Confusion, dépression, démences chez le sujet âgé

Dr Olivier Martinaud, Pr Didier Hannequin
Département de neurologie, CHU de Rouen, 76000 Rouen
Olivier.Martinaud@chu-rouen.fr

Objectifs

- **Diagnostiquer un syndrome confusionnel, un état dépressif, un syndrome démentiel, une maladie d'Alzheimer chez une personne âgée.**
- **Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.**

Le syndrome confusionnel est un état aigu, le plus souvent transitoire et réversible, caractérisé par une altération globale de l'activité psychique, et secondaire à une cause organique ou psychiatrique, alors que le syndrome démentiel désigne une détérioration progressive des fonctions cognitives entravant l'autonomie dans la vie quotidienne, et dont la cause majoritaire est dégénérative. Les états dépressifs du sujet âgé sont fréquents et de diagnostic difficile.

La prise en charge d'un patient âgé nécessite de distinguer ces 3 syndromes qui peuvent être intriqués. La confusion et la dépression peuvent précéder ou émailler l'évolution du syndrome démentiel.

SYNDROME CONFUSIONNEL

Le syndrome confusionnel est fréquent chez le sujet âgé. Il peut révéler un grand nombre de pathologies non neurologiques et constitue une urgence diagnostique et thérapeutique. Il peut être le prodrome d'un syndrome démentiel, justifiant un suivi à distance après le traitement de la confusion.

Clinique

Les signes cliniques associent une altération de la vigilance, fluctuante au cours de la journée, et une désorientation temporo-spatiale. Il existe le plus souvent une agitation psychomotrice prédominant la nuit. L'altération des perceptions sensorielles (hypoacousie, baisse de l'acuité visuelle) favorise les illusions. Les hallucinations visuelles ou auditives peuvent entraîner un état d'onirisme et des réactions de panique, avec des conséquences motrices (cris, déambulation). Des formes apathiques sont également possibles, leur diagnostic est plus difficile. Le comportement est marqué par un état de perplexité anxieuse et de méfiance. Le discours est incohérent.

Une vigilance conservée est un argument distinctif essentiel des principaux diagnostics différentiels que sont le syndrome démentiel, l'aphasie de Wernicke, l'ictus amnésique, le syndrome de Korsakoff et un état délirant.

Conduite à tenir

Le sujet âgé est particulièrement à risque de syndrome confusionnel, car de nombreux facteurs peuvent en favoriser l'émergence et sont souvent intriqués chez un même patient.

Le syndrome confusionnel implique une prise en charge rapide et adaptée. L'interrogatoire de l'entourage est essentiel.

L'examen neurologique recherche des signes de localisation ; l'examen somatique recherche des arguments étiologiques. Dès l'entrée, une glycémie capillaire, un contrôle de la température ainsi que de la saturation en oxygène sont nécessaires.

Certains examens sont systématiques : un bilan biologique sanguin (numération et formule sanguine [NFS], hémostase, ionogramme sanguin, calcémie, glycémie, fonction rénale, *thyroid stimulating hormone* [TSH]) et un électrocardiogramme.

En fonction du contexte et de l'examen, on peut y ajouter : gaz du sang, radiographie thoracique, alcoolémie, recherche de toxiques, dosage de la carboxyhémoglobine [HbCO], scanner cérébral, électroencéphalogramme (EEG), ponction lombaire.

Étiologie

✓ **La cause la plus fréquente de syndrome confusionnel étant iatrogène,** il faut rechercher la prise de nouveaux médicaments (sédatifs, hypnotiques, anti-épileptiques, antiparkinsoniens,

anticholinergiques, corticostéroïdes, antihypertenseurs centraux, antiulcéreux) ou un sevrage (par exemple en benzodiazépines ou barbituriques), la prise ou le sevrage de toxiques, en particulier d'alcool (ivresse ou sevrage, delirium tremens).

✓ **Les troubles métaboliques** possibles sont : déshydratation, hyponatrémie, hyperkaliémie, hypo- ou hypercalcémie, troubles de la glycémie et de l'équilibre acidobasique, hypoxie par anémie ou insuffisance respiratoire, encéphalopathie de Gayet-Wernicke (carence en vitamine B1) chez les sujets dénutris et, en particulier, les alcooliques.

✓ **Les causes infectieuses** sont suspectées en cas de fièvre : pneumopathie, infection urinaire, septicémie, méningo-encéphalite.

✓ **D'autres affections somatiques diverses** peuvent être retrouvées : rétention aiguë d'urines, fécalome, ischémie des membres ou mésentérique, insuffisance cardiaque décompensée, infarctus, troubles du rythme ou de la conduction, embolie pulmonaire, traumatisme (crânien ou non), suite d'intervention chirurgicale, anesthésie générale, arthropathie microcristalline, maladie de Horton.

✓ **Les causes neurologiques** incluent la confusion post-critique (rôle majeur de l'interrogatoire de l'entourage, morsure du bord latéral de la langue), un état de mal non convulsivant, une hémorragie méningée ou une méningite, une cause focale (vasculaire, tumorale ou traumatique, notamment hématome sous-dural).

L'examen tomodensitométrique (TDM) est urgent devant toute confusion avec signe focal ou céphalées. La ponction lombaire est indispensable en cas de confusion fébrile.

✓ **Le rôle d'événements socio-familiaux anxiogènes** (deuil, déménagement...) est à prendre en compte, mais des causes organiques corollaires (déshydratation, sevrage en traitement) doivent aussi être recherchées.

Traitement

Une prise en charge spécifique est urgente et vise à traiter la cause de la confusion. Dans tous les cas, le bruit, l'agitation et les entraves doivent être évités. Il convient de rassurer le patient en lui parlant calmement, en l'appelant par son nom, et en le gardant dans un endroit bien éclairé. En cas d'éthylisme ou de dénutrition, la prescription de vitamines B1, B6 et PP par voie parentérale doit être la plus précoce possible. Les traitements sédatifs, parfois indispensables en cas d'agitation importante, doivent être utilisés avec prudence sous surveillance respiratoire et hémodynamique. Après régression complète de l'épisode confusionnel, le patient doit être revu à distance afin d'évaluer les fonctions cognitives pour dépister une démence possible. Le traitement préventif d'une récidive de l'épisode confusionnel nécessite une évaluation des conditions de vie du patient (habitation, entourage, risque iatrogène) et une prise en charge médico-sociale (mise en place d'aides à domicile p. ex.).

SYNDROME DÉMENTIEL

Diagnostic positif

Le diagnostic de syndrome démentiel repose sur l'interrogatoire des proches qui détermine le début des troubles (brutal ou progressif), le mode évolutif (aggravation rapide ou lente, continue ou par à-coups) et l'importance des difficultés actuelles.

Il est important de préciser qui, de la famille ou du patient, est à l'origine de la demande et quels en sont les motifs (troubles de la mémoire, réduction des activités de la vie quotidienne, troubles du langage, modifications du comportement, épisodes confusionnels).

QU'EST-CE QUI PEUT TOMBER À L'EXAMEN ?

« Confusion et démence du sujet âgé » est inscrit dans le module transversal V. L'accent est mis sur l'intrication des pathologies confusionnelle, dépressive et démentielle ainsi que sur leurs conséquences sociales. Comme pour tout module transversal, il est possible que le cas clinique proposé à l'examen classant national implique plusieurs des questions inscrites dans ce module, par exemple la question 62 « Troubles de la marche chez le sujet âgé », ou dans le module IV, la question 49 « Évaluation clinique et fonctionnelle d'un handicap cognitif ».

À partir d'une situation clinique fréquente, par exemple « Une femme de 78 ans est amenée aux urgences pour altération de l'état général. Son entourage signale qu'elle ne s'alimente plus, qu'elle tombe fréquemment et qu'elle a changé de comportement », les questions peuvent porter sur :

1. Quels signes cliniques permettent de distinguer un syndrome dépressif d'un syndrome démentiel débutant ?
2. Quels sont les examens complémentaires à prévoir en urgence et ceux à organiser dans un second temps ?
3. quelles sont les causes du syndrome démentiel ?
4. Quelles mesures pratiques sont à organiser au domicile afin d'éviter les risques traumatiques ?
5. Quelles sont les complications évolutives à craindre à plus ou moins long terme ?

Dans l'exemple proposé, il faut discuter le syndrome dépressif entraînant une altération de l'autonomie de la personne âgée et le syndrome démentiel compliqué d'une dépression. En outre, il faut tenir compte de deux aspects différents mais indissociables du cas clinique que sont le changement de comportement et les chutes, avec leurs conséquences notamment sur les choix thérapeutiques (psychotropes, hypotenseurs).

Pour évaluer la mémoire, on recherche l'existence d'oublis de noms, de rendez-vous, de difficultés d'orientation.

Pour évaluer le comportement, on peut s'aider des intitulés de l'inventaire neuropsychiatrique (NPI) : idées délirantes, hallucinations, agitation/agressivité, dépression/dysphorie, anxiété, exaltation de l'humeur/euphorie, apathie/indifférence, désinhibition, irritabilité/instabilité de l'humeur, comportement moteur aberrant, sommeil, appétit/comportement alimentaire.

Pour déterminer une perte d'autonomie, on évalue les activités élémentaires (la toilette, l'habillage, l'alimentation, la prise des médicaments, l'utilisation du téléphone et des transports en commun) et plus élaborées (les courses, la gestion du budget, les loisirs).

L'examen teste les fonctions cognitives : orientation temporo-spatiale, attention, mémoire épisodique récente (dates et lieux) et ancienne (biographie personnelle, faits de l'actualité), mémoire sémantique (connaissances préalablement acquises, événements historiques, savoirs spécifiques à l'activité professionnelle), langage (dénomination et compréhension orale), praxies (réalisation sur demande ou par imitation de gestes, apraxie d'habillage, copie d'un dessin géométrique), gnosies (identifications de visages connus ou d'objets), jugement (opinion sur des faits) et fonctions exécutives (planification, flexibilité mentale, inhibition des interférences).

Des tests standardisés sont recommandés mais doivent être interprétés en tenant compte du niveau d'éducation du patient. Au *mini mental test* (MMSE) [tableau 1], un score de 22/30 (ou de 26/30 chez les sujets avec niveau d'éducation supérieure) est considéré comme le seuil pathologique.

Le diagnostic de syndrome démentiel est donc évoqué sur la base de l'interrogatoire du patient et de son entourage quand coexistent une altération de la mémoire associée à un autre trouble cognitif ou comportemental non imputable à un trouble de la vigilance, avec un retentissement sur la vie sociale. Il ne doit pas être confondu avec un syndrome confusionnel ou une dépression. Lorsqu'il existe une plainte mnésique confirmée par un proche, que les tests neuropsychologiques mettent en évidence des performances mnésiques inférieures à celles d'un sujet du même âge et du même niveau d'éducation, tandis que les autres fonctions cognitives sont préservées, et que le sujet reste autonome, on parle de « déclin cognitif léger » ou MCI (*mild cognitive impairment*). Les sujets répondant à ces critères sont à risque de développer ultérieurement une maladie d'Alzheimer. Il faut donc à la fois rechercher les différentes causes possibles de déficit mnésique (p. ex. syndrome anxiodépressif, troubles du sommeil) et organiser une surveillance régulière (clinique et tests) afin de déterminer une possible évolution vers une démence.

Bilan étiologique

Le bilan étiologique tient compte des antécédents mis en évidence par l'interrogatoire : facteurs de risque cardio-vasculaire (hypertension artérielle, diabète, hypercholestérolémie, infarctus du myocarde, cardiopathie, tabagisme), traumatisme crânien, endocrinopathie, éthylisme chronique. Le bilan paraclinique d'un syndrome démentiel a pour but principal la recherche d'une possible mais rare cause curable de démence (moins de 10 %). Il comprend de manière systématique un bilan biologique (ionogramme sanguin, glycémie, urée, créatinine, calcémie, hémogramme, thyréostimuline [TSH]) et un scanner cérébral sans injection de produit de contraste. Le scanner peut ainsi révéler une cause curable telle que l'hématome sous-dural, l'hydrocéphalie à pression normale ou bien un processus expansif. Il permet d'apprécier le degré d'atrophie corticale et sous-corticale, de rechercher d'éventuelles anomalies diffuses de la substance blanche, des séquelles d'accident vasculaire cérébral et des lacunes. Sa normalité n'exclut pas le diagnostic de démence.

La sérologie syphilitique, la sérologie VIH, le dosage de folates et vitamine B12, le bilan hépatique, la ponction lombaire, l'électroencéphalogramme, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale et la tomographie d'émission monophotonique (SPECT) sont à envisager en fonction du contexte (sémiologie ou évolution atypique).

POINTS FORTS *à retenir*

- **La confusion mentale se caractérise par son début aigu et peut inaugurer une démence. Les causes les plus fréquentes de confusion chez le sujet âgé sont iatrogènes puis métaboliques, ces facteurs pouvant être intriqués.**
- **Les syndromes démentiels traduisent des pathologies cérébrales organiques évolutives et irréversibles (à l'exception des rares « démences curables » : tumeur cérébrale, hydrocéphalie chronique, hématome sous-dural chronique).**
- **La maladie d'Alzheimer est la plus fréquente des démences. Son diagnostic repose sur l'interrogatoire de l'entourage et l'examen neuropsychologique du malade. Les examens complémentaires visent surtout à écarter d'autres causes de troubles cognitifs, éventuellement curables.**
- **La fréquence des démences vasculaires du sujet âgé justifie la prévention primaire et secondaire des facteurs de risque vasculaire.**
- **La prise en charge d'un syndrome démentiel est globale, médicamenteuse, psychologique et sociale, et concerne le malade et son entourage.**
- **La dépression du sujet âgé est souvent trompeuse dans son expression clinique. Elle justifie un traitement anti-dépresseur d'épreuve, mais elle peut évoluer vers une démence.**

Tableau 1 *Mini Mental State Examination* (version GRECO)

Matériel nécessaire : un crayon et une montre, une feuille comportant écrit en gros caractères « **FERMEZ LES YEUX** » et une feuille comportant 2 pentagones entrecoupés

ORIENTATION

Je vais vous poser quelques questions pour apprécier comment fonctionne votre mémoire. Les unes très simples, les autres un peu moins. Vous devez répondre du mieux que vous pouvez.
Quelle est la date complète d'aujourd'hui ?
Si la réponse est incorrecte ou incomplète, posez les questions dans l'ordre suivant :
→ 1 : **En quelle année sommes-nous ?**
→ 2 : **En quelle saison ?**
→ 3 : **En quel mois ?**
→ 4 : **Quel jour du mois ?**
→ 5 : **Quel jour de la semaine ?**
Pour ces items, seules les réponses exactes sont prises en compte. Cependant, lors de changement de saison ou de mois, permettre au sujet de corriger une réponse erronée en lui demandant : « **Êtes-vous sûr ?** ». Si le sujet donne 2 réponses, lui demander de choisir et ne tenir compte que de la réponse définitive.
Cotation : chaque réponse juste vaut 1 point.
Je vais vous poser maintenant quelques questions sur l'endroit où nous nous trouvons.
→ 6 : **Quel est le nom de l'hôpital où nous sommes ?**
→ 7 : **Dans quelle ville se trouve-t-il ?**
→ 8 : **Quel est le nom du département dans lequel est située cette ville ?**
→ 9 : **Dans quelle province ou région est situé ce département ?**
→ 10 : **À quel étage sommes-nous ici ?**
Pour ces items, n'accepter que la réponse exacte. Question 6 : lorsque le sujet vient d'une autre ville, on peut se contenter de l'hôpital de la ville lorsqu'il n'existe qu'un seul hôpital dont le nom peut n'être pas connu du patient.
Si l'examen est réalisé au cabinet, demander le nom du cabinet médical ou de la rue où il se trouve. Question 8 : lorsque le nom de la ville et celui du département sont identiques (Paris) ou celui du département et de la région (Nord), il faut s'assurer que le sujet comprend l'emboîtement des structures administratives. Le numéro du département n'est pas admis. Si le sujet le donne, il faut lui demander de préciser le nom correspondant.
Chaque réponse juste vaut un point.
Accorder un délai maximal de 10 secondes.

Sous-score ---------- / 10

APPRENTISSAGE

Je vais vous dire 3 mots ; je voudrais que vous me les répétiez et que vous essayiez de les retenir, car je vous les redemanderai tout à l'heure.
→ 11 : **Citron (cigare)**
→ 12 : **Clé (fleur)**
→ 13 : **Ballon (porte)**
Répétez les 3 mots.
Donner les 3 mots groupés, 1/seconde, face au malade en articulant bien. Accorder 20 s pour la réponse. Compter 1 point par mot répété correctement au premier essai. Si le sujet ne répète pas les 3 mots au premier essai, les redonner jusqu'à ce qu'ils soient répétés correctement dans la limite de 6 essais.
En effet, l'épreuve de rappel ne peut être analysée que si les 3 mots ont été enregistrés.

Sous-score ---------- / 3

ATTENTION ET CALCUL

Maintenant je vais vous demander de compter à partir de 100 en retirant 7 à chaque fois jusqu'à ce que je vous arrête.
Il est permis d'aider le patient en lui présentant la 1re soustraction. « **100 – 7, combien cela fait-il ?** » Et ensuite « **Continuez** ».
On arrête après 5 soustractions et on compte 1 point par soustraction exacte, c'est-à-dire quand le pas de 7 est respecté, quelle que soit la réponse précédente (ex. : 100, 92, 85, le point n'est pas accordé pour la 1re soustraction, mais il l'est pour la seconde).
→ 14 : **100** → 15 : **93** → 16 : **86**
→ 17 : **79** → 18 : **72**
Si le sujet demande au cours de la tâche, « combien faut-il retirer ? », il n'est pas admis de répéter la consigne (dire « **Continuez comme avant** »). S'il paraît néanmoins, indispensable de redonner la consigne, il faut repartir de la consigne initiale (« comptez à partir de 100 en retirant 7 à chaque fois ». Lorsque le sujet ne peut effectuer les 5 soustractions, il est nécessaire (tâche interférente) de lui demander d'épeler le mot MONDE à l'envers (*v. infra*).

Sous-score ---------- / 5

Pour tous les sujets, même pour ceux qui ont obtenu le maximum de points, demander : **Pouvez-vous épeler le mot MONDE à l'envers en commençant par la dernière lettre ?**
Toutefois, lorsque le patient a des difficultés manifestes dans le compte à rebours, il est préférable de lui demander d'épeler le mot MONDE à l'endroit avant de lui demander de l'épeler à l'envers pour le remettre en confiance. Dans tous les cas, le résultat à cette épreuve n'est pas pris en compte.

RAPPEL

Quels étaient les 3 mots que je vous ai demandé de répéter et de retenir tout à l'heure ?
→ 19 : **Citron (cigare)**
→ 20: **Clé (fleur)**
→ 21 : **Ballon (porte)**
Accorder 10 secondes pour répondre.
Compter 1 point par mot correctement restitué.

Sous-score ---------- / 3

LANGAGE

→ 22: **Montrer un crayon. Quel est le nom de cet objet ?**
→ 23: **Montrer une montre. Quel est le nom de cet objet ?**
Aucune autre réponse que crayon n'est admise. Le sujet ne doit pas prendre les objets en main.

Sous-score ---------- / 2

→ 24: **Écoutez bien et répétez après moi : Pas de mais, de si, ni de et**
La phrase doit être prononcée lentement à haute voix, face au malade. Si le patient dit ne pas avoir entendu, ne pas répéter la phrase. Si l'examinateur a un doute, il peut être admis de vérifier en répétant la phrase à la fin du test.

Sous-score ---------- / 1

Poser une feuille de papier blanc sur le bureau et la montrer au sujet en lui disant :
Écoutez bien et faites ce que je vais vous dire :
→ 25: **Prenez mon papier dans la main droite**
→ 26: **Pliez-le en deux**
→ 27: **Jetez-le par terre**
Compter 1 point par item correctement exécuté. Si le sujet arrête et demande ce qu'il doit faire, ne pas répéter la consigne, mais dire « **Faites ce que je vous ai dit de faire** ».

Sous-score ---------- / 3

Montrer la feuille de papier sur laquelle est écrit en gros caractères « FERMEZ LES YEUX » et dire :
→ 28: **Faites ce qui est marqué**
Compter 1 point si l'ordre est exécuté.
Le point n'est accordé que si le sujet ferme les yeux. Il n'est pas accordé s'il se contente de lire la phrase.

Sous-score ---------- / 1

Montrer la feuille de papier et lui demander :
→ 29: **Voulez-vous recopier ce dessin ?**
Compter 1 point si tous les angles sont présents et si les figures se coupent sur les 2 côtés différents. On peut autoriser plusieurs essais et accorder un temps d'une minute.

Sous-score ---------- / 1

Montrer la feuille de papier et un stylo, en disant :
→ 30: **Voulez-vous m'écrire une phrase, ce que vous voulez, mais une phrase entière.**
Donner 1 point si la phrase contient au minimum un sujet et un verbe, sans tenir compte des erreurs d'orthographe ou de syntaxe.

Sous-score ---------- / 1

SCORE TOTAL ---------- / 20

Maladie d'Alzheimer

La démence est le plus souvent d'origine dégénérative, avec en premier lieu la maladie d'Alzheimer, cause la plus fréquente après 65 ans. Sa prévalence, environ 600 000 cas en France, croît avec l'âge.

L'atrophie et la mort neuronale touchent initialement le système hippocampo-amygdalien, puis diffuse au reste du cortex associatif. L'atrophie prédomine dans les régions fronto-temporales : sillons élargis, circonvolutions amincies, ventricules dilatés. Le cerveau peut être macroscopiquement normal. La perte neuronale peut aussi toucher les noyaux noradrénergiques du tronc cérébral et le noyau basal cholinergique de Meynert. Il existe une perte de neurones cholinergiques avec un déficit marqué en choline acétyltransférase et en acétylcholine au niveau du cortex. Les deux lésions caractéristiques sont : les dégénérescences neurofibrillaires (DNF), inclusions intraneuronales composées de protéine τ (tau) anormalement phosphorylée, et les plaques séniles, lésions extracellulaires constituées de dépôts de peptide Aβ qui résulte du clivage de la protéine précurseur de l'amyloïde (APP). Des dépôts de protéine β-amyloïde s'accumulent aussi dans la paroi des vaisseaux (angiopathie amyloïde).

Le premier signe de maladie d'Alzheimer est une altération de la mémoire épisodique récente. Avec l'évolution, le syndrome aphaso-apraxo-agnosique se complète par une atteinte diffuse des fonctions cognitives à un stade évolué conduisant à une dépendance complète. L'examen somatique neurologique est normal au début. Un syndrome extrapyramidal, des myoclonies, des crises d'épilepsie sont possibles avec la progression de la maladie. La durée de vie moyenne est de 8 à 9 ans. Le diagnostic de maladie d'Alzheimer repose sur des critères comme ceux du DSM IV (tableau 2) ou du *National Institute of Neurological and Communicative Disorders and Stroke* (NINCDS) et l'*Alzheimer Disease and Related Disorders Association* (ADRDA) avec une probabilité comprise entre 90 et 95 % (tableau 3).

Tableau 2 Critères de démence du DSM-IV

A – Apparition de déficits cognitifs multiples, comme en témoignent à la fois :

1 – une altération de la mémoire (altération de la capacité à apprendre des informations nouvelles ou à se rappeler les informations apprises antérieurement)

2 – une (ou plusieurs) des perturbations cognitives suivantes :
- aphasie (perturbation du langage)
- apraxie (altération de la capacité à réaliser une activité motrice malgré des fonctions motrices intactes)
- agnosie (impossibilité de reconnaître ou d'identifier des objets malgré des fonctions sensorielles intactes)
- perturbation des fonctions exécutives (faire des projets, organiser, ordonner dans le temps, avoir une pensée abstraite)

B – Les déficits cognitifs des critères A1 et A2 sont tous les deux à l'origine d'une altération significative du fonctionnement social ou professionnel et représentent un déclin significatif par rapport au niveau de fonctionnement antérieur

C – L'évolution est caractérisée par un début progressif et un déclin cognitif continu

D – Les déficits cognitifs de critères A1 et A2 ne sont pas dus :

1 – à d'autres affections du système nerveux central qui peuvent entraîner des déficits progressifs de la mémoire et du fonctionnement cognitif (p. ex. : maladie cérébro-vasculaire, maladie de Parkinson, maladie de Huntington, hématome sous-dural, hydrocéphalie à pression normale, tumeur cérébrale),

2 – à des affections générales pouvant entraîner une démence (p. ex. : hypothyroïdie, carence en vitamine B12 ou en folates, pellagre, hypercalcémie, neurosyphilis, infection par le VIH)

3 – à des affections induites par une substance

E – Les déficits ne surviennent pas de façon exclusive au cours de l'évolution d'un delirium

F – La perturbation n'est pas mieux expliquée par un trouble de l'axe I (p. ex. : trouble dépressif majeur, schizophrénie)

Autres causes de démences

Les autres causes de démences dégénératives sont multiples.

✓ **L'association d'une démence et d'un syndrome extrapyramidal** oriente vers différentes étiologies. Une démence à corps de Lewy diffus est évoquée quand la démence précède ou est contemporaine du syndrome extrapyramidal. Elle associe fréquemment des hallucinations, des chutes et une fluctuation des performances cognitives. Une maladie de Parkinson peut se compliquer de démence avec l'évolution. La paralysie supranucléaire progressive, outre les chutes, le syndrome extrapyramidal et les troubles de la verticalité du regard, est associée à une démence avec prédominance de signes déficitaires dysexécutifs. La dégénérescence cortico-basale associe une apraxie asymétrique et un syndrome extrapyramidal. La maladie de Huntington est possible en cas d'histoire familiale chez un sujet âgé associant des troubles de la marche et un syndrome démentiel. Les démences fronto-temporales débutent avant l'âge de 65 ans, toutefois les troubles du comportement dominent la symptomatologie et peuvent rester méconnus, conduisant parfois à un diagnostic tardif. Les atrophies corticales focales (aphasie progressive primaire, apraxie progressive, troubles visuels progressifs…) correspondent à une atrophie initiale limitée à certaines régions du cortex. Par définition, ce trouble doit rester isolé pendant au moins deux ans. En règle générale, l'évolution est marquée par l'apparition d'une sémiologie démentielle effective.

✓ **Les démences vasculaires** représentent la deuxième cause de démence chez les sujets âgés. On retrouve le plus souvent des facteurs de risque cardio-vasculaire. Le début est brutal et l'évolution se fait par à-coups. Il existe un ralentissement idéatoire global et une atteinte des fonctions exécutives. L'examen met en évidence des signes de localisation, un syndrome pseudobulbaire ou des troubles de la marche. Des anomalies à l'imagerie cérébrale sont nécessaires au diagnostic probable de démence vasculaire (critères NINDS-AIREN) avec la présence d'infarctus anciens, de lacunes multiples et de leuco-araïose (*v.* figure).

Q 63

✓ **L'hydrocéphalie à pression normale** est rare mais curable. On retrouve souvent des antécédents de méningite, de traumatisme crânien ou d'hémorragie cérébrale. La triade symptomatique typique comprend des troubles de la marche puis des troubles vésico-sphinctériens et cognitifs. Le scanner met en évidence une dilatation tétraventricuaire et des troubles de résorption (hypodensités périventriculaires). La ponction lombaire évacuatrice peut améliorer la symptomatologie, et une dérivation ventriculaire est parfois préconisée.

✓ **Les causes carentielles, métaboliques et endocriniennes** chez le sujet âgé doivent faire rechercher en priorité les troubles hydroélectrolytiques chroniques (hyponatrémie, hypo- ou hypercalcémie), une carence en folates ou en vitamine B12, une hypothyroïdie, une encéphalopathie hépatique chronique, une insuffisance rénale avancée.

✓ **Les causes toxiques** (intoxication médicamenteuse ou alcoolique chronique) doivent être systématiquement recherchées (benzodiazépines, tricycliques, anticholinergiques, barbituriques...).

✓ **Les causes infectieuses** concernent surtout l'adulte jeune. Néanmoins la syphilis tertiaire, bien qu'exceptionnelle, est curable et justifie une recherche par VDRL-TPHA positif dans le sang et le LCR. La démence est rapidement progressive, marquée par des idées délirantes de type mégalomaniaque, un syndrome dysexécutif, une dysarthrie et un signe d'Argyll-Robertson. La leucoencéphalite multifocale progressive (LEMP) est une démence subaiguë touchant les patients immunodéprimés. Les autres causes infectieuses comprennent : encéphalite liée au VIH, méningo-encéphalites tuberculeuses, séquelles d'encéphalite herpétique, maladie de Lyme, maladie de Whipple.

✓ **La maladie de Creutzfeldt-Jakob** doit être évoquée en cas d'aggravation très rapide du syndrome démentiel et de l'association à des myoclonies et à des troubles de la marche. Le diagnostic est étayé par la présence de protéine 14-3-3 dans le liquide céphalorachidien, d'anomalies périodiques à l'électro-encéphalogramme et de signaux anormaux à l'IRM de diffusion.

✓ **Les autres causes** sont tumorales (méningiome frontal, tumeur temporale, encéphalite paranéoplasique, radionécrose), traumatiques (séquelles de contusion ou d'hématome intracérébral, hématome sous-dural), systémiques (lupus érythémateux disséminé, sarcoïdose).

Tableau 3 Critères de démence de type Alzheimer du NINCDS-ADRDA

1 – Les critères pour le diagnostic clinique de « maladie d'Alzheimer probable » sont :
- une démence diagnostiquée sur les données de la clinique et documentée par une échelle de type « *Mini Mental Status* », échelle de démence de Blessed ou autre confirmée ultérieurement par des tests neuropsychologiques appropriés
- des altérations portant sur au moins 2 fonctions cognitives
- une diminution progressive de la mémoire et d'autres fonctions cognitives
- l'absence de troubles de la conscience
- un début entre 40 et 90 ans, le plus souvent après 65 ans, et une absence d'affections systémiques ou cérébrales qui pourraient, directement ou indirectement, être responsables d'altérations mnésiques ou de troubles cognitifs.

2 – Le diagnostic de « maladie d'Alzheimer probable » est fondé sur :
- la présence d'une aphasie, d'une apraxie, d'une agnosie
- une réduction des activités quotidiennes et des perturbations comportementales
- des antécédents familiaux de troubles similaires, surtout si une confirmation histologique a été apportée
- les résultats des examens paracliniques
- pas d'anomalie du LCR à l'examen usuel
- un EEG normal ou présentant des altérations non spécifiques (ondes lentes)
- la mise en évidence d'une atrophie cérébrale au scanner, atrophie progressant sur plusieurs examens consécutifs

3 – D'autres manifestations cliniques sont compatibles avec le diagnostic de « maladie d'Alzheimer probable », après exclusion des autres causes de démence :
- présence de plateaux dans la progression de la maladie ;
- symptômes associés de dépression, insomnie, incontinence, délire, illusions, hallucinations, exacerbation brutale de manifestations verbales, émotionnelles ou physiques, troubles sexuels, amaigrissement, anomalies neurologiques, notamment lorsque la maladie est à un stade avancé (hypertonie, myoclonies, troubles de la marche...). Crises épileptiques possibles (stade avancé)
- scanner normal pour l'âge

4 – Éléments qui plaident contre le diagnostic de « maladie d'Alzheimer probable » :
- début soudain
- signes neurologiques focaux (hémiparésie, déficit sensitif, déficit du champ visuel), troubles de la coordination survenant précocement en cours d'évolution
- crises d'épilepsie ou troubles de la marche dès le début de la maladie

5 – Le diagnostic de « maladie d'Alzheimer possible » peut être porté :
- sur la base d'un syndrome démentiel, en l'absence d'autres causes reconnues de démence (affections neurologiques, psychiatriques ou maladie générale) et en présence de formes atypiques dans leur mode de début, leur présentation clinique ou leur évolution
- en présence d'une seconde affection générale ou neurologique, qui pourrait causer la démence, mais qui n'est pas considérée comme actuellement et dans le cas considéré responsable de cette démence
- dans le cadre de la recherche clinique, ce diagnostic doit être retenu, lorsqu'un déficit cognitif est isolé et s'aggrave progressivement en l'absence d'autre cause identifiable

6 – Les critères pour le diagnostic de « maladie d'Alzheimer certaine » sont :
- les critères cliniques pour le diagnostic de maladie d'Alzheimer probable
- la mise en évidence d'altérations histopathologiques caractéristiques obtenues par biopsie ou autopsie

Traitement

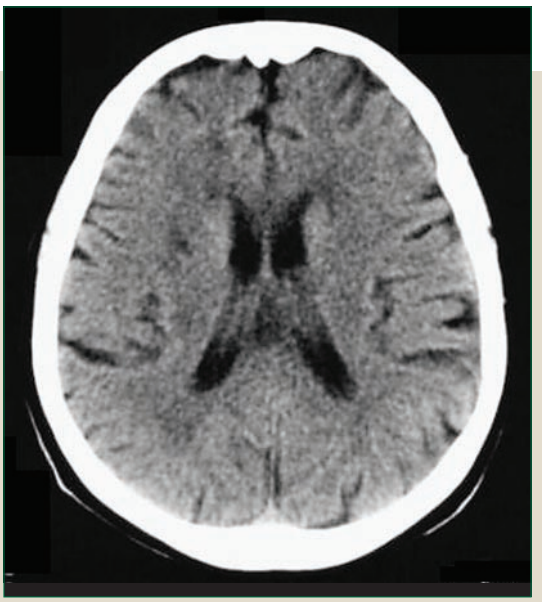
La prise en charge d'une démence doit être adaptée à l'aggravation progressive des troubles, à la dépendance croissante des patients et aux troubles comportementaux. Elle prend en compte à la fois le patient et son entourage.

Le traitement par inhibiteurs de l'acétylcholinestérase est actuellement réservé à la seule maladie d'Alzheimer pour les stades légers à modérément sévères (MMS entre 10 et 26). Trois molécules sont actuellement disponibles : le donépézil, la rivastigmine et la galantamine. Ils sont bénéfiques, à la fois sur les modifications cognitives et comportementales. Leur prescription initiale est réservée au spécialiste (neurologue, gériatre, psychiatre). La surveillance porte essentiellement sur les effets digestifs (nausées, amaigrissement…). L'utilisation d'antidépresseurs avec effet anticholinergique doit être proscrite, ainsi que tout médicament de type anticholinergique (p. ex., antispasmodique urinaire type oxybutynine).

La mémantine, antagoniste des récepteurs NMDA, est indiquée dans les formes modérément sévères à sévères (MMS < 15).

Le traitement des troubles comportementaux ne doit être envisagé qu'après analyse des mécanismes en cause. La première démarche est l'identification d'une éventuelle pathologie intercurrente, et donc le traitement de celle-ci. La survenue d'un changement de l'environnement humain ou d'attitudes d'un familier doit être prise en compte. Si l'utilisation de psychotropes s'avère inévitable (agitation, agressivité, anxiété, dépression), la monothérapie doit être la règle avec une augmentation progressive des doses et en limitant la prescription dans le temps. Des hallucinations ou un délire sont la seule indication à un traitement antipsychotique. Le traitement neuroleptique est proscrit en cas de démence à corps de Lewy.

La prise en charge est globale (état psychologique, nutritionnel, sommeil et hygiène), nécessitant une stimulation cognitive du patient et l'éducation de l'entourage (visant à prévenir d'éventuelles sources de danger : gaz, escaliers, conduite automobile ou d'éventuels signes de maltraitance). Elle implique un réseau de participants incluant le généraliste, l'assistante sociale, le personnel soignant, les aides à domicile et le spécialiste (gériatre, psychiatre, neurologue). Il existe actuellement, en France, des consultations mémoires et des centres mémoire de ressources et de recherche (CMRR), permettant une évaluation et une prise en charge de proximité au sein de chaque région. Il est nécessaire d'encourager la marche, la pratique d'activités quotidiennes de loisirs (cuisine, jardinage, bricolage) et le maintien des liens sociaux, à moduler en fonction de l'évolution de la maladie. Il convient d'anticiper les besoins afin d'éviter l'épuisement de l'entourage : aide à domicile pour la toilette et l'habillage, accueil de jour ou hôpitaux de jour pour stimuler le patient et ménager des périodes de répit. Le recours à une assistance sociale permet de bénéficier des aides financières dont la prise en charge à 100 % sous le régime des affections de longue durée et l'allocation personnalisée d'autonomie (APA) qui sera attribuée en fonction de la grille d'évaluation AGGIR (Autonomie Gérontologique – Groupe Iso-Ressources). Le recours à une mesure de protection juridique temporaire (sauvegarde de justice) ou prolongée (curatelle, tutelle) est à considérer selon les règles d'éthique. Un placement en établissement de long séjour est envisagé, quand la dépendance devient majeure, selon une démarche réfléchie et préparée.



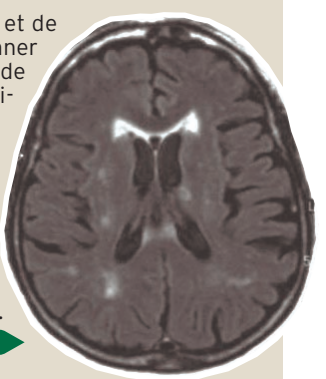


Figure Démence vasculaire.
Aspect de multiples lacunes et de leuco-araïose diffuse au scanner (sous forme d'hypo-densités de la substance blanche périventriculaire et sous-corticale)

En IRM avec lésions en hypersignal T2 touchant les cornes frontales et occipitales avec atteinte des centres semi-ovales.

DÉPRESSION

La prévalence d'un épisode dépressif majeur est de l'ordre de 3 % au-delà de 65 ans, et elle serait encore plus grande chez les personnes résidant dans une institution (5 à 30 %), surtout durant la première année suivant l'admission. Les sujets âgés présentent un risque accru de dépression : changement de mode de vie, séparations, deuils, confinement au domicile, perte de liens familiaux ou de rôle social, altération de l'état de santé, prise en charge d'un conjoint dépendant… Les états dépressifs du sujet âgé sont donc fréquents et de diagnostic difficile. En outre, le taux de suicides croît globalement avec l'âge.

Q 63

Tableau 4 Échelle de dépression de Montgomery et Asberg (MADRS)

I / TRISTESSE ET APPARENTÉ

Correspond au découragement, à la dépression et au désespoir (plus qu'un simple cafard passager) reflétés par la parole, la mimique et la posture du sujet.

Coter selon la profondeur et l'incapacité de se dérider.

Pas de tristesse ---------- **0**

Semble découragé mais peut se dérider sans difficulté ---------- **2**

Semble triste et malheureux la plupart du temps ---------- **4**

Semble malheureux tout le temps. Extrêmement découragé ---------- **6**

II / TRISTESSE EXPRIMÉE

Correspond à l'expression d'une humeur dépressive, que celle-ci soit apparente ou non. Inclut le cafard, le découragement ou le sentiment de détresse sans espoir.

Coter selon l'intensité, la durée.

Tristesse occasionnelle en rapport avec les circonstances ---------- **0**

Triste ou cafardeux mais se déride sans difficulté ---------- **2**

Sentiment envahissant de tristesse ou de dépression. L'humeur est encore influencée par les circonstances extérieures ------ **4**

Tristesse, désespoir ou découragement permanent ou sans fluctuation -------- **6**

III / TENSION INTÉRIEURE

Correspond au sentiment de malaise mal défini, d'irritabilité, d'agitation intérieure, de tension nerveuse allant jusqu'à la panique, l'effroi ou l'angoisse.

Coter selon l'intensité, la fréquence, la durée, le degré de réassurance nécessaire.

Calme. Tension intérieure seulement passagère ---------- **0**

Sentiments occasionnels d'irritabilité et de malaise mal défini ---------- **2**

Sentiments continuels de tension intérieure ou panique intermittente que le malade ne peut maîtriser qu'avec difficulté ---------- **4**

Effroi ou angoisse sans relâche. Panique envahissante ---------- **6**

IV / RÉDUCTION DE SOMMEIL

Correspond à une réduction de la durée ou de la profondeur du sommeil par comparaison avec le sommeil du patient lorsqu'il n'était pas malade.

Dort comme d'habitude ---------- **0**

Légère difficulté à s'endormir ou sommeil légèrement réduit, léger ou agité ------ **2**

Sommeil réduit ou interrompu au moins deux heures ---------- **4**

Moins de deux ou trois heures de sommeil ---------- **6**

V / RÉDUCTION DE L'APPÉTIT

Correspond au sentiment d'une perte de l'appétit comparé à l'appétit habituel.

Coter l'absence de désir de nourriture ou le besoin de se forcer pour manger.

Appétit normal ou augmenté ---------- **0**

Appétit légèrement réduit ---------- **2**

Pas d'appétit. Nourriture sans goût ---------- **4**

Ne mange que si on le persuade -------- **6**

VI / DIFFICULTÉ DE CONCENTRATION

Correspond aux difficultés à rassembler ses pensées allant jusqu'à l'incapacité à se concentrer.

Coter l'intensité, la fréquence et le degré d'incapacité.

Pas de difficulté de concentration ------ **0**

Difficultés occasionnelles à rassembler ses pensées ---------- **2**

Difficultés à se concentrer et à maintenir son attention ce qui réduit la capacité à lire ou à soutenir une conversation -------- **4**

Incapable de lire ou de converser sans grande difficulté ---------- **6**

VII / LASSITUDE

Correspond à une difficulté à se mettre en train ou une lenteur à commenter et à accomplir les activités quotidiennes. Guère de difficulté à se mettre en route.

Pas de lenteur ---------- **0**

Difficultés à commencer les activités --- **2**

Difficultés à commencer des activités routinières qui sont poursuivies avec effort ---------- **4**

Grande lassitude. Incapable de faire quoi que ce soit sans aide ---------- **6**

VIII / DIFFICULTÉ DE CONCENTRATION

Correspond à l'expérience subjective d'une réduction d'intérêt pour le monde environnant ou les activités qui donnent normalement du plaisir. La capacité à réagir avec une émotion appropriée aux circonstances ou aux gens est réduite.

Intérêt normal pour le monde environnant et pour les gens ---------- **0**

Capacité réduite à prendre plaisir à ses intérêts habituels ---------- **2**

Perte d'intérêt pour le monde environnant. Perte de sentiment pour les amis et les connaissances ---------- 4

Sentiment d'être paralysé émotionnellement. Incapacité à ressentir de la colère ou du plaisir et impossibilité complète ou même douloureuse de ressentir quelque chose pour les proches parents et amis -- 6

IX / PENSÉES PESSIMISTES

Correspond aux idées de culpabilité, d'infériorité, d'auto-accusation, de péché, de remords et de ruine.

Pas de pensées pessimistes ---------- **0**

Idées intermittentes d'échec, d'auto-accusation ou d'auto-dépréciation ----- **2**

Auto-accusations persistantes ou idées de culpabilité ou péché précises mais encore rationnelles. Pessimisme croissant à propos du futur ---------- **4**

Idées délirantes de ruine, de remords ou péché inexpiable. Auto-accusations absurdes et inébranlables ---------- **6**

X / IDÉES SUICIDAIRES

Correspond au sentiment que la vie ne vaut pas d'être vécue, qu'une mort naturelle serait la bienvenue, idées de suicide et préparatifs de suicide. Les tentatives de suicide ne doivent pas, en elles-mêmes, influencer la cotation.

Jouit de la vie ou la prend comme elle vient ---------- **0**

Fatigue de la vie, idées de suicide seulement passagères ---------- **2**

Il vaudrait mieux être mort. Les idées de suicide sont courantes et le suicide est considéré comme une solution possible mais sans projet ou intention précise ---------- **4**

Projets explicites de suicide si l'occasion se présente. Préparation de suicide ----- **6**

Clinique

Les symptômes dépressifs (douleur morale, tristesse, sentiment de dévalorisation…) sont moins expressifs et se manifestent plus tardivement que chez l'adulte jeune. La symptomatologie peut donc être variée : ralentissement idéomoteur, voire inhibition psychomotrice, délire persécutif, associée à de l'agitation et de l'agressivité, apragmatisme, apathie, repli sur soi, sentiment de vide intérieur… L'anxiété peut être au premier plan, en particulier chez la femme. Il peut s'agir d'un état mélancolique, avec prostration, mutisme, opposition massive, refus alimentaire et perte de poids importante. Ces cas très sévères, pouvant conduire au décès en quelques jours, imposent l'hospitalisation en urgence. Des troubles de l'attention et de la mémoire, des difficultés à maintenir un effort intellectuel, une réduction de la fluence verbale peuvent s'observer. Le retentissement quotidien est souvent plus rapide et plus sévère que ne le laisseraient supposer les performances obtenues lors des tests. On ne retrouve pas de gradient temporel dans l'évocation des souvenirs anciens et les réponses sont plutôt du type « je ne sais pas » qu'erronées. L'entourage fait en général état d'une fluctuation des performances. À l'inverse, un syndrome démentiel franc peut être l'expression d'une dépression grave.

La dépression peut être liée à une affection organique : pathologie vasculaire cérébrale (certains parlent de « dépression vasculaire »), dysthyroïdies, maladie de Parkinson, dénutrition (carence en folates), déficits sensoriels. Le rôle de certains traitements est aussi à prendre en compte : β-bloquants non sélectifs, anti-hypertenseurs centraux, neuroleptiques, cimétidine, antagonistes calciques, benzodiazépines, corticothérapie…

Traitement

Il est souvent nécessaire de mettre en œuvre un traitement antidépresseur d'épreuve. Les antidépresseurs sérotoninergiques sont utilisés en première intention, ce qui permet d'éviter les effets anticholinergiques et de ne pas exposer au risque d'hypotension orthostatique des tricycliques. Les effets secondaires sont essentiellement digestifs (anorexie, nausées, vomissements). La complication la plus redoutée (le syndrome sérotoninergique), peut apparaître dans les jours qui suivent l'introduction du traitement associant confusion, hypomanie, agitation, myoclonies, hyperréflexie, sueurs abondantes, frissons, fièvre, tremblements, diarrhée et incoordination motrice. Les antidépresseurs imipraminiques ne sont prescrits qu'en milieu spécialisé et en l'absence de contre-indication (glaucome, adénome prostatique, troubles de la conduction imposant un ECG avant toute prescription). L'emploi des thymorégulateurs, carbamazépine ou dépamide, sont une aide en cas de dépression résistante. L'utilisation de la sismothérapie peut être nécessaire en milieu spécialisé.

Le traitement doit être bien conduit pendant 6 semaines au minimum avant de remettre en cause le diagnostic de syndrome dépressif. Il convient ensuite de réaliser une nouvelle évaluation des fonctions cognitives, la dépression pouvant annoncer une démence débutante. Les instruments d'évaluation de la gravité du syndrome dépressif sont utiles pour apprécier l'efficacité du traitement : la *Montgomery and Asberg Depression Rating Scale* (MADRS) [tableau 4] ou la *Geriatric Depression Scale* (GDS) [tableau 5].

La prise en charge globale implique l'amélioration de la qualité de vie du patient et la réduction du risque de rechute. La mise en place d'aides à domicile, d'une psychothérapie et d'incitation à une participation sociale font partie du traitement.

Même en cas d'amélioration sous traitement antidépresseur, un suivi prolongé s'impose, compte tenu de la possibilité d'une dépression associée à une démence débutante. ■

Tableau 5 *Geriatric Dementia Scale* (GDS-15)

→ 1 :	Êtes-vous globalement satisfait de votre vie ?	N
→ 2 :	Avez-vous renoncé à un grand nombre de vos activités et intérêts ?	O
→ 3 :	Avez-vous le sentiment que votre vie est vide ?	O
→ 4 :	Vous ennuyez-vous souvent ?	O
→ 5 :	Êtes-vous en général de bonne humeur ?	N
→ 6 :	Avez-vous peur que quelque chose de mauvais vous arrive ?	O
→ 7 :	Êtes-vous heureux la plupart du temps ?	N
→ 8 :	Vous sentez-vous souvent délaissé(e) ?	O
→ 9 :	Préférez-vous rester à la maison plutôt que sortir faire de nouvelles choses ?	O
→ 10 :	Avez-vous l'impression que vous avez plus de problèmes de mémoire que la plupart des gens ?	O
→ 11 :	Pensez-vous qu'il est merveilleux d'être en vie maintenant ?	N
→ 12 :	Avez-vous l'impression que la façon dont vous vivez actuellement ne vaut rien ?	O
→ 13 :	Vous sentez-vous plein(e) d'énergie ?	N
→ 14 :	Avez-vous l'impression que votre situation est désespérée ?	O
→ 15 :	Pensez-vous que beaucoup de gens sont bien mieux que vous ?	O

(N) signifie que la réponse négative cote 1 point. (O) signifie que la réponse affirmative cote 1 point. Score seuil de 7.

(*v.* **MINI TEST DE LECTURE**, p. 798)

Pour en savoir plus

- **Site de l'ANAES**
  http://www.anaes.fr
- **Site de l'université médicale virtuelle francophone :**
  http://www.umvf.prd.fr
- **Dépression du sujet âgé**
  Clément
  (Rev Prat 2004 ; 54 : 725-33)
- **Traitement des dépressions du sujet âgé**
  Robert PH
  (Rev Prat 2004 ; 54 : 734-8)
- **Confusion et agitation**
  Martinaud O, Hannequin D
  (Rev Prat 2000 ; 50 : 1994-8)

Q 63

MINI TEST DE LECTURE

A / VRAI ou FAUX ?

Quelles sont les trois propositions exactes concernant la maladie d'Alzheimer ?

1. C'est la plus fréquente des causes de démence après 65 ans.
2. Sa prévalence serait d'environ 600 000 patients en France.
3. Se traduit toujours par un aspect atrophique au scanner.
4. Le premier signe de la maladie est un trouble de la mémoire épisodique.
5. Il existe des troubles perceptifs dès le début de la maladie.

B / VRAI ou FAUX ?

Quelles sont les deux propositions exactes concernant le syndrome confusionnel ?

1. L'activité psychomotrice est constamment augmentée.
2. L'ictus amnésique est une cause de syndrome confusionnel.
3. Une altération de la vigilance est obligatoire.
4. L'étiologie la plus fréquente chez le sujet âgé est iatrogène.
5. La réalisation d'un scanner est obligatoire.

C / VRAI ou FAUX ?

Quelles sont les deux propositions inexactes concernant la dépression du sujet âgé ?

1. La prévalence d'un épisode dépressif majeur est d'environ 3 %.
2. La prévalence de la dépression au cours d'un syndrome démentiel est de 20 à 50 %.
3. La douleur morale et la tristesse sont toujours au premier plan.
4. La dépression n'est jamais iatrogène.
5. La dépression peut être l'expression initiale d'une démence.

Réponses : A : 1, 2, 4 / B : 3, 4 / C : 3, 4.

Retrouvez les annonces « carrières santé » de *La Revue du Praticien* sur son site internet

www.33docpro.com