

Directives de mednetbern

Recommandations pour les prestataires de premier recours: la démence

En Suisse, 144 337 [1] personnes sur 8 637 000 – soit environ 1,67% de la population – ont présenté une démence en 2020. L'incidence augmente avec l'âge et les chiffres vont donc continuer de croître [2]. Comme il n'existe actuellement aucun traitement pour empêcher la progression ou mener à la guérison, le pronostic des personnes concernées est mauvais et associé à un besoin croissant de soins. Les présentes recommandations [3] ont pour but d'aider les médecins de famille à traiter le mieux possible les patientes et patients à domicile ou en établissement médico-social [4].

Amato Giani^a, Usula Frey^a, Stefan Schäfer^a, Marzio Sabbioni^{a,b}^a mednetbern, Bern; ^b médecin consultant

Définition

La démence est un syndrome neurobiologique causé par une maladie neurodégénérative et/ou vasculaire progressive du cerveau. Initialement, les troubles des fonctions cognitives prédominent: mémoire, pensée, orientation, raisonnement, calcul, langage et capacité de discernement. La conscience n'est pas perturbée. La symptomatologie doit être présente depuis au moins 6 mois. Par la suite survient une détérioration de la fonction cognitive et donc une restriction des aptitudes de la vie quotidienne ainsi que des modifications du comportement social, du contrôle des émotions et de la motivation (symptômes comportementaux et psychologiques de la démence ou «Behavioral and Psychological Symptoms of Dementia» = BPSD). Au stade avancé, les fonctions végétatives et motrices sont également touchées.

Dépistage

Les critères de dépistage incluent la survenue de nouvelles anomalies (p. ex. au cabinet médical, lors du test d'aptitude à la conduite, remarques de proches) ou des facteurs de risque (p. ex. âge, génétique, statut post-délire). Au vu de sa sensibilité élevée au stade précoce, le Montreal Cognitive Assessment (MoCA) [5] fournit de bonnes indications sur le trouble

cognitif. En cas de score <26 points, le trouble cognitif nécessite une évaluation. Un score MoCA entre 21 et 26 points indique un léger déficit cognitif (MCI). Cinq pourcent des cas de trouble cognitif ne présentent toutefois pas de démence, mais sont causés par une maladie aiguë dangereuse et/ou traitable (p. ex. délire, dépression, etc.).

Examen diagnostique en trois parties

1^{ère} partie: Critères de la démence.

- Les **tests cognitifs initiaux** doivent être **pathologiques**: MoCA ≤ 21 points ou Mini-Mental-Status-Test (MMST) [6] <27 points.
- **Par la suite, une détérioration** doit avoir lieu: IQ CODE [7] (Informant Questionnaire on Cognitive Decline in the Elderly) ≥ 23 points.
- Les **aptitudes de la vie quotidienne** doivent être **perturbées**: FAQ [8] (Functional Activities Questionnaire) ≥ 10 points. (Le MoCA et le MMST sont protégés par des droits d'auteur et doivent être achetés. L'IQ CODE, le FAQ et le NPI sont joints aux présentes recommandations sous forme de modèles reproductibles.)

2^e partie: **Exclusion de maladies potentiellement dangereuses et réversibles ainsi que d'effets indésirables causés par des médica-**

ments. L'outil CDS (Clinical Decision Support) de *mednetbern* ci-joint aide à identifier les principaux diagnostics différentiels traitables à l'aide de simples questions types. Les médicaments sédatifs et les maladies somatiques pouvant imiter les symptômes d'une démence doivent être enregistrés. Concernant le statut de médecine interne et neurologique, nous prêtons attention aux résidus d'AVC et au parkinsonisme. Les analyses biochimiques pertinentes incluent la formule sanguine complète, la CRP, la vitesse de sédimentation, les électrolytes, les valeurs thyroïdiennes, hépatiques et rénales, la vitamine B12, le VIH et la syphilis. *mednetbern* recommande une IRM cérébrale chez tous les patients et patientes atteints de trouble cognitifs.

3^e partie: **Maladies psychiques et ressources.** Concernant le statut psychique, nous prêtons attention à un trouble de la conscience et aux symptômes dépressifs ou psychotiques (délire, hallucinations). Le NPI [9] (inventaire neuropsychiatrique) sert à enregistrer les BPSD. L'évaluation psychosociale fournit des informations sur les ressources, le niveau d'éducation et l'entourage.

Diagnostic

Pour pouvoir établir le diagnostic de la démence, les trois critères de démence doivent

Perfectionnement

être présents depuis 6 mois: **cognition pathologique ET détérioration en cours d'évolution ET restriction des aptitudes de la vie quotidienne.**

Diagnostic différentiel

Un diagnostic réalisé avec précision permet de faire la distinction avec le délire, le trouble cognitif léger (MCI) et les autres maladies présentées dans l'outil CDS. Lorsque les aptitudes de la vie quotidienne sont perturbées en présence de tests cognitifs normaux, il convient de rechercher une affection psychiatrique.

Évaluation [10]

L'évaluation de la démence constitue la base des décisions thérapeutiques et se déroule en trois étapes:

1^{ère} étape: Évaluation du **degré de sévérité** de la démence.

- **Léger:** Score MoCA de 10–21 ou MMST de 20–26 points [11] ET restriction des activités de la vie quotidienne au FAQ³10 points.
- **Moyen:** Un score MoCA <10 ou MMST de 10–19 points s'accompagne de restrictions supplémentaires des activités fondamentales de la vie quotidienne telles que manger, boire, se lever, marcher, monter les escaliers, se vêtir et se dévêtir, se laver, prendre un bain ou une douche, utiliser les toilettes. Les personnes concernées souffrent d'incontinence urinaire et fécale.
- **Sévère:** MMST <10.
- **Très sévère:** MMST <3, associé à une dépendance complète.

2^e étape: Classification **étiopathologique** de la démence [12].

La détermination diagnostique de la forme de démence doit être effectuée par des spécialistes (clinique de la mémoire, neurologue).

Les formes les plus fréquentes sont [13]:

- **Démence d'Alzheimer** (50–70%). Elle survient généralement à partir de 65 ans sous forme de maladie neurodégénérative. Chez les patientes et patients plus jeunes, il s'agit souvent de la variante génétique autosomique dominante.
- **Démence vasculaire** (15–25%). Elle survient à un âge avancé et se manifeste par des troubles de la marche, des chutes, des troubles mictionnels, des modifications de la personnalité et de l'humeur.
- **Démence mixte:** démence d'Alzheimer et démence vasculaire surviennent dans 16–20% des cas sous des formes mixtes.
- **Démence fronto-temporale** (<10%): Dès l'âge moyen. Variante comportementale et variante de l'aphasie primaire progressive.
- **Démence en cas de maladie de Parkinson:** Les déficits cognitifs touchent 20–40% des malades atteints de Parkinson.

- **Démence à corps de Lewy** (<10%): En présence de mémoire initialement préservée, des troubles de l'attention et du comportement surviennent à partir de 65 ans. En raison de l'hypersensibilité aux neuroleptiques, la rispéridone est contre-indiquée pour le traitement des BPSD en présence de cette forme de démence.

3^e étape: Enregistrement des symptômes comportementaux et psychologiques de la démence (BPSD) au moyen du NPI. Les quatre dernières semaines sont évaluées en termes de degré de sévérité de l'apathie, la dépression, l'agitation, l'agressivité et l'anxiété par interrogatoire des personnes de référence.

Objectif, stratégie et mesures thérapeutiques

Le traitement résulte des conclusions de l'évaluation. Son objectif est de garantir une qualité de vie optimale et le ralentissement de la progression. En principe, chaque patiente ou patient doit bénéficier de mesures générales et de soins. Les autres mesures thérapeutiques incluent des interventions psychosociales et la pharmacothérapie.

Mesures générales et soins

Les patientes et patients et leurs proches doivent être informés tôt des symptômes et de l'évolution de la maladie. La demande d'une allocation pour impotent auprès de l'AI ou l'inscription auprès de l'APEA pour une curatelle, mais aussi la question des directives anticipées et du mandat pour cause d'incapacité relèvent de la compétence fondamentale des médecins de famille. La prise de décision relative aux options thérapeutiques et à la planification de l'avenir doit être participative pour permettre la meilleure réalisation possible des attentes des patientes et patients et de leurs proches. La structure quotidienne et le maintien des activités doivent être soigneusement organisés. Des informations sont fournies concernant les offres de soutien (p. ex. aide et soins à domicile, service de repas, service de transport) et les dispositifs d'aide (p. ex. déambulateur). Pour assurer la protection de la personne et des tiers, il convient de recommander la correction des troubles visuels et auditifs ainsi que l'arrêt du tabac et de l'alcool.

Interventions psychosociales

Des interventions psychosociales doivent être tentées en fonction du degré de sévérité de la démence et des symptômes définis (agitation, dépressivité, troubles du rythme circadien, sous-nutrition).

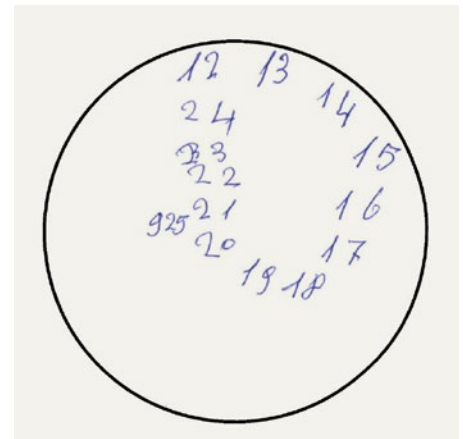


Figure 1: Test de l'horloge d'un patient atteint d'une démence d'Alzheimer légère.

Pharmacothérapie de la démence

La pharmacothérapie de la démence ne dépasse malheureusement pas le niveau d'évidence B («devrait»), souvent même uniquement hors indication. Le bénéfice thérapeutique doit être contrôlé tous les 3–6 mois au moyen du MMST. Les effets indésirables médicamenteux peuvent être considérables. En cas de démence d'Alzheimer légère et modérée et de démence mixte, les inhibiteurs de l'acétylcholinestérase donépézil, galantamine et rivastigmine sont employés. La mémantine a sa place dans le traitement de la démence d'Alzheimer modérée et sévère. La démence légère et modérée en présence de la maladie de Parkinson doit être traitée par des capsules de rivastigmine.

Gestion des symptômes comportementaux et psychologiques de la démence (BPSD)

En fonction de l'ampleur des BPSD, leur traitement pose un défi. Les causes médicales, le manquement aux besoins fondamentaux et les facteurs liés à la personne et son environnement doivent être recherchés et, si possible, améliorés.

Outre les inhibiteurs de l'acétylcholinestérase, la mémantine et les préparations à base de ginkgo, la rispéridone (contre l'agitation, l'irritabilité, l'agressivité, le délire), les inhibiteurs de la recapture de la sérotonine (contre la dépression et l'anxiété) et les antiépileptiques (hors indication) sont recommandés pour le traitement médicamenteux des BPSD. Il n'existe aucune pharmacothérapie fondée sur les preuves pour le traitement des troubles du sommeil parmi les BPSD. Les benzodiazépines sont à éviter en raison de la tendance aux chutes, au délire et au déclin cognitif. Comme les neuroleptiques augmentent le risque de mortalité et la détérioration cognitive, les patientes et patients et leurs représentants doivent

en être informés. Ils sont contre-indiqués en cas de démence à corps de Lewy et de maladie de Parkinson.

Contrôle de suivi

Un contrôle de suivi est réalisé tous les 3-6 mois pour vérifier le traitement. Les fonctions cognitives sont enregistrées au moyen du MoCA ou du MMST, la restriction des activités de la vie quotidienne avec le FAQ et l'ampleur des BPSD à l'aide du NPI.

La fragilité doit être identifiée et traitée. La fragilité est un complexe de symptômes: fatigabilité rapide, perte de poids, fonte musculaire, déplacement mal assuré, chutes, activité réduite au quotidien, isolement et solitude, incontinence.

Capacité de travail, aptitude à la conduite

Un début de maladie avant la retraite entraîne une incapacité de travail: demande de rente AI.

L'aptitude à la conduite doit être remise en question au plus tard à partir d'un score MMST <21 points (correspond environ à un score MoCA <12 points) et un Trail-Making-Test B (TMTB) [14] >180 secondes.

Capacité de discernement

«Art. 16 du CCS: Toute personne qui n'est pas privée de la faculté d'agir raisonnablement en raison de son jeune âge, de déficience mentale, de troubles psychiques, d'ivresse ou d'autres causes semblables est capable de discernement au sens de la présente loi.»

À partir d'une démence modérée (MoCA <10 points, MMST 10-19 points), la capacité de discernement doit être remise en question (consultation spécialisée). En cas de démence sévère (MMST <10 points), la capacité de discernement est clairement inexistante.

Le mandat pour cause d'inaptitude et les directives anticipées doivent être formalisés au stade de démence légère, tant que la capacité de discernement existe.

Évolution et pronostic

Les démences neurodégénératives évoluent de manière progressive sur plusieurs années pour une durée variable. En cas de démence vasculaire, les évolutions par paliers présentant des phases sans progression ou avec une légère amélioration sont possibles.

La fragilité accélère le déclin des fonctions cognitives.

Prévention (personnes cognitivement saines et MCI) [15]

Les mesures suivantes ont un effet préventif contre la démence: encourager une bonne éducation durant la jeunesse; traiter les fac-

teurs de risque hypertension artérielle, diabète sucré, hyperlipidémie et dépression [16]; traiter les troubles auditifs et visuels; réduire la consommation d'alcool; stopper le tabagisme; éviter la pollution atmosphérique; pratiquer suffisamment d'activités physiques, sociales et mentalement stimulantes. Chez les femmes, le travail salarié en dehors du domicile au début et au milieu de l'âge adulte est un facteur protecteur [17].

Perspectives

Les derniers développements, tels que les tests de laboratoire combinés aux examens volumétriques du cerveau par IRM pour le dépistage précoce de la démence d'Alzheimer et aux médicaments du groupe des anticorps, inspirent l'espoir. Il semble néanmoins que nous sommes encore loin d'une percée.

Correspondance

Dr. med. Amato Giani
Spécialistes FMH en médecine interne générale
Sidlerstrasse 4
CH-3012 Bern
amato.giani[at]hin.ch

Références

- 1 bag.admin.ch [Internet]. Bern: Bundesamt für Gesundheit BAG; c2021. Factsheet_Prävalenzschätzung_Demenzkrankung_DE_2021. Available from: [https://www.bag.admin.ch/bag/de/home/zahlen-und-statistiken/zahlen-fakten-demenz.html#:~:text=In%20der%20Schweiz%20leben%20sch%C3%A4tzungsweise,200%20Neuerkrankungen%20hinzu%20\(2022\)](https://www.bag.admin.ch/bag/de/home/zahlen-und-statistiken/zahlen-fakten-demenz.html#:~:text=In%20der%20Schweiz%20leben%20sch%C3%A4tzungsweise,200%20Neuerkrankungen%20hinzu%20(2022)).
- 2 who.int [Internet]. Geneva: World Health Organization; c2019. Risk Reduction of Cognitive Decline and Dementia: WHO Guidelines. Available from: https://www.who.int/mental_health/neurology/dementia/guidelines_risk_reduction/en/
- 3 mednetbern.ch [Internet]. Lenburg: mednetbern; c2021. Guideline Demenz. Available from: <https://www.mednetbern.ch/publications/guideline-demenz.pdf>
- 4 who.int [Internet]. Geneva: World Health Organization; c2018. Towards a dementia plan: a WHO guide. Available from: https://www.who.int/mental_health/neurology/dementia/policy_guidance/en/
- 5 mocatest.org [Internet]. Québec: MoCA Test Inc.; c2023. Available from: <https://www.mocatest.org/>
- 6 testzentrale.ch [Internet]. Bern: Hogrefe; c2023. Available from: <https://www.testzentrale.ch/>
- 7 nceph.anu.edu.au [Internet]. Canberra: The Australian National University. Informant questionnaire on cognitive decline in the elderly. Available from: <https://nceph.anu.edu.au/research/tools-resources/informant-questionnaire-cognitive-decline-elderly>
- 8 alz.org [Internet]. Chicago: Alzheimer's Association; c2023. Use of the Functional Activities Questionnaire in Older Adults with Dementia. Available from: <https://www.alz.org/careplanning/downloads/functional-activities-questionnaire.pdf>
- 9 Cummings JL. The Neuropsychiatric Inventory Questionnaire: Background and Administration. Los Angeles: c1994. Available from: https://download.lww.com/wolterskluwer_vitalstream_com/permalink/cont/a/cont_21_3_2015_02_26_kaufner_2015-10_sdc2.pdf
- 10 Bürge M, Bieri G, Brühlmeier M, Colombo F, Demonet JF, Felbecker A, et al. Die Empfehlungen der Swiss Memory Clinics für die Diagnostik der Demenzerkrankungen [Recommendations of Swiss Memory Clinics for the Diagnosis of Dementia]. Praxis (Bern 1994). 2018 Apr;107(8):435-451. German. doi: 10.1024/1661-8157/a002948. PMID: 29642795.
- 11 Fasnacht JS, Wueest AS, Berres M, Thomann AE, Krumm S, Gutbrod K, et al. Conversion between the Montreal Cognitive Assessment and the Mini-Mental Status Examination. J Am Geriatr Soc. 2023 Mar;71(3):869-879. Epub 2022 Nov 8. Available from: <https://www.mocatest.ch/de/umrechnung>
- 12 Sorbi S, Hort J, Erkinjuntti T, Fladby T, Gainotti G, Gurvit H, et al.; EFNS Scientist Panel on Dementia and Cognitive Neurology. EFNS-ENS Guidelines on the diagnosis and management of disorders associated with dementia. Eur J Neurol. 2012 Sep;19(9):1159-79. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1468-1331.2012.03784.x>
- 13 Deutsche Gesellschaft für Neurologie. Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie: Demenzen. Aktualisierung 2016, AWMF-Register-Nummer: 038-013. Berlin: DGN; 2016. Available from: https://dnvp-9c1uo2095.cloudfront.net/wp-content/uploads/2012/12/038013_LL_Demenzen_2016.pdf
- 14 memoryclinic.ch [Internet]. Basel: Memory Clinic. Available from: <https://www.memoryclinic.ch/de/main-navigation/neuropsychologen/login-registrieren/>
- 15 Livingston G, Huntley J, Sommerlad A, Ames D, Ballard C, Banerjee S, et al. Dementia prevention, intervention, and care: 2020 report of the Lancet Commission. Lancet. 2020 Aug 8;396(10248):413-446. Available from: [https://www.thelancet.com/journals/lancet/article/PIIS0140-6736\(20\)30367-6/fulltext](https://www.thelancet.com/journals/lancet/article/PIIS0140-6736(20)30367-6/fulltext)
- 16 mednetbern.ch [Internet]. Lenburg: mednetbern; c2021. Guidelines und Publikationen. Available from: <https://www.mednetbern.ch/guidelines-publication.html>
- 17 Mayeda ER, Mobley TM, Weiss RE, Murchland AR, Berkman LF, Sabbath EL. Association of work-family experience with mid- and late-life memory decline in US women. Neurology. 2020 Dec 8;95(23):e3072-e3080. Available from: <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000010989>