

Recommandations

1 Introduction

1.1 Thème des recommandations

L'élaboration par la HAS d'une RBP portant sur le suivi de patients atteints de maladie d'Alzheimer ou d'une maladie apparentée (démence vasculaire, démence à corps de Lewy, démence associée à une maladie de Parkinson, dégénérescence lobaire fronto-temporale, etc.) répond à une demande du comité de veille de la Société française de neurologie.

Son thème est limité au diagnostic et à la prise en charge jusqu'à la démence sévère, sans traiter de la fin de vie.

Cette RBP s'inscrit dans un ensemble de travaux portant sur la maladie d'Alzheimer et les maladies apparentées. Elle vient compléter :

- des travaux et documents réalisés dans le cadre du plan Alzheimer 2008-2012 ;
- des RBP élaborées par la HAS portant sur des situations cliniques spécifiques :
 - ▶ prise en charge des troubles du comportement perturbateurs (2009),
 - ▶ confusion aiguë chez la personne âgée : prise en charge initiale de l'agitation (2009),
 - ▶ annonce et accompagnement du diagnostic (2009),
 - ▶ suivi médical des aidants naturels (2010).

Un guide ALD est disponible sur le site de la HAS sur ces maladies (guide ALD 15), dont la liste des actes et prestations a été actualisée en juin 2010.

Un programme spécifique pour la prévention chez les patients ayant une maladie Alzheimer de la iatrogénèse liée aux neuroleptiques, le programme AMI (alerte, maîtrise et iatrogénie) Alzheimer, est également développé par la HAS, les professionnels de santé et l'ensemble des partenaires en santé dans le cadre du plan Alzheimer.

Par ailleurs, l'Institut national de prévention et d'éducation pour la santé (Inpes) met à la disposition des patients et des professionnels de santé des outils d'information et de formation sur son site Internet www.inpes.sante.fr.

1.2 Patients concernés

Sont concernés les patients présentant des troubles cognitifs ou ayant une maladie d'Alzheimer ou une maladie apparentée confirmée quel que soit son stade, en dehors de la période de fin de vie.

1.3 Professionnels concernés

Ces recommandations sont destinées aux médecins généralistes, neurologues, gériatres, et psychiatres.

Elles concernent également les psychologues, orthophonistes, ergothérapeutes, psychomotriciens, infirmiers, travailleurs sociaux, personnel des services d'aide à domicile, masseurs-kinésithérapeutes, pharmaciens et toute personne intervenant auprès de patients atteints de maladie d'Alzheimer ou d'une maladie apparentée.

1.4 Méthode de travail

Suite au retrait par la Haute Autorité de Santé en mai 2011 de la recommandation de bonne pratique « Diagnostic et prise en charge de la maladie d'Alzheimer et des maladies apparentées » (publiée en mars 2008), un nouveau groupe de travail s'est vu confier la mission de réviser cette recommandation en :

- confirmant la validité des recommandations de cette RBP ;
- adaptant la partie sur les traitements spécifiques au nouvel avis de la commission de transparence sur les médicaments indiqués dans le traitement symptomatique de la maladie d'Alzheimer ;
- identifiant les éléments de recommandations nécessitant une actualisation.

Le groupe de travail s'est réuni 2 fois. Les déclarations d'intérêts de ses membres ont été examinées par le comité de gestion des conflits d'intérêts de la HAS selon la grille d'analyse des intérêts déclarés figurant dans le « Guide des déclarations d'intérêts et de gestion des conflits d'intérêts ». Le comité de gestion des conflits d'intérêts a donné un avis favorable à la participation de ces experts au groupe de travail de cette RBP.

1.5 Contexte

La maladie d'Alzheimer est une maladie neurodégénérative d'évolution progressive. Elle est la cause principale de dépendance lourde du sujet âgé et le motif principal d'entrée en institution. Elle commence bien avant le stade démentiel par l'apparition de troubles cognitifs diversement associés et éventuellement de troubles du comportement ou de la personnalité. L'évolution se fait sur plusieurs années avec l'apparition d'une dépendance progressive avec retentissement sur les activités de la vie quotidienne (toilette, habillage, alimentation, déplacement) et sur l'entourage.

La maladie d'Alzheimer est la première étiologie des syndromes démentiels et en représente au moins les 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.

Une faible proportion des syndromes démentiels, environ 1,5 % des cas, est de cause curable et légitime un diagnostic différentiel.

La démence de la maladie d'Alzheimer est définie par l'association d'un syndrome démentiel et, à l'examen histologique du cerveau, par l'existence de plaques amyloïdes et de dégénérescences neurofibrillaires et d'une perte neuronale. Le syndrome démentiel correspond à la définition médicale suivante : troubles des fonctions cognitives (mémoire, langage, praxies, gnosies, fonctions exécutives, etc.) suffisamment importants pour retentir sur la vie quotidienne et qui durent depuis au moins 6 mois (DSM-IV-TR).

[1.5]

hbl 2008

Le terme « démence » n'implique pas que le patient ait des troubles du comportement (même s'ils peuvent accompagner, voire précéder, les troubles cognitifs) et n'a aucune connotation péjorative. Il signifie que les troubles cognitifs ont un retentissement dans la vie quotidienne du patient et que celui-ci doit être aidé ou supervisé, au moins pour les activités les plus élaborées. La perte d'autonomie des patients qualifiés de « déments » n'est pas nécessairement sévère au début et pendant plusieurs années. Même si l'on peut regretter l'usage de ces termes qui ont une tout autre signification dans le langage courant, il paraît plus simple de les utiliser, car on ne peut résumer la démence à la maladie d'Alzheimer qui, si elle est la cause de démence la plus fréquente, n'en est pas la seule.

1.6 Généralités sur la prise en charge

Le diagnostic et la prise en charge de ces maladies nécessitent des compétences pluridisciplinaires, faisant intervenir des professionnels d'horizons et de pratiques différents. Le médecin généraliste traitant est le pivot de l'organisation des soins centrée sur le patient. Il collabore, pour le diagnostic et le suivi, avec un neurologue, un gériatre ou un psychiatre, et peut être aidé à des moments divers de l'évolution par de nombreux professionnels, dont ceux de la coordination : IDE coordinatrice de services de soins infirmiers à domicile (SSIAD) ou d'équipe spécialisée Alzheimer (ESA), gestionnaire de cas complexes dans le cadre d'une maison pour l'autonomie et l'intégration des malades Alzheimer (MAIA), coordonnateur de réseaux de santé ou de centre local d'information et de coordination (CLIC), etc. L'organisation et la structuration de cette prise en charge étant variables d'une région à l'autre, il n'est pas spécifié, pour chaque recommandation, quel professionnel ou quelle structure en est chargé(e). Certaines recommandations peuvent être mises en œuvre par des professionnels de qualifications différentes selon leur disponibilité, leur implication et leurs compétences dans le domaine.

L'objectif de la prise en charge est la réalisation des bonnes pratiques par des professionnels compétents. De même, la coordination des soins dépend des besoins du patient (stade de la maladie, environnement du patient) mais aussi de l'offre. Le but est d'utiliser les ressources locales pour organiser la meilleure prise en charge.

2 Conduite à tenir devant un trouble cognitif

2.1 Dépistage en population générale

Dans l'état actuel des connaissances et avec les moyens actuels du système de santé, le dépistage de la maladie d'Alzheimer ou apparentée n'est pas recommandé en population générale.

2.2 Diagnostic précoce

Une démarche diagnostique doit être proposée, et notamment en cas de troubles de la mémoire :

- aux personnes se plaignant de ressentir une modification récente de leur cognition ou de leur état psychique ;
- aux personnes chez lesquelles l'entourage remarque l'apparition ou l'aggravation de troubles cognitifs ou un changement psychocomportemental non expliqué par une pathologie psychiatrique identifiée ;
- aux patients venant consulter ou étant hospitalisés pour un symptôme pouvant accompagner, révéler ou provoquer un déclin cognitif : chute, syndrome confusionnel, accident vasculaire cérébral, etc. ;
- à l'entrée et en cours de séjour en structure d'hébergement.

Le diagnostic précoce implique un accompagnement et une prise en charge.

La mise en place précoce de thérapeutiques, d'une prise en charge médico-sociale et d'un accompagnement :

- devrait assurer une meilleure qualité de vie aux patients et aux aidants sur un temps plus prolongé ;
- permettrait de limiter les situations de crise ;
- pourrait retarder l'entrée en institution.

Le diagnostic précoce permet d'informer le patient et la famille sur la maladie, à un moment où il est à un stade paucisymptomatique lui permettant d'être acteur de sa maladie.

Les patients qui présentent des troubles cognitifs légers justifient un suivi régulier, à expliciter comme tel au patient.

[4.1]
RBE 2008

[4.1]
RBE 2008

[4.1]
RBE 2008

2.3 Évaluation initiale

L'évaluation initiale peut être réalisée en une ou plusieurs consultations.

► 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.

L'entretien évalue le type et l'origine de la plainte et reconstitue l'histoire de la maladie avec le patient et son accompagnant, en recherchant le mode de début insidieux et l'évolution progressive des troubles.

La recherche des antécédents médicaux porte notamment sur :

- les antécédents et les facteurs de risque cérébro-vasculaire ;
- les antécédents psychiatriques ;
- les antécédents traumatiques ;
- les antécédents familiaux de maladie d'Alzheimer ou de maladies apparentées ;
- la prise de médicaments, d'alcool ou de toxique pouvant induire ou aggraver des troubles cognitifs ;
- un syndrome confusionnel antérieur.

L'entretien recherche d'éventuels changements de comportement et un retentissement des troubles sur les activités quotidiennes (cf. Évaluation fonctionnelle ci-dessous).

Il précise aussi le mode et le lieu de vie (statut marital, environnement social et familial, type d'habitat, aides à domicile, etc.) qui conditionnent la prise en charge.

► Examen clinique

L'examen clinique doit apprécier :

- l'état général (poids) et cardio-vasculaire (hypertension artérielle, troubles du rythme cardiaque, etc.) ;
- le degré de vigilance (recherche d'une confusion mentale) ;
- les déficits sensoriels (visuel, auditif) et moteurs pouvant interférer avec la passation des tests neuropsychologiques.

L'examen neurologique reste longtemps normal dans la maladie d'Alzheimer. L'existence de signes neurologiques (signe de Babinski, syndrome pseudo-bulbaire, réflexes archaïques, signes parkinsoniens, myoclonies, mouvements involontaires, troubles de l'oculo-motricité, troubles sphinctériens, troubles de la posture et de la marche, dysautonomie, etc.) doit faire évoquer un autre diagnostic que celui de maladie d'Alzheimer ou l'existence d'une comorbidité.

► Évaluation fonctionnelle

Le retentissement peut être apprécié à l'aide de l'échelle simplifiée des activités instrumentales de la vie quotidienne (IADL 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.

► Évaluation cognitive globale

Il est recommandé d'effectuer une évaluation globale de manière standardisée à l'aide du *Mini-Mental State Examination* (MMSE) dans sa version consensuelle établie par le groupe de recherche et d'évaluation des outils cognitifs (GRECO) (cf. annexe 1), qui ne préjuge d'aucune étiologie. 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 de son résultat (cf. consignes de passation du MMSE).

[2.2]
RBF 2003

[2.2]
RBF
2008

[2-2]
ABD
2008

Il n'y a pas d'accord professionnel concernant le choix des autres tests de repérage à effectuer dans le cadre d'une évaluation des fonctions cognitives. Parmi les tests utilisés et de passation brève, on peut citer :

- des tests de mémoire : épreuve de rappel des 5 mots, *Memory Impairment Screen* (MIS), etc. ;
- d'autres tests de repérage : test de l'horloge, tests de fluence verbale, etc.

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

2.4 Hypothèses diagnostiques

À ce stade de la démarche diagnostique, il est recommandé de rechercher un certain nombre de situations qui peuvent être à l'origine ou source d'aggravation d'un trouble cognitif :

- une complication iatrogène ;
- une prise de toxique ;
- une dépression ;
- une anxiété ;
- une maladie infectieuse (syphilis, maladie de Lyme, SIDA, etc.) ;
- une maladie inflammatoire ;
- un trouble métabolique ou carenciel (hyponatrémie, hypercalcémie, hypothyroïdie, hyperglycémie chronique, hypovitaminose B1 et B12) ;
- une maladie cardio-vasculaire ;
- une insuffisance rénale ;
- un processus expansif intracrânien (hématome sous-dural, hydrocéphalie, etc.) ;
- des apnées du sommeil ;
- etc.

Parmi les hypothèses diagnostiques neuro-dégénératives, 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.

2.5 Examens paracliniques

En présence d'un trouble cognitif avéré, il est recommandé d'orienter les examens paracliniques en fonction de l'hypothèse étiologique.

► Examens biologiques

[2-5]
ABD
2008

Il est recommandé de prescrire un dosage de la thyroïdostimuline hypophysaire (TSH), un hémogramme, une CRP, une natrémie, une calcémie, une glycémie, une albuminémie et un bilan rénal (créatinine et sa clairance). Si ces examens biologiques ont été pratiqués récemment pour une raison quelconque, il est inutile de les prescrire de nouveau.

Un dosage de vitamine B12, un dosage de 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 morphologique

Une imagerie cérébrale systématique est recommandée pour tout trouble cognitif avéré de découverte récente. Le but de cet examen est :

- de ne pas méconnaître l'existence d'une autre cause (processus expansif ou occupant intracrânien, hydrocéphalie à pression normale, séquelle d'accident vasculaire, etc.) ;

- d'objectiver une atrophie associée ou non à des lésions vasculaires.

Cet examen est une imagerie par résonance magnétique nucléaire (IRM) avec des séquences T1, T2, T2* et FLAIR et des coupes coronales permettant de visualiser l'hippocampe. À défaut une tomodensitométrie cérébrale est réalisée.

Si une imagerie cérébrale a été récemment pratiquée, il n'est pas recommandé de la répéter en l'absence d'éléments susceptibles de la motiver.

2.6 Conduite à tenir après l'évaluation initiale

Après cette première évaluation, 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 (cf. les 4 items de l'échelle IADL simplifiée) et le contexte clinique (absence de troubles de l'humeur et du comportement) sont normaux, une évaluation cognitive comparative peut être proposée au patient, dans le cadre d'un suivi, 6 à 12 mois plus tard.

Si cette évaluation initiale est en faveur d'un déclin cognitif, il est recommandé au médecin généraliste traitant de :

- demander un avis spécialisé ;
- mettre en œuvre si nécessaire des mesures d'urgence ou d'aides au quotidien.

3 Conduite à tenir devant la suspicion d'une maladie d'Alzheimer ou d'une maladie apparentée

Le diagnostic étiologique de la maladie est établi par un médecin spécialiste (neurologue, gériatre ou psychiatre) et repose sur une collaboration multidisciplinaire.

La réalisation des évaluations cognitive globale, fonctionnelle, thymique et comportementale est laissée à l'appréciation du binôme médecin spécialiste-médecin généraliste traitant. Elles peuvent être réalisées en partie par le médecin généraliste, en s'appuyant sur une équipe multidisciplinaire qualifiée, ou effectuées dans un centre mémoire.

Pour aboutir au diagnostic étiologique et définir l'élaboration du plan de soins et d'aides, la démarche devra s'appuyer sur :

- un entretien avec le patient avec, après son accord, un accompagnant identifié capable de donner des informations fiables (cf. paragraphe 2.3);
- un examen clinique (cf. paragraphe 2.3) ;
- une évaluation fonctionnelle approfondie ;
- une évaluation psychique et comportementale ;
- une évaluation neuropsychologique ;
- des examens paracliniques spécialisés.

L'entretien et l'examen clinique permettront de compléter ou de préciser les éléments transmis par le médecin généraliste traitant.

3.1 Évaluation fonctionnelle

Le retentissement des troubles cognitifs sur les activités de la vie quotidienne doit être apprécié.

Il peut être évalué à l'aide d'échelles évaluant les activités de la vie quotidienne :

- échelle *Instrumental Activities of Daily Living* (IADL) pour les activités instrumentales de la vie quotidienne ;
- échelle *Activities of Daily Living* (ADL) pour les activités basiques de la vie quotidienne.

Le *Disability Assessment for Dementia* (DAD) peut également être utilisé.

[2.3]
2008

[2.2]
HBL
2008

3.2 Évaluation psychique et comportementale

[2.2] hbl 2008 L'entretien doit rechercher une dépression (critères DSM-IV-TR, cf. annexe 2), qui peut parfois se présenter sous l'aspect d'un syndrome démentiel, mais surtout peut accompagner ou inaugurer un syndrome démentiel. Cet entretien peut être structuré à l'aide d'échelles telles que la *Geriatric Depression Scale* (GDS), etc.

L'entretien doit apprécier le comportement du patient pendant l'examen et en situation de vie quotidienne, en recherchant des troubles affectifs, comportementaux ou d'expression psychiatrique (troubles du sommeil, apathie, dépression, anxiété, hyperémotivité, irritabilité, agressivité, hallucinations, idées délirantes, etc.), qui peuvent être observés dans le cadre d'une maladie d'Alzheimer ou d'une maladie apparentée. Cet entretien peut être structuré à l'aide d'échelles telles que le *NeuroPsychiatric Inventory* (NPI) (cf. annexe 3) et l'échelle de dysfonctionnement frontal (EDF).

3.3 Évaluation neuropsychologique

Le choix des tests neuropsychologiques standardisés et validés à effectuer dans le cadre d'une consultation spécialisée est laissé à l'appréciation du professionnel qui les réalise.

[2.4] hbl 2008 Le bilan neuropsychologique doit évaluer chacune des fonctions cognitives et tout particulièrement la mémoire épisodique, la mémoire sémantique, les fonctions exécutives, l'attention et les fonctions instrumentales (langage, communication, praxies, gnosies, 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, etc.

L'investigation de chacune des fonctions cognitives permet de dresser un profil cognitif. Il met en évidence les fonctions qui présentent un déficit et le quantifie mais il précise également celles qui sont préservées.

3.4 Examens paracliniques spécialisés

L'imagerie morphologique doit être réalisée si elle ne l'a pas été (cf. paragraphe 2.5).

Dans des cas difficiles ou atypiques, certains examens paracliniques peuvent être proposés par les équipes spécialisées.

► Imagerie fonctionnelle

[2.5] hbl 2008 La réalisation systématique d'une imagerie par tomographie d'émission monophotonique (TEMP), d'une scintigraphie cérébrale avec le ioflupane [¹²³I] (DATscan®) ou d'une imagerie par tomographie à émission de positrons (TEP) n'est pas recommandée pour porter un diagnostic positif de maladie d'Alzheimer.

Une TEMP, voire une TEP, peut être demandée en cas de démence atypique, ou s'il existe un doute sur une dégénérescence fronto-temporale ou autre atrophie focale. Un DATscan® peut être envisagé s'il existe un doute sur une démence à corps de Lewy (DCL).

► Analyse du LCR

[2.5] hbl 2008 Une analyse standard du LCR (cellules, glucose, protéines, électrophorèse des protéines) est recommandée chez les patients avec une présentation clinique atypique et/ou rapidement évolutive (suspicion de maladie inflammatoire, infectieuse, paranéoplasique ou de Creutzfeldt-Jakob).

Le dosage dans le LCR des protéines *Tubulin Associated Unit* (TAU) totales, TAU phosphorylées et Aβ42 peut être réalisé en cas de doute diagnostique et en particulier chez les patients jeunes.

► Electroencéphalogramme

[2.5]

RBF 2008

La réalisation d'un électroencéphalogramme (EEG) n'est recommandée qu'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

[2.5]

RBF 2008

Le génotypage de l'apolipoprotéine E n'est recommandé ni comme test de dépistage de la maladie d'Alzheimer, ni comme test diagnostique complémentaire de la maladie d'Alzheimer.

Après consentement écrit, la recherche d'une mutation sur l'un des 3 gènes actuellement en cause (APP, PSEN1, PSEN2) peut être réalisée 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 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.

► Biopsie cérébrale

La biopsie cérébrale peut permettre un diagnostic spécifique dans certaines démences de cause rare. Ce prélèvement ne doit être entrepris qu'exceptionnellement et dans des centres spécialisés.

4 Diagnostic étiologique de la maladie neurodégénérative ou vasculaire

Il est recommandé de faire le diagnostic étiologique de la démence, dont dépendent la prise en charge, l'information du patient et de la famille, le pronostic et le traitement, ainsi qu'une éventuelle recherche de maladie familiale. Ce diagnostic étiologique est établi par un médecin spécialiste (neurologue, gériatre ou psychiatre) et peut requérir un certain recul évolutif.

4.1 Maladie d'Alzheimer

La maladie d'Alzheimer est caractérisée par l'association d'une amnésie hippocampique à des troubles cognitifs instrumentaux (langage, praxies, gnosies) témoignant d'une atteinte corticale d'évolution progressive retentissant sur le comportement et l'autonomie.

[2.1]

RBF 2008

Il est recommandé d'utiliser les critères diagnostiques de la maladie d'Alzheimer selon le DSM-IV-TR (cf. annexe 4) ou le NINCDS-ADRDA (cf. annexe 5), dans l'attente de la validation de critères plus spécifiques.

Il est recommandé que le diagnostic de la maladie d'Alzheimer soit posé dès les premiers symptômes.

4.2 Démence vasculaire

Il existe plusieurs formes de démence vasculaire, dont :

[3.1]

RBF 2008

- 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. Il est recommandé d'utiliser les critères NINDS-AIREN de démence vasculaire probable ou possible (cf. annexe 6) ou ceux du DSM-IV-TR (cf. annexe 7) ;
- une forme plus progressive évoquée sur un profil de troubles neuropsychologiques prédominant sur les fonctions exécutives et comportementales (apathie, hyperémotivité et irritabilité).

Le diagnostic de la démence vasculaire s'appuie sur la présence de symptômes et signes neurologiques focaux et de facteurs de risque vasculaire (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, séquence T2, T2* et FLAIR).

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.

4.3 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 (DCL). Il est recommandé d'utiliser les critères diagnostiques de Mc Keith, 2005 (cf. annexe 8). Ce diagnostic peut être retenu lorsque les troubles cognitifs, neuropsychiques et les signes parkinsoniens s'installent sur une période courte, de l'ordre d'un an.

En cas de doute après une évaluation neuropsychologique et une IRM, une scintigraphie cérébrale au ioflupane [¹²³I] (DATscan[®]) peut être proposée.

Si un trouble du comportement moteur en sommeil paradoxal n'est pas retrouvé à l'interrogatoire, une vidéo-polysomnographie peut être envisagée.

4.4 Dégénérescence lobaire fronto-temporale

Il existe plusieurs formes de dégénérescence lobaire fronto-temporales (DLFT). Elles sont plus fréquentes chez les sujets âgés de moins de 65 ans, souvent familiales, pouvant nécessiter le recours à une consultation génétique. La démence fronto-temporale (variante frontale ou comportementale), l'aphasie primaire progressive et la démence sémantique (variante temporale) sont 3 formes de DLFT. Il est recommandé d'utiliser les critères diagnostiques de Neary *et al.* 1998 (cf. annexe 9).

Des troubles du comportement inauguraux (apathie, désinhibition) et prédominants par rapport aux troubles cognitifs évoquent une démence fronto-temporale.

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.

Un trouble de compréhension des mots isolés ou une perte de reconnaissance des visages ou des objets évoque une démence sémantique.

Le diagnostic est porté grâce à l'évaluation comportementale (EDF, NPI, *Frontal Behavioral Inventory*) (cf. annexe 3), 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.

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 neurovisuels, etc.), de demander un avis spécialisé. Dans ce contexte, des signes parkinsoniens ou d'atteinte du moto-neurone doivent être repérés.

5 Mise en place de la prise en charge

5.1 Annonce du diagnostic¹

Il est recommandé que le médecin spécialiste qui a établi le diagnostic l'annonce de façon explicite.

La consultation d'annonce du diagnostic de la maladie d'Alzheimer ou d'une maladie apparentée est une consultation longue et dédiée.

Le processus d'annonce :

- doit s'adapter au patient afin de tenir compte de son rythme d'appropriation ;
- peut comporter si nécessaire une ou plusieurs consultations.

Le patient est informé le premier de son diagnostic. À sa demande, cette annonce est partagée avec une personne de son choix. En cas d'incapacité à exprimer cette demande, le diagnostic est annoncé à la personne de confiance ou à défaut à un membre de son entourage en présence du patient. Certaines circonstances particulières comme une angoisse majeure du patient, un déni ou une anosognosie, le stade sévère de la maladie, une réticence ou opposition de la famille sont à prendre en compte et nécessitent d'adapter l'annonce du diagnostic. L'aide du médecin généraliste traitant, par son approche biopsychosociale du patient, peut être demandée par le médecin spécialiste dans ces cas d'annonces difficiles.

L'annonce doit être faite dans un lieu approprié permettant un entretien singulier et une écoute facilitée (absence de passage, impératif de confidentialité, lieu calme, etc.). Le médecin doit être disponible (absence de sollicitations extérieures).

Il est recommandé que le médecin généraliste traitant soit informé avant qu'il ne revoie le patient et que le compte rendu de la consultation d'annonce du diagnostic lui soit envoyé. Cette coordination avec le médecin généraliste traitant est un gage de sécurité et de continuité des soins, dans le respect du libre choix et des souhaits du patient.

Le médecin généraliste traitant évalue la bonne compréhension par le patient de l'annonce qui lui a été faite, lui demande ce qu'il sait et ce qu'il croit sur sa maladie et, à partir de ce recueil d'information et du compte rendu écrit qui lui a été transmis, il reformule, explicite le diagnostic et répond aux questions au cours d'une consultation dédiée.

Il revient au médecin généraliste traitant de présenter le plan de soins et d'aides et d'en assurer la mise en place en collaboration avec le médecin ayant établi le diagnostic et les structures de coordination : réseaux, CLIC, MAIA, maisons départementales des personnes handicapées (MDPH), centres médico-psychologiques (CMP), etc.

5.2 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 ;
- une prise en charge coordonnée médico-psychosociale et environnementale du patient et de son entourage ;
- d'éventuelles mesures juridiques.

Ce plan de soins et d'aides est suivi et réévalué régulièrement. Un référent identifiable (coordonnateur paramédical) pourrait coordonner et assurer le suivi du plan de soins et d'aides.

¹ Pour plus d'informations : cf. la recommandation de bonne pratique « Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées : annonce et accompagnement du diagnostic ». HAS. Septembre 2009.

[4-3]
HBL
2008

Les structures de coordination peuvent être les réseaux, les CLIC, les MAIA, les maisons départementales des personnes handicapées (MDPH), les centres médico-psychologiques (CMP), etc.

La désignation précoce d'un aidant, qui pourra devenir la personne de confiance en cas d'hospitalisation, est souhaitable, ainsi que la retranscription des directives anticipées et la réalisation d'un mandat de protection future.

Le plan de soins et d'aides comprend au minimum :

- la mise en place de l'ALD 15 ;
- les interventions non médicamenteuses et les éventuels traitements médicamenteux ;
- la prise en charge des comorbidités et des facteurs de risque ;
- la surveillance nutritionnelle ;
- l'orientation vers les services sociaux (mise en place des aides et des financements) ;
- une information sur les associations de malades et de familles de malades et les structures de répit.

6 Traitements médicamenteux spécifiques

6.1 Maladie d'Alzheimer

► Conditions d'instauration d'un traitement spécifique

Le traitement médicamenteux spécifique est une option dont l'instauration ou le renouvellement est laissé à l'appréciation du médecin prescripteur. Cette appréciation doit prendre en compte les préférences du patient et le rapport bénéfice/risque du traitement médicamenteux envisagé.

Les traitements spécifiques sont les inhibiteurs de la cholinestérase (donépézil, galantamine, rivastigmine) et un antiglutamate (mémantine).

Selon l'autorisation de mise sur le marché (AMM), la primoprescription de ce traitement est réservée aux médecins spécialistes en neurologie, en psychiatrie, aux médecins spécialistes titulaires du diplôme d'études spécialisées complémentaires de gériatrie et aux médecins spécialistes ou qualifiés en médecine générale titulaires de la capacité de gériatrie.

On peut proposer :

- au stade léger (MMSE > 20) : un inhibiteur de la cholinestérase ;
- au stade modéré ($10 < \text{MMSE} < 20$) : un inhibiteur de la cholinestérase ou un antiglutamate ;
- au stade sévère ($\text{MMSE} < 10$) : un antiglutamate.

En l'état actuel des données, il n'y a pas d'arguments pour recommander une bithérapie (inhibiteur de la cholinestérase + inhibiteur de la cholinestérase ou inhibiteur de la cholinestérase + antiglutamate).

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.

Modalités de titration : les traitements sont institués à la dose minimale et la posologie est éventuellement augmentée progressivement jusqu'à la dose maximale préconisée et tolérée.

Il est recommandé de revoir le patient à 1 mois pour une évaluation de la tolérance et un ajustement de la posologie soit par le médecin primoprescripteur, soit par le médecin généraliste 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

[5-1]

hbf

2008

modérément sévères ou un inhibiteur de la cholinestérase par l'antiglutamate dans les formes modérées et sévères.

Traitements non recommandés : il n'est pas recommandé de prescrire dans cette indication les traitements suivants : le piribédil, 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.

► Poursuite ou arrêt du traitement (voir aussi pages 22 et 23)

Il est recommandé de réévaluer régulièrement le rapport bénéfice/risque du traitement médicamenteux spécifique. La poursuite ou l'arrêt du traitement dépend de cette évaluation.

L'arrêt des traitements ne doit pas reposer sur les seuls critères de score au MMSE, d'âge ou d'entrée en institution, mais sur une interaction avec le patient qui n'est plus évidente, en tenant compte de l'ensemble du contexte et au cas par cas.

► Aggravation soudaine de l'état du patient

En cas d'aggravation soudaine de l'état du patient ou de modification comportementale récente, il convient de chercher :

- une comorbidité neurologique (accident vasculaire cérébral, hématome sous-dural, crise comitiale non convulsivante, etc.) 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 (par exemple un traitement psychotrope inapproprié, un traitement approprié mais mal toléré, ou un traitement anticholinergique) ;
- une modification ou une inadaptation de l'environnement, notamment un épuisement de l'aidant ;
- un syndrome dépressif.

Ces causes étant éliminées, traitées ou prises en charge, les données actuelles sont insuffisantes pour établir une recommandation sur la stratégie médicamenteuse.

En cas d'absence d'amélioration, le patient doit être adressé pour un avis spécialisé. Les données évolutives peuvent conduire éventuellement à remettre en cause le diagnostic initial.

6.2 Démence vasculaire

Le contrôle des facteurs de risque cardio-vasculaire, en particulier hypertension artérielle, diabète et dyslipidémie, est recommandé.

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

6.3 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 ou une DCL, en prenant en compte les bénéfices thérapeutiques attendus et les éventuels effets indésirables. 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.

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

[5.1]

ABP 2008

[5.3]

ABP 2008

Les données sont insuffisantes pour recommander la mémantine dans la démence parkinsonienne ou la DCL.

6.4 Dégénérescences lobaires fronto-temporales

Il n'est pas recommandé de prescrire un médicament indiqué dans le traitement de la maladie d'Alzheimer dans les dégénérescences lobaires fronto-temporales.

7 Interventions non médicamenteuses

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

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.

Pour faciliter la prise en charge à domicile des personnes atteintes de maladie d'Alzheimer ou d'une maladie apparentée, la mesure 6 du plan Alzheimer 2008-2012 a prévu la création d'équipes spécialisées (ESA) composées de professionnels (un psychomotricien ou un ergothérapeute et des assistants de soins en gérontologie) formés à la réadaptation, à la stimulation et à l'accompagnement des malades et de leur entourage. Ces équipes interviennent à domicile sur prescription médicale pour délivrer une prestation d'accompagnement des malades (à un stade léger ou modéré de la maladie) et de stimulation de leurs capacités restantes dans le cadre des services de soins infirmiers à domicile (SSIAD) ou de services polyvalents d'aide et de soins à domicile (SPASAD).

7.1 Interventions portant sur la qualité de vie

La qualité de vie est conditionnée par un confort physique et psychique, ainsi qu'un environnement adapté. Afin de l'obtenir, des aides à domicile et un ratio soignant en institution suffisants sont nécessaires. La formation du personnel intervenant auprès de ces patients est essentielle.

7.2 Prise en charge psychologique et psychiatrique

Elle est proposée par le médecin généraliste traitant et le spécialiste ayant fait le diagnostic, assistés par un psychologue et/ou un psychiatre.

Cette prise en charge, lorsqu'elle est envisagée, nécessite l'adhésion du patient. Elle peut s'inscrire dès l'annonce du diagnostic et tout au long de l'évolution de la maladie. Elle s'adresse également à son entourage s'il le souhaite.

Les principaux objectifs sont, pour le psychologue et/ou le psychiatre, d'aider le patient à faire face aux bouleversements intrapsychiques et au traumatisme que constitue l'annonce de la maladie, de l'aider à maintenir une stabilité et une continuité de sa vie psychique, en dépit des troubles qui, par leur évolution, désorganisent de plus en plus ses processus de pensée.

L'accompagnement psychologique des patients dans l'annonce de la maladie leur permet d'exprimer leurs ressentis, représentations, craintes en lien avec la pathologie, de révéler les mécanismes défensifs mis en œuvre et de prévenir et/ou détecter les problématiques psychopathologiques souvent associées aux maladies neurodégénératives ; le suivi psychologique a également pour objet de travailler au maintien d'une image de soi satisfaisante à mesure que la dépendance psychique et physique s'installe et s'aggrave.

La maladie d'Alzheimer bouleverse également l'équilibre familial (vie quotidienne, affective et relationnelle).

Le soutien des familles leur permet d'être accompagnées dans l'acceptation (ou non) de la maladie et de ses troubles. L'objectif est de leur permettre de faire face aux souffrances psychoaffectives, modifications des rapports affectifs, difficultés de communication, gestion des troubles du comportement, épuisement familial, décision difficile de placement, etc.

Différents types de thérapies psychologiques peuvent être proposés ; ils sont laissés à l'appréciation du psychologue et/ou du psychiatre et dépendent du stade d'évolution de la maladie (psychothérapies individuelles ou thérapies de groupe, psychothérapies brèves, soutien psychothérapeutique, thérapies cognitivo-comportementales, thérapies dites de réminiscence et de validation, etc.).

Cette prise en charge peut être assurée dans le cadre des consultations mémoire, en hospitalisation (SSR et USLD gériatriques, service de géronto-psychiatrie, UCC...), en accueil de jour, en EHPAD, CMP, CLIC, cabinet libéral, par le biais d'associations (association France-Alzheimer), etc.

7.3 Prise en charge orthophonique

Cette prise en charge 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.

[8-2]
RBP 2008

Elle peut être prescrite à différents stades de la maladie, 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.

La prise en charge orthophonique est recommandée, particulièrement dans les maladies avec atteinte du langage au premier plan (démence sémantique, aphasie primaire progressive).

La prise en charge orthophonique concerne également les troubles de la déglutition.

7.4 Interventions portant sur la cognition

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 des 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. La prise en charge débutée par les psychologues, ergothérapeutes, psychomotriciens ou orthophonistes formés est prolongée par les aidants, à domicile ou en institution.

[8.3]

RBP 2008

La stimulation cognitive doit être différenciée des séances d'animation, d'ateliers mémoire ou autres à visée occupationnelle.

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 (ESA).

7.5 Interventions portant sur l'activité motrice

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 psychomotriciens et d'ergothérapeutes² peut être sollicitée.

7.6 Interventions portant sur le comportement

Les symptômes non cognitifs entraînent une détresse 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 ;
- l'angoisse et les manifestations anxieuses ;
- les douleurs ;
- la biographie individuelle ;
- les facteurs psychosociaux ;
- les facteurs environnementaux physiques ;
- l'analyse fonctionnelle et des comportements.

La musicothérapie, l'aromathérapie, la stimulation multisensorielle, la *Reality Orientation*, la *reminiscence therapy*, la thérapie assistée d'animaux, les massages, la thérapie de présence simulée (vidéo familiale) et la lumniothérapie pourraient améliorer certains aspects du comportement

8 Traitements des troubles du comportement perturbateurs

Le lecteur est invité à se référer à la recommandation de bonne pratique : « Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées : prise en charge des troubles du comportement perturbateurs », de mai 2009, disponible sur le site de la HAS, en y intégrant les unités cognitivo-comportementales (UCC) dont la création est postérieure à sa publication.

En cas de troubles du comportement perturbateurs nécessitant une hospitalisation, celle-ci peut être réalisée dans une unité cognitivo-comportementale (UCC), unité de soins Alzheimer, ou un établissement psychiatrique.

9 Interventions portant sur les aidants (familiaux et professionnels)³

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

Un choix d'interventions doit être proposé aux aidants :

- soutien et accompagnement psychologique ;
- groupe de soutien des aidants ;
- formation des aidants ;
- psychothérapie individuelle ou familiale.

Ces interventions peuvent être proposées par les associations de familles, les MAIA, les ESA, les CLIC, les accueils de jour, les réseaux, les plates-formes de répit, 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.

² Cf. document d'information pour les professionnels de santé. « Actes d'ergothérapie et de psychomotricité susceptibles d'être réalisés pour la réadaptation à domicile des personnes souffrant de la maladie d'Alzheimer ou d'une maladie apparentée ». HAS. Janvier 2010.

³ Cf. recommandation de bonne pratique « Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées : suivi médical des aidants naturels ». HAS. Février 2010.

[8.5]

hbl

2008

[9]

hbl

2008

10 Suivi

[10]

Rhl 2008

Le suivi recommandé est multidisciplinaire, piloté par le médecin généraliste traitant 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.

10.1 Suivi rapproché lors de la mise en place du plan de soins et d'aides et lors de phases d'instabilité

Un suivi rapproché par le médecin généraliste traitant peut être nécessaire :

- lors de l'instauration du plan de soins et d'aides ;
- lors de phases d'instabilité du patient en lien avec la survenue de troubles du comportement, de modifications environnementales, etc.

A chaque consultation, il est recommandé :

[10-3]

Rhl 2008

- de peser le patient et d'évaluer son état nutritionnel ;
- de mesurer sa pression artérielle et de prendre son pouls ;
- de surveiller attentivement toutes les comorbidités ;
- d'évaluer l'observance, la tolérance et l'efficacité des éventuels traitements pharmacologiques prescrits et des interventions non médicamenteuses.

10.2 Suivi standardisé par le médecin généraliste traitant

Les patients doivent bénéficier d'un suivi standardisé, réalisé une fois par an et/ou en cas de modification de l'état de santé du patient ou de son environnement nécessitant de réévaluer l'adéquation entre les besoins du patient et des aidants naturels et les moyens mis en place. Ce suivi peut faire appel à des compétences multidisciplinaires, notamment dans les situations dites complexes. Le médecin généraliste traitant pilote et effectue ce suivi assisté éventuellement d'un professionnel formé (variable selon les ressources du territoire et la complexité des cas : chargé de coordination dans le cadre d'un CLIC, gestionnaire de cas dans le cadre d'une MAIA, infirmière coordinatrice de réseau de santé, etc.). Ce professionnel évalue les besoins couverts et non couverts à domicile, planifie les services à mettre en place le cas échéant, et coordonne l'ensemble du plan d'aides et de soins en lien étroit avec le médecin généraliste traitant, l'ensemble des professionnels, les aidants naturels et le patient lui-même.

La consultation de suivi peut être réalisée au domicile du patient en présence des aidants naturels. Cette évaluation de suivi porte sur les champs suivants :

- évaluation médicale du patient :
 - examen clinique,
 - 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 (cf. annexe 3) ou le questionnaire de dyscontrôle comportemental (QDC), 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 ;

[10-2]

Rhl 2008

- 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 environnementale :

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

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 donner une information au patient sur la désignation d'une personne de confiance, l'établissement de directives anticipées et le mandat de protection future.

En cas de maltraitance avérée ou supposée, la cellule de vulnérabilité (mise en place par les conseils généraux) et le réseau Allô Maltraitance (ALMA), présent dans tous les départements, peuvent apporter une aide au praticien ;
- évaluation, proposition et ajustement des aides :

il s'agit des interventions pharmacologiques ou non pharmacologiques : infirmières et aides soignantes, aides à domicile, ergothérapie, psychomotricité, kinésithérapie, orthophonie, soutien psychologique (individuel ou groupe de parole), accueil de jour, voire accueil temporaire, etc.

Le projet de vie 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 identifiée, de préférence un professionnel qualifié, assure la coordination médicale, médico-sociale et des différents intervenants.

10.3 Suivi par un spécialiste

Le suivi par un médecin spécialiste est recommandé 6 mois après l'annonce du diagnostic ou pour ajustement posologique des traitements spécifiques s'ils ont été prescrits, puis au minimum une fois par an.

Si un traitement spécifique a été prescrit, sa poursuite au-delà de 6 mois doit faire l'objet d'une réévaluation attentive. Si les objectifs attendus du traitement (stabilisation ou ralentissement du déclin cognitif par exemple) sont obtenus et en l'absence d'effets indésirables graves et/ou altérant la qualité de vie, ce traitement pourra être renouvelé 1 fois. Au bout de 1 an de traitement, sa poursuite devra être décidée avec l'aidant et le patient si possible, à la suite d'une concertation associant médecin généraliste traitant, gériatre, neurologue ou psychiatre, en relation avec le réseau de soins prenant en charge le patient, et dans la mesure où l'efficacité à 1 an a été maintenue.

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

- le diagnostic ;
- l'efficacité et la tolérance des traitements pharmacologiques éventuellement prescrits ;
- la prise en charge.

[10.2]

ABP
2008

[10.1]

ABP

2008

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 généraliste traitant, orthophoniste, psychologue ou autre professionnel, accueil de jour, service de soins à domicile, etc.), répond aux questions du patient, et de sa famille, et peut être consulté pour tout autre problème intercurrent à la demande du médecin généraliste 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.

10.4 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 institutionnalisation 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 troubles du comportement 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 ;
- d'errance ou de déambulation ;
- d'opposition ;
- d'agitation ;
- de cris ;
- de troubles du caractère.

Afin d'éviter une admission aux urgences, l'hospitalisation, lorsque les premières mesures mises en œuvre se sont avérées inefficaces, devrait s'organiser en première intention en unité cognitivo-comportementale (UCC) selon les troubles du comportement et selon la filière gériatrique du territoire. Il est ainsi souhaitable de développer des liens de coopération dans le cadre d'accords conventionnels (réseaux, intervention d'équipes mobiles de gériatrie et de psychiatrie du sujet âgé) entre les libéraux, les EHPAD et de telles unités. Les EHPAD devraient s'engager, sauf en cas de changement radical de statut médical, à reprendre le patient en fin d'hospitalisation.

L'Agence nationale de l'évaluation et de la qualité des établissements et services sociaux et médico-sociaux (Anesm) a élaboré en février 2009 des recommandations sur « l'accompagnement des personnes atteintes d'une maladie d'Alzheimer ou apparentée en établissement médico-social » disponibles sur le site de l'Anesm. Son objectif est de permettre une vie de qualité pour les personnes atteintes de maladie d'Alzheimer ou apparentée, en termes de bien-être et d'état de santé, jusqu'en fin de vie.

10.5 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, sauf s'il semble déraisonnable ;
- de définir clairement les objectifs de l'institutionnalisation ;
- 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 ;
- de réaliser une visite de pré-admission en présence du patient, de son entourage, de la personne de confiance et des membres de l'équipe soignante.

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

Il est recommandé que l'institution soit adaptée à la prise en charge de la démence et au stade de celle-ci.

L'organisation de la prise en charge de la maladie d'Alzheimer relève de la responsabilité du médecin de l'établissement, médecin coordonnateur pour les EHPAD. Ce dernier s'assurera d'une bonne collaboration avec le médecin généraliste traitant.

La mesure 16 du plan Alzheimer 2008-2012 prévoit la mise en place d'un dispositif spécifique qui vise à développer, dans les EHPAD et les unités de soins de longue durée (USLD), un accompagnement adapté des malades d'Alzheimer présentant des troubles du comportement modérés ou sévères. Ce dispositif recouvre la création de pôles d'activités et de soins adaptés (PASA) et d'unités d'hébergement renforcées (UHR).