

Maladie d'Alzheimer et apparentées / ou les « démences »

La Haute autorité de santé ne recense que les maladies les plus fréquentes...tout en apportant quelques précisions sur les autres.

Diagnostic des démences « Alzheimer » et « non-Alzheimer » les plus fréquentes (dites apparentées)

Réf. Haute Autorité de Santé : (site Internet) « Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées : diagnostic et prise en charge »

Réf complémentaire : Fédération Nationale des Centres Mémoire de Ressources et de Recherche (site Internet) « Diagnostic et prise en charge de la maladie d'Alzheimer et des pathologiques apparentées (ou « non-Alzheimer ») / recommandations Février 2012 / Haute Autorité de Santé.

Nous proposons ici trois grandes catégories :

► Démences dégénératives

► Maladie d'Alzheimer :

La maladie se caractérise par une évolution progressive des signes diagnostiques de démence, le plus souvent après 65 ans. Le début, insidieux, est surtout marqué par des troubles de la mémoire récente. Apparaissent ensuite des troubles phasiques, praxiques et gnosiques, puis des troubles de la marche et du comportement.

► 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 inexplicables, 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.

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.

Démence sémantique (variante temporelle)

Trouble de la compréhension des mots isolés ou une perte de reconnaissance des visages ou des objets.

On rencontre également dans ce groupe la sclérose latérale amyotrophique, la maladie de Creutzfeld Jakob (rare et violente), la chorée de Huntington ou encore la paralysie nucléaire progressive aussi appelée maladie de Steele Richardson Oslewski. Toutes ces maladies entraînent dans leur évolution des détériorations progressives des fonctions cognitives.

► Démences vasculaires

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 : *Cérébral*. Le diagnostic doit être étayé par la présence de lésions cérébrales vasculaires

► Démences mixte

Associent les symptômes des démences vasculaires et dégénératives.

Ces maladies sont les maladies principales « apparentées » à la Maladie d'Alzheimer, mais il en existe d'autres moins fréquentes mais toutefois classifiées comme « apparentées ». Elles sont pour la plupart à inclure dans les trois catégories précisées ci-dessus et peuvent être également classées différemment (corticales ou sous-corticales / voir Schéma). Afin de les reconnaître, nous suggérons de se fier à la classification psychiatrique DSM IV et d'appliquer ainsi les critères diagnostiques suivants (attention le diagnostic ne nécessite pas que l'ensemble des symptômes soit présent) :

Critères diagnostiques de la démence de type Alzheimer, DSM-IV-TR (annexe 4)

A. Apparition de déficits cognitifs multiples, comme en témoignent à la fois :

1. **une altération de la mémoire** (altération de la capacité à apprendre des informations nouvelles ou à se rappeler les informations apprises antérieurement) ;
2. **une (ou plusieurs) des perturbations cognitives suivantes** :
 - a. aphasie (perturbation du langage)
 - b. apraxie (altération de la capacité à réaliser une activité motrice malgré des fonctions motrices intactes)
 - c. agnosie (impossibilité de reconnaître ou d'identifier des objets malgré des fonctions sensorielles intactes)
 - d. perturbation des fonctions exécutives (faire des projets, organiser, ordonner dans le temps, avoir une pensée abstraite).

B. Les déficits cognitifs des critères A1 et A2 sont tous les deux à l'origine d'une altération significative du fonctionnement social ou professionnel et représentent un déclin significatif par rapport au niveau de fonctionnement antérieur.

C. L'évolution est caractérisée par un début progressif et un déclin cognitif continu.

D. Les déficits cognitifs des critères A1 et A2 ne sont pas dus :

1. à **d'autres affections du système nerveux central** qui peuvent entraîner des déficits progressifs de la mémoire et du fonctionnement cognitif (par exemple : maladie cérébrovasculaire, maladie de Parkinson, maladie de Huntington, hématome sous-dural, hydrocéphalie à pression normale, tumeur cérébrale) ;
2. à **des affections générales pouvant entraîner une démence** (par exemple : hypothyroïdie, carence en vitamine B12 ou en folates, pellagre, hypercalcémie, neurosyphilis, infection par le VIH) ;
3. à des affections induites par une substance.

E. Les déficits ne surviennent pas de façon exclusive au cours de l'évolution d'un syndrome confusionnel.

F. La perturbation n'est pas mieux expliquée par un trouble de l'Axe I (par exemple : trouble dépressif majeur, schizophrénie).

Codification fondée sur la présence ou l'absence d'une perturbation cliniquement significative du comportement :

Sans perturbation du comportement : si les troubles cognitifs ne s'accompagnent d'aucune perturbation cliniquement significative du comportement.

Avec perturbation du comportement : si les troubles cognitifs s'accompagnent d'une perturbation cliniquement significative (par exemple : errance, agitation) du comportement.

F : SCHEMA / autre forme de classification

- Démences corticales
 - Maladie d' Alzheimer
 - Démence fronto-temporale
 - Atrophie localisée
 - Démences vasculaires
 - ...
- Démences sous-corticales
 - Maladie de Parkinson
 - Maladie de Steele-Richardson
 - Démences vasculaires
 - ...

Corticales et sous-corticales

- Dégénérescence corticobasale
- Maladie à corps de Lewy
- Démences vasculaires

Classiquement on sépare

Démences dégénératives

- Aggravation progressive
- Absence d' affection cérébrale
- Absence d' anomalie vasculaire à l' imagerie

Démences vasculaires

- Brutale ou par paliers dans les trois mois après l' AVC
- Absence d' affection neurologique (dont MA)
- Anomalies vasculaires à l' imagerie

Entre les deux, la maladie d' Alzheimer avec maladie cérébrovasculaire impliquant des lésions dégénératives de type Alzheimer et des lésions vasculaires cérébrales.

Liste non exhaustive des maladies D'Alzheimer (ou troubles apparentés selon les critères cités précédemment (attention, nous listons ici les noms tels qu'ils peuvent être rencontrés mais certains sont à inclure dans une catégorie plus large également citée ci-dessous):

- Maladie d'Alzheimer,
 - Syndrome de Benson,
 - Maladie de Parkinson (si troubles démentiels associés),
 - Démence à corps de Lewy,
 - Maladie Steele Richardson Oslewski (paralyse nucléaire progressive),
 - Maladie de Charcot (Sclérose latérale amyotrophique),
 - Chorée de Huntington,
 - Démence fronto-temporales (aphasie primaire progressive, démence sémantique, maladie de Pick),
 - Maladie de Creutzfeldt-Jakob,
 - Démences vasculaires,
 - Démences mixtes,
 - maladie de Wilson,
 - Maladie de Schilder,
 - Maladie de Marchiafava Bignami (alcool / pas toujours classée apparentée puisqu'inhérente à l'absorption d'une substance chimique),
 - Encéphalite limbique,
 - Leucodystrophie métachromatique (forme adulte),
 - Maladie de Whipple,
 - Démence à corps de Collins,
 - Syndrome d'Adams et Hakim, L
 - Encéphalopathie de Binswanger,
 - Démence de Heller ...
-

Références :

Haute Autorité de Santé : (site Internet) « Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées : diagnostic et prise en charge » / « Parmi les hypothèses diagnostiques neurodégénératives, la maladie d'Alzheimer est la cause principale de syndrome démentiel et en représente au moins deux tiers des cas. Les autres causes fréquentes de syndrome démentiel sont :

- la démence vasculaire,
- la démence à corps de Lewy,
- la démence compliquant la maladie de Parkinson
- la dégénérescence lobaire fronto-temporale.

Fédération Nationale des Centres Mémoire de Ressources et de Recherche (site Internet) « Diagnostic et prise en charge de la maladie d'Alzheimer et des pathologiques apparentées (ou « non-Alzheimer ») / recommandations Février 2012 / Haute Autorité de Santé.

DSM IV TR : Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux. Annexe 4 « Critères diagnostique de la démence type Alzheimer ».

Informations recensées par Romuald Cherdo, psychologue Clinicien (Plateforme d'accompagnement et de Répét Relais & Présence Cholet / résidence EHPAD Tharreau Cholet / Centre médical St Jacques Montaigu).