

Les démences

Unité INSERM de Lille, www.lille.inserm.fr/u422

Alors que les consultations de la mémoire ont du mal à répondre actuellement à la forte demande de consultations pour troubles de mémoire, un accroissement net du nombre de cas de démence est attendu en France avec une augmentation de 24% entre 2000 et 2010 d'après l'étude Paquid.

La démence doit concerner plusieurs spécialistes dont font partie les psychiatres qui ont permis l'hospitalité de ces patients pendant plusieurs siècles et qui sont devenus aujourd'hui des acteurs de soins par prescriptions pharmacologiques mais aussi par des prises en charge psychologiques auprès des patients comme encore plus de leurs proches.

Historique

Le terme de démence apparaît au début du XIX^e siècle dans le domaine médical, mais le mot existerait depuis le XIV^e siècle et serait d'origine latine avec la signification de perte de l'esprit. Il est dans les écrits de Pinel avec là comme signification l'existence d'une abolition de la pensée. Les démences faisaient partie à cette époque de l'aliénation mentale, comme les schizophrénies et les oscillations de l'humeur.

Esquirolle fit rapidement faire à la nosographie un pas en avant en séparant la démence des psychoses fonctionnelles et des oligophrénies. Il en donna la première description rigoureuse, "La démence est une affection cérébrale caractérisée par l'affaiblissement de la sensibilité, de l'intelligence, de la volonté.." Une des caractéristiques principales aujourd'hui des démences, les troubles de mémoire, apparut seulement plus tard dans la sémiologie. Etaient aussi précisés la présence de troubles de l'affectivité, du caractère, du sommeil, ainsi que l'âge tardif d'apparition. C'est Georget quelques années plus tard qui insista sur la notion d'irréversibilité de la démence, en la distinguant de la confusion et des mélancolies. L'hypothèse étiologique d'alors fut l'usure de l'organe par effet de l'âge ou de la maladie mentale. A cette époque il y avait 2 causes principales, la démence sénile et la paralysie générale. L'origine de la démence sénile va rapidement être mise sur le compte des lésions vasculaires, on parle de démence arthritique.

Ce n'est qu'au début du 20^e siècle que Klippel & Lhermitte rapportent l'existence de cas de démence sénile sans athérome. Apparaissent à cette époque diverses entités de dégénérescence, la presbyophrénie de Wernicke, la maladie d'Alzheimer, la maladie de Pick et la maladie de Creutzfeldt-Jakob. L'irréversibilité des démences est rediscutée avec la mise en évidence d'un traitement de la démence syphilitique, mais le terme de démence curable ne sera accepté que dans les années 60.

Alois Alzheimer fut à l'origine de la prise en compte de l'âge puisqu'il décrivit des lésions déjà connues chez des sujets âgés chez une femme de 51 ans. Kraepelin, le maître d'Alois Alzheimer, distingua ces formes jeunes des maladies de la sénilité et lui donna le nom de son élève. Si Arnold Pick donna son nom à la maladie, il décrivit d'abord des [atrophies](#) circonscrites qui n'étaient en fait pas toutes des maladies de Pick. La maladie de Pick dans sa définition histologique fut en fait décrite par Alois Alzheimer. Les critères cliniques de distinction entre maladie d'Alzheimer et maladie de Pick ont longtemps été flous jusqu'aux travaux de Delay, Brion et Escourolle durant les années 50-60.

La conception actuelle de la démence ne date que de ces 20 dernières années avec la parution de la troisième édition du manuel de diagnostic et de statistiques des maladies mentales (DSM) par l'Association Psychiatrique Américaine. La grande différence est que le trouble de la mémoire est un symptôme cardinal alors que la diminution des capacités intellectuelles n'est plus obligatoire et passe au second plan. Par ailleurs dans la définition est prise en compte le retentissement sur la vie sociale. Dans cette 3^e version, la maladie d'Alzheimer n'est pas différenciée des autres démences dégénératives primaires.

Ce n'est qu'en 1984 qu'apparaissent les critères diagnostiques de maladie d'Alzheimer [NINCDS-ADRDA](#) . Avec la révision du DSM III en 1987 apparaît le terme de démence dégénérative primaire de type Alzheimer en distinguant 2 formes préséniles (avant 65 ans) et séniles. En matière de maladie de Pick le consensus diagnostique qui fait encore aujourd'hui référence est celui de Lund et Manchester, datant de 1994, dans lequel la maladie de Pick n'est pas individualisée des autres démences frontotemporales cliniquement non distinctives et dues à une spongieuse aspécifique sans corps de Pick.

La démence à corps de Lewy a été individualisée beaucoup plus récemment. Les premières observations datent du début des années 60 par l'équipe de de H.Okazaki. Ils décrivent 2 cas de démence progressive avec quadriplégie en flexion et hypertonie. L'examen microscopique du cortex de ces patients révéla des inclusions "circonscrites, polychromes, argyrophiles dans le corps cellulaire des neurones. Ces inclusions ressemblaient à celles habituellement présentes dans la substance noire et le locus coeruleus des maladies de Parkinson, mais elles n'avaient pas de halo clair et ces corps étaient associés à des plaques séniles.

Jusque dans les années 50, la majorité des démences étaient attribuée à l'artériosclérose cérébrale. A partir des années 70, avec la reconnaissance de la maladie d'Alzheimer, le concept de démence vasculaire fut délimité aux démences multi-infarctes soulignant que la présence d'infarctus était nécessaire pour qu'il y ait démence. En fait la démence vasculaire fait référence à un état clinique imputable à des lésions cérébrales d'origine vasculaire, de types, de nombres et de tailles parfois très différents. Un des problèmes majeurs est de pouvoir établir une relation causale de certitude entre la présence de lésions vasculaires et l'existence d'un état démentiel et, du vivant du malade, d'anomalies en imagerie morphologique et de symptômes cognitifs ou comportementaux. Des états démentiels similaires peuvent être dues à des lésions très différentes (multi-infarct versus infarctus stratégique). Il a fallu d'ailleurs longtemps pour accepter l'idée qu'un état démentiel puisse résulter de lésions cérébrales focalisées.

La démence aujourd'hui : définition et quantification

Le terme de démence est réapparue dans la nosographie internationale en 1980 avec les critères du DSMIII. Les critères ont été déterminés dans la perspective d'études épidémiologiques et de développements thérapeutiques.

Cette entité s'opposait à celle de syndrome organique qui contrairement à la démence ne nécessite pas une atteinte de plusieurs fonctions neuropsychologiques. Les critères retenus pour le diagnostic de démence étaient:

- ↳ Un déficit cognitif comportant obligatoirement un déficit mnésique associé à l'atteinte d'une autre fonction supérieure ou encore à des troubles du jugement ou de la personnalité d'une sévérité suffisante pour retentir sur les fonctions sociales et professionnelles
- ↳ Une absence d'obnubilation de la conscience d'origine organique avec une preuve apportée par les examens complémentaires et non pas psychiatrique

La version révisée du DSMIII (DSMIII-R) de 1987 ne modifia pas les critères de démence mais apparurent les critères de maladie d'Alzheimer qui se substituaient à ceux de démence dégénérative primaire.

Le DSMIV modifia les critères de démence en faisant disparaître les critères concernant les modifications de jugement et de la personnalité. Le critère de retentissement sur les activités sociales est confirmé par une phrase précisant un déclin par rapport à l'état antérieur.

Il existe une autre classification de la nosographie, la classification internationale des maladies de l'organisation mondiale de la santé (CIM). Les critères de démence ont comme originalité d'avoir gardé la prise en compte des troubles non cognitifs et de demander la persistance des troubles sur 6 mois.

Quels sont les moyens diagnostiques utilisables pour dépister un état démentiel ?

Les moyens doivent être distingués des outils mesurant la sévérité du syndrome. Ces outils sont distincts aussi de ceux permettant une orientation diagnostique sur le type de démence.

L'évaluation neuropsychologique est indispensable à la détermination d'un état démentiel.

Elle comprend d'abord une évaluation **des mémoires**. Certaines épreuves nécessiteront une évaluation par un neuropsychologue. L'apprentissage de listes de mots fait partie des épreuves les plus valables pour déterminer l'existence d'un troubles mnésique et son type. L'épreuve doit se composer en 2 temps différents. On présente d'abord la liste de mots à mémoriser en demandant au patient de la lire à haute voix puis de les désigner en réponse à leur catégorie sémantique. On s'assure de l'encodage en demandant de rappeler les mots avec des indices sémantiques. Ensuite dans un second temps on teste les performances en rappel différé en demandant au patient de rappeler la liste des mots en fournissant si nécessaire aussi les indices sémantiques. Cette étape permet de juger des capacités de stockage et aussi d'oublis. C'est sur ce modèle qu'est construit l'échelle qui fait référence, l'échelle de Grober & Buschke. D'autres mémoires sont à évaluer comme la mémoire de travail (mémoire à très court terme), étudiée par la capacité de restitution immédiate d'une série de chiffres. Cette épreuve est appelée empan de chiffres. D'autres mémoires peuvent être testées comme la mémoire sémantique et la mémoire implicite.

L'évaluation de l'**orientation temporelle** est associée à celle de l'**orientation spatiale** appréciée par les questions portant sur le nom et l'adresse de l'hôpital, l'étage du cabinet, le nom de la commune. Des questions aux proches permettront de tester la capacité d'orientation dans les lieux familiers ou non. Cet élément devra être distingué des errances comme dans les démences frontotemporales plus proches de la persévération ou de l'instabilité psychomotrice que de la désorientation spatiale.

La pensée abstraite et le jugement peuvent être explorées par exemple par la tâche de similitudes, les explications de proverbes, les critiques d'histoires absurdes, la résolution de problèmes arithmétiques.

Le langage doit être examiné dans toutes ses composantes, orale, écrite, de lecture comme de compréhension. Les bilans de langage comprennent souvent une épreuve de dénomination, un test de compréhensions, l'écriture de phrases spontanées ou non avec la recherche d'une dysorthographe, mais aussi la perte de la ponctuation. Doit être pris en compte le niveau socioculturel comme pour les autres épreuves.

Les différentes **praxies** sont à tester, l'apraxie réflexive, l'apraxie visuo-constructives (figures géométriques en spontanée ou en copie), l'apraxie idéomotrice en particulier les gestes symboliques et l'apraxie idéatoire. Les capacités **gnosiques** sont à évaluer aussi bien dans la reconnaissance des objets que des visages. L'évaluation de ces différentes fonctions neuropsychologiques peut être menée avec un entretien structuré.

Par ailleurs différents outils quantifient la sévérité cognitive de la démence:

Le [Mini Mental State \(MMS\) \(tableau 1\)](#) comprend 30 questions et est scoré sur 30 points. Le degré de sévérité de la démence est considéré comme léger avec score supérieur à 20 et modéré entre 10 et 20, alors qu'en dessous de 10, la démence est sévère.

L'échelle de Mattis est elle plus informative et plus sensible que le [MMS](#) particulièrement dans les dysfonctionnements frontaux et sous corticaux. Le score maximal est de 144 .

L'ADAS-cog est surtout l'échelle de référence dans l'évaluation de l'efficacité des thérapeutiques de la maladie d'Alzheimer.

Certaines échelles ont défini des stades de démence en prenant en compte à la fois les troubles cognitifs, certaines capacités d'autonomie et certains troubles du comportement. C'est le cas de la Global Détérioration Scale (GDS) qui définit 7 stades de gravité.

L'évaluation de l'autonomie est aussi nécessaire dans la détermination d'un état démentiel.

Elle peut se faire avec des échelles comme celle de Blessed ou de Lawton (tableau 2) qui évalue les activités instrumentales de la vie quotidienne. Elle mesure 8 items. Lorsque les patients ne sont plus au domicile, l'échelle de Nosger paraît plus adaptée.

Le terme de démence a gardé une place importante en tant que marqueur de la sévérité du déclin cognitif garantissant dans les critères de maladie d'Alzheimer une spécificité diagnostique.

Toutefois ce stade n'est pas nécessaire pour suspecter la présence d'une maladie neurodégénérative grâce au développement d'outils neuropsychologiques plus sensibles et de méthodes d'évaluation comportementale pour faciliter le diagnostic des démences non Alzheimer.

Les deux diagnostics différentiels principaux sont la confusion dont la réversibilité des troubles est un des symptômes cardinaux et la dépression évoquée comme diagnostic principal très facilement lors de troubles de l'humeur rendant aveugle le médecin et l'entourage à l'existence des troubles cognitifs.

3 symptômes non cognitifs, du syndrome à la maladie

Si les symptômes comportementaux et affectifs ne font pas partie des manifestations exigées pour parler de démence, ils sont les troubles les plus difficiles à vivre pour l'entourage conditionnant même le maintien au domicile. La sémiologie psychiatrique n'avait pas spécifiquement décrit les manifestations comportementales rencontrées dans les démences jusqu'à ces dernières années. Aujourd'hui les signes et symptômes comportementaux et psychologiques de la démence (SSCPD) comprennent les symptômes de distorsion de perception, de contenu de pensée, d'humeur ou de comportement survenant très fréquemment chez les patients déments. Ils se distinguent des manifestations du syndrome confusionnel qui cependant peut être associée à une démence. L'évaluation de cette symptomatologie nécessite un entretien avec un proche. Ils comprennent différents signes:

Délires et troubles de l'identification

Il s'agit de croyances paranoïdes souvent simples et non systématisées comme des accusations souvent temporaires de vol ou d'infidélité du conjoint. Certains délires sont sous-tendus par un trouble de perception visuelle perturbant la reconnaissance et pouvant conduire à de fausses reconnaissances. Ils peuvent être classés en 4 types: le phénomène du fantôme, dans lequel la distinction entre un trouble de l'identification et une hallucination est difficile, le trouble de la reconnaissance de sa propre image dans le miroir, le trouble de l'identification d'une autre personne, la conviction que les personnes observées sur l'écran de télévision sont dans la pièce et peuvent entendre ses propres propos. D'autre part, il peut exister des phénomènes délirants plus complexes prenant leur origine aussi dans les troubles de l'identification mais pas exclusivement perceptuelle. Ellis & Young ont distingué 3 types: le délire de Capgras (non reconnaissance d'un proche alors que la ressemblance est soulignée, identification d'un sosie), le délire de Fregoli (fausses reconnaissances de plusieurs personnes sans ressemblance comme étant la même personne), le délire d'intermétamorphose (plusieurs individus différents sont reconnus comme incarnés dans le même corps). Ces délires sont rares dans les états démentiels exceptés le délire de Capgras.

Hallucinations

Les hallucinations peuvent être définies comme des expériences sensorielles (visuelles, auditives ou tactiles) sans perceptions, ce qui les différencie des illusions qui sont la conséquence d'une erreur perceptive pouvant être favorisée par une agnosie visuelle.

Agitation

L'agitation du sujet dément a été définie comme une activité verbale, vocale ou motrice inappropriée par sa fréquence ou par sa survenue dans le contexte social. On en distingue 3 types: l'agitation verbale, physique non agressive et l'agitation agressive.

Instabilité psychomotrice

Plusieurs types peuvent être distingués : la déambulation qui définit le comportement du patient explorant les lieux, la tasikinésie qui est l'incapacité de rester assis ou allongé et le syndrome de Godot, manifestation anxieuse qui consiste à suivre l'aidant principal dans ses déplacements.

Compulsions

Certaines manifestations peuvent faire évoquer les mécanismes compulsifs comme des comptages à voix haute, des répétitions gestuelles (frottements..) ou verbales (répétition incessante de la même question ou du même refrain). La distinction avec les stéréotypies est parfois difficile.

Désinhibition

La désinhibition est souvent associée à un certain nombre de troubles du contrôle de soi comme l'impulsivité, la distractibilité, les troubles du contrôle de l'émotion.

Apathie

L'apathie est définie par Marin et al comme un trouble de la motivation qui ne peut être attribué à un trouble de conscience, à un déficit intellectuel ou à un stress émotionnel.

L'apathie a 3 composantes, une diminution de l'initiation motrice, une diminution de l'initiation cognitive et une diminution du ressenti affectif.

Hyperémotivité et réactions catastrophes

L'hyperémotivité est définie par Allman comme une forte tendance à pleurer, plus fréquemment, plus facilement, ou de façon plus intense, dans des circonstances précipitantes comme des pensées (familles, maladie..), des expressions de sympathie, l'arrivée ou le départ d'un proche, la présence d'un étranger, l'incapacité à réaliser une tâche, regarder des événements tristes à la télévision, écouter de la musique... Elle se distingue des réactions catastrophes qui sont habituellement indépendantes du contexte extérieur et du vécu affectif du patient.

Manifestations dépressives

La tristesse de l'humeur peut s'observer à différents stades de démence. Au début elle serait plus réactionnelle à la conscience de la perte cognitive, alors qu'avec l'évolution, elle serait l'expression d'un dysfonctionnement neurobiologique peu modulé par l'environnement.

Contrairement à ce qui est observé dans la dépression, la tristesse est de courte durée dans une journée, survenant par moments. Ces moments peuvent être réactionnels à la prise de conscience fugace du déclin cognitif, en particulier lors de mise en échec. Les idées suicidaires ne sont pas habituelles.

Anxiété

L'anxiété chez le patient dément n'est pas liée à l'état cognitif, ni aux paramètres démographiques. On peut en distinguer 3 catégories: l'anxiété liée à la dépression, l'anxiété liée à des manifestations psychotiques et l'anxiété liée à des situations interpersonnelles. Cohen distingue les types d'anxiété en fonction de la situation ; il individualise par exemple l'anxiété " challenge ", l'anxiété par absence de familiarité et l'anxiété d'isolement.

Troubles du sommeil et du rythme circadien

Une fragmentation du rythme de sommeil peut être observée chez les patients déments. Des états d'hyperactivité peuvent être présents seulement à des horaires précis. La période après 16 heures est la plus fréquente et est appelée phénomène du coucher de soleil (" sundowning ").

Troubles des conduites alimentaires

L'hyperphagie est fréquente avec augmentation de la ration alimentaire. Elle se distingue de l'hyperoralité par la mise à la bouche d'objets seulement alimentaires. Sa survenue est liée à l'évolution de la maladie. Une des caractéristiques de la prise d'aliments chez les patients déments serait l'absence de décélération de la vitesse à avaler les aliments au cours du repas.

Un trouble de la satiété serait fréquent chez les sujets déments. L'augmentation de la ration alimentaire peut se faire aussi dans certains cas par une prise entre les repas, qualifiable de grignotage, le plus souvent sucré.

Troubles des conduites sexuelles

Ces troubles seraient fréquents et particulièrement la réduction. Il peut exister une certaine perte de la décence, manifestation surtout de désinhibition.

Les différentes démences

La démence n'est qu'une définition syndromique et non un diagnostic. Les causes sont multiples même si certaines sont exceptionnelles ([Tableau 3](#)).

Quatre étiologies se partagent la majorité des étiologies de démences: la maladie d'Alzheimer, la démence frontotemporale, la démence à corps de Lewy, la démence vasculaire.

3.1 La maladie d'Alzheimer (MA)

Autrefois distinguées, la démence sénile constitue avec la MA du sujet jeune depuis plusieurs années une entité unique en raison de la présence de lésions neuropathologiques identiques.

Elle est la première cause de démence et sa fréquence élevée de survenue en fait actuellement un problème de société pour des raisons éthiques et économiques qu'elle soulève. La MA est chiffrée à 300000 cas en France, 400000 en 2010, 500000 en 2030. La prévalence de la maladie augmente rapidement avec l'âge, elle dépasse 10% après 85 ans. La durée moyenne de la MA est de 10 ans, mais a tendance à s'allonger par l'amélioration aujourd'hui des conditions de prise en charge et demain grâce à l'utilisation des anticholinestérasiques.

Au niveau neuropathologique l'atrophie corticale est fréquente mais elle n'est pas indispensable. L'examen histologique du tissu cérébral permet d'objectiver une perte neuronale qui touche surtout les grandes cellules pyramidales des couches III et V du cortex associatif. Parmi les deux types de lésions de la MA, la plaque sénile a été la première décrite.

Elle comporte un centre amyloïde et une couronne faite de prolongements nerveux. La seconde lésion est la dégénérescence neurofibrillaire. Le développement considérable des techniques immunohistochimiques comme le marquage d'anticorps dirigés contre le peptide amyloïde bêta et contre les protéines tau ont permis de distinguer les 2 étapes étiopathogéniques de la MA: l'amyloïdogénèse et la dégénérescence neurofibrillaire. Le déficit prédominant des neuromédiateurs est le déficit cholinergique.

Deux mécanismes peuvent être à l'origine de la plus grande fréquence de la MA dans certaines familles: D'abord des mutations rares qui sont à l'origine d'un risque génétique élevé et ensuite le génotypage de l'apolipoprotéine E qui est à l'origine d'un risque beaucoup plus faible. Les mutations portant sur le gène de la préséniline 1 (chromosome 14) sont les plus fréquentes, les mutations intéressant le gène de la préséniline 2 (chromosome 1) sont rares comme celles intéressant le gène de l'APP portée sur le chromosome 21.

Avant les antécédents familiaux de démence et l'existence d'un allèle E4, l'âge est le premier facteur de risque de la MA. D'autres sont suspectés comme le sexe féminin, le niveau d'étude primaire, l'hypo-oestrogénie, l'abstinence en vin, les traumatismes crâniens, l'HTA, les dysthyroïdies. Certaines caractéristiques ont été considérées comme pouvant être des facteurs de risques mais pourraient plutôt être des signes précoces de MA comme la perte de la capacité à jardiner, voyager ou bricoler ou les manifestations dépressives. Certains facteurs font encore actuellement l'objet de recherches comme l'aluminium.

Même si le diagnostic de MA est porté avec certitude qu'après le décès du patient avec l'analyse neuropathologique, les moyens de diagnostic actuels du vivant du patient sont devenus si sensibles et spécifiques que l'objectif pour le diagnostic précoce des autres démences est de faire aussi bien.

Les motifs de consultation sont variés et dépendent du type de spécialiste auquel les patients ou les familles s'adressent. En début de maladie, les neurologues sont consultés parfois par le patient, le plus souvent par l'entourage pour une plainte de mémoire, pour des troubles du langage, des troubles de l'exploration visuelle, pour des difficultés d'orientation spatiale. Les psychiatres sont consultés eux pour une dépression atypique ou des manifestations anxieuses.

Les gériatres exerçant presque exclusivement en milieu hospitalier voient plus souvent les patients au moment d'un syndrome confusionnel favorisé par la survenue d'une pathologie surajoutée. Les gériatres insistent actuellement sur la survenue fréquente d'une perte de poids dès le début de la MA. Une des particularités de l'examen lors de MA est la nécessité d'avoir un entretien avec un proche pour retracer l'anamnèse, préciser les déficits et les troubles du comportement et les conditions de vie en raison des troubles de mémoire mais surtout de l'anosognosie. La MA est définie par des critères depuis 1984 mis en place par le [National Institute of Neurological Disorders and Stroke et l'Alzheimer Disease and Related Disorders Association \(NINCDS-ADRDA\) \(Tableau 4\)](#).

La sévérité de la MA est évaluée sur celle de la démence, elle se fait facilement avec le [Mini Mental State \(MMS\)](#) qui comprend 30 questions aux quelles 1 point est attribuée. Jusqu'à 20, il s'agit d'une démence légère, de 20 à 10 d'un stade moyen, en dessous de 10 d'un stade sévère. Cela est en fait assez approximatif car le MMS ne prend pas en compte les symptômes non cognitifs. La charge en soins ne peut pas être considérée comme parallèle au score du MMS.

Il existe différentes formes cliniques de la MA influencée par l'âge (les formes du sujet âgé sont souvent des atteintes mnésiques prédominantes par rapport à la triade classique aphasie, apraxie, agnosie, avec une évolution plus lente), ou par la localisation des lésions (une atteinte hémisphérique gauche pouvant ressembler à une aphasie progressive par atrophie lobaire, une forme postérieure avec syndrome de Balint...).

3.2 La démence frontotemporale (DFT)

C'est la seconde cause de démence dégénérative après la MA, mais elle reste encore méconnue, d'autant qu'elle peut répondre aux critères de MA comme à ceux d'épisode dépressif ou plus rarement maniaque. La DFT est un syndrome qui correspond à plusieurs entités histologiques ayant en commun une dégénérescence lobaire frontale et temporale antérieure. L'entité la plus ancienne et la plus classique mais qui reste rare, est la maladie de Pick. Ce terme est réservé aux formes histologiques avec corps de Pick et cellules ballonnées.

Depuis quelques années, les équipes de Lund et Manchester ont mis l'accent sur la dégénérescence aspécifique des lobes frontaux, cause la plus fréquente des DFT. Enfin plus récemment les manifestations cognitives et comportementales associées aux maladies du motoneurone ont été rapprochées des autres DFT. Ces 3 entités histopathologiques ont une symptomatologie cognitive et comportementale commune regroupée sous le terme de DFT définie par les [critères de Lund et Manchester \(tableau 5\)](#). Contrairement à la maladie d'Alzheimer, aucune prépondérance féminine n'a été rapportée dans les DFT.

L'âge moyen de début varie de 51 à 58 ans avec des extrêmes de 21 à 76 ans. La fréquence d'Apo E4 ne paraît pas plus élevée dans ce cas de démence. Il existe des formes familiales liées à une mutation sur le chromosome 17 comportant un tableau de DFT associé à un syndrome extrapyramidal et à une amyotrophie. Pendant longtemps, les patients lorsqu'ils ne sont pas trop apathiques, obtiennent de bonnes performances aux épreuves psychométriques réalisées en consultation.

Avec l'évolution des réponses impulsives ou de type "je ne sais pas" sont de plus en plus fréquentes, mais très sollicités, ils répondent souvent correctement. A un stade tardif, l'évaluation est gênée par la latence des réponses et par les persévérations. Malgré une logorrhée, le langage se réduit souvent avec des manques du mot et des paraphrasies surtout sémantiques, des commentaires stéréotypés, des persévérations et une écholalie. La mémoire épisodique contrairement à la MA est préservée pendant longtemps. Le rappel libre peut être faible, mais les patients bénéficient des indices et leur reconnaissance est bonne. Le rappel différé ne montre pas d'oubli notable. Toutefois un important syndrome amnésique peut être observé bien que plus rarement. Les troubles praxiques sont rares comme les gnosiques.

L'orientation temporelle peut être perturbée mais pas l'orientation spatiale. Les scores aux échelles d'intelligence standards peuvent être dans les normes pendant plusieurs années d'évolution comme le QI. Les tests évaluant les fonctions frontales sont souvent perturbés mais parfois ne sont pas très sensibles en début de maladie. Le test des fluences verbales est plus sensible mais pas spécifique. L'évaluation comportementale est l'examen le plus sensible dans cette pathologie et des outils dimensionnels ont alors leur intérêt (tableau 6). En effet 2 patients atteints par une DFT peuvent avoir une symptomatologie opposée comme mutisme versus désinhibition orale ou apathie versus instabilité psychomotrice. La forme est en rapport avec la localisation prioritaire des lésions, s'il s'agit d'une atteinte orbito-frontale avec tendance à la désinhibition ou d'une atteinte dorso-latérale avec prédominance de l'apathie. L'importance des signes affectifs et comportementaux explique la fréquence des consultations psychiatriques de première intention. Au niveau de l'autonomie la perte est souvent plus sévère que le déclin cognitif ne laisse supposer. Il s'agit plus souvent d'une incapacité à faire plus qu'à pouvoir faire. Cette perte d'autonomie n'est pas habituellement reconnue par le patient qui prétend tout faire chez lui.

3.3 La démence à corps de Lewy (DCL)

La démence à corps de Lewy bénéficie de façon récente de critères diagnostiques ([McKeith et al, 1996](#)) (tableau 7). La difficulté de cette pathologie est d'être une maladie intermédiaire entre la MA et la maladie de Parkinson qui partage de plus un certain nombre de symptômes avec les démences vasculaires comme les hallucinations visuelles.

Sa définition est née de l'observation d'abord japonaise par Okazaki dans les années 60 de cas de patients déments dans lesquels des corps de Lewy diffus étaient observés en étude anatomopathologique. Kosaka et al (1984) rapporta de façon étendue des inclusions neuronales cytoplasmiques habituellement connues comme marqueur de la maladie de Parkinson et situées dans la substance innominée.

Cette maladie touche plus les hommes que les femmes. L'âge d'apparition est un peu plus jeune que la moyenne d'âge des malades présentant une maladie d'Alzheimer. Les formes pures de DCL s'observent plus chez les sujets plus jeunes. Au niveau neuropsychologique les troubles mnésiques ne sont souvent pas les premiers signes de survenue.

Les déficits prédominent sur les tests attentionnels et les capacités visuo-spatiales. Une des caractéristiques du déclin cognitif est d'être fluctuant, le malade pouvant perdre ou gagner plusieurs points au [MMS](#) par exemple entre 2 moments de la journée.

L'évolution est souvent rapportée comme souvent plus rapide que celle de la maladie d'Alzheimer, mais cette caractéristique est peut être en relation avec l'intolérance aux

neuroleptiques qui ont été souvent prescrits en raison de la fréquence des **hallucinations**. Si les hallucinations ne sont pas spécifiques à un type de démences, leur survenue en début de déclin cognitif, leur caractère visuel, avec une critique partielle, doivent faire évoquer une DCL. Ces hallucinations concernent souvent des animaux ou des personnes le plus souvent inconnues. Elles sont très précises pouvant être décrites avec des détails. Ces hallucinations visuelles s'accompagnent plus d'hallucinations auditives (les personnages s'adressant aux patients) lors de DCL que lors de MA ou de DV. Elles doivent être persistantes et ne pas survenir seulement durant quelques jours comme lors d'état confusionnel. Elles peuvent être à l'origine d'activités comme la préparation des repas pour les personnages imaginaires ou de constructions de moyens de protection pour éviter leur survenue. Les hallucinations auditives isolées sont beaucoup plus rares.

Les symptômes parkinsoniens sont fréquents mais inconstants. La rigidité et la bradykinésie sont beaucoup plus fréquents que le tremblement de repos. L'asymétrie des symptômes est rare. Les symptômes peuvent être de faible intensité avec une marche plus lente, une amimie, un voix hypophonique, une instabilité posturale. Ces symptômes peuvent être améliorés par de faibles doses de L-Dopa. Des myoclonies et des dystonies peuvent être observées lors de DCL. Les chutes répétées peuvent être un signe précoce, elles doivent faire rechercher une hypotension orthostatique et des manifestations dysautonomiques.

La sensibilité aux [neuroleptiques](#) fait partie des caractéristiques de la maladie avec une fréquence élevée de syndrome malin avec décès possible. En dehors des symptômes psychotiques, les manifestations anxieuses et dépressives peuvent être inaugurales de ce type de maladie dégénérative. L'Apo E4 est aussi un facteur de risque de DCL. Ces patients peuvent être adressés en première intention à un psychiatre pour survenue d'un délire tardif.

3.4 La démence vasculaire

Le concept de démence vasculaire réunit des pathologies très différentes comme les démences par infarctus multiples, par infarctus unique stratégique situé dans le thalamus ou dans la tête du noyau caudé, par état lacunaire ou par leucoencéphalopathie ou encore par des affections génétiques comme la maladie de Cadasil. La démence vasculaire est définie actuellement par les [critères de Roman et al \(tableau 8\)](#). Ce diagnostic rend indispensable la réalisation d'une IRM.

L'association à une maladie d'Alzheimer est fréquente surtout avec l'avance en âge et l'exclusion d'un processus dégénératif associé est actuellement une des plus grandes difficultés diagnostiques en consultation de la mémoire. La part de la contribution de la leucoarose au déclin cognitif lors d'infarctus ou de MA reste peu précisée. Les critères de Haschinski sont fréquemment observés mais ne sont pas spécifiques. Le bilan neuropsychologique est souvent de type fronto-sous cortical avec en tache de mémoire une amélioration des performances par l'indigage et une prédominance du syndrome dyséxecutif. L'évolution sera un argument important pour exclure une participation dégénérative, les formes vasculaires pures pouvant rester stables pendant plusieurs mois. Au niveau comportemental, l'apathie est souvent présente, mais d'autres symptômes peuvent d'observer comme un trouble du contrôle émotionnel, une désinhibition, des hallucinations visuelles ou auditives, une irritabilité.

Bilan étiologique

Si le diagnostic du type de démence relève encore du domaine du spécialiste il est aujourd'hui possible à condition de s'en donner les moyens. Un avis pluridisciplinaire est souvent nécessaire. L'étiologie est une étape indispensable aujourd'hui où la première cause de démence, la MA, est devenue une maladie traitable par les anticholinestérasiques mais inactifs et même peut être néfastes dans d'autres démences comme la démence frontotemporale.

4.1 L'évaluation neuropsychologique standardisée

Si la quantification des troubles peut être utile pour un suivi thérapeutique, c'est surtout le profil des déficits qui est utile dans un bilan diagnostique. Elle paraît surtout souhaitable à un stade léger ou modéré de démence et indispensable dans les formes atypiques. Pour évaluer l'efficacité globale, l'échelle de Mattis apparaît comme une des plus adaptées lors de démence.

Son score total est sur 144 points, en dessous de 135 points le patient est suspect de présenter un déclin cognitif. Cette échelle évalue l'attention, l'initiation, les capacités visuo-constructives, la conceptualisation, l'orientation temporo-spatiale, les capacités mnésiques de rappel libre et de reconnaissance. Pour évaluer le profil mnésique, l'épreuve de Grober et Buscke est une des plus intéressantes. Elle permet de définir les capacités d'encodage, d'apprentissage, de rappel libre, d'amélioration par l'indigage, par la tâche de reconnaissance, et d'oubli. Sa passation aide à la distinction particulièrement entre un profil cortical et un profil fronto-sous cortical. Ces épreuves peuvent être complétées par un test de dénomination, une épreuve de fluence verbale et de tests dits frontaux (bien que non spécifiques aux lobes frontaux) comme l'épreuve de Stroop et le Trail Making Test.

4.2 L'évaluation comportementale

Elle est nécessaire à tous les stades de démence. Elle est devenue très importante avec la caractérisation des démences non Alzheimer car les manifestations psychiatriques peuvent précéder les troubles cognitifs. Avec la détermination d'une sémiologie comportementale se sont créés des outils d'évaluation sous forme d'hétéroquestionnaires destinés aux proches comme le Questionnaire de Dyscontrôle comportemental (QDC), des entretiens semi-structurés comme la Neuropsychiatric Inventory (NPI) permettant surtout la quantification des symptômes, des outils aidant au diagnostic de démence frontotemporale comme [l'échelle de dyscomportement frontal \(EDF\)](#).

4.3 L'électrophysiologie

La contribution diagnostique de l'EEG est faible, sa normalité dans les démences frontotemporales est un des critères.

4.4 L'imagerie morphologique et fonctionnelle

L'imagerie morphologique

- **L'IRM** est l'examen de choix, elle est indispensable si l'on suspecte une participation vasculaire pour ne pas passer à côté d'un infarctus sous cortical, de sous estimer un état lacunaire et des anomalies de substance blanche. Toutefois l'IRM est un examen non disponible partout, pas simple à réaliser lors de démence sévère car nécessitant une forte sédation. Cet examen est même contre-indiqué dans certains cas. Comme pour la plupart des examens, la présence de l'entourage est souhaitable pour le patient, mais les proches doivent être eux moralement accompagnés dans ces examens impressionnants et dont la raison de leur réalisation n'est pas toujours comprise.
- **Le scanner cérébral** est un examen dont l'utilité n'est pas limitée à rechercher une cause curable de démence comme un hématome sous dural ou une tumeur, mais apporte des arguments pour le type de démence dégénérative. En effet, avec des coupes orientées de 20° vers l'arrière par rapport au plan orbito-méatal, le scanner cérébral apprécie l'atrophie hippocampique, en faveur d'une maladie d'Alzheimer. Il permet aussi de montrer une atrophie temporal lobaire en faveur d'une dégénérescence frontotemporale et même de maladie de Pick s'il y a une asymétrie. Il n'y a pas d'indication à demander en première intention un scanner avec injection.
- **L'imagerie fonctionnelle**: La tomographie d'émission monophotonique n'est pas un examen de routine. Cet examen est particulièrement utile lors de suspicion de démence frontotemporale, remettant en cause le diagnostic lorsqu'il existe un hypodébit postérieur.

4.5 Les examens biologiques

Les examens biologiques ont pour objectifs de rechercher, une contribution métabolique, endocrinologique aux troubles cognitifs, la présence de facteurs de risques vasculaires, une cause de confusion. La sérologie syphilitique est très rarement positive et n'est plus systématiquement faite dans les consultations de la mémoire. La sérologie du VIH est également réalisée en fonction du tableau clinique et des facteurs de risques. Les carences vitaminiques sont fréquentes mais leur correction est très rarement à l'origine d'une amélioration cognitive. Le dosage de l'Apo E n'a pas d'intérêt diagnostique.

4.6 Si les antidépresseurs

Restent souvent utilisés de façon symptomatique dans les états démentiels, ils n'ont plus leur place dans un bilan diagnostique comme test thérapeutique sachant qu'une amélioration thymique n'élimine nullement une organicité même lorsqu'il existe une petite amélioration cognitive.

4.7 La biopsie cérébrale

paraît actuellement un examen contraire à l'éthique médicale, car la biopsie peut facilement passer à côté des lésions et que les résultats ne sont pas à l'origine de modifications thérapeutiques.

5 Vécu par l'entourage

5.1 Faire face aux déficits

Les troubles de la mémoire sont à l'origine de questions répétées nécessitant des réponses aussi répétées, d'égarement d'objets nécessitant patience et assistance, de rendez-vous manqués ayant besoin d'être pardonnés.

Les troubles du langage à type de manque de mots, de paraphasies vont réduire les échanges, favoriser l'impatience de l'entourage, être à l'origine d'incompréhensions

Les troubles de reconnaissance des visages sont un trouble particulièrement douloureux pour les proches qui va créer une distance, parfois un éloignement réactionnel mais assez souvent transitoire.

Les troubles praxiques sont à l'origine d'une dépendance pour les actes de la vie quotidienne obligeant à l'assistance pour éviter le port de vêtements à l'envers, de l'utilisation inadéquate des couverts, d'accidents d'objets auxquels on s'était attaché

L'existence de troubles du jugement et du raisonnement peuvent entraver la gestion d'un budget, une prise de position après réflexion, un changement de conception et d'avis par rapport à ses croyances et habitudes antérieures, l'apparition de lubies

L'apparition d'une bradypsychie et d'une bradykinésie va devoir s'accompagner de patience, de temps disponible si on ne veut pas faire "à la place" du patient.

5.2 Faire face aux troubles des conduites

L'apparition d'une anorexie va pouvoir être à l'origine de l'investissement de plusieurs heures pour le repas par les proches à la fois pour les confectionner et essayer de les administrer. Le refus de l'aliment est souvent à l'origine d'une peur de la proximité de la mort comme cela est vécu par les mères de jeunes enfants. A l'inverse, la boulimie, glotonnerie, peuvent conduire souvent à juste titre à la peur de la fausse route, mais aussi à la répulsion que génèrent des conduites antisociales qu'on évitera de livrer à des regards étrangers.

L'incontinence urinaire va d'abord être l'objet d'une attention constante pour la prévenir, éviter les "accidents" parfois au prix d'une vigilance du conjoint qui risque d'y perdre son sommeil. Les fuites et encore d'avantage les conduites d'urination vont abîmer les vêtements comme le lieu de vie. A la phase d'installation, les changes de protection vont être consommatrices de temps s'accompagnant de soins d'hygiène pouvant être intimement difficilement tolérables pour un conjoint ou un enfant

Les rapports intimes vont souvent se modifier vers une réduction des désirs sexuels, mais parfois à l'inverse dans certaines démences frontotemporales, une augmentation du besoin ou rarement des conduites masturbatoires sont observées.

5.3 Faire face aux symptômes comportementaux et affectifs

L'apathie rend nécessaire une stimulation permanente pour tout acte, y compris se lever ou débiter à table la prise du repas. Le proche devra apprendre à mesurer le seuil de stimulation

nécessaire qui ne conduit pas pour autant à l'agitation. La nouveauté des conditions environnementales va aider la stimulation, c'est pourquoi c'est au domicile dans le quotidien que les performances seront les moins bonnes. Le proche aura alors l'impression que le malade ne fait aucun effort en sa présence, ce qui peut générer des reproches compréhensibles mais inadaptés.

L'hyperémotivité est perçue comme de la tristesse alors qu'il s'agit d'un trouble du contrôle de l'émotion. L'entourage n'est souvent pas conscient que quelques minutes après les larmes du départ, le sourire sera à nouveau sur le visage se distinguant de la tristesse monotone et persistante du patient dépressif

L'anxiété peut être à l'origine d'impossibilité de se séparer des proches les suivant dans toutes les pièces du domicile au point de rendre l'intimité difficile. Des objets de préoccupation parfois futiles ou inadaptés comme l'heure des repas ou le coût de l'eau pour les lessives avec une machine par exemple peuvent être à l'origine de manifestations anxieuses avec rumination.

L'exaltation de l'humeur est souvent mieux vécue car moins douloureuse à observer. Toutefois parfois le contexte social peut rendre gênant des rires mal contrôlés dans des situations inadaptées.

Les propos délirants peuvent envahir le discours, les idées délirantes portant souvent sur les proches. Bien que non crédibles les accusations sont douloureuses.

Les troubles de perception sont à l'origine de propos peu compréhensibles, de fausses reconnaissances dans la glace par exemple, d'angoisse par rapport à certains objets obligeant parfois à les supprimer du cadre de vie.

Les hallucinations très angoissantes pour l'entourage le sont parfois plus encore que pour le patient

L'irritabilité est fréquente lors de démence en particulier lors de mise en échec. Les proches doivent apprendre à éviter ces situations et contrôler leurs propos n'insistant pas sur les tâches non réalisables.

L'instabilité psychomotrice favorise les déambulations extérieures dites fugues rendant parfois le maintien à domicile difficile. Elle peut aussi rendre difficile la prise des repas.

5.4 Faire face à la notion de maladie

Le déclin cognitif est à l'origine d'une perte de l'image sociale de la personne qui sera d'autant plus vécue difficilement qu'elle aura été précédemment beaucoup investie et que le patient sera jeune. Ce déclin pourra conduire à un isolement par peur d'exposer le proche au regard d'autrui mal toléré par l'entourage. Pour se réassurer sur l'étiologie le vieillissement est mis en avant permettant de penser que cela arrivera aussi aux autres. Une interrogation sur l'évolution se fait très souvent avec la peur parfois verbalisée de la "démence" ou d'une "perte de la tête" ou "de la folie". Ces termes seront d'autant plus présents à l'esprit que les troubles cognitifs seront accompagnés de troubles comportementaux

Lorsque la notion de maladie sera reconnue par l'entourage, ils s'interrogeront sur la cause, les facteurs déclenchants en particulier les événements de vie, les "chocs". D'autres y verront une mauvaise irrigation du cerveau ou un vieillissement prématuré. Peu s'interrogent sur le lien avec les aliments comme les campagnes d'informations sur la maladie de Creutzfeld-Jacob auraient pu le laisser craindre.

Exprimée ou non, l'interrogation sur l'hérédité est constante du moment qu'il y a une descendance. Cela est d'autant plus présent qu'il existe plusieurs cas dans une famille mais cette peur existe même lorsque la symptomatologie semble sporadique.

Conclusion

Le développement actuel des connaissances dans le domaine doit permettre de mieux délimiter en psychogériatrie les manifestations en relation avec une pathologie neurologique des manifestations fonctionnelles. Les conséquences de cette distinction sont capitales car l'application de modèles psychodynamiques à un processus lésionnel évolutif peut faire l'objet de conclusions totalement erronées. De ce fait l'introduction de la neuropsychologie, de l'évaluation comportementale complétant l'entretien psychiatrique classique et l'utilisation de l'imagerie sont actuellement indispensables en psychogériatrie de routine. Si les connaissances neurologiques peuvent grandement aider l'adéquation et la qualité de la prise en charge psychogériatrique, la psychiatrie ne doit pas s'effacer dans le domaine des démences. Les autoquestionnaires ne remplaceront jamais la valeur des entretiens psychiatriques pour apprécier l'existence d'une pathologie fonctionnelle. Si le débat diagnostique entre dépression et démence n'a plus lieu d'être avec l'évolution des connaissances, il est fréquent qu'une plainte cognitive soit liée à un trouble anxieux par exemple. Le psychiatre est le spécialiste ayant la meilleure connaissance en matière de maniement de psychotropes rendant son avis très utile pour éviter la survenue de confusions, de dépendances et d'abus pharmacologiques. A côté de la prise en charge de la démence, le vécu par le patient et encore plus par l'entourage de l'état démentiel nécessite une aide importante pour éviter les états d'agressivité respectifs, les souffrances par incompréhension, les institutions rapides et non préparées... Cette aide demande des compétences psychologiques psychopathologiques comme organiques que le psychiatre peut et doit cumuler.