

Énoncé

M. D., âgé de 67 ans, vous consulte pour des « troubles de mémoire ». Il est accompagné par son épouse qui semble être à l'origine de cette consultation. En effet, M. D prétend que tout va bien et qu'il vous consulte pour rassurer sa femme qui s'inquiète.

Son épouse vous explique que depuis 2 ans environ, son mari a changé. Elle a d'abord pensé qu'il s'agissait du passage à la retraite, peut-être responsable d'un « coup de déprime », chez cet ancien joueur de football. Mais avec du recul, elle a la certitude que son mari est atteint d'une maladie d'Alzheimer débutante.

Tout a commencé il y a 1 an et demi, lorsqu'il a commencé à perdre dans la maison, des choses qu'elle retrouvait ensuite facilement dans ses affaires, comme ses clefs, son portefeuille ou son portable. Elle a ensuite constaté qu'il ne participait plus aux réunions de son club de philosophie le week-end car il se disait trop fatigué pour y participer. Surtout qu'à une de ces réunions, il a fini par insulter ses amis, et en est même venu aux mains, lui qui était si calme auparavant. À la place, il peut rester des heures durant au même endroit, le plus souvent devant la télé, sans se déplacer. Il est même arrivé qu'il reste sans bouger et sans manger de 7 heures du matin à 21 heures le soir dans son fauteuil, un jour où elle s'était absentée.

Elle vous rapporte qu'il est devenu grossier, et ne fait plus du tout attention à son hygiène corporelle. Ce qui a finalement motivé cette consultation, c'est qu'il est rentré tard hier soir, raccompagné par des voisins vers 23 heures, alors qu'il était parti chercher du pain vers 17 heures. Ils l'ont retrouvé devant la station de métro actuellement fermée pour travaux, et il avait l'air très contrarié « de ne pas avoir été prévenu » de cette fermeture. Il voulait en fait retourner à l'ancienne adresse d'où ils ont déménagé il y a 2 mois.

1 Dans l'analyse sémiologique suivante, quelles sont les propositions exactes ?

- a. Amnésie rétrograde
- b. Déni
- c. Anosognosie
- d. Désinhibition
- e. Apragmatisme

Vous débutez votre examen neuropsychologique. En dénomination, le patient vous dit « horloge » à la place de montre. Sa fluence verbale semble diminuée, et il présente un manque du mot. L'étude de la mémoire épisodique retrouve une franche altération en rappel différé, non amélioré par l'indigage. La compréhension est conservée, mais il présente une altération du jugement. Durant le test cognitif, sa femme se rend compte de l'ampleur des troubles et fond en larme. C'est alors que dans un éclair de lucidité, le patient vous regarde dans le blanc des yeux et vous dit « On a dur, franchement on a dur ! »

2 Dans l'analyse sémiologique suivante, quelles sont les propositions exactes ?

- a. Paraphasie phonémique
- b. Paraphasie sémantique
- c. Aphasie de Wernicke
- d. Profil de démence sous corticale
- e. Profil de démence hippocampique

Le test de reconnaissance exclusivement tactile d'objets dans les 2 mains semble correct. Lorsque vous demandez au patient d'effectuer un salut militaire, il l'effectue sans problème. En revanche, lorsque vous lui demandez de mimer quelqu'un qui coupe du pain ou visse avec un tournevis, il utilise directement sa main comme l'objet en question, mais ne mime pas l'acte. Vous constatez qu'il est incapable de recopier votre cube. Enfin, persuadé qu'il va faire la même chose que vous, vous vous levez brutalement et mettez les mains sur la tête... Le patient et son épouse vous regardent alors effrayés jusqu'à ce que vous vous rasseyez.

3 Dans l'analyse sémiologique suivante, quelles sont les propositions exactes ?

- a. Astéréognosie
- b. Apraxie idéatoire
- c. Apraxie idéomotrice
- d. Apraxie constructive
- e. Échopraxie

Après tous ces exercices, vous expliquez au couple qu'il va être nécessaire d'effectuer un bilan paraclinique.

4 Parmi les propositions suivantes, quels sont les examens figurant dans les recommandations concernant le bilan minimal devant un tableau de syndrome démentiel ?

- a. NFS, Ionogramme sanguin, urée, créatininémie, Bilan hépatique
- b. TSH, Vitamine B12, Folate
- c. TPHA-VDRL, VIH
- d. Glycémie à jeun et Bilan lipidique
- e. Ponction lombaire

5 Quel type d'étiologie recherchez-vous sur ce bilan ?**6 Quels sont les critères pour poser le diagnostic de maladie d'Alzheimer ?**

- a. Rupture brutale avec l'état antérieur
- b. Altération de la mémoire
- c. Altération d'une fonction parmi : langage, praxies, gnosies, fonctions exécutives
- d. Altération de 2 fonctions parmi : langage, praxies, gnosies, fonctions exécutives
- e. Altération de 3 fonctions parmi : langage, praxies, gnosies, fonctions exécutives

À votre demande, M. D. effectue une IRM cérébrale.



 Voir photo dossier 1, p. V

7 Quelles sont les régions préférentiellement atrophiées en cas de Maladie d'Alzheimer ?

- a. Diencéphale
- b. Pédoncule cérébraux
- c. Insula
- d. Lobes temporaux
- e. Lobes frontaux

Cette imagerie confirme vos soupçons. À ce rendez-vous, sa femme est de plus en plus inquiète, et épuisée. Elle vous a apporté son ordonnance actuelle, qu'elle avait oubliée au dernier rendez-vous. Celle-ci comporte de l'Amitriptyline pour sa dépression, un collyre à base d'atropine pour son glaucome à angle ouvert, de l'hydroxyzine pour ces moments d'angoisse, et un peu d'oxybutynine pour ses troubles urinaires. Son médecin lui a récemment prescrit de la Pilocarpine orale, ayant un effet agoniste cholinergique, afin de lutter contre un syndrome sec buccal attribué à un hypothétique syndrome de Gougerot-Sjögren.

8 Quels sont les médicaments de cette ordonnance à sérieusement éviter chez les patients atteints de maladie d'Alzheimer ?

- a. Amitriptyline
- b. Collyre atropinique
- c. Hydroxyzine
- d. Oxybutinine
- e. Pilocarpine

Un an plus tard, la situation est de plus en plus difficile à la maison malgré la mise en place d'aide humaine. Le patient est finalement institutionnalisé, à 68 ans.

9 Quelle classe pharmacologique est utilisée comme traitement de la maladie d'Alzheimer ?

- a. Cholinergique
- b. Anticholinergique
- c. Anticholinestérasique
- d. Histaminique
- e. Tricyclique

10 Quelles sont les recommandations concernant l'utilisation des anticholinestérasiques chez les patients atteints de maladie d'Alzheimer ?

- a. Service médical rendu fort
- b. Limiter la prescription à 6 mois-1 an – renouvelable après Réunion de Concertation Pluridisciplinaire
- c. Renouvelable par le médecin traitant
- d. Renouvelable par le gériatre
- e. Renouvelable par le neurologue

11 Quel est l'effet des anti-cholinestérasiques sur l'évolution de la maladie d'Alzheimer ?

- a. Ils permettent chez 50 % des patients une stabilisation de la maladie
- b. Ils permettent chez 40 % des patients une stabilisation de la maladie
- c. Ils permettent chez 30 % des patients une stabilisation de la maladie
- d. Ils permettent chez 20 % des patients une stabilisation de la maladie
- e. Ils permettent chez 10 % des patients une stabilisation de la maladie

12 Parmi les affirmations suivantes concernant les anticholinestérasiques, quelles sont les affirmations justes ?

- a. Peuvent être responsable de troubles digestif
- b. ECG avant toute prescription
- c. Peuvent être responsable de syndrome confusionnel
- d. Interaction médicamenteuse nombreuse
- e. Lorsque l'état des patients nécessite leur institutionnalisation, l'intérêt des anti-cholinestérasiques n'est pas établi

13 Quels sont les facteurs de risque de développer une maladie d'Alzheimer ?

- a. Le faible niveau d'instruction
- b. Le tabagisme
- c. L'hypertension artérielle
- d. L'inactivité physique
- e. La dépression

14 Quel est l'âge du pic épidémiologique de maladie d'Alzheimer ?

- a. 55 ans
- b. 60 ans
- c. 65 ans
- d. 70 ans
- e. 75 ans

15 Quel pourcentage représente la maladie d'Alzheimer au sein des démences dans les pays industrialisés ?

- a. 20 %
- b. 30 %
- c. 40 %
- d. 50 %
- e. 60 %

■ **Question 1 (5 points)**

Exactes : C-D-E.

Commentaires Le déni est un symptôme psychiatrique, hors ici, le substrat **organique** est évident.

■ **Question 2 (5 points)**

Exactes : B-E.

Commentaires Paraphasie **phonémique** : si un des phonèmes attendus est déplacé, omis répété ou substitué (horloge et « holologeure »).

Paraphasie **sémantique** : si le mot attendu est remplacé par un autre mot avec lequel existe un lien de sens (montre et horloge).

D'une manière générale concernant l'analyse des troubles du langage, on analyse les points suivants : fluence verbale en langage spontané (diminuée, normale ou augmentée) / Dénomination d'image (manque du mot, paraphasie) / Compréhension des mots par exploration avec désignation d'objet (où est le fauteuil ?) / Compréhension de phrases par exécution d'ordres / Avec ou sans conscience du trouble (anosognosie) / Avec ou sans atteinte du langage écrit / Autres déficit sensitivomoteur associés.

- **Aphasie de Broca** (partie postéro-inférieure du lobe frontal de l'hémisphère dominant) : diminution de la fluence verbale / Manque du mot / Paraphasie phonémique / Agrammatisme / Compréhension conservée / Non anosognosique / Apraxie bucco-faciale fréquente / Trouble du langage écrit fréquent (agraphie >>alexie) / Déficit brachio facial fréquent
- **Aphasie de Wernicke** (partie postérieure du lobe temporal (au niveau de T1) de l'hémisphère dominant) : augmentation de la fluence verbale / Paraphasie phonémique et sémantique / Compréhension très altérée / Anosognosique / Langage écrit proche du langage oral / HLH droite fréquente.

Ici le patient présente clairement une aphasie de Broca.

Concernant les troubles de mémoire : trois étapes sont nécessaires à la mémorisation d'une information : **Encodage / Stockage / Récupération**. En règle générale, la structure atteinte lors d'un échec de rappel différé ne se normalisant pas après indiçage est l'hippocampe (informations non stockées), alors que les structures atteintes lors d'un échec de rappel différé qui se normalise après indiçage sont sous-corticale frontale (ou corticale préfrontale) du fait d'un syndrome dysexécutif avec trouble des stratégies de récupération.

Ici le patient présente un profil cortical hippocampique, car il n'y a aucun stockage à long terme (échec indiçage).

■ **Question 3 (5 points)**

Exactes : B-D.

Commentaires Un trouble de la **gnosie** est un défaut de reconnaissance d'une modalité sensorielle, non expliqué par un trouble perceptif primaire de l'organe sensoriel ou par un déficit intellectuel. L'astéréognosie est un trouble de la reconnaissance de la forme des objets (visuelle ou sensitive).

Une **apraxie** est une perturbation de geste non expliquée par une atteinte motrice, sensitive ou intellectuelle.

Les praxies idéomotrices concernent les gestes symboliques, sans objet (salut militaire...).

Les praxies idéatoires concernent les gestes avec manipulation d'objet (se brosser les dents, se coiffer, couper sa viande...).

Les praxies constructives concernent les capacités à recopier une figure géométrique (relation du geste à l'espace ; test les fonctions visuo-spatiales).

Si le patient avait imité vos gestes (en lui précisant de ne pas faire la même chose que vous), on aurait pu parler d'échopraxie, qui s'intégrerait alors dans un syndrome frontal.

■ Question 4 (10 points)

Exactes : A-B-D.

Commentaires Recommandation pour le bilan minium devant une démence : **imagerie + NFS, Iono urée créat, BHC, glycémie, bilan lipidique, calcémie.**

Selon le contexte : **folates, vit B12, TSH, syphilis, Lyme et VIH.**

Objectif : éliminer une cause de démence avec traitement spécifique = **démences curables – 1,5 % des démences.**

La ponction lombaire n'est pas recommandée en première intention, et n'est pas nécessaire pour poser le diagnostic de maladie d'Alzheimer (protéines phospho-tau et bêta-amyloïde).

■ Question 5 (10 points)

Exacte : **curable.**

Commentaires **Les démences curables** sont rares, de l'ordre de 1,5 % des démences. Les causes les plus fréquentes sont neurochirurgicales : tumeurs bénignes, hydrocéphalie à pression normale, hématome sous-durachronique, causes qui sont aisément révélées par l'imagerie cérébrale. Les bilans systématiques à la recherche d'une démence infectieuse (principalement, une syphilis, une infection au VIH, une neuroborréliose de Lyme ou, plus rarement, une maladie de Whipple), endocrinienne ou carencielle sont très rarement productifs, mais restent justifiés au cas par cas, car ces démences peuvent être totalement réversibles. La découverte d'une "cause curable" de démence ne garantit pas toujours une guérison complète. Les bilans systématiques permettent aussi de trouver et traiter des affections ou des perturbations concomitantes réversibles qui, dans près d'un quart des cas, contribuent à l'aggraver.

■ Question 6 (5 points)

Exactes : B-C.

Commentaires Une rupture **brutale** avec l'état antérieur évoque un syndrome **confusionnel**.

Critères diagnostiques de maladie d'Alzheimer : rupture progressive avec l'état antérieur / Évolution chronique durable / Altération de la mémoire / Altération d'une fonction parmi : langage, praxies, gnosies, fonctions exécutives / Autres causes de démences éliminées.

■ Question 7 (5 points)

Exactes : C-D-E.

Commentaires Atteinte des régions **Rostrales** = Temporales- Frontales-Cingulaires.

■ Question 8 (10 points)

Exactes : A-B-C-D.

Commentaires Contre-indication aux **anticholinergiques** lors de la maladie d'Alzheimer (cholinestérasiques).

■ Question 9 (5 points)

Exacte : C.

Commentaires L'Acétylcholine est le neurotransmetteur le plus diminué lors de la Maladie d'Alzheimer, d'où l'utilisation et la recherche sur les **anti-cholinestérasiques**.

■ Question 10 (5 points)

Exactes : B-D-E.

Commentaires **HAS octobre 2011** : service médical rendu faible, limiter la prescription à 6 mois-1 an, renouvelable sous conditions strictes (réunion de Concertation Pluridisciplinaire entre médecin traitant, neurologue et gériatre).

■ Question 11 (10 points)

Exacte : E.

Commentaires Encore une fois, **Service médical rendu faible**.

■ Question 12 (5 points)

Exactes : A-B-C-D-E.

Commentaires Population fragile de sujets âgés, le plus souvent déjà sous **polymédication**.

■ Question 13 (10 points)

Exactes : A-B-C-D-E.

Commentaires Liste des **facteurs de risque de maladie d'Alzheimer** (Lancet 2011) :

- faible niveau d'instruction (19 %) ;
- tabagisme (14 %) ;
- inactivité physique (13 %) ;
- dépression (11 %) ;
- hypertension artérielle (5 %) ;
- obésité (2 %) ;
- diabète (2 %).

■ Question 14 (5 points)

Exacte : C.

Commentaires Question d'**épidémiologie à connaître**.

■ Question 15 (5 points)

Exacte : E.

Commentaires **Première cause** de démence.

ITEMS TRAITÉS

- N° 219 Facteurs de risque cardio-vasculaire et prévention
- N° 221 Hypertension artérielle de l'adulte
- N° 229 Électrocardiogramme
- N° 318 Principe du bon usage du médicament et des thérapeutiques non médicamenteuses
- N° 319 La décision thérapeutique personnalisée : bon usage dans des situations à risque
- N° 322 Identification/gestion des risques liés aux médicaments/biomatériaux, risque iatrogène, erreur médicamenteuse
- N° 106 Confusion, démences
- N° 338 État confusionnel et trouble de conscience chez l'adulte et chez l'enfant
- N° 129 Troubles cognitifs du sujet âgé
- N° 130 Autonomie et dépendance chez le sujet âgé

RECOMMANDATIONS ET CONFÉRENCE DE CONSENSUS

Test d'évaluation et de catégorisation des déficiences, incapacités et désavantages sociaux (avis sur les actes professionnels 2007)

Confusion aiguë chez la personne âgée : prise en charge initiale de l'agitation (HAS 2009)

10^e conférence de consensus pour la prise en charge de la personne âgée de plus de 75 ans aux urgences (SFMU 2003)

Place des médicaments du traitement symptomatique de la maladie d'Alzheimer (HAS 2012)

Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées : diagnostic et prise en charge (HAS 2011)

Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées : suivi médical des aidants naturels (HAS 2010)

ANTÉRIORITÉ

Anciens items N° 63 – Confusion, dépression, démences chez le sujet âgé. Jamais tombé...