HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

RECOMMANDATION DE BONNE PRATIQUE

Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées : diagnostic et prise en charge

Recommandations

Décembre 2011

Ce document a été validé par le Collège de la Haute Autorité de Santé en décembre 2011.
© Haute Autorité de Santé – 2011

Sommaire

Glossaire **5**

Recommandations **6**

1 Introduction **6**

1.1 Thème des recommandations 6
1.2 Patients concernés 6
1.3 Professionnels concernés 6
1.4 Méthode de travail 7
1.5 Contexte 7
1.6 Généralités sur la prise en charge 8

2 Conduite à tenir devant un trouble cognitif **8**

2.1 Dépistage en population générale 8
2.2 Diagnostic précoce 8
2.3 Évaluation initiale 9
2.4 Hypothèses diagnostiques 10
2.5 Examens paracliniques 10
2.6 Conduite à tenir après l'évaluation initiale 11

3 Conduite à tenir devant la suspicion d'une maladie d'Alzheimer ou d'une maladie apparentée **11**

3.1 Évaluation fonctionnelle 11
3.2 Évaluation psychique et comportementale 12
3.3 Évaluation neuropsychologique 12
3.4 Examens paracliniques spécialisés 12

4 Diagnostic étiologique de la maladie neurodégénérative ou vasculaire **13**

4.1 Maladie d'Alzheimer 13
4.2 Démence vasculaire 13
4.3 Démence à corps de Lewy et démence associée à la maladie de Parkinson 14
4.4 Dégénérescence lobaire fronto-temporale 14

5 Mise en place de la prise en charge **15**

5.1 Annonce du diagnostic 15
5.2 Plan de soins et d'aides 15

6 Traitements médicamenteux spécifiques **16**

6.1 Maladie d'Alzheimer 16
6.2 Démence vasculaire 17
6.3 Démence à corps de Lewy et démence associée à la maladie de Parkinson 17
6.4 Dégénérescences lobaires fronto-temporales 18

7 Interventions non médicamenteuses **18**

7.1 Interventions portant sur la qualité de vie 18
7.2 Prise en charge psychologique et psychiatrique 18
7.3 Prise en charge orthophonique 19
7.4 Interventions portant sur la cognition 19
7.5 Interventions portant sur l'activité motrice 19
7.6 Interventions portant sur le comportement 20

8 Traitements des troubles du comportement perturbateurs **20**

9 Interventions portant sur les aidants (familiaux et professionnels) **20**

10 Suivi 21

10.1 Suivi rapproché lors de la mise en place du plan de soins et d'aides et lors de phases d'instabilité 21
10.2 Suivi standardisé par le médecin généraliste traitant 21
10.3 Suivi par un spécialiste 22
10.4 Indication des hospitalisations 23
10.5 Préparation à l'entrée en institution 23

Annexe 1. M*ini-Mental State Examination* dans sa version consensuelle établie par le groupe de recherche et d'évaluation des outils cognitifs (GRECO) 25

Annexe 2. Critères d'un épisode dépressif majeur, DSM-IV-TR 27

Annexe 3. Inventaire neuropsychiatrique – NPI 28

Annexe 4. Critères diagnostiques de la démence de type Alzheimer, DSM-IV-TR 39

Annexe 5. Critères diagnostiques de la maladie d'Alzheimer, NINCDS-ADRDA 40

Annexe 6. Critères résumés de démence vasculaire probable ou possible, NINDS-AIREN 41

Annexe 7. Critères de démence vasculaire, DSM-IV-TR 42

Annexe 8. Proposition de traduction pour les critères révisés pour le diagnostic clinique de la démence à corps de Lewy (DCL) 43

Annexe 9. Dégénérescences lobaires fronto-temporales 44

Participants 47

Fiche descriptive 48

Glossaire

ADL	*Activities of Daily Living*
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	*Disability Assessment for Dementia*
DATscan®	scintigraphie cérébrale avec le ioflupane [^{123}I]
DLFT	dégénérescence lobaire fronto-temporale
DSM-IV-TR	*Diagnostic and Stastitical Manual of Mental Disorders, revised text, 4th edn*
ECBU	examen cytobactériologique des urines
ECG	électrocardiogramme
EDF	échelle de dysfonctionnement frontal
EEG	électroencéphalogramme
EHPAD	établissement d'hébergement pour personnes âgées dépendantes
ESA	équipe spécialisée Alzheimer
IADL	*Instrumental Activities of Daily Living*
IRM	imagerie par résonance magnétique
IRS	inhibiteurs de la recapture de la sérotonine
LCR	liquide céphalo-rachidien
MAIA	maison pour l'autonomie et l'intégration des malades Alzheimer
MIS	*Memory Impairment Screen*
MMSE	*Mini-Mental State Examination*
NINDS-AIREN	*Neuroepidemiology Branch of the National Institute of Neurological Disorders and Stroke* – Association internationale pour la recherche et l'enseignement en neurosciences
NINCDS-ADRDA	*National Institute of Neurological and Communicative Disorders and Stroke and the Alzheimer's disease and related disorders association*
NPI	*NeuroPsychiatric Inventory*
PASA	pôle d'activités et de soins adaptés
QDC	questionnaire de dyscontrôle comportemental
RP	recommandations professionnelles
SIB	*Severe Impairment Battery*
SSIAD	services de soins infirmiers à domicile
TAU	*Tubulin Associated Unit*
TEMP	tomographie d'émission monophotonique
TEP	tomographie à émission de positrons
TSH	thyréostimuline hypophysaire
UCC	unité cognitivo-comportementale
UHR	unité d'hospitalisation renforcée
USLD	unités de soins de longue durée

Recommandations

1 Introduction

1.1 Thème des recommandations

L'élaboration par la HAS d'une RBP 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, etc.) répond à une demande du comité de veille de la Société française de neurologie.

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

Cette RBP s'inscrit dans un ensemble de travaux portant sur la maladie d'Alzheimer et les maladies apparentées. Elle vient compléter :

- des travaux et documents réalisés dans le cadre du plan Alzheimer 2008-2012 ;
- des RBP élaborées par la HAS portant sur des situations cliniques spécifiques :
  - prise en charge des troubles du comportement perturbateurs (2009),
  - confusion aiguë chez la personne âgée : prise en charge initiale de l'agitation (2009),
  - annonce et accompagnement du diagnostic (2009),
  - suivi médical des aidants naturels (2010).

Un guide ALD est disponible sur le site de la HAS sur ces maladies (guide ALD 15), dont la liste des actes et prestations a été actualisée en juin 2010.

Un programme spécifique pour la prévention chez les patients ayant une malade Alzheimer de la iatrogénèse liée aux neuroleptiques, le programme AMI (alerte, maîtrise et Iatrogénie) Alzheimer, est également développé par la HAS, les professionnels de santé et l'ensemble des partenaires en santé dans le cadre du plan Alzheimer.

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.

1.2 Patients concernés

Sont concernés les patients présentant des troubles cognitifs 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 médecins généralistes, neurologues, gériatres, et psychiatres.

Elles concernent également les 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 d'une maladie apparentée.

1.4 Méthode de travail

Suite au retrait par la Haute Autorité de Santé en mai 2011 de la recommandation de bonne pratique « Diagnostic et prise en charge de la maladie d'Alzheimer et des maladies apparentées » (publiée en mars 2008), un nouveau groupe de travail s'est vu confier la mission d'analyser et de réviser le texte des recommandations en :

- confirmant la validité des recommandations ;
- adaptant la partie sur les traitements spécifiques au nouvel avis de la commission de transparence sur les médicaments indiqués dans le traitement symptomatique de la maladie d'Alzheimer ;
- identifiant les éléments de recommandations nécessitant une actualisation.

Le groupe de travail s'est réuni 2 fois, en septembre et novembre 2011. Les déclarations d'intérêts de ses membres ont été examinées par le comité de gestion des conflits d'intérêts de la HAS selon la grille d'analyse des intérêts déclarés figurant dans le « Guide des déclarations d'intérêts et de gestion des conflits d'intérêts ». Le comité de gestion des conflits d'intérêts a donné un avis favorable à la participation de ces experts au groupe de travail de cette RBP.

Ce texte des recommandations reposent sur de l'accord d'experts. Chaque recommandation proposée dans ce document a obtenu l'approbation de tous les membres du groupe de travail.

1.5 Contexte

La maladie d'Alzheimer est une maladie neurodégénérative d'évolution progressive. Elle est la cause principale de dépendance lourde du sujet âgé et le motif principal d'entrée en institution. Elle commence bien avant le stade démentiel par l'apparition de troubles cognitifs diversement associés et éventuellement de troubles du comportement ou de la personnalité. L'évolution se fait sur plusieurs années avec l'apparition d'une dépendance progressive avec retentissement sur les activités de la vie quotidienne (toilette, habillage, alimentation, déplacement) et sur l'entourage.

La maladie d'Alzheimer est la première étiologie des syndromes démentiels et en représente au moins les deux tiers des cas. Les autres causes fréquentes de syndrome démentiel sont :

- la démence vasculaire ;
- la démence à corps de Lewy ;
- la démence compliquant la maladie de Parkinson ;
- la dégénérescence lobaire fronto-temporale.

Une faible proportion des syndromes démentiels, environ 1,5 % des cas, est de cause curable et légitime un diagnostic différentiel.

La démence de la maladie d'Alzheimer est définie par l'association d'un syndrome démentiel et, à l'examen histologique du cerveau, par l'existence de plaques amyloïdes et de dégénérescences neurofibrillaires et d'une perte neuronale. Le syndrome démentiel correspond à la définition médicale suivante : troubles des fonctions cognitives (mémoire, langage, praxies, gnosies, fonctions exécutives, etc.) suffisamment importants pour retentir sur la vie quotidienne et qui durent depuis au moins 6 mois (DSM-IV-TR).

Le terme « démence » 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. 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'en 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 généraliste traitant est le pivot de l'organisation des soins centrée 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, dont ceux de la coordination : IDE coordinatrice de services de soins infirmiers à domicile (SSIAD) ou d'équipe spécialisée Alzheimer (ESA), gestionnaire de cas complexes dans le cadre d'une maison pour l'autonomie et l'intégration des malades Alzheimer (MAIA), coordonnateur de réseaux de santé ou de centre local d'information et de coordination (CLIC), etc. 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(e). 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 de la prise en charge est la réalisation des bonnes pratiques par des professionnels compétents. De même, la coordination des soins dépend des besoins du patient (stade de la maladie, environnement du patient) mais aussi de l'offre. Le but est d'utiliser les ressources locales pour organiser la meilleure prise en charge.

2 Conduite à tenir devant un trouble cognitif

2.1 Dépistage en population générale

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.

2.2 Diagnostic précoce

Une démarche diagnostique doit être proposée, et notamment en cas de troubles de la mémoire :
- aux personnes se plaignant de ressentir une modification récente de leur cognition ou de leur état psychique ;
- aux personnes chez lesquelles l'entourage remarque l'apparition ou l'aggravation de troubles cognitifs ou un changement psychocomportemental non expliqué par une pathologie psychiatrique identifiée ;
- aux patients venant consulter ou étant hospitalisés pour un symptôme pouvant accompagner, révéler ou provoquer un déclin cognitif : chute, syndrome confusionnel, accident vasculaire cérébral, etc. ;
- à l'entrée et en cours de séjour en structure d'hébergement.

Le diagnostic précoce implique un accompagnement et une prise en charge.
La mise en place précoce de thérapeutiques, d'une prise en charge médico-sociale et d'un accompagnement :
- devrait assurer une meilleure qualité de vie aux patients et aux aidants sur un temps plus prolongé ;
- permettrait de limiter les situations de crise ;
- 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 lui permettant d'être acteur de sa maladie.

Les patients qui présentent des troubles cognitifs légers justifient un suivi régulier, à expliciter comme tel au patient.

2.3 Évaluation initiale

L'évaluation initiale conduite par le médecin généraliste traitant peut être réalisée en une ou plusieurs consultations.

► 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 évalue le type et l'origine de la plainte et reconstitue l'histoire de la maladie avec le patient et son accompagnant, en recherchant le mode de début insidieux et l'évolution progressive des troubles.

La recherche des antécédents médicaux porte notamment sur :
- les antécédents et les facteurs de risque cérébro-vasculaire ;
- les antécédents psychiatriques ;
- les antécédents traumatiques;
- les antécédents familiaux de maladie d'Alzheimer ou de maladies apparentées ;
- la prise de médicaments, d'alcool ou de toxique pouvant induire ou aggraver des troubles cognitifs ;
- un syndrome confusionnel antérieur.

L'entretien recherche d'éventuels changements de comportement et un retentissement des troubles sur les activités quotidiennes (cf. Évaluation fonctionnelle ci-dessous).

Il précise aussi 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.

► Examen clinique

L'examen clinique doit apprécier :
- l'état général (poids) et cardio-vasculaire (hypertension artérielle, troubles du rythme cardiaque, etc.) ;
- le degré de vigilance (recherche d'une confusion mentale) ;
- les déficits sensoriels (visuel, 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, etc.) doit faire évoquer un autre diagnostic que celui de maladie d'Alzheimer ou l'existence d'une comorbidité.

► Évaluation fonctionnelle

Le retentissement peut être apprécié à l'aide de l'échelle simplifiée des activités instrumentales de la vie quotidienne (IADL 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.

► 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 1), qui ne préjuge d'aucune étiologie. 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 (cf. consignes de passation du MMSE).

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. Parmi les tests utilisés et de passation brève, on peut citer :
- des tests de mémoire : épreuve de rappel des 5 mots, *Memory Impairment Screen* (MIS), etc. ;
- d'autres tests de repérage : test de l'horloge, tests de fluence verbale, etc.

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

2.4 Hypothèses diagnostiques

À ce stade de la démarche diagnostique, il est recommandé de rechercher un certain nombre de situations qui peuvent être à l'origine ou source d'aggravation d'un trouble cognitif :
- une complication iatrogène ;
- une prise de toxique ;
- une dépression ;
- une anxiété ;
- une maladie infectieuse (syphilis, maladie de Lyme, SIDA, etc.) ;
- une maladie inflammatoire ;
- un trouble métabolique ou carentiel (hyponatrémie, hypercalcémie, hypothyroïdie, hyperglycémie chronique, hypovitaminose B1 et B12) ;
- une maladie cardio-vasculaire ;
- une insuffisance rénale ;
- un processus expansif intracrânien (hématome sous-dural, hydrocéphalie, etc.) ;
- des apnées du sommeil ;
- etc.

Parmi les hypothèses diagnostiques neuro-dégénératives, la maladie d'Alzheimer est la cause principale de syndrome démentiel et en représente au moins deux tiers des cas. Les autres causes fréquentes de syndrome démentiel sont :
- la démence vasculaire ;
- la démence à corps de Lewy ;
- la démence compliquant la maladie de Parkinson ;
- la dégénérescence lobaire fronto-temporale.

2.5 Examens paracliniques

En présence d'un trouble cognitif avéré, il est recommandé d'orienter les examens paracliniques en fonction de l'hypothèse étiologique.

► Examens biologiques

Il est recommandé de prescrire un dosage de la thyréostimuline hypophysaire (TSH), un hémogramme, une CRP, une natrémie, une calcémie, une glycémie, une albuminémie et un bilan rénal (créatinine et sa clairance). Si ces examens biologiques ont été pratiqués récemment pour une raison quelconque, il est inutile de les prescrire de 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 morphologique

Une imagerie cérébrale systématique est recommandée pour tout trouble cognitif avéré de découverte récente. Le but de cet examen est :
- de ne pas méconnaître l'existence d'une autre cause (processus expansif ou occupant intracrânien, hydrocéphalie à pression normale, séquelle d'accident vasculaire, etc.) ;

- d'objectiver une atrophie associée ou non à des lésions vasculaires.

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

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.

2.6 Conduite à tenir après l'évaluation initiale

Après cette première évaluation, 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 (cf. les 4 items de l'échelle IADL simplifiée) et le contexte clinique (absence de troubles de l'humeur et du comportement) sont normaux, une évaluation cognitive comparative peut être proposée au patient, dans le cadre d'un suivi, 6 à 12 mois plus tard.
Si cette évaluation initiale est en faveur d'un déclin cognitif, il est recommandé au médecin généraliste traitant de :
- demander un avis spécialisé ;
- mettre en œuvre si nécessaire des mesures d'urgence ou d'aides au quotidien.

3 Conduite à tenir devant la suspicion d'une maladie d'Alzheimer ou d'une maladie apparentée

Le diagnostic étiologique de la maladie est établi par un médecin spécialiste (neurologue, gériatre ou psychiatre) et repose sur une collaboration multidisciplinaire.

La réalisation des évaluations cognitive globale, fonctionnelle, thymique et comportementale est laissée à l'appréciation du binôme médecin spécialiste-médecin généraliste traitant. Elles peuvent être réalisées en partie par le médecin généraliste, en s'appuyant sur une équipe multidisciplinaire qualifiée, ou effectuées dans un centre mémoire.

Pour aboutir au diagnostic étiologique et définir l'élaboration du plan de soins et d'aides, la démarche devra s'appuyer sur :
- un entretien avec le patient avec, après son accord, un accompagnant identifié capable de donner des informations fiables (cf. paragraphe 2.3);
- un examen clinique (cf. paragraphe 2.3) ;
- une évaluation fonctionnelle approfondie ;
- une évaluation psychique et comportementale ;
- une évaluation neuropsychologique ;
- des examens paracliniques spécialisés.

L'entretien et l'examen clinique permettront de compléter ou de préciser les éléments transmis par le médecin généraliste traitant.

3.1 Évaluation fonctionnelle

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

Il peut être évalué 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 *Activities of Daily Living* (ADL) pour les activités basiques de la vie quotidienne.

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

3.2 Évaluation psychique et comportementale

L'entretien doit rechercher une dépression (critères DSM-IV-TR, cf. annexe 2), qui peut parfois se présenter sous l'aspect d'un syndrome démentiel, mais surtout peut accompagner ou inaugurer un syndrome démentiel. Cet entretien peut être structuré à l'aide d'échelles telles que la *Geriatric Depression Scale* (GDS), etc.

L'entretien doit apprécier le comportement du patient pendant l'examen et en situation de vie quotidienne, en recherchant 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 maladie apparentée. Cet entretien peut être structuré à l'aide d'échelles telles que le *NeuroPsychiatric Inventory* (NPI) (cf. annexe 3) et l'échelle de dysfonctionnement frontal (EDF).

3.3 Évaluation neuropsychologique

Le choix des tests neuropsychologiques standardisés et validés à effectuer dans le cadre d'une consultation spécialisée est laissé à l'appréciation du professionnel qui les réalise.

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, communication, praxies, gnosies, 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, etc.

L'investigation de chacune des fonctions cognitives permet de dresser un profil cognitif. Il met en évidence les fonctions qui présentent un déficit et le quantifie mais il précise également celles qui sont préservées.

3.4 Examens paracliniques spécialisés

L'imagerie morphologique doit être réalisée si elle ne l'a pas été (cf. paragraphe 2.5).

Dans des cas difficiles ou atypiques, certains examens paracliniques peuvent être proposés par les équipes spécialisées.

► Imagerie fonctionnelle

La réalisation systématique d'une imagerie par tomographie d'émission monophotonique (TEMP), d'une scintigraphie cérébrale avec le ioflupane [^{123}I] (DATscan®) 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® peut être envisagé s'il existe un doute sur une démence à corps de Lewy (DCL).

► Analyse du LCR

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

Le dosage dans le LCR des protéines *Tubulin Associated Unit* (TAU) totales, TAU phosphorylées et Aβ42 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 3 gènes actuellement en cause (APP, PSEN1, PSEN2) peut être réalisée chez les patients ayant 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 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.

4 Diagnostic étiologique de la maladie neurodégénérative ou vasculaire

Il est recommandé de faire le diagnostic étiologique de la démence, dont 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. Ce diagnostic étiologique est établi par un médecin spécialiste (neurologue, gériatre ou psychiatre) et peut requérir un certain recul évolutif.

4.1 Maladie d'Alzheimer

La maladie d'Alzheimer est caractérisée par l'association d'une amnésie hippocampique à des troubles cognitifs instrumentaux (langage, praxies, gnosies) témoignant d'une atteinte corticale d'évolution progressive retentissant sur le comportement et l'autonomie.

Il est recommandé d'utiliser les critères diagnostiques de la maladie d'Alzheimer selon le DSM-IV-TR (cf. annexe 4) ou le NINCDS-ADRDA (cf. annexe 5), dans l'attente de la validation de critères plus spécifiques.

Il est recommandé que le diagnostic de la maladie d'Alzheimer soit posé dès les premiers symptômes.

4.2 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 6) ou ceux du DSM-IV-TR (cf. annexe 7) ;
- 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.

4.3 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 inexpliquées, d'idées dépressives et d'idées délirantes ou interprétatives doit faire évoquer une démence à corps de Lewy (DCL). Il est recommandé d'utiliser les critères diagnostiques de Mc Keith, 2005 (cf. annexe 8). Ce diagnostic peut être retenu lorsque les troubles cognitifs, neuropsychiques et les signes parkinsoniens s'installent sur une période courte, de l'ordre d'un an.

En cas de doute après une évaluation neuropsychologique et une IRM, une scintigraphie cérébrale au ioflupane [^{123}I] (DATscan®) peut être proposée.

Si un trouble du comportement moteur en sommeil paradoxal n'est pas retrouvé à l'interrogatoire, une vidéo-polysomnographie peut être envisagée.

4.4 Dégénérescence lobaire fronto-temporale

Il existe plusieurs formes de dégénérescence lobaire fronto-temporales (DLFT). Elles sont plus fréquentes chez les sujets âgés de moins de 65 ans, 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 formes de DLFT. Il est recommandé d'utiliser les critères diagnostiques de Neary *et al.* 1998 (cf. annexe 9).

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*) (cf. annexe 3), 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.

5 Mise en place de la prise en charge

5.1 Annonce du diagnostic[1]

Il est recommandé que le médecin spécialiste qui a établi le diagnostic l'annonce de façon explicite.

La consultation d'annonce du diagnostic de la maladie d'Alzheimer ou d'une maladie apparentée est une consultation longue et dédiée.
Le processus d'annonce :
- doit s'adapter au patient afin de tenir compte de son rythme d'appropriation ;
- peut comporter si nécessaire une ou plusieurs consultations.

Le patient est informé le premier de son diagnostic. À sa demande, cette annonce est partagée avec une personne de son choix. En cas d'incapacité à exprimer cette demande, le diagnostic est annoncé à la personne de confiance ou à défaut à un membre de son entourage en présence du patient. Certaines circonstances particulières comme une angoisse majeure du patient, un déni ou une anosognosie, le stade sévère de la maladie, une réticence ou opposition de la famille sont à prendre en compte et nécessitent d'adapter l'annonce du diagnostic. L'aide du médecin généraliste traitant, par son approche biopsychosociale du patient, peut être demandée par le médecin spécialiste dans ces cas d'annonces difficiles.

L'annonce doit être faite dans un lieu approprié permettant un entretien singulier et une écoute facilitée (absence de passage, impératif de confidentialité, lieu calme, etc.). Le médecin doit être disponible (absence de sollicitations extérieures).

Il est recommandé que le médecin généraliste traitant soit informé avant qu'il ne revoie le patient et que le compte rendu de la consultation d'annonce du diagnostic lui soit envoyé. Cette coordination avec le médecin généraliste traitant est un gage de sécurité et de continuité des soins, dans le respect du libre choix et des souhaits du patient.

Le médecin généraliste traitant évalue la bonne compréhension par le patient de l'annonce qui lui a été faite, lui demande ce qu'il sait et ce qu'il croit sur sa maladie et, à partir de ce recueil d'information et du compte rendu écrit qui lui a été transmis, il reformule, explicite le diagnostic et répond aux questions au cours d'une consultation dédiée.

Il revient au médecin généraliste traitant de présenter le plan de soins et d'aides et d'en assurer la mise en place en collaboration avec le médecin ayant établi le diagnostic et les structures de coordination : réseaux, CLIC, MAIA, maisons départementales des personnes handicapées (MDPH), centres médico-psychologiques (CMP), etc.

5.2 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 ;
- une prise en charge coordonnée médico-psychosociale et environnementale du patient et de son entourage ;
- d'éventuelles mesures juridiques.

Ce plan de soins et d'aides est suivi et réévalué régulièrement. Un référent identifiable (coordonnateur paramédical) pourrait coordonner et assurer le suivi du plan de soins et d'aides.

[1] Pour plus d'informations : cf. la recommandation de bonne pratique « Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées : annonce et accompagnement du diagnostic ». HAS. Septembre 2009.

Les structures de coordination peuvent être les réseaux, les CLIC, les MAIA, les maisons départementales des personnes handicapées (MDPH), les centres médico-psychologiques (CMP), etc.

La désignation précoce d'un aidant, qui pourra devenir la personne de confiance en cas d'hospitalisation, est souhaitable, ainsi que la retranscription des directives anticipées et la réalisation d'un mandat de protection future.

Le plan de soins et d'aides comprend au minimun :
- la mise en place de l'ALD 15 ;
- les interventions non médicamenteuses et les éventuels traitements médicamenteux :
- la prise en charge des comorbidités et des facteurs de risque ;
- la surveillance nutritionnelle ;
- l'orientation vers les services sociaux (mise en place des aides et des financements) ;
- une information sur les associations de malades et de familles de malades et les structures de répit.

6 Traitements médicamenteux spécifiques

6.1 Maladie d'Alzheimer

► Conditions d'instauration d'un traitement spécifique

Le traitement médicamenteux spécifique est une option dont l'instauration ou le renouvellement est laissé à l'appréciation du médecin prescripteur. Cette appréciation doit prendre en compte les préférences du patient et le rapport bénéfice/risque du traitement médicamenteux envisagé.

Les traitements spécifiques sont les inhibiteurs de la cholinestérase (donépézil, galantamine, rivastigmine) et un antiglutamate (mémantine).

Selon l'autorisation de mise sur le marché (AMM), la primoprescription de ce traitement est réservée aux médecins spécialistes en neurologie, en psychiatrie, aux médecins spécialistes titulaires du diplôme d'études spécialisées complémentaires de gériatrie et aux médecins spécialistes ou qualifiés en médecine générale titulaires de la capacité de gérontologie.

On peut proposer :
- au stade léger (MMSE > 20) : un inhibiteur de la cholinestérase ;
- au stade modéré (10 < MMSE < 20) : un inhibiteur de la cholinestérase ou un antiglutamate ;
- au stade sévère (MMSE < 10) : un antiglutamate.

En l'état actuel des données, il n'y a pas d'arguments pour recommander une bithérapie (inhibiteur de la cholinestérase + inhibiteur de la cholinestérase ou inhibiteur de la cholinestérase + antiglutamate).

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.

Modalités de titration : les traitements sont institués à la dose minimale et la posologie est éventuellement augmentée progressivement jusqu'à la dose maximale préconisée et tolérée.

Il est recommandé de revoir le patient à 1 mois pour une évaluation de la tolérance et un ajustement de la posologie soit par le médecin primoprescripteur, soit par le médecin généraliste 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 l'antiglutamate dans les formes modérées et sévères.

Traitements non recommandés : il n'est pas recommandé de prescrire dans cette indication les traitements suivants : le piribédil, les antioxydants 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 hypocholestérolémiants (dont les statines) et les oméga 3.

► Poursuite ou arrêt du traitement (voir aussi pages 22 et 23)

Il est recommandé de réévaluer régulièrement le rapport bénéfice/risque du traitement médicamenteux spécifique. La poursuite ou l'arrêt du traitement dépend de cette évaluation.

L'arrêt des traitements ne doit pas reposer sur les seuls critères de score au MMSE, d'âge ou d'entrée en institution, mais sur une interaction avec le patient qui n'est plus évidente, en tenant compte de l'ensemble du contexte et au cas par cas.

► Aggravation soudaine de l'état du patient

En cas d'aggravation soudaine de l'état du patient 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.

En cas d'absence d'amélioration, le patient doit être adressé pour un avis spécialisé. Les données évolutives peuvent conduire éventuellement à remettre en cause le diagnostic initial.

6.2 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 médicament indiqué dans le traitement de la maladie d'Alzheimer (inhibiteur de cholinestérase ou mémantine). En revanche, il n'est pas recommandé de prescrire ce traitement spécifique en cas de démence vasculaire pure.

6.3 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 DCL, 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.

Les données sont insuffisantes pour recommander la mémantine dans la démence parkinsonienne ou la DCL.

6.4 Dégénérescences lobaires fronto-temporales

Il n'est pas recommandé de prescrire un médicament indiqué dans le traitement de la maladie d'Alzheimer dans les dégénérescences lobaires fronto-temporales.

7 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, du fait de difficultés méthodologiques, aucune de ces interventions n'a apporté la preuve de son efficacité.

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.

Pour faciliter la prise en charge à domicile des personnes atteintes de maladie d'Alzheimer ou d'une maladie apparentée, la mesure 6 du plan Alzheimer 2008-2012 a prévu la création d'équipes spécialisées (ESA) composées de professionnels (un psychomotricien ou un ergothérapeute et des assistants de soins en gérontologie) formés à la réadaptation, à la stimulation et à l'accompagnement des malades et de leur entourage. Ces équipes interviennent à domicile sur prescription médicale pour délivrer une prestation d'accompagnement des malades (à un stade léger ou modéré de la maladie) et de stimulation de leurs capacités restantes dans le cadre des services de soins infirmiers à domicile (SSIAD) ou de services polyvalents d'aide et de soins à domicile (SPASAD).

7.1 Interventions portant sur la qualité de vie

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

7.2 Prise en charge psychologique et psychiatrique

Elle est proposée par le médecin généraliste traitant et le spécialiste ayant fait le diagnostic, assistés par un psychologue et/ou un psychiatre.

Cette prise en charge, lorsqu'elle est envisagée, nécessite l'adhésion du patient. Elle peut s'inscrire dès l'annonce du diagnostic et tout au long de l'évolution de la maladie. Elle s'adresse également à son entourage s'il le souhaite.

Les principaux objectifs sont, pour le psychologue et/ou le psychiatre, d'aider le patient à faire face aux bouleversements intrapsychiques et au traumatisme que constitue l'annonce de la maladie, de l'aider à maintenir une stabilité et une continuité de sa vie psychique, en dépit des troubles qui, par leur évolution, désorganisent de plus en plus ses processus de pensée.
L'accompagnement psychologique des patients dans l'annonce de la maladie leur permet d'exprimer leurs ressenti, représentations, craintes en lien avec la pathologie, de révéler les mécanismes défensifs mis en œuvre et de prévenir et/ou détecter les problématiques psychopathologiques souvent associées aux maladies neurodégénératives ; le suivi psychologique a également pour objet de travailler au maintien d'une image de soi satisfaisante à mesure que la dépendance psychique et physique s'installe et s'aggrave.

La maladie d'Alzheimer bouleverse également l'équilibre familial (vie quotidienne, affective et relationnelle).

Le soutien des familles leur permet d'être accompagnées dans l'acceptation (ou non) de la maladie et de ses troubles. L'objectif est de leur permettre de faire face aux souffrances psychoaffectives, modifications des rapports affectifs, difficultés de communication, gestion des troubles du comportement, épuisement familial, décision difficile de placement, etc.

Différents types de thérapies psychologiques peuvent être proposés ; ils sont laissées à l'appréciation du psychologue et/ou du psychiatre et dépendent du stade d'évolution de la maladie (psychothérapies individuelles ou thérapies de groupe, psychothérapies brèves, soutien psychothérapeutique, thérapies cognitivo-comportementales, thérapies dites de réminiscence et de validation, etc.).

Cette prise en charge peut être assurée dans le cadre des consultations mémoire, en hospitalisation (SSR et USLD gériatriques, service de géronto-psychiatrie, UCC…), en accueil de jour, en EHPAD, CMP, CLIC, cabinet libéral, par le biais d'associations (association France-Alzheimer), etc.

7.3 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, particulièrement 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.

7.4 Interventions portant sur la cognition

La stimulation cognitive est une intervention cognitivo-psychosociale écologique (en rapport avec les situations de la vie quotidienne). Les activités proposées sont des mises en situation ou des 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 débutée par les psychologues, ergothérapeutes, 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 (ESA).

7.5 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[2] peut être sollicitée.

7.6 Interventions portant sur le comportement

Les symptômes non cognitifs entraînent une détresse 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 ;
- l'angoisse et les manifestations anxieuses ;
- 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 *Reality 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

8 Traitements des troubles du comportement perturbateurs

Le lecteur est invité à se référer à la recommandation de bonne pratique : « Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées : prise en charge des troubles du comportement perturbateurs », de mai 2009, disponible sur le site de la HAS, en y intégrant les unités cognitivo-comportementales (UCC) dont la création est postérieure à sa publication.

En cas de troubles du comportement perturbateurs nécessitant une hospitalisation, celle-ci peut être réalisée dans une unité cognitivo-comportementale (UCC), unité de soins Alzheimer, ou un établissement psychiatrique.

9 Interventions portant sur les aidants (familiaux et professionnels)[3]

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

Un choix d'interventions doit être proposé aux aidants :

- soutien et accompagnement psychologique ;
- groupe de soutien des aidants ;
- formation des aidants ;
- psychothérapie individuelle ou familiale.

Ces interventions peuvent être proposées par les associations de familles, les MAIA, les ESA, les CLIC, les accueils de jour, les réseaux, les plates-formes de répit, 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.

[2] Cf. document d'information pour les professionnels de santé. « Actes d'ergothérapie et de psychomotricité susceptibles d'être réalisés pour la réadaptation à domicile des personnes souffrant de la maladie d'Alzheimer ou d'une maladie apparentée ». HAS. Janvier 2010.

[3] Cf. recommandation de bonne pratique « Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées : suivi médical des aidants naturels ». HAS. Février 2010.

10 Suivi

Le suivi recommandé est multidisciplinaire, piloté par le médecin généraliste 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 rapproché lors de la mise en place du plan de soins et d'aides et lors de phases d'instabilité

Un suivi rapproché par le médecin généraliste traitant peut être nécessaire :
- lors de l'instauration du plan de soins et d'aides ;
- lors de phases d'instabilité du patient en lien avec la survenue de troubles du comportement, de modifications environnementales, etc.

À chaque consultation, il est recommandé :
- de peser le patient et d'évaluer son état nutritionnel ;
- de mesurer sa pression artérielle et de prendre son pouls ;
- de surveiller attentivement toutes les comorbidités ;
- d'évaluer l'observance, la tolérance et l'efficacité des éventuels traitements pharmacologiques prescrits et des interventions non médicamenteuses.

10.2 Suivi standardisé par le médecin généraliste traitant

Les patients doivent bénéficier d'un suivi standardisé, réalisé une fois par an et/ou en cas de modification de l'état de santé du patient ou de son environnement nécessitant de réévaluer l'adéquation entre les besoins du patient et des aidants naturels et les moyens mis en place. Ce suivi peut faire appel à des compétences multidisciplinaires, notamment dans les situations dites complexes. Le médecin généraliste traitant pilote et effectue ce suivi assisté éventuellement d'un professionnel formé (variable selon les ressources du territoire et la complexité des cas : chargé de coordination dans le cadre d'un CLIC, gestionnaire de cas dans le cadre d'une MAIA, infirmière coordinatrice de réseau de santé, etc.). Ce professionnel évalue les besoins couverts et non couverts à domicile, planifie les services à mettre en place le cas échéant, et coordonne l'ensemble du plan d'aides et de soins en lien étroit avec le médecin généraliste traitant, l'ensemble des professionnels, les aidants naturels et le patient lui-même.

La consultation de suivi peut être réalisée au domicile du patient en présence des aidants naturels. Cette évaluation de suivi porte sur les champs suivants :

- évaluation médicale du patient :
  - examen clinique,
  - 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 (cf. annexe 3) 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 médicaments, 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 environnementale :
  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 ;

- 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.
  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 donner une information au patient sur la désignation d'une personne de confiance, l'établissement de directives anticipées et le mandat de protection future.
  En cas de maltraitance avérée ou supposée, la cellule de vulnérabilité (mise en place par les conseils généraux) et le réseau Allô Maltraitrance (ALMA), présent dans tous les départements, peuvent apporter une aide au praticien ;

- évaluation, proposition et ajustement des aides :
  il s'agit des interventions pharmacologiques ou non pharmacologiques : infirmières et aides soignantes, aides à domicile, ergothérapie, psychomotricité, kinésithérapie, orthophonie, soutien psychologique (individuel ou groupe de parole), accueil de jour, voire accueil temporaire, etc.
  Le projet de vie 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 identifiée, de préférence un professionnel qualifié, assure la coordination médicale, médico-sociale et des différents intervenants.

10.3 Suivi par un spécialiste

Le suivi par un médecin spécialiste est recommandé 6 mois après l'annonce du diagnostic ou pour ajustement posologique des traitements spécifiques s'ils ont été prescrits, puis au minimum une fois par an.

Si un traitement spécifique a été prescrit, sa poursuite au-delà de 6 mois doit faire l'objet d'une réévaluation attentive. Si les objectifs attendus du traitement (stabilisation ou ralentissement du déclin cognitif par exemple) sont obtenus et en l'absence d'effets indésirables graves et/ou altérant la qualité de vie, ce traitement pourra être renouvelé 1 fois. Au bout de 1 an de traitement, sa poursuite devra être décidée avec l'aidant et le patient si possible, à la suite d'une concertation associant médecin généraliste traitant, gériatre, neurologue ou psychiatre, en relation avec le réseau de soins prenant en charge le patient, et dans la mesure où l'efficacité à 1 an a été maintenue.

Ce suivi spécialisé a pour objectif de réévaluer et d'ajuster :
- le diagnostic ;
- l'efficacité et la tolérance des traitements pharmacologiques éventuellement prescrits ;
- 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 généraliste traitant, orthophoniste, psychologue ou autre professionnel, accueil de jour, service de soins à domicile, etc.), répond aux questions du patient, et de sa famille, et peut être consulté pour tout autre problème intercurrent à la demande du médecin généraliste 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.

10.4 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 troubles du comportement 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 ;
- d'errance ou de déambulation ;
- d'opposition ;
- d'agitation ;
- de cris ;
- de troubles du caractère.

Afin d'éviter une admission aux urgences, l'hospitalisation, lorsque les premières mesures mises en œuvre se sont avérées inefficaces, devrait s'organiser en première intention en unité cognitivo-comportementale (UCC) selon les troubles du comportement et selon la filière gériatrique du territoire. Il est ainsi souhaitable de développer des liens de coopération dans le cadre d'accords conventionnels (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 radical de statut médical, à reprendre le patient en fin d'hospitalisation.

L'Agence nationale de l'évaluation et de la qualité des établissements et services sociaux et médico-sociaux (Anesm) a élaboré en février 2009 des recommandations sur « l'accompagnement des personnes atteintes d'une maladie d'Alzheimer ou apparentée en établissement médico-social » disponibles sur le site de l'Anesm. Son objectif est de permettre une vie de qualité pour les personnes atteintes de maladie d'Alzheimer ou apparentée, en termes de bien-être et d'état de santé, jusqu'en fin de vie.

10.5 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, sauf 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 ;
- de réaliser une visite de pré-admission en présence du patient, de son entourage, de la personne de confiance et des membres de l'équipe soignante.

L'entrée en institution représente 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 de la responsabilité du médecin de l'établissement, médecin coordonnateur pour les EHPAD. Ce dernier s'assurera d'une bonne collaboration avec le médecin généraliste traitant.

La mesure 16 du plan Alzheimer 2008-2012 prévoit la mise en place d'un dispositif spécifique qui vise à développer, dans les EHPAD et les unités de soins de longue durée (USLD), un accompagnement adapté des malades d'Alzheimer présentant des troubles du comportement modérés ou sévères. Ce dispositif recouvre la création de pôles d'activités et de soins adaptés (PASA) et d'unités d'hébergement renforcées (UHR).

Annexe 1. *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. *Ecoutez bien et répétez après moi : "Pas de mais, de si, ni de et"* ..... ☐
25. Poser 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 socioculturel).

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 Neuropsycol 2003 ;13(2) :209-36.

Annexe 2. 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 3. Inventaire neuropsychiatrique – NPI

The NeuroPsychiatric Inventory: Comprehensive assessment of psychopathology in dementia, JL Cummings, 1994
Traduction française PH Robert. Centre Mémoire de Ressources et de Recherche - Nice – France 1996

A. IDÉES DÉLIRANTES (NA)
« Le patient/la patiente croit-il/elle des choses dont vous savez qu'elles ne sont pas vraies ? Par exemple, il/elle insiste sur le fait que des gens essaient de lui faire du mal ou de le/la voler. A-t-il/elle dit que des membres de sa famille ne sont pas les personnes qu'ils prétendent être ou qu'ils ne sont pas chez eux dans sa maison ? Je ne parle pas d'une simple attitude soupçonneuse ; ce qui m'intéresse, c'est de savoir si le patient/la patiente est vraiment convaincu(e) de la réalité de ces choses. »
NON Passez à la section suivante
OUI Posez les questions complémentaires indiquées ci-dessous

1. Le patient/la patiente croit-il/elle être en danger ou que les autres ont l'intention de lui faire du mal ?
2. Le patient/la patiente croit-il/elle que les autres le/la volent ?
3. Le patient/la patiente croit-il/elle que sa conjointe/son conjoint a une liaison ?
4. Le patient/la patiente croit-il/elle que des hôtes indésirables vivent sous son toit ?
5. Le patient/la patiente croit-il/elle que sa conjointe/son conjoint ou d'autres personnes ne sont pas ceux qu'ils prétendent être ?
6. Le patient/la patiente croit-il/elle qu'il/elle n'est pas chez lui/elle dans la maison où il/elle habite ?
7. Le patient/la patiente croit-il/elle que des membres de sa famille ont l'intention de l'abandonner ?
8. Le patient/la patiente croit-il/elle que des personnes que l'on voit à la télévision ou dans des magazines sont réellement présentes dans sa maison ? (essaie-t-il/elle de leur parler ou de communiquer avec elles ?)
9. Croit-il/elle en d'autres choses inhabituelles sur lesquelles je ne vous ai pas interrogé ?

Si la réponse à la question préliminaire se trouve confirmée, déterminez la fréquence et le degré de gravité de ces idées délirantes.

FRÉQUENCE
« Maintenant je voudrais savoir avec quelle fréquence se produisent ces choses (utilisez le comportement qui pose le plus de problèmes). Diriez-vous qu'elles se produisent... »
Quelquefois : moins d'une fois par semaine. **1**
Assez souvent : environ une fois par semaine. **2**
Fréquemment : plusieurs fois par semaine mais pas tous les jours. **3**
Très fréquemment : tous les jours ou pratiquement tout le temps. **4**

GRAVITÉ
« Maintenant je voudrais connaître le degré de gravité de ces comportements. Par gravité, je veux dire : à quel point ces comportements sont-ils perturbants ou invalidants pour le patient/la patiente ? Diriez-vous que leur degré de gravité est... »
Léger : les idées délirantes sont présentes mais elles semblent inoffensives et sont peu éprouvantes pour le patient/la patiente. **1**
Moyen : les idées délirantes sont éprouvantes et perturbantes pour le patient/la patiente. **2**
Important : les idées délirantes sont très perturbantes et représentent une source majeure de trouble du comportement (l'utilisation de médicaments « à la demande » indique que les idées délirantes ont un degré de gravité important). **3**

RETENTISSEMENT
À quel point ce comportement est perturbant pour vous au plan émotionnel ? (pour vous, en tant que soignant, entourage)
Pas du tout 0 **Minimum** 1 **Légèrement** 2 **Modérément** 3 **Sévèrement** 4 **Très sévèrement, extrêmement** 5

B. HALLUCINATIONS (NA)

« Le patient/la patiente a-t-il/elle des hallucinations ? Par exemple, a-t-il/elle des visions ou entend-il/elle des voix ? Semble-t-il/elle voir, entendre ou percevoir des choses qui n'existent pas ? Je ne parle pas du simple fait de croire par erreur à certaines choses par exemple affirmer que quelqu'un est encore en vie alors qu'il est décédé. Ce que je voudrais savoir, c'est si le patient/la patiente voit ou entend vraiment des choses anormales ? »

NON Passez à la section suivante
OUI Posez les questions complémentaires indiquées ci-dessous

1. Le patient/la patiente dit-il/elle entendre des voix ou se comporte-t-il/elle comme s'il/elle entendait des voix ?
2. Le patient/la patiente parle-t-il/elle à des personnes qui ne sont pas là ?
3. Le patient/la patiente dit-il/elle voir des choses que les autres ne voient pas ou se comporte-t-il/elle comme s'il/elle voyait des choses que les autres ne voient pas (des personnes, des animaux, des lumières, etc.) ?
4. Le patient/la patiente dit-il/elle sentir des odeurs que les autres ne sentent pas ?
5. Le patient/la patiente dit-il/elle ressentir des choses sur sa peau ou semble-t-il/elle ressentir des choses qui rampent sur lui/elle ou qui le/la touchent ?
6. Le patient/la patiente dit-il/elle avoir des goûts dans la bouche dont on ne connaît pas la cause ?
7. Le patient/la patiente décrit-il/elle d'autres sensations inhabituelles ?

Si la réponse à la question préliminaire se trouve confirmée, déterminez la fréquence et le degré de gravité de ces hallucinations.

FRÉQUENCE
« Maintenant je voudrais savoir avec quelle fréquence se produisent ces choses (utilisez le comportement qui pose le plus de problèmes). Diriez-vous qu'elles se produisent... »
Quelquefois : moins d'une fois par semaine. **1**
Assez souvent : environ une fois par semaine. **2**
Fréquemment : plusieurs fois par semaine mais pas tous les jours. **3**
Très fréquemment : tous les jours ou pratiquement tout le temps. **4**

GRAVITÉ
« Maintenant je voudrais connaître le degré de gravité de ces comportements. Par gravité, je veux dire : à quel point ces comportements sont-ils perturbants ou invalidants pour le patient/la patiente ? Diriez-vous que leur degré de gravité est... »
Léger : les hallucinations sont présentes mais semblent inoffensives et sont peu éprouvantes pour le patient/la patiente. **1**
Moyen : les hallucinations sont éprouvantes et perturbantes pour le patient/la patiente. **2**
Important : les hallucinations sont très perturbantes et représentent une source majeure de trouble du comportement. Il peut se révéler nécessaire d'administrer des médicaments « à la demande » pour les maîtriser. **3**

RETENTISSEMENT
À quel point ce comportement est perturbant pour vous au plan émotionnel ? (pour vous, en tant que soignant, entourage)
Pas du tout 0 **Minimum** 1 **Légèrement** 2 **Modérément** 3 **Sévèrement** 4 **Très sévèrement, extrêmement** 5

C. AGITATION/AGRESSIVITÉ (NA)

« Y a-t-il des périodes pendant lesquelles le patient/la patiente refuse de coopérer ou ne laisse pas les gens l'aider ?
Est-il difficile de l'amener à faire ce qu'on lui demande ? »
NON Passez à la section suivante
OUI Posez les questions complémentaires indiquées ci-dessous

1. Le patient/la patiente est-il/elle agacé(e) par les personnes qui essayent de s'occuper de lui/d'elle ou s'oppose-t-il/elle à certaines activités comme prendre un bain ou changer de vêtements ?
2. Le patient/la patiente est-il/elle buté(e), exige-t-il/elle que tout soit fait à sa manière ?

3. Le patient/la patiente est-il/elle peu coopératif(ve) et refuse-t-il/elle l'aide qu'on lui apporte ?
4. Le patient/la patiente a-t-il/elle d'autres comportements qui font qu'il n'est pas facile de l'amener à faire ce qu'on lui demande ?
5. Le patient/la patiente crie-t-il/elle ou jure-t-il/elle avec colère ?
6. Le patient/la patiente fait-il/elle claquer les portes, donne-t-il/elle des coups de pied dans les meubles ou lance-t-il/elle des objets ?
7. Le patient/la patiente essaie-t-il/elle de frapper les autres ou de leur faire du mal ?
8. Le patient/la patiente montre-t-il/elle d'une autre façon son agressivité ou son agitation ?
Si la réponse à la question préliminaire se trouve confirmée, déterminez la fréquence et le degré de gravité de cette agitation.

FRÉQUENCE
« Maintenant je voudrais savoir avec quelle fréquence se produisent ces choses (utilisez le comportement qui pose le plus de problèmes). Diriez-vous qu'elles se produisent... »
Quelquefois : moins d'une fois par semaine. **1**
Assez souvent : environ une fois par semaine. **2**
Fréquemment : plusieurs fois par semaine mais pas tous les jours. **3**
Très fréquemment : tous les jours ou pratiquement tout le temps. **4**

GRAVITÉ
« Maintenant je voudrais connaître le degré de gravité de ces comportements. Par gravité, je veux dire : à quel point ces comportements sont-ils perturbants ou invalidants pour le patient/la patiente ? Diriez-vous que leur degré de gravité est... »
Léger : ce comportement est perturbant pour le patient/la patiente mais il est possible de le contrôler en attirant l'attention du patient/de la patiente vers autre chose ou en le/la rassurant. **1**
Moyen : ce comportement est perturbant pour le patient/la patiente et il est difficile d'attirer l'attention du patient/de la patiente vers autre chose ou de le/la contrôler. **2**
Important : l'agitation est très perturbante pour le patient/la patiente et représente une source majeure de difficultés ; il est possible que le patient/la patiente ait peur qu'on lui fasse du mal. L'administration de médicaments est souvent nécessaire. **3**

RETENTISSEMENT
À quel point ce comportement est perturbant pour vous au plan émotionnel ? (pour vous, en tant que soignant, entourage)
Pas du tout 0 **Minimum** 1 **Légèrement** 2 **Modérément** 3 **Sévèrement** 4 **Très sévèrement, extrêmement** 5

D. DÉPRESSION/DYSPHORIE (NA)
« Le patient/la patiente semble-t-il/elle triste ou déprimé(e) ? Dit-il/elle qu'il/elle se sent triste ou déprimé(e) ? »
NON Passez à la section suivante
OUI Posez les questions complémentaires indiquées ci-dessous

1. Y a-t-il des périodes pendant lesquelles le patient/la patiente pleure facilement ou sanglote, ce qui semblerait indiquer qu'il/elle est triste ?
2. Le patient/la patiente dit-il/elle ou fait-il/elle des choses indiquant qu'il/elle est triste ou qu'il/elle n'a pas le moral ?
3. Le patient/la patiente se rabaisse-t-il/elle ou dit-il/elle qu'il/elle a l'impression d'être un(e) raté(e) ?
4. Le patient/la patiente dit-il/elle qu'il/elle est quelqu'un de mauvais ou qu'il/elle mérite d'être puni(e) ?
5. Le patient/la patiente semble-t-il/elle très découragé(e) ou dit-il/elle qu'il/elle n'a pas d'avenir ?
6. Le patient/la patiente dit-il/elle qu'il/elle est un fardeau pour sa famille ou que sa famille serait bien mieux sans lui/elle ?
7. Le patient/la patiente exprime-t-il/elle son désir de mourir ou parle-t-il/elle de se suicider ?
8. Le patient/la patiente montre-t-il/elle d'autres signes de dépression ou de tristesse ?
Si la réponse à la question préliminaire se trouve confirmée, déterminez la fréquence et le degré de gravité de cet état dépressif.

FRÉQUENCE
« Maintenant je voudrais savoir avec quelle fréquence se produisent ces choses (utilisez le comportement qui pose le plus de problèmes). Diriez-vous qu'elles se produisent... »

Quelquefois : moins d'une fois par semaine. **1**
Assez souvent : environ une fois par semaine. **2**
Fréquemment : plusieurs fois par semaine mais pas tous les jours. **3**
Très fréquemment : tous les jours ou pratiquement tout le temps. **4**

GRAVITÉ
« Maintenant je voudrais connaître le degré de gravité de ces comportements. Par gravité, je veux dire : à quel point ces comportements sont-ils perturbants ou invalidants pour le patient/la patiente ? Diriez-vous que leur degré de gravité est... »
Léger : l'état dépressif est éprouvant pour le patient/la patiente mais il est généralement possible de l'atténuer en attirant l'attention du patient/de la patiente vers autre chose ou en le/la rassurant. **1**
Moyen : l'état dépressif est éprouvant pour le patient/la patiente ; les symptômes dépressifs sont exprimés spontanément par le patient/la patiente et sont difficiles à soulager. **2**
Important : l'état dépressif est très éprouvant et représente une source majeure de souffrance pour le patient/la patiente. **3**

RETENTISSEMENT
À quel point ce comportement est perturbant pour vous au plan émotionnel ? (pour vous, en tant que soignant, entourage)
Pas du tout 0 **Minimum** 1 **Légèrement** 2 **Modérément** 3 **Sévèrement** 4 **Très sévèrement, extrêmement** 5

E. ANXIÉTÉ (NA)

« Le patient/la patiente est-il/elle très nerveux(se), inquiet(ète) ou effrayé(e) sans raison apparente ? Semble-t-il/elle très tendu(e) ou a-t-il/elle du mal à rester en place ? Le patient/la patiente a-t-il/elle peur d'être séparé(e) de vous ? »
NON Passez à la section suivante
OUI Posez les questions complémentaires indiquées ci-dessous

1. Le patient/la patiente dit-il/elle se faire du souci au sujet des événements qui sont prévus ?
2. Y a-t-il des périodes pendant lesquelles le patient/la patiente se sent mal à l'aise, incapable de se relaxer ou excessivement tendu(e) ?
3. Y a-t-il des périodes pendant lesquelles le patient/la patiente a (ou se plaint d'avoir) le souffle coupé, il/elle cherche son souffle ou soupire sans autre raison apparente que sa nervosité ?
4. Le patient/la patiente se plaint-il/elle d'avoir l'estomac noué, des palpitations ou le cœur qui cogne du fait de sa nervosité ? (Symptômes non expliqués par des problèmes de santé)
5. Le patient/la patiente évite-t-il/elle certains endroits ou certaines situations qui le/la rendent plus nerveux(se) comme par exemple circuler en voiture, rencontrer des amis ou se trouver au milieu de la foule ?
6. Le patient/la patiente est-il/elle nerveux(se) ou contrarié(e) lorsqu'il/elle est séparé(e) de vous (ou de la personne qui s'occupe de lui/d'elle) ? (S'agrippe-t-il/elle à vous pour ne pas être séparé(e)) ?
7. Le patient/la patiente montre-t-il/elle d'autres signes d'anxiété ?
Si la réponse à la question préliminaire se trouve confirmée, déterminez la fréquence et le degré de gravité de cette anxiété.

FRÉQUENCE
« Maintenant je voudrais savoir avec quelle fréquence se produisent ces choses (utilisez le comportement qui pose le plus de problèmes). Diriez-vous qu'elles se produisent... »
Quelquefois : moins d'une fois par semaine. **1**
Assez souvent : environ une fois par semaine. **2**
Fréquemment : plusieurs fois par semaine mais pas tous les jours. **3**
Très fréquemment : tous les jours ou pratiquement tout le temps. **4**

GRAVITÉ
« Maintenant je voudrais connaître le degré de gravité de ces comportements. Par gravité, je veux dire : à quel point ces comportements sont-ils perturbants ou invalidants pour le patient/la patiente ? Diriez-vous que leur degré de gravité est... »
Léger : l'état d'anxiété est éprouvant pour le patient/la patiente mais il est généralement possible de l'atténuer en attirant l'attention du patient/de la patiente vers autre chose ou en le/la rassurant. **1**
Moyen : l'état d'anxiété est éprouvant pour le patient/la patiente ; les symptômes d'anxiété sont exprimés

spontanément par le patient/la patiente et sont difficiles à soulager. 2
Important : l'état d'anxiété est très éprouvant et représente une source majeure de souffrance pour le patient/la patiente. **3**

RETENTISSEMENT
À quel point ce comportement est perturbant pour vous au plan émotionnel ? (pour vous, en tant que soignant, entourage)
Pas du tout 0 **Minimum** 1 **Légèrement** 2 **Modérément** 3 **Sévèrement** 4 **Très sévèrement, extrêmement** 5

F. EXALTATION DE L'HUMEUR/EUPHORIE (NA)

« Le patient/la patiente semble-t-il/elle trop joyeux(se) ou heureux(se) sans aucune raison ? Je ne parle pas de la joie tout à fait normale que l'on éprouve lorsque l'on voit des amis, reçoit des cadeaux ou passe du temps en famille. Il s'agit plutôt de savoir si le patient/la patiente présente une bonne humeur anormale et constante, ou s'il/elle trouve drôle ce qui ne fait pas rire les autres ? »
NON Passez à la section suivante
OUI Posez les questions complémentaires indiquées ci-dessous

1. Le patient/la patiente semble-t-il/elle se sentir trop bien ou être trop heureux(se) par rapport à son état habituel ?
2. Le patient/la patiente trouve-t-il/elle drôle ou rit-il/elle pour des choses que les autres ne trouvent pas drôles ?
3. Le patient/la patiente semble-t-il/elle avoir un sens de l'humour puéril et une tendance à rire sottement ou de façon déplacée (lorsqu'une personne est victime d'un incident malheureux par exemple) ?
4. Le patient/la patiente raconte-t-il/elle des blagues ou fait-il/elle des réflexions qui ne font rire personne sauf lui/elle ?
5. Fait-il/elle des farces puériles telles que pincer les gens ou prendre des objets et refuser de les rendre juste pour s'amuser ?
6. Le patient/la patiente se vante-t-il/elle ou prétend-il/elle avoir plus de qualités ou de richesses qu'il/elle n'en a en réalité ?
7. Le patient/la patiente montre-t-il/elle d'autres signes révélant qu'il/elle se sent trop bien ou est trop heureux(se) ?
Si la réponse à la question préliminaire se trouve confirmée, déterminez la fréquence et le degré de gravité de cette exaltation de l'humeur/euphorie.

FRÉQUENCE
« Maintenant je voudrais savoir avec quelle fréquence se produisent ces choses (utilisez le comportement qui pose le plus de problèmes). Diriez-vous qu'elles se produisent... »
Quelquefois : moins d'une fois par semaine. **1**
Assez souvent : environ une fois par semaine. **2**
Fréquemment : plusieurs fois par semaine mais pas tous les jours. **3**
Très fréquemment : tous les jours ou pratiquement tout le temps. **4**

GRAVITÉ
« Maintenant je voudrais connaître le degré de gravité de ces comportements. Par gravité, je veux dire : à quel point ces comportements sont-ils perturbants ou invalidants pour le patient/la patiente ? Diriez-vous que leur degré de gravité est... »
Léger : l'humeur joyeuse est perçue par les amis et la famille mais ne perturbe pas le patient/ la patiente. **1**
Moyen : l'humeur joyeuse est nettement anormale. **2**
Important : l'humeur joyeuse est très prononcée ; le patient/la patiente est euphorique et pratiquement tout l'amuse. **3**

RETENTISSEMENT
À quel point ce comportement est perturbant pour vous au plan émotionnel ? (pour vous, en tant que soignant, entourage)
Pas du tout 0 **Minimum** 1 **Légèrement** 2 **Modérément** 3 **Sévèrement** 4 **Très sévèrement, extrêmement** 5

G. APATHIE/INDIFFÉRENCE (NA)

« Le patient/la patiente a-t-il/elle perdu tout intérêt pour le monde qui l'entoure ? N'a-t-il/elle plus envie de faire des choses ou manque-t-il/elle de motivation pour entreprendre de nouvelles activités ? Est-il devenu plus difficile d'engager une conversation avec lui/elle ou de le/la faire participer aux tâches ménagères ? Est-il/elle apathique ou indifférent(e) ? »
NON Passez à la section suivante
OUI Posez les questions complémentaires indiquées ci-dessous

1. Le patient/la patiente semble-t-il/elle moins spontané(e) ou actif(ve) que d'habitude ?
2. Le patient/la patiente est-il/elle moins enclin(e) à engager une conversation ?
3. Par rapport à son état habituel, le patient/la patiente se montre-t-il/elle moins affectueux(se) ou manque-t-il/elle de sentiments ?
4. Le patient/la patiente participe-t-il/elle moins aux tâches ménagères (corvées) ?
5. Le patient/la patiente semble-t-il/elle moins s'intéresser aux activités et aux projets des autres ?
6. Le patient/la patiente a-t-il/elle perdu tout intérêt pour ses amis et membres de sa famille ?
7. Le patient/la patiente est-il/elle moins enthousiaste par rapport à ses centres d'intérêt habituels ?
8. Le patient/la patiente montre-t-il/elle d'autres signes indiquant qu'aucune activité nouvelle ne l'intéresse ?

Si la réponse à la question préliminaire se trouve confirmée, déterminez la fréquence et le degré de gravité de cette apathie/indifférence.

FRÉQUENCE
« Maintenant je voudrais savoir avec quelle fréquence se produisent ces choses (utilisez le comportement qui pose le plus de problèmes). Diriez-vous qu'elles se produisent... »
Quelquefois : moins d'une fois par semaine. **1**
Assez souvent : environ une fois par semaine. **2**
Fréquemment : plusieurs fois par semaine mais pas tous les jours. **3**
Très fréquemment : tous les jours ou pratiquement tout le temps. **4**

DEGRÉ DE GRAVITÉ
« Maintenant je voudrais connaître le degré de gravité de ces comportements. Par gravité, je veux dire : à quel point ces comportements sont-ils perturbants ou invalidants pour le patient/la patiente ? Diriez-vous que leur degré de gravité est... »
Léger : l'apathie est perceptible mais a peu de conséquences sur les activités quotidiennes ; la différence est légère par rapport au comportement habituel du patient/de la patiente ; le patient/la patiente réagit positivement lorsqu'on lui suggère d'entreprendre des activités. **1**
Moyen : l'apathie est flagrante ; elle peut être surmontée grâce aux persuasions et encouragements de la personne s'occupant du patient/de la patiente : elle ne disparaît spontanément qu'à l'occasion d'événements importants tels que la visite de parents proches ou de membres de la famille. **2**
Important : l'apathie est flagrante et la plupart du temps aucun encouragement ni événement extérieur ne parvient à la faire disparaître. **3**

RETENTISSEMENT
À quel point ce comportement est perturbant pour vous au plan émotionnel ? (pour vous, en tant que soignant, entourage)
Pas du tout 0 **Minimum** 1 **Légèrement** 2 **Modérément** 3 **Sévèrement** 4 **Très sévèrement, extrêmement** 5

H. DÉSINHIBITION (NA)

« Le patient/la patiente semble-t-il/elle agir de manière impulsive, sans réfléchir ? Dit-il/elle ou fait-il/elle des choses qui, en général, ne se font pas ou ne se disent pas en public ? Fait-il/elle des choses qui sont embarrassantes pour vous ou pour les autres ? »
NON Passez à la section suivante
OUI Posez les questions complémentaires indiquées ci-dessous

1. Le patient/la patiente agit-il/elle de manière impulsive sans sembler se préoccuper des conséquences de ses actes ?
2. Le patient/la patiente parle-t-il/elle à des personnes qui lui sont totalement étrangères comme s'il/elle les connaissait ?
3. Le patient/la patiente dit-il/elle aux gens des choses déplacées ou blessantes ?

4. Le patient/la patiente dit-il/elle des grossièretés ou fait-il/elle des remarques d'ordre sexuel, chose qu'il/elle n'aurait pas faite habituellement ?
5. Le patient/la patiente parle-t-il/elle ouvertement de questions très personnelles ou privées dont on ne parle pas, en général, en public ?
6. Le patient/la patiente prend-il/elle des libertés, touche-t-il/elle les gens ou les prend-il/elle dans ses bras d'une façon qui lui ressemble peu ?
7. Le patient/la patiente montre-t-il/elle d'autres signes indiquant une perte de contrôle de ses impulsions ?
Si la réponse à la question préliminaire se trouve confirmée, déterminez la fréquence et le degré de gravité de cette désinhibition.

FRÉQUENCE
« Maintenant je voudrais savoir avec quelle fréquence se produisent ces choses (utilisez le comportement qui pose le plus de problèmes). Diriez-vous qu'elles se produisent... »
Quelquefois : moins d'une fois par semaine. **1**
Assez souvent : environ une fois par semaine. **2**
Fréquemment : plusieurs fois par semaine mais pas tous les jours. **3**
Très fréquemment : tous les jours ou pratiquement tout le temps. **4**

GRAVITÉ
« Maintenant je voudrais connaître le degré de gravité de ces comportements. Par gravité, je veux dire : à quel point ces comportements sont-ils perturbants ou invalidants pour le patient/la patiente ? Diriez-vous que leur degré de gravité est... »
Léger : l'impulsivité est perceptible mais il est généralement possible de l'atténuer en attirant l'attention du patient/de la patiente vers autre chose et en le/la conseillant. **1**
Moyen : l'impulsivité est flagrante et peut difficilement être surmontée par la personne s'occupant du patient/de la patiente. **2**
Important : l'impulsivité est insensible à toute intervention de la personne s'occupant du patient/ de la patiente et est une source de gêne ou d'embarras en société. **3**

RETENTISSEMENT
À quel point ce comportement est perturbant pour vous au plan émotionnel ? (pour vous, en tant que soignant, entourage)
Pas du tout 0 **Minimum** 1 **Légèrement** 2 **Modérément** 3 **Sévèrement** 4 **Très sévèrement, extrêmement** 5

I. IRRITABILITÉ/INSTABILITÉ DE L'HUMEUR (NA)

« Le patient/la patiente est-il/elle irritable, faut-il peu de choses pour le/la perturber ? Est-il/elle d'humeur très changeante ? Se montre-t-il/elle anormalement impatient(e) ? Je ne parle pas de la contrariété résultant des trous de mémoire ou de l'incapacité d'effectuer des tâches habituelles. Ce que je voudrais savoir, c'est si le patient/la patiente fait preuve d'une irritabilité, d'une impatience anormales, ou a de brusques changements d'humeur qui ne lui ressemblent pas. »
NON Passez à la section suivante
OUI Posez les questions complémentaires indiquées ci-dessous

1. Le patient/la patiente a-t-il/elle mauvais caractère ? Est-ce qu'il/elle « sort de ses gonds » facilement pour des petits riens ?
2. Le patient/la patiente a-t-il/elle des sautes d'humeur qui font qu'il/elle peut être très bien l'espace d'un moment et en colère l'instant d'après ?
3. Le patient/la patiente a-t-il/elle de brusques accès de colère ?
4. Est-il/elle impatient(e), supportant mal les retards ou le fait de devoir attendre les activités qui sont prévues ?
5. Le patient/la patiente est-il/elle grincheux(se) et irritable ?
6. Le patient/la patiente cherche-t-il/elle les disputes et est-il/elle difficile à vivre ?
7. Le patient/la patiente montre-t-il/elle d'autres signes d'irritabilité ?
Si la réponse à la question préliminaire se trouve confirmée, déterminez la fréquence et le degré de gravité de cette irritabilité/instabilité de l'humeur.

FRÉQUENCE
« Maintenant je voudrais savoir avec quelle fréquence se produisent ces choses (utilisez le

comportement qui pose le plus de problèmes). Diriez-vous qu'elles se produisent... »
Quelquefois : moins d'une fois par semaine. **1**
Assez souvent : environ une fois par semaine. **2**
Fréquemment : plusieurs fois par semaine mais pas tous les jours. **3**
Très fréquemment : tous les jours ou pratiquement tout le temps. **4**

GRAVITÉ
« Maintenant je voudrais connaître le degré de gravité de ces comportements. Par gravité, je veux dire : à quel point ces comportements sont-ils perturbants ou invalidants pour le patient/la patiente ? Diriez-vous que leur degré de gravité est... »
Léger : l'irritabilité ou l'instabilité de l'humeur sont perceptibles mais il est généralement possible de les atténuer en attirant l'attention du patient/de la patiente vers autre chose et en le/la rassurant. **1**
Moyen : l'irritabilité ou l'instabilité de l'humeur sont flagrantes et peuvent difficilement être surmontées par la personne s'occupant du patient/de la patiente. **2**
Important : l'irritabilité ou l'instabilité de l'humeur sont flagrantes ; elles sont généralement insensibles à toute intervention de la personne s'occupant du patient/de la patiente et sont très éprouvantes. **3**

RETENTISSEMENT
À quel point ce comportement est perturbant pour vous au plan émotionnel ? (pour vous, en tant que soignant, entourage)
Pas du tout 0 **Minimum** 1 **Légèrement** 2 **Modérément** 3 **Sévèrement** 4 **Très sévèrement, extrêmement** 5

J. COMPORTEMENT MOTEUR ABERRANT
« Le patient/la patiente fait-il/elle les cent pas, refait-il/elle sans cesse les mêmes choses comme ouvrir les placards ou les tiroirs, ou tripoter sans arrêt des objets ou enrouler de la ficelle ou du fil ? »
NON Passez à la section suivante
OUI Posez les questions complémentaires indiquées ci-dessous

1. Le patient/la patiente tourne-t-il/elle en rond dans la maison sans but apparent ?
2. Le patient/la patiente farfouille-t-il/elle un peu partout, ouvrant et vidant les placards ou les tiroirs ?
3. Le patient/la patiente n'arrête-t-il/elle pas de mettre et d'enlever ses vêtements ?
4. Le patient/la patiente a-t-il/elle des activités répétitives ou des « manies » qu'il/elle recommence sans cesse ?
5. Le patient/la patiente a-t-il/elle des gestes répétitifs comme par exemple tripoter des boutons ou des choses, enrouler de la ficelle, etc. ?
6. Le patient/la patiente a-t-il/elle trop la bougeotte, semble-t-il/elle incapable de rester tranquillement assis(e) ou lui arrive-t-il fréquemment de balancer les pieds ou de tapoter des doigts ?
7. Y a-t-il d'autres activités que le patient/la patiente ne cesse de répéter ?
Si la réponse à la question préliminaire se trouve confirmée, déterminez la fréquence et le degré de gravité de ce comportement moteur aberrant.

FRÉQUENCE
« Maintenant je voudrais savoir avec quelle fréquence se produisent ces choses (utilisez le comportement qui pose le plus de problèmes). Diriez-vous qu'elles se produisent... »
Quelquefois : moins d'une fois par semaine. **1**
Assez souvent : environ une fois par semaine. **2**
Fréquemment : plusieurs fois par semaine mais pas tous les jours. **3**
Très fréquemment : tous les jours ou pratiquement tout le temps. **4**

GRAVITÉ
« Maintenant je voudrais connaître le degré de gravité de ces comportements. Par gravité, je veux dire : à quel point ces comportements sont-ils perturbants ou invalidants pour le patient/la patiente ? Diriez-vous que leur degré de gravité est... »
Léger : le comportement moteur aberrant est perceptible mais il a peu de conséquences sur les activités quotidiennes du patient/de la patiente. **1**
Moyen : le comportement moteur aberrant est flagrant mais il peut être maîtrisé par la personne s'occupant du patient/de la patiente. **2**
Important : le comportement moteur aberrant est flagrant. Il est généralement insensible à toute intervention de la personne s'occupant du patient/de la patiente et est très éprouvant. **3**

RETENTISSEMENT
À quel point ce comportement est perturbant pour vous au plan émotionnel ? (pour vous, en tant que soignant, entourage)
Pas du tout 0 **Minimum** 1 **Légèrement** 2 **Modérément** 3 **Sévèrement** 4 **Très sévèrement, extrêmement** 5

K. SOMMEIL (NA)

« Est-ce que le patient/la patiente a des problèmes de sommeil (ne pas tenir compte du fait qu'il/elle se lève uniquement une fois ou deux par nuit seulement pour se rendre aux toilettes et se rendort ensuite immédiatement) ? Est-il/elle debout la nuit ? Est-ce qu'il/elle erre la nuit, s'habille ou dérange votre sommeil ? »
NON Passez à la section suivante
OUI Posez les questions complémentaires indiquées ci-dessous

1. Est-ce que le patient/la patiente éprouve des difficultés à s'endormir ?
2. Est-ce que le patient/la patiente se lève durant la nuit (ne pas tenir compte du fait qu'il/elle se lève uniquement une fois ou deux par nuit seulement pour se rendre aux toilettes et se rendort ensuite immédiatement) ?
3. Est-ce que le patient/la patiente erre, fait les cent pas ou se met à avoir des activités inappropriées la nuit ?
4. Est-ce que le patient/la patiente vous réveille durant la nuit ?
5. Est-ce que le patient/la patiente se réveille la nuit, s'habille et fait le projet de sortir en pensant que c'est le matin et qu'il est temps de démarrer la journée ?
6. Est-ce que le patient/la patiente se réveille trop tôt le matin (plus tôt qu'il/elle en avait l'habitude) ?
7. Est-ce que le patient/la patiente dort de manière excessive pendant la journée ?
8. Est-ce que le patient/la patiente a durant la nuit d'autres comportements qui vous préoccupent et dont nous n'avons pas parlé ?
Si la réponse à la question préliminaire se trouve confirmée, déterminez la fréquence et le degré de gravité de ces troubles du sommeil.

FRÉQUENCE
« Maintenant je voudrais savoir avec quelle fréquence se produisent ces choses (utilisez le comportement qui pose le plus de problèmes). Diriez-vous qu'elles se produisent... »
Quelquefois : moins d'une fois par semaine. **1**
Assez souvent : environ une fois par semaine. **2**
Fréquemment : plusieurs fois par semaine mais pas tous les jours. **3**
Très fréquemment : tous les jours ou pratiquement tout le temps. **4**

GRAVITÉ
« Maintenant je voudrais connaître le degré de gravité de ces comportements. Par gravité, je veux dire : à quel point ces comportements sont-ils perturbants ou invalidants pour le patient/la patiente ? Diriez-vous que leur degré de gravité est... »
Léger : des comportements nocturnes se produisent mais ne sont pas particulièrement perturbateurs. **1**
Moyen : des comportements nocturnes se produisent, perturbent le patient et le sommeil du caregiver. Plus d'une sorte de comportement nocturne peut être présente. **2**
Important : des comportements nocturnes se produisent. Plusieurs types de comportements peuvent être présents. Le patient est vraiment bouleversé durant la nuit et le sommeil (du caregiver) de son compagnon est nettement perturbé (de façon importante). **3**

RETENTISSEMENT
À quel point ce comportement est perturbant pour vous au plan émotionnel ? (pour vous, en tant que soignant, entourage)
Pas du tout 0 **Minimum** 1 **Légèrement** 2 **Modérément** 3 **Sévèrement** 4 **Très sévèrement, extrêmement** 5

L. APPÉTIT/TROUBLES DE L'APPÉTIT (NA)

« Est-ce qu'il y a eu des changements dans son appétit, son poids ou ses habitudes alimentaires (coter NA si le patient/la patiente est incapable d'avoir un comportement alimentaire autonome et doit se faire nourrir) ? Est-ce qu'il y a eu des changements dans le type de nourriture qu'il/elle préfère ? »

NON Passez à la section suivante
OUI Posez les questions complémentaires indiquées ci-dessous

1. Est-ce que le patient/la patiente a perdu l'appétit ?
2. Est-ce que le patient/la patiente a plus d'appétit qu'avant ?
3. Est-ce que le patient/la patiente a maigri ?
4. Est-ce que le patient/la patiente a grossi ?
5. Est-ce que le patient/la patiente a eu un changement dans son comportement alimentaire comme de mettre par exemple trop de nourriture dans sa bouche en une seule fois ?
6. Est-ce que le patient/la patiente a eu un changement dans le type de nourriture qu'il/elle aime comme de manger par exemple trop de sucreries ou d'autres sortes de nourritures particulières ?
7. Est-ce que le patient/la patiente a développé des comportements alimentaires comme par exemple manger exactement le même type de nourriture chaque jour ou manger les aliments exactement dans le même ordre ?
8. Est-ce qu'il y a eu d'autres changements de son appétit ou de sa façon de manger sur lesquels je ne vous ai pas posé de questions ?

Si la réponse à la question préliminaire se trouve confirmée, déterminez la fréquence et le degré de gravité de ces changements de son appétit ou de sa façon de manger.

FRÉQUENCE
« Maintenant je voudrais savoir avec quelle fréquence se produisent ces choses (utilisez le comportement qui pose le plus de problèmes). Diriez-vous qu'elles se produisent... »
Quelquefois : moins d'une fois par semaine. **1**
Assez souvent : environ une fois par semaine. **2**
Fréquemment : plusieurs fois par semaine mais pas tous les jours. **3**
Très fréquemment : tous les jours ou pratiquement tout le temps. **4**

GRAVITÉ
« Maintenant je voudrais connaître le degré de gravité de ces comportements. Par gravité, je veux dire : à quel point ces comportements sont-ils perturbants ou invalidants pour le patient/la patiente ? Diriez-vous que leur degré de gravité est... »
Léger : des changements dans l'appétit ou les aliments sont présents mais n'ont pas entraîné de changement de poids et ne sont pas perturbants. **1**
Moyen : des changements dans l'appétit ou les aliments sont présents et entraînent des fluctuations mineures de poids. **2**
Important : des changements évidents dans l'appétit et les aliments sont présents et entraînent des fluctuations de poids, sont embarrassants et d'une manière générale perturbent le patient/la patiente. **3**

RETENTISSEMENT
À quel point ce comportement est perturbant pour vous au plan émotionnel ? (pour vous, en tant que soignant, entourage)
Pas du tout 0 **Minimum** 1 **Légèrement** 2 **Modérément** 3 **Sévèrement** 4 **Très sévèrement, extrêmement** 5

NPI

Nom : Âge : Date de l'évaluation :

NA = question inadaptée (non applicable) F x G = fréquence x gravité

Items	NA	Absent	Fréquence	Gravité	F x G	Retentissement
Idées délirantes	X	0	1 2 3 4	1 2 3	[____]	1 2 3 4 5
Hallucinations	X	0	1 2 3 4	1 2 3	[____]	1 2 3 4 5
Agitation/agressivité	X	0	1 2 3 4	1 2 3	[____]	1 2 3 4 5
Dépression/dysphorie	X	0	1 2 3 4	1 2 3	[____]	1 2 3 4 5
Anxiété	X	0	1 2 3 4	1 2 3	[____]	1 2 3 4 5
Exaltation de l'humeur/ euphorie	X	0	1 2 3 4	1 2 3	[____]	1 2 3 4 5
Apathie/indifférence	X	0	1 2 3 4	1 2 3	[____]	1 2 3 4 5
Désinhibition	X	0	1 2 3 4	1 2 3	[____]	1 2 3 4 5
Irritabilité/instabilité de l'humeur	X	0	1 2 3 4	1 2 3	[____]	1 2 3 4 5
Comportement moteur aberrant	X	0	1 2 3 4	1 2 3	[____]	1 2 3 4 5
Sommeil	X	0	1 2 3 4	1 2 3	[____]	1 2 3 4 5
Appétit/troubles de l'appétit	X	0	1 2 3 4	1 2 3	[____]	1 2 3 4 5

Score total 12 [____]

Annexe 4. 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 5. Critères diagnostiques 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 6. 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 7. 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 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 8. 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 inexpliquées
- 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 9. Dégénérescences lobaires fronto-temporales

A. DÉMENCE FRONTO-TEMPORALE
CRITÈRES DIAGNOSTIQUES CLINIQUES

I - CRITÈRES 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
    - paraphasies 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 paraphasies phonémiques.
- Dyslexie/dysorthographie 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 a 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

Participants

Groupe de travail

Mme Karine PETITPREZ, chef de projet, HAS, Saint-Denis
Dr Michel LAURENCE, chef du service des bonnes pratiques professionnelles, HAS, Saint-Denis

Mme Sabrina ADIN, psychologue clinicienne, Villiers-Saint-Denis
Mme Caroline BACLET-ROUSSEL, psychologue clinicienne, Paris
Dr Pierre DEBLOIS, gériatre, Gonesse
Dr Thomas de BROUCKER, neurologue, Saint-Denis
Dr Nathalie DUMOITIER, médecin généraliste, Limoges
Dr Pierre HAUTIER, médecin généraliste, Saulchery
Dr Alain JAGER, neurologue, Thionville
M. Hadj KALFAT, ergothérapeute, Limoux
M. Bastien LABARSOUQUE, infirmier, Mérignac
Pr Jean-Yves LE RESTE, médecin généraliste, Lanmeur
Dr Anne MALOULI, médecin généraliste, Fismes
Dr Serge MARQUET, médecin coordonnateur d'EHPAD, Saint-Varent
Mme Michèle MICAS, vice-présidente déléguée de l'association France-Alzheimer
M. Pierre PITSAER, infirmier, l'Argentière-la-Bessée
Dr Jean ROCHE, psychiatre, Lille
M. Thierry ROUSSEAU, orthophoniste, Sablé-sur-Sarthe
Dr Michel VASTENE, neurologue, Castelnau-le-Lez

Fiche descriptive

TITRE	**Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées : diagnostic et prise en charge**
Méthode de travail	Révision de la RBP par un groupe de travail.
Date d'édition	Uniquement disponible sous format électronique
Objectif(s)	Homogénéiser les pratiques en matière de diagnostic et de prise en charge (interventions thérapeutiques, suivi) des patients ayant une maladie d'Alzheimer ou une maladie apparentée
Professionnel(s) concerné(s)	Médecins généralistes, neurologues, gériatres, psychiatres. 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
Patients concernés	Patients présentant des troubles cognitifs 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
Demandeur	Autosaisine
Promoteur	Haute Autorité de Santé (HAS), service des bonnes pratiques professionnelles
Financement	Fonds publics
Pilotage du projet	Coordination : Karine Petitprez, chef de projet, service des bonnes pratiques professionnelles de la HAS (chef de service : Dr Michel Laurence) Secrétariat : Mme Sladana Praizovic Recherche documentaire : M. Aurélien Dancoisne, avec l'aide de Mme Yasmine Lombry, service de documentation de la HAS (chef du service de documentation : Mme Frédérique Pagès)
Participants	Groupe de travail Les déclarations d'intérêts des membres du groupe de travail ont été analysées selon le guide des déclarations d'intérêts de la HAS par le comité de gestion des conflits d'intérêts
Validation	Validation par le Collège de la HAS en décembre 2011

Toutes les publications de la HAS sont téléchargeables sur
www.has-sante.fr