



Item106-Confusion, démences

Objectifs CNCI		
- Diagnostiquer un syndrome confusionnel, savoir évoquer un hématome sous-dural chronique. - Diagnostiquer un syndrome démentiel, une maladie d'Alzheimer. - Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient en abordant les problématiques techniques, relationnelles, éthiques, organisationnelles consécutives à l'évolution de la maladie.		
Recommandations	Mots-clés / Tiroirs	NPO / A savoir !
	- Retentissement + durée > 6 mois - Troubles cognitifs (6) +/- associés - Ex. physique normal si Alzheimer - MMSE / échelles fonctionnelles - Critères DSM-IV Sd démentiel (5) - Alz.: démence + évolution + négatifs - Vasculaire: lacunes / hématomes - HSD / hypoT / alcool / tumeur / HPN - Atrophie corticale diffuse homogène - Prise en charge pluri-disciplinaire - Interventions non médicamenteuses - Anticholinestérasique / antiglutamate - APA / 100% / tutelle / réseau de soin - Surveillance MT (3M) / PD (6M) / MS (1an)	- Diagnostic clinique - Médicaments / alcool - Diagnostic ≠ avec confusion - IRM + bilan biologique initial - Préciser le stade si Alzheimer - Diagnostics différentiels (1+5) - Kinésithérapie / orthophoniste - Traiter la dépression avant - Maintien à domicile +++ - Aides sociales / entourage

A. DÉMENCE

Généralités

Définition de la démence

- Trouble de la mémoire + atteinte d'au moins une autre fonction cognitive
- avec **retentissement** sur la vie quotidienne et **durée > 6 mois**

!! Remarques

- N'implique pas forcément des troubles du comportement
- Implique une perte d'autonomie (sinon, on parle de troubles cognitifs légers = mild cognitive impairment)

Epidémiologie

- Démence du sujet âgé est fréquente et en \uparrow / p = 18% des > 75ans
- Prévalence directement liée à l'âge: p [75-80ans] = 4% / p [> 90ans] = 40% !
- **Problème de santé publique +++**
 - cf perte d'autonomie: chaque patient à domicile coûte ~ 18 000€/an
 - Coût total en France pour la maladie d'Alzheimer: 4.5 Milliards d'euros (2006)

Orientation diagnostique

Diagnostic positif

- !! le diagnostic de syndrome démentiel est uniquement **clinique** (A savoir !)
- Entretien en présence d'un **tiers** (conjoint, enfant): cf HDM, etc.
- **Syndrôme démentiel**
 - **Troubles des fonctions cognitives (6)**
 - **Troubles de l'orientation**
 - Désorientation spatiale / temporelle
 - **Troubles de la mémoire (amnésie)**
 - Mémoire épisodique (président ?) / sémantique (capitale ?)
 - **Troubles du langage (aphasie)**
 - Dénomination d'objet / ordre simple (attrapez ma main)
 - Troubles de l'élocution: aphasie de Wernicke, manque de mot..
 - **Troubles des praxies (apraxie)**
 - Apraxie idéo-motrice: geste sans objet (salut militaire)
 - Apraxie idéatoire: geste avec objet (faire un noeud, tourner la clé)
 - Apraxie constructive: relations spatiales (dessiner un cube)
 - **Troubles des gnosies**
 - Anosognosie ++ / prosopagnosie (non reconnaissance des visages)
 - Agnosie visuelles: non reconnaissance d'un objet
 - **Troubles exécutifs**
 - Calcul (compter de 7 en 7) : trouble attentionnel
 - Jugement (raconter un histoire absurde: pas de critique)
 - **Critères DSM-IV du syndrome démentiel +++**
 - A. Déficits cognitifs multiples durant depuis > **6 mois**
 - 1. altération de la **mémoire** (antérograde ou rétrograde)
 - 2. associée à un ou plusieurs des troubles cognitifs suivants
 - aphasie / apraxie / agnosie / troubles exécutifs
 - B. **Retentissement** social ou professionnel (rupture par rapport à l'état antérieur)
 - C. Evolution avec début **progressif** et déclin cognitif **continu**
 - D. **Hors** atteinte du SNC / atteinte générale / prise exogène / path. psychiatrique
 - E. **Hors** évolution d'un syndrome confusionnel
- **Troubles associés**
 - **Troubles du comportement**: agitation / apathie / irritabilité / anxiété
 - **Troubles de l'humeur: dépression**: Geriatric Depression Scale (GDS /15)
- **Signes négatifs**
 - **Eliminer une confusion**: pas de troubles de la vigilance +++ (A savoir !)
- **Remarque sur le Mild Cognitive Impairment (MCI)**
 - **Critères diagnostiques**
 - Plainte de la mémoire du patient ou de l'entourage
 - Troubles mnésiques objectivés dans les tests
 - Pas de modification des activités quotidiennes
 - Pas d'atteinte des autres fonctions cognitives
 - !! FdR de maladie d'Alzheimer (A savoir !)

Diagnostic de sévérité

- **Evaluation neuropsychologique / cognitive globale**
 - **Mini Mental Status Examination (MMSE ; score sur 30) +++**
 - Score < **24** (si niveau culturel ↑) ou < 22 (si ↓) = détérioration cognitive légère
 - Score < 15 = détérioration cognitive modéré
 - Score < 5 = détérioration cognitive sévère
 - **Remarque**: !! Le MMSE ne pose pas le diagnostic de démence, qui est clinique
 - **Remarque 2**: le score MMSE est à interpréter en fonction du niveau socio-économique
 - **Autres tests classiques**
 - **Test de l'horloge**: dessiner le cadran puis indiquer 16h45 (apraxie constructive)
 - **Test des 5 mots**
 - **Evaluation psychométrique spécialisée**
 - Indispensable devant tout Sd démentiel / en milieu spécialisé (HDJ ++)
 - Exploration fine des fonctions cognitives (praxies, mnésies, langage..)
- **Evaluation du retentissement**
 - **Interrogatoire**
 - Niveau d'autonomie / aides et entourage nécessaires / assistante sociale
 - **Echelles fonctionnelles**

- Pour évaluation du retentissement et de la **dépendance** [Autonomie et dépendance chez le sujet âgé](#)
- **ADL** (Activities of Daily Living) et **IADL** (Instrumental ADL)
- Evaluation **thymique (GDS)** et **comportementale**

Diagnostic étiologique

- Dans le cadre d'une hospitalisation courte pour « bilan initial de démence » ++
- Objectif = rechercher une cause de **démence secondaire** (!! le dire)
- **Bilan clinique**
 - **Interrogatoire**
 - **Terrain**: atcd de M. d'Alzheimer / **FdR CV** (cf AVC lacunaires) / actd psychiatriques
 - **Prises: médicamenteuses (A savoir !)** / toxiques: alcool +++
 - **Mode de vie**: niveau socio-professionnel et éducatif / aides à domicile
 - **Anamnèse**: début / mode évolutif (progressif) / facteurs déclenchants
 - **Examen physique**
 - Doit être **normal** si Alzheimer: sinon rechercher une autre étiologie (**A savoir !**)
 - Pas de trouble de la **vigilance** +++ (≠ syndrome confusionnel: cf [État confusionnel et trouble de conscience chez l'adulte et chez l'enfant.](#))
 - Examen **neurologique**: signe de localisation / syndrome moteur
 - Recherche co-morbidités: cardio-vasculaires ++ / IR / SAOS, etc.
- **Bilan paraclinique (!!)**
 - **Imagerie cérébrale**
 - **IRM cérébrale (T1/T2/T2*/FLAIR + coupes coronales centrées sur l'hippocampe)**
 - **Systématique** devant toute démence de découverte récente
 - Recherche une étiologie de démence **secondaire** +++ / **curable (A savoir !)**
 - → lacunes ou séquelles d'AVC / HSD / hydrocéphalie chronique
 - **Autres examens d'imagerie**
 - TDM cérébrale: seulement à défaut d'IRM
 - TEP-TEMP (monophotonique): si atypique ou suspicion de démence fronto-temporale
 - DAT-Scan® (imagerie du transporteur de la dopamine): si suspicion de démence à corps de Lewy = seule indication!!
 - **Bilan biologique**
 - **Examens systématiques (8)**
 - **TSH (A savoir !)** / hémogramme / albuminémie / glycémie
 - Ionogramme / **calcémie** / créatinine (avec clairance) / CRP
 - **Selon le contexte clinique (en pratique, à faire ++)** (5)
 - BHC (TA-GGT) / vitamines **B12-B9** (sujet âgé)
 - Sérologie VDRL-TPHA / sérologie **VIH** ++ / sérologie Lyme
 - **Autres examens: selon le contexte seulement**
 - PL pour LCR avec dosage Tau/P-Tau/ABéta-42 si atypique ou rapidement progressif
 - Electroencéphalogramme (EEG): si crises comitiales / encéphalopathie
 - Génétique: PSEN1-2-APP: si forme familiale (ApoE non recommandé)
 - Bilan vasculaire (échoD TSA, ETT..) si FdR CV ou lacunes à l'IRM

Diagnostiques différentiels

- **Syndrome confusionnel État confusionnel et trouble de conscience chez l'adulte et chez l'enfant.**
 - **Distinction avec démence car:**
 - Installation **aiguë** ou rapidement progressive
 - Troubles de la **vigilance** au 1er plan (Glasgow +++)
 - Symptômes **fluctuants**: typiquement aggravation nocturne
 - Troubles du comportement fréquents: « perplexité anxieuse », agitation..
- **Syndrome dépressif Trouble bipolaire de l'adolescent et de l'adulte.**
 - !! un syndrome dépressif peut être due à une démence débutante
 - **Clinique souvent moins typique que chez l'adulte**
 - Troubles cognitifs, apathie, ralentissement souvent au 1er plan
 - Anhédonie, humeur triste, désintérêt peuvent être discrets
 - **CAT**: traitement antidépresseur d'épreuve pour 6 semaines au moindre doute ++

Diagnostic étiologique

Maladie d'Alzheimer +++

- **Anatomo-pathologie (1+3)**
 - **Aspect macroscopique**
 - Atrophie cérébrale par perte neuronale (débutant par l'hippocampe)
 - Atteinte corticale diffuse

- Aspect microscopique
 - Dégénérescences neurofibrillaires: inclusions cytoplasmiques de NF + prot. tau (hyperphosphorylation de la protéine Tau)
 - Plaques séniles: dépôts amyloïdes extra-cellulaires de peptide Aβ
 - Angiopathie amyloïde: dépôts Aβ s'accumulent dans les vaisseaux **Accidents vasculaires cérébraux (AVC)**.
 - Arguments cliniques
 - Antécédents familiaux
 - Formes familiales rares: début précoce (< 60ans)
 - Génétique: mutations **APP** (X21) et **PSEN 1/2** (X14) / allèle ApoE4 = FdR
 - Evolution du syndrome démentiel +++
 - !! Evolution lentement progressive: **7 à 10 ans**
 - **Stade précoce = pré-démentiel = prodromal : troubles mnésiques isolés**
 - Trouble de la consolidation en mémoire épisodique
 - Mémoires ancienne et sémantique conservés au début
 - **Stade de démence**
 - Atteinte d'autres fonctions cognitives : aphasies/apraxies/agnosies/syndrome dysexécutif
 - → syndrome démentiel global
 - Retentissement sur l'autonomie dans les activités de la vie quotidienne
 - **Stade de démence sévère**
 - Etat démentiel profond + dépendance totale (perte d'autonomie) / décès
 - Signes neurologiques associés fréquents: Sd extra-pyramidal / épilepsie...
 - Arguments paracliniques
 - Bilan biologique (cf. ci-dessus) : élimine une cause curable
 - IRM cérébrale
 - **Signes positifs**
 - Recherche d'une atrophie hippocampique côtée selon l'échelle de Scheltens
 - **Signes négatifs**
 - Recherche une étiologie de démence secondaire+++ / curable (**A savoir !**) - lacunes ou séquelles d'AVC / HSD / hydrocéphalie
 - PL si atypie = dosage des biomarqueurs : protéine ABéta42 (diminuée), protéine Tau (augmentée), protéine Phospho-Tau (augmentée)
 - Scintigraphie cérébrale si atypie : hypoperfusion des régions corticales associatives et temporales internes
 - !! Seul un examen anatomopathologique permet de poser un diagnostic de certitude
- Autres étiologies de syndrome démentiel (8) (penser VIIIITTE)**
- Démence vasculaire
 - = secondaire à des séquelles d'AVC répétés (pas forcément lacunes profondes)
 - !! 2ème cause de démence après Alzheimer (~ 30% des cas)
 - Association démence vasculaire + Alzheimer fréquente = « **démence mixte** »
 - Examen clinique
 - Terrain = antécédents multiples d'AVC / FdR CV / HTA
 - Début brutal / dans les 3 mois post-AVC
 - **Evolution fluctuante** / par à-coups / « en marche d'escalier » (!! ≠ Alzheimer)
 - Existence de signes neurologiques **focaux** +++ : HLH / syndrome pyramidal
 - Sd pseudo-bulbaire: rire et pleurer spasmodique / troubles déglutition, etc,
 - Paraclinique = IRM cérébrale
 - Séquelles d'AVC ischémiques ou hémorragiques / profonds ou superficiels
 - Atrophie corticale et sous-corticale
 - Etiologies métaboliques et carenciales
 - **Hypothyroïdie**: TSH systématique (**A savoir !**) (cf **Hyperthyroïdie**)
 - Troubles hydroélectrolytiques: hyponatrémie / hypercalcémie
 - Encéphalopathie: hépatique / urémique, etc.
 - Carence en **vitamine B12** (troubles de la marche) et B9
 - Etiologies toxiques
 - Intoxication **alcoolique** chronique (**A savoir !**)
 - Intoxication médicamenteuse chronique: BZD / TC / Dopa..
 - Etiologies traumatiques
 - Hématome sous-dural chronique (**HSD**) +++
 - !! Penser à l'HPN sur hémorragie méningée traumatique
 - Microtraumatismes répétés (boxeurs..)
 - Etiologies tumorales
 - **Tumeur** intra-crânienne frontale ou temporale du sujet âgé
 - Méningiomes et métastases cérébrales > tumeurs gliales primitives
 - Hydrocéphalie chronique idiopathique

- = hydrocéphalie à pression normale (HPN)
 - **Etiologie**
 - Le plus souvent idiopathique
 - Hémorragie méningée / méningite / atcd neurochirurgical
 - **Clinique = triade de Hakim**
 - Troubles de la marche + troubles génito-sphinctériens + syndrome démentiel
 - Atteinte du lobe frontal prédominante: Sd frontal (désinhibition / grasping, etc.)
 - **!! Signes négatifs:** pas d'HTIC / pas de céphalées
 - **Imagerie cérébrale = TDM (+/- IRM)**
 - Dilatation **homogène** de tous les ventricules (≠ hydrocéphalie obstructive)
 - Pas d'atrophie corticale (sillons normaux: ≠ dilatation d'Alzheimer)
 - Hypodensité périventriculaire (cf résorption trans-épendymaire)
 - **Traitement**
 - PL évacuatrices répétées (!! CI si hydrocéphalie obstructive: cf engagement)
 - Dérivation ventriculaire permanente: ventriculo-péritonéale ou ventriculo-atriale
 - **Autres démences dégénératives**
 - **Démence à corps de Lewy Diffus** (cf **Maladie de Parkinson**).
 - Sd extra-pyramidal résistant à la L-Dopa
 - Sd démentiel précoce + hallucinations caractéristiques
 - !! CI des neuroleptiques (risque d'aggravation)
 - **Démence fronto-temporale (Maladie de Pick)**
 - Syndrome frontal au 1er plan **La personne handicapée : bases de l'évaluation fonctionnelle et thérapeutique.**
 - Syndrome démentiel sans désorientation / apraxie / agnosie
 - Troubles du comportement au 1er plan / Troubles de l'attention (pseudo-dépression)
 - IRM = atrophie cortical à prédominance temporo-frontale +++
 - **Autres:** stade tardif de Parkinson ++ , dégénérescence cortico-basale, paralysie supranucléaire progressive, etc.
 - **Etiologies infectieuses**
 - Phase tertiaire de syphilis
 - Infections opportunistes neurologiques du VIH ++ : LEMP / toxoplasmose
 - Séquelles de méningo-encéphalites (herpétiques +++)
 - Maladie de Creutzfeld-Jacob (encéphalopathie spongiforme) :
 - Affection à prions
 - Atrophie cérébrale par dégénérescence spongiforme avec perte neuronale et gliose sévère du cortex cérébral et des noyaux gris centraux
 - Evolution subaigue
 - Signes clinique : syndrome cérébelleux, myoclonies, syndrome extrapyramidal
 - PL : marqueurs de souffrance neuronale (protéine 14-3-3, dosage NSE)
 - IRM encéphalique : hypersignaux en bande corticale et/ou des hypersignaux dans les noyaux gris centraux (noyau caudé, putamen)
 - Décès en quelques mois
 - Maladie de Whipple (malabsorption digestive), de Lyme, etc.
- !! Remarques: causes curables de syndrome démentiel**
- Hydrocéphalie à pression normale
 - Hématome sous-dural chronique
 - Hypothyroïdie
 - Tumeur cérébrale
 - Abscès cérébral, neurosyphilis, maladie de Lyme, maladie de Whipple...
 - Carences vitaminiques (B12)

Traitement

Prise en charge

- **Globale:** médico-psycho-sociale / du patient et de l'entourage
- **Pluri-disciplinaire:** neurologue / **médecin traitant** / social / psychologue...
- Objectif = maintien à domicile du patient autant que possible (**A savoir !**)
- En concertation avec la famille ++ / visites à domicile +/- HAD si besoin
- **Annnonce diagnostique** au patient puis à son entourage (avec accord)

Traitement non médicamenteux +++

- **Maintien de l'activité**
 - Maintien d'une activité physique: marche quotidienne ++
 - Maintien d'une activité sociale (amis, sorties, restaurants..)
 - Maintien d'une activité de loisir (jardinage, cuisine..)

- **Rééducation (A savoir !)**
 - **Kinésithérapie motrice**
 - « Rééducation de la déambulation dans le cadre du maintien de l'autonomie »
 - En gros: marche quotidienne avec un accompagnateur +++
 - **Prise en charge orthophonique**
 - « Maintien et adaptation des fonctions de communication »
 - Nécessaire dès que troubles du langage / de la déglutition
- **Interventions cognitives**
 - **Stimulation cognitive:** mises en situation / simulation de situations vécues
 - **Thérapie occupationnelle:** « ateliers mémoire » / séances d'animation (jeux de société)

Traitement médicamenteux spécifiques

- **Maladie d'Alzheimer**
 - **Molécules**
 - **Anti-cholinestérasique:** donépézil (Aricept®) / rivastigmine (Exelon®)
 - **ES :**
 - Troubles digestifs : nausées, vomissements, diarrhée
 - Trouble de la conduction auriculaire : BAV = ECG avant prescription
 - **Anti-glutamate** (inhibiteur du NMDA-R): mémantine (Ebixa®)
 - **Indications**
 - Stade léger (MMSE > 20) = anti-cholinestérasique
 - Stade modéré (MMSE = 10-20) = anti-cholinestérasique ou anti-glutamate
 - Stade sévère (MMSE < 10) = anti-glutamate (mémantine)
 - **Modalités**
 - **Aide à la prise** du médicament +++ (**A savoir !**) (NPO que patient dément...)
 - Augmentation posologique progressive jusqu'à dose maximale recommandée / revoir à **1 mois**
 - Information sur les ES et interactions / prescription initiale **spécialisée** +++
 - Réévaluation annuelle de l'efficacité (cf 50% de répondeurs seulement)
- **Autres étiologies de démence**
 - **Démence vasculaire**
 - Contrôle des FdR cardio-vasculaires (HTA et diabète ++)
 - Prévention secondaire: **aspirine** PO 75mg (éviter statine après 80ans)
 - **Démence à corps de Lewy Diffus / Parkinson**
 - Anti-cholinestérasiques (rivastigmine) / pas de preuve pour mémantine
 - **Autres: démence fronto-temporale, MCJ, etc.**
 - Pas de traitement médicamenteux recommandé

Traitement des symptômes comportementaux et psychologiques des démences (SCPD)

- **Indications**
 - !! Traiter une dépression **avant** de débuter un traitement médicamenteux d'Alzheimer si symptômes dépressifs (**A savoir !**)
 - → amélioration cognitive fréquente rien qu'en traitant la dépression
- **Modalités**
 - Privilégier les interventions non médicamenteuses tant que possible (psychothérapie)
 - Anti-dépresseurs: **IRS** +++ : si syndrome dépressif / troubles du comportement
 - Neuroleptiques: non recommandés sauf signes psychotiques sévères (olanzapine)

Mesures associées +++

- **Prise en charge sociale (6) (A savoir !)**
 - **Tutelle** ou curatelle si nécessaire +++
 - **Prise en charge à 100%** au titre des ALD
 - **APA:** allocation personnalisée pour l'autonomie
 - Adhésion à un **réseau de soins** spécialisé (cf [Organisation du système de soins. Sa régulation. Les indicateurs. Parcours de soins.](#))
 - Aides au **maintien à domicile** (techniques / humaines / financières) (cf [Autonomie et dépendance chez le sujet âgé](#))
 - Proposer adhésion à une **association** de malades (ex: « France Alzheimer »)
- **Prise en charge de l'entourage (!! NPO)**
 - **Soutien psychologique** de l'aidant principal
 - Moments de **répit:** centre de jour, HDJ, séjours en centre de 2-3S par an..
 - !! Vigilance sur maltraitance des patients déments
- **Prévention des complications**
 - **Soutien psychologique** du patient et prévention / traitement d'une dépression
 - Aménagement du domicile (éviter gaz...) +/- ergothérapeute
 - Eviter médicaments potentiellement confusogènes
 - Eviter conduite automobile / gaz au domicile
 - Lutte contre la perte d'autonomie / troubles sensoriels à prendre en charge

Surveillance

- par médecin traitant = 1x/3 mois
 - Poids / état nutritionnel / constantes / traitement: observance - efficacité - tolérance
- pluri-disciplinaire standardisée = 1x/6 mois
 - Coordonnée par MT: psychiatre / orthophoniste / physiothérapeute / famille
- par médecin spécialiste: à 6M puis 1x/an
 - Confirme le diagnostic si évolution typique / ajustement du traitement médicamenteux

B. CONFUSION

- cf item 338

Synthèse pour questions fermées

Quelle est la définition d'une maladie d'Alzheimer précoce ?

Maladie d'Alzheimer avant 65 ans

Quels sont les 2 éléments histopathologiques de la maladie d'Alzheimer ?

- Dégénérescence neurofibrillaire
- Plaques séniles

4 étiologies de démence associées à des troubles de la marche ?

- Démence vasculaire
- HPN
- Carence en vitamine B12 (SCM)
- Syndrome Parkinsonien +