



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

**RECOMMANDATIONS PROFESSIONNELLES**

**Diagnostic et prise en charge  
de la maladie d'Alzheimer  
et des maladies apparentées**

**Recommandations**

**Mars 2008**

L'argumentaire de ces recommandations est téléchargeable sur  
[www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)

Haute Autorité de Santé  
Service communication  
2 avenue du Stade de France - F 93218 Saint-Denis La Plaine CEDEX  
Tél. :+33 (0)1 55 93 70 00 - Fax :+33 (0)1 55 93 74 00

# Sommaire

<b>Glossaire .....</b>	<b>5</b>
<b>Recommandations.....</b>	<b>6</b>
<b>1. Introduction .....</b>	<b>6</b>
1.1 Thème des recommandations .....	6
1.2 Patients concernés.....	6
1.3 Professionnels concernés .....	6
1.4 Méthode de travail.....	6
1.5 Définition de la démence .....	7
1.6 Généralités sur la prise en charge.....	7
<b>2. Diagnostic de la maladie d'Alzheimer.....</b>	<b>7</b>
2.1 Critères diagnostiques.....	7
2.2 Évaluation initiale .....	7
2.3 Conduite à tenir après l'évaluation initiale .....	9
2.4 Évaluation neuropsychologique spécialisée .....	10
2.5 Examens paracliniques .....	10
<b>3. Diagnostic des démences non-Alzheimer les plus fréquentes.....</b>	<b>11</b>
3.1 Démence vasculaire.....	11
3.2 Démence à corps de Lewy et démence associée à la maladie de Parkinson .....	11
3.3 Dégénérescences lobaires fronto-temporales .....	12
3.4 Maladie de Creutzfeldt-Jakob.....	12
<b>4. Diagnostic précoce et annonce du diagnostic.....</b>	<b>12</b>
4.1 Diagnostic précoce.....	12
4.2 Annonce du diagnostic .....	13
4.3 Plan de soins et d'aides .....	13
<b>5. Traitements médicamenteux spécifiques.....</b>	<b>14</b>
5.1 Maladie d'Alzheimer .....	14
5.2 Démence vasculaire.....	15
5.3 Démence à corps de Lewy et démence associée à la maladie de Parkinson .....	15
5.4 Dégénérescences lobaires fronto-temporales .....	15
5.5 Maladie de Creutzfeldt-Jakob.....	15
<b>6. Traitements des symptômes comportementaux et psychologiques des démences (SCPD).....</b>	<b>16</b>
6.1 Analyse des symptômes .....	16
6.2 Traitements médicamenteux et non médicamenteux des SCPD .....	16
<b>7. Situations particulières.....</b>	<b>18</b>
7.1 Crises d'épilepsie .....	18
7.2 Troubles du sommeil isolés.....	18
<b>8. Interventions non médicamenteuses.....</b>	<b>18</b>
8.1 Interventions portant sur la qualité de vie .....	18
8.2 Prise en charge orthophonique .....	18
8.3 Interventions portant sur la cognition.....	18
8.4 Interventions portant sur l'activité motrice.....	19
8.5 Interventions portant sur le comportement .....	19
<b>9. Interventions portant sur le fardeau de vie et programme d'éducation et de soutien des aidants (familiaux et professionnels).....</b>	<b>19</b>

<b>10. Suivi</b> .....	<b>20</b>
10.1 Suivi par un spécialiste.....	20
10.2 Suivi standardisé tous les 6 mois .....	20
10.3 Suivi rapproché par le médecin traitant .....	21
10.4 Agitation ou autre modification comportementale récente .....	21
10.5 Indication des hospitalisations.....	22
10.6 Préparation à l'entrée en institution .....	22
<b>Annexe 1. Critères diagnostiques de la démence de type Alzheimer, DSM-IV-TR</b> .....	<b>24</b>
<b>Annexe 2. Critères de diagnostic de la maladie d'Alzheimer, NINCDS-ADRDA</b> .....	<b>25</b>
<b>Annexe 3. Mini-Mental State Examination dans sa version consensuelle établie par le groupe de recherche et d'évaluation des outils cognitifs (GRECO)</b> .....	<b>26</b>
<b>Annexe 4. Critères d'un épisode dépressif majeur, DSM-IV-TR</b> .....	<b>27</b>
<b>Annexe 5. Critères résumés de démence vasculaire probable ou possible, NINDS-AIREN</b> ..	<b>28</b>
<b>Annexe 6. Critères de démence vasculaire, DSM-IV-TR</b> .....	<b>29</b>
<b>Annexe 7. Proposition de traduction pour les critères révisés pour le diagnostic clinique de la démence à corps de Lewy (DCL)</b> .....	<b>30</b>
<b>Annexe 8. Dégénérescences lobaires fronto-temporales</b> .....	<b>31</b>
<b>Annexe 9. Troubles du comportement : conduite à tenir (Les bonnes pratiques de soins en EHPAD - DGS, SFGG, Octobre 2007)</b> .....	<b>33</b>
<b>Méthode <i>Recommandations pour la pratique clinique</i></b> .....	<b>35</b>
<b>Participants</b> .....	<b>37</b>
<b>Fiche descriptive</b> .....	<b>39</b>

## Glossaire

ADL	<i>Activities of Daily Living</i>
AFSSAPS	Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé
ATU	autorisation temporaire d'utilisation
CLIC	centre local d'information et de coordination
CPK	créatine phosphokinase
CRP	C-réactive protéine
DAD	<i>Disability Assessment for Dementia</i>
DATscan®	scintigraphie cérébrale avec le ioflupane [ <sup>123</sup> I]
DLFT	dégénérescence lobaire fronto-temporale
DSM-IV-TR	<i>Diagnostic and Stastitical Manual, revised text, 4<sup>th</sup> edn</i>
ECBU	examen cyto bactériologique des urines
ECG	électrocardiogramme
EDF	échelle de dysfonctionnement frontal
EEG	électroencéphalogramme
EHPAD	établissement d'hébergement pour personnes âgées dépendantes
IADL	<i>Instrumental Activities of Daily Living</i>
IRM	imagerie par résonance magnétique
IRS	inhibiteurs de la recapture de la sérotonine
LCR	liquide céphalo-rachidien
MIS	<i>Memory Impairment Screen</i>
MMSE	<i>Mini-Mental State Examination</i>
NINDS-AIREN	<i>Neuroepidemiology Branch of the National Institute of Neurological Disorders and Stroke</i> – Association internationale pour la recherche et l'enseignement en neurosciences
NINCDS-ADRDA	<i>National Institute of Neurological and Communicative Disorders and Stroke and the Alzheimer's disease and related disorders association</i>
NPI	<i>NeuroPsychiatric Inventory</i>
QDC	questionnaire de dyscontrôle comportemental
RP	recommandations professionnelles
SCPD	symptômes comportementaux et psychologiques des démences
SIB	<i>Severe Impairment Battery</i>
TAU	<i>Tubulin Associated Unit</i>
TEMP	tomographie d'émission monophotonique
TEP	tomographie à émission de positrons
TSH	thyroestimuline hypophysaire

# Recommandations

## 1. Introduction

### 1.1 Thème des recommandations

L'élaboration par la HAS de recommandations professionnelles (RP) portant sur le suivi de patients atteints de maladie d'Alzheimer ou d'une maladie apparentée (démence vasculaire, démence à corps de Lewy, démence associée à une maladie de Parkinson, dégénérescence lobaire fronto-temporale, maladie de Creutzfeldt-Jakob) répond à une demande du comité de veille de la Société française de neurologie.

Le thème est limité au diagnostic et à la prise en charge jusqu'à la démence sévère, sans traiter de la fin de vie.

Ces RP s'inscrivent dans un ensemble de travaux portant sur la maladie d'Alzheimer et les maladies apparentées. Elles seront complétées par :

- des travaux et documents réalisés dans le cadre du Plan Alzheimer 2008-2012 ;
- des RP portant sur des situations cliniques spécifiques (troubles du comportement productifs, confusion) inscrites au programme de travail 2008 de la HAS.

Par ailleurs, l'Institut national de prévention et d'éducation pour la santé (Inpes) met à la disposition des patients et des professionnels de santé des outils d'information et de formation sur son site Internet [www.inpes.sante.fr](http://www.inpes.sante.fr).

### 1.2 Patients concernés

Sont concernés les patients suspects de maladie d'Alzheimer ou ayant une maladie d'Alzheimer ou une maladie apparentée confirmée quel que soit son stade, en dehors de la période de fin de vie.

### 1.3 Professionnels concernés

Ces recommandations sont destinées aux neurologues, gériatres, psychiatres, médecins généralistes, psychologues, orthophonistes, ergothérapeutes, psychomotriciens, infirmiers, travailleurs sociaux, personnel des services d'aide à domicile, masseurs-kinésithérapeutes, pharmaciens et toute personne intervenant auprès de patients atteints de maladie d'Alzheimer ou maladie apparentée.

### 1.4 Méthode de travail

La maladie d'Alzheimer et les maladies apparentées ont fait l'objet de nombreux travaux récents français ou étrangers, notamment d'élaboration de RP. La méthode utilisée pour rédiger les présentes recommandations a consisté à identifier pour chaque question posée par le comité d'organisation les RP et travaux disponibles. Les documents ainsi identifiés ont été envoyés aux membres du groupe de travail afin qu'ils puissent en prendre connaissance avant leur première réunion. Dans l'argumentaire, seules les recommandations ont été rapportées et présentées côte à côte dans des tableaux. Le but de cette présentation était de simplifier la lecture et la comparaison des différentes recommandations existantes, avec mention de leurs grades quand ils étaient disponibles, afin que les membres du groupe de travail puissent proposer pour chaque question posée des recommandations adaptées au contexte français.

La méthode utilisée pour l'élaboration de cette RP ne s'appuyant pas sur une analyse de la littérature consécutive à une recherche documentaire, il n'a pas été possible de grader les recommandations présentées ici.

Le déroulement du travail a suivi la méthode des recommandations pour la pratique clinique, avec constitution d'un groupe de travail et d'un groupe de lecture.

Le groupe de travail n'a pas cherché à établir un consensus sur la batterie neuropsychologique à utiliser pour le diagnostic et le suivi. Il a préféré indiquer les processus cognitifs à évaluer et indiquer les outils pouvant y contribuer. Il recommande l'usage d'un test d'évaluation globale, le MMSE, pour qualifier la sévérité de la démence.

### **1.5 Définition de la démence**

Le terme « démence » correspond à la définition médicale suivante : trouble de la mémoire et de l'idéation, suffisamment important pour retentir sur la vie quotidienne, associé à un autre trouble des fonctions cognitives (langage, praxies, gnosies, etc.) et qui dure depuis au moins 6 mois (DSM-IV-TR). Il n'implique pas que le patient ait des troubles du comportement (même s'ils peuvent accompagner, voire précéder, les troubles cognitifs) et n'a aucune connotation péjorative. Il signifie que les troubles cognitifs ont un retentissement dans la vie quotidienne du patient et que celui-ci doit être aidé ou supervisé, au moins pour les activités les plus élaborées. En l'absence de toute perte d'autonomie, on parle de troubles cognitifs légers. La perte d'autonomie des patients qualifiés de « déments » n'est pas nécessairement sévère au début et pendant plusieurs années. Même si l'on peut regretter l'usage de ces termes, qui ont une tout autre signification dans le langage courant, il paraît plus simple de les utiliser, car on ne peut résumer la démence à la maladie d'Alzheimer qui, si elle est la cause de démence la plus fréquente, n'est pas la seule.

### **1.6 Généralités sur la prise en charge**

Le diagnostic et la prise en charge de ces maladies nécessitent des compétences pluridisciplinaires, faisant intervenir des professionnels d'horizons et de pratiques différents. Le médecin traitant est le pivot de l'organisation des soins centrés sur le patient. Il collabore, pour le diagnostic et le suivi avec un neurologue, un gériatre ou un psychiatre, et peut être aidé à des moments divers de l'évolution par de nombreux professionnels, y compris pour la coordination des soins. L'organisation et la structuration de cette prise en charge étant variables d'une région à l'autre, il n'est pas spécifié, pour chaque recommandation, quel professionnel ou quelle structure en est chargé. Certaines recommandations peuvent être mises en œuvre par des professionnels de qualifications différentes selon leur disponibilité, leur implication et leurs compétences dans le domaine. L'objectif est la réalisation des bonnes pratiques par des professionnels compétents. De même, la coordination des soins dépend de l'offre qui peut évoluer au cours du temps. Le but est d'utiliser les ressources locales pour organiser le meilleur parcours de soins répondant aux recommandations.

## **2. Diagnostic de la maladie d'Alzheimer**

Il est recommandé que le diagnostic de la maladie d'Alzheimer soit posé dès les premiers symptômes. Ce diagnostic nécessite une évaluation cognitive approfondie, réalisée de préférence dans le cadre d'une consultation mémoire spécialisée.

Une évaluation cognitive est également recommandée à l'entrée et en cours de séjour en établissement d'hébergement pour personnes âgées dépendantes (EHPAD).

### **2.1 Critères diagnostiques**

Il est recommandé d'utiliser les critères diagnostiques de la maladie d'Alzheimer selon le DSM-IV-TR (cf. annexe 1) ou le NINCDS-ADRDA (cf. annexe 2), dans l'attente de la validation de critères plus spécifiques.

### **2.2 Évaluation initiale**

#### **► Entretien**

Il est recommandé d'effectuer un entretien avec le patient et, si possible après son accord, avec un accompagnant identifié capable de donner des informations fiables. L'entretien porte sur les



antécédents médicaux personnels et familiaux, les traitements antérieurs et actuels, le niveau d'éducation, l'activité professionnelle, l'histoire de la maladie, le changement de comportement et le retentissement des troubles sur les activités quotidiennes.

La recherche des antécédents médicaux porte notamment sur :

- les antécédents familiaux de maladie d'Alzheimer ;
- les antécédents et les facteurs de risque cérébro-vasculaire.

L'entretien recherche :

- le type et l'origine de la plainte ;
- la prise de médicaments, d'alcool ou de toxique pouvant induire ou aggraver des troubles cognitifs ;
- un syndrome confusionnel antérieur.

L'entretien précise le mode et le lieu de vie (statut marital, environnement social et familial, type d'habitat, aides à domicile, etc.) qui conditionnent la prise en charge.

L'histoire de la maladie est reconstituée avec le patient et son accompagnant, en recherchant le mode de début insidieux et l'évolution progressive des troubles.

Pour chacune des fonctions cognitives, les symptômes évoquant une détérioration intellectuelle doivent être recherchés :

- trouble de la mémoire des faits récents et des faits anciens (biographie du patient) ;
- trouble de l'orientation temporo-spatiale ;
- trouble des fonctions exécutives, du jugement et de la pensée abstraite ;
- trouble du langage ;
- difficulté à réaliser des gestes et des actes de la vie courante malgré des fonctions motrices intactes (apraxie) ;
- difficulté ou impossibilité à reconnaître des personnes ou des objets, malgré des fonctions sensorielles intactes (agnosie).

#### ► **Évaluation cognitive globale**

Il est recommandé d'effectuer une évaluation globale de manière standardisée à l'aide du *Mini-Mental State Examination* (MMSE) dans sa version consensuelle établie par le groupe de recherche et d'évaluation des outils cognitifs (GRECO) (cf. annexe 3). Cependant, le diagnostic de la maladie d'Alzheimer ne doit pas reposer sur le seul MMSE. L'âge, le niveau socioculturel, l'activité professionnelle et sociale, ainsi que l'état affectif (anxiété et dépression) et le niveau de vigilance du patient doivent être pris en considération dans l'interprétation de son résultat.

Il n'y a pas d'accord professionnel concernant le choix des autres tests de repérage à effectuer dans le cadre d'une évaluation des fonctions cognitives d'un patient suspect de maladie d'Alzheimer. Parmi les tests utilisés et de passation brève, on peut citer :

- épreuve de rappel des 5 mots ;
- tests de fluence verbale ;
- test de l'horloge ;
- *Memory Impairment Screen* (MIS) ;
- 7 minutes test ;
- GPCog ;
- etc.

Il existe des batteries composites pouvant être réalisées au cours d'une consultation spécialisée, qui permettent une évaluation cognitive plus détaillée.

#### ► **Évaluation fonctionnelle**

Le retentissement des troubles cognitifs sur les activités de la vie quotidienne doit être apprécié.

Il peut être apprécié à l'aide d'échelles évaluant les activités de la vie quotidienne :

- échelle *Instrumental Activities of Daily Living* (IADL) pour les activités instrumentales de la vie quotidienne ;
- échelle simplifiée comportant les 4 items les plus sensibles (utilisation du téléphone, utilisation des transports, prise de médicaments, gestion des finances) ; la nécessité d'une aide du fait



des troubles cognitifs à au moins un de ces items constitue un retentissement significatif de ces troubles sur l'activité quotidienne du patient ;

- échelle *Activities of Daily Living* (ADL) pour les activités basiques de la vie quotidienne.

Le *Disability Assessment for Dementia* (DAD) peut également être utilisé.

#### ► **Évaluation thymique et comportementale**

L'entretien doit rechercher une dépression (critères DSM-IV-TR, cf. annexe 4), qui peut parfois se présenter sous l'aspect d'un syndrome démentiel, mais surtout peut accompagner ou inaugurer un syndrome démentiel. Un syndrome dépressif seul ne suffit pas à expliquer un déclin cognitif.

Le comportement du patient pendant l'entretien doit être apprécié. L'entretien doit rechercher des troubles affectifs, comportementaux ou d'expression psychiatrique (troubles du sommeil, apathie, dépression, anxiété, hyperémotivité, irritabilité, agressivité, hallucinations, idées délirantes, etc.), qui peuvent être observés dans le cadre d'une maladie d'Alzheimer ou d'une autre démence (démence à corps de Lewy, démence fronto-temporale, démence vasculaire). Cet entretien peut être structuré à l'aide d'échelles telles que le *NeuroPsychiatric Inventory* (NPI) et l'échelle de dysfonctionnement frontal (EDF).

#### ► **Examen clinique**

L'examen clinique doit apprécier :

- l'état général (poids) et cardio-vasculaire (hypertension artérielle, troubles du rythme) ;
- le degré de vigilance (recherche d'une confusion mentale) ;
- les déficits sensoriels (visuel ou auditif) et moteurs pouvant interférer avec la passation des tests neuropsychologiques.

L'examen neurologique reste longtemps normal dans la maladie d'Alzheimer. L'existence de signes neurologiques (signe de Babinski, syndrome pseudo-bulbaire, réflexes archaïques, signes parkinsoniens, myoclonies, mouvements involontaires, troubles de l'oculo-motricité, troubles sphinctériens, troubles de la posture et de la marche, dysautonomie) doit faire évoquer un autre diagnostic que celui de maladie d'Alzheimer ou l'existence d'une comorbidité.

#### ► **Recherche de comorbidités**

La recherche de comorbidités (dépression, anxiété, maladie cardio-vasculaire, dénutrition, insuffisance rénale, trouble métabolique, apnées du sommeil, complication iatrogène, prise de toxiques, etc.) est importante dans l'évaluation d'un patient avec une démence. Elle doit être effectuée lors :

- du diagnostic ;
- de toute aggravation brutale des troubles cognitifs ou comportementaux.

La dépression est une comorbidité fréquente et curable qu'il convient de rechercher.

## **2.3 Conduite à tenir après l'évaluation initiale**

Après cette première évaluation :

- si elle est en faveur d'un déclin cognitif, il est recommandé que le diagnostic et la prise en charge soient assurés conjointement par le médecin traitant et le spécialiste ;
- s'il persiste un doute sur l'intégrité des fonctions cognitives (notamment chez les patients ayant un niveau d'études très élevé ou très faible) ou des atypies dans la présentation clinique ou neuropsychologique, un examen neurologique, neuropsychologique et psychiatrique approfondi doit être réalisé ;
- si, en dépit de la plainte mnésique, les fonctions cognitives appréciées par le MMSE et des tests brefs de repérage, les activités de la vie quotidienne évaluées par l'échelle IADL et le contexte clinique (absence de troubles de l'humeur et du comportement) sont strictement normaux, une évaluation cognitive comparative doit être proposée au patient, dans le cadre d'un suivi, 6 à 12 mois plus tard.

## 2.4 Évaluation neuropsychologique spécialisée

Le choix des tests neuropsychologiques validés à effectuer dans le cadre d'une consultation spécialisée est laissé à l'appréciation de chacun.

Le bilan neuropsychologique doit évaluer chacune des fonctions cognitives et tout particulièrement la mémoire épisodique, la mémoire sémantique, les fonctions exécutives, l'attention et les fonctions instrumentales (langage, praxie, gnosie, fonctions visuo-constructives, calcul). Les tests appréciant notamment la mémoire verbale épisodique avec un apprentissage, comportant un contrôle de l'encodage, des rappels libres, indicés, immédiats et différés, ainsi qu'une reconnaissance, sont recommandés, par exemple les RL/RI-16 items, RI-48 items, DMS-48, etc.

## 2.5 Examens paracliniques

### ► Examens biologiques

Des examens biologiques sont demandés afin de rechercher une autre cause aux troubles cognitifs observés et de dépister une comorbidité.

Il est recommandé de prescrire un dosage de la thyroïdostimuline hypophysaire (TSH), un hémogramme, un ionogramme sanguin, une calcémie, une glycémie, une albuminémie et un bilan rénal (créatinine et sa clairance calculée selon la formule de Cockcroft et Gault<sup>1</sup>). Si ces examens biologiques ont été pratiqués récemment pour une raison quelconque, il est inutile de les prescrire à nouveau.

Un dosage de vitamine B12, un dosage de folates, un bilan hépatique (transaminases, gamma GT), une sérologie syphilitique, VIH ou de la maladie de Lyme sont prescrits en fonction du contexte clinique.

### ► Imagerie

Une imagerie cérébrale systématique est recommandée pour toute démence de découverte récente. Le but de cet examen est de ne pas méconnaître l'existence d'une autre cause (processus expansif intracrânien, hydrocéphalie à pression normale, séquelle d'accident vasculaire, etc.) et d'objectiver une atrophie associée ou non à des lésions vasculaires. Si une imagerie cérébrale a été récemment pratiquée, il n'est pas recommandé de la répéter en l'absence d'éléments susceptibles de la motiver.

Cet examen est une imagerie par résonance magnétique nucléaire (IRM) avec des temps T1, T2, T2\* et FLAIR et des coupes coronales permettant de visualiser l'hippocampe. À défaut une tomodensitométrie cérébrale sans injection de produit de contraste est réalisée.

La réalisation systématique d'une imagerie par tomographie d'émission monophotonique (TEMP), d'une scintigraphie cérébrale avec le ioflupane [<sup>123</sup>I] (DATscan<sup>®</sup>) ou d'une imagerie par tomographie à émission de positrons (TEP) n'est pas recommandée pour porter un diagnostic positif de maladie d'Alzheimer.

Une TEMP, voire une TEP, peut être demandée en cas de démence atypique, ou s'il existe un doute sur une dégénérescence fronto-temporale ou autre atrophie focale. Un DATscan<sup>®</sup> peut être envisagé s'il existe un doute sur une démence à corps de Lewy.

### ► Analyse du LCR

Une analyse standard du LCR (cellules, protéines, glucose, électrophorèse des protéines) est recommandée chez les patients avec une présentation clinique atypique inquiétante et/ou rapidement évolutive (suspicion de maladie inflammatoire, infectieuse, paranéoplasique ou de Creutzfeldt-Jakob – dosage de la protéine 14-3-3).

---

<sup>1</sup> La performance de la formule de Cockcroft et Gault est peu évaluée chez le sujet de plus de 75 ans. Il est donc nécessaire de disposer d'études complémentaires de mesure du débit de filtration glomérulaire pour définir avec précision le seuil d'insuffisance rénale dans cette population.

Le dosage dans le LCR des protéines *Tubulin Associated Unit* (TAU) totales, phospho-TAU et A $\beta$ 42 peut être réalisé en cas de doute diagnostique et en particulier chez les patients jeunes.

#### ► **Électroencéphalogramme**

La réalisation d'un électroencéphalogramme (EEG) n'est recommandée qu'en fonction du contexte clinique : crise comitiale, suspicion d'encéphalite ou d'encéphalopathie métabolique, suspicion de maladie de Creutzfeldt-Jakob, etc., ou en cas de confusion ou d'aggravation rapide d'une démence connue dans l'hypothèse d'un état de mal non convulsif.

#### ► **Étude génétique**

Le génotypage de l'apolipoprotéine E n'est recommandé ni comme test de dépistage de la maladie d'Alzheimer, ni comme test diagnostique complémentaire de la maladie d'Alzheimer.

Après consentement écrit, la recherche d'une mutation sur l'un des trois gènes actuellement en cause (APP, PSEN1, PSEN2) peut être réalisée chez les patients avec des antécédents familiaux de démence évocateurs d'une transmission autosomique dominante. Si une mutation a été identifiée chez un patient, un diagnostic présymptomatique peut être réalisé chez les apparentés qui le souhaitent et avec leur consentement écrit. Ce diagnostic présymptomatique ne peut être entrepris que dans le cadre d'une procédure d'information et de prise en charge se déroulant au sein d'une consultation multidisciplinaire de génétique.

#### ► **Biopsie cérébrale**

La biopsie cérébrale peut permettre un diagnostic spécifique dans certaines démences de cause rare. Ce prélèvement ne doit être entrepris qu'exceptionnellement et dans des centres spécialisés.

### **3. Diagnostic des démences non-Alzheimer les plus fréquentes**

Il est recommandé de faire le diagnostic étiologique de la démence, car en dépendent la prise en charge, l'information du patient et de la famille, le pronostic et le traitement, ainsi qu'une éventuelle recherche de maladie familiale.

#### **3.1 Démence vasculaire**

Il existe plusieurs formes de démence vasculaire, dont :

- une forme comportant un lien chronologique entre un épisode cérébral vasculaire et l'apparition ou l'aggravation d'un trouble cognitif, évoluant par à-coups. Il est recommandé d'utiliser les critères NINDS-AIREN de démence vasculaire probable ou possible (cf. annexe 5) ou ceux du DSM-IV-TR (cf. annexe 6) ;
- une forme plus progressive évoquée sur un profil de troubles neuropsychologiques prédominant sur les fonctions exécutives et comportementales (apathie, hyperémotivité et irritabilité).

Le diagnostic de la démence vasculaire s'appuie sur la présence de symptômes et signes neurologiques focaux et de facteurs de risque vasculaire (notamment hypertension artérielle et diabète), de maladies dysimmunitaires ou d'antécédents familiaux : *Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarctus and Leukoencephalopathy* (CADASIL), etc. Le diagnostic doit être étayé par la présence de lésions cérébrales vasculaires (à rechercher de préférence à l'IRM, séquence T2, T2\* et FLAIR).

L'association entre lésions cérébro-vasculaires et lésions dégénératives est fréquente (démence mixte), particulièrement chez la personne âgée. La part respective des deux processus pathologiques est difficile à apprécier. Les deux processus pathologiques doivent être pris en charge.

#### **3.2 Démence à corps de Lewy et démence associée à la maladie de Parkinson**

La présence d'hallucinations précoces, essentiellement visuelles, de troubles cognitifs fluctuants centrés sur les fonctions exécutives et/ou de troubles visuo-spatiaux, de symptômes parkinsoniens, de cauchemars, de troubles du sommeil paradoxal (agitation nocturne), d'une

somnolence inhabituelle, de fluctuations de la vigilance, de chutes, de pertes de connaissance inexplicables, d'idées dépressives et d'idées délirantes ou interprétatives doit faire évoquer une démence à corps de Lewy. Il est recommandé d'utiliser les critères diagnostiques de Mc Keith, 2005 (cf. annexe 7).

En cas de doute après une évaluation neuropsychologique et une IRM, une scintigraphie cérébrale au ioflupane [<sup>123</sup>I] (DATscan<sup>®</sup>) et une polysomnographie (recherche d'un syndrome de troubles du sommeil paradoxal) peuvent éventuellement être envisagées.

La survenue de troubles cognitifs après l'apparition d'une maladie de Parkinson idiopathique est en faveur d'une démence parkinsonienne.

### 3.3 Dégénérescences lobaires fronto-temporales

Il existe plusieurs formes de dégénérescences lobaires fronto-temporales (DLFT). Elles sont plus fréquentes chez les sujets âgés de moins de 65 ans et souvent familiales, pouvant nécessiter le recours à une consultation génétique. La démence fronto-temporale (variante frontale ou comportementale), l'aphasie primaire progressive et la démence sémantique (variante temporale) sont 3 phénotypes de DLFT. Il est recommandé d'utiliser les critères diagnostiques de Neary *et al.* 1998 (cf. annexe 8).

Des troubles du comportement inauguraux (apathie, désinhibition) et prédominants par rapport aux troubles cognitifs évoquent une démence fronto-temporale.

Une réduction progressive et isolée de l'expression orale spontanée avec un manque du mot ou une anarthrie évoque une forme aphasique (aphasie primaire progressive). Les faibles performances aux tests cognitifs globaux, expliquées par l'aphasie, contrastent avec le maintien de l'autonomie.

Un trouble de compréhension des mots isolés ou une perte de reconnaissance des visages ou des objets évoque une démence sémantique.

Le diagnostic est porté grâce à l'évaluation comportementale (EDF, NPI, *Frontal Behavioral Inventory*), au bilan neuropsychologique centré sur les fonctions exécutives (BREF), le langage et les épreuves de cognition sociale, l'imagerie morphologique (IRM) et fonctionnelle (TEMP), et éventuellement dans les cas difficiles par la TEP.

Il est recommandé devant ces DLFT, comme pour d'autres formes d'atrophie lobaire pouvant s'exprimer par un trouble isolé ou prédominant d'une fonction cognitive (apraxie, agnosie, troubles visuo-spatiaux ou neurovisuels, etc.), de demander un avis spécialisé. Dans ce contexte, des signes parkinsoniens ou d'atteinte du moto-neurone doivent être repérés.

### 3.4 Maladie de Creutzfeldt-Jakob

La rapidité d'aggravation des troubles cognitifs sur quelques semaines associée à des troubles neurologiques (myoclonies, crise convulsive, troubles de vigilance, anxiété) doit faire évoquer une maladie de Creutzfeldt-Jakob.

Le diagnostic est réalisé en centre spécialisé et nécessite notamment :

- un EEG ;
- une IRM avec séquences de FLAIR et diffusion ;
- une ponction lombaire avec dosage de la protéine 14-3-3.

## 4. Diagnostic précoce et annonce du diagnostic

### 4.1 Diagnostic précoce

Dans l'état actuel des connaissances et avec les moyens actuels du système de santé, le dépistage de la maladie d'Alzheimer ou apparentée n'est pas recommandé en population générale.



En revanche, une démarche diagnostique doit être proposée :

- aux personnes se plaignant de ressentir une modification récente de leur cognition ;
- aux personnes chez lesquelles l'entourage remarque l'apparition ou l'aggravation de troubles cognitifs ou un changement psycho-comportemental non expliqué par une pathologie psychiatrique identifiée ;
- aux patients venant consulter ou étant hospitalisés pour une pathologie révélant un déclin cognitif : chute, syndrome confusionnel, accident vasculaire cérébral, etc.

Le diagnostic précoce n'est recommandé dans la maladie d'Alzheimer que s'il est accompagné d'un engagement de prise en charge. La mise en place précoce de thérapeutiques, d'une prise en charge médico-sociale et d'un accompagnement assure une meilleure qualité de vie aux patients et aux aidants sur un temps plus prolongé, et pourrait retarder l'entrée en institution. Le diagnostic précoce permet d'informer le patient et la famille sur la maladie, à un moment où il est à un stade paucisymptomatique, communique encore avec ses proches et peut éventuellement formuler des directives anticipées. Il permet aussi de prévenir l'épuisement familial par la mise en place précoce et progressive des aides et soutiens nécessaires.

Les patients qui présentent des troubles cognitifs légers font partie d'une population à risque qui justifie un suivi régulier, à expliciter comme tel au patient.

## 4.2 Annonce du diagnostic

« Toute personne a le droit d'être informée sur son état de santé » (loi du 4 mars 2002, article L 1111.2 du Code de la santé publique). Il est recommandé d'annoncer le diagnostic au patient. L'annonce du diagnostic peut être effectuée en plusieurs étapes selon la réceptivité de la personne. Il est souvent utile de répéter ce diagnostic à des moments différents. Si la personne en est d'accord, le diagnostic est communiqué à sa famille ou à la personne de son choix. À un stade précoce, les capacités cognitives de la personne sont suffisamment conservées pour que la compréhension en soit possible.

L'annonce du diagnostic est faite en prenant en compte l'histoire de vie du patient, sa représentation de la maladie et ses craintes, ce qui peut nécessiter un travail préalable avec le médecin traitant et la famille.

Le médecin qui a établi le diagnostic est responsable de son annonce. L'annonce se fait en coordination entre le spécialiste et le médecin traitant chargé de remplir le protocole de soins au titre d'affection de longue durée (ALD).

Le diagnostic et son annonce à un stade tardif gardent un intérêt car ils permettent d'adapter la prise en charge. Ils soulagent souvent les proches en leur permettant de mettre des mots sur leur expérience passée et présente. Du fait des troubles cognitifs et des difficultés de communication du patient, l'annonce du diagnostic à ce stade nécessite une écoute particulière du patient, un choix soigneux des mots et une prise en compte de ses capacités de communication.

## 4.3 Plan de soins et d'aides

Le diagnostic ne se conçoit que dans le cadre d'un plan de soins et d'aides, qui comprend en fonction du stade de la maladie :

- une prise en charge thérapeutique médicamenteuse et non médicamenteuse ;
- une prise en charge médico-socio-psychologique coordonnée du patient et de son entourage ;
- d'éventuelles mesures juridiques.

Ce plan de soins et d'aides est suivi et réévalué régulièrement.

## 5. Traitements médicamenteux spécifiques

### 5.1 Maladie d'Alzheimer

#### ► Instauration d'un traitement spécifique

Quels que soient l'âge et le stade de la maladie auxquels le diagnostic est porté (hormis le stade très sévère : < 2 de MMSE), un traitement spécifique doit être envisagé chez un patient atteint de maladie d'Alzheimer lorsque le diagnostic a été annoncé, en prenant en compte son rapport bénéfice/risque.

Lors de l'instauration du traitement, il convient de discuter avec le patient et l'accompagnant de l'attente raisonnable des effets du traitement et des éventuels effets indésirables.

Selon l'autorisation de mise sur le marché (AMM), ce traitement ne peut être instauré que par les neurologues, gériatres et psychiatres.

On peut proposer :

- au stade léger (MMSE > 20) : un inhibiteur de la cholinestérase (donépézil, galantamine ou rivastigmine) ;
- au stade modéré (10 < MMSE < 20) : un inhibiteur de la cholinestérase ou un antiglutamate (mémantine) ;
- au stade sévère (MMSE < 10) : un antiglutamate.

Une bithérapie (inhibiteur de cholinestérase et mémantine) a été comparée à une monothérapie par inhibiteur de cholinestérase dans 2 essais aux résultats contradictoires. En l'état actuel des données, il n'y a pas d'arguments pour recommander une bithérapie.

Il n'y a pas de preuves pour recommander l'utilisation des médicaments suivants dans le traitement spécifique de la maladie d'Alzheimer : les anti-oxydants dont la vitamine E, la sélégiline, les extraits de ginkgo biloba, les nootropes, les anti-inflammatoires, les hormones (dont la DHEA et les œstrogènes), les hypocholestérolémifiants (dont les statines) et les oméga 3.

Un électrocardiogramme (ECG) est recommandé avant la prescription d'un inhibiteur de la cholinestérase chez les patients ayant des antécédents cardiaques, bradycardes ou sous traitement bradycardisant (bêta-bloquants, etc.).

La surveillance de l'observance et de la tolérance doit être assurée, en ayant recours éventuellement, notamment chez les personnes isolées, à un professionnel de santé.

Les traitements sont institués à la dose minimale et la posologie est augmentée progressivement jusqu'à la dose maximale préconisée et tolérée. Le patient est revu à un mois pour une évaluation de la tolérance et un ajustement de la posologie soit par le médecin primo-prescripteur, soit par le médecin traitant ou un autre spécialiste qui assure le suivi du patient.

En cas d'intolérance ou d'impossibilité à atteindre les doses maximales recommandées, il est possible de substituer un inhibiteur de la cholinestérase par un autre dans les formes légères à modérément sévères ou un inhibiteur de la cholinestérase par la mémantine dans les formes modérées et sévères.

#### ► Déclin cognitif rapide

En cas de déclin cognitif rapide, défini par une perte de 3 points et plus de MMSE par an, ou de modification comportementale récente, il convient de chercher :

- une comorbidité neurologique (accident vasculaire cérébral, hématome sous-dural, crise comitiale non convulsivante, etc.) pouvant nécessiter une nouvelle imagerie cérébrale ou d'autres examens complémentaires ;
- d'autres comorbidités, notamment en raison de leur fréquence et de leur symptomatologie atypique : fécalome, infection (notamment urinaire ou dentaire), rétention d'urines, trouble métabolique, mycose (principalement buccale) ou décompensation d'une pathologie chronique ;
- une douleur ;



- une cause iatrogène (par exemple un traitement psychotrope inapproprié, un traitement approprié mais mal toléré, ou un traitement anticholinergique) ;
- une modification ou une inadaptation de l'environnement, notamment un épuisement de l'aidant ;
- un syndrome dépressif.

Ces causes étant éliminées, traitées ou prises en charge, les données actuelles sont insuffisantes pour établir une recommandation sur la stratégie médicamenteuse.

Le patient doit être revu dans les 6 mois par un neurologue, un gériatre ou un psychiatre. Les données évolutives peuvent conduire éventuellement à remettre en cause le diagnostic initial.

#### ► Arrêt du traitement

Il n'est pas recommandé d'arrêter les traitements sur les seuls critères de score au MMSE, d'âge ou d'entrée en institution. En dehors de la situation d'intolérance malgré des adaptations thérapeutiques, l'arrêt des traitements doit être envisagé au stade très sévère lorsque l'interaction avec le patient n'est plus évidente, en tenant compte de l'ensemble du contexte et au cas par cas.

## 5.2 Démence vasculaire

Le contrôle des facteurs de risque cardio-vasculaire, en particulier hypertension artérielle, diabète et dyslipidémie, est recommandé.

La coexistence de lésions vasculaires et d'une maladie d'Alzheimer est fréquente et ne contre-indique pas la prescription d'un traitement anti-Alzheimer (inhibiteur de cholinestérase, mémantine). En revanche, il n'est pas recommandé de prescrire un traitement anti-Alzheimer en cas de démence vasculaire pure.

## 5.3 Démence à corps de Lewy et démence associée à la maladie de Parkinson

Les inhibiteurs de la cholinestérase peuvent être envisagés pour les patients avec une démence parkinsonienne ou une démence à corps de Lewy, en prenant en compte les bénéfices thérapeutiques attendus et les éventuels effets indésirables. Seule la rivastigmine a démontré son efficacité dans le traitement symptomatique des formes légères à modérément sévères de démence chez les patients avec une maladie de Parkinson idiopathique.

La L-Dopa peut être prescrite en association avec les inhibiteurs de la cholinestérase. En revanche la prescription d'agonistes dopaminergiques doit être évitée.

Le clonazépam à faible dose peut être utile dans les troubles du sommeil paradoxal.

Les données sont insuffisantes pour recommander la mémantine dans la démence parkinsonienne ou à corps de Lewy.

## 5.4 Dégénérescences lobaires fronto-temporales

Il n'est pas recommandé de prescrire un médicament anti-Alzheimer dans les dégénérescences lobaires fronto-temporales. Cependant, il existe des stratégies thérapeutiques pour les troubles du comportement, notamment l'utilisation des inhibiteurs de la recapture de la sérotonine (IRS).

## 5.5 Maladie de Creutzfeldt-Jakob

Il n'est pas recommandé de prescrire un médicament anti-Alzheimer dans la maladie de Creutzfeldt-Jakob.

## 6. Traitements des symptômes comportementaux et psychologiques des démences (SCPD)

Des recommandations sur la prise en charge des SCPD seront produites par la HAS dans le cadre de son programme 2008. Elles préciseront et compléteront les présentes recommandations.

### 6.1 Analyse des symptômes

Les troubles du comportement productifs ou dérangeants (cris, agitation, agressivité, déambulation, irritabilité) survenant dans la maladie d'Alzheimer et les maladies apparentées sont à distinguer des troubles du comportement liés à une confusion ou un événement brutal. Ces deux situations nécessitent un bilan somatique et sont pourvoyeuses d'une surprescription de molécules délétères, notamment les neuroleptiques et les benzodiazépines.

Dans les cas de confusion :

- une sédation peut être nécessaire pour réaliser un bilan somatique, cette sédation doit être mesurée et de courte durée ;
- une enquête étiologique doit être réalisée à la recherche :
  - d'une comorbidité neurologique (accident vasculaire cérébral, hématome sous-dural, crise comitiale non convulsivante, etc.) pouvant nécessiter une nouvelle imagerie cérébrale ou d'autres examens complémentaires,
  - d'autres comorbidités, notamment en raison de leur fréquence et de leur symptomatologie atypique : fécalome, infection (notamment urinaire ou dentaire), rétention d'urines, trouble métabolique, mycose (principalement buccale) ou décompensation d'une pathologie chronique,
  - d'une douleur,
  - d'un syndrome dépressif,
  - d'une cause iatrogène (par exemple un traitement psychotrope inapproprié, un traitement approprié mais mal toléré, un traitement anticholinergique),
  - d'une modification ou une inadaptation de l'environnement, notamment un épuisement de l'aidant.

Le repli, les cris et l'agitation peuvent être une manifestation de la douleur, d'un fécalome, d'une cause iatrogène, etc.

Une apathie ou une somnolence inhabituelles nécessitent également une enquête étiologique.

En cas de troubles du sommeil, il faut rechercher la cause des réveils :

- inversion du rythme nyctéméral (manque de stimulation diurne ou confusion, coucher trop précoce) ;
- pollakiurie nocturne ;
- troubles du sommeil paradoxal (en particulier dans la démence à corps de Lewy et la démence parkinsonienne) ;
- troubles thymiques ;
- causes environnementales, etc.

### 6.2 Traitements médicamenteux et non médicamenteux des SCPD

Un trouble du comportement doit toujours conduire à évaluer l'environnement et éventuellement à le modifier.

Sous réserve qu'une cause intercurrente ait été recherchée et traitée, en cas d'agitation ou de cris, des interventions non médicamenteuses appropriées doivent systématiquement être proposées dans un premier temps pour éviter le recours aux antipsychotiques ou autres sédatifs. Elles peuvent permettre de surseoir à un traitement médicamenteux.

Il est recommandé de suivre les recommandations de bonnes pratiques de soins en EHPAD. Ces interventions (annexe 9) nécessitent une formation des aidants familiaux et professionnels, un soutien aux aidants familiaux et la présence d'un personnel suffisant et formé dans les établissements de soins et médico-sociaux.

Si les mesures non médicamenteuses bien conduites sont insuffisantes, les traitements médicamenteux peuvent être envisagés, toujours après évaluation de leur rapport bénéfice/risque. Si le patient est douloureux, un traitement antalgique efficace est une première étape nécessaire avant d'envisager le recours à un sédatif. Si un traitement sédatif est prescrit, il doit l'être pour une durée brève.

Toutes les règles de prescription sont applicables à domicile et en institution.

#### ► Les neuroleptiques

Il n'est pas recommandé de prescrire des neuroleptiques classiques dans les démences en raison d'un risque élevé d'événements indésirables graves (syndrome extra-pyramidal, chute, accident vasculaire cérébral, pneumopathie d'inhalation, syndrome malin des neuroleptiques, décès, etc.).

Un traitement par antipsychotique de dernière génération (clozapine, olanzapine, rispéridone) peut être proposé aux patients présentant des symptômes psychotiques sévères (troubles productifs au contenu effrayant, hallucinations avec comportement agité et détresse qui mettent en danger le patient ou son entourage) si :

- le choix de l'antipsychotique a été fait après une analyse individuelle des bénéfices et des risques<sup>2</sup> ;
- la possibilité de médicaments alternatives a été évaluée ;
- l'effet des comorbidités (par exemple la dépression) et des comédications a été pris en compte ;
- une information a été donnée si possible au patient ou à l'aidant sur le rapport bénéfice/risque du traitement.

La prescription doit être de courte durée, à dose minimale efficace et réévaluée très régulièrement selon la clinique, au maximum dans les 15 jours.

Dans la maladie d'Alzheimer ou la démence à corps de Lewy, un antipsychotique ne peut être prescrit que chez des patients bénéficiant déjà d'un traitement par inhibiteur de la cholinestérase, sauf en cas de contre-indication ou d'intolérance à ce dernier.

La clozapine a une indication spécifique pour le « traitement des troubles psychotiques survenant au cours de l'évolution de la maladie de Parkinson, en cas d'échec de la stratégie thérapeutique habituelle ». Sa prescription est limitée aux spécialistes (prescription initiale hospitalière annuelle réservée aux spécialistes en psychiatrie, en neurologie et en gériatrie, renouvellement possible par les spécialistes en psychiatrie, neurologie et gériatrie) et nécessite une surveillance hématologique stricte<sup>3</sup>.

#### ► Les antidépresseurs

Les antidépresseurs avec des effets anticholinergiques doivent être évités en raison d'un effet délétère possible sur les fonctions cognitives.

Les antidépresseurs, notamment les IRS et le moclobémide, sont indiqués dans la dépression des patients déments à condition que le diagnostic différentiel avec l'apathie ait été correctement fait. La présence d'une apathie sans syndrome dépressif ne justifie pas la prescription d'un antidépresseur.

Les IRS sont également indiqués dans les comportements d'agitation, de désinhibition, d'anxiété et d'irritabilité.

En cas d'anxiété chronique, les benzodiazépines ne doivent pas être prescrites au long cours et les IRS sont préconisés.

La trazodone a un intérêt dans certains troubles du comportement de la démence fronto-temporale : agitation, déambulation, troubles du comportement alimentaire. Le produit est délivré,

---

<sup>2</sup> L'olanzapine et la rispéridone ne sont pas indiquées dans le traitement de la démence accompagnée de troubles psychotiques et/ou troubles du comportement et leur utilisation chez ce groupe spécifique de patients est déconseillée du fait d'une augmentation du risque de mortalité et d'accidents vasculaires cérébraux.

<sup>3</sup> Une surveillance particulière est nécessaire pendant le traitement : le médecin note sur l'ordonnance que l'hémogramme a été réalisé (date) et que les valeurs observées sont dans les limites des valeurs usuelles, et tient à jour un carnet de suivi fourni au pharmacien par le titulaire de l'autorisation de mise sur le marché.

à titre exceptionnel, par l'Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé (Afssaps), selon la procédure des autorisations temporaires d'utilisation (ATU).

#### ► **Les autres traitements**

Les données sont insuffisantes pour recommander la prescription des autres classes de psychotropes (thymorégulateurs, benzodiazépines, hypnotiques).

Le recours à l'oxazépam ou au méprobamate peut être envisagé dans les crises aiguës, mais il ne doit s'agir en aucun cas d'un traitement au long cours.

## **7. Situations particulières**

### **7.1 Crises d'épilepsie**

En cas de crise d'épilepsie, les traitements antiépileptiques peuvent être prescrits.

### **7.2 Troubles du sommeil isolés**

Si la prescription d'un hypnotique s'avère indispensable, il faut préférer des molécules à durée d'action courte (zolpidem, zopiclone) et réévaluer régulièrement le traitement.

## **8. Interventions non médicamenteuses**

Plusieurs interventions non pharmacologiques sont envisageables. Elles sont, tant en ambulatoire qu'en institution, un élément important de la prise en charge thérapeutique. Cependant, aucune de ces interventions n'a apporté la preuve de son efficacité du fait de difficultés méthodologiques.

Elles doivent être dans tous les cas pratiquées par un personnel formé et s'inscrire dans le cadre d'un projet de soins, et le cas échéant d'un projet d'établissement.

### **8.1 Interventions portant sur la qualité de vie**

La qualité de vie est conditionnée par un confort physique et psychique, ainsi qu'un environnement adapté. Cela nécessite des aides à domicile et un ratio soignant en institution suffisants. La formation du personnel intervenant auprès de ces patients est essentielle.

### **8.2 Prise en charge orthophonique**

Cette prise en charge vise à maintenir et à adapter les fonctions de communication du patient (langage, parole et autres) et à aider la famille et les soignants à adapter leur comportement aux difficultés du malade. L'objectif principal est de continuer à communiquer avec lui, afin de prévenir d'éventuels troubles du comportement réactionnel.

Elle peut être prescrite à différents stades de la maladie, l'approche thérapeutique devant être évolutive et s'adapter aux troubles du patient, à son comportement, à sa motivation, à son histoire personnelle et aux possibilités de coopération avec l'entourage.

La prise en charge orthophonique est recommandée dans les maladies avec atteinte du langage au premier plan (démence sémantique, aphasie primaire progressive).

La prise en charge orthophonique concerne également les troubles de la déglutition.

### **8.3 Interventions portant sur la cognition**

La stimulation cognitive est une intervention cognitivo-psycho-sociale écologique (en rapport avec les situations de la vie quotidienne). Les activités proposées sont des mises en situation ou simulations de situations vécues (trajet dans le quartier, toilette, téléphone, etc.). Elle peut être proposée aux différents stades de la maladie d'Alzheimer, et adaptée aux troubles du patient. Son



objectif est de ralentir la perte d'autonomie dans les activités de la vie quotidienne. Le programme comprend un volet pour les patients et un pour les aidants. La prise en charge initiée par les psychologues, psychomotriciens ou orthophonistes formés est prolongée par les aidants, à domicile ou en institution.

La stimulation cognitive doit être différenciée des séances d'animation, d'ateliers mémoire ou autres à visée occupationnelle.

La revalidation cognitive est une méthode de rééducation neuropsychologique visant à compenser un processus cognitif déficient. Elle peut être proposée aux stades légers de la maladie d'Alzheimer et jusqu'aux stades modérés dans certains troubles dégénératifs focaux. Elle ne se conçoit qu'individuellement. Cette prise en charge ne peut être réalisée que par un personnel spécialisé.

#### **8.4 Interventions portant sur l'activité motrice**

L'exercice physique (et notamment la marche) pourrait avoir un effet positif non seulement sur les capacités physiques et la prévention du risque de chutes, mais aussi sur certaines mesures cognitives, d'aptitudes fonctionnelles et certains aspects du comportement. L'intervention de kinésithérapeutes, de psychomotriciens et d'ergothérapeutes peut être sollicitée.

#### **8.5 Interventions portant sur le comportement**

Les symptômes non cognitifs entraînent une détresse significative ou des comportements à risque. Ils doivent faire l'objet d'une analyse afin d'identifier les facteurs qui peuvent générer, aggraver ou améliorer de tels comportements. Cette évaluation doit inclure :

- l'état physique du patient ;
- la dépression ;
- les douleurs ;
- la biographie individuelle ;
- les facteurs psychosociaux ;
- les facteurs environnementaux physiques ;
- l'analyse fonctionnelle et des comportements.

La musicothérapie, l'aromathérapie, la stimulation multisensorielle, la rééducation de l'orientation, la *reminiscence therapy*, la thérapie assistée d'animaux, les massages, la thérapie de présence simulée (vidéo familiale) et la luminothérapie pourraient améliorer certains aspects du comportement.

### **9. Interventions portant sur le fardeau de vie et programme d'éducation et de soutien des aidants (familiaux et professionnels)**

Il est recommandé que les aidants, familiaux comme professionnels, reçoivent une information sur la maladie, sa prise en charge et sur l'existence d'associations de familles.

Un choix d'interventions doit être proposé aux aidants :

- psycho-éducation individuelle ou en groupe ;
- groupe de soutien avec d'autres aidants, adapté à leurs besoins, dépendant entre autres de la sévérité de la démence ;
- support téléphonique ou par Internet ;
- cours de formation sur la démence, les services, la communication et la résolution des problèmes ;
- thérapie familiale.

Ces interventions peuvent être proposées par les associations de familles, les CLIC, les accueils de jour, les réseaux, etc.

Les aidants qui présentent une souffrance psychologique doivent bénéficier d'une prise en charge spécifique. La souffrance psychologique de l'aidant et son isolement sont des facteurs de risque de maltraitance du patient. Des structures d'accueil de jour ou d'hébergement temporaire permettent de soulager les aidants.

## 10. Suivi

Le suivi recommandé est pluridisciplinaire, piloté par le médecin traitant en collaboration avec un neurologue, un gériatre ou un psychiatre. Sa structuration dépend du contexte local et des ressources disponibles, mais tous les patients devraient bénéficier des dispositions proposées.

### 10.1 Suivi par un spécialiste

Le suivi par un médecin spécialiste est recommandé 6 mois après l'annonce du diagnostic ou à la fin de la titration des traitements spécifiques, puis au minimum tous les ans.

Ce suivi spécialisé a pour objectif de réévaluer et d'éventuellement ajuster :

- le diagnostic ;
- l'efficacité et la tolérance du traitement pharmacologique ;
- la prise en charge.

Il doit déterminer si l'évolution est compatible avec le diagnostic annoncé. Il tient compte de la synthèse des suivis qui lui sont fournis (médecin traitant, orthophoniste, psychologue ou autre rééducateur, accueil de jour, service de soins à domicile, etc.) et doit répondre aux questions du patient, de sa famille, du médecin traitant et des autres intervenants.

Il peut informer sur les possibilités de confirmation de diagnostic à l'issue du décès par un prélèvement cérébral et sur les possibilités de participer à d'éventuels protocoles de recherche clinique ou thérapeutique.

### 10.2 Suivi standardisé tous les 6 mois

Les patients doivent bénéficier d'un suivi standardisé tous les 6 mois, faisant appel à des compétences pluridisciplinaires, piloté ou effectué par le médecin traitant, utilement assisté d'un professionnel formé assurant la coordination (qui peut se rendre éventuellement à domicile). Cette évaluation multidisciplinaire peut se faire en plusieurs temps ou être regroupée dans le cadre d'une consultation mémoire, voire d'une séance d'hôpital de jour.

Cette évaluation de suivi, en présence d'un informant proche, porte sur les champs suivants :

- évaluation médicale du patient :
  - examen clinique du patient,
  - poids, pouls, pression artérielle et recherche d'une hypotension orthostatique,
  - état nutritionnel, variation de poids, appétit, ingesta,
  - chutes et risques de chute,
  - comorbidités, complications iatrogènes, observance, prise de médicaments non prescrits,
  - évaluation cognitive globale, par le MMSE ou à un stade plus avancé par la SIB courte pour objectiver les capacités restantes afin d'adapter la prise en charge,
  - évaluation comportementale, au mieux à l'aide d'une échelle comme le NPI ou le questionnaire de dyscontrôle comportemental (QDC), recherchant notamment des hallucinations ou des idées délirantes, une apathie, des idées dépressives, des troubles du sommeil et des troubles des conduites alimentaires, une agressivité, une agitation (notamment en fin de journée), de l'anxiété, une tendance à la déambulation, à la désinhibition, des troubles des conduites sexuelles et une modification du sommeil,
  - évaluation fonctionnelle des activités de base de la vie quotidienne (toilette, habillage, alimentation, déplacement, etc.) et des activités instrumentales de la vie quotidienne (autonomie pour la prise de médicament, la gestion des finances, les transports, le téléphone, etc.) avec les échelles type ADL, IADL, qui permettent d'ajuster les aides physiques et matérielles à apporter ;



- évaluation médicale de l'aidant et des proches :
  - fatigue de l'aidant témoignant d'un vécu d'épuisement, d'une souffrance verbalisée ou repérable, qu'il est possible d'évaluer sur une échelle analogique ou avec une échelle de type Zarit (éventuellement forme simplifiée). Ce repérage peut être l'occasion de mettre en place des réponses thérapeutiques adaptées à l'aidant comme au sujet malade,
  - évaluation de l'état de santé de l'aidant (trop souvent négligé) qui peut nécessiter une consultation propre ;
- évaluation sociale et juridique

Elle permet d'aborder certaines situations à risque et d'informer notamment sur les risques de la conduite automobile et sur le rôle de la commission du permis de conduire, seule apte à décider du bien-fondé de la poursuite de cette activité et d'éventuelles restrictions ; et sur d'autres conduites à risque comme l'utilisation d'armes à feu ou la gestion inappropriée des finances. Cette information est consignée par écrit par le praticien.

Elle évalue les risques de l'environnement (cuisinière à gaz sans système de sécurité, tapis non fixés, sanitaires inadaptés, porte-fenêtre dangereuse, produits ménagers et stock de médicaments accessibles, sortie de l'habitat en zone dangereuse, etc.) et mesure l'isolement du patient, voire du patient et de son aidant principal.

En fonction des circonstances, le médecin peut proposer une mise sous sauvegarde de justice (simple certificat auprès du tribunal d'instance, renouvelable), une curatelle ou une tutelle.

Il peut également s'informer de l'établissement de directives anticipées et de la désignation d'une personne de confiance.

En cas de maltraitance avérée ou supposée, le réseau Allo Maltraitance (ALMA), présent dans tous les départements, peut apporter une aide au praticien ;
- évaluation, proposition et ajustement des aides

Il s'agit des interventions pharmacologiques ou non pharmacologiques : aides à domicile, ergothérapie-psychomotricité, kinésithérapie, orthophonie, soutien psychologique (individuel ou groupe de parole), accueil de jour, voire accueil temporaire, etc.

Le maintien à domicile est à réévaluer régulièrement. Des informations sur les divers dispositifs, y compris les associations de familles, sont à proposer.

Il faut veiller à ce qu'une personne assure la coordination médicale, psychologique, médico-sociale et des différents intervenants : soit un membre de l'entourage proche du patient, soit un personnel de santé.

### 10.3 Suivi rapproché par le médecin traitant

Un suivi rapproché par le médecin traitant est nécessaire, au minimum tous les 3 mois, et davantage en fonction du contexte, éventuellement assisté d'un coordinateur paramédical.

À chaque contact, il est recommandé :

- de s'enquérir du poids, de l'état nutritionnel et des constantes (pouls, tension) ;
- de surveiller attentivement toutes les comorbidités ;
- d'évaluer l'observance, la tolérance et l'efficacité des traitements pharmacologiques et des interventions non médicamenteuses.

### 10.4 Agitation ou autre modification comportementale récente

En cas d'agitation ou d'une autre modification comportementale récente, il est recommandé de suivre les recommandations de bonnes pratiques de soins en EHPAD portant sur l'agitation et l'agressivité (cf. annexe 9), et avant tout de rechercher :

- une comorbidité, en particulier, en raison de leur fréquence et de leur caractère « asymptotique », un fécalome, une infection (notamment dentaire ou urinaire), une rétention urinaire, un trouble métabolique, une mycose (principalement buccale), ou la décompensation d'une pathologie chronique ou une comorbidité neurologique ;
- une cause iatrogène ;
- une douleur ;
- un syndrome dépressif ;
- une modification ou une inadaptation de l'environnement (notamment l'épuisement ou la dépression de l'aidant).

Il est recommandé d'examiner le malade dans une atmosphère calme et rencontrer l'entourage pour rechercher des signes d'appel.

L'examen du malade étant insuffisant pour éliminer une maladie somatique, il est recommandé de réaliser :

- hémogramme ;
- ionogramme, urée, créatinine sanguins ;
- bilan hépatique ;
- C-réactive protéine (CRP), vitesse de sédimentation,
- calcémie, créatine phosphokinase (CPK), troponine ;
- glycémie ;
- bandelette urinaire : si positif examen cytobactériologique des urines (ECBU) ;
- en fonction des signes cliniques : abdomen sans préparation, radiographie des poumons, électrocardiogramme, albuminémie.

### **10.5 Indication des hospitalisations**

La prise de décision d'une hospitalisation est toujours un moment important, en raison de ses conséquences. La seule nécessité d'une institutionnalisation ne devrait pas justifier une hospitalisation.

Les critères d'hospitalisation en urgence sont :

- les pathologies intercurrentes aiguës graves, menaçant le pronostic vital ou fonctionnel ;
- la dangerosité du patient pour lui-même ou son entourage.

Les critères d'hospitalisation programmée sont :

- la nécessité d'examens complémentaires non réalisables en ambulatoire ;
- un environnement jugé temporairement non favorable ;
- l'existence d'un nouveau problème médical, susceptible d'entraîner des SPCD ou une confusion, et devant être diagnostiqué.

Une hospitalisation en urgence ne se justifie pas au seul motif :

- de placement ou de changement d'institution ;
- de fugue ou de déambulation ;
- d'opposition ;
- d'agitation ;
- de cris ;
- de troubles du caractère.

Afin d'éviter un passage aux urgences, l'hospitalisation, lorsque les premières mesures mises en œuvre se sont avérées inefficaces, devrait s'organiser en première intention en unité de soins Alzheimer pluridisciplinaire ou en unité de court séjour gériatrique ou de psychiatrie du sujet âgé. Il est ainsi souhaitable de développer des liens de coopération dans le cadre d'accord conventionnel (réseaux, intervention d'équipes mobiles de gériatrie et de psychiatrie du sujet âgé) entre les libéraux, les EHPAD et de telles unités. Les EHPAD devraient s'engager, sauf en cas de changement de statut médical radical, à reprendre le patient en fin d'hospitalisation.

### **10.6 Préparation à l'entrée en institution**

L'entrée en institution est loin d'être un processus inéluctable avec la progression de la maladie. La décision d'entrer en institution devrait être l'aboutissement d'un processus élaboré au fil de l'évolution de la maladie, dans le cadre du projet de soins. Il convient :

- d'évoquer assez tôt cette question avec le patient, tant qu'il peut lucidement faire des choix ;
- de toujours rechercher l'avis du malade, respecter son choix, mais sans s'y laisser enfermer s'il semble déraisonnable ;
- de définir clairement les objectifs de l'institutionnalisation ;
- de prendre toute décision dans un travail en triangulation (malade, famille, soignants) dans le respect des rôles de chacun des intervenants autour de la personne ;
- de conseiller l'aidant pour qu'il ne s'enferme pas dans des promesses impossibles de maintien à domicile à tout prix ;

- de dédramatiser l'image de l'institution pour permettre une meilleure qualité de vie au malade et lever la culpabilité des aidants et de l'entourage ;
- de proposer de visiter différentes structures, entre lesquelles le patient pourra faire son choix, voire envisager une intégration progressive par le biais de l'accueil de jour ou d'accueil en hébergement temporaire.

L'entrée en institution représente toujours un moment difficile pour le patient et son entourage dans l'évolution de la maladie. L'accompagnement est particulièrement utile durant cette période.

Il est recommandé que l'institution soit adaptée à la prise en charge de la démence et au stade de celle-ci.

L'organisation de la prise en charge de la maladie d'Alzheimer relève et doit être sous la responsabilité du médecin de l'établissement, médecin coordonnateur pour les EHPAD. Ce dernier s'assurera d'une bonne collaboration avec le médecin traitant.

## Annexe 1. Critères diagnostiques de la démence de type Alzheimer, DSM-IV-TR

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

1. une altération de la mémoire (altération de la capacité à apprendre des informations nouvelles ou à se rappeler les informations apprises antérieurement) ;
2. une (ou plusieurs) des perturbations cognitives suivantes :
  - a. aphasie (perturbation du langage)
  - b. apraxie (altération de la capacité à réaliser une activité motrice malgré des fonctions motrices intactes)
  - c. agnosie (impossibilité de reconnaître ou d'identifier des objets malgré des fonctions sensorielles intactes)
  - d. perturbation des fonctions exécutives (faire des projets, organiser, ordonner dans le temps, avoir une pensée abstraite).

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

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

D. Les déficits cognitifs des critères A1 et A2 ne sont pas dus :

1. à d'autres affections du système nerveux central qui peuvent entraîner des déficits progressifs de la mémoire et du fonctionnement cognitif (par exemple : maladie cérébro-vasculaire, maladie de Parkinson, maladie de Huntington, hématome sous-dural, hydrocéphalie à pression normale, tumeur cérébrale) ;
2. à des affections générales pouvant entraîner une démence (par exemple : hypothyroïdie, carence en vitamine B12 ou en folates, pellagre, hypercalcémie, neurosyphilis, infection par le VIH) ;
3. à des affections induites par une substance.

E. Les déficits ne surviennent pas de façon exclusive au cours de l'évolution d'un syndrome confusionnel.

F. La perturbation n'est pas mieux expliquée par un trouble de l'Axe I (par exemple : trouble dépressif majeur, schizophrénie).

Codification fondée sur la présence ou l'absence d'une perturbation cliniquement significative du comportement :

**Sans perturbation du comportement** : si les troubles cognitifs ne s'accompagnent d'aucune perturbation cliniquement significative du comportement.

**Avec perturbation du comportement** : si les troubles cognitifs s'accompagnent d'une perturbation cliniquement significative (par exemple : errance, agitation) du comportement.

Préciser le sous-type :

**À début précoce** : si le début se situe à 65 ans ou avant.

**À début tardif** : si le début se situe après 65 ans.

## Annexe 2. Critères de diagnostic de la maladie d'Alzheimer, NINCDS-ADRDA

### 1. Critères de maladie d'Alzheimer probable :

- syndrome démentiel établi sur des bases cliniques et documenté par le *Mini-Mental State Examination*, le *Blessed Dementia Scale* ou tout autre test équivalent et confirmé par des preuves neuropsychologiques
- déficit d'au moins deux fonctions cognitives
- altérations progressives de la mémoire et des autres fonctions cognitives
- absence de trouble de conscience
- survenue entre 40 et 90 ans, le plus souvent au-delà de 65 ans
- en l'absence de désordres systémiques ou d'une autre maladie cérébrale pouvant rendre compte par eux-mêmes, des déficits mnésiques et cognitifs progressifs

### 2. Ce diagnostic de maladie d'Alzheimer probable est renforcé par :

- la détérioration progressive des fonctions telles que le langage (aphasie), les habilités motrices (apraxie) et perceptives (agnosie)
- la perturbation des activités de la vie quotidienne et la présence de troubles du comportement
- une histoire familiale de troubles similaires surtout si confirmés histologiquement
- le résultat aux examens standards suivants :
  - normalité du liquide céphalo-rachidien
  - EEG normal ou siège de perturbations non spécifiques comme la présence d'ondes lentes
  - présence d'atrophie cérébrale d'aggravation progressive

### 3. Autres caractéristiques cliniques compatibles avec le diagnostic de maladie d'Alzheimer probable après exclusion d'autres causes :

- période de plateaux au cours de l'évolution
- présence de symptômes tels que dépression, insomnie, incontinence, idées délirantes, illusions, hallucinations, réactions de catastrophe, désordres sexuels et perte de poids. Des anomalies neurologiques sont possibles surtout aux stades évolués de la maladie, notamment des signes moteurs tels qu'une hypertonie, des myoclonies ou des troubles de la marche.
- crises comitiales aux stades tardifs
- scanner cérébral normal pour l'âge

### 4. Signes rendant le diagnostic de maladie d'Alzheimer probable incertain ou improbable :

- début brutal
- déficit neurologique focal tel que hémiparésie, hypoesthésie, déficit du champ visuel, incoordination motrice à un stade précoce
- crises convulsives ou troubles de la marche en tout début de maladie

### 5. Le diagnostic clinique de la maladie d'Alzheimer possible :

- peut être porté sur la base du syndrome démentiel, en l'absence d'autre désordre neurologique, psychiatrique ou systémique susceptible de causer une démence, en présence de variante dans la survenue, la présentation ou le cours de la maladie ;
- peut être porté en présence d'une seconde maladie systémique ou cérébrale susceptible de produire un syndrome démentiel mais qui n'est pas considérée comme la cause de cette démence ;
- et pourrait être utilisé en recherche clinique quand un déficit cognitif sévère progressif est identifié en l'absence d'autre cause identifiable.

### 6. Les critères pour le diagnostic de maladie d'Alzheimer certaine sont :

- les critères cliniques de la maladie d'Alzheimer probable ;
- et la preuve histologique apportée par la biopsie ou l'autopsie.



## Annexe 3. Mini-Mental State Examination dans sa version consensuelle établie par le groupe de recherche et d'évaluation des outils cognitifs (GRECO)

### Orientation

Je vais vous poser quelques questions pour apprécier comment fonctionne votre mémoire. Les unes sont très simples, les autres un peu moins. Vous devez répondre du mieux que vous pouvez.

1. En quelle année sommes-nous ? .....
2. En quelle saison ? .....
3. En quel mois ? .....
4. Quel jour du mois ? .....
5. Quel jour de la semaine ? .....

Je vais vous poser maintenant quelques questions sur l'endroit où nous nous trouvons : .....

6. Quel est le nom de l'hôpital où nous sommes ? .....   
(si l'examen est réalisé en cabinet, demander le nom du cabinet médical ou de la rue où il se trouve)
7. Dans quelle ville se trouve-t-il ? .....
8. Quel est le nom du département dans lequel est située cette ville ? .....
9. Dans quelle région est situé ce département ? .....
10. À quel étage sommes-nous ici ? .....

### Apprentissage

Je vais vous dire 3 mots. Je voudrais que vous me les répétiez et que vous essayiez de les retenir car je vous les redemanderai tout à l'heure.

11. Cigare .....
12. Fleur .....
13. Porte .....

Répétez les 3 mots.

### Attention et calcul

Voulez-vous compter à partir de 100 en retirant 7 à chaque fois ?

14. 93 .....
15. 86 .....
16. 79 .....
17. 72 .....
18. 65 .....

Pour tous les sujets, même ceux qui ont obtenu le maximum de points, demander : voulez-vous épeler le mot MONDE à l'envers : EDNOM. Le score correspond au nombre de lettres dans la bonne position. (Ce chiffre ne doit pas figurer dans le score global.)

### Rappel

Pouvez-vous me dire quels étaient les 3 mots que je vous ai demandé de répéter et de retenir tout à l'heure ?

19. Cigare .....
20. Fleur .....
21. Porte .....

### Langage

22. Montrer un crayon. Quel est le nom de cet objet ? .....
23. Montrer votre montre. Quel est le nom de cet objet ? .....
24. Écoutez bien et répétez après moi : "Pas de mais, de si, ni de et" .....
25. Posez une feuille de papier sur le bureau, la montrer au sujet en lui disant : *Écoutez bien et faites ce que je vais vous dire :*  
Prenez cette feuille de papier avec la main droite .....
26. Pliez-la en deux .....
27. Et jetez-la par terre .....
28. Tendre au sujet une feuille de papier sur laquelle est écrit en gros caractères :  
"Fermez les yeux" et dire au sujet : *Faites ce qui est écrit* .....
29. Tendre au sujet une feuille de papier et un stylo, en disant :  
*Voulez-vous m'écrire une phrase, ce que vous voulez, mais une phrase entière.*  
Cette phrase doit être écrite spontanément. Elle doit contenir un sujet, un verbe et avoir un sens.

### Praxies constructives

30. Tendre au sujet une feuille de papier et lui demander :  
*"Voulez-vous recopier ce dessin ?"* .....

Compter 1 point pour chaque bonne réponse.

**SCORE GLOBAL/30 (les seuils pathologiques dépendent du niveau socio-culturel).**

Derouesné C, Poitreneau J, Hugonot L, Kalafat M, Dubois B, Laurent B. Au nom du Groupe de Recherche sur l'Évaluation Cognitive (GRECO). Le Mental-State Examination (MMSE): un outil pratique pour l'évaluation de l'état cognitif des patients par le clinicien. Version française consensuelle. Presse Méd. 1999;28:1141-8.

Kalafat M, Hugonot-Diener L, Poitrenaud J. Standardisation et étalonnage français du « Mini Mental State » (MMS) version GRECO. Rev Neuropsychol 2003 ;13(2) :209-36.



## Annexe 4. Critères d'un épisode dépressif majeur, DSM-IV-TR

- A. Au moins cinq des symptômes suivants doivent avoir été présents pendant une même période d'une durée de deux semaines et avoir représenté un changement par rapport au fonctionnement antérieur ; au moins un des symptômes est soit (1) une humeur dépressive, soit (2) une perte d'intérêt ou de plaisir.

N.B. : Ne pas inclure des symptômes qui sont manifestement imputables à une affection médicale générale, à des idées délirantes ou à des hallucinations non congruentes à l'humeur.

- (1) Humeur dépressive présente pratiquement toute la journée, presque tous les jours, signalée par le sujet (p. ex., pleure). N.B. : Éventuellement irritabilité chez l'enfant et l'adolescent.
- (2) Diminution marquée de l'intérêt ou du plaisir pour toutes ou presque toutes les activités, pratiquement toute la journée, presque tous les jours (signalée par le sujet ou observée par les autres).
- (3) Perte ou gain de poids significatif en l'absence de régime (p. ex., modification du poids corporel en un mois excédant 5 %), ou diminution ou augmentation de l'appétit presque tous les jours. N.B. : Chez l'enfant, prendre en compte l'absence de l'augmentation de poids attendue.
- (4) Insomnie ou hypersomnie presque tous les jours.
- (5) Agitation ou ralentissement psychomoteur presque tous les jours (constaté par les autres, non limité à un sentiment subjectif de fébrilité ou de ralentissement intérieur).
- (6) Fatigue ou perte d'énergie presque tous les jours.
- (7) Sentiment de dévalorisation ou de culpabilité excessive ou inappropriée (qui peut être délirante) presque tous les jours (pas seulement se faire grief ou se sentir coupable d'être malade).
- (8) Diminution de l'aptitude à penser ou à se concentrer ou indécision presque tous les jours (signalée par le sujet ou observée par les autres).
- (9) Pensées de mort récurrentes (pas seulement une peur de mourir), idées suicidaires récurrentes sans plan précis ou tentative de suicide ou plan précis pour se suicider.

- B. Les symptômes ne répondent pas aux critères d'épisode mixte.
- C. Les symptômes induisent une souffrance cliniquement significative ou une altération du fonctionnement social, professionnel ou dans d'autres domaines importants.
- D. Les symptômes ne sont pas imputables aux effets physiologiques directs d'une substance (p. ex., une substance donnant lieu à abus, un médicament) ou d'une affection médicale générale (p. ex., hypothyroïdie).
- E. Les symptômes ne sont pas mieux expliqués par un deuil, c'est-à-dire après la mort d'un être cher, les symptômes persistent pendant plus de deux mois ou s'accompagnent d'une altération marquée du fonctionnement, de préoccupations morbides, de dévalorisation, d'idées suicidaires, de symptômes psychotiques ou d'un ralentissement psychomoteur.

## Annexe 5. Critères résumés de démence vasculaire probable ou possible, NINDS-AIREN

Ces critères associent une démence avec la définition suivante, une maladie cérébro-vasculaire, et une relation entre les deux, établie soit par la survenue de la démence dans les 3 mois qui suivent l'accident vasculaire cérébral, soit par une évolution fluctuante, en marche d'escalier.

Les critères suivants permettent de diagnostiquer une démence vasculaire :

• **Probable :**

**1/ Démence :**

- déclin cognitif par rapport au niveau antérieur
- déclin mnésique et d'au moins 2 autres domaines cognitifs
- interférant avec les activités de la vie quotidienne

**2/ Maladie cérébro-vasculaire :**

- présence de signes focaux à l'examen neurologique
- preuve TDM ou IRM de lésion vasculaire cérébrale

**3/ Relation entre les 2 affections ci-dessus, d'après :**

- début de la démence dans les 3 mois après un AVC
- détérioration brusque des fonctions cognitives, ou aggravation fluctuante ou par à coups des déficits cognitifs

**4/ Critères en faveur du diagnostic (facultatifs) :**

- troubles de la marche, précoces
- antécédents d'instabilité, de chutes spontanées
- troubles du contrôle mictionnel
- paralysie pseudo-bulbaire, incontinence émotionnelle
- modification de la personnalité et de l'humeur

• **Possible :**

Mêmes que probable, sauf :

**1/ Absence de preuve TDM ou IRM de lésion vasculaire cérébrale**

**2/ Ou absence de relation temporelle claire entre démence et AVC**

**3/ Ou début insidieux à évolution variable (plateau, amélioration)**

• **Certaine:**

Mêmes que probable, plus :

**1/ Signes histopathologiques de maladie cérébro-vasculaire**

**2/ Absence de dégénérescence neurofibrillaire et de plaques séniles**

**3/ Absence d'autres affections cliniques ou neuropathologiques pouvant être la cause de démence**

D'après Roman GC, Tatemichi TK, Erkinjuntti T, Cummings JL, Masdeu JC, Garcia JH, et al. Vascular dementia: diagnostic criteria for research studies. Report of the NINDS-AIREN International Workshop. Neurology 1993;43(2) :250-60.

## Annexe 6. Critères de démence vasculaire, DSM-IV-TR

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

- (1) une altération de la mémoire (altération de la capacité à apprendre des informations nouvelles ou à se rappeler les informations apprises antérieurement) ;
- (2) une (ou plusieurs) des perturbations cognitives suivantes :
  - a. aphasie (perturbation du langage)
  - b. apraxie (altération de la capacité à réaliser une activité motrice malgré des fonctions motrices intactes)
  - c. agnosie (impossibilité de reconnaître ou d'identifier des objets malgré des fonctions sensorielles intactes)
  - d. perturbation des fonctions exécutives (faire des projets, organiser, ordonner dans le temps, avoir une pensée abstraite).

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

C. Signes et symptômes neurologiques en foyer (p. ex., exagération des réflexes ostéo-tendineux, réflexe cutané plantaire en extension, paralysie pseudo-bulbaire, troubles de la marche, faiblesse d'une extrémité) ou mise en évidence d'après les examens complémentaires d'une maladie cérébro-vasculaire (p. ex., infarctus multiples dans le cortex et la substance blanche sous-corticale) jugée liée étiologiquement à la perturbation.

D. Les déficits ne surviennent pas exclusivement au cours de l'évolution d'un syndrome confusionnel.

Codification fondée sur les caractéristiques prédominantes :

**Avec syndrome confusionnel** : si un syndrome confusionnel est surajouté à la démence.

**Avec idées délirantes** : si les idées délirantes sont la caractéristique prédominante.

**Avec humeur dépressive** : si l'humeur dépressive (notamment des tableaux cliniques comportant les critères symptomatiques d'un épisode dépressif majeur) est la caractéristique prédominante, on ne fait pas un diagnostic séparé de troubles de l'humeur dus à une affection médicale générale.

**Non compliquée** : ce sous-type est utilisé si aucun des symptômes ou syndromes ci-dessus ne prédomine dans le tableau actuel.

Spécifier si : (peut s'appliquer à n'importe lequel des sous-types cités ci-dessus).

**Avec perturbation du comportement** : s'il existe une perturbation du comportement cliniquement significative (p. ex. errance)

## Annexe 7. Proposition de traduction pour les critères révisés pour le diagnostic clinique de la démence à corps de Lewy (DCL)

### 1. Manifestation centrale (essentielle pour le diagnostic d'une probable ou possible DCL)

- Déclin cognitif progressif dont la sévérité entraîne un retentissement sur l'autonomie et les relations sociales ou professionnelles.
- Une altération mnésique, au premier plan ou persistante, n'est pas nécessairement présente pendant les stades précoces, mais devient habituellement patente avec l'évolution.
- Des déficits observés aux tests d'attention et des fonctions exécutives et l'atteinte des capacités visuo-spatiales peuvent être au premier plan.

### 2. Signes cardinaux (deux signes sont suffisants pour le diagnostic d'une DCL probable, un pour une DCL possible)

- Fluctuations cognitives avec des variations prononcées de l'attention et de la vigilance
- Hallucinations visuelles récurrentes typiquement bien détaillées et construites
- Caractéristiques motrices spontanées d'un syndrome parkinsonien.

### 3. Manifestations évoquant une DCL (la présence d'au moins une de ces manifestations en plus d'au moins un signe cardinal est suffisante pour le diagnostic de DCL probable, et en l'absence de signe cardinal pour le diagnostic de DCL possible)

- Troubles du sommeil paradoxal (qui peuvent précéder la démence de plusieurs années)
- Hypersensibilité aux neuroleptiques
- Anomalie (réduction) de fixation du transporteur de dopamine dans le striatum en tomographie d'émission monophotonique ou du MIBG (Méta-iodo-benzyl-guanidine) en scintigraphie myocardique.

### 4. Symptômes en faveur d'une DCL (souvent présents mais manquant de spécificité)

- Chutes répétées et syncopes
- Pertes de connaissance brèves et inexplicables
- Dysautonomie sévère pouvant survenir tôt dans la maladie telle qu'une hypotension orthostatique, une incontinence urinaire, etc.
- Hallucinations autres que visuelles
- Idées délirantes systématisées
- Dépression
- Préservation relative des structures temporales internes à l'IRM ou au scanner
- Diminution de fixation généralisée du traceur de perfusion en TEMP ou TEP avec réduction de l'activité occipitale
- Ondes lentes sur l'EEG avec activité pointue transitoire dans les régions temporales

### 5. Le diagnostic de DCL est moins probable en présence :

- d'une maladie cérébro-vasculaire se manifestant par des signes neurologiques focaux ou sur l'imagerie cérébrale
- d'une affection physique ou de toute autre affection cérébrale suffisante pour expliquer en partie ou en totalité le tableau clinique.

D'après Mc Keith IG *et al.* *Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies. Third report of the DLB consortium.* *Neurology* 2005;65:1863-1872.

## Annexe 8. Dégénérescences lobaires fronto-temporales

### A. DÉMENCE FRONTO-TEMPORALE CRITERES DIAGNOSTIQUES CLINIQUES

#### I - CRITERES DIAGNOSTIQUES PRINCIPAUX

- Début insidieux et évolution progressive.
- Déclin dans les conduites sociales et interpersonnelles.
- Trouble de l'autorégulation et du contrôle dans les conduites personnelles
- Émoussement émotionnel.
- Perte des capacités d'introspection (perte de conscience des symptômes mentaux).

#### II - CRITÈRES DIAGNOSTIQUES COMPLÉMENTAIRES

##### Troubles du comportement

- Déclin de l'hygiène corporelle et de la tenue vestimentaire.
- Rigidité mentale et difficultés à s'adapter.
- Distractibilité et manque de ténacité.
- Hyperoralité, changement des habitudes alimentaires.
- Persévérations et stéréotypies comportementales.
- Comportement d'utilisation.

##### Discours et langage

- Altération de l'expression orale : aspontanéité, réduction du discours, logorrhée.
- Discours stéréotypé.
- Écholalie.
- Persévérations.
- Mutisme.

##### Symptômes physiques

- Réflexes archaïques.
- Négligence du contrôle des sphincters.
- Akinésie, rigidité, tremblements.
- Pression artérielle basse et labile.

##### Examens complémentaires

*Neuropsychologie* : altération significative des « tests frontaux » en l'absence d'une amnésie sévère, d'une aphasie ou de troubles perceptifs et spatiaux.

*EEG* : normal malgré des signes cliniques évidents de démence.

*Imagerie cérébrale (structurale ou fonctionnelle)* : anomalies prédominant dans les régions antérieures frontales et/ ou temporales.

### B. APHASIE NON FLUENTE PROGRESSIVE CRITÈRES DIAGNOSTIQUES CLINIQUES

#### I - CRITÈRES DIAGNOSTIQUES PRINCIPAUX

- Début insidieux et évolution progressive.
- Discours spontané non fluent avec au moins l'une des caractéristiques suivantes : agrammatisme, paraphasies phonémiques, anomie.

#### II - CRITÈRES DIAGNOSTIQUES COMPLÉMENTAIRES

##### Discours et langage

- Bégaiement ou apraxie bucco-faciale.
- Répétition altérée.
- Alexie, agraphie.
- Précocement : préservation du sens des mots
- Tardivement : mutisme.

##### Comportement

- Précocement : préservation des habiletés sociales.
- Tardivement : changements comportementaux similaires à ceux de la démence fronto-temporale.

##### Symptômes physiques

- Tardivement : atteinte des réflexes archaïques controlatéraux, akinésie, rigidité, tremblements.

##### Examens complémentaires :

*Neuropsychologie* : aphasie non fluente en l'absence d'amnésie sévère ou de désordres perceptifs et spatiaux.

*EEG* : normal ou ralentissement asymétrique mineur.

*Imagerie cérébrale (structurale et/ou fonctionnelle)* : anomalies asymétriques prédominant sur l'hémisphère dominant (habituellement gauche).

### C. DÉMENCE SÉMANTIQUE (APHASIE SÉMANTIQUE + AGNOSIE ASSOCIATIVE) CRITÈRES DIAGNOSTIQUES CLINIQUES

#### I - CRITÈRES DIAGNOSTIQUES PRINCIPAUX

- Début insidieux et évolution progressive.
- Troubles du langage caractérisés par :



- un discours spontané fluent mais peu informatif
- trouble sémantique se manifestant par une altération de l'évocation et de la compréhension des mots
- paraphrasies sémantiques.
- Et/ou des troubles de la perception caractérisés par :
  - \* prosopagnosie (altération de l'identification des visages familiers)
  - \* et/ou agnosie associative (altération de l'identification de la fonction des objets).
- Préservation des capacités perceptives d'appariement et de reproduction de dessins.
- Préservation de la répétition de mots isolés.
- Préservation de la lecture à haute voix et de l'écriture sous dictée de mots réguliers.

## II - CRITÈRES COMPLÉMENTAIRES

### Discours et langage

- Logorrhée.
- Usage idiosyncratique des mots.
- Absence de paraphrasies phonémiques.
- Dyslexie/dysorthographe de surface.
- Préservation des capacités de calcul.

### Comportement

- Perte des capacités d'empathie et de sympathie dans la relation avec les autres.
- Limitation des intérêts.
- Avarice.

### Symptômes physiques

- Réflexes archaïques absents ou présents tardivement.
- Akinésie, rigidité, tremblements.

### Examens complémentaires

#### Neuropsychologie :

- atteinte sémantique profonde qui se manifeste par l'impossibilité de compréhension et d'évocation de mots et/ou de l'identification d'objets et de visages connus.
- phonologie et syntaxe préservées, traitement de l'information perceptive correct, habiletés spatiales et mémoire du quotidien non altérées.

#### EEG : normal.

*Imagerie cérébrale (structurale et/ou fonctionnelle) : anomalies prédominant au niveau du lobe temporal antérieur (symétrique ou asymétrique).*

## D. CRITÈRES COMMUNS AUX TROIS SYNDROMES CLINIQUES DE DÉGÉNÉRESCENCE LOBAIRE FRONTO-TEMPORALE

### I - CRITÈRES COMPLÉMENTAIRES

- Début avant 65 ans.
- Présence d'un même trouble chez les parents du premier degré.
- Paralysie bulbaire, faiblesse musculaire, fasciculation (association à une maladie des neurones moteurs présente dans une minorité de cas).

### II - CRITÈRES DIAGNOSTIQUES D'EXCLUSION

#### a) Antécédents et clinique

- Début brutal avec AVC.
- Existence d'une relation entre le début du trouble et un traumatisme crânien.
- Amnésie sévère précoce.
- Désorientation spatiale précoce.
- Logoclonies, discours festinant (festination du discours, accélération) avec perte du cours de la pensée.
- Myoclonus.
- Atteinte cortico-spinale.
- Ataxie cérébelleuse.
- Choréo-athétose.

#### b) Examens complémentaires

- *Imagerie cérébrale* : prédominance d'anomalies (structurales ou fonctionnelles) à localisations postérieures ou centrales. Lésions multifocales au scanner et à la RMN.
- *Examens biologiques* : présence d'un trouble métabolique ou inflammatoire comme la sclérose en plaques, la syphilis, le sida et l'herpès encéphalitique.

### III - CRITÈRES DIAGNOSTIQUES RELATIFS D'EXCLUSION

- ATCD atypiques d'alcoolisme chronique.
- Hypertension.
- ATCD de maladie vasculaire (ex : angine de poitrine).

D'après Robert PH, Lafont V, Snowden JS, Lebert F. Critères diagnostiques des dégénérescences lobaires fronto-temporales. L'Encéphale, 1999; 25 (6) 612-621

## Annexe 9. Troubles du comportement : conduite à tenir (Les bonnes pratiques de soins en EHPAD - DGS, SFGG, Octobre 2007)

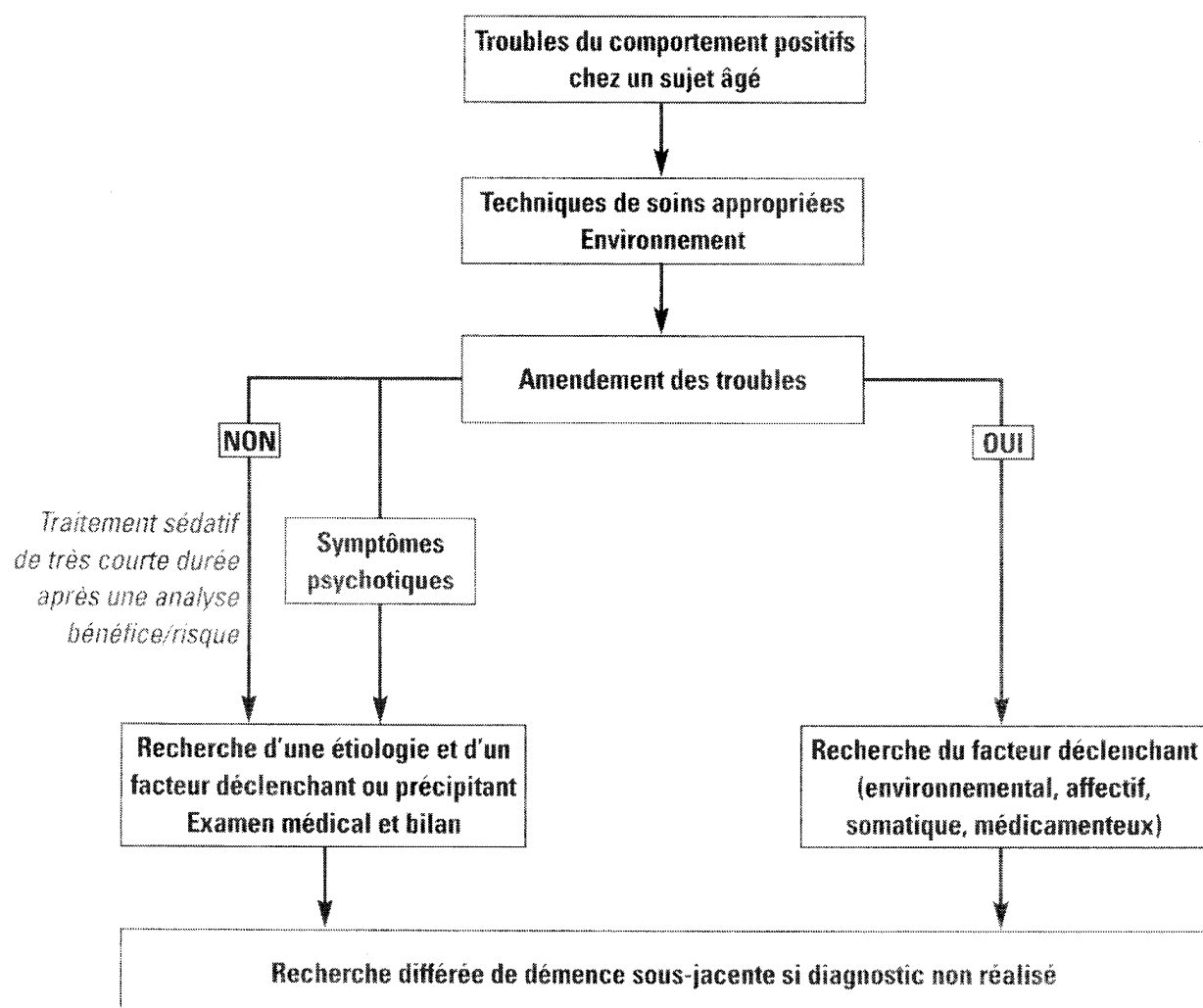
# Troubles du comportement : conduite à tenir

### DÉFINITION

► L'agitation, l'agressivité, les déambulations, les réactions d'opposition, les troubles psychotiques sont les troubles du comportement susceptibles de perturber la vie en collectivité et parfois de mettre en danger la personne elle-même ou l'entourage. Ces troubles surviennent de façon prépondérante à certains moments tels que la toilette. Ces troubles ont un impact important sur les soignants.

Parmi les personnes âgées vivant en EHPAD et souffrant de maladies d'Alzheimer ou apparentées, 85% d'entre elles présentent des troubles du comportement. Il peut s'agir d'une agitation (activité verbale, vocale ou motrice inappropriée), d'une agressivité physique ou verbale, de comportements d'errance ou de "fugue", ou d'opposition (refus du patient, notamment refus de soins, d'alimentation, de coopérer). Il peut s'agir enfin de symptômes psychotiques (idées délirantes, hallucinations).

### CONDUITE À TENIR



### PRÉVENTION

- L'environnement rassurant et calme, l'attitude des soignants, la tolérance par la structure de la déambulation, l'organisation du travail permettant, en cas de refus de soins de revenir plus tard, l'existence d'activités physiques ou d'animations, de techniques de soins appropriées (exemple : la douche adaptée à la personne ou le bain au lit), diminuent de 53 à 60% l'apparition d'agressivité pour une augmentation du soin de 2 à 3 minutes.
- Les traitements pharmacologiques au long cours n'apportent que peu de bénéfices et accélèrent l'évolution de la maladie. La prise en charge non médicamenteuse doit donc être privilégiée et nécessite une formation des soignants.

### EN CAS DE SURVENUE DE TROUBLES DU COMPORTEMENT

- L'attitude du soignant et sa connaissance des techniques de prise en charge durant les premiers instants sont essentielles. Dans les premières minutes, une attitude et atmosphère calmes et rassurantes, la recherche rapide de causes évidentes (mauvaise installation, fièvre, entrave...) sont à privilégier.
- Passer quelques minutes de plus lors de la survenue de ces troubles peut faire gagner beaucoup de temps par la suite.
- Le caractère "dangereux" pour la personne ou son entourage doit être réellement évalué en équipe. De même l'existence ou non de symptômes psychotiques est recherchée.
- La prise en charge de cette personne doit alors être modifiée : participation à des activités (gymnastique, sorties, musicothérapie, relaxation...), modification des horaires de prise en charge, réflexion en équipe sur les modalités de prise en charge...
- Le traitement médicamenteux ne sera prescrit qu'après évaluation du rapport bénéfice/risque individuel, sachant que le bénéfice est de courte durée et modéré, alors que les risques lors d'un traitement au long cours sont importants. La prescription est donc très limitée dans le temps et réévaluée fréquemment.

### LA CONTENTION PHYSIQUE RISQUE D'AGGRAVER LA SURVENUE D'UNE AGITATION ET D'ENTRAÎNER UN CERCLE VICIEUX.

- La recherche d'un facteur déclenchant et d'une étiologie par un examen clinique est complétée par un bilan : recherche de douleur ou d'inconfort, changement de traitement, conditions de survenue, température, et dans un deuxième temps, bilan paraclinique en fonction de l'examen clinique...

#### POUR EN SAVOIR PLUS

Benoit M., Arbus C., Blanchard F., Camus V., Cerase V., Clément JP. et al. Concertation professionnelle sur le traitement de l'agitation, de l'agressivité, de l'opposition et des troubles psychotiques dans les démences. Rev Gériatr 2007 ; 31 (9) : 1-7.

Milisen K., Lemiengre J., Braes T., Foreman M. D. Multicomponent intervention strategies for managing delirium in hospitalized older people : systematic review. J Adv Nurs 2005 ; 52 (1) : 79-90.

Alexopoulos GS, Streim J, Carpenter D, Docherty JP, Expert Consensus Panel for Using.

Antipsychotic Drugs in Older Patients. Using antipsychotic agents in older patients. J Clin Psychiatry 2004 ; 65 Suppl 2 : 5-99.

Sloane PD., Hoeffler B., Mitchel CM.

Effect of person-centered showering and the toxel bath on bathing-associated aggression a agitation and discomfort in nursing home residents with dementia. Journal of the American geriatrics society 2004 ; 52 (11) : 1795-1804.

#### CONDITIONS ENVIRONNEMENTALES FAVORISANT UN ÉTAT D'AGITATION

##### RELATIONS INTERINDIVIDUELLES

- La mise en échec.
- Une sollicitation incessante.
- Des réactions brutales de membres de l'équipe ou de la famille.
- Une expression verbale complexe peu compréhensible pour le patient.
- Un comportement infantilisant.
- L'agitation d'autres patients.

##### ENVIRONNEMENT MATÉRIEL

- Une ambiance bruyante (télévision, visites de familles...).
- Des locaux exigus.
- L'absence de luminosité.
- L'absence de confort (lit, siège, chauffage...).



## Méthode *Recommandations pour la pratique clinique*

Les recommandations professionnelles sont définies comme « des propositions développées selon une méthode explicite pour aider le praticien et le patient à rechercher les soins les plus appropriés dans des circonstances cliniques données ».

La méthode *Recommandations pour la pratique clinique (RPC)* est l'une des méthodes utilisées par la Haute Autorité de Santé (HAS) pour élaborer des recommandations professionnelles. Elle repose, d'une part, sur l'analyse et la synthèse critiques de la littérature médicale disponible, et, d'autre part, sur l'avis d'un groupe multidisciplinaire de professionnels concernés par le thème des recommandations.

### ► **Choix du thème de travail**

Les thèmes de recommandations professionnelles sont choisis par le Collège de la HAS. Ce choix tient compte des priorités de santé publique et des demandes exprimées par les ministres chargés de la santé et de la sécurité sociale. Le Collège de la HAS peut également retenir des thèmes proposés par des sociétés savantes, l'Institut national du cancer, l'Union nationale des caisses d'assurance maladie, l'Union nationale des professionnels de santé, des organisations représentatives des professionnels ou des établissements de santé, des associations agréées d'utilisateurs.

Pour chaque thème retenu, la méthode de travail comprend les étapes suivantes.

### ► **Comité d'organisation**

Un comité d'organisation est réuni par la HAS. Il est composé de représentants des sociétés savantes, des associations professionnelles ou d'utilisateurs, et, si besoin, des agences sanitaires et des institutions concernées. Ce comité définit précisément le thème de travail, les questions à traiter, les populations de patients et les professionnels concernés. Il signale les travaux pertinents, notamment les recommandations, existants. Il propose des professionnels susceptibles de participer aux groupes de travail et de lecture. Ultérieurement, il participe au groupe de lecture.

### ► **Groupe de travail**

Un groupe de travail multidisciplinaire et multiprofessionnel est constitué par la HAS. Il est composé de professionnels de santé, ayant un mode d'exercice public ou privé, d'origine géographique ou d'écoles de pensée diverses, et, si besoin, d'autres professionnels concernés et de représentants d'associations de patients et d'utilisateurs. Un président est désigné par la HAS pour coordonner le travail du groupe en collaboration avec le chef de projet de la HAS. Un chargé de projet est également désigné par la HAS pour sélectionner, analyser et synthétiser la littérature médicale et scientifique pertinente. Il rédige ensuite l'argumentaire scientifique des recommandations en définissant le niveau de preuve des études retenues. Ce travail est réalisé sous le contrôle du chef de projet de la HAS et du président.

### ► **Rédaction de la première version des recommandations**

Une première version des recommandations est rédigée par le groupe de travail à partir de cet argumentaire et des avis exprimés au cours des réunions de travail (habituellement deux réunions). Cette première version des recommandations est soumise à un groupe de lecture.

### ► **Groupe de lecture**

Un groupe de lecture est constitué par la HAS selon les mêmes critères que le groupe de travail. Il est consulté par courrier et donne un avis sur le fond et la forme de l'argumentaire et des recommandations, en particulier sur la lisibilité et l'applicabilité de ces dernières. Ce groupe de lecture externe est complété par des relecteurs de la commission spécialisée de la HAS en charge des recommandations professionnelles (commission *Évaluation des stratégies de santé*).

### ► **Version finale des recommandations**

Les commentaires du groupe de lecture sont ensuite analysés et discutés par le groupe de travail, qui modifie si besoin l'argumentaire et rédige la version finale des recommandations et leur synthèse, au cours d'une réunion de travail.

La version finale de l'argumentaire et des recommandations et le processus de réalisation sont discutés par la commission *Évaluation des stratégies de santé*. À sa demande, l'argumentaire et les recommandations peuvent être revus par le groupe de travail. La commission rend son avis au Collège de la HAS.

► **Validation par le Collège de la HAS**

Sur proposition de la commission *Évaluation des stratégies de santé*, le Collège de la HAS valide le rapport final et autorise sa diffusion.

► **Diffusion**

La HAS met en ligne sur son site ([www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)) l'intégralité de l'argumentaire, les recommandations et leur synthèse. La synthèse et les recommandations peuvent être éditées par la HAS.

► **Travail interne à la HAS**

Un chef de projet de la HAS assure la conformité et la coordination de l'ensemble du travail suivant les principes méthodologiques de la HAS.

Une recherche documentaire approfondie est effectuée par interrogation systématique des banques de données bibliographiques médicales et scientifiques sur une période adaptée à chaque thème. En fonction du thème traité, elle est complétée, si besoin, par l'interrogation d'autres bases de données spécifiques. Une étape commune à toutes les études consiste à rechercher systématiquement les recommandations pour la pratique clinique, conférences de consensus, articles de décision médicale, revues systématiques, méta-analyses et autres travaux d'évaluation déjà publiés au plan national et international. Tous les sites Internet utiles (agences gouvernementales, sociétés savantes, etc.) sont explorés. Les documents non accessibles par les circuits conventionnels de diffusion de l'information (littérature grise) sont recherchés par tous les moyens disponibles. Par ailleurs, les textes législatifs et réglementaires pouvant avoir un rapport avec le thème sont consultés. Les recherches initiales sont réalisées dès le démarrage du travail et permettent de construire l'argumentaire. Elles sont mises à jour régulièrement jusqu'au terme du projet. L'examen des références citées dans les articles analysés permet de sélectionner des articles non identifiés lors de l'interrogation des différentes sources d'information. Enfin, les membres des groupes de travail et de lecture peuvent transmettre des articles de leur propre fonds bibliographique. Les langues retenues sont le français et l'anglais.

Pour en savoir plus sur la méthode d'élaboration des recommandations pour la pratique clinique, se référer au guide publié par l'Anaes en 1999 : « Les recommandations pour la pratique clinique - Base méthodologique pour leur réalisation en France ». Ce guide est téléchargeable sur le site Internet de la HAS : [www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr).



## Participants

### Les sociétés savantes et associations professionnelles suivantes ont été sollicitées pour l'élaboration de ces recommandations

Association des neurologues libéraux de langue française (ANLLF)  
Association France-Alzheimer  
Collège national des généralistes enseignants (CNGE)  
Collège national des neurologues des hôpitaux généraux (CNNHG)  
Fédération française de psychiatrie (FFP)  
Fédération nationale des orthophonistes (FNO)  
Société française de neuropathologie (SFNP)  
Société de neuropsychologie de langue française (SNLF)  
Société française de gériatrie et de gérontologie (SFGG)  
Société française de médecine générale (SFMG)  
Société française de neurologie (SFN)  
Union nationale pour le développement de la recherche et de l'évaluation en orthophonie (Unadreo)

### Comité d'organisation

Dr Davous Patrick, neurologue, Argenteuil  
Pr Duyckaerts Charles, neuropathologiste, Paris  
Dr Prince Pierre-Jacques, neurologue, Montpellier  
Pr Rigaud Anne-Sophie, gériatre, Paris  
Pr Robert Philippe, psychiatre, Nice

### Groupe de travail

Pr Pasquier Florence, neurologue, Lille, présidente du groupe de travail ;  
Dr Thomas-Antérion Catherine, neurologue, Saint-Étienne, chargée de projet ;  
Dr Laurence Michel, chef de projet HAS, Saint-Denis ;  
Dr Mlika-Cabanne Najoua, adjoint au chef du service des bonnes pratiques professionnelles, HAS, Saint-Denis.

Dr Barrellon Marie-Odile, gériatre, Saint-Chamond  
Mme Beauchamp Dominique, orthophoniste, Tours  
Mme De Rotrou Jocelyne, neuropsychologue, Paris  
M. Devevey Alain, orthophoniste, Besançon  
Dr Faure-Dressy Françoise, médecin généraliste, Saint-Etienne  
Dr Fremont Patrick, psychiatre, Lagny-sur-Marne  
Dr Girard-Buttaz Isabelle, neurologue, Valenciennes

Pr Glantenet Raymond, médecin généraliste, Villeneuve-d'Ascq  
Dr Guard Olivier, neurologue, Dijon  
Pr Hanon Olivier, gériatre, Paris  
Dr Hugonot-Diener Laurence, gériatre, Paris  
Dr Neuschwander Philippe, neurologue, Lyon  
Dr Petitnicolas Gil, neurologue, Soissons  
Mme Rose Séverine, psychologue, Paris  
Dr Rousseau Thierry, orthophoniste, Sablé-sur-Sarthe  
M. Semenzato Patrick, service évaluation des médicaments, HAS, Saint-Denis

## Groupe de lecture

Mme Aithamon Brigitte, orthophoniste, Toulouse  
Dr Amieva Hélène, neuropsychologue, Bordeaux  
Pr Andrieu Sandrine, médecin de santé publique, Toulouse  
Dr Barres Philippe, neurologue, Nice  
Dr Belin Catherine, neurologue, Bobigny  
Pr Belmin Joël, gériatre, Ivry-sur-Seine  
Dr Benoit Michel, psychiatre, Nice  
Dr Bereder Isabelle, gériatre, Nice  
Dr Berr Claudine, épidémiologiste, Montpellier  
Pr Berrut Gilles, gériatre, Nantes  
Dr Blanche Joël, médecin généraliste, Noisy-le-Sec  
Dr Boulliat Jacques, neurologue, Bourg-en-Bresse  
Dr Bourgueil Yann, médecin de santé publique - recherche, Paris  
Dr Bourrin Jean-Claude, neurologue, Draguignan  
Pr Bocker Patrice, gériatre, Nice  
Pr Camus Vincent, psychiatre, Tours  
Mme Cantegreil-Kallen Inge, neuropsychologue, Paris  
Dr Cesari Jean-Baptiste, neurologue, Montpellier  
Dr Chorrin-Cagnat Elisabeth, médecin généraliste, Mandres-les-Roses  
Dr Choukroun Emile, gériatre, Perpignan  
Mme Cornu-Leyrit Annie, orthophoniste, Savigny-le-Temple  
Dr Croisile Bernard, neurologue, Lyon  
Pr Dantoine Thierry, gériatre, Limoges  
Pr Dartigues Jean-François, neurologue, Bordeaux  
Dr de La Sayette Vincent, neurologue, Caen  
Dr Defontaines Bénédicte, neurologue, Paris  
Dr Delabrousse-Mayoux Jean-Philippe, neurologue, Bergerac  
Dr Desgranges Béatrice, neuropsychologue, Caen  
Dr Douay Xavier, neurologue, Lambersart  
Pr Dubois Bruno, neurologue, Paris  
Dr Dupie Isabelle, médecin généraliste, Paris

Dr Faure Stéphanie, gériatre, Saint-Chamond  
Pr Francis Eustache, neuropsychologue, Caen  
Dr Garret-Gloanec Nicole, psychiatre, Nantes  
Pr Gentric Armelle, gériatre, Brest  
Pr Godefroy Olivier, neurologue, Amiens  
Mme Hammelrath Claudine, orthophoniste, Arras  
Pr Hannequin Didier, neurologue, Rouen  
Mme Helly Claire, représentante associative, Lyon  
M. Heral Olivier, orthophoniste, Castres  
Dr Homeyer Pascale, neurologue, Aubenas  
Mme Joel Marie-Eve, professeur des universités, Paris  
Mme Joyeux Nathaly, orthophoniste, Avignon  
Dr Kassnasrallah Saad, neurologue, Montpellier  
Mme Lambert Jany, orthophoniste, Caen  
Dr Lustman Matthieu, médecin généraliste, Montreuil-sous-Bois  
Mme Marcotte Brigitte, orthophoniste, Abbeville  
Dr Marquet Thierry, gériatre, Ivry-sur-Seine  
M. Medina Franck, orthophoniste, Nîmes  
Mme Metivet Elodie, psychologue, Paris  
Mme Meyrieux Arlette, représentante associative, Paris  
Pr Nourhashemi Fati, gériatre, Toulouse  
Dr Petitpré Jean, gériatre, Lallaing  
Dr Portet Florence, neurologue, Montpellier  
Pr Rainfray Muriel, gériatre, Bordeaux  
Dr Richir Jacques, médecin généraliste, Lille  
Dr Roualdes Brigitte, neurologue, Créteil  
Dr Rouaud Olivier, neurologue, Dijon  
Dr Saillon Alfred, psychiatre, Paris  
Dr Sellal François, neurologue, Colmar  
Dr Seux Marie-Laure, gériatre, Paris  
Dr Strubel Denise, neurogériatre, Nîmes  
Pr Touchon Jacques, neurologue, Montpellier  
Mme Valette-Fruhinsholz Françoise, orthophoniste, Guebwiller  
Dr Vercelletto Martine, neurologue, Nantes  
Dr Verstichel Patrick, neurologue, Créteil  
Pr Viallet François, neurologue, Aix-en-Provence

## Fiche descriptive

<b>TITRE</b>	<b>Diagnostic et prise en charge de la maladie d'Alzheimer et maladies apparentées</b>
<b>Méthode de travail</b>	Analyse des recommandations et des travaux récents publiés sur la maladie d'Alzheimer et des maladies apparentées. Processus recommandations pour la pratique clinique (RPC)
<b>Date d'édition</b>	Uniquement disponible sous format électronique
<b>Objectif(s)</b>	Homogénéiser les pratiques en matière de diagnostic et de prise en charge (interventions médicamenteuses et non médicamenteuses, suivi) des patients ayant une maladie d'Alzheimer ou une maladie apparentée
<b>Professionnel(s) concerné(s)</b>	Neurologues, gériatres, psychiatres, médecins généralistes, psychologues, orthophonistes, ergothérapeutes, psychomotriciens, infirmiers, travailleurs sociaux, personnel des services d'aide à domicile, masseurs-kinésithérapeutes, pharmaciens et toute personne intervenant auprès de patients atteints de maladie d'Alzheimer ou maladie apparentée
<b>Patients concernés</b>	Patients suspects de maladie d'Alzheimer ou ayant une maladie d'Alzheimer ou une maladie apparentée confirmée quel que soit son stade, en dehors de la période de fin de vie
<b>Demandeur</b>	Société française de neurologie
<b>Promoteur</b>	Haute Autorité de Santé (HAS), service des bonnes pratiques professionnelles
<b>Financement</b>	Fonds publics
<b>Pilotage du projet</b>	Coordination : Dr Michel Laurence, chef de projet, service des bonnes pratiques professionnelles de la HAS (adjoint au chef de service : Dr Najoua Mlika-Cabanne ; chef de service : Dr Patrice Dosquet) Secrétariat : Mme Sladana Praizovic Recherche documentaire : Mme Christine Devaud, avec l'aide de Mme Renée Cardoso, service de documentation de la HAS (chef de service de documentation : Mme Frédérique Pagès)
<b>Participants</b>	Sociétés savantes, comité d'organisation, groupe de travail (présidente : Pr Florence Pasquier, neurologue, Lille), groupe de lecture : cf. liste de participants Les participants au comité d'organisation et au groupe de travail ont communiqué leur déclaration d'intérêts à la HAS.
<b>Recherche documentaire</b>	Recherche de RPC : de janvier 2000 à mars 2007
<b>Auteurs de l'argumentaire</b>	Dr Catherine Thomas-Antérion, neurologue, Saint-Étienne Dr Michel Laurence, HAS
<b>Validation</b>	Avis de la commission Évaluation des stratégies de santé Validation par le Collège de la HAS en mars 2008
<b>Autres formats</b>	Synthèse et argumentaire téléchargeables gratuitement sur <a href="http://www.has-sante.fr">www.has-sante.fr</a>



Toutes les publications de l'HAS sont téléchargeables sur  
[www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)