

Suspicion de maladie d'Alzheimer chez une femme de 75 ans

■ Enoncé

Vous recevez en consultation Mme D., âgée de 75 ans, accompagnée de son fils. Celui-ci vous explique qu'il craint que sa mère n'ait la maladie d'Alzheimer. En effet, depuis le décès de son mari il y a 2 ans, elle est « distraite », oublie les anniversaires de ses petits-enfants, et a un comportement bizarre lors des réunions de familles : elle ne dit pas bonjour, se lève de table pendant le repas et va se coucher. Elle vit seule, et son appartement n'est plus très bien tenu. Elle n'a pas d'antécédent notable en dehors d'une hypertension traitée par perindopril (Coversyl®) 2 mg/j, et une arthrose ayant motivé une pose de prothèse de genou droite.

Question 1

Devant ce tableau, quelles sont vos 2 principales hypothèses diagnostiques ?

Question 2

Si votre examen ne permet pas de conclure, quelle stratégie vous permettrait de vous orienter parmi ces 2 hypothèses diagnostiques ?

Question 3

A l'examen, la patiente vous semble distraite. Elle est toutefois bien orientée dans l'espace, mais dit être en 1999. Elle ne sait plus comment elle est venue à votre consultation, ne se souvient pas des 3 mots que vous lui avez demandé de retenir (citron-clef-ballon). Elle se souvient avoir 5 petits-enfants, mais lorsque vous lui demandez leur nom, elle vous donne les noms de ses 3 enfants. Elle n'arrive pas à imiter les mouvements que vous lui montrez. Le MMS est de 21/30. Le reste de l'examen somatique est sans particularité.

Quel diagnostic faudrait-il évoquer si Mme D. présentait des hallucinations visuelles et une rigidité plastique ?

Question 4

Faut-il prescrire des examens complémentaires devant un tableau clinique très évocateur de maladie d'Alzheimer ? Si oui, lesquels et pourquoi ?

Question 5

Le bilan neuropsychologique prescrit par le médecin traitant conclut : « *Atteinte de la mémoire épisodique associée à des difficultés praxiques. Les fonctions exécutives sont relativement préservées.* » Interprétez ce résultat. Cela vous oriente-t-il vers un diagnostic étiologique ?

Question 6

Vous revoyez Mme D. 6 mois plus tard. Vous finissez par poser le diagnostic de maladie d'Alzheimer. Quelle est votre prise en charge ?

■ Corrections

■ Question 1

Devant ce tableau, quelles sont vos 2 principales hypothèses diagnostiques ?

Les deux principales hypothèses diagnostiques sont :

- Un **syndrome démentiel** d'origine dégénérative :
 - **Maladie d'Alzheimer**
 - Ou autre démence (démence fronto-temporale, démence de cause « curable », ...).
- Une **dépression** (diagnostic différentiel principal, notamment dans le contexte du décès de son mari).

■ Question 2

Si votre examen ne permet pas de conclure, quelle stratégie vous permettrait de vous orienter parmi ces 2 hypothèses diagnostiques ?

Il convient de mettre en place un **traitement d'épreuve par antidépresseurs** pendant au moins 2 mois après avoir recherché des signes cliniques de dépression : tristesse de l'humeur, idées noires, etc. même si l'énoncé laisse supposer que cela a déjà été fait.

De plus on analysera le **profil cognitif** par un bilan neuropsychologique approfondi avec recherche de troubles des autres fonctions instrumentales : gnosies, praxies et langage.

On n'oubliera pas d'effectuer un examen clinique général et neurologique approfondi à la recherche d'une cause de démence « curable », avec notamment la recherche de signes de localisation évoquant une éventuelle tumeur cérébrale.

■ Question 3

Quel diagnostic faudrait-il évoquer si Mme D. présentait des hallucinations visuelles et une rigidité plastique ?

Il faudrait alors évoquer une **démence à corps de Lewy diffus**, devant la triade classique : hallucinations visuelles, syndrome parkinsonien et troubles cognitifs fluctuants (+ hypersensibilité aux neuroleptiques).

■ Question 4

Faut-il prescrire des examens complémentaires devant un tableau clinique très évocateur de maladie d'Alzheimer ? Si oui, lesquels et pourquoi ?

Oui, le bilan complémentaire a pour but d'éliminer une autre cause de démence, notamment une cause « curable » ; ainsi que de dépister une co-morbidité associée sur laquelle agir thérapeutiquement.

On prescrira ainsi un bilan biologique comportant un dosage de la TSH, de la calcémie, un hémogramme, un ionogramme sanguin avec glycémie, et fonction rénale. On fera aussi un dosage de l'albuminémie. Les autres examens tels le dosage de la vitamine B12, des folates, le bilan hépatique, TPHA/VDRL, sérologie VIH, et sérologie de maladie de Lyme seront effectués uniquement selon le contexte.

Le bilan d'imagerie comportera une IRM cérébrale, avec séquences T1, T2, T2*, FLAIR, en coupes transversales, sagittales et frontales (étude de l'hippocampe). En cas de non disponibilité on se rabattra sur la TDM cérébrale.

Dans certains cas difficiles, on peut proposer d'autres examens parmi lesquels un bilan neuropsychologique, une scintigraphie cérébrale, une ponction lombaire, un EEG, la recherche de mutation des protéines APP et présénélines 1 et 2.

■ Question 5

Interprétez ce résultat. Cela vous oriente-t-il vers un diagnostic étiologique ?

Les atteintes identifiées permettent d'effectuer les corrélats anatomiques suivants :

- L'atteinte de la mémoire épisodique évoque une atteinte hippocampique ;
- Les difficultés praxiques évoquent une atteinte pariétale ;
- Les fonctions exécutives relativement préservées évoquent l'absence ou une faible atteinte frontale et sous-corticale.

Ces résultats nous orientent vers une **démence de type « corticale »**, dont la topographie est très évocatrice de **maladie d'Alzheimer**.

■ Question 6

Vous revoyez Mme D. 6 mois plus tard. Vous posez le diagnostic de maladie d'Alzheimer. Quelle est votre prise en charge ?

Le premier temps est celui de l'annonce diagnostique.

Ensuite, introduction d'un **traitement spécifique anticholinestérasique** d'action centrale, type donépézil (Aricept®), rivastigmine (Exelon®), ou galantamine (Reminyl®), après réalisation d'un ECG pour vérifier l'absence de troubles de la conduction.

Traitements non spécifiques :

- Stimulations cognitives par une orthophoniste, seule ou en groupe, par exemple dans le cadre d'une hospitalisation de jour
- Ergothérapie
- Traitement des troubles du comportement uniquement si besoin

Mesures associées :

- ALD 30 100%
- Soutien psychologique de la patiente et de la famille
- Mise en place des aides financières notamment allocation pour l'autonomie (APA)
- Mesure de protection des biens (sauvegarde de justice, tutelle ou curatelle)
- Adaptation de l'environnement avec aides à domicile et si besoin, organisation et préparation de l'institutionnalisation
- Réévaluation de la conduite automobile (commission du permis de conduire à la préfecture du domicile)
- Suivi médical régulier (3 mois) avec surveillance du poids.

■ Item de l'ECN

- 68 - Troubles psychiques du sujet âgé.
- 106 - Confusion, démences (voir item 129).
- 129 - Troubles cognitifs du sujet âgé (voir item 106).

Commentaires et rappels

Question 1 et 2

Il faut toujours penser à une dépression chez un sujet âgé se présentant avec un tableau de syndrome démentiel. Le diagnostic différentiel se fait à l'aide d'un traitement d'épreuve par antidépresseurs pendant au moins 2 mois.

Question 3

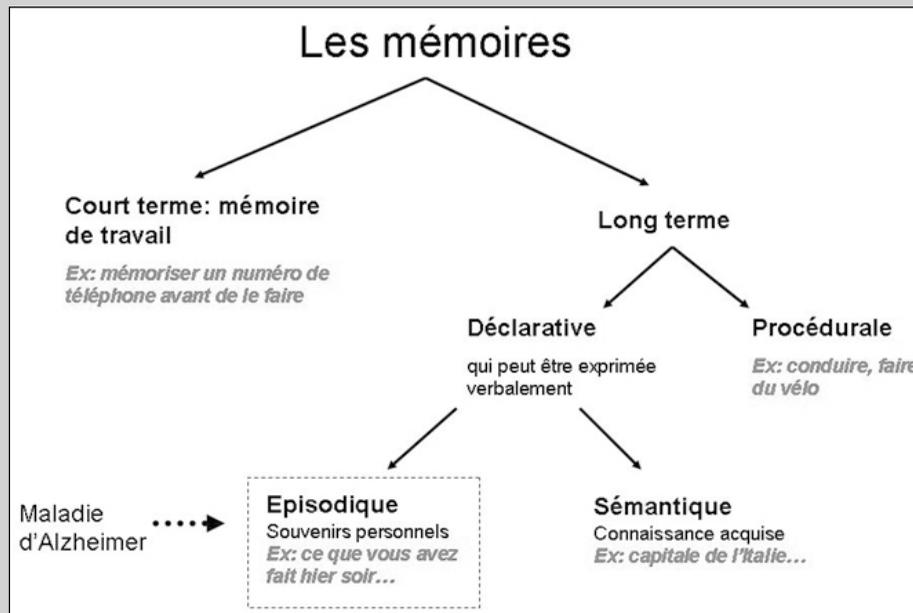
La démence à corps de Lewy diffus est caractérisée par une association de troubles cognitifs fluctuants au cours du nyctémère, d'un syndrome parkinsonien et d'hallucinations visuelles. Le diagnostic est souvent méconnu ou tardif, ce qui est dommage car une nette amélioration symptomatique peut être obtenue grâce à l'utilisation d'anticholinestérasiques d'action centrale (même traitement que la maladie d'Alzheimer).

Question 4

Pour la fiche sur les causes de démences dites « curables » et le bilan diagnostique : voir dossier numéro 17.

Question 5

On individualise différentes mémoires. La mémoire épisodique, qui est atteinte spécifiquement dans la maladie d'Alzheimer, fait référence à la mémoire autobiographique, celle des souvenirs personnels (par exemple, celle qui vous permet de vous souvenir de ce que vous avez fait la veille, le week-end dernier, ou lors de vos précédentes vacances).



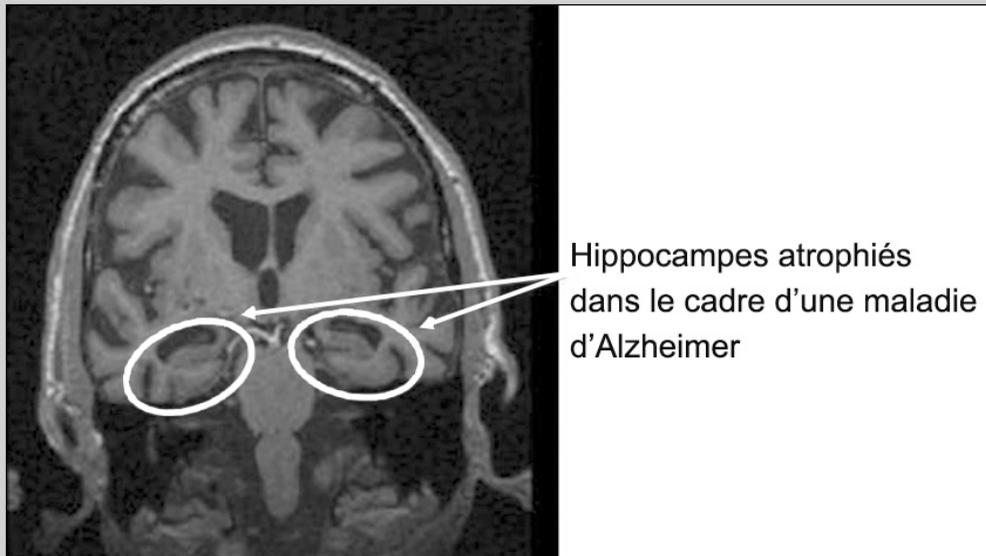
Maladie d'Alzheimer

Critères diagnostics (selon le DSM IV)

1. Atteinte de la mémoire et d'une autre fonction (parmi : langage, praxies, gnosies, fonctions exécutives).
2. Présence d'un retentissement significatif sur la vie quotidienne.
3. Début progressif, évolution chronique.
4. Non lié à une autre cause de démence, curable ou non, ou à un trouble psychiatrique.

Physiopathologie

Il s'agit d'une pathologie dégénérative qui touche initialement l'hippocampe, structure située dans la partie interne du lobe temporal et impliqué dans la mémoire épisodique.



Sur le plan anatomopathologique, on trouve 2 types de lésions : une *dégénérescence neurofibrillaire* (inclusions cytoplasmique comportant la protéine Tau) et des *plaques séniles* (dépôts extracellulaires de protéine amyloïde).

Bilan

Un bilan étiologique est toujours recommandé afin de vérifier l'absence de cause de démence curable (Cf. conférence de consensus sur le diagnostic de la maladie d'Alzheimer HAS 2006 et Cf. commentaires dossier 17).

Prise en charge

Le traitement étiologique repose surtout sur les anticholinestérasiques d'action centrale. Ne pas oublier de toujours faire un ECG avant de débiter le traitement en raison du risque de bradycardie et troubles du rythme induits par le traitement.

Les traitements non spécifiques (kinésithérapie et orthophonie), ainsi que la prise en charge sociale et psychologique ont une place particulièrement importante dans le cadre d'une pathologie neurologique dégénérative.