

Diagnostic et prise en charge de la maladie d'Alzheimer et des maladies apparentées

Recommandations professionnelles

Haute Autorité de Santé

Mars 2008

Maladie d'Alzheimer

Démarche diagnostique

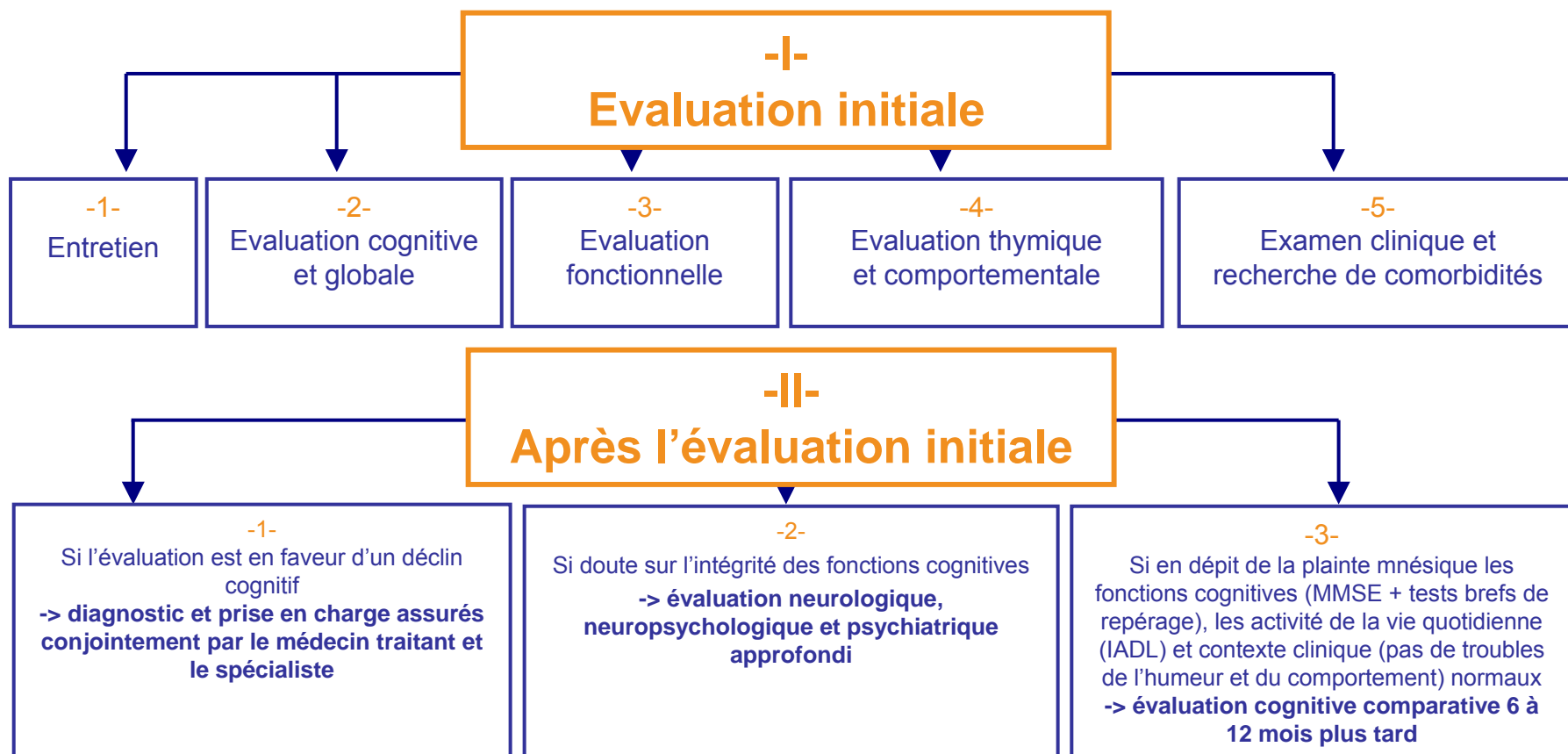
Parcours de soins

- La prise en charge de la maladie d'Alzheimer nécessite des compétences **pluridisciplinaires**.
- Le **médecin traitant** est le pivot de l'organisation des soins.
 - En collaboration avec **un neurologue, un gériatre ou un psychiatre**,
 - Pour le diagnostic et le suivi

Diagnostic

- Il est recommandé que le diagnostic de la maladie d'Alzheimer soit posé **dès les premiers symptômes**
- Ce diagnostic nécessite une évaluation cognitive approfondie, réalisée de préférence dans le cadre d'une consultation mémoire spécialisée
- Une évaluation cognitive est **également recommandée** à l'entrée et en cours de séjour **en EHPAD**
- Il est recommandé d'utiliser les critères diagnostiques de la maladie d'Alzheimer selon le DSM-IV-TR ou le NINCDS-ADRDA, dans l'attente de la validation de critères plus spécifiques

Etapes clés de la stratégie diagnostique



I- Evaluation initiale

1- L'entretien

- Il est recommandé d'effectuer un entretien avec **le patient** et, si possible après son accord, avec un **accompagnant** identifié capable de donner des informations fiables

On recherchera :

- Antécédents médicaux, antécédents familiaux de maladie d'Alzheimer
- Antécédents et facteurs de risque cérébro-vasculaire
- Type et origine de la plainte
- Comportements pouvant induire ou aggraver des troubles cognitifs (prise de médicaments, d'alcool, toxique)
- Syndrome confusionnel antérieur
- Mode et lieu de vie (statut marital, environnement social et familial, type d'habitat, aides à domicile...) qui conditionnent la prise en charge
- Symptômes évoquant une détérioration intellectuelle :
 - troubles de la mémoire des faits récents et des faits anciens
 - trouble de l'orientation temporo-spatiale
 - trouble des fonctions exécutives, du jugement et de la pensée abstraite
 - trouble du langage
 - difficultés à réaliser des gestes et des actes de la vie courante malgré des fonctions motrices intactes (apraxie)
 - difficulté ou impossibilité à reconnaître des personnes ou des objets, malgré des fonctions sensorielles intactes (agnosie)

I- Evaluation initiale

2- Evaluation cognitive globale

- **Il est recommandé d'effectuer une évaluation globale de manière standardisée à l'aide du Mini Mental Status Examination (MMSE) dans sa version consensuelle établie par le GRECO**
- Cependant, le diagnostic ne doit pas reposer que sur le seul MMSE.
- D'autres éléments sont à prendre en compte dans l'interprétation de son résultat :
 - l'âge, le niveau socioculturel
 - l'activité professionnelle et sociale
 - l'état affectif (anxiété et dépression)
 - le niveau de vigilance
- Pas d'accord professionnel concernant le choix des autres tests de repérage :
 - épreuve de rappel des 5 mots
 - tests de fluence verbale
 - test de l'horloge
 - Memory Impairment Screen (MIS)
 - 7 minutes test
 - GPCog...

Il existe des batteries composites pouvant être réalisées au cours d'une consultation spécialisée, qui permettent une évaluation cognitive plus détaillée

I- Evaluation initiale

3- Évaluation fonctionnelle

- A l'aide d'échelles évaluant les activités de la vie quotidienne :
 - Instrumental Activities of Daily Living (IADL) : activités instrumentales de la vie quotidienne
 - Echelle simplifiée de 4 items les plus sensibles : utilisation du téléphone, utilisation des transports, prise de médicaments, gestion des finances
 - Activities of Daily Living (ADL) : activités basiques de la vie quotidienne
 - Éventuellement le Disability Assessment for Dementia (DAD)

4- Évaluation thymique et comportementale

- Rechercher
 - une dépression (critères DSM-IV-TR)
 - des troubles affectifs, comportementaux ou d'expression psychiatrique
- Peut être structurée à l'aide d'échelles telles que :
 - le NeuroPsychiatric Inventory (NPI)
 - Échelle de dysfonctionnement frontal (EDF)

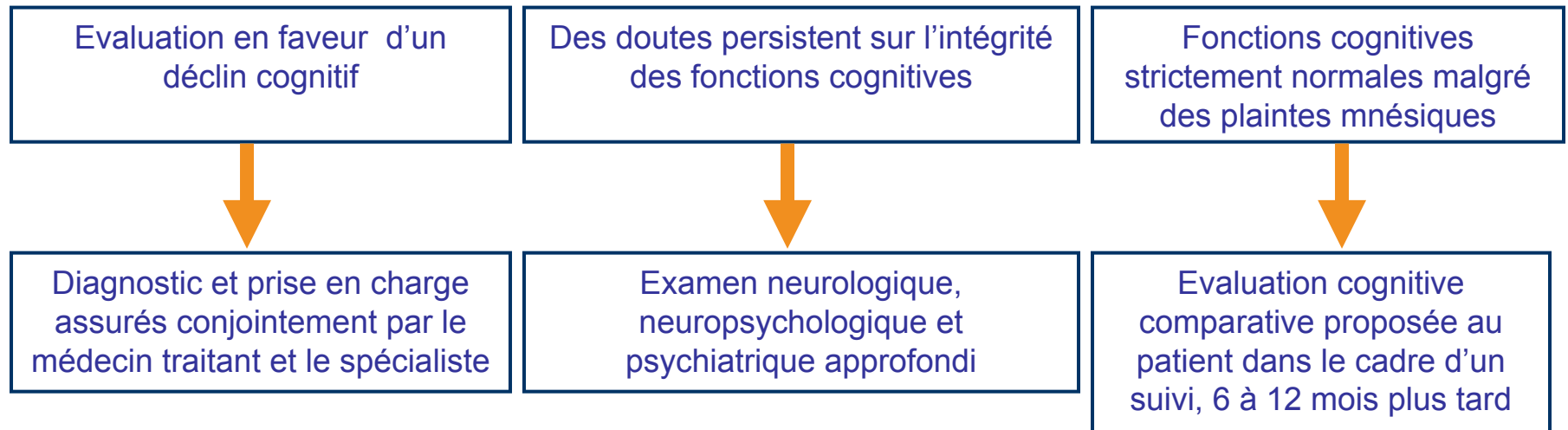
I- Evaluation initiale

5- Examen clinique et recherche de comorbidités

- Evaluation de l'état général (poids) et cardio-vasculaire (HTA, troubles du rythme)
- Degré de vigilance (recherche d'une confusion mentale)
- Déficits sensoriels (visuel ou auditif) et moteurs
 - pouvant interférer avec la passation des tests neuropsychologiques
- L'examen neurologique reste longtemps normal dans la MA, l'existence de signes neurologiques doit faire évoquer un autre diagnostic
- La recherche de comorbidités doit être effectuée lors du diagnostic et de toute aggravation brutale des troubles cognitifs ou comportementaux
 - dépression, anxiété
 - maladie cardiovasculaire
 - dénutrition
 - insuffisance rénale

II- Conduite à tenir après l'évaluation

Définir une conduite à tenir selon l'évaluation initiale



Evaluation neuropsychologique spécialisée

- Le bilan neuropsychologique doit évaluer chacune des fonctions cognitives, en particulier
 - la mémoire épisodique
 - la mémoire sémantique
 - les fonctions exécutives
 - l'attention et les fonctions instrumentales (langage, praxie, gnosie, fonctions visuo-constructives, calcul)
- Les tests appréciant notamment la mémoire verbale épisodique avec un apprentissage, comportant un contrôle de l'encodage, des rappels libres, indicés, immédiats et différés, ainsi qu'une reconnaissance, sont recommandés
 - Par exemple les RL/RI-16 items, RI-48 items, DMS-48...

Examens paracliniques

■ Examens biologiques

- Recommandé de prescrire :
 - Dosage de la TSH, hémogramme, ionogramme sanguin, calcémie, glycémie, albuminémie, bilan rénal
- En fonction du contexte :
 - dosage de la vit B12, dosage des folates, bilan hépatique, sérologie syphilitique, VIH ou maladie de Lyme

■ Imagerie cérébrale

- **Recommandée pour toute démence** de découverte récente
 - IRM avec des temps T1, T2, T2* et FLAIR et des coupes coronales permettant de visualiser l'hippocampe
- TEMP, DATscan[®] ou TEP non recommandées systématiquement pour porter un diagnostic positif de MA
- TEMP ou TEP en cas de démence atypique ou en cas de doute sur une dégénérescence fronto-temporale ou autre atrophie focale. Réalisation d'un DATscan[®] en cas de doute sur une démence à corps de Lewy
- Objectifs :
 - Ne pas méconnaître l'existence d'une autre cause (processus expansif,...)
 - Objectiver une atrophie associée ou non à des lésions vasculaires

Examens paracliniques (suite)

■ Analyse du LCR

- Recommandée chez les patients avec une présentation clinique atypique inquiétante et/ou rapidement évolutive : analyse standard du LCR
 - Suspicion de maladie inflammatoire, infectieuse, paranéoplasique ou de Creutzfeld-Jacob (dosage de la protéine 14-3-3)
- En cas de doute sur le diagnostic et en particulier chez les sujets jeunes : dosage des protéines Tubulin Associated Unit (TAU) possible

■ EEG

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

Examens paracliniques (suite)

- **Etude génétique**

- Non recommandée de façon systématique comme test de dépistage ou comme test diagnostique complémentaire de la MA
- Peut être réalisée chez les patients avec des ATCD familiaux de démences évocateurs d'une transmission autosomique dominante après consentement écrit

- **Biopsie cérébrale**

- A n'entreprendre qu'exceptionnellement et dans des centres spécialisés pour permettre un diagnostic spécifique dans certaines démences de cause rare

Diagnostic des démences non- Alzheimer les plus fréquentes

Diagnostic des démences non-Alzheimer

- Il est recommandé de faire un diagnostic étiologique de la démence dont dépendent :
 - la prise en charge
 - l'information au patient et à la famille
 - le pronostic et le traitement
 - une éventuelle recherche de maladie familiale

Démence vasculaire

- Son diagnostic
 - s'appuie sur la présence de **symptômes et signes neurologiques focaux** et de **facteurs de risque vasculaire** (notamment HTA et diabète), de **maladies dysimmunitaires ou d'antécédents familiaux** (Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarctus and Leukoencephalopathy CADASIL,...)
 - doit être étayé par la **présence de lésions cérébrales vasculaires** (à rechercher de préférence à l'IRM, séquence T2, T2* et FLAIR)
- L'association entre lésions cérébro-vasculaires et lésions dégénératives est fréquente (démence mixte), particulièrement chez la personne âgée.
 - Nécessité de prendre en charge les 2 processus pathologiques

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

- Évoquer une démence à corps de Lewy devant la présence
 - d'hallucinations précoces (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
 - d'idées délirantes ou interprétatives
- Il est recommandé d'utiliser les critères diagnostiques de Mc Keith, 2005

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

- En cas de doute après une évaluation neuropsychologique et une IRM, envisager éventuellement
 - une scintigraphie cérébrale au ioflupane [123I] (DATscan®)
 - et une polysomnographie (recherche d'un syndrome de troubles du sommeil paradoxal)
- En faveur d'une démence parkinsonienne : survenue de troubles cognitifs après l'apparition d'une maladie de Parkinson

Démences lobaires fronto-temporales (DLFT)

- Plus fréquentes chez les sujets âgés de moins de 65 ans et souvent familiales (recours à une consultation génétique possible)

3 phénotypes de DLFT	Signes évocateurs
Démence fronto-temporale (variante frontale ou comportementale)	Troubles du comportement inauguraux (apathie, désinhibition) et prédominants par rapport aux troubles cognitifs
Aphasie primaire progressive	Réduction progressive et isolée de l'expression orale spontanée avec un manque du mot ou une anarthrie (contraste entre faibles performances aux tests cognitifs globaux, expliquées par l'aphasie, et maintien de l'autonomie)
Démence sémantique (variante temporale)	Trouble de compréhension des mots isolés ou perte de reconnaissance des visages ou des objets

- Il est recommandé d'utiliser les critères diagnostiques de Neary *et al* 1998

Démences lobaires fronto-temporales (DLFT)

- Diagnostic posé 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
 - À l'**imagerie** morphologique (IRM) et fonctionnelle (TEMP) et éventuellement par la TEP dans les cas difficiles
- Il est recommandé devant ces DLFT de **demander un avis spécialisé**, 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 neurovisuels...)
 - Nécessité de repérer des signes parkinsoniens ou des atteintes du motoneurone

Maladie de Creutzfeld-Jacob

- Évoquée
 - par la **rapidité d'aggravation** des troubles cognitifs sur quelques semaines
 - associée à des **troubles neurologiques** (myoclonies, crise convulsive, troubles de vigilance, anxiété)
- Diagnostic réalisé en centre spécialisé nécessitant notamment
 - un EEG
 - une IRM avec séquences de FLAIR et diffusion
 - une ponction lombaire avec dosage de la protéine 14-3-3

Diagnostic précoce et annonce du diagnostic

Diagnostic précoce

« **Le diagnostic précoce n'est recommandé dans la maladie d'Alzheimer que s'il est accompagné d'un engagement de prise en charge. »**

Il permet :

- **d'informer le patient et la famille sur la maladie**, à un moment où le patient communique encore avec ses proches (stade paucisymptomatique) et peut éventuellement formuler des directives anticipées
- **prévenir l'épuisement familial** par la mise en place précoce et progressive des aides et soutiens nécessaires

La mise en place précoce de thérapeutiques, d'une prise en charge médico-sociale et d'un accompagnement assure une meilleure qualité de vie aux patients et aux aidants sur un temps plus prolongé, et pourrait retarder l'entrée en institution.

« Les patients qui présentent des troubles cognitifs légers font partie d'une population à risque, ils devront prendre conscience de la nécessité d'un suivi régulier. »

Diagnostic précoce

« **Le dépistage de la maladie d'Alzheimer ou apparentée n'est pas recommandé en population générale.** »

Il est cependant nécessaire de mettre en place une démarche diagnostique précoce :

- **En cas de modification récente de la cognition**
- **En cas d'apparition ou d'aggravation de troubles mnésiques et/ou un changement psychocomportemental** (apathie, désintérêt, agressivité, dépression, désinvestissement, changement ou trouble du caractère, troubles du comportement...) **remarqués par l'entourage**
- **Chez les patients venant consulter ou étant hospitalisés pour une pathologie révélant un déclin cognitif** (chute, accident vasculaire cérébral, perte d'autonomie...)

Annonce du diagnostic

« *Toute personne a le droit d'être informée sur son état de santé* »
(loi du 4 mars 2002, article L 1111.2 du code de la santé publique)

- **Il est recommandé d'annoncer le diagnostic au patient**
- Selon la réceptivité du patient, l'annonce du diagnostic peut être faite en plusieurs étapes
- 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
- A 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

Annonce du diagnostic

- Le médecin ayant établi le diagnostic est responsable de l'annonce
 - Celle-ci se fait en **coordination entre le spécialiste et le médecin traitant** chargé de remplir le protocole de soins au titre d'affection de longue durée (ALD)
- A un stade tardif :
 - le diagnostic et son annonce gardent un intérêt en permettant d'adapter la prise en charge
 - soulagement des proches 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**

« Il n'y a aucun risque à annoncer le diagnostic sous réserve de traiter préalablement tout état dépressif majeur (très rare). »

Annonce du diagnostic : situations particulières

La famille ne souhaite pas que le malade connaisse le diagnostic



Annoncer le diagnostic à la personne malade

Rechercher et analyser les raisons de l'opposition de la famille et tenter de la lever.

Difficultés de compréhension du patient du fait du stade avancé de la maladie



Annoncer le diagnostic à la famille ou à la personne de confiance avec l'accord du patient

Le patient est indifférent et n'exprime pas de demande



Vérifier qu'il n'est pas opposé à l'annonce du diagnostic à sa famille

Le patient refuse que le diagnostic soit communiqué à sa famille



Expliquer l'utilité de partager ce diagnostic avec un proche de son choix.

Si le refus persiste, aborder de nouveau cette question au cours du suivi.

Plan de soins et d'aides

- Conception du diagnostic uniquement dans le cadre d'un **plan de soins et d'aides** qui comprend :
 - 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
- Suivi et réévaluation régulière de ce plan de soins et d'aides

**Maladie d'Alzheimer : traitements
médicamenteux spécifiques
(réévaluation par l'HAS)**

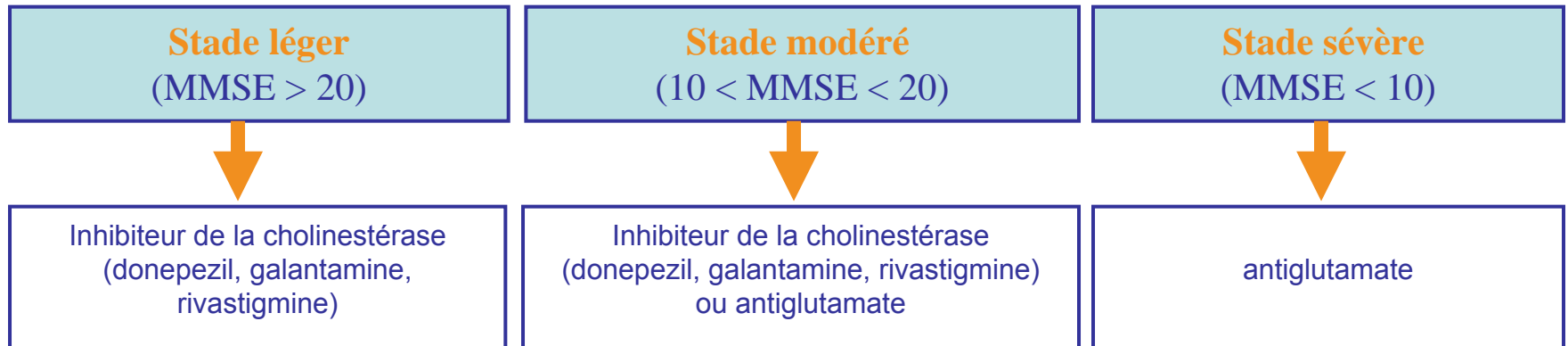
« La mise en place précoce de thérapeutiques, d'une prise en charge médico-sociale et d'un accompagnement assurent une meilleure qualité de vie aux patients et aux aidants sur un temps plus prolongé, et pourraient retarder l'entrée en institution »

Place des médicaments anti-Alzheimer dans la stratégie thérapeutique

- Les médicaments anti-Alzheimer actuels constituent un des éléments de **l'élaboration et de la mise en œuvre d'une prise en charge** du patient et de son entourage :
 - médicale
 - psychologique
 - sociale
- **Rôle structurant** des médicaments anti-Alzheimer
 - La consultation de prescription des anti-Alzheimer doit être une occasion privilégiée de coordonner les interventions de l'ensemble des acteurs médicaux, paramédicaux et sociaux pour une prise en charge globale du patient et le soutien de ses « aidants familiaux »

Instauration d'un traitement spécifique

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



Instauration d'un traitement spécifique (suite)

INTÉRÊT DE LA BITHÉRAPIE

- Comparaison d'une bithérapie (inhibiteur de la cholinestérase et mémantine) à une monothérapie par inhibiteur de la cholinestérase dans 2 essais aux résultats contradictoires : il n'y a **pas d'arguments pour recommander une bithérapie** ⁽¹⁾
- L'association de la mémantine à un IChE (bithérapie) peut aussi se discuter sachant que le bénéfice clinique attendu de la bithérapie est faible, que seule l'association de la mémantine à 10 mg/j de donepezil a été évaluée (dans une seule étude disponible dont la transposabilité est discutable) et que **cette association ne s'est pas révélée être plus efficace qu'une monothérapie par donepezil** chez des patients à un stage léger (mémantine hors AMM) **ou modéré** ⁽²⁾

(1) HAS. Diagnostic et prise en charge de la maladie d'Alzheimer et des maladies apparentées. Recommandations : Mars 2008. Page 14.

(2) Avis de la commission de Transparence Aricept® 20 juin 2007. Annexe 1 p 46, 47.

Instauration d'un traitement spécifique (suite)

- **Pas de preuves** pour recommander l'utilisation des médicaments suivants dans le traitement spécifique de la MA : anti-oxydants (dont la vitamine E), sélégiline, extraits de ginkgo biloba, nootropes, anti-inflammatoires, hormones (dont DHEA et oestrogènes), hypocholestérolémifiants (dont les statines), oméga 3
- ECG recommandé avant la prescription d'inhibiteur de la cholinestérase chez les patients ayant des antécédents cardiaques, bradycardes ou sous traitement bradycardisant (β -bloquants...)
- Surveillance de l'observance et de la tolérance
- Institution des traitements à la dose minimale et augmentation progressive de la posologie jusqu'à la dose maximale préconisée et tolérée

Substitution d'un traitement anti-Alzheimer

- La substitution doit être envisagée en cas :
 - d'intolérance
 - d'impossibilité à atteindre les doses maximales recommandées

Arrêt du traitement

- Il n'est pas recommandé d'arrêter les traitements sur les seuls critères de score au MMSE, d'âge ou d'entrée en institution
- 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 avec le patient n'est plus évidente, en tenant compte de l'ensemble du contexte et au cas par cas

Déclin cognitif rapide

- En cas de déclin cognitif rapide (défini par une perte ≥ 3 points de MMSE par an) ou de modification comportementale récente, rechercher :
 - une **comorbidité neurologique** (AVC, hématome sous-dural, crise comitiale non convulsivante...) pouvant nécessiter une nouvelle imagerie cérébrale ou d'autres examens complémentaires
 - **d'autres comorbidités**, notamment en raison de leur fréquence et de leur symptomatologie atypique : fécalome, infection (notamment urinaire ou dentaire), rétention d'urines, trouble métabolique, mycose (principalement buccale) ou décompensation d'une pathologie chronique
 - une **douleur**
 - une **cause iatrogène** (ex : traitement psychotrope inapproprié, traitement approprié mais mal toléré, traitement anticholinergique)
 - une **modification ou une inadaptation de l'environnement**, notamment un épuisement de l'aidant
 - un **syndrome dépressif**

Déclin cognitif rapide

- Les causes précédentes éliminées, traitées ou prises en charge, les données actuelles sont insuffisantes pour établir une recommandation sur la stratégie médicamenteuse
- Nécessité de revoir le patient dans les 6 mois par un neurologue, un gériatre ou un psychiatre
 - Possibilité de remise en cause du diagnostic initial par les données évolutives

Maladies apparentées : traitements médicamenteux spécifiques

Démence vasculaire

- Il est recommandé de contrôler les facteurs de risque cardiovasculaire, en particulier HTA, diabète et dyslipidémie
- 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
- Il n'est pas recommandé de prescrire un traitement anti-Alzheimer en cas de démence vasculaire pure

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

- Possibilité de prescrire les inhibiteurs de la cholinestérase pour les patients avec une démence parkinsonienne ou une démence à corps de Lewy en prenant en compte les bénéfices thérapeutiques attendus et les éventuels effets indésirables
- Possibilité de prescrire la L-Dopa en association avec les inhibiteurs de la cholinestérase, en évitant les agonistes dopaminergiques
- Utilité du clonazépam à faible dose dans les troubles du sommeil paradoxal
- Données insuffisantes pour recommander la mémantine dans la démence parkinsonienne ou à corps de Lewy

Dégénérescences lobaires fronto-temporales

- Il n'est pas recommandé de prescrire un médicament anti-Alzheimer dans les DLFT
- Il existe des stratégies thérapeutiques pour les troubles du comportement, notamment l'utilisation des inhibiteurs de la recapture de la sérotonine (IRS)

Maladie de Creutzfeld-Jacob

- Il n'est pas recommandé de prescrire un médicament anti-Alzheimer dans la maladie de Creutzfeld-Jacob

Traitements des symptômes comportementaux et psychologiques des démences (SCPD)

Analyse des symptômes

- Distinguer les troubles du comportement productifs ou dérangement (cris, agitation, agressivité, déambulation, irritabilité) survenant dans la MA ou les maladies apparentées des troubles du comportement liés à une confusion ou un événement brutal
 - Nécessité d'un bilan somatique dans les 2 situations
 - A l'origine d'une surprescription de molécules délétères, notamment les neuroleptiques et les benzodiazépines
- Dans les cas de confusion
 - Une sédation peut être nécessaire pour réaliser un bilan somatique : elle doit être mesurée et de courte durée
 - Une enquête étiologique doit être réalisée (cf déclin cognitif rapide), le repli, les cris et l'agitation pouvant être une manifestation de la douleur, d'un fécalome...
- Enquête étiologique également nécessaire en cas d'apathie ou de somnolence inhabituelles

Analyse des symptômes (suite)

- En cas de troubles du sommeil, rechercher la cause des réveils
 - Inversion du rythme nyctéméral (manque de stimulation diurne ou confusion, coucher trop précoce)
 - Pollakiurie nocturne
 - Troubles du sommeil paradoxal (en particulier dans la démence à corps de Lewy et la démence parkinsonienne)
 - Troubles thymiques
 - Causes environnementales
 - ...

Traitements médicamenteux et non médicamenteux des SCPD

- Un trouble du comportement doit toujours conduire à évaluer l'environnement et éventuellement à le modifier
- En cas d'agitation ou de cris, des interventions non médicamenteuses appropriées doivent systématiquement être proposées dans un 1^{er} temps pour éviter le recours aux antipsychotiques ou autres sédatifs (sous réserve qu'une cause intercurrente ait été recherchée et traitée)
- Il est recommandé de suivre les bonnes pratiques de soins en EHPAD
- Si les mesures non médicamenteuses bien conduites sont insuffisantes, les traitements médicamenteux peuvent être envisagés après évaluation de leur rapport bénéfice/risque

Traitements médicamenteux et non médicamenteux des SCPD

LES NEUROLEPTIQUES (NL)

- Il n'est pas recommandé de prescrire des NL classiques dans les démences en raison d'un **risque élevé d'événements indésirables graves** (syndrome extra-pyramidal, chute, AVC, pneumopathie d'inhalation, syndrome malin des NL, décès...)
- Possibilité de proposer un traitement par antipsychotique de dernière génération (clozapine, olanzapine, rispéridone) aux patients présentant des **symptômes psychotiques sévères** (troubles productifs au contenu effrayant, hallucinations avec comportement agité et détresse qui mettent en danger le patient ou son entourage) si :
 - le choix de l'antipsychotique a été fait après une analyse individuelle des bénéfices et des risques*
 - la possibilité de médications alternatives a été évaluée
 - l'effet des comorbidités (par exemple la dépression) et des comédications a été pris en compte
 - une information a été donnée si possible au patient ou à l'aidant sur le rapport bénéfice/risque du traitement
- La prescription doit être de **courte durée, à dose minimale efficace et réévaluée très régulièrement** selon la clinique, au maximum dans les 15 jours

* L'olanzapine et la rispéridone ne sont pas indiquées dans le traitement de la démence accompagnée de troubles psychotiques et/ou troubles du comportement et leur utilisation chez ce groupe spécifique de patients est déconseillée du fait d'une augmentation du risque de mortalité et d'AVC.

Traitements médicamenteux et non médicamenteux des SCPD

LES NEUROLEPTIQUES (NL)

- Dans la maladie d'Alzheimer ou la démence à corps de Lewy, possibilité de prescrire un antipsychotique **que chez des patients bénéficiant déjà d'un traitement par inhibiteur de la cholinestérase** (sauf en cas de contre-indication ou d'intolérance)

- Indication spécifique de la clozapine pour le « traitement des troubles psychotiques survenant au cours de l'évolution de la maladie de Parkinson, en cas d'échec de la stratégie thérapeutique habituelle »
 - Prescription limitée aux spécialistes
 - prescription initiale hospitalière annuelle réservée aux spécialistes en psychiatrie, en neurologie et en gériatrie
 - renouvellement possible par les spécialistes en psychiatrie, en neurologie et en gériatrie
 - Nécessité d'une surveillance hématologique stricte

Traitements médicamenteux et non médicamenteux des SCPD

LES ANTIDÉPRESSEURS (ATD)

- Les ATD avec des effets anticholinergiques doivent être évités en raison d'un effet délétère possible sur les fonctions cognitives
- Indications des ATD, notamment les **IRS et le moclobémide, dans la dépression des patients déments** à condition que le diagnostic différentiel avec l'apathie ait été correctement fait
 - Une apathie sans syndrome dépressif ne justifie pas la prescription d'un ATD
- Indications des IRS dans les comportements **d'agitation, de désinhibition, d'anxiété et d'irritabilité**
- En cas d'anxiété chronique, les benzodiazépines ne doivent pas être prescrites au long cours et les **IRS sont préconisés**
- Intérêt de la trazodone dans certains troubles du comportement de la démence fronto-temporale : agitation, déambulation, trouble du comportement alimentaire
 - Produit délivré à titre exceptionnel par l'AFSSAPS selon la procédure des ATU

Traitements médicamenteux et non médicamenteux des SCPD

AUTRES TRAITEMENTS

- Données insuffisantes pour recommander la prescription des autres classes de psychotropes (thymorégulateurs, benzodiazépines, hypnotiques)
- Recours à l'oxazépam ou au méprobamate possible dans les crises aiguës, mais pas en traitement au long cours

Situations particulières

Situations particulières

- **Crises d'épilepsie** : possibilité de prescrire les traitements antiépileptiques
- **Troubles du sommeil isolés** : si la prescription d'un hypnotique s'avère indispensable
 - préférer des molécules à durée d'action courte (zolpidem, zopiclone)
 - et réévaluer régulièrement le traitement

Interventions non médicamenteuses

Interventions non médicamenteuses

- Un **élément important** de la prise en charge thérapeutique tant en ambulatoire qu'en institution
 - Mais efficacité non prouvée du fait de difficultés méthodologiques
 - Nécessite un personnel formé
- Différentes interventions non pharmacologiques envisageables
 - Interventions portant sur la qualité de vie
 - Prise en charge orthophonique
 - Interventions portant sur la cognition
 - Interventions portant sur le comportement

Intervention portant sur la qualité de vie

- Favoriser les aides à domicile
- Mise à disposition d'effectifs soignants suffisants en institution et de personnel intervenant formé à la prise en charge de la maladie d'Alzheimer

Prise en charge orthophonique

- Peut être prescrite aux différents stades de la maladie d'Alzheimer et est recommandée dans les maladies avec atteinte du langage au premier plan
 - A adapter aux troubles du patient, à son comportement, à sa motivation, à son histoire personnelle et aux possibilités de coopération avec l'entourage
- Objectifs
 - Continuer à communiquer avec le patient, afin de prévenir d'éventuels troubles du comportement réactionnel
 - Maintenir et adapter les fonctions de communication du patient (langage, parole et autres)
 - Aider la famille et les soignants à adapter leur comportement aux difficultés du malade

Interventions portant sur la cognition

- Stimulation cognitive = intervention cognitivo-sociale écologique
 - Peut être proposée aux différents stades de la maladie et adaptée aux troubles du patient
 - Consiste en une mise en situation ou stimulations de situations vécues (trajet dans le quartier, toilette, téléphone,...)
 - Comprend un volet patient et un pour les aidants
 - Objectif : ralentir la perte d'autonomie dans les activités de la vie quotidienne
- Revalidation cognitive : méthode de rééducation neuropsychologique
 - Peut être proposée aux stades légers de la MA
 - Prise en charge individuelle par un personnel spécialisé
 - Objectif : compenser un processus cognitif déficient

Interventions sur l'activité motrice

- Possible effet positif de l'exercice physique (et notamment la marche) sur :
 - les capacités physiques et la prévention des risques
 - certaines capacités cognitives, d'aptitudes fonctionnelles
 - certains aspects du comportement
- Sollicitation possible de kinésithérapeutes, de psychomotriciens et d'ergothérapeutes

Interventions sur le comportement

- Identifier et les facteurs qui peuvent générer une détresse significative ou des comportements à risque

- Différentes interventions peuvent améliorer certains aspects du comportement :
 - Musicothérapie
 - Aromathérapie
 - Stimulation multisensorielle
 - Rééducation de l'orientation
 - Thérapie assistée d'animaux
 - Massages
 - Thérapie de présence simulée
 - Luminothérapie

Suivi

I- Suivi du patient

- Suivi pluridisciplinaire recommandé
- Piloté par le médecin traitant en collaboration avec un neurologue, un gériatre ou un psychiatre

Suivi par un spécialiste

- Recommandé 6 mois après l'annonce du diagnostic ou à la fin de titration des traitements spécifiques
- Puis au minimum tous les ans
- Objectifs : réévaluer et éventuellement ajuster
 - Le diagnostic
 - L'efficacité et la tolérance du traitement pharmacologique
 - Prise en charge

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
- Cette évaluation de suivi, en présence d'un proche, porte sur 4 champs :
 - Evaluation médicale du patient
 - Evaluation médicale de l'aidant et des proches
 - Evaluation sociale et juridique
 - Evaluation, proposition et ajustement des aides

Suivi rapproché par le médecin traitant

- Suivi rapproché nécessaire au minimum tous les 3 mois
- A 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

Indications des hospitalisations

- Critères d'hospitalisations en urgence
 - Pathologies intercurrentes aiguës graves, menaçant le pronostic vital ou fonctionnel
 - La dangerosité du patient pour lui même ou son entourage
- Critères d'hospitalisations programmées
 - Nécessité d'examens complémentaires non réalisables en ambulatoire
 - Environnement jugé temporairement non favorable
 - Existence d'un nouveau problème médical, susceptible d'entraîner des SPCD ou une confusion
- A organiser en première intention en unités de soins Alzheimer pluridisciplinaire ou en unité de court séjour gériatrique ou de psychiatrie du sujet âgé

Préparation à l'entrée en institution

- La décision d'entrer en institution doit être l'aboutissement d'un processus élaboré au fil de l'évolution de la maladie

- Il faut :
 - Évoquer assez tôt cette question avec le patient, tant qu'il peut lucidement faire des choix
 - Toujours rechercher l'avis du malade
 - Respecter son choix, mais sans s'y laisser enfermer s'il semble déraisonnable
 - Définir clairement les objectifs de l'institutionnalisation
 - Prendre toute décision dans le respect des rôles de chacun (malade, famille, soignants)
 - Conseiller l'aidant
 - Dédramatiser l'image de l'institution
 - Proposer de visiter différentes structures

Préparation à l'entrée en institution (suite)

- L'entrée en institution représente toujours un moment difficile pour le patient et son entourage dans l'évolution de la maladie
-> rôle de l'accompagnement +++
- L'organisation de la prise en charge de la MA doit être sous la responsabilité du médecin de l'établissement, médecin coordonnateur pour les EHPAD
- Celui-ci s'assurera d'une bonne collaboration avec le médecin traitant

II- Suivi de l'aidant et des proches

- L'évaluation médicale de l'aidant ou des proches peut déceler des signes de fatigue témoignant d'un vécu d'épuisement ou d'une souffrance verbalisée ou repérable
- L'évaluation de l'état de santé de l'aidant peut nécessiter une consultation propre

Soutien à l'aidant

3 types d'intervention

- Interventions axées sur le patient :
 - Resocialisation en hôpital de jour ou accueil de jour,
 - Stimulation cognitive, soins psychologiques (soutien, psychothérapie, groupe de parole)
 - Ayant pour objectifs de :
 - Réduire les troubles psychocomportementaux
 - Améliorer l'autonomie et le fonctionnement cognitif du patient
- Interventions centrées sur l'aidant incluant plusieurs actions complémentaires :
 - Informer sur la maladie
 - Améliorer le niveau de connaissance de l'aidant à l'égard de la MA
 - Administration d'un traitement psychotrope
 - Renforcer les aides à domicile
 - Recourir à des structures (accueils de jour, hébergement temporaire) pouvant soulager l'aidant en lui procurant des instants de repos et de détente

ANNEXES

Evaluation sociale et juridique

Elle renseigne sur :

- Les risques liés à la conduite automobile :
La commission du permis de conduire est seule juge de la poursuite ou non de la conduite et d'établir d'éventuelles restrictions
- Les risques liés à l'utilisation **d'arme à feu**
- La gestion inappropriée des **finances**
- Les **risques environnementaux** auxquels le patient est exposé : sanitaires inadaptés, cuisinière à gaz sans sécurité...

Il est important d'évaluer **l'état d'isolement du patient et de son aidant principal**

- Le médecin peut proposer une mise sous sauvegarde de justice, une curatelle ou une tutelle
- En cas de maltraitance avérée ou supposée, intervention possible de structure d'aide auprès du praticien (ALMA : allo maltraitance)

Evaluation et ajustement des aides

- Evaluation de toutes les interventions médicamenteuses ou non médicamenteuses (kinésithérapie, ergothérapie, psychologie, orthophonie...) mises en place dans la prise en charge du patient Alzheimer
- Réévaluation régulière de la possibilité de maintien à domicile du patient
- S'assurer de l'existence d'une personne chargée de la coordination médicale, psychologique et médicosociale et des intervenants (membre de la famille, professionnel de santé)