

Troubles cognitifs du sujet âgé. (voir item 108) IC-132

- Connaître la définition d'un trouble neuro-cognitif
- Connaître les modalités du diagnostic d'une maladie d'Alzheimer
- Connaître les modalités du diagnostic d'une encéphalopathie vasculaire
- Connaître les modalités du diagnostic d'une maladie à corps de Lewy
- Connaître les diagnostics différentiels de la maladie d'Alzheimer et des maladies apparentées
- Connaître les causes principales d'un trouble neuro-cognitif
- Connaître les outils de repérage d'un trouble neuro-cognitif
- Connaître les examens de biologie à pratiquer devant un trouble neuro-cognitif
- Connaître la prise en charge médicale d'un patient avec trouble neuro-cognitif
- Connaître la prise en charge psycho-sociale d'un patient avec trouble neuro-cognitif
- Connaître les symptômes psychologiques et comportementaux des démences
- Connaître la démarche thérapeutique devant une agitation ou une agressivité dans un contexte de trouble neuro-cognitif
- Connaître les éléments physiopathologiques de la maladie d'Alzheimer
- Connaître les modalités du diagnostic d'une dégénérescence lobaire fronto-temporale
- Connaître les grandes lignes des résultats attendus de l'IRM devant un trouble neuro-cognitif
- Exemple d'un HSD chronique sur une tomodensitométrie (voir item 108)

Connaître la définition d'un trouble neuro-cognitif OIC-132-01-A

La définition du DSM-5 distingue les troubles neuro-cognitifs mineurs (légers) et majeurs en fonction de leur retentissement sur l'indépendance fonctionnelle du patient.

Troubles cognitifs mineurs

A. Présence d'un déclin cognitif modéré à partir d'un niveau antérieur de performance dans un ou plusieurs domaines de la cognition (attention complexe, fonctions exécutives, apprentissage et mémoire, langage, cognition perceptivo-motrice ou sociale) basé sur :

B. **Les déficits cognitifs n'interfèrent pas avec l'autonomie dans la vie quotidienne** (c'est-à-dire les activités instrumentales de la vie quotidienne (IADL) comme payer ses factures ou ses médicaments sont préservés, mais nécessitent un plus grand effort, des stratégies compensatrices ou un ajustement).

C. Les déficits cognitifs ne surviennent pas uniquement dans le contexte d'un délirium (syndrome confusionnel dans la terminologie française).

D. Les déficits cognitifs ne sont pas mieux expliqués par une autre affection mentale (par exemple, épisode dépressif majeur, schizophrénie).

Trouble neurocognitif majeur

A. Présence d'un déclin cognitif significatif à partir d'un niveau antérieur de performance dans un ou plusieurs domaines de la cognition (attention complexe, fonctions exécutives, apprentissage et mémoire, langage, cognition perceptivo-motrice ou sociale) basé sur :

B. **Le déclin cognitif retentit sur l'autonomie** dans les activités quotidiennes (c'est-à-dire nécessite au minimum une assistance dans les activités instrumentales complexes comme payer ses factures ou gérer ses médicaments).

C. Les déficits cognitifs ne surviennent pas uniquement dans le contexte d'un délirium (syndrome confusionnel dans la terminologie française).

D. Les déficits cognitifs ne sont pas mieux expliqués par une autre affection mentale (par exemple épisode dépressif majeur, schizophrénie).

Connaître les modalités du diagnostic d'une maladie d'Alzheimer OIC-132-02-A

Les lésions histopathologiques cérébrales de la maladie d'Alzheimer sont caractérisées par la présence de :

- **Plaques amyloïdes** (lésions extracellulaires composées de dépôts de peptides amyloïdes Aβ issus du clivage anormale de la protéine précurseur de l'amyloïde ou APP (Amyloid Precursor Protein))
- **Dégénérescences neurofibrillaires** (lésions intracellulaires composées essentiellement de protéine tau (tubulin associated unit) hyperphosphorylée ; cette hyperphosphorylation perturbe le fonctionnement des microtubules et donc le transport intra neuronal)
- Activation de la **neuroinflammation** (astrogliose et microgliose)
- Et finalement d'une **perte neuronale**.

Chez les personnes âgées de plus de 75 ans, on retrouve fréquemment la co-existence de lésions de pathologies différentes (ex : lésions caractéristiques de la maladie d'Alzheimer et des lésions vasculaires ischémiques diffuses ou lacunaires, des micro-hémorragies).

Connaître les modalités du diagnostic d'une encéphalopathie vasculaire OIC-132-03-A

Elle représente la deuxième cause de troubles cognitifs après la maladie d'Alzheimer chez le sujet âgé.

Les signes cliniques dépendent de la localisation et de l'étendue des lésions cérébrovasculaires. Les lésions cérébrales peuvent être d'origine ischémique ou hémorragique et peuvent induire un trouble cognitif léger (TNC mineur) ou un syndrome démentiel (TNC majeur).

On décrit plusieurs types de lésions pouvant être responsables de troubles cognitifs :

- infarctus multiples
- infarctus multi-lacunaires
- leuco-encéphalopathie diffuse
- infarctus stratégique (ex : thalamus ou gyrus angulaire)
- hypoperfusion
- angiopathie amyloïdes ...

L'apparition brutale du trouble cognitif ou classiquement « en marche d'escaliers » est évocatrice mais non nécessaire. Une marche progressive est observée dans les encéphalopathies diffuses notamment lacunaires.

A l'examen clinique, on peut retrouver des séquelles neurologiques focales (syndrome pyramidal, déficit moteur, hémianopsie latérale homonyme...), une rigidité extra pyramidale (si atteinte vasculaire des noyaux gris centraux). Les troubles cognitifs sont hétérogènes (dysexécutif, ralentissement psychomoteur ...).

Connaître les modalités du diagnostic d'une maladie à corps de Lewy OIC-132-04-B

La maladie à corps de Lewy (MCL) figure parmi les trois principales causes de démence du sujet âgé.

Les corps de Lewy sont des agrégats intra-neuronaux d'alpha-synucléine décrits dans la maladie de Parkinson (MP) et la MCL.

Les signes cliniques de cette maladie associe la présence de **troubles cognitifs progressifs** (principalement atteinte des fonctions exécutives, des capacités attentionnelles, des fonctions visuelles), avec (d'après critères CLINIQUES de Mc Keith 2017):

- Syndrome parkinsonien surtout akinéto-rigide,
- Troubles du comportement en sommeil paradoxal avec sensation de « rêve éveillé » voire des cauchemars violents (= perte de l'hypotonie du sommeil paradoxal)
- Hallucinations visuelles précoces
- Fluctuations

mais également

- Dysautonomie avec hypotension orthostatique
- Hypersensibilité aux neuroleptiques
- Hypersomnie
- Apathie
- Hallucinations auditives, somesthésiques...
- Hyposmie
- Anxiété - dépression

Connaître les diagnostics différentiels de la maladie d'Alzheimer et des maladies apparentées OIC-132-05-A

Il existe des pathologies médicales qui peuvent induire des troubles neuro cognitifs possiblement/partiellement réversibles avec une prise en charge adaptée :

- Carences vitaminiques (B12, B9)
- Hématome sous dural
- Tumeur intra crânienne
- Hydrocéphalie à pression normale
- Intoxication au monoxyde de carbone (lésions des noyaux gris centraux)
- Pathologies endocriniennes (hypothyroïdie, insuffisance surrénalienne chronique)

- Hyponatrémie/hypercalcémie d'installation progressive
- Iatrogénie : encéphalopathie médicamenteuse (valproate, lithium, ...), médicaments à effets anticholinergique, psychotropes...
- Maladies inflammatoires systémiques (vascularites...)
- Syndromes paranéoplasiques
- Infections (neurosyphilis, VIH...)
- ...

Connaître les causes principales d'un trouble neuro-cognitif OIC-132-06-A

Selon le DSM 5, les étiologies possibles de troubles neurocognitifs majeurs ou légers sont :

Maladie d'Alzheimer,

Dégénérescence fronto-temporal

Maladie à corps de Lewy

Encéphalopathie neurovasculaire

Secondaire à un traumatisme cérébral

Secondaire à la prise de substance

Secondaire à une infection VIH

Maladie de Parkinson

Maladie à prions

Maladie de Huntington

Multiples étiologies

Connaître les outils de repérage d'un trouble neuro-cognitif OIC-132-07-A

Plusieurs outils de repérage de troubles neurocognitifs existent. Ils ne permettent pas, à eux seuls, de faire un diagnostic. Ils peuvent permettre d'évaluer la sévérité d'une atteinte cognitive.

- Mini Mental State Evaluation : évaluation cognitive globale
 - Test des 5 mots de Dubois : évaluation mémoire et encodage
 - BREF: évaluation des fonctions exécutives
 - Horloge: évaluation des fonctions exécutives et visuospatiales
-

Connaître les examens de biologie à pratiquer devant un trouble neuro-cognitif OIC-132-08-A

Les **examens biologiques** ont pour principal objectif de rechercher des facteurs qui pourraient aggraver les troubles cognitifs. Ils sont également guidés par les comorbidités associées.

Première intention

- Numération-Formule sanguine (anémie ?)
- CRP
- TSH
- Ionogramme sanguin avec calcémie, glycémie à jeun
- Albuminémie

Selon le contexte

- SGOT/SGPT, γGT
- Sérologies TPHA-VDRL, HIV
- Vitamines B12, B9

Lorsque l'évolution des troubles neuro cognitifs est rapide ou que le tableau clinique est atypique, une ponction lombaire peut être réalisée (biomarqueurs de la maladie d'Alzheimer, anticorps anti-neuronaux, protéine 14 3 3, microbiologie ou virologie selon le

Connaître la prise en charge médicale d'un patient avec trouble neuro-cognitif OIC-132-09-A

· **Prise en charge initiale, enquête étiologique** (interrogatoire, examen clinique, bilan neuropsychologique, bilan biologique et imagerie)

· **Annonce du diagnostic** par le médecin spécialiste au patient et avec son autorisation, à ses proches avec explication sur la prise en charge (plan de soin et d'aide). Le médecin généraliste est impliqué dans un processus d'annonce continu (bonne compréhension du diagnostic, du plan de soin...).

Plan de soin :

- A. mise en place de **l'ALD 15** ;
- B. interventions **non médicamenteuses**;
- C. **remédiation cognitive** par orthophoniste, ou en accueil de jour ou en hôpital de jour, Equipe de soin Alzheimer (ESA)
- D. éventuels **traitements médicamenteux** selon l'AMM ;
- E. prise en charge des **autres comorbidités** (ex : syndrome anxiodépressif) et des facteurs de risque cardiovasculaire;

F. EVITER LA IATROGENIE

- G. surveillance **nutritionnelle** (Poids +++);
- H. évaluation et prévention du risque de chutes ;
- I. mise en place des **aides après évaluation régulière du retentissement des troubles cognitifs sur l'indépendance fonctionnelle** :
 - o orientation vers les services sociaux (Allocation Personnalisée d'Autonomie - financements) ;
 - o aides à domicile si nécessaire (Auxiliaire de vie, IDE)
 - o information sur Associations de malades et de familles de malades, et Structures de répit.
- J. suivi médical du patient voire de l'aidant âgé

Connaître la prise en charge psycho-sociale d'un patient avec trouble neuro-cognitif OIC-132-10-A

1- Adapter les aides en fonction de l'indépendance fonctionnelle du patient (portage de repas, auxiliaire de vie, IDE...)

2- Protéger le patient : Le suivi médical doit être l'occasion d'examiner :

- les risques liés à l'environnement (pour limiter les accidents domestiques : gaz...)
- les capacités du patient à la bonne gestion des médicaments (passage IDE ? pilulier ?...)
- la conduite automobile
- la capacité du patient à assurer la gestion administrative et financière
- les relations du patient avec son entourage (épuisement des aidants ?)
- l'état de santé physique et psychologique de l'aidant

Il faut aussi savoir présenter les **mesures de protection juridique**

- Un gestionnaire de cas lorsque la prise en charge au domicile est difficile en raison de troubles du comportement, de refus de soins, d'une dépendance sévère et/ou du fait d'un isolement. Ce professionnel évalue la situation médicale et sociale du patient, puis donne des conseils et/ou oriente le patient en fonction de ses besoins.

3- Prise en charge des aidants

- éducation thérapeutique (mieux comprendre la maladie, s'adapter aux symptômes de la maladie et de mieux utiliser l'aide professionnelle)
- informations délivrées par les centres locaux d'information et de coordination (CLIC) sur les aides disponibles localement ainsi que par les dispositifs d'appui à la coordination du territoire;
- soutien par des associations de famille : les aidants peuvent y trouver de la solidarité, des informations, et souvent des groupes de parole ;
- prise en charge de répit : elle consiste à procurer à l'aidant des périodes de temps libre sans avoir la charge du patient (auxiliaire de vie au domicile, accueil de jours, séjour temporaire en EHPAD, plateforme de répit pour aider l'accès à ces structures)

4- Thérapies non médicamenteuses : groupes de stimulation de la mémoire, ateliers d'arthérapie (peinture, modelage, musicothérapie, aromathérapie), stimulation multisensorielle, activités occupationnelles, des activités de stimulation et de rééducation physique. Ces activités sont adaptées au stade des troubles neurocognitifs et faites le plus souvent en groupe.

Connaître les symptômes psychologiques et comportementaux des démences OIC-132-11-B

Ces symptômes doivent être recherchés à chaque consultation car certains aidants n'en parleront pas spontanément ou bien ces symptômes peuvent être banalisés. On peut s'aider de "*Neuro-Psychiatric Inventory*" qui évalue la fréquence et le retentissement (sévérité) de chacun de ces symptômes.

Dépression/dysphorie
Anxiété
Irritabilité/labilité
Apathie
Exaltation/euphorie
Désinhibition
Idées délirantes
Hallucinations Agitation/agressivité
Comportements moteurs aberrants
Troubles du sommeil
Troubles de l'appétit

Ils peuvent avoir des conséquences importantes en termes de :

- qualité de vie et adaptation des patients à leur environnement ;
- qualité de la prise en charge, exposant au risque de maltraitance ou de négligence ;
- pronostic fonctionnel de la maladie ;
- prescription médicamenteuse inappropriée ;
- risque accru d'hospitalisation et d'entrée en institution ;
- qualité de vie et état de santé physique et psychique des aidants

Connaître la démarche thérapeutique devant une agitation ou une agressivité dans un contexte de trouble neuro-cognitif OIC-132-12-B

En cas de troubles du comportement perturbateurs (agitation, agressivité, comportement moteur aberrant...)

1. Éliminer un **syndrome confusionnel+++** (rupture par rapport à l'état antérieur ? troubles de la vigilance ?) qui représente une urgence diagnostique.

Rechercher un facteur déclenchant ou aggravant des troubles du comportement (INFECTION, IATROGENIE, RETENTION URINAIRE, DOULEUR, syndrome anxiodépresseur, modification de l'environnement, des intervenants...).

2. **Protéger le patient et se protéger** (évaluer l'auto et l'hétéro-agressivité du patient et la dangerosité de l'environnement)
3. Privilégier les **approches non médicamenteuses** : calme, paroles apaisantes, ne pas contre dire, activités occupationnelles.
4. Si nécessaire (en cas de danger pour le patient ou l'entourage), approche médicamenteuse : privilégier les benzodiazépines à demi-vie courte ou les antipsychotiques atypiques peuvent être utilisés transitoirement dans le cadre de cures courtes (2 à 3 semaines). Les effets indésirables de ces médicaments sont nombreux et les patients qui les reçoivent doivent être surveillés.
5. **Réévaluation de la pertinence** des approches médicamenteuses et non médicamenteuses mises en place
6. **Éducation thérapeutique** des aidants

Connaître les éléments physiopathologiques de la maladie d'Alzheimer OIC-132-13-B

Les lésions cérébrales de la maladie d'Alzheimer sont caractérisées par la présence de :

- Plaques amyloïdes (lésions extracellulaires composées des dépôts de peptides amyloïde A β issue du clivage anormal de la protéine précurseur de l'amyloïde ou APP (Amyloid Precursor Protein))
- Dégénérescences neurofibrillaires (lésions intracellulaires composées de protéine tau (tubulin associated unit) hyperphosphorylée ; cette hyperphosphorylation perturbe le fonctionnement des microtubules et donc le transport intra neuronal)
- Activation de la neuroinflammation
- Et finalement d'une perte neuronale.

Chez les personnes âgées de plus de 75 ans, on retrouve fréquemment la co-existence de lésions de pathologies différentes (ex : lésions caractéristiques de la maladie d'Alzheimer et des lésions vasculaires ischémiques diffuses ou lacunaires, des micro-

Connaître les modalités du diagnostic d'une dégénérescence lobaire fronto-temporale OIC-132-14-B

Les DFT (dégénérescences fronto-temporales)

- Touchent souvent des personnes de moins de 60 ans,
- on observe parfois des antécédents familiaux de DFT
- Affection hétérogène au plan génétique et lésionnel (anomalie du métabolisme de la protéine tau)

La présentation clinique initiale est souvent marquée par :

- **TROUBLES DU COMPORTEMENT** par atteinte exécutive comportementale (désinhibition, apathie, impulsivité, troubles du comportement alimentaire...)
 - **Syndrome dysexécutif**
 - Examen neurologique initialement normal puis apparition de réflexes archaïques, syndrome pyramidal, astasie-abasie...
 - **ATROPHIE FRONTALE et TEMPORALE** antérieure bilatérale à l'IRM encéphalique
-

Connaître les grandes lignes des résultats attendus de l'IRM devant un trouble neuro-cognitif OIC-132-15-B

Une imagerie cérébrale (au mieux IRM si pas de contre-indication) doit être réalisée pour tout trouble neurocognitif de découverte récente (diagnostic initial).

Deux objectifs

1. Éliminer une cause curable de troubles cognitifs (hématome sous dural, hydrocéphalie à pression normale, tumeur...)
 2. Obtenir des éléments morphologiques pouvant orienter vers une étiologie des troubles cognitifs
 - a. Atrophie localisée ? (T1, coupes coronales hippocampiques...)
 - b. Lésions vasculaires ? (FLAIR) Microsaignement (T2*) ischémie récente ? (diffusion)
-

Exemple d'un HSD chronique sur une tomodensitométrie (voir item 108) OIC-132-16-B

Tomodensitométrie d'un HSD chronique
