



# Les Démences

Dr M.KOHIL



# **I. Epidémiologie:**

## **Prévalence:**

\*Touchent 6,4% des plus de 65 ans

**Maladie d'Alzheimer:** 60 à 80% des démences

**Démence précoce:** rare, représente 2% des démences, apparaissent avant 65 ans



## II. Définition

Syndrome généralement chronique ou évolutif, dans lequel on observe une altération de la fonction cognitive, plus importante que celle que l'on pourrait attendre du vieillissement normal (OMS,2012).

Elle affecte le fonctionnement social et quotidien: la mémoire, le raisonnement, l'orientation, la compréhension, le calcul, la capacité d'apprentissage, le langage et le jugement.

Il s'agit d'une maladie organique et non psychique causée par un ensemble de lésions et de traumatismes qui affectent le cerveau.

### III. Critères diagnostics (DSM-IV)

#### Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux

##### 1. Déficits cognitifs

\*altération de la mémoire

\*une ou plusieurs perturbations cognitives:

- aphasie (langage)
- apraxie (altération de l'activité motrice)
- agnosie (impossibilité de reconnaître ou d'identifier des objets)
- fonctions exécutives ( planifier, organiser ordonner, exécuter)

##### 2. Altération significative du fonctionnement social et quotidien

##### 3. Déclin significatif par rapport au niveau fonctionnel antérieur

##### 4. Il ne s'agit pas d'une conséquence d'une condition psychiatrique.

## IV. Diagnostic

1- L'interrogatoire de l'entourage est souvent décisif, et parfois suffisant. Il précisera:

- \* Le mode d'installation, généralement très progressif, sur plusieurs mois voire plusieurs années (mais parfois aigu, lorsqu'une lésion vasculaire ou une comorbidité « décompense » un état pré déméntiel ou infra clinique).
- \* Le type des troubles et particulièrement leur retentissement dans la vie quotidienne, familiale et sociale (utilisation du téléphone, des moyens de transport, prise des médicaments, gestion du budget ).

2- Un examen physique (et neurologique)

L'examen neuropsychologique est indispensable.

-Il comportera au minimum un Mini-Mental State (MMS). C'est une échelle d'évaluation grossière, mais rapide, globale et assez sensible, des fonctions cognitives. Elle est également utilisée lors du suivi.

-D'autres tests simples (BREF, test des 5 mots, etc.) peuvent être réalisés en consultation.

3- Une imagerie cérébrale

# MINI-MENTAL TEST DE FOLSTEIN

Score maximal	Score	
5	.....	<b>ORIENTATION (1 point par réponse juste)</b> - En quelle année sommes-nous ? - Quelle saison ? - Quel mois ? - Quelle est la date ? - Quel est le jour ?
5	.....	- Dans quelle pays sommes-nous ? - Quelle ville ? - Quel département ? - Quel est le nom de l'hôpital ? (ou adresse du médecin) - Quelle salle ? (ou endroit, cabinet, etc,...)
3	.....	<b>APPRENTISSAGE</b> Donner 3 noms d'objets au rythme de un par seconde (ex : cigare, fleur, porte) ; à la répétition immédiate compter 1 par réponses correctes. Répéter jusqu'à ce que les 3 mots soient appris. Compter le nombre d'essais (ne pas coter).
5	.....	<b>ATTENTION ET CALCUL</b> Compter à partir de 100 en retirant 7 à chaque fois. Arrêter après 5 soustractions. Noter le nombre de réponses correctes.
3	.....	<b>RAPPEL</b> Demander les 3 noms d'objets présentés auparavant (1 point par mot correct)
9	.....	<b>LANGAGE</b> - Dénommer un stylo, une montre (2 points) - Répéter : "Il n'y a pas de mais, ni de si, ni de et" (1 point) - Exécuter un ordre triple : "Prenez un papier dans la main droite, pliez le en deux et jetez le sur le plancher" (1 point par item correct) - Copier le dessin suivant (1 point) : <div data-bbox="1396 996 1584 1159" data-label="Image"> </div> Tous les angles doivent être présents - Ecrire une phrase spontanée (au moins 1 sujet et 1 verbe, sémantiquement correcte, mais la grammaire et l'orthographe son indifférentes (1 point)
<b>TOTAL (30)</b>	.....	
Apprécier le niveau de vigilance sur un continuum : Vigile   Obnubilé   Stupeur   Coma		

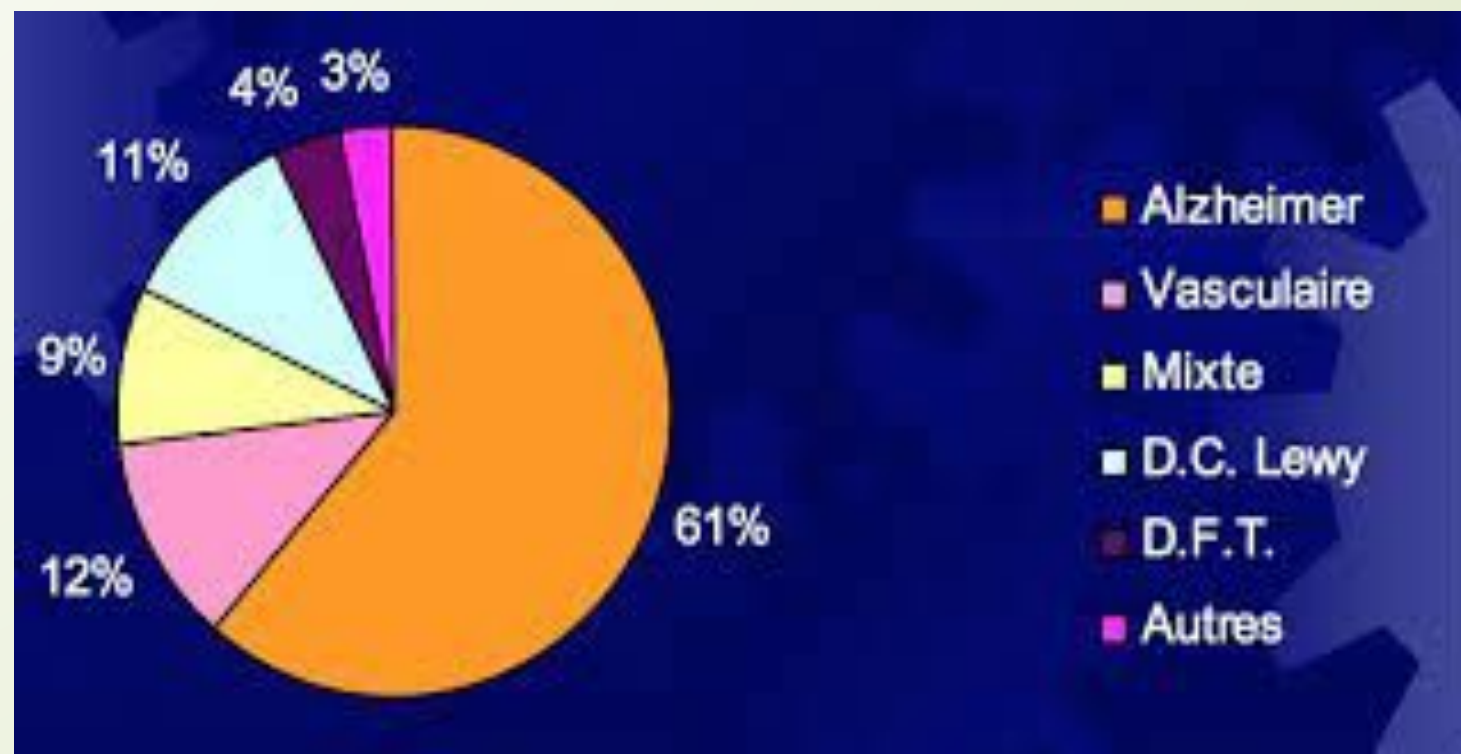
Détérioration intellectuelle légère entre 21 et 15 points ; modérée entre 5 et 15 ; sévère au-dessous de 5



## Répartition des démences

La démence de type Alzheimer est la démence la plus commune (représentant environ 50% à 70% des cas), suivie par la démence vasculaire (environ 20%) et la démence à corps de Lewy (11%).

La démence vasculaire est souvent associée à une démence de type Alzheimer: nous parlons alors de démence mixte.





## V. Classification:

### **\*Classification selon les sous- groupes de démences**

réparties en deux sous-groupes en fonction de leurs causes:

- Les démences dégénératives : maladie d'Alzheimer, démence à corps de Lewy, démence lobaire fronto-temporale, démence associée à la maladie de Parkinson ou à un syndrome extrapyramidal
- Les démences secondaires : démence vasculaire, neurosyphilis, hypothyroïdie, hydrocéphalie à pression normale, infections du système nerveux central, méningites, encéphalites, VIH, agressions métabolites ou toxiques (alcool), maladie de Creutzfeld-Jacob.
- Les démences peuvent parfois être réversibles (dépression, délire, effets secondaires 'toxiques' de médicaments, infections...)



## **\*Classification selon la localisation anatomique**

Certaines de ces démences touchent

- prioritairement soient les aires corticales (MA, DLFT)
- soient les aires situées sous le cortex (aires sous corticales) (démence vasculaire)
- Ou les 2: aires corticales et sous corticales (la maladie à corps de Lewy)

## **\*Classification biologique**

- Protéine TAU ou Tauopathies
- Protéine Amyloïde
- Protéine alphasynucléine:

## VI. Etiologies des démences:

- \* La maladie d'Alzheimer (M.A.) est une maladie neurodégénérative conduisant progressivement et irréversiblement à la perte de la mémoire (amnésie) et des fonctions cognitives (aphasie, apraxie, agnosie).
- \* Des dysfonctionnements cellulaires et moléculaires caractérisent cette pathologie: deux types de lésions envahissent progressivement le cortex cérébral:
  - les plaques amyloïdes
  - la dégénérescence neurofibrillaire,
- \* Des mutations génétiques responsables des formes familiales autosomiques dominantes APO E4.

# LA PROGRESSION DES LÉSIONS ET DES SYMPTÔMES

Au cours de la maladie d'Alzheimer, les lésions caractéristiques envahissent progressivement plusieurs régions du cerveau (1, 2 puis 3), engendrant ainsi différents types de symptômes.

## 1 L'hippocampe

est impliqué dans les processus de mémorisation (enregistrement, restitution et organisation des souvenirs)

## 2 Le système limbique

gère les émotions, et les liens entre souvenirs et comportements.

## 3 Le cortex:

le **cortex pariétal** intervient dans la maîtrise de l'espace et le contrôle des gestes

la **zone temporale du cortex** est impliquée dans le langage et la mémoire,

et la **zone frontale du cortex** contrôle les fonctions exécutives (anticipation et planification des comportements).

Vue extérieure

Vue en coupe

### Les plaques séniles

se forment à l'extérieur des neurones et sont composées d'agrégats de peptides bêta-amyloïdes sous forme anormale.

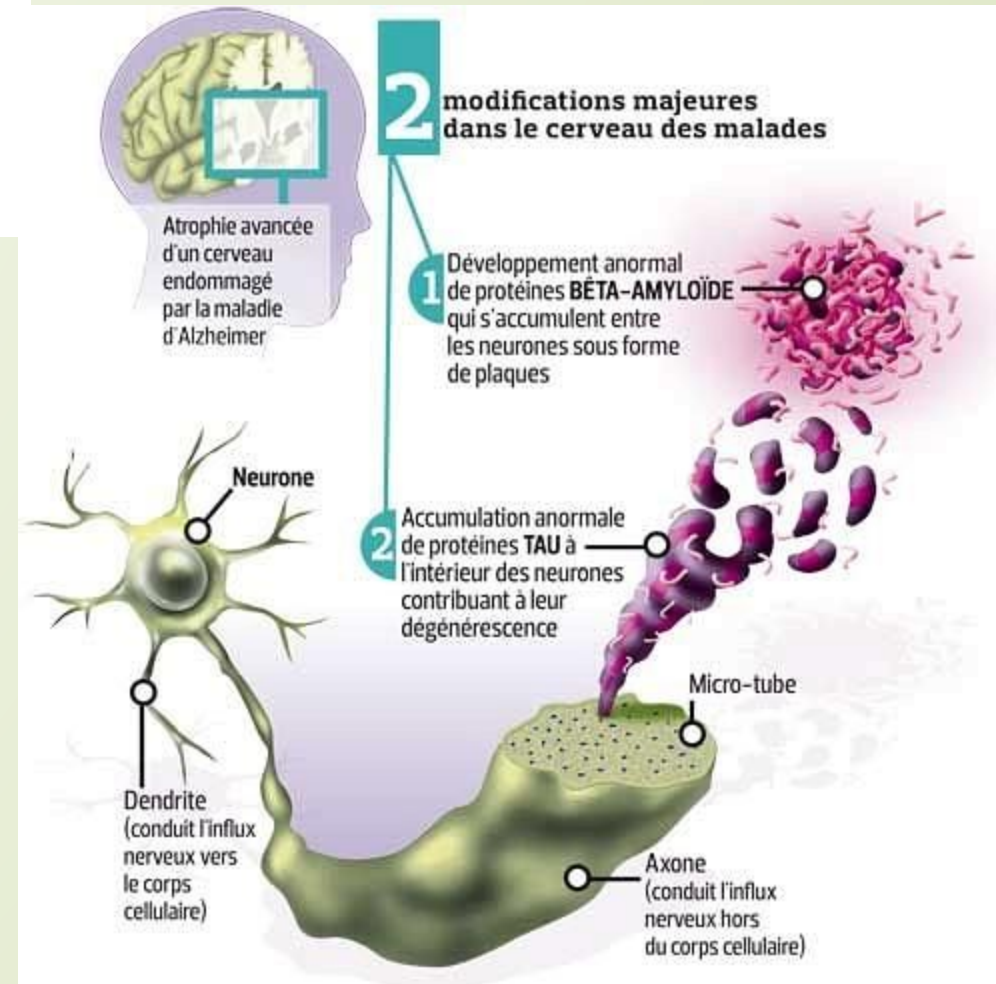
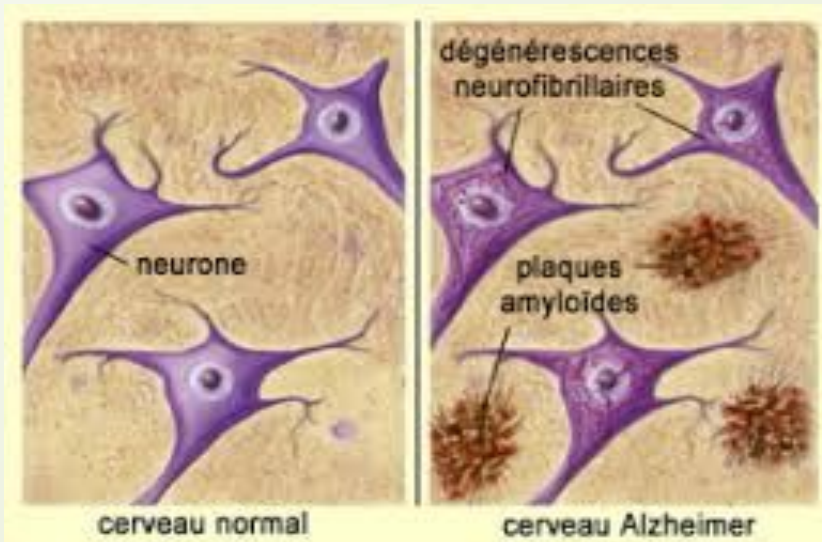
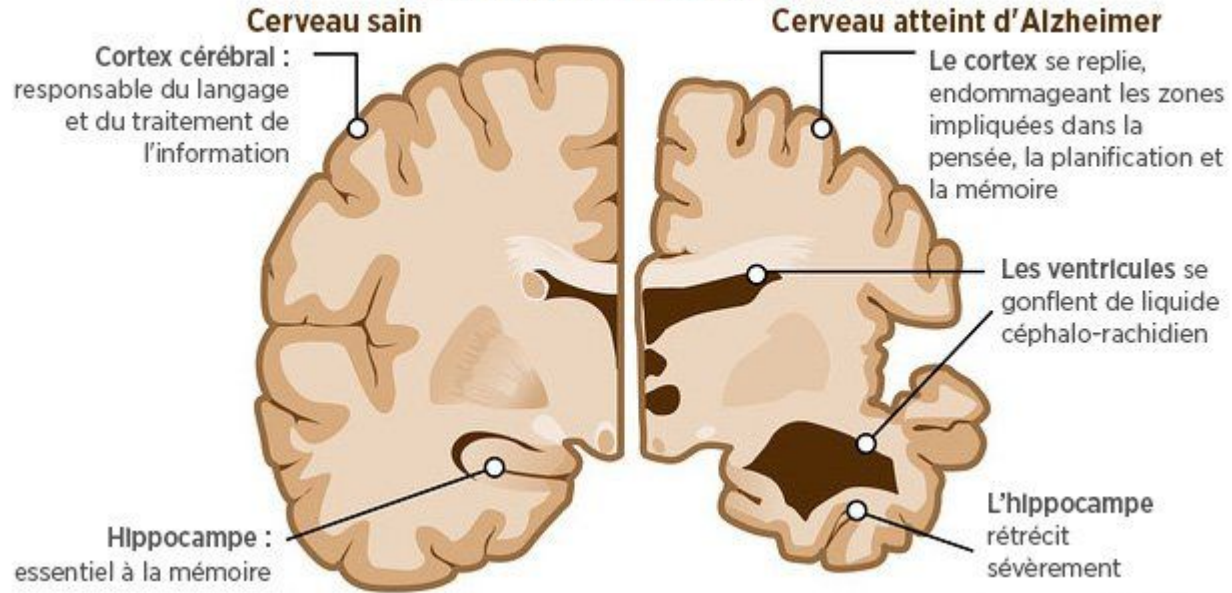
## DEUX TYPES DE LÉSIONS CARACTÉRISTIQUES :

### La dégénérescence neurofibrillaire

intervient à l'intérieur même des neurones où des protéines Tau anormales s'accumulent sous forme de fibres. Ces lésions entraînent à terme la mort des neurones.

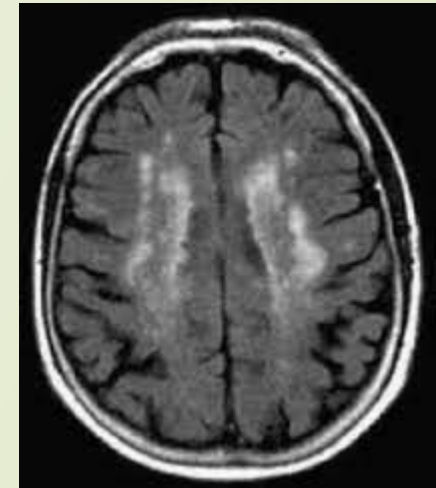
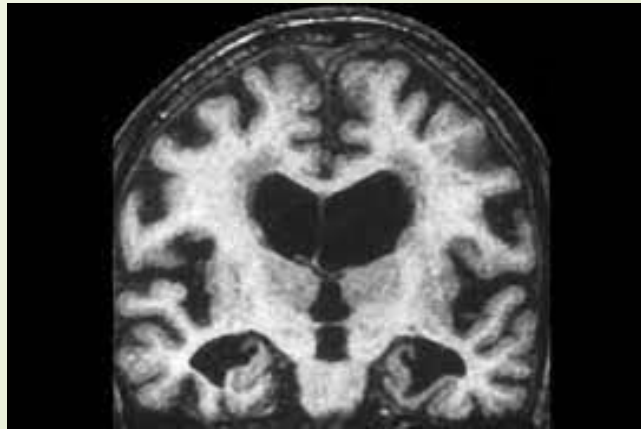
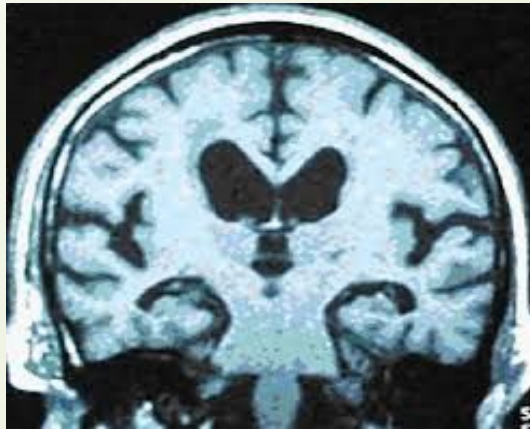


## La maladie d'Alzheimer



## VII. Examens complémentaires Imagerie

- \* Pas d'anomalie spécifique
- \* Atrophie corticale diffuse
- \* Atrophie temporale interne
- \* Hypersignaux de la substance blanche
  - Insulaire
  - hippocampique





## **VIII. Evolution de la maladie d'Alzheimer:**

Durée totale: 8 à 12 ans  
extrêmes: 2 à 20 ans

Principales causes de décès:

- \* Bronchopneumopathies par troubles de la déglutition
- \* Décompensation d'affections somatiques
- \* Troubles thromboemboliques avec risque de décès par AVC



## IX. Traitement

1- Aucun traitement à ce jour n'est capable d'empêcher le développement des lésions cérébrales spécifiques de la maladie: pas de traitement curatif.

2- Les traitements actuels sont des traitements symptomatiques:

- ils retardent les manifestations de la maladie
- améliorent la qualité de vie

3- Les différents médicaments utilisés:

a- Les inhibiteurs de l'acétylcholinestérase

- \* Donepezil (ARICEPT): cp
- \* Rivastigmine (EXELON): gel, sol buv, patch
- \* Galantamine (REMINYL): gel, cp, sol buv

b- Anti-glutamate

Memantine (EBIXA)

4- Recommandations:

- \* Stade léger MMS sup 20: Inhibiteur de la cholinestérase
- \* Stade modéré: MMS entre 10 et 20 :Inh de la Chol. ou Antiglutamate
- \* Stade sévère: MMS inf à 10: Antiglutamates



#### 4- Prise en charge non médicamenteuse

- \* Orthophonie:
- \* maintien et adaptation des fonctions de communication
- \* Soutien aux aidants:
  - aides à domicile
  - Equipe mobile Alzheimer