A light blue, L-shaped bracket is positioned to the left of the title text.

Guide parcours de soins des patients présentant un trouble neurocognitif associé à la maladie d'Alzheimer ou à une maladie apparentée

Ce document est téléchargeable sur :

www.has-sante.fr

Sommaire

Préambule.....	9
En pratique	12
1.Repérer les premiers signes d'un trouble neurocognitif en médecine générale.....	13
2.Etablir le diagnostic étiologique et définir les objectifs thérapeutiques de la prise en charge en consultation mémoire.....	17
3.Préserver un niveau d'autonomie et de bien-être.....	21
4.Préserver l'entourage et soutenir la fonction d'aidant	22
5.Adapter le suivi médical les patients vivant avec un trouble neurocognitif	24
6.Prendre en charge les troubles chroniques du comportement.....	26
7.Soigner aux stades sévère et très sévère de la maladie.....	29

Abréviations

AMM : autorisation de mise sur le marché

CLIC : centres locaux d'information et de coordination

CTA : coordination territoriale d'appui

ECG : électrocardiogramme

EHPAD : établissements d'hébergement personnes âgées dépendantes

ESA : équipes spécialisée Alzheimer

IRM : imagerie par résonance magnétique

MA² : Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées

MAIA : Méthode d'action pour l'intégration des services d'aide et de soins dans le champ de l'autonomie

MCL : maladie à corps de Lewy

MDPH : maison départementale des personnes handicapées

MT : médecin traitant

PASA : pôle d'activité et de soin adaptés

PMND : Plan maladies neurodégénératives

PTA : plateformes territoriales d'appui

RBP : recommandation de bonne pratique

SAAD : service d'aide à domicile

SAMSAH : Service d'accompagnement médico-social pour adultes handicapés

SPC : symptômes psychologiques et comportementaux

SSIAD : service de soins infirmiers à domicile

SSR : soins de suite et de réadaptation

SPASAD : services polyvalents d'aide et de soins à domicile

SPC : symptômes psychocomportementaux

TNC : trouble neurocognitif

TNM : traitements non médicamenteux

TPC : thérapies psychocomportementales

UCC : unités cognitivocomportementales

UHR : unité d'hébergement renforcé

Introduction

Ce guide décrit les parcours de soins des patients présentant un trouble neurocognitif (TNC) associé à la maladie d'Alzheimer ou à une maladie apparentée (MA²). Il complète différents travaux de la HAS sur ce thème. Ce travail contribue aux mesures et aux actions prioritaires du plan national des maladies neurodégénératives (PMND).

Un guide parcours est un outil d'analyse et d'amélioration des pratiques individuelles et collectives. Cet outil est destiné aux professionnels de santé intervenant au quotidien auprès des malades. Il peut contribuer ainsi à l'élaboration et la diffusion de protocoles pluriprofessionnels.

Données épidémiologiques

Même si la prévalence exacte de la maladie d'Alzheimer reste discutée en France, tout le monde s'accorde sur une augmentation significative du nombre de cas dans les prochaines années en raison du vieillissement de la population. Avec un million de cas attendus dans les 5 ans, les personnes vivant avec une maladie d'Alzheimer ou une maladie apparentée pourraient être deux fois plus nombreuses que celles vivant avec une insuffisance respiratoire par exemple.

Les maladies responsables de troubles neurocognitifs touchent essentiellement les personnes âgées (75-85 ans). Néanmoins on dénombre 35 000 personnes atteintes de MA² âgées de moins de 65 ans.

Contexte

Sachant que la majorité des personnes souffrant de trouble neurocognitif (6/10) vivent pendant plusieurs années à domicile, les questions relatives aux pratiques de soins de proximité et d'accompagnement des aidants sont centrales pour améliorer la qualité et la sécurité de la prise en charge.

Les recommandations de bonnes pratiques de décembre 2011 décrivent la démarche diagnostique et la prise en charge jusqu'aux stades sévères des troubles cognitifs. Pourtant, aujourd'hui, l'accès au diagnostic reste encore insuffisant. Les cas sont sous diagnostiqués ou diagnostiqués à un stade évolué de la maladie. La banque nationale Alzheimer note un recul entre 2011 et 2014, de 2 points du score du MMSE® au moment du diagnostic; La question du diagnostic étiologique ne se poserait souvent qu'au moment où une entrée en institution est envisagée. Ce retard prive le patient et l'entourage des interventions susceptibles d'atténuer les troubles du comportement ou de maintenir un niveau d'autonomie compatible avec une vie au domicile.

Objectif

L'objectif principal de ce travail est de mettre l'accent sur les actions à visée diagnostique dès les premiers signes de la maladie et sur les soins et aides compensant le handicap notamment

grâce aux thérapies psychocomportementales et « réadaptatives » (traitements non médicamenteux)^{1,2}.

Les professionnels de santé libéraux et les intervenants au domicile ont un rôle sentinelle dans le repérage des premiers signes de la maladie ou des signes d'aggravation de celle-ci. Le médecin traitant (MT) joue un rôle essentiel dans l'accès à un diagnostic de qualité, dès la phase initiale de la maladie c'est-à-dire avant une perte d'autonomie manifeste. Il doit favoriser un diagnostic étiologique de qualité porté par le spécialiste des troubles neurocognitifs, afin de proposer une prise en charge personnalisée, réactive et partagée.

*Les références bibliographiques sont listées dans « le rapport bibliographique du Guide du parcours de soins des patients présentant un trouble neurocognitif associé à la maladie d'Alzheimer ou à une maladie apparentée ».

Méthode

Ce guide parcours a été élaboré sur :

les recommandations publiées (analyse de la littérature) ;

les conclusions de la réunion parties prenantes du 14 septembre 2017 ;

les avis du groupe de travail, groupe d'experts du secteur sanitaire, médico-social et social ainsi que des représentants d'associations de patients, dont la candidature a été validée par le bureau de déontologie et réunis le 27 septembre, le 9 novembre, 7 décembre 2017 et le 15 février 2018

Il bénéficie des remarques et commentaires d'un groupe de lecture et sera complété par un rapport d'analyse bibliographique.

Au total

Le guide s'attache à décrire les pratiques individuelles, collectives et la nécessaire interdisciplinarité dès les premiers signes de la maladie aux stades les plus évolués. Ce guide comprend 7 chapitres qui correspondent aux étapes critiques et aux objectifs clés du parcours :

1. Repérer les premiers signes d'un trouble neurocognitif en médecine générale
2. Etablir le diagnostic étiologique et définir les objectifs thérapeutiques de la prise en charge en consultation mémoire
3. Préserver un niveau d'autonomie et de bien-être
4. Préserver l'entourage et soutenir la fonction d'aidant
5. Adapter le suivi médical des patients vivant avec un trouble neurocognitif
6. Prendre en charge les troubles chroniques du comportement
7. Soigner aux stades sévère et très sévère de la maladie.

¹ Krolak-Salmon P, Letrilliart L, Ceccaldi M, Andrieu S, Guerin O, Dubois B, et al. Vers une stratégie nationale de diagnostic des troubles cognitifs. Approche commune du Collège de médecine générale et des spécialistes des troubles neurocognitifs. Presse Med (Paris, France : 1983) 2018;47(1):75-83.

² Clanet M. Quel parcours pour les personnes atteintes de la maladie d'Alzheimer? Paris: Ministère des affaires sociales et de la santé; 2017.

http://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/rapport_pr_michel_clanetdf.pdf



Préambule

Trouble cognitif et trouble neurocognitif³

Un trouble ou déclin cognitif correspond à une altération d'une ou plusieurs fonctions cognitives, quel que soit le mécanisme en cause, son origine ou sa réversibilité. Un trouble cognitif peut avoir une origine neurologique, psychiatrique, médicamenteuse

Un trouble **neurocognitif** (TNC) renvoie à la définition fournie par la traduction française du manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux de l'association américaine de psychiatrie (DSM5-2013) publiée en français en 2016 . Il s'agit d'un syndrome défini comme un déclin d'une ou plusieurs fonctions cognitives, ce déclin est significatif, évolutif, non expliqué par un état confusionnel ou par une maladie mentale.

Plusieurs maladies peuvent être à l'origine d'un TNC : des maladies neurodégénératives (maladie d'Alzheimer, maladie à corps de Lewy, dégénérescences frontotemporales), une encéphalopathie vasculaire, des lésions cérébrales traumatiques, une infection par le virus de l'immunodéficience humaine, une maladie à prions, une maladie de Parkinson ou de Huntington

Le terme de démence est remplacé aujourd'hui par trouble neurocognitif majeur. Dans un trouble neurocognitif majeur, les déficits cognitifs interfèrent avec l'autonomie dans les actes du quotidien qui signifie qu'une aide est nécessaire pour accomplir les activités instrumentales de la vie quotidienne comme payer ses factures ou gérer ses médicaments.

La démarche diagnostique en médecine générale vise à identifier et caractériser les symptômes puis les syndromes afin d'orienter le patient vers la consultations spécialisée, qui établira le diagnostic étiologique.

Prévention de la maladie d'Alzheimer et maladies apparentées⁴

En décembre 2017, le Haut Conseil de la Santé Publique (HCSP) publie des recommandations pour la mise en oeuvre d'une stratégie de prévention de la maladie d'Alzheimer et des maladies apparentées.

³ American Psychiatric Association, Boyer P, Crocq M, Guelfi J, Pull-Erpelding M. Mini DSM-5. Critères diagnostique. Paris : Elsevier Masson; 2016

⁴ <https://www.hcsp.fr/explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=645>

Le HCSP rappelle qu'au-delà des facteurs de risque connus et non modifiables de la maladie comme l'âge, le genre et certains facteurs modifiables tels que l'hypertension artérielle, le diabète, l'obésité, l'athérosclérose, l'hypercholestérolémie déclarés entre 45 et 55 ans semblent majorer le risque de démence. Ces facteurs de risque neurocardiovasculaires doivent être recherchés et traités. A l'opposé, un niveau d'éducation élevé, une alimentation de type méditerranéen, la pratique régulière d'une activité physique ou des activités sociales semblent être des facteurs protecteurs.

Rappel des droits et libertés

Comme tout citoyen, la personne vivant avec un trouble neurocognitif bénéficie d'un ensemble de droits et libertés fondamentaux et notamment :

le droit à la dignité et à l'intimité ;

le droit à une vie personnelle, privée et familiale ;

la liberté d'aller et venir ;

le droit d'accès aux soins ;

le droit à un diagnostic ;

le droit à une information claire compréhensible et adaptée ;

le droit de consentir aux soins ou de les refuser, le droit de ne pas faire l'objet de soins inappropriés ;

le droit au respect du secret professionnel.

La mise en œuvre effective de ces droits suppose qu'il soit tenu compte des vulnérabilités particulières de ces patients, notamment lorsqu'ils font l'objet de soins.

Une attention particulière doit être portée au droit de participer aux décisions concernant sa santé ainsi qu'au respect du secret professionnel.

La personne vivant avec un trouble neurocognitif bénéficie du droit, comme tout patient, à l'information et au consentement pour les décisions relatives à sa santé. Si elle est apte à exprimer sa volonté, son consentement doit être systématiquement recueilli. L'information qui lui est délivrée doit être claire, loyale, intelligible et adaptée à son degré de compréhension.

Le patient doit être le premier destinataire des informations le concernant, s'il est en capacité (cognitive ou thymique) de les recevoir. Dès lors qu'il est en mesure de faire des choix libres et éclairés, ces informations ne peuvent être transmises à des tiers (proches, famille et aidant) sans son accord préalable (article L. 1110-4 du code de la santé publique).

Les professionnels participant à sa prise en charge devront également être vigilants au respect des règles concernant l'échange et le partage d'informations entre professionnels définies par les articles L. 1110-4, R. 1110-1 et suivants du code de la santé publique.



En pratique

1. Repérer les premiers signes d'un trouble neurocognitif en médecine générale

La mémoire est un des principaux domaines de la cognition. Les troubles de la mémoire sont les troubles cognitifs les plus connus en raison de la fréquence de la maladie d'Alzheimer. Néanmoins, toutes les plaintes ne concernent pas la mémoire et tous les troubles de la mémoire ne sont pas dus à une maladie d'Alzheimer.

L'évaluation en médecine générale permet de distinguer les plaintes mnésiques banales des plaintes mnésiques inquiétantes. Les plaintes mnésiques a priori banales doivent néanmoins faire l'objet d'un suivi médical.

Une plainte mnésique est inquiétante et nécessite un avis spécialisé si elle est :

Isolée, mais persistante

Associée à d'autres manifestations telles que

- Oublis complets d'évènements autobiographiques pertinents sans efficacité des indices;
- des signes anxieux surtout s'ils sont d'apparition récente,
- des difficultés d'orientation spatiale, à dater les évènements, à trouver ses mots ou des noms connus, des oublis grossiers,
- des difficultés à utiliser des objets,
- une modification du caractère ou du comportement (irritabilité ou perte d'initiative) ;
- des troubles du sommeil, troubles alimentaires,
- des difficultés à s'organiser, à planifier,
- des conduites à risque (erreur sur les médicaments, conduite automobile....).

Les troubles de la mémoire ne sont pas toujours au premier plan en cas de maladie d'Alzheimer ou de maladies apparentées. Il faut être attentif aux symptômes évocateurs **d'autres troubles cognitifs : attention, langage, orientation, praxies/ gnosies, fonctions exécutives, ou cognition sociale**^{5,6,7}.

L'hypothèse peut être étayée par le témoignage de l'entourage qui rapporte un changement de « statut cognitif », de personnalité, de caractère ou signale des conduites à risque :

Conduite automobile,

Risques domestiques (gaz, plaque de cuisson, arme à feu, escalier, etc.),

5 Fiche 1 : Troubles cognitifs et troubles neurocognitifs

6 Fiche 2 : Maladies apparentées mais différentes

7 Fiche 3 : Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées avant 65 ans

Difficultés quant au suivi médical ou à la gestion des médicaments,
Incidents marquant la vie domestique professionnelle ou sociale,
Troubles du comportement,
Incidents financiers.

L'objectivation d'un déclin cognitif significatif est avant tout un **diagnostic d'interrogatoire en médecine générale**. Le déclin est significatif dès lors que les difficultés rapportées marquent **une rupture avec le fonctionnement et le comportement antérieurs du patient**. Le témoignage de l'entourage (tiers fiable), tout comme le ressenti du patient face à des difficultés nouvelles sont des indices importants⁸.

Les tests de repérage des troubles cognitifs⁹ sont nombreux. Ils permettent, à condition de respecter les modalités de passation, d'objectiver des difficultés dans un ou plusieurs domaines cognitifs : mémoire, orientation spatio-temporelle, langage, praxies/gnosies, fonctions exécutives, cognition sociale. Nombre d'entre eux sont sensibles aux niveaux socioéducatif et culturel de la personne. Dans certaines régions, des infirmières dans le cadre de protocoles de délégation de tâches peuvent aider à la passation des tests **de repérage tels que le MMSE®**.

Ces tests ne sont pas suffisants pour poser un diagnostic de TNC et en déterminer l'origine. Il est rappelé que le score MMSE®¹⁰ en cas de dépression sévère peut être comparable à celui observé aux stades sévères de la maladie d'Alzheimer¹¹ et que le MMSE peut être normal chez une personne souffrant de maladie de MA². Un certain nombre de précautions sont à rappeler :

Les tests ne peuvent pas être réalisés à l'insu du patient et sans son consentement.

Ils sont réalisés à distance de tout événement aigu, chez un patient qui entend bien, voit bien, et qui est rassuré.

Ils prennent place dans une démarche diagnostique progressive, personnalisée, structurée par le contexte clinique.

Même si les tests sont réalisés dans un climat de confiance et de bienveillance, leur passation n'est pas neutre pour le patient : il doit mobiliser toute son attention pour répondre ; il peut être troublé par la mise en échec ou la mise en évidence de ses difficultés.

Conséquences des troubles cognitifs, le point de vue du patient et de l'entourage

Le médecin évalue en colloque singulier :

L'impact fonctionnel mesuré par la réalisation ou non des activités instrumentales de la vie quotidienne,

8 Fiche 4 : Une démarche diagnostique progressive et personnalisée en médecine générale

9 Fiche 5 : Les tests de repérage d'un trouble cognitif en médecine générale

10 MMSE® : Mini Mental State Evaluation : <https://www.parinc.com/>; <https://www.site-greco.net/>

11 Fiche 6 : Les situations diagnostiques complexes

La perception et le vécu du patient face à ses troubles.

Puis, en entretien séparé, il recueille, avec l'accord du patient lorsqu'il est en capacité de consentir, le point de vue de l'entourage afin de :

Documenter la nature et la gravité des évènements rapportés (fugue, oubli majeur, conduite automobile.....),

Evaluer les risques auxquels la personne malade et éventuellement son entourage sont exposés,

Evaluer le degré de tension familiale, la divergence des discours et des vécus entre le patient et l'entourage.

Le colloque singulier est adapté à la compréhension du patient. Son consentement est systématiquement recherché dans les prises de décision concernant sa santé, s'il est en capacité de les comprendre¹². Si le colloque singulier n'est plus adapté (patient indifférent, distancié, opposant), le médecin traitant peut s'appuyer sur l'entourage sans renoncer à une communication directe et adaptée avec le patient lui-même. La désignation d'une personne de confiance dès le début de la maladie facilite la concertation avec la personne malade et *in fine* la prise de décisions partagées¹³.

En présence d'un trouble cognitif, l'hypothèse étiologique retenue par le MT détermine les examens complémentaires et l'orientation vers une consultation spécialisée.

Un bilan clinique et paraclinique (biologie, radiologie...) oriente le médecin traitant (MT) vers une cause probable (psychiatrie, neurologie, troubles neurocognitifs). Il est recommandé devant tout trouble cognitif avéré de prescrire un dosage de thyroïdostimuline (TSH), un hémogramme, une CRP, une natrémie, calcémie, glycémie, albuminémie et un bilan rénal. Un dosage de vitamine B12, de folates, un bilan hépatique, une sérologie syphilitique, VIH ou maladie de Lyme complète ce bilan en fonction du contexte. Une imagerie cérébrale est systématiquement demandée pour tout trouble cognitif avéré et récent, afin de ne pas méconnaître un processus expansif intracrânien ou des séquelles d'accident vasculaire cérébral ou d'objectiver une atrophie cérébrale¹⁴.

Le diagnostic différentiel avec une dépression est parfois difficile, notamment chez la personne âgée. L'association trouble neurocognitif et dépression est relativement fréquente. Un avis spécialisé (psychiatre, gériatre, neurologue, spécialiste des TNC) est souvent nécessaire pour écarter ce diagnostic. Une recommandation de bonne pratique (RBP) portant sur le diagnostic et la prise en charge de la dépression de l'adulte en soins de premier recours a

12 Fiche 7: Le droit de savoir, le droit de décider

13 Haute Autorité de Santé. La personne de confiance. Saint-Denis La Plaine: HAS; 2016. https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2016-03/da_personne_confiance_v9.pdf

été publiée par la HAS en novembre 2017^{14,15}. Il faut être particulièrement vigilant face à un premier épisode dépressif chez une personne âgée.

Vers un avis spécialisé, l'orientation vers un spécialiste des troubles neurocognitifs

Le médecin de la consultation mémoire

confirme le diagnostic de trouble neurocognitif et son étiologie ; il requiert un bilan neuropsychologique et des examens complémentaires si nécessaire ;

définit en fonction des évaluations cognitives, fonctionnelles, et comportementales, les objectifs de prise en charge. Une correspondance argumentée entre le médecin généraliste et les consultations mémoire contribue à la continuité des soins¹⁶.

Toute personne présentant un trouble neurocognitif documenté par un médecin généraliste doit être adressé à un médecin spécialiste de la mémoire et ceci afin de recueillir un diagnostic étiologique. Il existe des formes atypiques ou plus rares pour lesquelles, un avis spécialisé doit être obtenu sans délai :

Patient dont les signes débutent avant l'âge de 70 ans

Histoire ou antécédents familiaux

Formes atypiques : troubles de la mémoire associés d'emblée à des signes neurologiques ou psychiatriques ; présentation non amnésique

Patient nécessitant une prise en charge immédiate (trouble grave du comportement, risque pour la sécurité, problématique médico-légal)

Demande répétée du patient ou de son entourage.

Pour organiser une consultation mémoire, le consentement du patient doit être systématiquement recherché, même chez un patient anosognosique. On considère trop souvent qu'une personne malade n'est pas en mesure de participer à la discussion, de comprendre l'exposé des arguments, les conseils de son médecin. Cf. tableau 1 qui rappelle les droits d'une personne malade et les obligations du médecin¹⁷.

14 Haute Autorité de Santé. Problèmes de repérage, mauvais usage des antidépresseurs : la dépression doit être mieux identifiée et traitée de façon personnalisée [En ligne] 2017.

https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_2803297/fr/problemes-de-reperage-mauvais-usage-des-antidepresseurs-la-depression-doit-etre-mieux-identifiee-et-traitee-de-facon-personnalisee

15 Fiche 6 : les situations diagnostiques complexes

16 Fiche 8 : Optimiser les consultations mémoire

17 Fiche 7 : Le droit de savoir, le droit de décider

Plusieurs consultations sont souvent nécessaires pour décider le patient à accepter une consultation par un spécialiste des TNC. La balance bénéfices/risques est en faveur du diagnostic étiologique (pertes de chances par diagnostic différentiel non posé, prises en charges spécifiques retardées, effet délétère de l'errance diagnostique, l'impossibilité de comprendre les changements, de décider et d'être informé sur la recherche et les essais thérapeutiques en cours).

Le MT présente en colloque singulier puis en colloque élargi à l'entourage¹⁸, les arguments qui le conduisent à conseiller une consultation mémoire. Le patient peut la refuser (délianosognoie). Le MT doit renouveler cette proposition, s'il estime que la consultation mémoire est justifiée. Des échanges réguliers avec le patient et l'entourage portant sur les difficultés du moment, leurs conséquences, les soins et les aides à mettre en place favorisent le processus d'acceptation d'une consultation mémoire (décision partagée).

Une prise en charge sans attendre

Il n'est pas nécessaire d'attendre le diagnostic étiologique pour **discuter** des premières mesures d'un plan d'aides et de soins. L'acceptation du plan d'aides et de soins par le patient et l'entourage nécessite parfois un temps de persuasion et d'argumentation

Un plan d'aides peut débuter avant la consultation mémoire. Il sera complété et adapté en fonction des préconisations de la consultation mémoire

Une révision de l'ordonnance permet de revoir avec les autres prescripteurs, l'indication des médicaments ayant un effet anticholinergique. L'ordonnance peut être revue afin d'éliminer des médicaments, cause de confusion, et être allégée dans la mesure du possible

Les mesures médicamenteuses et non médicamenteuses qui permettent de réduire les facteurs de risque neurovasculaire seront renforcées notamment chez les patients les plus jeunes¹⁹.

18 Avec l'accord du patient, article L. 1110-4 du code de la santé publique

19 Haut Conseil de la Santé Publique. Prévention de la maladie d'Alzheimer et des maladies apparentées Paris: HCSP; 2017.

<https://www.hcsp.fr/explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=645>

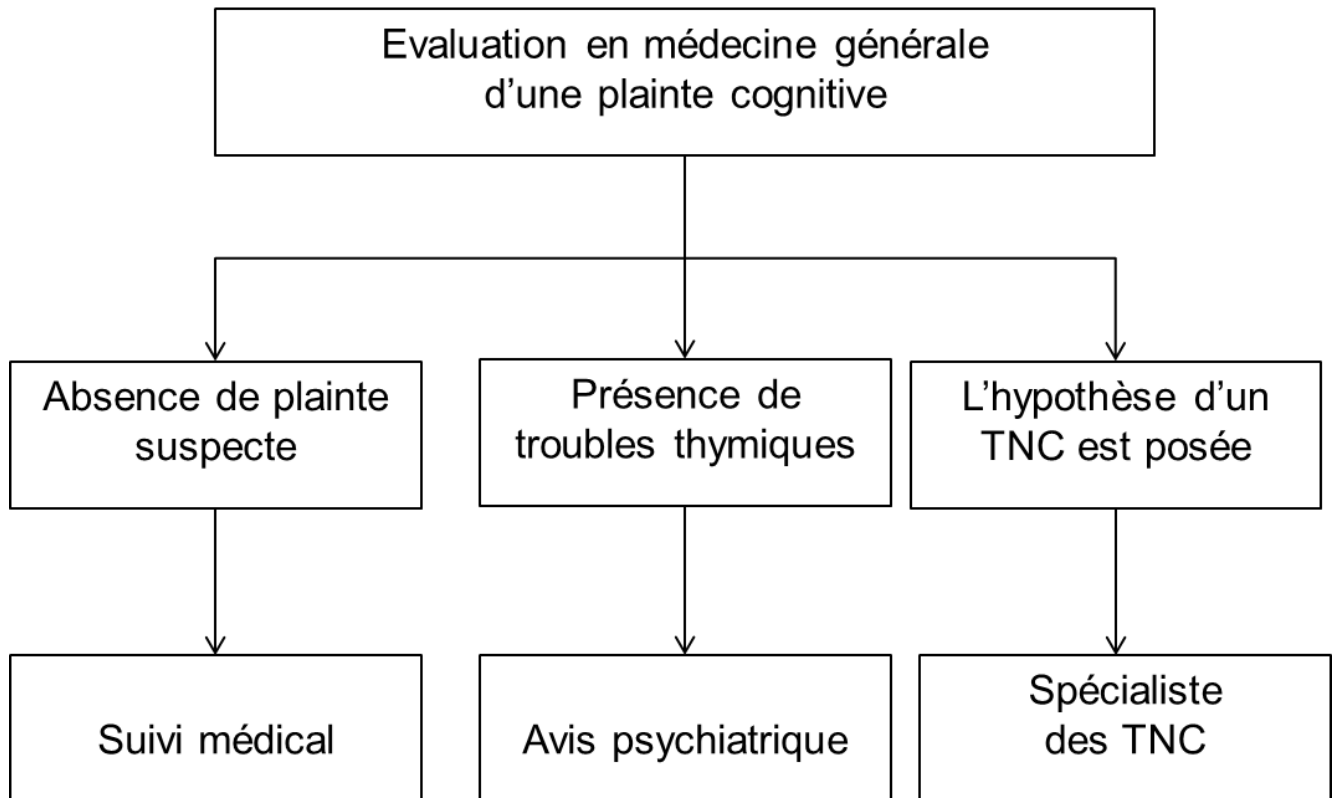


Tableau 1 : Droits des patients et obligations des médecins

Etre attentif
Au droit de savoir et au besoin de comprendre du patient ^{20, 21}
Au droit du patient de pouvoir décider : directives anticipées, décisions relatives aux années à venir, choix de vie, décisions relatives aux biens, mandat de protection future
Aux inquiétudes légitimes d'une famille ou d'un entourage inquiet dans le respect du secret professionnel ²²
Aux risques civils/ médicaux auxquels le patient pourrait être exposé (conduite automobile, utilisation du gaz, dépenses inconsidérées, ...)
A l'accès aux aides (y compris financière) et soins dédiés
A l'autonomie décisionnelle du patient, favoriser la décision partagée
A la demande de soins innovants et à la recherche (droit à la recherche) ²³
A l'intérêt d'un diagnostic étiologique; la prise en charge et l'accompagnement de l'entourage peuvent être différents selon qu'il s'agit d'une maladie d'Alzheimer, maladie à corps de Lewy ou maladie neurovasculaire ¹⁶
Aux risques de diagnostic de TNC par excès
A la souffrance psychique du patient et de l'entourage face à une maladie d'Alzheimer ou à une maladie apparentée
MAIS AUSSI

20 Fiche 9 : Étiologie d'un trouble cognitif, les consultations mémoire

21 Fiche 7 Le droit de savoir et le droit de décider

22 Article L. 1110-4 du Code de la santé publique

23 Fiche 10 Accéder à la recherche et à l'innovation

Au respect du droit de ne pas savoir : « on peut être d'accord sur l'exploration mais ne pas vouloir connaître les résultats »

Au respect du droit du patient au secret professionnel, notamment vis-à-vis de son entourage¹⁸

Au risque d'emprise ou de maltraitance de l'entourage

2. Etablir le diagnostic étiologique et définir les objectifs thérapeutiques de la prise en charge en consultation mémoire

Identifier la maladie à l'origine d'un TNC

Identifier la maladie causale et le stade de gravité sont essentiels pour définir une prise en charge thérapeutique adaptée et informer et conseiller le patient et l'entourage. En effet, même si la maladie à corps de Lewy ou les troubles neurocognitifs vasculaires ou frontotemporaux sont désignés comme « maladies apparentées », les signes d'appel et leur prise en charge diffèrent sensiblement de ceux de la maladie d'Alzheimer.

La consultation mémoire a pour rôle de²⁴ :

Confirmer ou infirmer le diagnostic de trouble cognitif évolutif et significatif, d'en déterminer le mécanisme physiopathologique, son caractère réversible ou non,

Déterminer l'étiologie d'un trouble neurocognitif et le stade de gravité. Ces diagnostics répondent à des critères précis régulièrement actualisés,

Explorer les situations diagnostiques complexes (association maladies cognitives et maladies psychiatriques, par exemple),

Proposer un programme de soins interdisciplinaire partagé avec le MT qui aura la charge de sa mise en œuvre et de sa coordination,

Proposer un suivi annuel.

Les explorations à visée diagnostique comportent généralement une évaluation neuropsychologique et une imagerie cérébrale, qui sera dans la mesure du possible une IRM cérébrale. On veillera à ne pas répéter les examens effectués en consultation de médecine générale en s'appuyant sur la correspondance entre les spécialistes de médecine générale et les spécialistes des troubles cognitifs. La nature et les objectifs des examens sont expliqués au patient qui donne son accord ou son assentiment pour leur réalisation.

Face à la maladie (annonce et prise en charge de son retentissement)

Il incombe au médecin qui a établi le diagnostic étiologique la mission de l'annoncer au patient selon des modalités précises (notamment associer un programme de soins à une annonce, droit de savoir/ de ne pas savoir, secret professionnel). L'annonce d'une mauvaise nouvelle est une pratique difficile à laquelle les professionnels de santé doivent être formés. Les pratiques et la pertinence des modalités de l'annonce doivent être régulièrement évaluées par les équipes.

24 Fiche 9 : Étiologie d'un trouble cognitif, les consultations mémoire

Comme devant tout symptôme de maladie grave et non curable, le MT doit avoir conscience de ses propres mécanismes de défense, pour faire face aux questionnements et aux émotions suscitées par la maladie aujourd'hui sans traitement curatif. Des repères pour la prise en charge des patients et de leur entourage au moment de l'annonce sont décrits dans le tableau 2.

Le patient peut exprimer le souhait de ne pas connaître les résultats des explorations réalisées. Même si le diagnostic est pressenti, l'énoncé du diagnostic est un choc pour le patient comme pour l'entourage. Une information et coordination entre le médecin généraliste et les spécialistes doit être organisée pour permettre au patient et à l'entourage de vivre les étapes de l'annonce : le choc initial, la sidération, l'intégration progressive des informations, le déni, la révolte, le renoncement, la demande d'aide....

Prise en charge thérapeutique et sociale personnalisée du TNC dû à une maladie d'Alzheimer ou maladie apparentée (MA²)

Le déclin fonctionnel est une caractéristique centrale des troubles neurocognitifs majeurs dus aux MA². L'évaluation du statut fonctionnel ne doit pas être dissociée de l'évaluation des fonctions cognitives et comportementales de la personne, de l'évaluation de son environnement relationnel ou physique. La consultation « mémoire » permet par une approche pluridisciplinaire, **une évaluation multidimensionnelle** (statut cognitif, psychique, fonctionnel, familial et social) pour répondre à la problématique de **prévention et de compensation du handicap**

La prise en charge des patients isolés, sans entourage effectif ou « opérationnel », les patients de moins de 65 ans, les patients en refus de soins (déni) ou représentant un danger pour eux-mêmes ou leur entourage nécessitent des ressources, des compétences et une coordination adaptées. Pour ces prises en charge complexes, les médecins traitants doivent être épaulés par des ressources identifiées sur un territoire, notamment les équipes mobiles formées aux troubles neurocognitifs.

Trois médicaments ont l'AMM pour le traitement symptomatique de la maladie d'Alzheimer dans ses formes légères à modérément sévères (rivastigmine, donépézil, galantamine) et un médicament (mémantine), pour les formes modérées à sévères. En 2016, la HAS a considéré que le service médical rendu par ces médicaments était insuffisant pour justifier leur prise en charge par la solidarité nationale dans l'indication de l'AMM²⁵. Conservant une AMM, ces médicaments peuvent être prescrits. Leurs conditions de prescription et leurs effets indésirables sont définies dans leur résumé des caractéristiques du produit.

Les thérapies comportementales et adaptatives permettent de compenser le handicap dû aux MA² (voir chapitre 3). La prise en charge s'appuie notamment sur les compétences préservées (bilan neuropsychologique) et les capacités d'adaptation de la personne malade ainsi que celles de l'entourage. Il s'agit notamment de maintenir une autonomie et un bien-être acceptables et compatibles avec le maintien à domicile.

25 Avis de la Commission de la Transparence de la HAS : Médicaments de la maladie d'Alzheimer : un intérêt médical insuffisant pour justifier leur prise en charge par la solidarité nationale [En ligne] 2016.

https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_2679466/fr/medicaments-de-la-maladie-d-alzheimer-un-interet-medical-insuffisant-pour-justifier-leur-prise-en-charge-par-la-solidarite-nationale

Concertation entre spécialistes de médecine générale et spécialistes des troubles cognitifs

Le médecin généraliste traitant est informé des conclusions diagnostiques et des préconisations de prise en charge de la maladie causale, du retentissement et de la prise en charge proposée au patient comme à l'aidant après l'annonce du diagnostic. Un suivi partagé, au moins annuel, est préconisé²⁶.

Les avantages d'une déclaration en ALD15²⁷ sont explicités et la déclaration doit être faite sauf en cas de refus du patient. La concertation entre les spécialités médicales peut bénéficier des outils de la télémédecine (exemple télé-expertise pour la prise en charge des troubles du comportement). Le médecin traitant est informé, avec l'accord du patient, des protocoles de recherche qui lui sont proposés²⁸.

26 Fiche 8 : optimiser la consultation mémoire

27 Liste des actes et prestations liée à la déclaration de l'affection à longue durée n°15 : Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_820000/fr/ald-n-15-maladie-d-alzheimer-et-autres-demences

28 Fiche 10 : Accéder à la recherche et à l'innovation

Tableau 2 : Repères pour la prise en charge des patients et de leur entourage lors de l'annonce d'une maladie grave

Face au diagnostic ^{29, 30}
Se préparer à l'annonce : connaître ses propres représentations de la maladie et les mécanismes de défense face aux émotions qu'elle suscite
Préparer l'entretien dans un endroit calme et y consacrer le temps nécessaire : reprendre le déroulé de la consultation et ce que disent les résultats. Si le choc émotionnel est trop important chez le patient ou l'entourage, prévoir une annonce par étape. Adopter un discours clair et adapté aux capacités de compréhension du patient et de ses proches
Evaluer le retentissement de l'annonce sur le patient et sur l'entourage : mécanismes de défense du patient, de l'entourage. Les patients et l'entourage doivent être pris en charge par des psychologues formés au TNC au moment de l'annonce du diagnostic. Reconnaître les situations de déni et d'anosognosie chez le patient ou l'entourage
Lors de l'entretien, savoir écouter, susciter le questionnement, aborder les représentations et les expériences de la maladie, aider à la recherche d'information
Ne pas anticiper sur les difficultés futures mais ne pas les minimiser : s'inscrire dans les difficultés exprimées sur le moment ; s'appuyer sur le projet de soins et sur les options / choix possibles aujourd'hui (recherche). Les médecins doivent être convaincus des bénéfices cliniques des interventions nécessaires à la compensation du handicap
Informé, sans délai et avec l'accord du patient, le médecin traitant sur la nature de l'annonce diagnostique, son retentissement psychologique chez le patient et l'entourage et la prise en charge mise en œuvre ³¹

²⁹ Haute Autorité de Santé. Annoncer une mauvaise nouvelle Saint-Denis La Plaine: HAS; 2008. https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_698028/fr/annoncer-une-mauvaise-nouvelle

³⁰ Haute Autorité de Santé. Annonce et accompagnement du diagnostic d'un patient ayant une maladie chronique. Saint-Denis La Plaine: HAS; 2014.

https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_1730418/fr/annonce-et-accompagnement-du-diagnostic-d-un-patient-ayant-une-maladie-chronique

³¹ Avec l'accord du patient, article L. 1110-4 du code de la santé publique

3. Préserver un niveau d'autonomie et de bien-être

Le handicap lié aux MA² est multiple. La prise en charge est cognitive, psychique, fonctionnelle ou sociale et centrée sur le patient et son environnement³². **Elle est multidimensionnelle** (patient, entourage, environnement); elle associe thérapies de réadaptation (fonctionnelle, orthophonique, motrice) et thérapies psychocomportementales^{33,34,35}. Elle est graduée en fonction des comorbidités et du stade de gravité de la maladie. Elle se fonde sur le diagnostic et le bilan neuropsychologique de la consultation mémoire, les compétences préservées chez le patient, la motivation et la capacité d'adaptation de l'entourage.

Différentes compétences et métiers sont susceptibles d'intervenir pour compenser les symptômes et les troubles (ergothérapeute, infirmier(e), kinésithérapeute, orthophoniste, psychologue, psychomotricien...), et maintenir une vie sociale (assistant(e) en soins gériatriques, auxiliaire de vie sociale, ...) et une activité physique adaptée en individuel ou en groupe (rôle notamment des associations sportives de proximité).

La finalité des interventions est centrée sur les préférences et les habitudes de vie du patient. Le patient et l'entourage sont informés des bénéfices cliniques attendus de ces interventions. Leur « engagement thérapeutique » est soutenu, notamment par le médecin traitant. **L'acceptabilité et l'utilité de ces interventions** sont régulièrement évaluées avec le patient, son l'entourage et les professionnels qui participent aux soins.

Le médecin traitant, en tant que prescripteur, a un rôle central dans la mise en œuvre des soins et aides nécessaires au maintien de l'autonomie fonctionnelle et du bien- être :

Expliquer au patient et avec son accord,³⁶ à l'entourage, les bénéfices cliniques attendus de chaque intervention

Encourager, en lien avec le psychologue, le patient et son entourage à s'engager dans les soins (acceptation et utilité des aides et soins)

32 Fiche 11 : Comprendre le handicap des MA²

33 Fiche 12 : Préserver l'autonomie

34 Fiche 13 : Prévenir les troubles cognitifs et psychocomportementaux

35 Fiche 14 : Communiquer malgré les troubles de la mémoire et de la parole

36 Avec l'accord du patient (article L.1110-4 du code de la santé publique)

Discuter dans un cadre pluridisciplinaire et en lien avec les spécialistes des TNC, le psychologue, l'ergothérapeute ou le cadre infirmier en charge des soins à domicile, les bénéfices cliniques et des limites des interventions³⁷

Soutenir l'entourage et notamment les aidants dans la recherche d'information et de formation et de soutien face au handicap³⁸.

Entretenir le dialogue avec son patient malgré les troubles cognitifs et du langage³⁹.

Le tableau 3 décrit la graduation de la prise en charge en fonction de la sévérité de la maladie. Les stades 2 à 6 de l'échelle FAST sont ici représentés avec une correspondance avec le score MMSE© fournie à titre indicatif. Le stade 7 de la classification FAST relève des soins de la grande dépendance^{40, 41}. La prise en charge est globale avec des objectifs thérapeutiques définis pour le patient, l'aidant et l'environnement.

Tableau 3 : Prise en charge globale personnalisée et graduée selon la sévérité de la maladie

	TNC léger	TNC majeur¹ stade léger²	TNC majeur¹ stade modéré²	TNC majeur¹ stade modérément sévère²	TNC majeur¹ stade sévère²
--	----------------------	---	--	---	--

37 Dans le respect des règles d'échange et de partage d'information (article R.1110-1 et suivants du CSP)

38 Fiche 15 : Vivre le quotidien, le point de vue de l'aidant

39 Fiche 14 : Communiquer malgré les troubles de la mémoire et de la parole

40 Auer S, Reisberg B. The GDS/ FAST staging system. International Psychogeriatrics 1997;9 (Suppl 1):167-71.
https://www.researchgate.net/publication/13784106_The_GDSFAST_staging_system

41 Reisberg B, Ferris SH, de Leon MJ, Crook T. The Global Deterioration Scale for assessment of primary degenerative dementia. The American journal of Psychiatry 1982; 139 (9):1136-9.

<p>Repères cliniques et score MMSE© à titre indicatif</p>	<p>Oublis, anxiété, affects dépressifs, autonome</p>	<p>Trouble cognitif, perte d'autonomie limitée aux activités complexes et une anxiété majorée</p> <p>MMSE© = 21-25</p>	<p>Perte d'autonomie touchant les activités complexes et élémentaires</p> <p>MMSE© = 16-20</p>	<p>Début de la dépendance et début des troubles du comportement</p> <p>MMSE© = 10-15</p>	<p>Dépendance majeure et troubles du comportement</p> <p>MMSE© = 3-10</p>
<p>Stratégie médicale</p>		<p>Maintenir un niveau d'autonomie et de bien-être</p>	<p>Cf. stade léger</p>	<p>Maintenir un niveau d'autonomie et de bien- être, une activité motrice et sensorielle</p>	<p>Eviter le repli psychique et sensoriel</p> <p>Prise en charge de la grande dépendance</p>
<p>Objectifs thérapeutiques patient</p>	<p>Thérapie cognitive basée sur la pleine conscience, relaxation</p> <p>Activité physique et vie sociale</p>	<p>Stimuler.....,</p> <p>Programmes de stimulation de l'activité cognitive, physique et sociale personnalisés, répondant au souhait du patient</p> <p>Maintenir ses capacités de communication</p> <p>Traiter la souffrance psychique</p>	<p>Stimuler....., rassurer, orienter et aider sans assistance</p> <p>Prendre en charge la souffrance psychique</p> <p>Prévenir la perte d'autonomie</p>	<p>Stimuler.... rassurer, orienter assister, et ritualiser</p> <p>Traiter la souffrance psychique</p> <p>Prendre en charge la dépendance</p>	<p>Stimulation adaptée : basale, sensorielle ;</p> <p>Eviter les sur-stimulations</p> <p>Prendre en charge la grande dépendance</p>
<p>Objectifs thérapeutiques aidant</p>	<p>Explication des changements</p> <p>Adhésion au programme de prévention</p>	<p>Former et soutenir l'aidant</p> <p>Prévenir et traiter la souffrance psychique ; Prévenir le</p>	<p>Cf. stade léger</p>	<p>Cf. stade léger</p> <p>Accompagner l'entourage pour maintenir une communication la plus riche possible</p>	<p>Cf. stade léger</p>

		<p>risque d'épuisement</p> <p>Inciter et organiser le répit</p>			
Environnement		<p>Organiser la vie quotidienne, Aide à domicile</p> <p>Conduite à risque (automobile, etc.)</p> <p>Mesures de protection à venir</p>	Cf. stade léger	<p>Réfléchir aux limites du maintien à domicile, à l'indication d'entrée en institution ou à une présence majorée des soignants à domicile, jusqu'à 24h/24h</p>	<p>Environnement adapté et sécurisé</p> <p>Supervision et soutien des soignants à domicile et en institution</p>
Démarche et techniques de soins / (où ?)	<p>Information sur les risques à venir</p> <p>Destigmatisation</p> <p>Ateliers cognitifs appuyés sur les compétences préservées</p> <p>Soutien psychologique</p>	<p>Formation des aidants non professionnels</p> <p>Prise en charge de la souffrance psychique</p> <p>Education thérapeutique</p> <p>(accueil de jour, hôpital de jour, consultation de jour)</p> <p>Education thérapeutique</p>	<p>Formation des aidants non professionnels</p> <p>Prise en charge de la souffrance psychique,</p> <p>Education thérapeutique : techniques de récupération espacée et de communication adaptées</p> <p>Supervision et soutien des soignants à domicile et en institution</p> <p>(accueil, hôpital de jour, consultation de jour)</p>	Cf. Stade modéré	<p>Techniques comportementales adaptées aux problèmes rencontrés</p> <p>Supervision et soutien des soignants à domicile et en institution</p> <p>(SSIAD EHPAD, etc.)</p>

<p>Ressources et compétences/ (qui ?)</p> <p>Information auprès des CLIC/MAIA/PTA</p>	<p>A : Proches Aidants : Café des aidants, groupe de parole, plateforme de répit</p> <p>Patients : Assistant de vie sociale pour les programmes de stimulation personnalisés, spécialiste d'activité physique adaptée, kinésithérapeute, aide-soignante, aide médico-psychologique, assistant de soins en gérontologie, équipe ESA, infirmier(e), aide médicopsychologique. A et P : ergothérapeute, orthophoniste, psychologue, psychomotricien, kinésithérapeutes, équipe ESA ou des MDPH pour les sujets jeunes, accueil de jour, spécialistes des TNC, gériatres, équipes mobiles, UCC, UHR, PASA, cadre de santé, médecin coordonnateur, équipe de soins des EHPAD.</p>
---	--

1 : DMS-5 ; 2: FAST : Functional Assessment Staging Test; MMSE© Mini Mental state Evaluation L'adaptation des objectifs thérapeutiques en fonction du stade apparait en **caractère gras**.
A : Aidant ; P patient ; A et P : aidant et patient ; ESA : Equipes spécialisées Alzheimer, MDPH : maison départementale des personnes handicapées, UCC : unités cognitivocomportementales, UHR : unités d'hébergement renforcée ; PASA : pôles d'activités et de soins adaptés, SSIAD : services de soins infirmiers à domicile, SPASAD : services polyvalents d'aides et de soins à domicile, CLIC : centre local d'information et de coordination.

Les centres locaux d'information et de coordination (CLIC) et les associations de patients fournissent aux médecins comme aux familles les informations sur les dispositifs, offres, expertises utiles pour une prise en charge graduée. Les Coordinations ou les Plateformes Territoriales d'Appui (CTA) ou (PTA), contribuent à informer l'ensemble des professionnels. L'association score du MMSE® faible et troubles du comportement n'est pas systématique ; des troubles du comportement peuvent être notés chez des patients ayant un score élevé.

4. Préserver l'entourage et soutenir la fonction d'aidant

Le médecin généraliste traitant contribue à expliquer à l'entourage, en accord avec le patient, les manifestations et les conséquences actuelles et à venir de la maladie⁴². Il participe au conseil et au soutien des familles. Un entourage formé, vigilant, en bonne santé est un partenaire indispensable à la pratique médicale et soignante au quotidien des personnes vivant avec un trouble neurocognitif⁴³.

Expliquer les manifestations de la maladie

Vivre avec un proche atteint d'une MA modifie profondément le quotidien, la relation au sein de la famille et évidemment les ressources financières du foyer. Comprendre et apprendre à s'adapter à la maladie sont les conditions nécessaires au maintien à domicile. Cette adaptation demande du temps et milite pour un diagnostic dès les premières manifestations de la maladie. Les plateformes d'accompagnement et de répit, les associations de patients sont des relais robustes et fiables en matière d'information, de conseils et de soutien pour les familles. Ces aides et dispositifs ne sont pas assez connus et demeurent sous utilisés⁴⁴.

Evaluer la relation aidant/ aidé

La relation aidant / aidé par sa complexité et son exigence peut être source de conflits, de tensions, favorisant des décompensations comportementales. Une médiation par un psychologue ou l'avis d'une unité cognitivocomportementale peuvent être nécessaires.⁴⁵

Evaluer le vécu de l'aidant

La prise en compte de l'aidant doit être assurée par tous les intervenants : médecin traitant, infirmière, spécialistes des troubles neurocognitifs ou du handicap, ainsi que par les travailleurs sociaux, chacun à son niveau et dans le cadre de son expertise. L'accompagnement des aidants vise à éviter leur épuisement physique et moral. Il s'agit de les aider à alléger l'inutile et l'accessoire (fardeau administratif), à savoir faire des pauses, à accepter de l'aide et à s'occuper de sa santé⁴⁶.

42 Fiche 16 : Mesures de protection juridique

43 Fiche 17 : Situations de rupture du parcours de soins des personnes vivant avec un TNC

44 Fiche 15 : Vivre le quotidien, le point de vue de l'aidant

45 Fiche 14 : Communiquer malgré les troubles de la mémoire et de la parole

46 Haute Autorité de Santé. Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées : suivi médical des aidants naturels. Saint-Denis La Plaine: HAS; 2010.

https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2010-03/maladie_dalzheimer_-_suivi_medical_des_aidants_naturels_-_argumentaire_2010-03-31_15-38-54_749.pdf

Des consultations de psychologue devraient être systématiquement proposées à l'aidant, dès l'annonce du diagnostic et tout au long de la prise en charge.

Le retentissement psychologique lié à la fonction d'aidant doit être régulièrement évalué. Des groupes de parole, des consultations de psychologues formés aux TNC sont proposés par les associations de patients.

Inciter l'entourage à accepter de l'aide et prendre du repos

L'aide apportée à la personne malade n'est soutenable dans la durée que si des temps de pause sont aménagés pour l'entourage. C'est la notion de répit que les médecins doivent connaître et promouvoir. Les plateformes d'accompagnement et de répit ont pour objectif de prévenir l'épuisement et l'anxiété des aidants ; elles apportent information et soutien psychologique (individuel ou en groupe) ; elles proposent des solutions de répit : accueil de jour, accueil de nuit, hébergement temporaire en EHPAD ou familles d'accueil, services itinérants à domicile (garde de nuit, accompagnement de la personne en consultation médicale ou autre), mais aussi activités de loisirs (activité physique, culturelle, séjours de vacances).

Un aidant engagé, dynamique, en bonne santé, est une ressource experte de premier plan pour les soins à domicile. Le médecin traitant travaille à l'acceptation des aides par l'aidant, dès les premiers signes de la maladie. Il doit aussi le persuader de la nécessité d'un soutien psychologique et humain (aide et soin).

Savoir repérer des situations de souffrance et de rupture chez les proches

Il peut être difficile pour le médecin généraliste de l'aidant de se représenter la charge physique et émotionnelle liée à cette fonction. Une visite à domicile peut être très instructive, l'aidant ayant culturellement tendance à minimiser son engagement et ses efforts. La fonction d'aidant est reconnue comme un facteur de risque de décès prématuré, de dépression. La HAS depuis 2010 recommande une consultation annuelle dédiée à la santé physique et psychique de l'aidant⁴⁷. Cette population est peu demandeuse de soins, un suivi proactif est nécessaire pour repérer ces situations de rupture du suivi médical. Les signes présentés dans l'encadré ci-dessous doivent être signalés et explorés. Des échanges réalisés dans le respect des dispositions relatives au partage d'information⁴⁸, entre médecin traitant et responsables de soins à domicile doivent permettre de soulager l'entourage.

Porter une attention particulière aux signes d'appel et de rupture chez l'aidant

Troubles du sommeil et fatigue

Perte de poids

Niveau élevé d'anxiété et de stress

Consommation majorée de médicaments anxiolytiques

47 Haute Autorité de Santé. Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées : suivi médical des aidants naturels [En ligne] 2010.

https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_938713/fr/maladie-d-alzheimer-et-maladies-apparentees-suivi-medical-des-aidants-naturels

48 Article L.1110-4 du code de la santé publique : <https://www.legifrance.gouv.fr/affichCodeArticle.do?cidTexte=LEGITEXT000006072665>

Porter une attention particulière aux signes d'appel et de rupture chez l'aidant

Consommation majorée d'alcool

Réduction des sorties et du périmètre de marche

Suivi médical suspendu

Écart d'appréciation de la qualité de vie entre l'aidant et l'aidé

Autres...

Garder à l'esprit que les événements suivants peuvent être des moments de rupture et de souffrance pour l'aidant :

L'annonce est toujours un choc pour l'aidant même si le diagnostic est pressenti

L'aidant a souvent fait face seul pendant plusieurs années aux troubles de son proche avant le diagnostic (errance ou retard diagnostique)

Les soins et aides au domicile peuvent être vécus comme un envahissement du champ intime de l'aidant et conduire à un refus de ceux-ci

L'entrée en institution de l'aidé peut être vécue comme un échec par l'aidant

L'entrée en institution peut être refusée pour des raisons financières

La fonction d'aidant ne s'arrête pas avec l'entrée en institution, elle évolue et l'aidant doit alors accepter l'intervention de nouveaux acteurs (équipe EHPAD, les résidents)

Certains troubles du comportement tels que les troubles du sommeil et les manifestations de désinhibition langagière ou sexuelle sont vécues très douloureusement par l'entourage

L'évolution de la maladie conduit à un deuil d'une relation antérieure, par étapes, prolongé sur plusieurs années ; ce deuil est parfois anticipé à un stade sévère de la maladie

5. Adapter le suivi médical les patients vivant avec un trouble neurocognitif

Croiser les évaluations cliniques et les expertises

Plusieurs professionnels de santé et du social interviennent auprès du patient et de l'entourage. Ils procèdent à une évaluation et un suivi propres à leur métier. L'interaction entre troubles cognitifs, fonctionnels et psychiques nécessite de croiser les expertises, dans le respect des dispositions relatives au partage et échange d'information⁴⁹, pour une prise en charge pluridisciplinaire pluriprofessionnelle coordonnée au bénéfice du patient. Ces échanges objectivent les effets bénéfiques des interventions ou analysent leurs limites, relèvent sans délai les signes de rupture et organisent une prise en charge graduée.

Adapter les pratiques médicales et soignantes

L'interaction entre troubles cognitifs, psychiques et maladies somatiques complique la pratique médicale et soignante à plusieurs titres ⁵⁰:

Risque de décompensation en cascade quand le trouble somatique initial aggrave les troubles cognitifs (confusion) ou les signes psychiques

Signes d'appel frustrés ou atypiques pour les maladies somatiques

Interrogatoire compliqué par les troubles du langage et de communication

S'appuyer sur l'aidant (formé) pour assurer le suivi médical de proximité (colloque singulier élargi à l'aidant, avec l'accord du patient)

Compliance difficile aux examens du fait des difficultés de compréhension

Conditions d'hospitalisation non adaptées aux personnes ayant des troubles neurocognitifs.

Le tableau 4 ci-après donne un aperçu des points de vigilance à renseigner.

S'appuyer sur un entourage familial ou professionnel, formé et vigilant. Cette surveillance experte nécessite des échanges répétés entre le médecin et les intervenants impliqués dans les soins et les aides. Un suivi médical complexe (patient isolé, ne pouvant se déplacer) peut

49 Article L.1110-4 du code de la santé publique. <https://www.legifrance.gouv.fr/affichCodeArticle.do?idArticle=LEGIARTI000020886954&cidTexte=LEGITEXT000006072665>

50 Fiche 17 : Situations de rupture, rôle des acteurs de proximité

être confié à un gestionnaire de cas (MAIA) qui planifie les rendez-vous et assure l'accompagnement aux rendez-vous.

S'engager dans un suivi médical des patients proactif et partagé

La prise en charge des déficits sensoriels, des lésions bucco dentaires, de la nutrition, des troubles de la marche ou de l'équilibre est proactive. A un stade évolué de la maladie, les patients refusent fréquemment / ne peuvent gérer les prothèses ou appareillage.

Encourager l'engagement des patients, et de l'entourage dans les soins⁵¹

La mise en œuvre au quotidien des soins et aides demande un engagement important du patient et de l'entourage. Il est important que chaque intervenant encourage cet investissement, explique les objectifs attendus, rappelle l'importance des signes d'alerte et la conduite à tenir pour intervenir sans délai. Un suivi médical et paramédical régulier permet de faire le constat de ce qui va bien (souligner le positif) et de rechercher les signes d'alerte. Il permet ainsi d'adapter ou de revoir la surveillance, de compléter la formation des aidants, de renforcer les aides le cas échéant.

51 Fiche 19 : Soins et qualité de vie des MA²

Tableau 4 : suivi médical et paramédical des patients vivant avec un trouble cognitif

Constater		
	Souligner le positif	Alerte, risque et piste d'action
Médicaments	<p>Pas d'erreur, pas d'oubli par le patient/entourage (médicaments, posologie): le patient et l'entourage maîtrisent seuls ou avec une aide extérieure le traitement médicamenteux.</p> <p>L'entourage est formé aux risques liés aux changements de prescription (introduction ou retrait d'un médicament).</p>	<p>Erreur, oubli, évènement indésirable grave</p> <p>Réviser l'ordonnance, former l'aidant et renforcer l'accompagnement infirmier, etc.</p> <p>Reprendre l'information sur les médicaments à marge thérapeutique étroite, notamment chez la personne âgée (diurétiques, anticoagulants, antidiabétiques, antalgiques, etc.).</p>
Comorbidités	Maladies chroniques stables avec suivi médical organisé. Le diagnostic de TNC est partagé avec les spécialistes qui prennent en charge le patient.	Contact avec les spécialistes dans le respect du secret professionnel pour s'accorder sur les priorités médicales, objectifs thérapeutiques et les médicaments indispensables
Activité physique (périmètre de marche, qualité de l'équilibre, et de la marche, nutrition, iatrogénie, facteurs de risque cardiovasculaire)	Elle est régulière, adaptée. Il n'y a pas de troubles de la marche ou de l'équilibre ou de chutes. Le médecin encourage cette activité.	<p>Chutes ou diminution de l'activité physique : rechercher les causes possibles avec l'entourage et les intervenants au domicile.</p> <p>Prévention active des chutes</p> <p>Contacteur le kinésithérapeute ou les spécialistes du handicap et de la chute</p>
Autonomie fonctionnelle et vie sociale	Interventions de réhabilitation adaptées aux choix et préférences du patient. Elles sont suivies et bien acceptées par le patient et l'entourage. Elles sont perçues comme utiles par ces derniers	Si diminution de l'autonomie fonctionnelle ou de la vie sociale : un point est nécessaire avec les intervenants au domicile, les spécialistes de la réhabilitation (ergothérapeute ou équipe ESA), la psychologue, l'orthophoniste, ou les spécialistes du handicap...
Qualité de vie, du sommeil ⁵² , de l'appétit, de la relation avec l'aidant.....	Hygiène et conditions de vie sont adaptées ainsi que le logement. L'entourage est formé, empathique, maîtrisant les techniques de communication et d'apaisement.	Quelques signes d'alerte : distorsion entre le vécu de l'aidant et le vécu de l'aidé ; perte de poids (dénutrition) ; changement d'attitude, troubles émotionnels majorés...

⁵² Fiche 19 : Qualité de vie, qualité des soins

Etape psychique de l'aidant et de l'aidé	Absence de trouble psychique chez l'aidant et le patient ou de troubles comportementaux chez le patient	Proposer un suivi psychologique pour l'aidant, pour le patient, évaluer la relation aidant/aidé comme cause possible des troubles psycho-comportementaux
Hospitalisation programmée	L'équipe hospitalière est informée ; la prise en charge est adaptée pour réduire le risque de syndrome confusionnel et de perte d'autonomie. La sortie est préparée et l'aidant accompagné.	Il existe un risque de syndrome confusionnel et de dépendance au cours d'un séjour hospitalier (dépendance iatrogène). Anticiper la sortie et ne pas trop solliciter l'aidant.
Passage aux urgences ou hospitalisation non programmée	Prendre les mesures pour réduire le risque de dépendance iatrogène et préparer la sortie d'hospitalisation. Favoriser l'admission directe dans un service plutôt qu'un passage par les urgences (contact avec le médecin de la filière gériatrique)	Revoir causes et circonstances de l'hospitalisation. Adapter le cas échéant la surveillance et les soins à domicile

6. Prendre en charge les troubles chroniques du comportement

Les symptômes des MA² appartiennent pour beaucoup à la sémiologie des affections mentales (angoisse, souffrance psychique, apathie, dépression, délire, hallucinations). Survenant principalement après 60 ans, elle concerne les gériatres, les psychiatres et notamment les psychiatres de la personne âgée. La maladie d'Alzheimer, et aussi la dégénérescence lobaire frontotemporale, peuvent se révéler par des troubles non spécifiques, dépression, apathie, angoisses, manifestations phobiques ou obsessionnelles, troubles du caractère, ou des éléments plus alarmants, délire, hallucinations, troubles du comportement alimentaire, violences ou déviances de tous ordres. Cette clinique induit la consultation auprès d'un psychiatre.

Des symptômes psychologiques et comportementaux (SPC) sont **souvent présents dès le début** de la maladie, notés par l'entourage comme un changement de caractère (irritabilité, apathie, retrait, indifférence, signes anxieux ou dépressifs). La fréquence et la sévérité des troubles dépendent de la personnalité pré-existante, de la maladie causale et du stade évolutif de la maladie. Ils sont à la fois **l'expression des lésions neuronales et un mode d'expression face aux troubles psycho-cognitifs**. Les SPC chroniques sont une charge importante pour l'entourage et notamment l'aidant (risque d'épuisement). Ils sont une des premières causes d'entrée en institution.

Les psychotropes, dont la prescription devrait être déterminée par l'échec des traitements non médicamenteux (TNM), par l'inconfort de la personne malade, ou en cas de situation menaçante, sont largement utilisés en cas de SPC chroniques. Ainsi, une majorité des patients vivant avec un TNC y compris dans les EHPAD où sont hébergés les personnes aux stades les plus évolués de la maladie sont traités en continu par des benzodiazépines, antidépresseurs, voire des neuroleptiques/ antipsychotiques.

L'accès limité aux thérapies psychocomportementales de qualité et aux programmes d'information, de formation et de soutien destinés à l'entourage familial, le nombre limité d'experts, l'absence de formations des professionnels de santé placent **malheureusement** l'usage des psychotropes en traitement de 1^{ère} ligne de ces troubles. La formation et la disponibilité des soignants au domicile comme dans les établissements est manifestement insuffisante pour un accès à une prescription raisonnée et pertinente des psychotropes⁵³.

53 https://www.has-sante.fr/portail/jcms/r_1498396/fr/projet-alcove-maladie-d-alzheimer

La HAS a produit notamment des recommandations de bonnes pratiques sur la prise en charge des troubles du comportement perturbateurs et de l'apathie et des programmes professionnels sur la réduction de l'usage des psychotropes dans la maladie d'Alzheimer^{54,55,56}. Devant l'apparition d'un trouble du comportement, il est indispensable de rechercher une cause somatique ou psychique, un facteur déclenchant qui peut être contrôlé ou atténué.

Il existe des unités cognitivocomportementales (UCC⁵⁷). Ce sont des structures de soins avec des activités de consultation ou d'hospitalisation spécialisées dans la réhabilitation cognitivocomportementale. Ces structures sont localisées dans les établissements de Soins de Suite et de Réadaptation (SSR). Les Unités d'Hébergement Renforcées (UHR)⁵⁸ sont des unités de soins spécialisés présentes dans certains EHPAD ou dans des unités de soin de longue durée (USLD). Une UHR accueille les personnes atteintes de MA², ne pouvant plus résider en EHPAD ou à domicile, en raison de la sévérité des troubles cognitifs ou psychocomportementaux. Ces unités accueillent, évaluent, et soignent les patients présentant des troubles du comportement sévères ou chroniques avec l'objectif de leur permettre de retourner dans leur lieu de vie habituel. Un suivi par l'équipe est organisé après hospitalisation, au téléphone ou lors de consultations. Enfin, certaines régions disposent d'équipes mobiles dédiées à l'évaluation à domicile, des patients présentant des troubles du comportement.

54 Haute Autorité de Santé. Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées : prise en charge des troubles du comportement perturbateurs. Saint-Denis La Plaine: HAS; 2009.

<https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2012-06/alzheimer-priseencharge-reco2 clics-v1.pdf>

55 Haute Autorité de Santé. Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées : diagnostic et prise en charge de l'apathie. Saint-Denis La Plaine: HAS; 2014.

https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_1660673/fr/maladie-d-alzheimer-et-maladies-apparentees-diagnostic-et-prise-en-charge-de-l-apathe

56 Haute Autorité de Santé. Programme AMI - Alzheimer. Alerte et maîtrise de la iatrogénie des neuroleptiques dans la maladie d'Alzheimer. Saint-Denis La Plaine: HAS; 2012.

https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_891528/fr/le-programme-ami-alerte-maitrise-iatrogenie-alzheimer-programme-pilote

57 *Mesure 17 : Poursuivre l'effort engagé pour développer les unités cognitivocomportementales*

(UCC) et mieux les intégrer dans la chaîne du soin :

https://www.cnsa.fr/documentation/plan_maladies_neuro_degeneratives2014.pdf

58 Haute Autorité de Santé. L'accueil et l'accompagnement des personnes atteintes d'une maladie neuro-dégénérative en Unité d'hébergement renforcé (UHR) [En ligne] 2016.

https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_2833728/fr/l-accueil-et-l-accompagnement-des-personnes-atteintes-d-une-maladie-neuro-degenerative-en-unite-d-hebergement-renforce-uhr

Ce guide détaille la prise en charge des troubles du comportement **chroniques** associés aux troubles neurocognitifs, une fois éliminée toute cause somatique ou psychique causale. Il rappelle la juste place des psychotropes dans la prise en charge de troubles chroniques du comportement.

Troubles du sommeil

Fréquents et délétères pour l'entourage : l'aidant, les soignants ou les résidents. Les troubles du sommeil sont à l'origine de **prescription inappropriée de psychotropes notamment de benzodiazépines**. Il est important de rechercher des troubles associés (angoisse crépusculaire, anxiété, signes anxieux, signes dépressifs, dépression, déambulation, agitation, cri, problème somatique), dont la prise en charge est plus globale.

Appliquer les règles d'hygiène autour du sommeil : lumière et éclairage suffisants dans la journée, limitation de la sieste diurne, activité physique,.... Ces mesures d'auto-soins qui imposent un changement d'habitudes peuvent être mises en œuvre par des programmes **d'éducation thérapeutique** du patient et de l'entourage.

En cas d'échec, la **luminothérapie** après avis de l'ophtalmologiste ou la mélatonine, ou un composé Z ou une benzodiazépine à demi-vie courte à faibles doses peuvent être utilisés. Le traitement par benzodiazépine ou composé Z est court, pas plus de 3 semaines, en respectant les précautions d'emploi et de surveillance notamment chez la personne âgée.

Savoir rechercher et évoquer des troubles du sommeil paradoxal, manifestation fréquente (parfois inaugurale) dans la MCL. Par la nature potentiellement dangereuse de ces troubles (agression du conjoint, chute du lit, somnambulisme), **un avis spécialisé** est nécessaire pour proposer une **prise en charge adaptée incluant notamment l'entourage** (information, conduite à tenir). Dans la MCL, la mélatonine en préparation magistrale ou commercialisée ou la rivastigmine peuvent être efficaces.

Pour les troubles du sommeil de la maladie de Parkinson, la prescription de dopamine peut être à l'origine de ces manifestations, une diminution de la posologie si elle est possible peut réduire leur fréquence ou leur sévérité. Le clonazépam peut être utilisé dans ce cas. Le risque de trouble neurocognitif majeur est plus important chez les patients parkinsoniens présentant des troubles du comportement.

Apathie

L'apathie peut apparaître très tôt, dès la phase initiale (changement de comportement, d'attitudes) et précéder les déficiences cognitives. Elle se distingue de la dépression par l'absence de signe de tristesse et l'absence de sentiment d'ennui. La personne malade a du mal à initier toute action, mais elle s'y engage si elle y est encouragée et accompagnée. Souvent négligée, cette manifestation contribue à majorer le repli sur soi, l'isolement social et aggrave les troubles cognitifs. Le diagnostic différentiel avec une dépression peut être difficile. Il est important car **les antidépresseurs n'ont aucune indication** dans le traitement de l'apathie⁵⁹. Certains patients évitent les activités pour ne pas se mettre en échec, il est essentiel

59 Haute Autorité de Santé. Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées : diagnostic et prise en charge de l'apathie. Saint-Denis La Plaine: HAS; 2014.

https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_1660673/fr/maladie-d-alzheimer-et-maladies-apparentees-diagnostic-et-prise-en-charge-de-l-apathe

de bien comprendre les mécanismes en jeu pour recréer les conditions d'une meilleure interaction avec l'environnement. La prise en charge comprend une information (compréhension du symptôme et de la maladie), une formation de l'entourage à domicile (réaction adaptée) et l'accès à des activités adaptées au sein des accueils de jour ou pôle d'activités et de soins adaptés (PASA) pour les résidents en EHPAD⁶⁰.

Anxiété crépusculaire, agitation verbale (cris) ou motrice (déambulation)

Fréquents et à l'origine de **prescription inappropriée de psychotropes et notamment de benzodiazépines**. Après avoir éliminé une cause somatique ou psychique, ces troubles peuvent être considérés comme un mode de réaction à l'environnement, la démarche consiste à rechercher des facteurs déclenchants et à explorer la relation aidant/ aidé.

La prise en charge est graduée avec en 1^{ère} ligne de traitement, une prise en charge psychocomportementale et environnementale du patient et de l'entourage :

- Compréhension du symptôme et de la maladie, compréhension partagée entre patient, entourage et soignant ;
- Formation de l'entourage à la prévention des facteurs déclenchants, aux thérapies de médiation et d'apaisement ;
- Soutien psychologique de l'entourage et des soignants : faire le deuil d'une relation antérieure/ se mettre en situation de résilience ;
- Adaptation de l'environnement.

« Ne pas aller voir le patient uniquement quand le patient crie ; ne pas s'opposer à la déambulation, la rendre utile ; sécuriser le périmètre de déambulation ».

Si l'agitation ou l'anxiété sont mal tolérées malgré les thérapies psychocomportementales, un traitement ponctuel par antidépresseurs sérotoninergiques (à faibles doses et progressivement croissantes) peut être proposé. Le patient sera revu dès le premier mois de traitement. Efficacité et tolérance sont à contrôler car les effets sont variables selon les individus et les molécules. En cas d'échec de cette 2^{ème} ligne de traitement, prendre l'avis d'un psychiatre de la personne âgée peut permettre de proposer un autre traitement pharmacologique.

Hallucinations / idées délirantes

Il s'agit de perceptions et interprétations altérées de l'environnement, elles peuvent être visuelles, auditives, gustatives voire tactiles ; ces manifestations sont à l'origine de **prescription inappropriée d'antipsychotiques**.

Il faut rechercher un possible trouble d'origine sensorielle (cataracte, glaucome, dégénérescence maculaire liée à l'âge, troubles auditifs) ou une origine médicamenteuse (agonistes de la dopamine chez le parkinsonien).

Il est nécessaire d'écarter aussi la possibilité :

- de confabulations, scènes oniriques en lien avec des souvenirs autobiographiques ou
- un syndrome de l'imposteur ou
- une altération de l'état général (trouble du transit, infection, déshydratation).

⁶⁰ Haute Autorité de Santé. L'accueil et l'accompagnement des personnes atteintes d'une maladie neuro-dégénérative en Pôle d'activités et de soins adaptés (PASA). 2016. https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_2833747/fr/l-accueil-et-l-accompagnement-des-personnes-atteintes-d-une-maladie-neuro-degenerative-en-pole-d-activites-et-de-soins-adaptés-pasa

En lien avec les spécialistes des TNC et d'un psychiatre de la personne âgé⁶¹, la stratégie médicale est graduée avec en 1^{ère} intention, une prise en charge psychocomportementale du patient et de l'entourage :

- Compréhension partagée patient, entourage et soignant du symptôme et de la maladie ;
- Analyse du vécu et des conséquences de l'hallucination sur le patient et l'entourage (avis spécialisé) ;
- Rechercher des facteurs déclenchants, explorer la relation aidant/ aidé ;
- Thérapie de réassurance et psychothérapie pour le patient ;
- Soutien psychologique de l'entourage et des soignants.

Si les hallucinations ou délires sont toujours mal tolérés avec des conséquences délétères pour le patient, un traitement par antidépresseur peut être instauré en 2^{ème} intention en sus de la prise en charge psychocomportementale.

La prescription de rispéridone (à faibles doses) prend place en 3^{ème} ligne après avoir exclu une MCL. S'il s'agit d'hallucinations ou de délires associés à une MCL, la rivastigmine ou la clozapine (mais précaution pour cette dernière car risque d'agranulocytose) peuvent être prescrites après avis spécialisé. La prescription des antipsychotiques est associée à une surveillance clinique et biologique adaptée (efficacité et tolérance). Les traitements sont initiés à faibles doses puis la posologie est progressivement augmentée. La balance bénéfice / risque doit être régulièrement évaluée. L'arrêt doit aussi être progressif. Toute prescription de neuroleptique/antipsychotique doit être précédée d'un contrôle cardiaque (ECG).

Désinhibition/comportement langagier, sexuel ou alimentaire inapproprié

Ces manifestations plus fréquentes dans les troubles neurocognitifs frontotemporaux ou en cas de syndrome frontal marqué sont très douloureusement ressenties par l'entourage et les intervenants professionnels. Il ne faut pas négliger le fait que le patient peut être conscient de ses troubles et en souffrir.

La prise en charge est graduée en lien avec les spécialistes des TNC et les psychiatres de la personne âgée. Après avoir écarté un effet iatrogène (DOPA, IAChE.....), les thérapies psychocomportementales à destination du patient et de l'entourage restent la 1^{ère} ligne de traitement. Si ces dernières sont insuffisantes, elles sont associées à un antidépresseur de la classe des inhibiteurs sélectifs de la sérotonine (effet dépresseur sur la libido) ou à un médicament régulateur de l'humeur. Cette démarche implique une surveillance clinique et biologique adaptées et une première évaluation clinique à un mois. L'efficacité des molécules est variable selon les individus.

⁶¹ Hot line, télé-médecine, télé-expertise, hôpital de jour, consultations spécialisées, unités cognitivocomportementales (UCC), unités d'hébergement renforcé (UHR). Certains territoires disposent d'équipes mobiles dédiées aux troubles du comportement qui interviennent au domicile ou en EHPAD

Agressivité verbale ou physique

Il n'existe pas d'agressivité sans cause, cette manifestation doit être contextualisée (à quel moment, avec qui, ..)

Il faut savoir éliminer un effet iatrogène (baisser ou arrêter les IChE, dopa). La prise en charge est graduée et définie en lien avec les spécialistes des TNC et un psychiatre de la personne âgée.

En première intention, psychothérapie et formation/soutien psychologique de l'entourage et des professionnels sont proposés. En cas d'échec et si agressivité irréductible et menaçante, des médicaments régulateurs de l'humeur seront instaurés. Cette démarche implique une surveillance clinique et biologique adaptées et de programmer une première évaluation clinique à un mois. L'efficacité et la tolérance de ces molécules sont variables selon les individus.

Pour une sédation urgente, dès lors qu'un traitement per os n'est pas envisageable, le midazolam en sous-cutané dont la demi-vie est de 30 mn est utilisé à l'hôpital ou en HAD (hors AMM). En effet, il n'existe pas d'AMM en France pour des benzodiazépines injectables à demi-vie courte dans cette indication. Les benzodiazépines injectables à demi-vie longue entre 30 et 150 heures (diazépam, clorazépate) sont plus difficiles à utiliser pour les personnes âgées du fait notamment d'un risque de somnolence prolongé.

Signes dépressifs/ dépression ou signes anxieux

Le traitement de ces symptômes ne diffère pas de celui des autres patients. Si la psychothérapie est insuffisante, un antidépresseur sérotoninergique en monothérapie au moins un mois est prescrit. S'il existe des signes anxieux graves, un antidépresseur associé à un anxiolytique à faible posologie en traitement de courte durée pourra être proposé dans un deuxième temps.

Les antidépresseurs les plus prescrits sont les antidépresseurs sérotoninergiques. Cette classe regroupe un ensemble de molécules hétérogènes. Certaines molécules sont à manier avec précaution, notamment en gériatrie (fluoxétine ou paroxétine). Néanmoins, d'autres classes d'antidépresseurs peuvent être prescrites, après avis d'un psychiatre de la personne âgée.

7. Soigner aux stades sévère et très sévère de la maladie

Les personnes en perte d'autonomie majeure sont prises en charge au domicile ou en institution (EHPAD ou soins de longue durée). Quel que soit son lieu de vie (institution ou domicile), les principes de la prise en soins sont les suivants :

Préserver l'intégrité de la personne malade en lui fournissant les aides nécessaires couvrant les besoins fondamentaux : toilette, habillage, alimentation, mobilisation, sommeil, communication

Préserver l'état fonctionnel. Si le patient est mobile, prévoir des soins d'entretien de la marche de l'équilibre, prévention des chutes, sécurisation du périmètre de marche

Si le patient n'est plus mobile, prendre des mesures contre les effets de l'immobilité

Eviter le repli sensoriel et psychique chez la personne non communicante par une stimulation adaptée (exemple, le toucher relationnel)

Prendre en charge les troubles émotionnels et la souffrance psychique

Prévenir les complications liées à l'immobilité ou à l'incontinence, prévenir les fausses routes

Prendre en charge les maladies somatiques ou psychiatriques associées sans perte de chance au seul motif de la perte d'autonomie (balance bénéfice / risque)

Préserver les liens avec la famille et l'entourage

Respecter les droits et la dignité de la personne malade, ne pas attendre ces stades pour anticiper toutes les mesures de protection juridique

S'appuyer sur les équipes de soins palliatifs dès que le patient est exposé à un risque majeur et bien sûr jusqu'à la fin de la vie, car ces maladies d'Alzheimer et apparentées font entrer la personne malade dans le champ des soins palliatifs.

L'entrée en EHPAD est une épreuve pour le patient comme pour l'entourage. L'équipe soignante porte au patient une attention particulière lors de cette phase d'adaptation majeure (projet d'accompagnement personnalisé). En effet, le patient doit s'habituer à un nouvel environnement architectural, relationnel et organisationnel (soignants- résidents). Il fait face au sentiment de tristesse associé à l'abandon de son domicile et de la vie en famille. Ce stress peut entraîner une altération rapide de l'état général, une majoration des troubles du comportement et une perte d'autonomie.

Un travail d'équipe coordonné est indispensable, associant cadre de santé, infirmier(e), assistant de vie, assistante sociale, médecin traitant, médecin coordinateur, aide-soignant, spécialiste du handicap (psychomotricien, ergothérapeute, kinésithérapeute, orthophoniste, rééducateur...) et les travailleurs sociaux (liste non exhaustive). Les soins et interventions auprès de personnes présentant des TNC et en perte d'autonomie majeure sont exigeants. Les

intervenants doivent être formés, disponibles et la qualité de leur intervention régulièrement évaluée.

ANNEXE 1. Liste des fiches

- 1. Troubles cognitifs et troubles neurocognitifs**
- 2. Maladies « apparentées » mais différentes**
- 3. MA² avant 65 ans « adulte jeune »**
- 4. Démarche diagnostique d'un trouble cognitif en médecine générale**
- 5. Tests de repérage d'un trouble cognitif en médecine générale**
- 6. Situations diagnostiques complexes**
- 7. Le droit de savoir, le droit de décider**
- 8. Optimiser les consultations mémoire**
- 9. Étiologie d'un trouble cognitif, les consultations mémoire**
- 10. Accéder à la recherche et l'innovation**
- 11. Comprendre le handicap des MA²**
- 12. Préserver une autonomie fonctionnelle, prise en charge non médicamenteuse**
- 13. Prévenir les troubles cognitifs et psychocomportementaux, prise en charge non médicamenteuse**
- 14. Communiquer malgré les troubles de la mémoire ou du langage**
- 15. Vivre le quotidien, le point de vue de l'aidant**
- 16. Mesures de protection juridique**
- 17. Situations de rupture, rôle des acteurs de proximité**
- 18. Les soins au stade ultime de la maladie**
- 19. Soins et qualité de vie des MA²**

ANNEXE 2. Participants

Groupe de travail

Les membres du groupe de travail ont communiqué leurs déclarations publiques d'intérêts à la HAS, consultables [sur www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr) ou <https://dpi.sante.gouv.fr/dpi-public-webapp/app/home>

Elles ont été analysées selon la grille d'analyse du guide des déclarations d'intérêts et de gestion des conflits d'intérêts. Les intérêts déclarés par les membres du groupe de travail ont été considérés comme étant compatibles avec leur participation à ce travail.

NOM	FONCTION et lieu
Mme AGOT Roselyne	Psychologue clinicienne, Marguerittes
M. AIT MOUHEB Cyril	Infirmier, Trelon
Dr. BEZOMBES Laurence	Gériatre, Aubagne
Mme CLARI Hélène	Infirmière, Boulogne Billancourt
Dr CRESPIAN Franck	Médecin généraliste, Clapiers
Dr. De BROCA Alain	Neuro-pédiatre, Amiens
M. DEVEVEY Alain	Orthophoniste, Saint-Didier au Mont d'Or
Mme DULONG Alix	Assistante sociale, Garches
M. GONZALES de LINARES Philippe	Usager, aidant, Paris
Dr. FLOUZAT Jean-Philippe	Gériatre, Paris
Mme HUBERT Muriel	Auxiliaire de vie, Melgven
Dr. JACHNA-HAUGER Isabelle	Médecin coordonnateur en EHPAD, Talence
Mme LEFEBVRE Caroline	Ergothérapeute, Jouques
Dr. LEPERRE Armelle	Médecin soins longue durée, Lyon
Dr. MACKOWIAK Marie-Anne	Neurologue, Lille

Mme MARIANI Elsa	Psychomotricienne, Lille
Dr. MARTINOT Isabelle	Médecin généraliste, Mûrs-Erigné
Dr. MICHON Agnès	Neurologue, Paris
Mme NORMAND-ROUSSELET Laure	Ergothérapeute, Saint-Jean de Braye
Dr. PANCRAZI Marie-Pierre	Psychiatre, Bastia
Mme PONELLE Virginie	Usager, Paris
Dr. RECORBET Guy	Médecin généraliste, Marseille
Dr. ROCHE Jean	Psychiatre et gériatre, Lille
Dr. RUBÉ-MILLON Delphine	Médecin généraliste, Sancoins
Mme BASSOU-TOLBA Samira	Infirmière, saint-Germain au Mont d'Or
Mme TRAMONI Eve	Psychologue spécialisée en neuropsychologie, Marseille

Parties prenantes

Agence nationale de l'évaluation et de la qualité des établissements et services sociaux et médico-sociaux
Agence Régionale de Santé
Association Nationale Française des ergothérapeutes
Caisse centrale de la mutualité sociale agricole
Collège de la médecine générale
Collège infirmier français
Collège national professionnel de gériatrie
Conseil national professionnel de neurologie
Espace national de réflexion éthique sur les maladies neurodégénératives
Fédération française de psychiatrie
Fédération française des centres de mémoire
Fédération nationale des orthophonistes
Fédération française des psychomotriciens
France Alzheimer
Régime social des indépendants
Société française de gériatrie et gérontologie
Société française de neurologie

Groupe de lecture

Mme Céline ADAM, Infirmière libérale, La-Londe-Les-Maures
Pr Joël ANKRI, gériatre, Vice-président du plan maladies neurodégénératives 2014-2019, Paris
Pr Jean Pierre AQUINO, gériatre, Secrétaire Général de la Société française de gériatrie (SFGG), Paris
Mme Isabelle BARILARO, ergothérapeute, Pont-Saint-Esprit
Mme Hélène BAUDUIN, ergothérapeute, Bourg-en-Bresse
Dr Sarah BENISTY, neurologue, Paris
Dr Alain BÉRARD, Directeur Adjoint de la Fondation Médéric Alzheimer, Paris

Pr Michel CLANET, neurologue, Président du plan maladies neurodégénératives 2014-19, Paris

Mme Christelle COHEN, psychomotricienne, Poissy

Dr Renato COLAMARINO, neurologue, Vichy

Dr Jean-Philippe DELABROUSSE- MAYOUX, neurologue, Président de l'association des Neurologues Libéraux de Langue Française (Anllf), Bergerac

Dr Béatrice DESGRANGES, Directrice Adjointe de l'unité INSERM-EPHE-UNI, Caen

Pr Pierre Louis DRUAIS, Président du Collège de la Médecine Générale (CMG)

Pr Bruno DUBOIS, Président de la Société Française de Neurologie, Paris
Dr Frédérique ETCHARRY-BOUYX, neurologue, Angers
M Hervé FUNDENBERGER, Kinésithérapeute, Le Monastier-sur-Gazeille
Pr Kathy DUJARDIN, neuropsychologue, Lille
Mme Claire GILBERT, psychomotricienne, Brioude
Mme Sylvie GUYON, ingénieur social et formatrice indépendante, Marseille

Mme Valérie GROSSTEPHAN, ergothérapeute, Saverne
Dr Chloé HERRY, Gériatre, Quimper
Dr Alain JAGER, neurologue, Thionville
M. Hadj KALFATE, ergothérapeute, Limoux
Pr Pierre KROLAK-SALMON, neurologue gériatre, Président de la Fédération française
des centres de mémoire, Lyon
Mme Héloïse LAPLUME, Chef de projet – référent régionale Alzheimer ARS, Paris
Mme Eva LARBOULETTE-NIGEN, ergothérapeute, Montpellier
Pr Vincent de la SAYETTE, neurologue, CHU de Caen
Mme Amélie LARTAUD, Psychomotricienne coordinatrice d'accueil de jour, Paris
Dr Alexis LEPETIT, psychiatre, Secrétaire Général Adjoint de la Société Francophone de
Psychogériatrie et de Psychiatrie de la Personne Âgée (SF3PA), Lyon
Pr Laurent LETRILLIART, Médecin généraliste, professeur des universités, Villeurbanne
Mme Cynthia LIONS, orthoptiste, Malesherbes
Mme Evelyne MALAQUIN-PAVAN Infirmière spécialiste clinique, cadre supérieur de
santé, Paris
Pr Olivier MARTINAUD, neurologue, Caen
Mme Sandrine MENNESSON, ergothérapeute, Niort
Mme Judith MOLLARD-PALACIOS, experte, psychologue, France Alzheimer et maladies
apparentées, Paris
Mme Catherine OLLIVET, Présidente Espace de Réflexion Ethique Région Ile de France,
Paris
M. Edouard PODYMA, infirmier anesthésiste, CAEN
M. Nicolas RAYNAL, psychomotricien, Paris
Mme Anaëlle-Clémentine ROUSSEAU, psychomotricienne, Paris
M. Florentin SAGET, ergothérapeute, Le Grand-Luce
Mr Arnaud SCHABAILLE, responsable pédagogique à l'institut de Formation en
ergothérapie, Saint-Sébastien-de-Morsent

Dr François SELLAL, Neurologue, Colmar
Dr Claude SICHEL, médecin généraliste, gériatre, Carnoux-en-Provence
Mme Sophie TRICOT, orthophoniste, Annonay
Pr Pierre VANDEL, psychiatre de la personne âgée, Président Société Francophone de
Psychogériatrie et de Psychiatrie de la Personne Âgée (SF3PA), Besançon

M. Malik VITALIEN, psychomotricien, Ornex

Mme Marie WARNERY, Psychomotricienne coordinatrice ESA, Paris

Remerciements

Dr Caroline LATAPY, chef de projet, HAS
Mme Anne-Françoise PAUCHET-TRAVERSAT, Chef de projet, HAS
Dr Alexis SCHNITZLER, Chef de projet, HAS,
Dr Marie ERBAULT, Chef de projet, HAS,

Dr Damien SAINTE-CROIX, Chef de projet, HAS.

Pour la HAS

Dr Nathalie RIOLACCI, chef de projet, sous la responsabilité du Dr Marie-Hélène RODDE-DUNET, Adjointe à la Directrice de l'amélioration de la qualité et de la sécurité des soins, chef de service, service Évaluation de la pertinence des soins et amélioration des pratiques et des parcours ;

Mme Emmanuelle BLONDET, documentaliste, service documentation veille ;

Mme Maud LEFEVRE, assistante-documentaliste, service documentation-veille ;

Mme Christine VINCENT, Adjointe au Directeur de la HAS, chef du service juridique ;

Mme Ariane SACHS, chef de projet, service juridique ;

Mme Véronique GHADI, Directrice de la Qualité de l'Accompagnement Social et Médico-social ;

Mme Delphine DUPRÉ-LÉVÊQUE, chef de service, Mission personnes âgées ;

Mme Marilyn RUBINSZTEJN, secrétaire de direction, service Évaluation de la pertinence des soins et amélioration des pratiques et des parcours.

www.has-sante.fr

HAS