



## **Connaitre, comprendre, prévenir, aider et accompagner les pathologies neurodégénératives**

*Un français sur trois est concerné directement ou indirectement par une pathologie neurodégénérative*

***Je me présente, Isabelle Colleau, 35 ans, fondatrice de l'association Tout'Alzheimer, auteur de deux livres sur la maladie d'Alzheimer dont un guide pratique et un témoignage qui a remporté la révélation 2013.***

***Soignante de métier et après de nombreuses conférences, j'ai voulu reprendre l'écriture pour parler de toutes les pathologies neurodégénératives.***

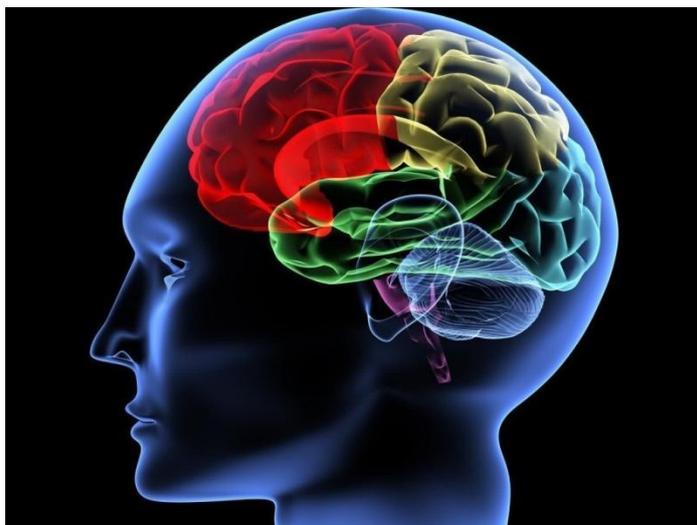
***Nous parlons toujours des mêmes pathologies mais je pense qu'il est bon de connaître aussi toutes ces pathologies qui nous entourent et qui vont bientôt faire partie de notre vie dans les années à venir.***

***Aujourd'hui formatrice médico-sociale***

## Table des matières

<b>I.</b>	<b>GENERALITES SUR LES MALADIES NEURODEGENERATIVES.....</b>	<b>3</b>
<b>II.</b>	<b>ATAXIE SPINOCEREBELLEUSE .....</b>	<b>8</b>
<b>III.</b>	<b>L'ATAXIE DE FRIEDREICH : .....</b>	<b>12</b>
<b>IV.</b>	<b>ATROPHIE MULTISYSTEMATISEE .....</b>	<b>14</b>
<b>V.</b>	<b>MALADIE D'ALEXANDER.....</b>	<b>18</b>
<b>VI.</b>	<b>MALADIE D'ALPERS (EN) .....</b>	<b>21</b>
<b>VII.</b>	<b>MYOFASCIITE A MACROPHAGES .....</b>	<b>23</b>
<b>VIII.</b>	<b>PARALYSIE SUPRA NUCLEAIRE PROGRESSIVE .....</b>	<b>26</b>
<b>IX.</b>	<b>LA MALADIE DE PARKINSON :.....</b>	<b>29</b>
<b>X.</b>	<b>ALZHEIMER PRECOCE .....</b>	<b>39</b>
<b>XI.</b>	<b>LA MALADIE DE HUNTINGTON .....</b>	<b>64</b>
<b>XII.</b>	<b>SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE APPELEE AUSSI LA MALADIE DE CHARCOT.....</b>	<b>67</b>
<b>XIII.</b>	<b>LA MALADIE A CORPS DE LEWY .....</b>	<b>69</b>
<b>XIV.</b>	<b>LA MALADIE DE PICK .....</b>	<b>72</b>
<b>XV.</b>	<b>LA SCLEROSE EN PLAQUES .....</b>	<b>74</b>
<b>XVI.</b>	<b>DES PATHOLOGIES PROVOQUENT AUSSI D'AUTRES PATHOLOGIES.....</b>	<b>76</b>
<b>XVII.</b>	<b>COMPRENDRE COMMENT EST EVALUEE LA PERTE D'AUTONOMIE .....</b>	<b>80</b>
<b>XVIII.</b>	<b>CONSEILS DE COMMUNICATION ET DE COMPORTEMENT .....</b>	<b>88</b>
<b>XIX.</b>	<b>CHARTRE DES DROITS ET LIBERTES DE LA PERSONNE AGEE .....</b>	<b>91</b>
<b>XX.</b>	<b>LA DEMENCE.....</b>	<b>99</b>
<b>XXI.</b>	<b>LES THERAPIES ALTERNATIVES NON MEDICAMENTEUSES.....</b>	<b>107</b>

## I. Généralités sur les maladies neurodégénératives



En 2014, en France, les maladies neurodégénératives touchent plus d'un million de personnes.

Les maladies neurodégénératives peuvent toucher l'ensemble du système nerveux, du cerveau jusqu'aux nerfs en passant par la moelle épinière. Elles sont le plus souvent irréversibles, elles entraînent une dépendance jusqu'à une dépendance complète.

Ces pathologies touchent les cellules nerveuses et cela va inévitablement limiter les personnes malades dans leur vie quotidienne, l'évolution peut être rapide tout comme silencieuse et longue. La maladie est propre à chacun mais également en fonction de l'âge de la personne au moment du diagnostic et en fonction de la prise en charge.

La dépendance est donc caractérisée par une perte d'autonomie, soit l'incapacité d'accomplir seul les actes essentiels de la vie quotidienne comme se lever, s'habiller, se déplacer, s'alimenter, se laver et bien sûr ne plus pouvoir prendre de décision et avoir de responsabilité. On devient avec le temps dépendant de son aidant.

Afin de pouvoir maintenir la qualité de vie des malades et de leurs aidants, des mesures ont été mises en place pour permettre l'accompagnement à domicile.

Comme :

- ✓ La mise à disposition des services d'aide à domicile par des outils permettant de favoriser le repérage des besoins et la prévention de l'aggravation de la perte d'autonomie. Cela peut être par des moyens de formations encore plus importants des professionnels qui interviennent à domicile.
- ✓ La diversification des prestations réalisées en bonne complémentarité de l'aide apportée par les aidants.
- ✓ La création de plateformes d'accompagnement et de répit en soutien aux aidants.
- ✓ La création de nouvelles équipes spécialisées Alzheimer.

Au fur et à mesure que la recherche progresse, de nombreuses similitudes apparaissent, reliant ces maladies les unes aux autres surtout au niveau cellulaire, notamment par l'agrégation de protéines atypiques et la mort neuronale induite. La découverte de ces similitudes offre l'espoir d'avancées thérapeutiques qui pourraient améliorer simultanément de nombreuses maladies.

Nous allons aborder les maladies neurodégénératives afin de connaître leurs principales caractéristiques, comment elles se manifestent chez les personnes qui en souffrent afin de pouvoir les distinguer des autres maladies qui peuvent parfois sembler similaires mais qui ne le sont pas.

Plusieurs pathologies neurodégénératives sont qualifiées comme protéinopathies lorsqu'elles sont jointes à une agrégation de protéines mal repliées.

### **Mauvais repliement des protéines :**

- ✓ L'alpha-synucléine : peut s'agréger pour former des fibrilles insolubles dans des conditions pathologiques caractérisées par les corps de Lewy dans la maladie de Parkinson, la démence à corps de Lewy et l'atrophie multi systématisée.
- ✓ Tau : la protéine tau hyperphosphorylée est le composant principal des enchevêtrements neurofibrillaires dans la maladie d'Alzheimer.
- ✓ Amyloïde bêta : le composant principal des plaques séniles dans la maladie d'Alzheimer.

# Maladies neurodégénératives : les différents plans

Les nouveautés depuis 2001



## • 2001-2005 105 millions d'euros

1<sup>er</sup> plan Alzheimer, centré sur la **prévention** et le **soutien aux personnes** (centre d'information, nouvelle allocation...).

## • 2004-2007 200 millions d'euros

2<sup>e</sup> plan : structures d'**hébergement de jour**, **observatoire national** (ONRA), reconnaissance d'Alzheimer comme **affection de longue durée**.

## • 2008-2012 1 657 millions d'euros > 64 % seulement utilisés

3<sup>e</sup> plan : expérimentation des « **structures de répit** » (accueil de jour), **cahier des charges** pour chaque formule d'accueil.

## • 2014-2019 France Alzheimer évoque un minimum de 470 millions d'euros

**Ouverture du plan à la sclérose en plaque et à la maladie de Parkinson**, actions pour le **maintien dans l'emploi** et la **réinsertion** des personnes malades.

Sources : gouvernement, France Alzheimer 

Parmi les maladies neurodégénératives les plus connues, bien évidemment celles qui nous viennent tout de suite en tête sont la maladie d'Alzheimer et aussi la maladie de Parkinson, mais il existe aussi d'autres maladies plus rares qui seront aussi nos maladies de demain, il est donc important de pouvoir les connaître pour mieux les affronter :

- Ataxie spinocérébelleuse
- L'ataxie de Friedreich
- Atrophie multisystématisée
- Maladie d'Alexander
- Maladie d'Alpers
- Maladie d'Alzheimer
- Démence à corps de Lewy
- Maladie de Creutzfeldt-Jakob
- Maladie de Huntington
- Maladie de Parkinson
- Maladie de Pick
- Myofasciite à macrophages
- Paralysie supra nucléaire progressive
- Sclérose latérale amyotrophique dite la maladie de Charcot

Mais également :

**La démence vasculaire** : trouble souvent engendré par de petits AVC à répétition. Elle entraîne des symptômes cognitifs, notamment au niveau de la mémoire.

On peut citer parmi les symptômes les plus courants des maladies neurodégénératives :

- Troubles de la mémoire,
- Oublis,
- Apathie,
- Anxiété,
- Agitation,
- Confusion,
- Perte de l'inhibition,
- Troubles du comportement,
- Changements d'humeur.

Les symptômes deviennent de plus en plus graves au fil de la progression de la dégénérescence du cerveau. Ces maladies entraînent finalement une perte d'autonomie.

Le diagnostic des maladies neurodégénératives fait l'objet d'un bilan de santé général, qui comprendra aussi un examen de la vision, de l'audition et de l'équilibre.

Le neurologue utilisera l'imagerie cérébrale pour évaluer la dégénérescence du cerveau, à l'aide d'examen, tels que :

- ✓ La scanographie,
- ✓ L'IRM,
- ✓ La tomographie
- ✓ Bilan cognitif si-besoin

Ce sont des maladies particulièrement difficiles pour les personnes touchées mais aussi pour la famille, l'entourage et l'aidant. Car l'évolution et l'aggravation des

symptômes dans le temps développent un handicap de plus en plus important à prendre en charge.

**Les malades atteints de maladies neurodégénératives ne peuvent en guérir, même si certaines de ces maladies peuvent être traitées et réduites.**

À l'heure actuelle, il n'existe aucun traitement curatif pour soigner les MND. Les traitements donnés aux patients soignent les symptômes ou tentent de ralentir la progression de la maladie mais les causes réelles ne sont pas traitées. Les médicaments actuels ont souvent des effets secondaires indésirables, qu'il faut également prendre en compte dans le quotidien et avec l'évolution de la maladie.

Le Dr Prusiner affirme qu'il reste encore un long chemin à parcourir avant d'arriver à un traitement efficace pour toutes ces maladies neurodégénératives, mais pointe le fait que des indices qui aident à avoir une meilleure compréhension de ces maladies ont été découverts. Il semblerait que toutes ces maladies qui sont considérées comme des maladies neurodégénératives ont un facteur commun : la déficience dans les processus des Protéines, même s'il faut souligner que les déficiences sont distinctes pour chacune des maladies neurodégénératives.

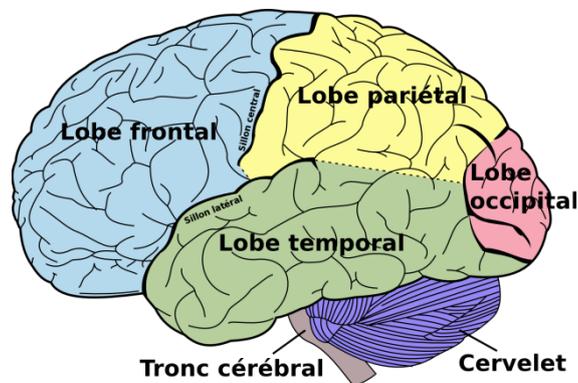
Les scientifiques sont d'accord sur une chose : ils ne savent pas si un traitement pour ces maladies sera trouvé, mais les nombreuses recherches pointent un traitement à base de cellules souches malgré que l'on ne sache pas avec certitude comment stimuler ces dernières afin qu'elles créent des connexions une fois injectées dans le cerveau. La clé de ces maladies est leur détection précoce, de cette manière il y aura une détérioration plus faible du système nerveux et la récupération sera plus facile

#### **Que dit la loi sur le statut d'aidant familial ?**

**La loi relative à l'adaptation de la société au vieillissement de la population, reconnaît le statut d'aidant familial. Elle prévoit de leur accorder un droit au répit.**

## II. Ataxie spinocérébelleuse

Les ataxies (du grec ataxiā, signifiant « désordre »)



L'**Ataxie spinocérébelleuse** est mieux connue sous le nom de maladie de Machado-Joseph

**Maladie neurodégénérative du cervelet se manifestant par des symptômes moteurs spécifiques tels que les troubles de l'équilibre, font partie des maladies rares et sont de fait difficiles et complexes à étudier et à comprendre.**

- ✓ Le pronostic est mauvais mais certains patients peuvent vivre plusieurs dizaines d'années après l'apparition des symptômes.
- ✓ Maladie rare
- ✓ Un symptôme généralement sous-estimé mais courant est l'altération de la sensibilité aux températures dans tout le corps
- ✓ Le diagnostic différentiel est large et inclut d'autres types d'ataxies spinocérébelleuses qui peuvent présenter des similarités.
- ✓ Le diagnostic repose sur le tableau clinique, les antécédents familiaux et en dernier recours sur le test génétique.
- ✓ La maladie se manifeste typiquement dans la 4e décennie (intervalle : 4 à 74 ans).
- ✓ La maladie atteint préférentiellement les adultes âgés de 30 à 50 ans. Cependant, un début plus précoce dans l'enfance, ou au contraire plus tardif, après l'âge de 60 ans, est aussi possible. La maladie touche aussi bien les femmes que les hommes.
- ✓ L'ataxie évolue progressivement et d'autres signes peuvent apparaître : perte de la sensibilité proprioceptive, hyporéflexie,
- ✓ **L'ataxie** est un trouble de la coordination des mouvements volontaires
- ✓ Sensibilité proprioceptive Sensibilité propre aux organes profonds de la vie de relation, os, articulations, muscles, ligaments
- ✓ Hyporéflexie : diminution de l'amplitude des réflexes ostéo-tendineux.... 10 à 15 ans de longévité.

- ✓ Ataxies dues à une déficience en vitamine E. La vitamine E a un effet protecteur particulièrement important vis-à-vis des cellules de l'organisme.
- ✓ Elle atteint les 2 sexes et un seul parent suffit pour transmettre la maladie et atteindre 50% des enfants.
- ✓ La maladie apparaît entre 30 et 40 ans et conduit au fauteuil roulant. Près de 25% des ataxies dominantes sont de forme SCA3.(L'ataxie spinocérébelleuse type 3)
- ✓ La maladie est plus fréquente dans certaines régions du globe, par exemple sur l'île de Flores aux Açores où la prévalence est de 1 sur 140 pour la forme appelée maladie de Machado-Joseph

### **Bon à savoir** : Sources alimentaires de vitamine E.

Les aliments qui contiennent le plus de vitamine E sont les huiles (en particulier, huiles de tournesol, de noisette et de colza), les margarines, élaborées à partir d'huiles, ainsi que les fruits secs oléagineux (amandes, noisettes, noix...).

Les compléments se trouvent dans les fruits et légumes, notamment dans la mûre, la pêche, le kiwi, l'avocat, l'épinard, le brocoli et également dans les poissons et les œufs.

En général, cette maladie entraîne une perte de contrôle des membres et une rigidité musculaire. D'autres manifestations sont possibles : spasmes musculaires, problèmes de déglutition, troubles de la vision, du sommeil ou encore problèmes cognitifs.

L'affection débute par des troubles de la coordination des mouvements et de l'équilibre (ataxie) gênant la marche : la démarche peut être titubante, la personne peut avoir besoin d'écartier les bras pour maintenir son équilibre, il peut lui être difficile de faire un demi-tour, par exemple. Puis, avec le temps, l'atteinte des bras et des mains (membres supérieurs) peut augmenter, ce qui entraîne une mauvaise coordination (incoordination) des mouvements. Les mouvements peuvent être plus lents, ils sont souvent exagérés, voire saccadés. Ceci conduit à des situations où la personne n'est pas capable de réaliser des gestes fins comme par exemple écrire. À cela peuvent s'ajouter des difficultés à articuler les mots correctement (dysarthrie) et à parler : le rythme de la parole est souvent saccadé. Des difficultés à avaler sont souvent associées (trouble de la déglutition appelé dysphagie). À ces manifestations caractéristiques du syndrome cérébelleux qui s'accompagne souvent d'une fatigabilité, peuvent être associées les manifestations suivantes.

**Type 1** : en plus du syndrome cérébelleux, qui inaugure habituellement la maladie, on peut constater une diminution, voire une raideur (dystonie) et une diminution du volume des muscles (amyotrophie) est possible. Des atteintes neurologiques sont également possibles comme une diminution de la motricité, l'apparition de spasmes (spasticité hypertonique), une diminution des réflexes dits ostéotendineux (comme étendre la jambe involontairement quand on tape sur un point précis situé sous la rotule), et des réflexes cutanés (comme le signe de Babinski qui traduit le fait de ne pas replier involontairement les doigts de pied lorsqu'un objet en mousse effleure la plante des pieds).

Dans des cas très rares, un déficit intellectuel est présent. Il arrive aussi que la personne ait des urgences urinaires fréquentes.

Ces différentes manifestations apparaissent progressivement au cours de la maladie. Il existe, par ailleurs, des différences suivant la nature du gène responsable. La maladie évolue progressivement vers la perte d'autonomie.

**Type 2** : se distingue par l'association au syndrome cérébelleux d'une baisse de la vision liée à une dégénérescence progressive des cellules qui tapissent le centre de la rétine. Les autres manifestations associées sont les mêmes que dans le type I.

**Type 3** : se caractérise par un syndrome cérébelleux pur, habituellement sans manifestation associée. Ce type apparaît habituellement à un âge plus tardif, bien que des formes précoces existent. L'évolution est plus lente que dans les autres types.

**Type 4** : caractérisé par un syndrome cérébelleux et des épilepsies.

**ATAXIE : Ce n'est pas une maladie en soi, mais un symptôme qui résulte d'une atteinte au cervelet (la partie du cerveau qui contrôle la coordination des muscles).**

L'ataxie consiste en la perte de coordination des muscles des bras et des jambes lors de mouvements volontaires tels que la marche ou la préhension d'objets. L'ataxie peut aussi affecter la parole, les mouvements des yeux et l'habileté à avaler. L'ataxie est aussi appelée ataxie cérébelleuse ou syndrome cérébelleux.

L'ataxie peut être provoquée par de multiples conditions :

1. Un traumatisme crânien.
2. Un accident vasculaire cérébral (AVC) ou un accident ischémique transitoire (AIT ou mini-AVC), c'est-à-dire l'obstruction temporaire d'une artère cérébrale qui se résorbe.
3. Une infirmité motrice cérébrale.
4. Des complications suite à une infection virale telle que la varicelle ou le virus Epstein-Barr.
5. La sclérose en plaques.
6. Une réaction toxique à des métaux lourds, tels que le plomb ou le mercure ou encore des solvants.
7. Une réaction à certains médicaments, tels que les barbituriques (par exemple le phénobarbital) ou les sédatifs (par exemple les benzodiazépines), utilisés pour traiter l'anxiété, l'agitation ou l'insomnie.
8. L'abus de drogues ou d'alcool.
9. Des désordres métaboliques.
10. Une déficience en vitamines.
11. Une tumeur, cancéreuse ou bénigne qui affecte le cervelet.

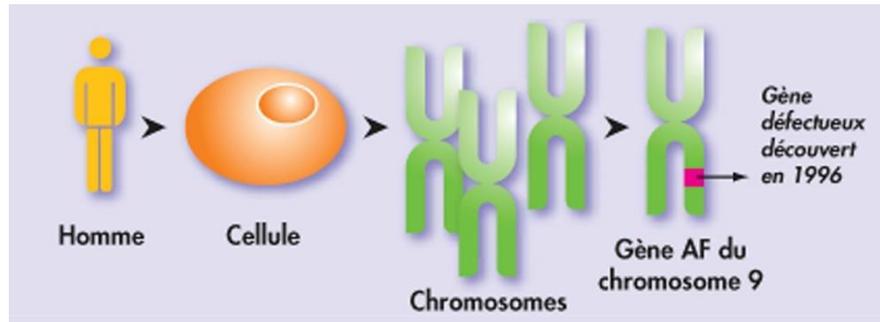
### **Comment gérer le quotidien ?**

Ergothérapeutes, kinésithérapeutes, orthophonistes, psychologues et neuropsychologues sont des intervenants importants dans la prise en charge et l'évolution de la maladie.

**La compréhension, la patience et l'écoute sont les maîtres mots.**

En tant qu'aidant pensez à vous offrir du temps de libre.

### III. L'ataxie de Friedreich :



La maladie de Friedreich ou ataxie de Friedreich est une affection génétique, évolutive, due à l'atteinte de certaines cellules du système nerveux (maladie neurodégénérative). Elle se traduit avant tout par des troubles de l'équilibre et de la coordination des mouvements volontaires (ataxie). Une atteinte cardiaque, des troubles ostéo-articulaires (scoliose, pieds creux) et un diabète sont parfois associés. Cette maladie a été décrite en 1863 par le neurologue allemand Nicolas Friedreich.

La maladie de Friedreich a une prévalence (nombre de malades dans une population donnée) de l'ordre de 1 pour 50 000 personnes pour la population européenne, ce qui représente environ 1300 malades pour la France.

Les symptômes de la maladie surviennent habituellement entre l'âge de 7 et 14 ans, rarement après 20 ans (80% des cas apparaissent avant l'âge de 20 ans). Cependant la maladie peut se développer beaucoup plus tardivement. Cette affection touche les personnes des deux sexes, quelle que soit leur origine géographique, en dehors de l'Asie.

#### **A savoir :**

L'ataxie de Friedreich est une maladie génétique. Elle est due à une anomalie située dans le gène X25 qui est localisé sur le chromosome 9. La structure de ce gène est connue depuis 1996.

La maladie débute habituellement par des troubles de la marche avec une instabilité en position debout. Le malade doit écartier les bras pour maintenir son équilibre. Au fur et à mesure que la maladie progresse d'autres symptômes apparaissent, comme une faiblesse des membres inférieurs. Les troubles de l'équilibre retentissent sur la marche et sont à l'origine de chutes. La démarche est ébrieuse. Les troubles de la coordination atteignent aussi progressivement les membres supérieurs, entraînant des difficultés pour écrire.

Des problèmes d'élocution et d'articulation de la parole (dysarthrie) avec des irrégularités dans le ton et l'intensité de la voix font leur apparition en raison de la perte de contrôle des muscles permettant la parole. Il en est de même, mais plus tardivement, pour la déglutition. Les mouvements des yeux peuvent aussi devenir mal contrôlés.

Lorsque la maladie survient dans l'enfance ou l'adolescence, une atteinte cardiaque apparaît souvent, 4 à 5 ans après les premiers signes neurologiques. Dans certaines formes de l'enfant, elle peut même représenter le premier symptôme. Elle est décelée

au début par des examens comme l'électrocardiogramme ou l'échographie cardiaque. Le cœur devient plus gros que la normale et s'affaiblit (cardiomyopathie hypertrophique). Cette anomalie peut être grave car elle est à l'origine d'anomalies du rythme des battements cardiaques et d'une diminution de la force de contraction du cœur.

L'évolution est lentement progressive et très différente d'un malade à l'autre. Les malades sont dans l'incapacité de marcher environ 10 à 20 ans après le début de la maladie. Le décès survient à un âge très variable, du fait de complications cardiaques et respiratoires. La maladie de Friedreich n'affecte habituellement pas les capacités intellectuelles.

Les médecins pensent à la maladie de Friedreich devant une personne jeune, qui présente des troubles de l'équilibre et de la coordination progressifs et des difficultés à parler (une dysarthrie). L'électromyogramme (étude électrique de l'activité musculaire) met en évidence une atteinte des nerfs sensitifs périphériques. Dans 80% des cas, l'échographie cardiaque et l'électrocardiogramme sont anormaux en raison de l'existence d'une cardiomyopathie hypertrophique. Enfin, le diagnostic est affirmé définitivement par l'étude de l'ADN prélevé par une prise de sang.

Il est important de différencier l'ataxie de Friedreich d'une autre ataxie génétique qui donne les mêmes signes cliniques que la maladie de Friedreich mais qui est associée à un déficit en vitamine E.

D'autres ataxies héréditaires, notamment les ataxies cérébelleuses autosomiques dominantes (ACAD) peuvent aussi être confondues avec les formes à début tardif de la maladie de l'ataxie de Friedreich. L'analyse génétique permet de les différencier.

**Enfin 10 à 20 % des malades ont un diabète sucré, sensible à l'insuline, en raison de la sécrétion anormale d'insuline par le pancréas.**

**Il n'y a pas de traitement permettant de guérir l'ataxie de Friedreich. Un traitement est actuellement donné à titre expérimental.**

**On retrouve donc impérativement la prise en charge par un kiné, ergothérapeute, orthophoniste et en cas de besoin un psychologue pour aider dans le quotidien et l'acceptation de la maladie.**

## IV. Atrophie multisystématisée

**Atrophie multisystématisée**

Deux grandes formes cliniques :

- Forme extrapyramidale avec une dégénérescence striato-nigrique prédominante: MSA-P
- Forme cérébelleuse avec atrophie olivo-ponto-cérébelleuse MSA-C.

Neuropathologie :

- Inclusions argentophiles oligodendrogiales.
- Dégénérescences neuronales nigrostriées et post-synaptiques en proportions variables.
- Lésions extra-striatales



Cette pathologie voit le jour à l'âge adulte, elle se caractérise par un syndrome parkinsonien (lenteur, rigidité, tremblement), une ataxie (déséquilibre, maladresse), des problèmes de régulation de la pression sanguine (hypotension orthostatique) ou du système urinaire et génital (troubles de l'érection).

Toutes les combinaisons de ces symptômes sont possibles après cela reste propre à chacun. La présence de signes cliniques ne correspondant pas à la maladie de Parkinson.

C'est une maladie invalidante qui a pour conséquence la perte de neurones (maladie neurodégénérative), et qui restreint l'espérance de vie des personnes atteintes.

On estime aujourd'hui le nombre de personnes atteintes de 1/50 000 à 1/10 000.

Cependant, comme le diagnostic est difficile à faire car elle fait partie des pathologies rares, il est certain que cette pathologie touche plus de personnes.

Elle est due à une perte progressive de cellules nerveuses (neurones) dans plusieurs zones du cerveau (d'où le nom « multisystématisée »).

L'origine de cette dégénérescence cellulaire reste aujourd'hui inconnue. Des études ont démontré qu'elle pourrait être en relation avec une exposition à des substances toxiques de l'environnement (aucune d'elles n'ayant fait à ce jour la preuve de son implication) et/ou avec des mécanismes inflammatoires.

- A ce jour aucune origine génétique ou prédisposition familiale n'a été trouvée.
- Aucune origine infectieuse (virus ou bactérie) n'a pu être mise en avant.

Les troubles urinaires, l'impuissance, et les problèmes de pression artérielle liés à l'atteinte du système nerveux autonome, sont très souvent les premiers symptômes de la maladie et peuvent devenir très vite invalidants.

Puis avec le temps les signes qui nous faisaient penser à une pathologie Parkinson comme par exemple la rigidité, la lenteur des mouvements, l'apparition d'un tremblement, sont généralement mis en avant.

N'oublions pas que le rythme cardiaque est aussi contrôlé par le système nerveux autonome, les troubles du rythme sont fréquents et peuvent parfois être dangereux.

Il s'agit donc d'une maladie qui devient rapidement handicapante surtout au niveau moteur : on estime d'après les enquêtes et les recherches qu'au bout de 5 ans, au moins la moitié des patients ont recours à un fauteuil roulant.

- Elle diminue grandement l'espérance de vie
- Après le diagnostic de la maladie on estime une longévité de 10 ans. Les problèmes de respiration (stridor, pneumonies liées à des fausses routes) ou les arrêts cardiaques (mort subite) sont souvent les causes du décès qu'on retrouve régulièrement sur des pathologies neurodégénératives
- Cette pathologie peut aussi avoir plusieurs appellations comme syndrome de Shy-Drager, dégénérescence striato-nigrique, atrophie olivo-ponto-cérébelleuse.

Le terme de « Parkinson plus » est souvent cité parce que certains symptômes évoquent une maladie de Parkinson.

On estime que les hommes sont plus touchés par l'atrophie multisystématisée (AMS) que les femmes et peu importe leur origine géographique. Surement dû au fait que les hommes consultent plus facilement en début de maladie en raison des troubles de l'érection.

- La maladie voit le jour dans la majorité des cas, entre 50 et 70 ans (mais elle peut apparaître dès 30 ans jusqu'à 80 ans).
- L'incoordination motrice, les troubles de l'équilibre et de la marche, les signes appelés « cérébelleux » sont étudiés chez la moitié des personnes souffrants de cette pathologie, mais ils sont moins présents au début de la maladie.
- Avec l'évolution, l'ensemble des symptômes apparaîtraient plus ou moins. La fatigue et la faiblesse générale sont souvent systématiques.
- Troubles fréquents du sommeil.
- Difficultés respiratoires au cours du sommeil ce qui peut provoquer de l'apnée du sommeil.
- La marche et l'élocution deviennent lentes et difficiles. Les malades ont tendance à faire des petits pas pour garder l'équilibre
- Le syndrome parkinsonien finit par toucher plus de 90% des personnes atteintes d'AMS (l' a t r o p h i e m u l t i s y s t é m a t i s é e)
- Cette maladie est due à la mort des neurones dans certaines régions du cerveau.
- Atrophie : petite diminution de la masse du cerveau.

- Il n'y a pas de test permettant de diagnostiquer la maladie, le médecin se sert des signes cliniques tout en éliminant les maladies similaires, avant de pouvoir confirmer le diagnostic d'AMS.
- Jusqu'à maintenant, aucune étude n'a pu mettre en évidence l'existence d'une cause génétique de l'AMS. Il n'y a donc pas de risque de transmission de la maladie aux enfants.
- Il n'existe pas de traitement permettant de guérir de cette maladie. Certains médicaments peuvent toutefois atténuer les symptômes, et des mesures non médicamenteuses peuvent être mises en place pour soulager les malades

Les massages, exercices, mouvements dans l'eau, la physiothérapie et la médecine de réadaptation permettent de maintenir l'autonomie et la mobilité le plus longtemps possible. L'utilisation d'appareils pour aider à la marche est également utile.



**Bon à savoir :**

Les malades produisent moins de sueur, moins de larmes, et moins de salive. Ils supportent très mal la chaleur, et ont souvent la bouche et les yeux secs.

**Bon à savoir :**

La famille, les amis ont souvent la sensation que la personne refuse de parler (on parle de mutisme) : Hé non, il y a un juste un manque de coordination des muscles de la respiration et de la parole, ce qui rend la communication trop compliquée.

**Bon à savoir :**

Enfin une thérapie du langage encadrée par un orthophoniste permet de réserver au mieux l'usage de la parole mais aussi de prévenir les troubles de la déglutition et donc de sécuriser les repas. L'ergothérapie permet d'adapter le lieu de vie au handicap.

**Bon à savoir :**

La consommation d'aliments riches en fibres peut limiter la constipation. Il est aussi recommandé de manger de petites quantités en plusieurs fois plutôt que de faire de gros repas, et d'éviter l'alcool. Quelques exercices à faire seul (mais mis en place par

le kinésithérapeute) peuvent aider à maintenir la posture et à réduire les troubles moteurs.

<b>Différences entre l'AMS et la maladie de Parkinson</b>		
<b>Caractéristique</b>	<b>AMS</b>	<b>Maladie de Parkinson</b>
<b>Réponse au traitement dopaminergique (levodopa)</b>	Faible ou de courte durée	Bonne réponse
<b>Progression des symptômes et du handicap moteur</b>	Rapide	Lente
<b>Troubles de l'équilibre et chutes</b>	Précoces	Tardifs
<b>Dysautonomie : problèmes urinaires, digestifs, hypotension orthostatique</b>	Importants et précoces	Moins marqués et tardifs
<b>Inclusions cytoplasmiques</b>	Inclusions dans les cellules gliales et certains neurones	Absentes (mais présence d'inclusions de type « corps de Lewy » dans certains neurones)

## V. Maladie d'Alexander

La maladie d'Alexander est une maladie de la substance blanche du cerveau. Elle survient le plus souvent dans les premières années de vie (forme infantile) mais parfois plus tard (forme juvénile) mais des formes néonatales ou de l'adulte existent.

La maladie d'Alexander (AxD) est une maladie neurodégénérative rare qui touche les astrocytes, sous forme de deux cas cliniques, l'AxD type I et l'AxD type II, caractérisés par différents degrés de macrocéphalie, spasticité, ataxie et convulsions, et menant à une régression psychomotrice puis au décès.

- L'AxD type I peut se manifester entre 1 et 74 ans, s'associant à une espérance de vie estimée aujourd'hui à 14 ans en moyenne.
- La forme adulte est très variable et beaucoup plus rare.
- Le type II peut se développer tout au long de la vie on estime une espérance de vie plus longue d'une moyenne de 25 ans.
- Symptômes de l'AxD type I : présentation infantile définie par une d'encéphalopathie, une épilepsie et un retard de croissance staturo-pondéral.
- Symptômes du l'AxD type II : apparition bulbaires, autonomiques et motrices, telles qu'une dysarthrie, une dysphonie, une dysphagie, une ataxie, une paraparésie spastique et un nystagmus du voile.
- L'AxD type II a également une progression lente et la déficience cognitive peut être complètement absente.
- 1 cas pour 100 000 naissances, on estime 7 naissances en France par an.
- Perturbations neurologiques se traduisant par des crises convulsives.
- La forme infantile survient entre quatre et dix ans avec une survie possible jusqu'à 30 ans. Les signes comprennent des signes bulbaires incluant difficultés d'élocution, vomissements fréquents et des troubles de déglutition. Spasticité des membres inférieurs, ataxie, convulsions et pertes des fonctions intellectuelles.
- La forme néonatale est surtout marquée par une hydrocéphalie avec convulsions ; le décès survient avant deux ans.

**Les symptômes varient entre les trois formes de la maladie (infantile, juvénile et adulte).**

- La maladie Alexander infantile : son apparition est progressive et conduit à un retard mental sévère et spasmodique quadri parésie (paralysie impliquant quatre membres), elle peut survenir entre 0 et 2 ans et a les symptômes suivants : un retard psychomoteur progressif, avec hyperréflexie signes de déficit pyramidale, ataxie et peu d'hydrocéphalie secondaire.  
La puissance devient souvent un problème et dans la plupart des cas assistance par sonde nasogastrique.
- Les enfants atteints d'hydrocéphalie causée par une maladie Alexander ont généralement trop d'augmentation de la pression intracrânienne et une progression plus rapide de la maladie.
- La forme juvénile de la maladie Alexander se produit généralement entre l'âge de quatre et dix ans, parfois à l'adolescence et a les symptômes suivants : une difficulté de coordination (ataxie), une perte progressive des fonctions cognitives, la paralysie spastique des membres inférieurs et des vomissements fréquents.
- L'apparition adulte de la maladie Alexander est le plus rare des types, et généralement la plus délicate, elle présente les mêmes symptômes que la forme juvénile, elle est très souvent confondue avec la sclérose en plaques ou prise pour une tumeur.



**Bon à savoir :**

Il n'existe pour l'instant aucun moyen de poser le diagnostic avec certitude, ce n'est malheureusement qu'en post mortem que ce diagnostic peut être posé.

**Bon à savoir :**

Le traitement de la maladie d'Alexander est symptomatique, il n'y a pas de thérapies spécifiques ; une transplantation moelle osseuse essayée sur un enfant n'a produit aucune amélioration. L'hydrocéphalie peut être traitée par la chirurgie.

### Mieux comprendre :

- **Astrocytes** sont des cellules gliales du système nerveux central.
- **Dysarthrie** est une faiblesse ou une perte de contrôle des muscles.
- **Dysphonie** est un trouble de la voix.
- **Dysphagie** est une gêne de la progression des aliments entre gorge et estomac.
- **Paraparésie spastique** affecte indistinctement les deux sexes et peut survenir à tout âge.

Elle touche 3 à 10 personnes sur 100 000 (affections héréditaires rares caractérisées par une paraparésie spastique progressive).



## VI. Maladie d'Alpers (en)

Tout a commencé suite au décès de Lilly Rose, à l'âge de 13 mois, des suites de cette maladie qui se manifeste brutalement chez l'enfant, après une période de développement normal, par une dégénérescence de la substance grise du cerveau et du cervelet. Problèmes hépatiques et relâchement musculaire mais aussi troubles neurologiques sont les principaux signes.

Cette maladie naît une fois sur environ 250 000 naissances dans le monde ; due à une importante mutation de l'ADN mitochondrial. Aucun traitement n'existe, et le décès survient 2 mois à 15 ans après le diagnostic. C'est pourquoi la famille de la jeune Lilly Rose, partie trop tôt, mène un intense combat, malgré la douleur.

Le syndrome d'Alpers est une cérébro-hépatopathie d'origine développementale due à une déplétion en ADN mitochondrial (ADNmt) et caractérisée par la triade de signes cliniques suivante : Régression psychomotrice, crises d'épilepsie, maladie hépatique. L'incidence est estimée à 1/100 000 - 1/250 000 naissances.

- Certains malades sont asymptomatiques à la naissance et ont un développement normal pendant des semaines ou des années jusqu'à l'apparition des symptômes, survenant souvent les 2 premières années dans 80% des cas et entre 2 et 25 ans dans 20% des cas.
- La régression psychomotrice est typiquement épisodique et souvent associée à des épisodes infectieux.
- Les crises d'épilepsie, de type mixte, sont difficiles à contrôler.
- Le diagnostic est difficile à poser précocement car l'ensemble des symptômes n'est pas présent d'emblée et leur ordre d'apparition n'est pas pathognomonique.
- L'IRM du cerveau, d'abord normal, montre ensuite une perte de volume cérébral.
- La longévité avec cette pathologie est de 2 mois à 15 ans après le diagnostic.
- Cette maladie naît une fois sur environ 250 000 naissances dans le monde ; due à une importante mutation de l'ADN mitochondrial

### **Bon à savoir :**

La maladie provoque une altération de la substance grise du cerveau. Les signes de la maladie ne sont pas visibles dès la naissance : dans 8 cas sur 10, ils se manifestent dans les deux premières années de la vie. Dans les autres cas, ils apparaissent plus tardivement, entre 2 et 20 ans.

La maladie se traduit par trois éléments caractéristiques :

- Une régression psychomotrice : l'enfant perd progressivement ses acquis, souvent par poussées, notamment lors d'épisodes infectieux ;
- Des crises de convulsions ;
- Une atteinte du foie, responsable de crises d'hypoglycémie (le taux de sucre dans le sang atteint des niveaux trop bas), et qui peut aboutir à une insuffisance hépatique.

Les enfants touchés par la maladie présentent souvent une myoclonie, c'est-à-dire des contractions involontaires et rapides de certains muscles, ainsi que des difficultés à coordonner leurs mouvements. Au cours de l'évolution de la maladie, 25 % d'entre eux développent une cécité. Certains présentent également une atteinte gastro-intestinale. L'atteinte cérébrale conduit à terme à une défaillance du foie ou du système cardiorespiratoire, responsable du décès.



En l'absence de traitement permettant de guérir la maladie, la prise en charge repose sur la gestion des symptômes.

Les crises d'épilepsie vont être traitées par des médicaments anticonvulsivants, mais elles sont souvent rebelles aux traitements. Le Valproate de sodium doit absolument être évité car il peut déclencher ou exacerber l'atteinte du foie. Il est primordial d'éviter les foyers d'infections respiratoires pour ces enfants, en limitant la présence au sein de collectivités (crèches notamment).

## VII. Myofasciite à macrophages

Cette maladie a été décrite à la suite d'une biopsie humaine, d'un patient adulte et chez 3 enfants. Des dommages au sein des fibres musculaires ont été mis en avant sans présence de nécrose.

### A savoir :

Il a également été montré qu'aucune raison sous-jacente était à l'origine de la maladie. En effet, les personnes saines (non malades, ayant une bonne hygiène de vie, etc.) peuvent se voir impactées par la maladie à la suite d'une vaccination.



**La Myofasciite à macrophage est caractérisée par des lésions histopathologiques (maladie touchant les tissus). Il s'agit de conséquences myo-pathologiques, qui impactent les tissus musculaires.**

### Symptômes :

- Douleurs chroniques au niveau des muscles : dont le développement est plutôt lent (sur une durée de quelques mois). Ces symptômes concernent de 55 à 96 % des patients malades.
- Des douleurs au niveau de la colonne vertébrale sont fréquemment recensées.
- Une fatigue chronique, qui concerne entre 36 et 100 % des malades.
- Des anomalies cognitives, conséquences longtemps négligées dans la maladie.
- Ces manifestations se traduisent par de la dépression, une diminution des performances cognitives et intellectuelles, des troubles de l'attention.
- Il a été établi aucune raison sur l'origine de la maladie. Les personnes souffrant d'aucune pathologie avec une bonne hygiène de vie, etc.) peuvent se voir impactées par la maladie à la suite d'une vaccination.

- De la dyspnée (difficultés respiratoires) et des maux de tête ont également été mis en évidence chez certains patients.
- La présence d'hydroxydes d'aluminium au sein de vaccins injectés aux personnes par voie intramusculaire.
- La Myofasciite à macrophage touche à la fois les hommes et les femmes, les adultes et les enfants.
- Les adultes sont généralement concernés après un vaccin dans le deltoïde, alors que les enfants le sont après une injection dans le quadriceps.

### **Bon à savoir :**

Les vaccins les plus concernés par la présence de sels d'aluminium en tant qu'adjuvants sont :

1. Le vaccin contre l'hépatite B : 84 % ;
2. Le vaccin contre le tétanos : 58 % ;
3. Le vaccin contre l'hépatite A : 19 %

Les principaux symptômes associés à la maladie sont les suivants :

- Des douleurs chroniques au niveau des muscles dont le développement est plutôt lent (sur une durée de quelques mois). Ces symptômes concernent entre 55 à 96 % des patients. Il a été montré que ces manifestations cliniques se développent généralement à distance des petites côtes pour s'étendre progressivement dans le corps entier. Pour une minorité de patients, ces douleurs musculaires entraînent des complications fonctionnelles. Par ailleurs, des douleurs au niveau de la colonne vertébrale sont fréquemment recensées. Ces douleurs sont souvent ressenties dès le réveil de la personne et s'accroissent lors d'exercices physiques et d'activités du quotidien ;
- Une fatigue chronique, qui concerne entre 36 et 100 % des patients. Cette fatigue intense cause généralement une réduction des activités quotidiennes de la personne, aussi bien mentales que physiques ;
- Des anomalies cognitives, conséquences longtemps négligées dans la maladie. Ces manifestations se traduisent par de la dépression, une diminution des performances cognitives et intellectuelles, des troubles de l'attention, etc.

D'autres signes caractéristiques peuvent également être associés à la maladie. Il s'agit notamment de manifestations psychiatriques, particulièrement des troubles de l'humeur.

De la dyspnée (difficultés respiratoires) et des maux de tête ont également été mis en évidence chez certains patients.



## VIII. Paralyse supra nucléaire progressive

La paralysie supra nucléaire progressive (PSP), est une maladie neurodégénérative rare à début tardif, caractérisée par une atteinte oculomotrice supra-nucléaire et une instabilité posturale, puis une rigidité progressive et un déclin cognitif discret.

- Le décès, surtout par troubles respiratoires, troubles de la déglutition et infections, survient en général après 6 à 12 ans d'évolution.
- Elle débute en moyenne entre 60 et 65 ans, la survie est de durée variable, souvent longue.
- Les causes de cette maladie sont encore inconnues. Les lésions observées dans la PSP au niveau du cerveau sont caractérisées par l'accumulation de protéine tau anormale (tauopathie).
- Des tests neuropsychologiques qui évaluent les capacités de raisonnement, de jugement, des capacités attentionnelles, des troubles de mémoire etc. Ils retrouvent un syndrome dysexécutif.
- Une IRM (Imagerie par Résonance Magnétique) cérébrale qui montre une atrophie du haut du tronc cérébral.
- L'imagerie fonctionnelle (la tomographie par émissions de positons TEP et la scintigraphie cérébrale SPECT ou DaTSCAN) permet d'étudier plus précisément la perfusion cérébrale
- Un enregistrement de l'oculomotricité peut être utile dans les formes débutantes
- Il n'existe aucun traitement efficace, mais les médicaments utilisés pour traiter la maladie de Parkinson peuvent apporter un soulagement temporaire.
- Les symptômes de la paralysie supra nucléaire progressive commencent généralement après l'âge de 40 ans
- Les patients qui souffrent de cette maladie ne parviennent pas à regarder vers le bas, à fixer un objet immobile, ni à le suivre en mouvement.
- Le premier symptôme peut être une difficulté à regarder vers le haut sans devoir plier le cou, ou des difficultés à monter et à descendre les escaliers.
- Les muscles se raidissent et les mouvements sont ralentis. La marche est incertaine avec tendance à la rétropulsion. La phonation et la déglutition sont difficiles.
- D'autres signes sont une insomnie, une agitation, une irritabilité, une apathie et une labilité émotionnelle.

- La maladie évoluant, des signes de dépression et de démence apparaissent souvent.
- Il n'existe aucun traitement efficace de la paralysie supra nucléaire progressive.
- Elle touche actuellement 3000 à 10 000 patients en France et environ 1 personne sur 16 000 en Europe.
- L'origine est liée à l'implication de la protéine TAU

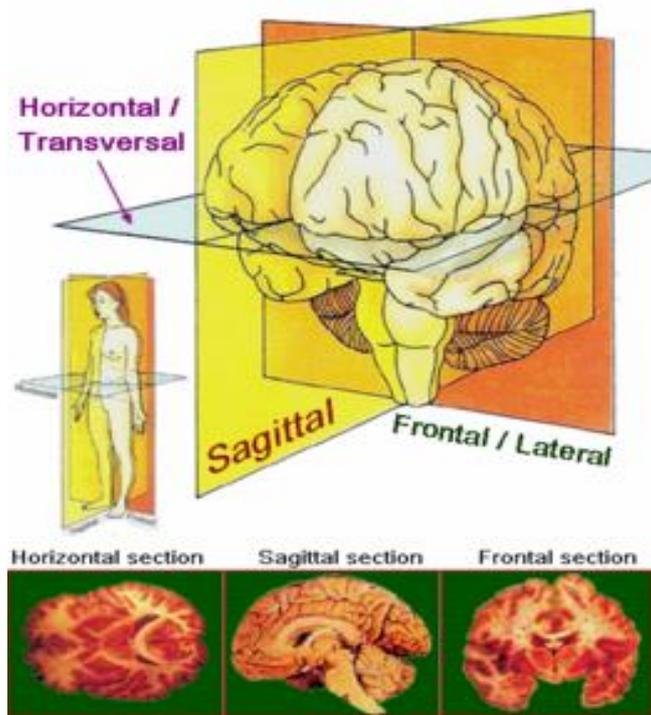
Les symptômes de la paralysie supra nucléaire progressive commencent généralement après l'âge de 40 ans.

Le premier symptôme peut être une difficulté à regarder vers le haut sans devoir plier le cou, ou des difficultés à monter et à descendre les escaliers. Les patients qui souffrent de cette maladie ne parviennent pas à regarder vers le bas, à fixer un objet immobile, ni à le suivre en mouvement. Ils peuvent présenter un flou visuel ou diplopie (vision double). Les paupières supérieures peuvent se rétracter, donnant au regard une expression d'étonnement. Les muscles se raidissent et les mouvements sont ralentis. La marche est incertaine avec tendance à la rétropulsion. La phonation et la déglutition sont difficiles.

D'autres signes sont une insomnie, une agitation, une irritabilité, une apathie et une labilité émotionnelle. La maladie évoluant, des signes de dépression et de démence apparaissent souvent. Par rapport à la maladie de Parkinson, la paralysie supra nucléaire progressive évolue plus rapidement, répond moins bien au traitement et donne lieu à une rigidité musculaire et un handicap plus grave, généralement dans un délai de 5 ans. Habituellement, le décès, souvent dû à des infections, survient en moyenne 10 ans après le début des symptômes.

### **Traitement**

- Kinésithérapie et ergothérapie.
- Il n'existe aucun traitement efficace de la paralysie supra nucléaire progressive.
- Les médicaments utilisés pour traiter la maladie de Parkinson peuvent apporter un soulagement temporaire.
- Les kinésithérapeutes et les ergothérapeutes peuvent proposer des exercices qui contribueront à préserver la souplesse des articulations et à aider les personnes à mieux fonctionner. Ils peuvent également recommander des stratégies et des mesures sécuritaires pour réduire le risque de chute.



## **IX. La maladie de Parkinson :**

Elle est la deuxième maladie neurodégénérative la plus fréquente. Elle touche plus de 200 000 personnes en France.

A ce jour les causes de cette maladie restent inconnues. Elle est caractérisée par la destruction d'une population spécifique de neurones (les neurones à dopamine). Il s'agit des neurones qui sont impliqués dans le contrôle des mouvements.

Cette maladie se caractérise par trois symptômes majeurs :

- La lenteur à initier les mouvements.
- La rigidité soit une raideur musculaire spécifique.
- Les tremblements au repos.

### **Bon à savoir :**

A ce jour, c'est l'apparition de troubles moteurs tels que la lenteur des mouvements ou les tremblements qui permettent de dépister la maladie de Parkinson. Ces troubles peuvent apparaître entre 20 et 90 ans (avec un pic entre 55 et 62 ans). Ils arrivent souvent après d'autres symptômes moins caractéristiques de la maladie tels que l'apathie (perte de motivation, d'élan vital), les troubles de l'odorat ou un sommeil très agité.

La présence d'au moins deux de ces symptômes, permet de poser un diagnostic. On observe que ces symptômes se manifestent surtout d'un seul côté du corps. Bien sûr, d'autres symptômes peuvent apparaître comme la fatigue, l'apathie, des troubles de la motricité...Des traitements existent pour améliorer la qualité de vie des malades mais ils ne permettent pas d'arrêter l'évolution de la maladie, qui est propre à chaque individu.

### **L'évolution de la maladie :**

D'un individu à l'autre, la maladie évolue différemment. De façon générale, on distingue quatre grandes phases d'évolution de la maladie :

- Il y a la phase d'apparition des premiers symptômes qui est une véritable source d'inquiétude.
- Il y a la phase d'équilibre thérapeutique (on entend souvent parler de « lune de miel ») pour définir cette phase mais ce terme est mal choisi et il est décrié par les malades.
- Il est vrai que les malades ressentent un mieux-être dû à l'efficacité du traitement mais les symptômes restent présents et la maladie poursuit son évolution.
- Il est parfois nécessaire d'ajuster le traitement pendant cette période et celui-ci n'entraîne pas encore de complications motrices. C'est pourquoi on peut parler de phase d'équilibre.

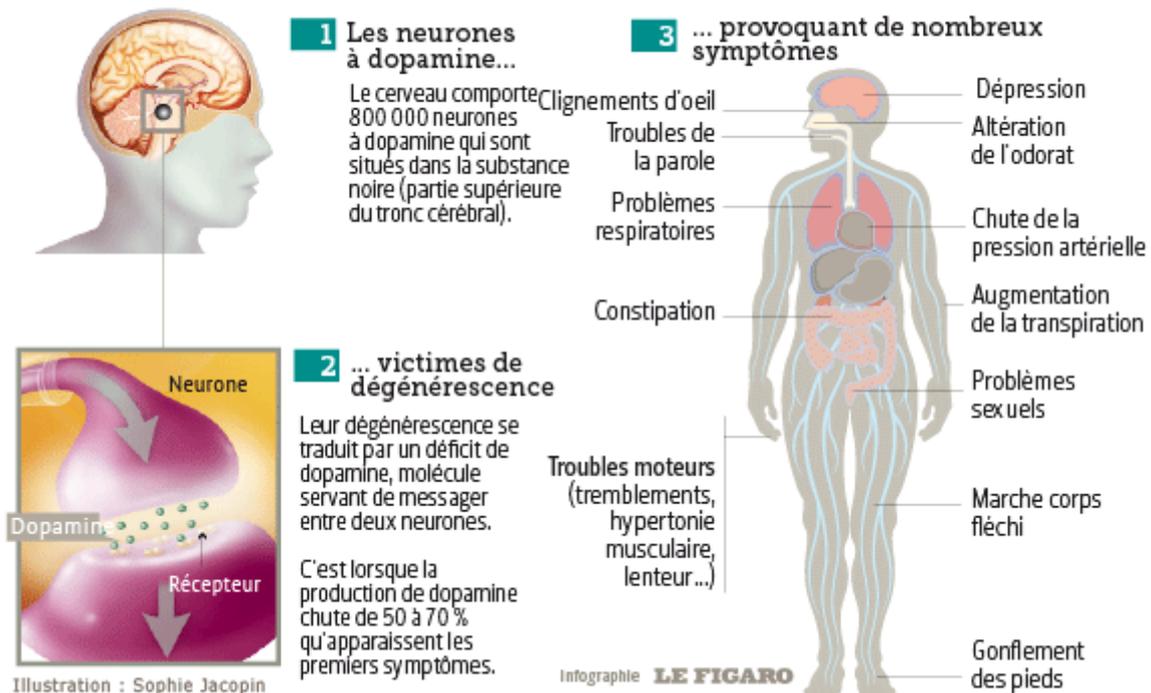
## L'évolution :

Il y a la phase des complications motrices (on peut parler de phases on et off) c'est à dire qu'à un moment le traitement médicamenteux entraîne des complications motrices distinctes des symptômes parkinsoniens. Ces complications peuvent être limitées par un ajustement très précis du traitement.

Il y a la phase avancée de la maladie avec des signes comme des chutes, des pertes d'équilibre, des troubles de la déglutition qui deviennent très présents. Il peut aussi y avoir des signes de difficultés intellectuelles. Il faut alors mettre en place l'adaptation de la vie quotidienne.

**Dans les formes évoluées de la maladie, les fausses routes peuvent être fréquentes, mieux vaut alors privilégier les aliments faciles à mastiquer et à avaler : purée, viande hachée, plats en sauces.**

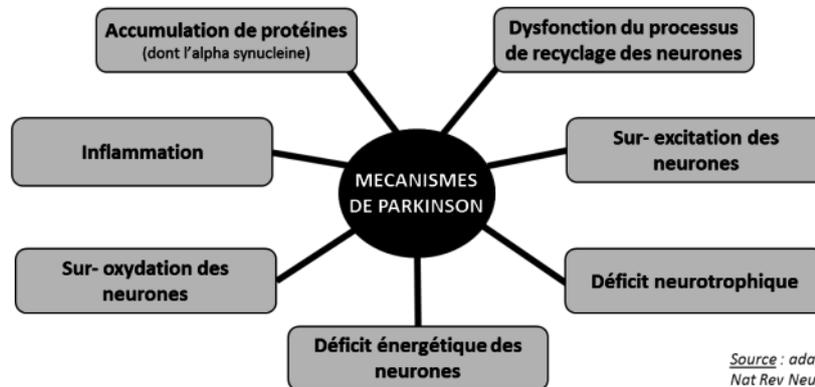
## Une dégénérescence des neurones produisant la dopamine



## La prise en charge de la maladie de Parkinson :

La maladie de Parkinson est une maladie complexe qui nécessite une prise en charge particulière qui sera amenée à évoluer. Au-delà des traitements médicamenteux, des professionnels de santé peuvent intervenir pour faire face à l'apparition de nouveaux symptômes.

La maladie de Parkinson est complexe et multifactorielle



Tandis que les médicaments en cours de développement n'adressent qu'un seul de ces mécanismes à la fois, au contraire, la molécule EN001 est hautement efficace contre la plupart de ces facteurs en même temps.

### La prévention :

Il n'existe pas de moyen reconnu par les médecins pour prévenir la maladie de Parkinson. Voici tout de même ce qu'indiquent des recherches.

Les hommes qui consomment des boissons à la caféine (le café, le thé, le cola) de manière modérée (de 1 à 4 tasses par jour) pourraient bénéficier d'un effet protecteur contre la maladie de Parkinson, selon des études de cohorte de grande envergure 1,2,11,12. Une étude menée auprès d'une population d'origine chinoise a montré le même effet.

Boire une à quatre tasses de thé vert par jour semble également prévenir de la maladie de Parkinson, un effet qui serait dû, du moins en partie, à la présence de caféine dans le thé vert. Chez les hommes, les doses les plus efficaces varient de 400 mg à 2,5 g environ de caféine par jour, soit un minimum de 5 tasses de thé vert par jour.

Par ailleurs, les personnes dépendantes du tabac seraient moins à risque d'avoir la maladie de Parkinson. Selon une méta-analyse publiée en 2012, ce risque serait diminué de 56% chez les fumeurs, comparé à ceux qui n'ont jamais fumé. La nicotine stimulerait la libération de dopamine, compensant ainsi le déficit en dopamine trouvé chez les malades. Cependant, ce bénéfice ne pèse pas lourd en comparaison de toutes les maladies que peut engendrer le tabagisme, notamment plusieurs types de cancers.

Faire régulièrement de l'activité physique augmente la mobilité, l'équilibre et la coordination du corps en plus d'aider à lutter contre la déprime. Le médecin peut suggérer un programme d'exercices particuliers mais toute forme d'activité physique (la marche, la natation, le jardinage, etc.) est bénéfique.

Par ailleurs, comme les personnes atteintes de la maladie de Parkinson sont plus sujettes à l'ostéoporose, il est conseillé de pratiquer des exercices des articulations portantes pour fortifier le squelette (levée de poids, marche, jogging, sauts sur place, etc.). Toujours dans la même optique, il faut aussi prendre sa petite « dose » régulière

de soleil pour contrer un éventuel manque de vitamine D, une carence fréquente en cas de maladie de Parkinson. La vitamine D joue un rôle essentiel dans la santé des os.

Le fait de consommer la majorité des protéines au repas du soir et de maintenir une proportion glucides/protéines de 7 pour 1 (7 g de glucides pour 1 g de protéines), par exemple, constitue une mesure favorable. D'après la Société Parkinson au Québec (voir Sites d'intérêt), le régime végétarien offre naturellement une telle balance glucides/protéines.

- Même si toutes les études ne sont pas probantes, manger des quantités importantes d'aliments riches en vitamine E pourrait prévenir la maladie de Parkinson. Les noix, les graines (tournesol, lin...), certaines huiles végétales (de tournesol, de germe de blé, de maïs...) et les légumes à feuilles vertes sont riches en vitamine E. Attention : selon cette étude les compléments alimentaires contenant de la vitamine E n'ont aucun effet protecteur. "Le mieux est d'avoir une alimentation équilibrée ", précise le Dr Pollak, neurologue.
- Une étude américaine de 2003 menée sur 77 000 femmes a montré que la prise d'hormones lors de la ménopause (œstrogènes) associée à une consommation de café augmente le risque de développer la maladie de Parkinson. Les femmes prenant des hormones et buvant 6 tasses ou plus de café par jour, ont quatre fois plus de chance d'être malades que celles qui ne boivent jamais cette boisson
- Même si des études supplémentaires sont nécessaires pour établir les risques réels, l'exposition aux pesticides et aux polluants chimiques est un facteur probable de la maladie de Parkinson
- Une étude néerlandaise de 2002 a montré que les personnes qui ont été en dépression auraient plus de chance d'avoir la maladie de Parkinson plusieurs années après. Les chercheurs ont suivi 1 358 personnes, diagnostiquées dépressives entre 1975 et 1990. Ils ont comparé leur évolution jusqu'en 2000 à celle de personnes de profils similaires n'ayant jamais connu de dépression. Résultat : les anciens dépressifs ont 3 fois plus de risques d'être malades Parkinson.
- Une étude hollandaise de 2006 menée sur plus de 5000 personnes a montré que la vitamine B6 pourrait protéger les fumeurs de la maladie de Parkinson.
- Mener une activité physique régulière peut protéger des troubles moteurs liés à la maladie de Parkinson tels que les tremblements. "Les symptômes de la maladie arriveront plus tard et la personne sera mieux préparée à les combattre car elle aura davantage de contrôle sur son corps", explique le Dr Pollak, neurologue.
- Certaines intoxications graves telles que l'intoxication au monoxyde de carbone ou au manganèse peuvent provoquer soudainement les symptômes de la maladie de Parkinson.

### **Bon à savoir :**

À un stade avancé de la maladie, la mastication devient difficile : il importe alors de prendre de petites bouchées. Pour faciliter la déglutition, on peut passer au mélangeur les aliments plus consistants avant de les consommer. Afin de prévenir la constipation liée à la maladie de Parkinson, les médecins recommandent de boire au moins 1 litre d'eau par jour et de consommer suffisamment de fibres alimentaires.

### **Bon à savoir :**

La dépression, comme l'anxiété ou les troubles du sommeil peuvent être des symptômes précoces de la maladie de Parkinson. Si vous souffrez d'un état dépressif, parlez-en à votre médecin.

### **Accompagnement :**

La kinésithérapie qui comprend l'exercice physique quotidien, la gymnastique, l'entraînement à la marche, le travail de l'équilibre postural, etc. est un complément thérapeutique important. L'ergothérapie est indiquée pour la rééducation fonctionnelle et l'adaptation du domicile. L'orthophonie permet la prise en charge de la dysarthrie, un trouble d'expression du langage dû à une articulation difficile.

De plus, des symptômes non moteurs peuvent accompagner ou précéder les symptômes moteurs :

- Apathie ou perte de motivation, dépression, anxiété ;
- Douleurs pseudo-rhumatismales ou variées ;
- Hyposmie (diminution de l'odorat) ;
- Troubles du sommeil paradoxal ;
- Constipation ;
- Amaigrissement et asthénie.

Il n'existe aucun examen paraclinique de référence pour constituer le diagnostic. Cependant, le neurologue peut recourir à des examens complémentaires, en particulier afin d'aider au diagnostic différentiel.

Le diagnostic de la maladie de Parkinson est confirmé après plusieurs années :

- En l'absence de signes atypiques ;
- Devant une évolution lente et progressive ;
- En cas de réponse à la dopathérapie.

### **Echelle UPDRS (Unified Parkinson's Disease Rating Scale)**

Elle sert de mensuration et pour quantifier la progression de la maladie de Parkinson et pour mesurer l'efficacité du traitement.

Elle est composite et est en réalité organisée en six sections utilisables séparément.

La réponse à tous les items de l'échelle demande théoriquement 15 à 25 minutes selon l'état clinique du patient et l'entraînement de l'examineur.

### **Notation**

L'UPDRS III comporte 14 items cotés en 5 points, allant de 0 point (normal) à 4 points. (Perturbation maximale). La cotation peut être effectuée en période « off » (période de faible mobilité), et en période « on » (période de forte mobilité, accompagnée parfois de dyskinésies).

### **L'échelle**

#### **1. Parole**

0 point = Normale

1 point = Légère perte d'expression de la diction et/ou du volume vocal

2 points = Voix monotone, bredouillée mais compréhensible : altération modérée

3 points = Altération marquée, difficile à comprendre

4 points = Incompréhensible

#### **2. Expression faciale**

0 = Normale

1 = Hypomimie légère, semble avoir un visage normalement impassible

2 = Diminution légère mais franchement anormale de l'expression faciale

3 = Hypomimie modérée : lèvres souvent entrouvertes

4 = Masque facial ou faciès figé avec perte importante ou totale de l'expression faciale : lèvres supérieures (0.6 cm ou plus)

#### **3. Tremblement de repos**

0 = Absent

1 = Léger et rarement présent

2 = Tremblement de faible amplitude mais persistant, ou d'amplitude modérée mais présent seulement de façon intermittente

3 = Tremblement modéré en amplitude et présent la plupart du temps

4 = Tremblement d'amplitude marquée et présent la plupart du temps

#### **4. Tremblement d'action ou tremblement postural des mains**

0 = Absent

1 = Léger : présent lors de l'action

2 = Modéré en amplitude, présent lors de l'action

3 = Modéré en amplitude, tant lors du maintien postural que lors de l'action

4 = Amplitude marquée : gêne l'alimentation

#### **5. Rigidité (évaluée lors des mouvements passifs des principales articulations avec un malade relâché, en position assise. Ne pas tenir compte de la roue dentée.**

0 = Absente

1 = Minimale ou apparaissant lors des manœuvres de sensibilisation

2 = Légère à modérée

3 = Marquée, mais la plupart des mouvements peuvent être effectués aisément

4 = Sévère, les mouvements sont effectués difficilement

#### **6. Tapotement des doigts (Le malade fait des mouvements rapides et de larges amplitudes du pouce sur l'index, chaque main séparément)**

0 = Normal

1 = Ralentissement léger et/ou réduction d'amplitude

2 = Modérément perturbé, se fatigue nettement et rapidement, peut avoir d'occasionnels arrêts du mouvement

3 = Sévèrement perturbé. Hésitation fréquente au démarrage du mouvement ou arrêt en cours de mouvement

4 = Peut à peine effectuer la tâche

#### **7. Mouvements des mains (Le malade ouvre et ferme rapidement les mains avec la plus grande amplitude possible, chaque main séparément)**

0 = Normal

1 = Ralentissement léger et/ou réduction d'amplitude

2 = Modérément perturbé. Se fatigue nettement et rapidement, peut avoir d'occasionnels arrêts dans le mouvement

3 = Sévèrement perturbé, hésitation fréquente en début de mouvement ou arrêt en cours de mouvement

4 = Peut à peine effectuer la tâche

**8. Mouvements alternatifs rapides des mains (mouvements de pronation des mains verticalement ou horizontalement, avec la plus large amplitude possible, les deux mains simultanément)**

0 = Normal

1 = Ralentissement léger et/ou réduction d'amplitude

2 = Modérément perturbé. Se fatigue nettement et rapidement. Peut avoir d'occasionnels arrêts dans le mouvement

3 = Sévèrement perturbé. Hésitation fréquente en début de mouvement ou arrêt en cours de mouvement

4 = Peut à peine effectuer la tâche

**9. Agilité de la jambe (le patient tape le talon sur le sol de façon rapide en soulevant toute la jambe. L'amplitude doit être d'environ 7.5 cm en position assise)**

0 = Normal

1 = Ralentissement léger et/ou réduction d'amplitude

2 = Modérément perturbé. Se fatigue nettement et rapidement. Peut avoir d'occasionnels arrêts dans le mouvement

3 = Sévèrement perturbé. Hésitation fréquente au début du mouvement ou arrêt en cours de mouvement

4 = Peut à peine effectuer la tâche

**10. Se lever d'une chaise (le patient essaie de se lever d'une chaise à dos droit en bois ou en métal, les bras pliés devant la poitrine)**

0 = Normal

1 = Lentement ou a besoin de plus d'un essai

2 = Se pousse sur les bras du siège

3 = Tend à tomber en arrière et peut essayer plus d'une fois mais peut se lever sans aide

4 = Incapable de se lever sans aide

## **11. Posture**

0 = Normalement droite

1 = Pas tout à fait droite : posture légèrement fléchie : cette attitude peut être normale pour une personne plus âgée

2 = Posture modérément fléchie, nettement anormale : peut être légèrement penché d'un côté

3 = Posture sévèrement fléchie avec cyphose : peut-être modérément penchée d'un côté

4 = Flexion marquée avec posture très anormale

## **12. Démarche**

0 = Normale

1 = Marche lentement, peut traîner les pieds et faire des petits pas, mais sans festination ni propulsion

2 = Marche avec difficultés, mais nécessite peu ou pas d'aide : peut avoir un peu de festination ou des petits pas ou une propulsion

3 = Perturbations sévères de la marche, nécessitant une aide

4 = Ne peut pas marcher du tout, même avec aide

## **13. Stabilité posturale (réponse à un déplacement ultérieur soudain produit par une poussée sur les épaules alors que le patient est debout, les yeux ouverts et les pieds légèrement écartés. Le patient doit être prévenu)**

0 = Normal

1 = Rétropulsion mais rétablit l'équilibre sans aide

2 = Absence de réponse posturale : peut tomber s'il n'est pas retenu par l'examineur

3 = Très instable, tend à perdre l'équilibre spontanément

4 = Incapable de se tenir debout sans aide

## **14. Bradykinésie corporelle et hypokinésie (combinant la lenteur, l'hésitation, la diminution du ballant des bras, l'amplitude faible et la pauvreté des mouvements en général)**

0 = Aucune

1 = Lenteur minimale, donnant aux mouvements un caractère délibéré, pourrait être normale pour certaines personnes. Possibilité d'une réduction d'amplitude

2 = Degré léger de lenteur et de pauvreté du mouvement qui est nettement anormal.  
De plus, une certaine réduction d'amplitude

3 = Lenteur modérée, pauvreté et petite amplitude du mouvement

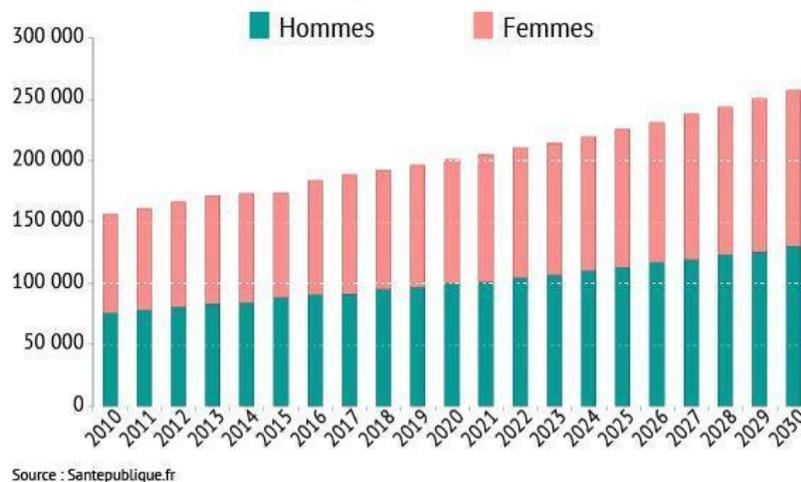
4 = Lenteur marquée, pauvreté et petite amplitude du mouvement

Le diagnostic doit ensuite être reconsidéré régulièrement : tous les 6 à 12 mois et plus fréquemment en cas de signes cliniques atypiques (à rechercher systématiquement).

Un suivi régulier à long terme est préconisé afin de vérifier la sensibilité au traitement antiparkinsonien et le degré de progression de la maladie

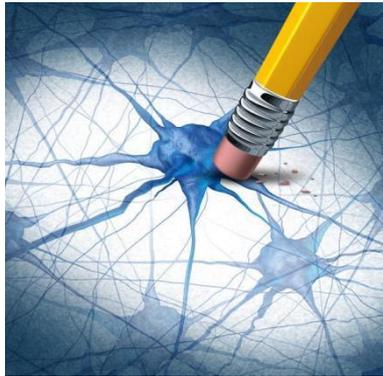
Le nombre total de cas parkinsoniens en 2030  
est estimé à 256 800 personnes

PROJECTIONS DU NOMBRE DE CAS PARKINSONIENS DE PLUS 45 ANS  
EN FRANCE ENTRE 2010 ET 2030, PAR SEXE



**« Le plus difficile à vivre et à comprendre pour l'aidant, ce sont les modifications de l'état de la personne, au cours de la journée, en fonction de la prise et de l'efficacité du traitement. », explique Amandine Lagarde.**

## X. Alzheimer Précoce



### **La maladie d'Alzheimer précoce :**

Si la maladie d'Alzheimer touche généralement les personnes âgées de plus de 65 ans, certaines personnes peuvent être atteintes par cette maladie bien avant.

On parle alors de forme précoce.

Dans ces conditions d'âge, il n'est pas facile de diagnostiquer la maladie. En effet, les sujets sont encore en bonne santé physique, ce sont généralement des personnes encore actives sur le plan professionnel et familial. Déjà que la maladie d'Alzheimer dite classique est complexe à identifier, elle l'est plus encore lorsqu'elle touche des sujets jeunes.

Le Docteur Judith Mollard de France Alzheimer remarque que les patients jeunes s'aperçoivent rapidement de leurs difficultés et que leur entourage s'interroge. Mais beaucoup présentent des symptômes dépressifs qui peuvent retarder le diagnostic.

### **Les premiers symptômes chez les personnes de moins de 60 ans :**

Si chez les personnes âgées, les symptômes de la maladie d'Alzheimer se superposent souvent à ceux d'autres pathologies, chez les personnes plus jeunes les symptômes sont plus caractéristiques.

Chez les personnes atteintes précocement, les troubles tels que l'attention visuelle, spatiale, les modules des gestes et du langage sont d'abord observés. Cela se traduit par des difficultés à utiliser une clé par exemple, ils cherchent les mots, ils ont du mal à reconnaître un visage ...

Plus tard, est observée l'atteinte des capacités de raisonnement (difficultés à réguler les émotions) et l'exécution des tâches (poursuivre plusieurs activités).

Les médecins parlent d'une forme génétique de la maladie d'Alzheimer et responsable de ces symptômes précoces.

## La maladie d'Alzheimer précoce est-elle héréditaire ?

Il existe des formes dites « familiales » ou héréditaires liées à des mutations au niveau de certains gènes.

Mais celles-ci représentent selon les études moins de 1% de l'ensemble des malades.

Dans ces cas, les premiers symptômes apparaissent généralement à un âge très précoce, parfois avant 40 ans. La jeunesse de ces patients en fait une population à part, qui nécessite une prise en charge et des aides spécifiques.

Les soins et actes médicaux relatifs à la maladie d'Alzheimer sont bien sûr remboursés à 100 % par la Sécurité sociale pour toute personne. La différence se trouve sur le plan législatif où les malades de moins de 60 ans sont assimilés à des personnes handicapées. Sous certaines conditions, ils peuvent bénéficier d'indemnités journalières en cas d'arrêt de travail, d'une pension d'invalidité, de la carte d'invalidité et de ses avantages, d'une prestation de compensation du handicap.

Il existe en France un seul centre pour les Alzheimer précoces, il se trouve à Melun.

Les I.A.D.L.S de Lawton et Brody permettent d'évaluer le retentissement de la maladie sur l'autonomie en interrogeant le patient et/ou son entourage.

### Ses avantages :

- Le temps de cotation n'excède pas 5 minutes ;
- La cotation sur 11 permet d'évaluer plus finement le degré de risque de survenue de la maladie dans un avenir proche
- Le niveau du score aux I.A.D.L.s est prédictif de la survenue d'une démence un an plus tard chez des sujets jusqu'alors non diagnostiqués comme déments. Un score positif peut être lié à une cause physique, sensorielle ou situationnelle évidente (exemple : fracture du bassin).

Utiliser le <b>téléphone</b> <b>1</b>
Se servir du téléphone de sa propre initiative, chercher et composer les numéros <b>1</b>
Composer un petit nombre de numéros bien connus <b>1</b>
Répondre au téléphone, mais ne pas appeler <b>1</b>
Être incapable d'utiliser le téléphone <b>0</b>
Utiliser les transports <b>1</b>
Voyager seul de façon indépendante (par les transports en commun, ou avec sa propre voiture) <b>1</b>

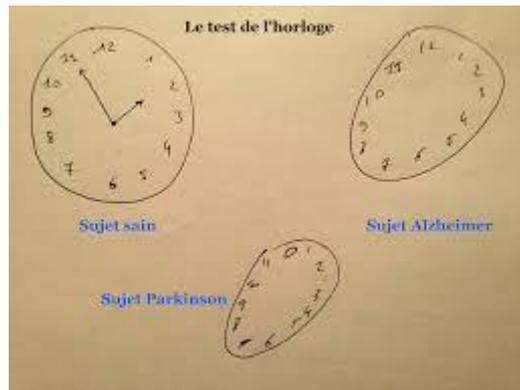
Se déplacer seul en taxi, pas en autobus <b>1</b>
Prendre les transports en commun en étant accompagné(e) <b>1</b>
Transports limités au taxi ou à la voiture en étant accompagné(e) <b>0</b>
Ne pas se déplacer du tout <b>0</b>
Prendre des médicaments <b>1</b>
Aucun traitement <b>0</b>
S'occuper soi-même de la prise : dosage et horaire <b>1</b>
Les prendre soi-même s'ils sont préparés et dosés à l'avance <b>0</b>
Être incapable de les prendre soi-même <b>0</b>
Gérer ses finances <b>1</b>
Être totalement autonome (gérer son budget, faire des chèques, payer des factures) <b>1</b>
Se débrouiller pour les dépenses au jour le jour, mais avoir besoin d'aide pour gérer son budget à long terme (pour planifier les grosses dépenses) <b>1</b>
Être incapable de gérer l'argent nécessaire à payer ses dépenses au jour le jour <b>0</b>
Total sur 11

**Score égal à 0** : surveillance simple

**Score inférieur ou égal à 2** : refaire une nouvelle évaluation des I.A.D.L.s à 3 mois

**Score supérieur à 2** : pratiquer une analyse complémentaire à l'aide des tests psychométriques les plus courants :

- "Test des 5 mots"
- Test de l'Horloge



## Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées

### Définir la maladie d'Alzheimer :

La maladie d'Alzheimer est une maladie neurodégénérative du système nerveux. Cela signifie que c'est une affection du cerveau qui entraîne une disparition progressive des neurones. Cette maladie provoque une altération des facultés cognitives : mémoire, langage, raisonnement etc.... ces troubles réduisent progressivement l'autonomie des personnes. C'est la maladie la plus fréquente des démences séniles, c'est à dire une maladie qui modifie les fonctions intellectuelles des personnes âgées.

### Historique

La maladie d'Alzheimer tient son nom du psychiatre et neurologue allemand Alois Alzheimer (1864-1915) qui, en 1906, associa les symptômes (déclin progressif des fonctions cognitives) à des lésions cérébrales spécifiques grâce à l'étude d'une patiente du nom de Auguste Deter. Par la suite, d'autres chercheurs viendront confirmer ses découvertes, et un deuxième cas identique en 1911 viendra définitivement valider sa théorie.

### Quelques chiffres en France

Aujourd'hui, la maladie d'Alzheimer est la plus fréquente des maladies neurodégénératives. En 2015, 900 000 personnes sont atteintes par la maladie en France et chaque année 225 000 nouveaux cas sont recensés. Si la maladie frappe le plus souvent des personnes âgées (près de 15 % des plus de 80 ans), elle peut aussi survenir plus tôt.

La maladie d'Alzheimer est une maladie évolutive et elle s'aggrave au fil du temps. Les symptômes et l'évolution peuvent varier considérablement d'un individu à l'autre mais elle affecte la vie des personnes de manière significative. Les experts ont défini des « stades » afin de décrire l'évolution des capacités d'une personne atteinte de cette maladie jusqu'à un stade avancé.

### **En détail :**

- Stade 1        Aucun changement observé
- Stade 2        Léger déficit de la mémoire (perte de la mémoire récente, difficultés à prendre une décision, oubli des noms et des prénoms, etc.)
- Stade 3        Trouble de la mémoire, trouble de l'humeur, une anxiété légère ou modérée, perte de repères dans le temps 2 à 7 ans
- Stade 4        Démence légère, perte de son habilité dans les tâches quotidiennes environs 2 ans
- Stade 5        Démence débutante, désorientation temporo spatiale, manque de concentration
- Stade 6        Démence sévère, ne peut être seul, très instable dans ses souvenirs et reste pratiquement incohérent dans ses propos et sur les éléments de sa propre vie dans le présent. Il ignore l'année, l'heure, la date et même le nom de son conjoint et de ses enfants. Il peut y avoir des difficultés à compter même jusqu'à 10. Surviennent des modifications de la personnalité et de l'émotivité (hallucinations, paranoïa, agitation, peut-être même très agressive, anxiété, manifestation obsessionnelle, etc.). Impossible pour la personne de faire les gestes simples de la vie quotidienne comme se laver, aller aux toilettes (besoin d'un accompagnement). Une moyenne de 2 ans
- Stade 7        Démence intense stade final. Incontinence urinaire, aide complète dans les actes de la vie quotidienne, perte de l'usage de la parole et de la marche. Ne reconnaît plus personne, le malade a des difficultés à avaler et s'étouffe en buvant et en mangeant.

### **Les facteurs à risque**

- L'âge est le facteur de risque le plus important
- Un haut niveau socio-culturel masque plus facilement les troubles au début
- Sur le plan génétique des études sont en cours
- Elle touche 0,4 % des sujets de 65 ans et 20 à 40% de ceux de 90 ans.
- Après 75 ans, le risque de maladie d'Alzheimer devient considérablement plus élevé chez les femmes (2/3 des cas)
- L'hypertension artérielle
- Le faible niveau socio-éducatif
- Le célibat : les célibataires ont un risque plus élevé de démence

## **Les signes cliniques**

### **Au début de la maladie :**

La personne peut continuer à s'occuper dans les domaines qui lui sont familiers. Elle présente des pertes de mémoire concernant les faits récents. Elle a des difficultés à se souvenir des noms propres, à trouver ses mots. Elle ne peut plus tenir ses comptes. Son habileté motrice reste bonne et ses réflexes sont ralentis.

Sur le plan de son comportement :

- Elle présente des sautes d'humeur, a tendance à fuir la société, préfère l'entourage familial
- Elle perd le goût de l'initiative et ne reconnaît pas ses pertes de mémoire qu'elle nie
- Elle présente aussi des périodes de confusion, elle communique moins, reste évasive.

### **Au stade intermédiaire :**

- Elle perd la capacité de se trouver une occupation et de la mener sans l'aide d'autrui.
- Elle ne reconnaît plus les faits récents et ne peut plus enregistrer de connaissances nouvelles.
- Son jugement est déficient. Elle se désoriente dans le temps et dans l'espace, oublie où elle est, quelle heure il est.
- Sur le plan moteur, elle perd la coordination de l'équilibre. Il semble que le cerveau ne commande plus les gestes. Elle se cogne, peut avoir des difficultés à marcher, ne sait plus écrire lisiblement.
- Son humeur présente des variations importantes. Elle se replie de plus en plus sur elle, reste insensible à autrui. Elle peut devenir méfiante, souffrir d'idées délirantes ou d'hallucinations.
- Des troubles du sommeil peuvent perturber ses nuits.
- Elle a besoin d'assistance dans ses activités quotidiennes : pour s'habiller, pour ses besoins d'hygiène et elle commence à devenir incontinente.

### **Au stade tardif**

On ne peut juger que sur les apparences :

- Les difficultés motrices sont énormes : la personne ne peut plus marcher ni se lever
- Elle ne sourit pas et l'expression de son visage est figée
- Elle a perdu la faculté d'avalier
- Elle peut présenter des moments d'agitation
- Dans son comportement elle semble totalement indifférente aux autres
- Elle ne reconnaît plus personne, ni son conjoint, ni ses enfants
- Parfois, elle perd totalement l'usage de la parole ou bien répète seulement 2 ou 3 mots
- Il semble que la mémoire soit inexistante

### **L'évolution**

La durée totale de la maladie se situe autour de 8 à 10 ans. L'évolution des altérations sont variables selon les personnes.

**60% des personnes atteintes de la maladie d'Alzheimer sont touchées par l'errance et la déambulation.**

La maladie d'Alzheimer en 3 étapes :

- La phase de début : qui peut durer de 2 à 4 ans
- La phase d'état : de 3 à 6 ans
- La phase terminale.

**Évolution de la maladie :**

- Le vocabulaire se réduit, la personne a du mal à démarrer une conversation.
- Les réponses oui ou non sur des questions simples deviennent incomprises.
- Avec le temps, de plus en plus de gestes non verbaux, des grognements ou des gémissements pour signaler une gêne ou un manque.
- Agitation verbale ou motrice.
- Trouble du sommeil.
- Troubles émotionnels (repli sur soi).

- Risque d'anorexie (refuse de manger car le malade pense qu'il a déjà mangé ou qu'on l'empoisonne).
- Paranoïa, hallucination, délire et incohérence (la personne a tendance à mélanger le passé, le présent et l'imaginaire).
- Risque également d'incontinence urinaire et fécale.
- L'anxiété est de plus en plus présente.
- Lenteur dans ses capacités motrices et intellectuelles.
- Anosognosie, surtout au stade moyen de la maladie (ne se rend plus compte de ses troubles).
- Manque d'attention et de concentration.
- Errance et déambulation.

Petit à petit, la personne oubliera l'ordre dans lequel elle devra mettre ses vêtements, tout en gardant néanmoins le contrôle et en pensant faire les choses dans le bon sens. L'habillement doit être précédé d'une préparation.

**Des pneumonies d'aspiration sont souvent la cause du décès survenant de 8 à 10 ans après le stade 3.**

**On ne décède pas de la maladie d'Alzheimer mais de ces conséquences**

#### **Le traitement**

- L'accompagnement du patient et de ses proches est indispensable.
- Il n'existe pas de traitement qui soigne la maladie d'Alzheimer.
- Le médecin peut prescrire des médicaments antidépresseurs, au début de la maladie, quand la personne a conscience de ses troubles.

#### **Les troubles du comportement**

Les troubles du comportement font partie intégrante de la maladie d'Alzheimer

Les formes de ces troubles sont diverses et peuvent aller de l'irritabilité répétée à l'opposition gestuelle, des débordements verbaux aux agressions physiques.

La première démarche d'un professionnel est celle de s'interroger, d'observer et d'analyser les paramètres de la situation.

Il s'agit avant tout de déceler la cause des troubles.

#### **L'agressivité :**

L'agressivité augmente avec l'avancée de la maladie. Il est important d'en rechercher la cause. Cela peut être causé par des modifications de l'environnement (nouvelle aide à domicile, travaux dans la maison...), par une douleur physique (un mal de tête, de

ventre, constipation etc.) des relations conflictuelles avec la famille, par l'anxiété et la dépression.

- Ne répondez jamais à l'agressivité par l'agressivité. En répondant par la violence ou par la contrainte, on crée un rapport de force avec la personne malade et la situation peut rapidement se dégrader.
- Dans la mesure du possible, adoptez une attitude d'écoute neutre et bienveillante pour apaiser la personne malade.
- Pour calmer la personne, amenez la dans un lieu isolé, faites-la s'asseoir et asseyez-vous à ses côtés, ou au contraire laissez-la seule quelques instants.
- Apprenez à connaître votre seuil de tolérance. Une fois celui-ci franchi, n'hésitez pas à demander de l'aide, et si possible à passer le relais.
- Même si cela peut sembler difficile, essayez de ne pas percevoir l'agressivité de la personne comme une attaque personnelle, essayez de prendre de la distance pour vous protéger.
- Si la personne se braque, n'insistez pas et mettez-vous à l'écart. Il est également utile de désamorcer la situation en changeant de sujet ou d'activité.

### **L'agitation :**

L'agitation est le plus fréquent des troubles du comportement dans la maladie d'Alzheimer. Elle se retrouve plus fréquemment chez des malades à un stade modéré ou avancé. Elle se traduit de différentes manières :

Plier les vêtements, déambuler, fuguer, déplacer sans cesse des objets.

Il faut tenter de comprendre ce qui a pu déclencher l'agitation : faim, soif, froid, bruits... et traiter la cause dans la mesure du possible.

### **Les débordements sexuels :**

Ces troubles apparaissent à un stade modéré de l'évolution de la maladie. La personne malade adopte des comportements socialement incorrects. (Propos à connotation sexuelle, masturbation en public...). Ne confondez pas ces comportements avec des comportements pervers. Ce comportement est en lien avec la zone frontale du cerveau qui est lésée. Ces comportements n'ont rien à voir avec la personnalité antérieure de la personne.

### **Il est inutile de faire la morale à la personne.**

La personne est aussi en droit d'avoir des besoins d'ordre sexuels et elle doit pouvoir disposer d'un lieu où son intimité est préservée.

## **Les idées délirantes**

Ce sont des idées qui ne reflètent pas la réalité.

Cela peut être des plaintes de vol. En effet, la personne malade voit intervenir à son domicile des personnes qu'elle n'avait pas l'habitude de voir auparavant. Du fait de ses troubles de la mémoire et de l'orientation, la personne malade ne retrouve plus certains de ses objets et associe cela à du vol.

## **L'anxiété**

L'anxiété est fréquente en début de maladie, même si on peut la retrouver plus tard. Elle peut être liée à la peur de la perte d'autonomie, à la conscience de l'évolution de la maladie et de son incurabilité.

Par la suite, l'anxiété peut provenir d'un sentiment « d'être abandonné » par ses proches, d'être placé en institution.

Cette anxiété peut se traduire de différentes façons : difficulté à dormir, irritabilité...

## **La dépression**

Il y a souvent des comportements dépressifs lors de la maladie. Ces symptômes sont souvent en lien avec la conscience de la perte d'autonomie.

Ils peuvent se traduire par une réduction de l'activité ou encore une perte d'appétit, la dévalorisation.

## **Le refus de collaborer**

On appelle refus de collaborer le fait que la personne refuse de se faire aider. Par exemple pour l'entretien de son logement, sa toilette, la préparation des repas etc...

Il est indispensable d'agir en douceur et de mettre en place des stratégies de diversion les plus adaptées possibles.

Ainsi, une personne qui n'aime pas prendre sa douche, se verra proposer une toilette au lavabo ou un bain de pieds.

La personne qui aime les desserts, peut commencer le repas par celui-ci.

Il faut faire preuve de créativité et inventer de nouvelles façons de faire.

Les troubles du comportement varient en fonction des personnes, des stades de la maladie, et des événements survenant dans la vie de la personne. Chaque personne

n'aura pas forcément tous les troubles du comportement, et pourra exprimer un trouble d'une manière différente que celles citées en exemple.

### **Les aménagements de la vie quotidienne :**

#### **La gazinière**

Si la gazinière à gaz est ancienne il vaut mieux la remplacer par des plaques électriques ou changer de gazinière pour un nouveau modèle équipé d'un dispositif de sécurité.

Le micro-onde peut être proposé lorsque la personne avait l'habitude de l'utiliser ou si une tierce personne s'en sert. Si non, il vaut mieux éviter d'en faire acheter un car il nécessite de nouveaux apprentissages qui sont incompatibles avec la maladie.

#### **Les fourneaux à bois**

Ils peuvent provoquer des incendies si la personne range à proximité ou au-dessus des objets inflammables comme des journaux par exemple. Ou encore si la personne ne sait plus utiliser les allumettes.

Il faut le remplacer par un chauffage électrique.

#### **Les médicaments**

Ils sont préparés dans les piluliers par les professionnels de la santé ou par la famille et sont rangés hors de la portée de la personne malade.

#### **Les produits d'entretien, de jardinage**

Ils doivent impérativement être rangés hors de la portée de la personne malade.

#### **L'alimentation**

Si la personne n'a pas beaucoup d'appétit lors des repas, on laisse sur la table de la cuisine des aliments faciles à manger y compris pour la nuit : fruits, tartines, compote, fromages etc.

Si la personne a tendance à trop manger, on privilégie, dans la mesure du possible, les aliments hypocaloriques (fruits, compotes, légumes, laitages...) en tenant compte des goûts de la personne.

On mettra sous clé les aliments comme le chocolat, biscuits, fromages ... et on laissera à sa portée la quantité suffisante sans trop la frustrer.

### **La conduite automobile**

Lors des premiers stades de la maladie, les automatismes sont conservés. La personne peut faire démarrer sa voiture et conduire. Cependant, si le malade est confronté à un imprévu tel qu'un enfant qui traverse la rue par exemple ou tout autre obstacle, la conduite automobile peut devenir dangereuse.

Il faut en informer le médecin traitant afin qu'il prenne la décision de l'arrêt de la conduite.

**Tableau 1 : Facteurs de risques et facteurs protecteurs de la MA à début tardif**

Facteurs de risque	Facteurs protecteurs
<p><b>L'avancée en âge</b></p> <p><b>Les facteurs de susceptibilité génétique</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Les antécédents familiaux</li> <li>- L'allèle ε4 du gène de l'APOE</li> <li>- 23 gènes de susceptibilité confirmés à ce jour (CLU, CR1, ...)</li> </ul> <p><b>Les facteurs vasculaires et métaboliques</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- L'athérosclérose</li> <li>- Les lésions cérébrovasculaires</li> <li>- Les antécédents de maladies cardiovasculaires</li> <li>- Le diabète</li> <li>- L'hypertension à l'âge moyen</li> <li>- La surcharge pondérale à l'âge moyen</li> <li>- L'hypercholestérolémie à l'âge moyen</li> </ul> <p><b>Les habitudes de vie</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- La sédentarité</li> <li>- La consommation de tabac</li> <li>- La consommation d'alcool à haute dose</li> </ul> <p><b>L'alimentation</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Les acides gras saturés</li> <li>- L'homocystéine</li> </ul> <p><b>Et également</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- La dépression</li> <li>- Les traumatismes cérébraux répétés</li> <li>- Certaines expositions professionnelles (métaux lourds)</li> <li>- Certains agents infectieux (HSV1, spirochètes, C. pneumoniae)</li> </ul>	<p><b>Les facteurs de susceptibilité génétique</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- L'allèle ε2 du gène de l'APOE</li> <li>- La mutation A673T de l'APP</li> </ul> <p><b>Les facteurs psychosociaux</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Haut niveau d'éducation</li> <li>- Haut niveau socio-économique</li> <li>- Activité professionnelle complexe</li> <li>- Réseau social riche et dense</li> <li>- Engagement social</li> <li>- Activité intellectuelle stimulante</li> </ul> <p><b>Les habitudes de vie</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- L'activité physique régulière</li> <li>- La consommation d'alcool légère à modérée</li> </ul> <p><b>L'alimentation</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Le régime méditerranéen</li> <li>- Les acides gras polyinsaturés</li> <li>- La consommation de poisson</li> <li>- Les vitamines B6, B12, les folates</li> <li>- Les vitamines antioxydantes (A, C, E)</li> <li>- La vitamine D</li> </ul> <p><b>Les traitements</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Les traitements antihypertenseurs</li> <li>- Les statines</li> <li>- Les antiinflammatoires non stéroïdiens</li> </ul>

APP = précurseur de la protéine amyloïde ; APOE = apolipoprotéine E ; CLU = clusterine ; CR1 = récepteur 1 du complément

### La prévention :

Le programme de stimulation cognitive pour les personnes souffrant de la maladie d'Alzheimer de CogniFit est un programme scientifique composé d'exercices capables d'aider à améliorer les capacités cognitives affectées par la maladie d'Alzheimer et d'autres formes de démence.

**Actuellement, il n'existe aucun moyen clairement efficace de prévenir la maladie d'Alzheimer**

## Le régime méditerranéen.

Ce type de régime typique des pays qui bordent la Méditerranée protège des maladies cardiovasculaires et améliore l'espérance de vie. Il se distingue, notamment, par une grande consommation d'huile d'olive, de fruits, de légumes et de poisson et par une ingestion modérée de vin rouge (pour en savoir plus, voir notre fiche Régime méditerranéen).

Ce régime pourrait contribuer à prévenir la maladie d'Alzheimer. Une étude prospective menée en 2006 auprès de 2 258 Américains indique en effet que les personnes dont l'alimentation se rapproche le plus du régime méditerranéen courent moins le risque de souffrir de la maladie d'Alzheimer. La même équipe de chercheurs a aussi remarqué que ce type de régime réduisait la mortalité associée à la maladie.

- De nombreuses études confirment que les antioxydants réduisent les effets néfastes des radicaux libres sur les neurones
- Une alimentation faible en calories retarde le vieillissement et augmente l'espérance de vie.
- Le bénéfice d'une activité physique régulière pour la prévention des démences et du déclin cognitif a été montré par plusieurs études épidémiologiques et par des essais cliniques récents.
- Plusieurs études prospectives récentes ont montré que les personnes s'adonnant régulièrement à des activités mentales stimulantes (lecture, apprentissage, jeux de mémoire, etc.), quel que soit leur âge, sont moins susceptibles de souffrir de démence

## Les aliments bons pour la mémoire :



- Le chocolat noir et le vin rouge, pourraient être en mesure de ralentir la progression d'Alzheimer
- Manger tous les jours une portion d'épinards (ou type de feuilles provenant d'un légume vert) a pour effet de renforcer la santé mentale des personnes âgées en améliorant les capacités cognitives. (La vitamine K, un nutriment naturel. Des travaux antérieurs ont déjà montré que le folate et le bêta-carotène dopent nos capacités cognitives.)
- Un apport en oméga-3 et en vitamine D permettrait de stimuler le système immunitaire afin de détruire les protéines bêta-amyloïdes, responsables de la dégénérescence des neurones.
- Raisin, il contient un antioxydant nommé resvératrol qui prévient les symptômes de la maladie.
- Il ne faut surtout pas oublier les baies ! Il est recommandé d'en consommer 2 fois par semaine pour prévenir la maladie d'Alzheimer grâce à leurs hautes teneurs en vitamines et minéraux. Le jus issu de ces petites baies noires (et non pas de l'extrait) aurait pour effet d'améliorer l'acuité, la vigilance et aussi l'humeur chez les jeunes adultes dès la première heure suivant l'absorption.
- Noix, noisettes, pistaches, amandes, graines de lin et de chia, etc. doivent être consommées à raison de 30 g 5 fois par semaine environ.
- Il est recommandé d'utiliser l'huile d'olive pour la cuisson des aliments et pour l'assaisonnement des salades. Pour les cuissons haute température (pas recommandées mais qui peuvent être exceptionnelles), utilisez plutôt l'huile de coco (désodorisée si besoin).
- Limiter son apport calorique et avoir une alimentation à faible teneur en lipides chez les personnes à risque

### **Les Plus**

- Le curcuma (propriétés antioxydantes). Contribue au traitement lié au cancer et aide à la prévention. Traite les ulcères de l'estomac, les troubles du foie et les maladies inflammatoires (ex. l'arthrite). Réduit l'hyperlipidémie et le risque de maladies cardiovasculaires. Soigne la gingivite. Prévient le diabète de type 2. Améliore la performance cognitive chez les patients Alzheimer. Traite les troubles digestifs et les inflammations de la peau.
- Le thé vert.
- Le lait en consommation soutenue (apport important de vitamine B12).
- Le vin rouge pour sa richesse en flavonoïdes, polyphénols et tanins protecteurs.
- Le Ginkgo biloba dont les pouvoirs amélioreraient les symptômes au début de la maladie. Des travaux sont actuellement en cours pour montrer un éventuel bienfait sur la maladie d'Alzheimer.

**A partir de 40 ans il très important de prendre en compte notre organisme ses besoins et ses ressentis**

**Les aliments à éviter :**

- Pour les viandes rouges il est conseillé de ne pas dépasser 4 portions par semaine, mais il est préférable de se limiter à 2 portions hebdomadaires et de privilégier plutôt les viandes blanches, les œufs sans oublier le poisson qui est un élément-clé de ce régime !
- Pour le fromage il est conseillé de consommer 1 à 2 fois maximum par semaine une portion d'environ 30 g.
- Pour le beurre et la margarine ne pas dépasser les 10 g par jour, mais il est préférable de les remplacer par l'huile d'olive
- Pour les viennoiseries et les bonbons, il est conseillé de ne pas dépasser 5 portions par semaine mais ils ne sont pas bons pour le cerveau, donc s'il est possible de les limiter encore plus, votre cerveau vous remerciera.
- Et pour les produits industriels et les fast-foods, 1 portion par semaine est un maximum.

**Cependant « atténuer les facteurs de risque ne suffit pas à prévenir totalement la maladie d'Alzheimer. Il faut également identifier des facteurs de protection de la maladie. Ainsi, plusieurs études épidémiologiques ont mis en évidence certains facteurs influant positivement sur le déclin cognitif : l'activité physique, les activités cognitives et sociales, l'alimentation de type méditerranéen... » explique le Dr Panchal.**

**La dénutrition est très fréquente à partir du stade 4 de la maladie**



### Quelle est la différence entre le vieillissement et la pathologie Alzheimer ?

Symptômes de la maladie d'Alzheimer	Les causes du vieillissement
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Perte progressive d'un moment récent</li> <li>• Impossibilité de gérer un budget</li> <li>• Perte de repères au niveau des saisons et du temps</li> <li>• Du mal à maintenir une conversation</li> <li>• Déplace sans cesse des objets et est dans l'incapacité à les retrouver</li> <li>• Troubles de l'humeur et du comportement</li> <li>• Isolement</li> <li>• Incapacité de faire des gestes simple du quotidien se lave faire son ménage etc.</li> <li>• Analyse difficilement les images</li> <li>• Les membres de votre famille s'inquiètent au sujet de votre mémoire, mais vous n'êtes conscient d'aucun problème</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Du mal à se souvenirs du passé</li> <li>• Oublie de payer c'est factures</li> <li>• Perte de la date du jour</li> <li>• Perte certain mot</li> <li>• Perte de ces affaires</li> <li>• Mise en place du routine agressive si changement</li> <li>• Lassitude</li> <li>• Besoin d'un coup de main pour les gestes du quotidien</li> <li>• Problème de vision du à l'âge</li> <li>• Vous vous souciez de votre mémoire, mais les membres de votre famille ne sont pas inquiets</li> </ul>

Les troubles des fonctions cognitives sont les premiers signes de la maladie d'Alzheimer. Afin d'assurer une prise en charge précoce de la maladie, une démarche diagnostique doit être proposée, 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 psycho-comportemental 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**

#### **L'évaluation initiale comprendra alors :**

- Un entretien avec le patient et si possible un accompagnant, afin de reconstituer l'histoire de la maladie, rechercher les antécédents médicaux, d'éventuels changements de comportement et un retentissement sur les activités de la vie quotidienne ;
- Un examen clinique pour évaluer l'état général et cardiovasculaire du patient, son degré de vigilance ainsi que les déficits sensoriels et moteurs pouvant interférer avec le déroulement des tests neuropsychologiques ;
- Une évaluation fonctionnelle pour apprécier le retentissement des troubles sur les activités de la vie quotidienne du patient. Pour cela, 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), pourra être utilisée ;
- Une évaluation cognitive globale à l'aide du Mini Mental State Examination (MMSE), test permettant d'apprécier le degré de l'atteinte et de repérer les désordres cognitifs impliqués. L'âge, le niveau socioculturel, l'activité professionnelle et sociale, ainsi que l'état affectif et le niveau de vigilance du patient devront être pris en considération dans l'interprétation de son résultat.

## **Stratégies pour répondre aux comportements**

### **Errance (S'éloigner de la maison sans surveillance et courir le risque de se perdre)**

- Chercher une cause immédiate
- Rassurer la personne et la distraire avec une autre activité
- Placer hors de portée les serrures des portes extérieures
- Masquer les portes avec de la peinture et du papier peint
- Prévoir des promenades et de l'exercice réguliers
- Placer hors de vue et de portée les déclencheurs (par ex. manteau, clés, chapeau)
- Avertir les voisins

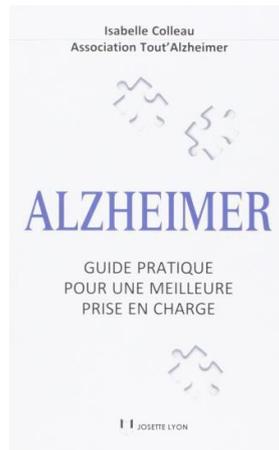
### **Gestes répétitifs (Répéter sans cesse les mêmes mots ou les mêmes gestes)**

- Si le comportement ne dérange personne, laisser faire
- Distraire la personne avec une activité simple (par ex. plier le linge, polir des meubles, des souliers, etc.)
- Changer le sujet
- Rester calme

### **Méfiance (Penser que les autres cherchent à lui faire du mal)**

- Réconforter la personne
- Ne pas discuter ou essayer de la raisonner
- Ne pas prendre ses accusations personnellement
- Distraire la personne avec une autre activité

**Pour plus d'informations sur la maladie d'Alzheimer et sur sa prise en charge je vous recommande mon livre 2 ouvrage Guide pratique pour une meilleure prise en charge de la maladie d'Alzheimer Edition Guy Trédaniel**



### **Conseils : Pathologies neurodégénératives en fonction des capacités de la personne et de ses envies ainsi qu'en respectant son handicap**



- Sur la table, ne disposer que le nécessaire et ne rien mettre de tranchant, dans des couleurs unies et en harmonie avec la nappe.
- Séparer dans l'assiette les aliments afin que la personne retrouve en bouche le goût de chaque aliment et puisse aussi choisir ce qu'elle voudrait manger.
- Avec la maladie, les goûts de la personne peuvent changer. Il se peut qu'un aliment dont la personne raffolait apporte aujourd'hui pour elle du dégoût et à l'inverse aussi.
- Prendre le temps de manger, de mastiquer est très important.
- Ne pas laisser la personne manger seule, le mieux est de prendre les repas ensemble.
- Privilégier des aliments faciles à manger et à digérer.
- Maintenir le plus possible l'autonomie de la personne.
- Faire attention aux fausses routes.
- Toujours inciter à goûter mais ne pas forcer.
- Si le sujet mange lentement, envisager l'utilisation d'une assiette chauffante.

- En cas de fausses routes, épaissir les préparations avec de la gélatine, de l'agar-agar, de la maïzena ou des poudres épaississantes à acheter en pharmacie.
- Veiller toujours à une hydratation suffisante. En cas de difficultés, utiliser une paille ou une cuillère.
- Prévoir une collation à 10h et 16h.
- Manger des légumes verts pour éviter la constipation.
- Donner des repères.
- Les récipients doivent être adaptés à la mobilité de la personne et à son autonomie.
- Écraser les aliments en cas de besoin, et si la personne a du mal à se décider dans le choix de ce qu'elle doit manger, donner les aliments un à un dans l'assiette.
- Les pertes cognitives sont aussi dans certains cas, causées par une carence en vitamines B1 ou B12. Sous contrôle médical, nous pouvons compléter ce besoin par des compléments ou des injections.

### **Conseils de communication et de comportement pour les personnes souffrant de la maladie d'Alzheimer et de Parkinson et pour toute personne dépendante**

#### **Le soutien affectif aide à compenser les carences de la mémoire.**

- Regarder la personne dans les yeux, se mettre à sa hauteur et lui parler calmement en face à face. Il est important de capter son regard.
- Ne pas l'appeler de derrière ou de côté, ce qui pourrait la perturber.
- Annoncez toujours qui vous êtes. Surtout si la personne se trompe de prénom, bien rectifier à chaque fois pour ne pas rentrer « dans le jeu » de la confusion mentale.
- Prévenez la personne de ce que vous faites et faites-la participer le plus possible avec vous si c'est possible.
- Ne pas hausser la voix.
- Parlez lentement. Expliquez toujours ce qu'il va se passer, le déroulement d'une action et le pourquoi.
- Utilisez des phrases courtes et simples avec peu d'informations à la fois.
- Ne posez pas la question "pourquoi as-tu fait ça ? " afin d'éviter de la honte et de la frustration. Tournez plutôt la question avec Qui ? Quoi ? Où ?
- Evitez la phrase « rappelle toi » car si la personne ne se rappelle pas, vous risquez de la mettre mal à l'aise.

- Evitez les phrases négatives. Renforcez plutôt le côté positif comme par exemple « nous allons regarder un film comique » au lieu de « on va mettre un film pour éviter de déprimer ».
- Evitez les disputes, elles n'engendrent que de la frustration et de la colère chez la personne malade.
- Installez une relation d'écoute, de compréhension et de confiance.
- En cas d'hallucinations, restez calme et rassurez la personne pour qu'elle ne craigne rien face à cette vision menaçante. Si l'hallucination ne paraît pas menaçante, attendez juste que cela passe, la personne étant sûre d'elle, inutile de la contredire. Surtout ne pas rire ou dénigrer les hallucinations car la personne pourrait croire que celles-ci sont réelles.
- Faites preuve d'écoute.
- Favorisez l'autonomie et l'indépendance le plus possible.
- Stimulez la personne dans une activité physique afin de réduire son stress.
- Limitez les siestes surtout à partir de 17h car cela engendrerait une envie de se balader la nuit.
- Réduire le plus possible le bruit ambiant.
- Lors de la visite de la famille, essayez de faire en sorte que tout le monde n'arrive pas en même temps ou le même jour afin que la personne ne se sente pas mise à l'écart ou paniquée par le nombre de personnes qui l'entourent.
- Établissez des routines, des rituels, des habitudes pour le malade, afin de lui apporter de la stabilité, de le rassurer dans les gestes de la vie de tous les jours et de lui donner un maximum de repères. En cas de rendez-vous ou d'évènement particulier en parler avec la personne à l'avance puis en reparler juste avant pour éviter toute anxiété inutile (par exemple un rendez-vous chez le médecin, comment s'habiller, comment y aller...) qui pourrait empêcher la personne d'aller à ce rendez-vous
- Surtout ne pas infantiliser la personne.
- Ne pas se mettre devant lui pour lui interdire de passer.
- Ne jamais paniquer.
- Ne pas entretenir la conversation sur le délire.
- Toujours discuter avec la personne, être rassurant et l'orienter vers une autre idée.

- Repérez les moments de fatigue et d'agacement afin d'anticiper une crise.
- Eviter tout geste brusque.
- Ne jamais montrer son inquiétude et sa peur.
- Ne jamais mettre la personne en échec.
- Evitez les longs discours afin que la personne puisse mémoriser les informations importantes. Eviter aussi de parler à la personne pendant que par exemple elle marche pour ne pas la déconcentrer
- Leur donner confiance dans leurs possibilités et leurs capacités.
- Les encourager régulièrement.
- Ne pas enchaîner les activités, laissez le temps à la personne de souffler. Prévoir des activités variées et parfois de courte durée.
- Aller au rythme de la personne.
- Pense aux formules de politesse quand vous parlez à la personne malade afin qu'elle garde également cet automatisme du bonjour, merci, etc. Reprendre calmement la personne lorsqu'elle insulte ou bien lorsqu'elle exige sans formule de politesse.

**Sachez que toutes les actions et les comportements veulent dire quelque chose et reflètent le désir de communication de la personne**



### **La bientraitance :**

#### **La bientraitance des personnes fragilisées**

En tant qu'intervenant professionnel chez des personnes fragilisées par l'âge, la maladie ou le handicap, vous êtes et combien concernés par la bientraitance.

En tant que professionnel cela va permettre d'instaurer une relation de confiance et de sécurité entre vous et la personne aidée.

Elle a pour finalité le bien-être de la personne fragilisée, dans le respect de son histoire, sa dignité et sa singularité.

### **La bientraitance qu'est-ce-que c'est ?**

C'est une notion pleine de bon sens et d'éthique. C'est une démarche qui va vous permettre d'assurer le meilleur accompagnement possible en étant toujours soucieux des besoins et des demandes des personnes et de respecter leurs choix.

Ainsi, on peut dire que la bientraitance des personnes aidées passe avant tout par la reconnaissance des personnes en tant que telles, par le respect et par le souci de leur bien-être et de leur épanouissement.

Selon l'Anesm (l'Agence Nationale de l'Evaluation et de la qualité des Établissements et Services sociaux et Médico-sociaux) dans une recommandation publiée en 2008, la définition de la bientraitance est une démarche collective pour identifier l'accompagnement le meilleur possible pour l'usager, dans le respect de ses choix et dans l'adaptation la plus juste à ses besoins.

La bientraitance est une véritable culture à la base des relations entre professionnels et usagers.

### **Quelques conseils pour mettre en pratique la bientraitance :**

Etablissez toujours une relation de confiance avec les personnes. Soyez à l'écoute, prenez le temps de parler. Ainsi la personne aidée se sentira appréciée à sa juste valeur.

Ne faites pas tout à la place de la personne mais faites ensemble sauf quand la situation ne le permet pas. Prenez le temps d'expliquer ce que vous allez faire, ce que vous faites.

Faites participer un maximum la personne dans les gestes de la vie quotidienne (en fonction des possibilités de chacun), faites participer les personnes aux activités qui sont un levier essentiel pour entretenir le lien social.

Soyez toujours respectueux. Positionnez-vous toujours en professionnel, n'oubliez pas que vous n'êtes ni de la famille ni un ami. Ne tutoyez jamais les personnes, ne leur donnez pas de surnom même si cela vous donne le sentiment de créer une proximité. Bien au contraire, vous montrer trop familier peut heurter la dignité de la personne aidée et la fragiliser dans son estime.

Votre proximité est cette relation de confiance que vous établissez en étant toujours bienveillant.

- N'infantilisez jamais une personne. Celle-ci est une personne adulte avec son vécu et son histoire.

- Acceptez toujours la personne comme elle est, avec son caractère, sa maladie, ses difficultés.
- Ne changez pas ses habitudes.
- Faites preuve de patience.
- Soyez toujours vigilant car de la bienveillance à la maltraitance il n'y a souvent qu'un pas.

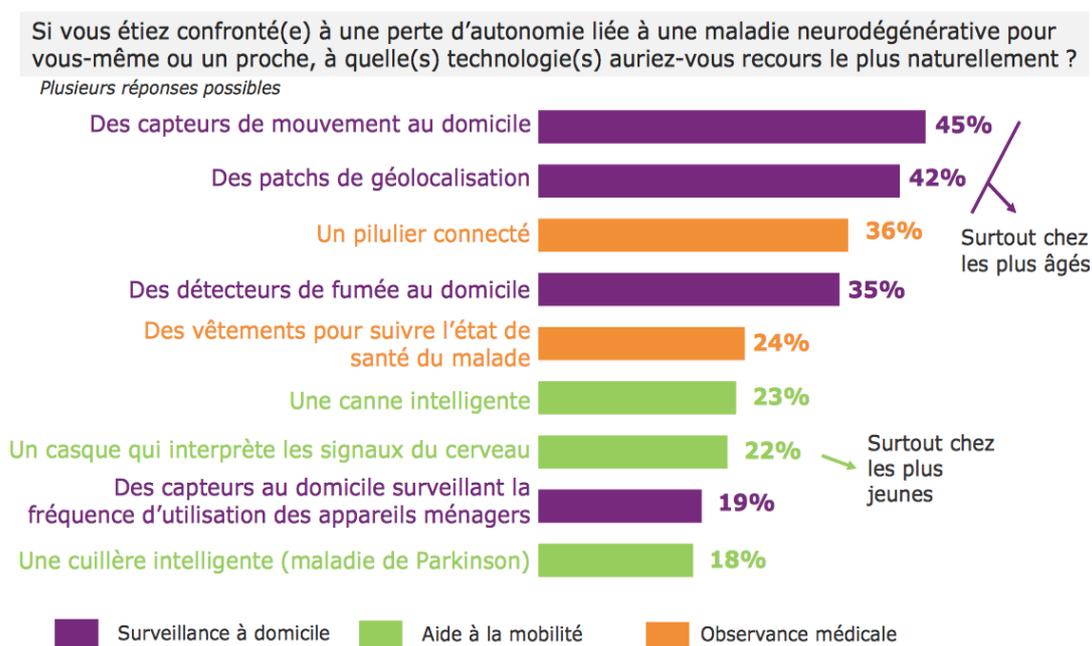
Le risque de maltraitance doit toujours rester à l'esprit des professionnels.

En effet ces deux termes qui sont totalement opposés restent étroitement liés.

A vouloir être trop généreux, trop attentionné, il se peut que la personne se sente oppressée et infantilisée. Cela se relève être une forme de maltraitance.

Attention donc à ne pas tomber dans les extrêmes et à trouver le juste milieu !

Que vous soyez amenés à travailler à domicile ou en maison de retraite, cette culture de bienveillance doit toujours vous suivre. Vous continuez à personnaliser la prise en charge des personnes accueillies pour leur assurer une qualité de vie optimale.



TNS Sofres  
Résultats  
© TNS



16

## XI. La maladie de Huntington



La maladie de Huntington (parfois appelée chorée de Huntington) est une affection neurodégénérative assez rare et héréditaire qui entraîne une altération profonde et sévère des capacités physiques et intellectuelles. En effet, la maladie détruit les cellules nerveuses dans certaines parties du cerveau. Le début de la maladie est lent et subtil mais les personnes atteintes finissent par être incapables de prendre soin d'elles-mêmes. Souvent, elles doivent être alitées et peuvent souffrir de complications telles qu'une insuffisance cardiaque ou une pneumonie.

En France, elle concerne 18 000 personnes : environ 6 000 ont déjà des symptômes et environ 12 000 sont porteuses du gène muté mais encore asymptomatiques

### Les symptômes :

Ils peuvent varier d'un malade à l'autre. On observe sur le plan moteur : démarche instable, agitation, impatience, tics et mouvements saccadés. Sur le plan intellectuel, on note la perte du sens de l'orientation, troubles de la mémoire, troubles émotionnels, lassitude, sautes d'humeur, agressivité, repli sur soi...

La maladie débute habituellement entre 30 et 50 ans, avec des extrêmes à 80 ans. Moins de 10% des cas débutent avant l'âge de 20 ans (formes juvéniles de la maladie).

Cependant, ces symptômes peuvent s'inscrire dans le cadre d'autres pathologies. C'est pourquoi en raison des symptômes qui sont très variables le diagnostic est souvent difficile et long à établir.

Des examens cliniques ainsi que l'histoire familiale avec ses antécédents sont déterminants.

### **Les traitements :**

Cette maladie est incurable mais des médicaments sont employés pour aider à empêcher les mouvements musculaires anormaux, soulager les symptômes et faciliter la vie des personnes.

### **Comment fait-on le diagnostic ?**

Le diagnostic est souvent hésitant, parfois difficile et long à établir, en raison des symptômes qui sont très variables : maladresse, nervosité, perte d'équilibre, incoordination des mouvements, troubles du caractère... Des examens cliniques ainsi que l'histoire familiale avec ses antécédents sont déterminants. La maladie de Huntington peut être confondue à tort avec des troubles psychiques.

### **Peut-on prévoir la maladie de Huntington ?**

Oui, si elle survient dans une famille où il existe des cas connus, grâce à une bonne information auprès d'un généticien. Il est possible également pour une personne à risque d'effectuer un test prédictif de la maladie, suivant un protocole spécifique très strict. Cette démarche doit être mûrement réfléchie par le « candidat » demandeur car de l'annonce du résultat, positif ou négatif, dépendra sa vie future.

### **Existe-t-il des traitements efficaces ?**

Des traitements sont à l'étude, qu'ils soient médicamenteux ou autres. Un premier essai de greffes de neurones a été pratiqué sur cinq malades à l'Hôpital Henri Mondor à Créteil. Trois d'entre eux en ont retiré un bénéfice. Un essai, débuté en 2001, est actuellement en cours en France et en Belgique ; les résultats seront, normalement, publiés en 2010.

### **Y-a-t-il quelque chose à faire ?**

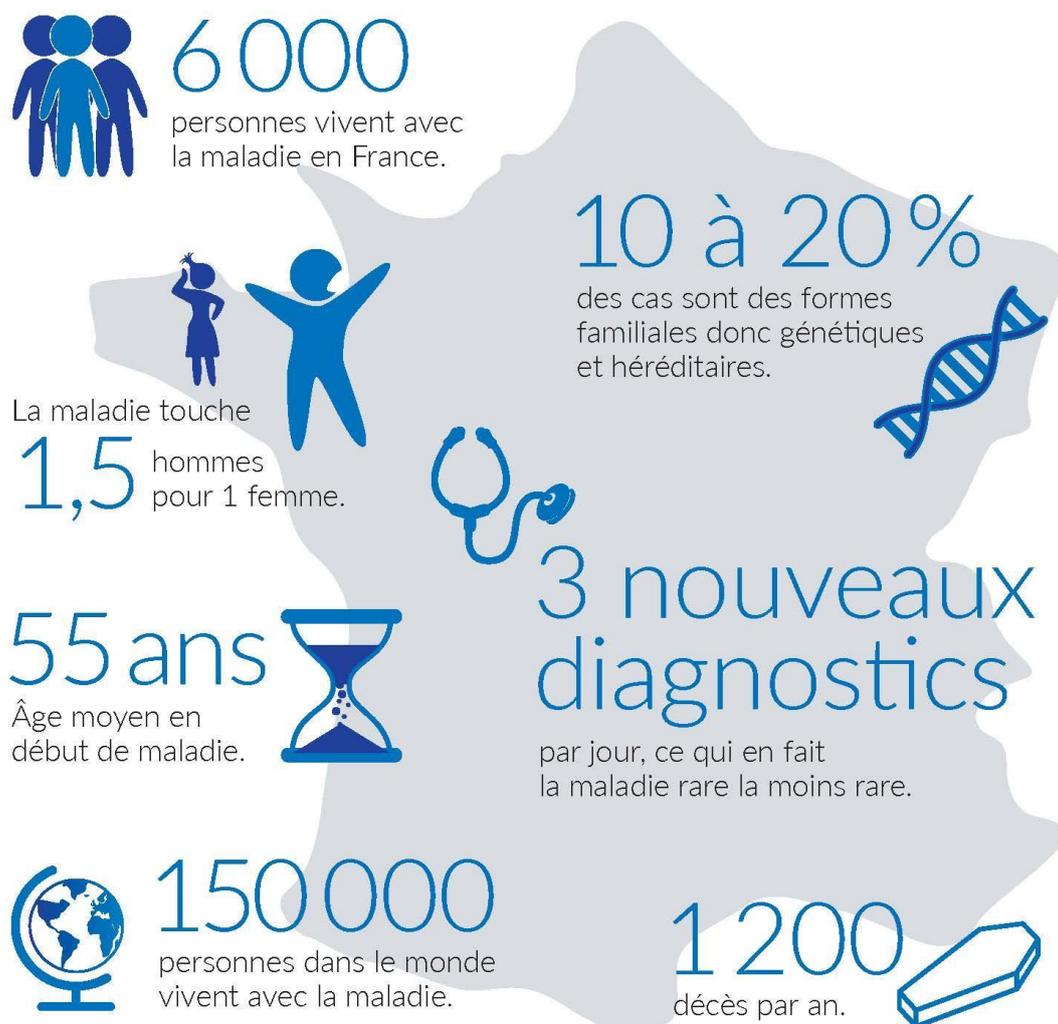
Oui. Quel que soit le moment où la maladie va s'installer, vous pouvez aider : d'abord rechercher l'information utile et pratique auprès des neurologues ou médecins généralistes, auprès des services sociaux et de l'association Huntington France. De plus, des traitements transitoires permettent de limiter les effets de la maladie, de prolonger la durée de la vie tout en maintenant au malade ses repères familiaux le plus longtemps possible. Quand le stade est avancé, l'entourage familial ne suffit plus et des aides extérieures sont nécessaires.

## **Quelle est la vie d'une personne atteinte ?**

Cette maladie n'est pas une fatalité. L'annonce du diagnostic peut être un véritable traumatisme pour la famille tout entière, dont il faut se remettre pour faire un projet de vie familiale. La vie d'une personne atteinte est possible grâce à un entourage familial aidant, grâce aux équipes médicales spécialisées et à tous les appareils extérieurs qu'on peut trouver, dont celui des associations.

L'espérance de vie d'une personne atteinte de la maladie de Huntington est de 5 à 20 ans à partir de l'apparition des premiers symptômes. Beaucoup meurent d'une pneumonie parce qu'ils ne peuvent pas tousser assez fort pour expulser les agents infectieux présents dans leurs voies respiratoires.

## XII. Sclérose latérale amyotrophique appelée aussi la maladie de Charcot



La maladie de Charcot, parfois appelée maladie de Lou Gehrig, est une maladie neurologique à évolution rapide et qui attaque directement les cellules nerveuses (neurones). La maladie de Charcot frappe le plus souvent les personnes âgées entre 40 et 60 ans, ce qui n'empêche pas que des individus plus jeunes ou plus âgés puissent développer cette maladie.

A noter que les hommes sont plus souvent touchés que les femmes.

Dans 90 à 95% des cas, la maladie de Charcot se manifeste tout à fait par hasard, sans qu'il n'y ait des facteurs de risque clairement associés. Les patients n'ont pas

d'antécédents familiaux de la maladie et les membres de leur famille ne sont pas considérés comme étant à risque accru pour développer cette maladie.

La maladie de Charcot entraîne une faiblesse musculaire avec un large éventail de handicaps. Finalement, tous les muscles sous contrôle sont touchés et les patients perdent leur force et leur capacité à bouger les bras, les jambes et tout le corps.

Lorsque les muscles du diaphragme et de la paroi thoracique perdent leur motricité, les patients perdent leur capacité à respirer et sont contraints d'être mis sous assistance respiratoire. La plupart des personnes atteintes de la maladie de Charcot meurent d'une insuffisance respiratoire, généralement dans les 3 à 5 ans après l'apparition des symptômes. Toutefois, environ 10% des patients atteints de la maladie de Charcot survivent tout au plus une dizaine d'années.

La maladie de Charcot n'affecte pas la capacité d'une personne à voir, sentir, goûter, entendre toucher ou à reconnaître. Habituellement, les patients maintiennent le contrôle des muscles oculaires ainsi que les fonctions de la vessie et de l'intestin, bien que dans les derniers stades de la maladie, la plupart des patients auront besoin d'assistance pour effectuer leur toilette.

#### **Les premiers symptômes peuvent inclure :**

- Des crampes
- Des raideurs musculaires
- Une faiblesse musculaire affectant un bras ou une jambe
- Des troubles de l'élocution
- Des problèmes au niveau du nez
- Des difficultés à mastiquer ou à avaler

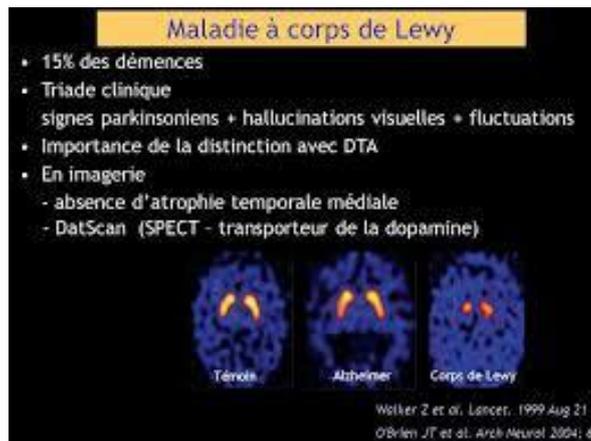
Quelle que soit la partie du corps que la maladie de Charcot atteint en premier, au fil de la progression de la maladie, la faiblesse musculaire et l'atrophie se propagent à d'autres parties du corps.

Les patients ont de plus en plus du mal à se déplacer, à avaler, à parler ou à former des mots.

#### **La maladie est à ce jour incurable.**

Une molécule (le riluzole) est utilisée et a prouvé une certaine efficacité sur la maladie. Des soins corporels et des soins de kinésithérapie, la mise en place d'aides techniques, un soutien psychologique sont indispensables.

### XIII. La maladie à corps de Lewy



La maladie à corps de Lewy (M.C.L.) est beaucoup moins connue que la maladie d'Alzheimer ou la maladie de Parkinson, pourtant elle représente environ 20 % des cas des pathologies apparentées à la maladie d'Alzheimer.

La maladie est provoquée par des inclusions à l'intérieur des neurones, appelées « corps de Lewy » (du nom du neurologue et médecin interniste berlinois qui le premier les a décrites). N'importe quelle partie du cerveau peut être touchée mais c'est particulièrement le cortex qui est atteint. La MCL débute généralement après l'âge de 50 ans.

Les premiers symptômes sont souvent communs avec ceux d'une dépression, ou ceux de la maladie d'Alzheimer ou encore avec ceux de la maladie de Parkinson. La confusion avec ces maladies est fréquente ce qui rend la maladie difficile à reconnaître ou à diagnostiquer.

#### **Bon à savoir :**

La démence à corps de Lewy peut :

- Se développer seule,
- Ou apparaître en association avec la maladie d'Alzheimer ou celle de Parkinson.

#### **Les principaux symptômes sont les suivants :**

- Un déclin cognitif (capacité de concentration, trouble du langage, vigilance...)
- Grandes fluctuations en particulier dans les capacités cognitives
- Hallucinations visuelles
- Symptômes parkinsoniens (marche à petits pas, tremblements, rigidité des membres, visage inexpressif)
- Des troubles du comportement pendant le sommeil paradoxal (cris, agitation)

La mémoire est généralement peu atteinte en début de maladie. D'autres symptômes sont souvent retrouvés comme : des chutes répétées, des malaises avec perte de connaissance, des hallucinations autres que visuelles, une dépression, des idées délirantes.

La plupart des patients qui souffrent d'une maladie de Parkinson développent une démence dans les dix ans ou plus qui suivent l'apparition des troubles moteurs.

### **Les traitements :**

Il n'existe pas de traitements spécifiques. Ils se limitent à gérer les symptômes en particulier les hallucinations, le déficit cognitif.

La DCL est donc une pathologie neurodégénérative fréquente et complexe, d'évolution plus courte que la maladie d'Alzheimer.

Seuls 15% des neurones meurent. Les autres ont juste un problème de fonctionnement.

Les personnes atteintes de cette maladie sont particulièrement sensibles aux traitements neuroleptiques qui provoquent une aggravation de leur état s'avérant dangereuse.

Pour éviter ce type de prescription, France Alzheimer et maladies apparentées ont réalisé une carte d'alerte médicale concernant les personnes atteintes de la maladie à corps de Lewy.

### **Critères cliniques de démence à corps de Lewy (d'après McKeith et al, 2005)**

- 1. Critères principaux (essentiels au diagnostic de possible ou probable DCL).**
  - a. Déclin cognitif de sévérité suffisante pour interférer avec les activités sociales ou professionnelles.
  - b. Troubles de la mémoire pouvant manquer au début de l'évolution.
  - c. Troubles attentionnels, visuo-spatiaux, profil d'atteinte cortico-sous-corticale.
  
- 2. Critères associés (2 de ces critères sont suffisants pour le diagnostic probable de DCL, 1 pour le diagnostic possible de DCL).**
  - a. Fluctuation de l'état cognitif avec variations dans l'attention et la vigilance.
  - b. Hallucinations visuelles récurrentes et élaborées.
  - c. Syndrome parkinsonien spontané.
  
- 3. Critères évocateurs (si un ou plus de ces critères est présent avec un ou plusieurs critères principaux, le diagnostic de probable DCL peut être fait. En l'absence d'un ou plusieurs critères principaux, un ou plusieurs**

**critères évocateurs est suffisant pour le diagnostic de possible DCL. Le diagnostic de probable DCL ne doit pas être basé sur les seuls critères évocateurs).**

- a. Troubles du sommeil paradoxal (REM).
- b. Sensibilité accrue aux neuroleptiques.
- c. Diminution du transporteur de la dopamine en imagerie fonctionnelle (SPECT ou PET).

**4. Critères associés (fréquemment présents mais non spécifiques).**

- a. Chutes répétées et syncopes.
- b. Pertes de connaissance brèves.
- c. Dysautonomie sévère : hypotension orthostatique, incontinence urinaire.
- d. Hallucinations d'autres modalités.
- e. Délire systématisé.
- f. Dépression.
- g. Relative préservation des structures du lobe temporal médian au scanner ou à l'IRM.
- h. Scintigraphie au MIBG anormale.
- i. Ralentissement précoce avec des salves d'ondes dans les territoires temporaux à l'EEG.

**5. Le diagnostic de DCL est moins vraisemblable :**

- a. En présence de maladie cérébrovasculaire évidente cliniquement ou en imagerie cérébrale.
- b. En présence de toute autre maladie somatique générale ou d'une autre pathologie cérébrale qui pourrait expliquer le tableau clinique et l'imagerie.
- c. Si le parkinsonisme apparaît à un stade sévère de démence.
- d. Environ 10 % des démences sont de type à corps de Lewy. Le DCL est légèrement plus fréquent chez les hommes que chez les femmes.

**La démence à corps de Lewy atteint 1,3 million de personnes aux États-Unis.**

## XIV. La maladie de Pick



La maladie de Pick est une démence sénile rare. Elle survient précocement et évolue rapidement entraînant une détérioration intellectuelle. Elle se caractérise par une diminution du volume de la masse cérébrale très importante. Cette pathologie touche principalement le lobe frontal (en avant) et le lobe temporal (sur les côtés) du cerveau. Certains neurologues expliquent l'origine de la maladie par une accumulation de particules de zinc en excès dans le cerveau.

- Cette maladie a des formes héréditaires.
- C'est une maladie grave, qui évolue en 2 à 4 ans.

Le diagnostic de la maladie de Pick repose sur l'apparition précoce de signes de démence, souvent précédés de troubles du comportement. Des tests neuropsychologiques peuvent être réalisés pour évaluer les fonctions cognitives, et une imagerie cérébrale peut mettre en évidence une atrophie (diminution de volume) des lobes cérébraux en cause.

### **Les symptômes sont les suivants :**

- Initialement, des troubles du comportement, troubles de l'humeur, perte d'intérêt et isolement, négligence de soi.
- Perte progressive des capacités intellectuelles.
- Il n'existe pas de traitement de la maladie de Pick, l'évolution se fait vers la détérioration progressive.
- Le malade passe de la boulimie au refus total de nourriture.

Des comportements stéréotypés sont possibles. Peu à peu l'indifférence totale va dominer et les signes objectifs d'atteinte frontale sont fréquents : préhension forcée, réflexe oral ; cependant la mémoire reste correcte.

Le scanner peut montrer des signes typiques : dilatation ventriculaire frontale avec atrophie fronto temporale bilatérale.

L'IRM et la scintigraphie cérébrale donnent une idée plus précise de l'activité cérébrale. La tomographie à émission de positons (TEP) objective également les déficits circulatoires frontaux et temporaux mais elle est peu utilisée car onéreuse.

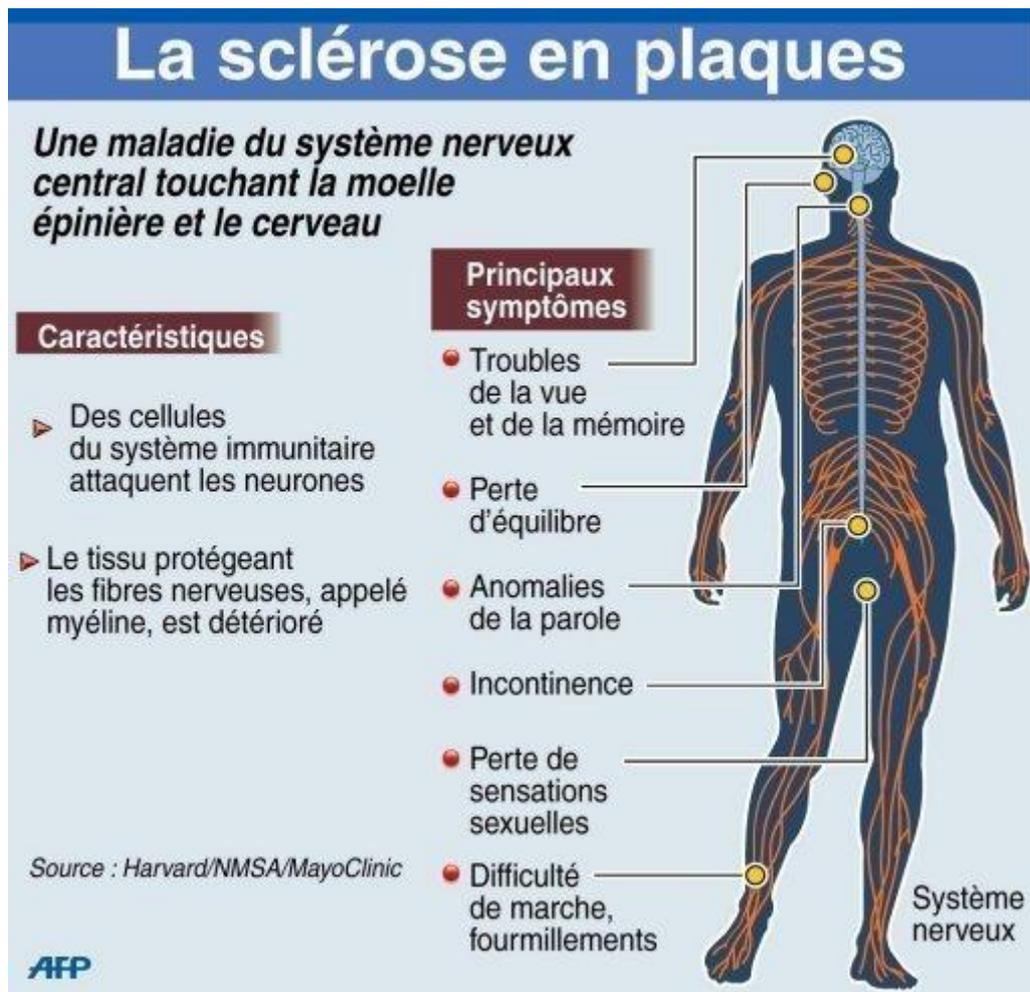
La **maladie de Pick**  
représente environ

**30%**

des Dégénérescences lombaires  
Fronto-Temporales



## XV. La sclérose en plaques



La sclérose en plaques est une maladie qui touche le système nerveux central, en particulier le cerveau, les nerfs optiques et la moelle épinière. La maladie s'aggrave lentement dans la plupart des cas et dépend entre autres de la gravité des signes et symptômes et de la fréquence des rechutes.

Les parties du système nerveux touchées par la maladie ressemblent à des plaques que l'on peut visualiser lors d'une IRM d'où le terme de sclérose en plaques.

Le plus souvent, la sclérose en plaques évolue par poussées, au cours desquelles les symptômes réapparaissent ou de nouveaux symptômes surviennent. Au bout de quelques années, les poussées laissent des séquelles (symptômes permanents) qui peuvent devenir très invalidantes. La maladie peut en effet porter atteinte à de nombreuses fonctions : le contrôle des mouvements, la perception sensorielle, la mémoire, la parole, etc.

La sclérose en plaques est difficile à diagnostiquer et il faut généralement avoir subi 2 poussées ou plus, avec au moins une rémission partielle, pour confirmer le diagnostic.

En général, on distingue 3 formes principales de sclérose en plaques, selon la façon dont la maladie évolue dans le temps.

### **Forme rémittente**

Dans 85 % à 90 % des cas, la maladie débute par la forme rémittente (aussi appelée « cyclique rémittente »), caractérisée par des poussées entrecoupées de rémissions.

### **Forme primaire progressive (ou progressive d'emblée)**

Cette forme se caractérise par une évolution lente et constante de la maladie, dès le diagnostic. Elle concerne 10 % des cas. Contrairement à la forme rémittente, il n'y a pas de véritables poussées, bien que la maladie puisse s'aggraver par moments. Cette forme apparaît généralement plus tard dans la vie, vers l'âge de 40 ans.

### **Forme secondairement progressive**

Après une forme rémittente initiale, la maladie peut s'aggraver de façon continue. On parle alors de forme secondairement progressive. Des poussées peuvent survenir, mais elles ne sont pas suivies de rémissions franches et le handicap s'aggrave peu à peu. La plupart des personnes souffrant de la forme rémittente présenteront une forme progressive dans les 15 ans qui suivent le diagnostic de la maladie.

Malgré les progrès de la recherche sur la sclérose en plaques, il n'y pas, à ce jour, de traitements pour en guérir. Cependant, il existe une prise en charge de la SEP, médicamenteuse qui permet d'atténuer les symptômes de façon relativement efficace et qui ralentit la progression de la maladie.



## **XVI. Des pathologies provoquent aussi d'autres pathologies**

**Qui apparaissent avec les années et les effets des traitements.**

**Ce qui peut aussi entraîner la perte d'autonomie :**

### **Les infections pulmonaires**

Une infection peut provoquer des broncho-pneumopathies, une insuffisance respiratoire ou des embolies pulmonaires. Les personnes âgées sont très vulnérables face à ces infections.

### **Le diabète**

Le diabète est un trouble de l'assimilation, de l'utilisation et du stockage des sucres apportés par l'alimentation. Cela se traduit par un taux de glucose dans le sang (encore appelé glycémie) élevé : on parle d'hyperglycémie.

Il existe différents types de diabète soit, le diabète de type 1, de type 2, le diabète de grossesse et d'autres types plus rares.

### **Fracture**

Les chutes sont dues à la fragilisation osseuse et peuvent causer la perte d'autonomie. La personne âgée, souffrant de douleurs au bassin et aux cuisses, rencontre des difficultés à marcher et cela favorise le risque de chute.

La fracture du col du fémur est très souvent observée chez les personnes âgées.

### **Glaucome**

Le glaucome pigmentaire est une forme particulière de la myopie. C'est lorsque le pigment de la surface de l'iris est libéré et bouche les voies d'évacuation provoquant ainsi une augmentation de la pression oculaire. N'étant pas synonyme de maladie de vieillesse, elle peut survenir à tout âge. Cependant le risque augmente avec l'âge. Plus de 10 % des personnes de plus de 70 ans en sont touchées. Le dépistage du glaucome est une opération que l'on doit faire vers la cinquantaine, lorsque les problèmes de vue sans lunettes commencent.

## **Hématologie et oncologie**

Les personnes âgées souffrent de maladies hématologiques ou oncologiques, pouvant se manifester par des anémies, des cancers, des syndromes inflammatoires ou des hémopathies malignes.

## **Incontinence**

Il existe différents types d'incontinence chez la personne âgée, dont l'incontinence d'effort (sphincter), l'incontinence par regorgement (vessie), l'incontinence de situation (troubles cognitifs) et l'incontinence liée à un handicap moteur. L'origine primaire de l'incontinence est le vieillissement. La vieillesse est responsable des changements des fonctions de la vessie et du sphincter, de l'abondance de la sécrétion d'urine et des troubles à la coordination des mouvements.

## **Jambes lourdes**

Une mauvaise circulation sanguine dans les veines entraîne la sensation de jambes lourdes. Les membres paraissent pesants, les personnes sont sensibles à la fatigue et souffrent de crampes, de picotements ou d'œdèmes. La tonicité des veines baisse avec l'âge et cause une insuffisance veineuse, fréquente chez les personnes âgées.

## **Affections de longue durée**

Ce sont des maladies graves de formes invalidantes. Souffrant d'ALD, les personnes âgées ont besoin de soins et d'une surveillance permanente. Parmi les ALD, on compte entre autres l'accident vasculaire cérébral invalidant, l'insuffisance cardiaque, le diabète, la maladie de Parkinson et d'Alzheimer, les affections psychiatriques de longue durée, les tuberculoses actives et les tumeurs malignes.

## **Maladies cardiovasculaires**

Les maladies cardiovasculaires touchent fréquemment les personnes âgées, fragilisées par le vieillissement. 80% des décès seraient liés aux cardiopathies coronariennes. Les principales maladies cardiovasculaires sont l'AVC (Accident Vasculaire Cérébral), l'hypertension et l'infarctus du myocarde.

## **Ostéoartrite**

L'arthrose est une affection chronique provoquant des douleurs dans l'ensemble des articulations. Le genou, la hanche et la colonne vertébrale sont les articulations les plus touchées. L'arthrose des doigts est très fréquente, particulièrement chez les femmes.

## **Troubles auditifs**

La perte de l'ouïe est le dérèglement chronique le plus connu par les personnes âgées.

## **Troubles amnésiques/névrotiques**

Avec tous les changements pendant la vieillesse (retraite, domicile, décès de proches), les personnes âgées ont tendance à vouloir oublier afin de ne pas devoir se confronter avec la réalité et d'éviter une dépression. Ceci se manifeste souvent par des troubles de comportement (agressivité, anxiété, confusion, dépression), qu'il faudra traiter avec la psychothérapie.

## **Démence de Wernicke**

Ce sont des troubles psychiques (confusion, déséquilibre, altération d'humeur, désorientation) souvent entraînés par un manque de magnésium. Ce dernier est fréquemment constaté dans les apports alimentaires insuffisants des personnes âgées.

## **Sécheresse de la peau**

La peau des personnes âgées est moins élastique et nécessite un soin quotidien. Des crèmes hydratantes et des remèdes contenant de l'huile et des compléments alimentaires aident à l'hydratation et la régénération de la peau en profondeur.

## **Zona**

Liée au virus de la varicelle, cette infection est souvent connue par la population âgée. C'est une douleur de 2-3 jours se manifestant sur toute une partie du corps. Chez les personnes de plus de 80 ans, le risque d'y être touché est multiplié par 14.

## **Les réactions émotionnelles**

Certaines personnes ressentent tout un choc à l'annonce du diagnostic de la maladie. D'autres trouvent du soulagement, en un premier temps, dans le fait de pouvoir enfin mettre un nom sur leurs symptômes. Peu importe votre première réaction, vous éprouverez toute la gamme des émotions.

Nous avons demandé à plusieurs personnes touchées par les pathologies neurodégénératives de nous décrire leurs réactions et émotions face la maladie.

Voici certains de leurs commentaires :

**Déni** « Je me dis parfois qu'ils ont fait une erreur et que je n'ai pas la maladie d'Alzheimer. Je fonctionne encore bien. »

**Colère** « Mon impuissance à me prendre en main m'exaspère. »

**Anxiété** « Je suis effrayé à l'idée de perdre mes capacités. »

**Culpabilité** « Je me sens coupable, comme si j'étais un poids mort sur le dos de mon mari. »

**Frustration** « Je commence à parler avec les gens, puis j'oublie de quoi je parle; ça me gêne. »

**Souffrance** « Si je fais une erreur, ne me corrigez pas. C'est blessant. »

**Humour** « Je dois en rire. C'est thérapeutique. Si je ne riais pas, je pleurerais. »

**Tristesse** « Je sens que c'est la fin de quelque chose. »

**Dépression** « C'est le désespoir total. »

**Solitude** « Je ne fais plus partie du cercle, je suis à l'extérieur. »

**Acceptation** « À ce stade de la maladie je prends les choses comme elles viennent. »

**Espoir** « Il faut lutter. Il faut s'accrocher. Un jour, on trouvera un remède. »

**Il est parfois très utile de rencontrer d'autres personnes qui ont la même maladie. Ensemble, on peut partager ses émotions et expériences, et se soutenir mutuellement.**

## **XVII. Comprendre comment est évaluée la perte d'autonomie**

### **AGGIR (Autonomie Gérontologie Groupes Iso-Ressources)**

AGGIR comporte : 10 variables discriminantes, et 7 variables illustratives Cohérence Orientation Toilette Habillage Alimentation Élimination Transferts Déplacements intérieurs Déplacements extérieurs Communication à distance. Gestion Cuisine Ménage Transports Achats Suivi de traitement Activités de temps libre.

Le GIR est un classement qui permet d'évaluer le degré de perte d'autonomie.

#### **Définition des 6 groupes ou GIR**

➤ **Le groupe iso-ressources 1 ou GIR 1 :**

Comprend les personnes âgées confinées au lit ou au fauteuil, dont les fonctions mentales sont gravement altérées et qui nécessitent une présence indispensable et continue d'intervenants.

➤ **Le groupe iso-ressources 2 ou GIR 2 :**

Concerne les personnes âgées confinées au lit ou au fauteuil, dont les fonctions intellectuelles ne sont pas totalement altérées et dont l'état exige une prise en charge pour la plupart des activités de la vie courante. Ce groupe s'adresse aussi aux personnes âgées dont les fonctions mentales sont altérées, mais qui ont conservé leurs capacités de se déplacer.

➤ **Le groupe iso-ressources 3 ou GIR 3 :**

Réunit les personnes âgées ayant conservé leur autonomie mentale, partiellement leur autonomie locomotrice, mais qui ont besoin quotidiennement et plusieurs fois par jour d'être aidées pour leur autonomie corporelle.

➤ **Le groupe iso-ressources 4 ou GIR 4 :**

Intègre les personnes âgées n'assumant pas seules leurs transferts mais qui, une fois levées, peuvent se déplacer à l'intérieur de leur logement. Elles doivent parfois être aidées pour la toilette et l'habillage. Ce groupe s'adresse également aux personnes âgées n'ayant pas de problèmes locomoteurs mais devant être aidées pour les activités corporelles et pour les repas.

➤ **Le groupe iso-ressources 5 ou GIR 5 :**

Comporte des personnes âgées ayant seulement besoin d'une aide ponctuelle pour la toilette, la préparation des repas et le ménage.

➤ **Le groupe iso-ressources 6 ou GIR 6 :**

Réunit les personnes âgées n'ayant pas perdu leur autonomie pour les actes essentiels de la vie courante.

(Sources Asceliance retraite)

Le principe de cette grille est de mesurer l'autonomie d'une personne face à certaines activités du quotidien

Nom et prénom  
MI Sec.Soc.  
Adresse  
Né(e) le  
Âge

Fiche récapitulative AGGIR

Date de l'évaluation

Activités réalisées par la personne seule	Pour chaque item, cocher les cases quand les conditions ne sont pas remplies (Réponse NON)				S = Spontanément H = Habituellement T = Totalement C = Correctement		Code final
	S	T	C	H	Code		
1. Cohérence	communication	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
	comportement	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		
2. Orientation	dans le temps	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
	dans l'espace	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		
3. Toilette	haut	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
	bas	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		
4. Habillage	haut	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
	moyen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		
	bas	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		
5. Alimentation	se servir	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
	manger	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		
6. Élimination	urinaire	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
	fécale	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		
7. Transferts		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
8. Déplacements à l'intérieur		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
9. Déplacements à l'extérieur		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
10. Alerter		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
11. Gestion		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
12. Cuisine		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
13. Ménage		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
14. Transports		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
15. Achats		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
16. Suivi du traitement		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
17. Activités du temps libre		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

**Codage intermédiaire**

Pour chaque item **cochez** les cases quand les conditions ne sont pas remplies (réponse **NON**).

Puis **codez** secondairement par A, B ou C selon le nombre d'adverbes cochés dans les quatre cases S à H.

- Si aucun adverbe n'est coché codez **A**.
- (fait spontanément, totalement, correctement et habituellement)
- Si tous les adverbes sont cochés codez **C** (ne fait pas)
- Si une partie des adverbes seulement est cochée codez **B**.

**Code final si sous-variables**

- **Cohérence** :  
- AA = **A** ;  
- CC, CB, BC, CA, AC = **C** ;  
- AB, BA, BB = **B**
- **Orientation** :  
- AA = **A** ;  
- CC, CB, BC, CA, AC = **C** ;  
- AB, BA, BB = **B**
- **Toilette** :  
- AA = **A** ;  
- CC = **C** ;  
- Autres = **B**
- **Habillage** :  
- AAA = **A** ;  
- CCC = **C** ;  
- Autres = **B**.
- **Alimentation** :  
- AA = **A** ;  
- CC, BC, CB = **C** ;  
- Autres = **B**
- **Élimination** :  
- AA = **A** ;  
- CC, BC, CB, AC, CA = **C** ;  
- Autres = **B**

**Groupe iso-ressources**

Défini par  le système informatique

Source prévoyance guide

## L'APA ?

### CARTE 1

Part des bénéficiaires de l'APA parmi la population des 60 ans et plus, en 2012



Moyenne nationale : 8 % des 60 ans et plus bénéficient de l'APA en France

Légende:



### CARTE 2

Part des bénéficiaires de l'Allocation Personnalisée d'Autonomie résidant à domicile en France en 2012



Moyenne nationale : 59 % des bénéficiaires de l'APA résident à domicile en France

Légende:



« APA » Allocation personnalisée d'autonomie sert à prendre en charge une partie de vos dépenses si vous avez besoin d'une assistance pour effectuer les gestes essentiels de la vie de tous les jours ou si votre condition de santé demande une prise en charge plus régulière et complète.

Déjà une évaluation des besoins est nécessaire.

### Les conditions à remplir :

Avoir au moins 60 ans

Être résident français ou un titre de séjour en cours de validité

Avoir besoin d'une prise en charge pour les gestes de la vie de tous les jours

Domicilié chez soi ou en établissement d'accueil inférieur à 25 places ou un foyer logement pour personnes âgées destinés aux personnes valides ou être logé chez un accueillant familial

### **Dossier :**

A retirer auprès des services du Conseil Général (siège du Conseil Général ou circonscription d'action sociale) ou d'un centre communal ou intercommunal d'action sociale (CCAS ou CIAS), courrier à joindre avec les documents ci-dessous auprès du au Président du Conseil Général de votre domicile.

- La photocopie du livret de famille ou de votre carte d'identité ou de votre passeport ou un extrait d'acte de naissance, ou si vous êtes étranger non européen : la photocopie de votre titre de séjour,
- Photocopie de votre dernier avis d'imposition ou de non-imposition sur le revenu,
- Pour les propriétaires, la photocopie de votre dernier avis d'imposition de la taxe foncière,
- Un relevé d'identité bancaire (RIB)

Le conseil général a 10 jours pour :

Accuser réception et vérifier si votre dossier est bien complet ou constater que votre dossier est incomplet et vous demander les pièces manquantes.

L'accusé de réception mentionne la date d'enregistrement du dossier complet.

Une fois le dossier validé vous aurez la visite d'une assistante sociale qui viendra à votre domicile afin d'établir si le GIR est juste et si le cadre du lieu de vie est adapté aux besoins de la personne.

Pour plus d'informations contactez le CCAS le plus proche de chez vous ou la mairie de votre commune, une assistante sociale peut également vous aider et vous conseiller.

Une mise sous tutelle peut aussi être demandée :

- Entre 10 à 20 % à domicile
- 30 à 40 % en maison de retraite, EHPAD ou foyer logement

Le coût varie selon le degré de la perte d'autonomie et le mode d'hébergement

Exemple simplifié de parcours :

	Coût	−	APA net	⊖	Reste à charge
3 années de dépendance légère (GIR 4)	36 mois x 1 500 € = 54 000 € .....		36 mois x 300 € = 10 800 € .....		36 mois x 1 200 € 43 200 €
2 années de dépendance partielle (GIR 3)	24 mois x 2 000 € = 48 000 € .....		24 mois x 500 € = 12 000 € .....		24 mois x 1 500 € 36 000 €
2 années de dépendance totale (GIR 2/1) - EPHAD	24 mois x 2 300 € = 55 200 € .....		24 mois x 600 € = 14 400 € .....		24 mois x 1 700 € 40 800 €
Total	.....				120 000 €
Retraite					- 84 mois x 1 000 €
Besoin de financement complémentaire : ~ 430€ / mois pour la retraite médiane =					36 000 €

Pour une loi d'orientation autour du 5ème risque – Propositions de l'Institut Silverlife - 16 septembre 2010 –22

### Obtenir la reconnaissance d'une affection longue durée :

#### ALD dites "exonérantes" (à 100 %)

Initialement, il y avait 30 affections. On appelle donc cette liste ALD 30.

Il s'agit des affections suivantes :

- Accident vasculaire cérébral invalidant
- Insuffisances médullaires et autres cytopénies chroniques
- Artériopathies chroniques avec manifestations ischémiques
- Bilharziose compliquée
- Insuffisance cardiaque grave, troubles du rythme graves, cardiopathies valvulaires graves, cardiopathies congénitales graves
- Maladies chroniques actives du foie et cirrhoses
- Déficit immunitaire primitif grave nécessitant un traitement prolongé, infection par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH)
- Diabète de type 1 et diabète de type 2
- Formes graves des affections neurologiques et musculaires (dont myopathie), épilepsie grave

- Hémoglobinopathies, hémolyses, chroniques constitutionnelles et acquises sévères
- Hémophilies et affections constitutionnelles de l'hémostase graves
- Maladie coronaire
- Insuffisance respiratoire chronique grave
- Maladie d'Alzheimer et autres démences
- Maladie de Parkinson
- Maladies métaboliques héréditaires nécessitant un traitement prolongé spécialisé
- Mucoviscidose
- Néphropathie chronique grave et syndrome néphrotique primitif
- Paraplégie
- Vascularites, lupus érythémateux systémique, sclérodémie systémique
- Polyarthrite rhumatoïde évolutive
- Affections psychiatriques de longue durée
- Rectocolite hémorragique et maladie de Crohn évolutives
- Sclérose en plaques
- Scoliose idiopathique structurale évolutive (dont l'angle est égal ou supérieur à 25 degrés) jusqu'à maturation rachidienne
- Spondylarthrite grave
- Suites de transplantation d'organe
- Tuberculose active, lèpre
- Tumeur maligne, affection maligne du tissu lymphatique ou hématopoïétique

À ces affections s'ajoutent celles dites "hors liste" (ALD 31, en référence à l'ALD 30) qui concernent les patients atteints d'une forme grave d'une maladie, ou d'une forme évolutive ou invalidante d'une maladie grave, ne figurant pas sur la liste des ALD 30. Ces maladies demandent un traitement prolongé d'une durée prévisible supérieure à 6 mois et une thérapeutique particulièrement coûteuse (exemples : maladie de Paget, ulcères chroniques ou récidivants avec retentissement fonctionnel sévère).

Il n'y a pas de ticket modérateur. Votre médecin traitant établit pour vous une demande de prise en charge à 100 % concernant les soins et les traitements liés à votre ALD.

Les soins et les traitements en rapport avec une ALD exonérante sont pris en charge à 100 % sur la base du tarif de la sécurité sociale. À cet effet, un modèle spécifique d'ordonnance, l'ordonnance bizone, a été créé. Elle comporte 2 zones distinctes : une partie haute réservée aux soins en rapport avec l'ALD, pris en charge à 100 % ;

Une partie basse, réservée aux soins sans rapport avec l'ALD, remboursés aux taux habituels de la sécurité sociale.

**L'exonération est accordée pour une durée initiale, variant suivant l'affection, et renouvelable pour une période équivalente ou pour 10 ans.**



## **Bon à savoir**

Les frais de transport pour traitement ou examen liés à l'ALD des patients présentant une des incapacités nécessitant un transport sanitaire (position allongée, besoin d'oxygène ou de surveillance...) sont pris en charge sur prescription médicale.

### **ALD, non exonérantes**

Ce sont des affections qui nécessitent une interruption de travail ou des soins continus d'une durée prévisible égale ou supérieure à 6 mois.

Elles n'ouvrent pas droit à l'exonération du ticket modérateur, mais l'Assurance Maladie prend en charge, à 65 % du tarif de la sécurité sociale, les frais de déplacement en rapport avec l'ALD, les frais de transport et les frais de séjour liés aux cures thermales.

Tous les soins dispensés dans le cadre de l'ALD sont remboursés aux taux habituels de la sécurité sociale.

Si vous êtes en arrêt de travail pour longue maladie, vous pouvez percevoir des indemnités journalières au-delà du 6<sup>e</sup> mois, si votre état de santé le justifie. Il faut l'accord du médecin conseil.

La durée d'un arrêt de travail ininterrompu ne pourra pas dépasser 3 ans. Au-delà, le patient devra reprendre le travail (avec aménagement ou pas) ou être placé en invalidité (avec pension suivant le taux d'incapacité de travail).

### **Prestation de compensation du handicap (PCH)**

La prestation de compensation du handicap (PCH) est une aide financière versée par le département. Elle est destinée à rembourser les dépenses liées à votre perte d'autonomie. Son attribution dépend de votre degré d'autonomie, de votre âge, de vos ressources et de votre résidence.

Aides	Prise en charge à taux plein	Prise en charge à taux partiel
Emploi direct d'une tierce personne	100 % dans la limite de <b>13,61 €</b> l'heure ou <b>14,11</b> si réalisation de gestes liés à des soins ou aspirations endo-trachéales	80 % dans la limite de <b>13,61 €</b> l'heure ou <b>14,11</b> si réalisation de gestes liés à des soins ou aspirations endo-trachéales
Recours à un service mandataire	100 % dans la limite de <b>14,97 €</b> ou <b>15,52 €</b> si réalisation de gestes liés à des soins ou aspirations endo-trachéales	80 % dans la limite de <b>14,97 €</b> ou <b>15,52 €</b> si réalisation de gestes liés à des soins ou aspirations endo-trachéales
Recours à un service prestataire agréé	100 % dans la limite de <b>17,77 €</b> l'heure ou dans la limite du montant fixé entre le service prestataire et le département	80 % dans la limite <b>17,77 €</b> l'heure ou dans la limite du montant fixé entre le service prestataire et le département
Aidant familial	100 % et dédommagement à hauteur de <b>3,80 €</b> l'heure ou <b>5,70 €</b> l'heure si l'aidant réduit ou abandonne son activité professionnelle	80 % et dédommagement à hauteur de <b>3,80 €</b> l'heure ou <b>5,70 €</b> l'heure si l'aidant réduit ou abandonne son activité professionnelle

### Allocation aux adultes handicapés (AAH)

Le montant de l'AAH sera porté à 900 € le 1er novembre 2019.

L'allocation aux adultes handicapés (AAH) est une aide financière qui permet d'assurer un minimum de ressources. Cette aide est attribuée sous réserve de respecter des critères d'incapacité, d'âge, de résidence et de ressources. Elle est accordée sur décision de la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées. Son montant vient compléter les éventuelles autres ressources de la personne en situation de handicap.

## **XVIII. Conseils de communication et de comportement**

- Regarder la personne dans les yeux, se mettre à sa hauteur et lui parler calmement en face à face il est important de capter son regard.
- Ne pas l'appeler de derrière ou du côté ce qui pourrait la perturber.
- Annoncer toujours qui vous êtes.
- Prévenir la personne de ce que vous faites et faites-la participer le plus possible avec vous si c'est possible.
- Ne pas hausser la voix.
- Parler lentement.
- Utiliser des phrases courtes simples avec peu d'informations à la fois.
- Ne pas poser la question pourquoi as-tu fait cela ? Afin d'éviter de la honte et de frustration tourner plus la question avec Qui ? Quoi ? Où ?
- Eviter la phrase « rappelle toi » car si la personne ne se rappelle pas vous risquez de la mettre mal à l'aise.
- Eviter les phrases négatives, renforcer plus le côté positif par exemple « nous allons regarder un film comique » au lieu de « on va mettre un film pour éviter de déprimer ».
- Eviter les disputes car elles n'engendrent que de la frustration et de la colère chez la personne malade.
- Installer une relation d'écoute, de compréhension et de confiance.
- En cas d'hallucination, rester calme et rassurer la personne pour qu'elle ne craigne rien face à cette vision menaçante, si l'hallucination ne paraît pas menaçante attendez juste que cela passe, la personne étant sûre d'elle, inutile de la contredire.
- Faire preuve d'écoute.
- Favoriser l'autonomie et l'indépendance le plus possible.
- Stimuler la personne par une activité physique afin de réduire son stress.
- Limiter les siestes surtout à partir de 17h car cela peut engendrer une envie de se balader la nuit.
- Réduire un maximum le bruit ambiant.
- Lors de la visite de la famille essayer que tout le monde n'arrive pas en même temps ou le même jour pour que la personne ne se sente pas mise à l'écart ou panique à cause du nombre de personnes qui l'entourent.
- Etablir des routines, des rituels, des habitudes.
- Surtout ne pas infantiliser la personne.
- Ne pas se mettre devant lui pour lui interdire de passer.
- Ne jamais paniquer.
- Ne pas entretenir la conversation sur le délire.
- Toujours discuter avec la personne, être rassurant envers la personne et l'orienter vers une autre idée.

- Repérer les moments de fatigue et d'agacement afin d'anticiper une crise.
- Eviter tout geste brusque.
- Ne jamais montrer son inquiétude et sa peur.
- Ne jamais mettre la personne en échec.
- Eviter les longs discours afin que la personne puisse mémoriser les informations importantes.
- Leur donner confiance dans leurs possibilités et leurs capacités.
- Les encourager régulièrement.
- Ne pas enchaîner les activités, laisser le temps à la personne de souffler.
- Aller au rythme de la personne.
- Penser aux formules de politesse quand vous parlez à la personne malade afin qu'elle garde également cet automatisme du bonjour, merci etc.

### **Le soutien affectif aide à compenser les carences de la mémoire.**

**Si vous souffrez de la maladie d'Alzheimer à un stade léger, voici ce que je vous conseille au quotidien.**

#### **Note pratique :**

- Evitez de faire plusieurs choses en même temps concentrez-vous davantage sur une seule chose à la fois.
- Evitez les lieux avec de la foule.
- N'ayez pas peur de demander de l'aide.
- Pensez à noter le soir ce que vous devez faire le lendemain.
- Ne vous focalisez pas sur une chose, passez votre route, vous y reviendrez plu tard.
- Maintenez votre équilibre cérébral un peu tous les jours sans être dans l'obligation.
- Ne restez pas seul.
- Mettez le réveil ou une minuterie quand vous mettez par exemple un plat au four, si possible utilisez le plus possible le micro-onde au lieu du four.
- Inscrivez vos rituels sur un papier.
- Donnez les doubles des clefs à un voisin ou à une personne proche et de confiance pouvant intervenir rapidement.
- Prenez votre temps.
- Inscrivez sur un carnet les numéros de téléphone les plus importants et vos rendez-vous.
- Mettez un calendrier à disposition afin de savoir quel jour l'on est.
- Demandez à vos proches une photo d'eux que vous gardez avec le nom dessous et pourquoi pas un numéro de téléphone pour les joindre.
- Faites appel à une infirmière pour la prise en charge du traitement et de votre toilette si vous êtes chez vous.
- Quand vous sortez, gardez sur vous votre nom prénom et un numéro de téléphone d'une personne à prévenir en cas d'urgence.

- Continuez à faire des activités qui vous plaisent et qui vous permettent aussi de rencontrer du monde.

**Apprenons à comprendre et à connaître mieux la personne et la douleur qui se cache derrière la maladie.**



## **XIX. Charte des droits et libertés de la personne âgée**

### **En situation de handicap ou de dépendance**

#### **PRÉAMBULE**

La vieillesse est une étape de l'existence pendant laquelle chacun poursuit son accomplissement.

Les personnes âgées, pour la plupart, restent autonomes et lucides jusqu'au terme de leur vie. Au cours de la vieillesse, les incapacités surviennent à une période de plus en plus tardive. Elles sont liées à des maladies ou des accidents, qui altèrent les fonctions physiques et/ou mentales.

Même en situation de handicap ou de dépendance, les personnes âgées doivent pouvoir continuer à exercer leurs libertés et leurs droits et assumer leurs devoirs de citoyens.

Leur place dans la cité, au contact des autres générations et dans le respect des différences, doit être reconnue et préservée.

Cette Charte a pour objectif d'affirmer la dignité de la personne âgée en situation de handicap ou devenue dépendante et de rappeler ses libertés et ses droits ainsi que les obligations de la société à l'égard des plus vulnérables.

#### **ARTICLE I - CHOIX DE VIE**

Toute personne âgée devenue handicapée ou dépendante est libre d'exercer ses choix dans la vie quotidienne et de déterminer son mode de vie.

Elle doit bénéficier de l'autonomie que lui permettent ses capacités physiques et mentales, même au prix d'un certain risque. Il convient de la sensibiliser à ce risque, d'en tenir informé l'entourage et de proposer les mesures de prévention adaptées.

La famille et les intervenants doivent respecter le plus possible le désir profond et les choix de la personne, tout en tenant compte de ses capacités qui sont à réévaluer régulièrement.

#### **ARTICLE II - CADRE DE VIE**

Toute personne âgée en situation de handicap ou de dépendance doit pouvoir choisir un lieu de vie - domicile personnel ou collectif - adapté à ses attentes et à ses besoins.

Elle réside le plus souvent dans son domicile et souhaite y demeurer. Des dispositifs d'assistance et des aménagements doivent être proposés pour le lui permettre.

Un handicap psychique rend souvent difficile, voire impossible, la poursuite de la vie au domicile, surtout en cas d'isolement. Dans ce cas, l'indication et le choix du

lieu d'accueil doivent être évalués avec la personne et ses proches. La décision doit répondre aux souhaits et aux difficultés de la personne. Celle-ci doit être préparée à ce changement.

La qualité de vie ainsi que le bien-être physique et moral de la personne doivent constituer l'objectif constant, quel que soit le lieu d'accueil.

Lors de l'entrée en institution, les conditions de résidence doivent être garanties par un contrat explicite ; la personne concernée a recours au conseil de son choix avant et au moment de l'admission.

Le choix de la solution d'accueil prend en compte et vérifie l'adéquation des compétences et des moyens humains de l'institution avec les besoins liés aux problèmes psycho-sociaux, aux pathologies et aux déficiences à l'origine de l'admission.

Tout changement de lieu de résidence, ou même de chambre, doit faire l'objet d'une concertation avec la personne.

En institution, l'architecture et les dispositifs doivent être conçus pour respecter la personne dans sa vie privée.

L'espace commun doit être organisé afin de favoriser l'accessibilité, l'orientation, les déplacements. Il doit être accueillant et garantir les meilleures conditions de sécurité.

### **ARTICLE III - VIE SOCIALE ET CULTURELLE**

Toute personne âgée en situation de handicap ou de dépendance conserve la liberté de communiquer, de se déplacer et de participer à la vie en société.

La vie quotidienne doit intégrer son rythme d'existence ainsi que les exigences et les difficultés liées aux handicaps, que ce soit au domicile, dans les lieux publics ou en institution.

Les élus et les urbanistes doivent prendre en considération le vieillissement de la population et les besoins des personnes de tous âges présentant des incapacités, notamment pour l'aménagement de la cité.

Les lieux publics et les transports en commun doivent être accessibles en toute sécurité afin de préserver l'insertion sociale et de favoriser l'accès à la vie culturelle en dépit des handicaps.

Les institutions et industries culturelles ainsi que les médias doivent être attentifs, dans leurs créations et leurs programmations, aux attentes et besoins spécifiques des personnes âgées en situation de handicap ou de dépendance.

Les nouvelles technologies doivent être accessibles dans les meilleures conditions possibles aux personnes qui le souhaitent.

### **ARTICLE IV - PRESENCE ET RÔLE DES PROCHES**

Le maintien des relations familiales, des réseaux amicaux et sociaux est indispensable à la personne âgée en situation de handicap ou de dépendance.

Le rôle des proches qui entourent la personne à domicile doit être reconnu. Il doit être étayé par des soutiens psychologiques, matériels et financiers.

Au sein des institutions, l'association des proches à l'accompagnement de la personne et le maintien d'une vie relationnelle doivent être encouragés et facilités.

En cas d'absence ou de défaillance des proches, il revient aux professionnels et aux bénévoles formés à cette tâche de veiller au maintien d'une vie relationnelle dans le respect des choix de la personne.

Toute personne, quel que soit son âge, doit être protégée des actions visant à la séparer d'un tiers avec lequel, de façon libre et mutuellement consentie, elle entretient ou souhaite avoir une relation intime.

Respecter la personne dans sa sphère privée, sa vie relationnelle, affective et sexuelle s'impose à tous.

### **ARTICLE V - PATRIMOINE ET REVENUS**

Toute personne âgée en situation de handicap ou de dépendance doit pouvoir garder la maîtrise de son patrimoine et de ses revenus disponibles.

Elle doit pouvoir en disposer conformément à ses désirs et à ses besoins, sous réserve d'une protection légale, en cas de vulnérabilité.

Elle doit être préalablement informée de toute vente de ses biens et préparée à cette éventualité.

Il est indispensable que le coût de la compensation des handicaps ne soit pas mis à la charge de la famille. Lorsque la personne reçoit des aides sociales, la fraction des ressources restant disponible après la prise en charge doit demeurer suffisante et servir effectivement à son bien-être et à sa qualité de vie.

### **ARTICLE VI - VALORISATION DE L'ACTIVITÉ**

Toute personne âgée en situation de handicap ou de dépendance doit être encouragée à conserver des activités.

Des besoins d'expression et des capacités d'accomplissement existent à tout âge, même chez des personnes malades présentant un affaiblissement intellectuel ou physique sévère.

Développer des centres d'intérêt maintient le sentiment d'appartenance et d'utilité tout en limitant l'isolement, la ségrégation, la sensation de dévalorisation et l'ennui.

La participation volontaire à des réalisations créatives diversifiées et valorisantes (familiales, mais aussi sociales, économiques, artistiques, culturelles, associatives, ludiques, etc.) doit être favorisée.

L'activité ne doit pas être une animation uniformisée et indifférenciée, mais permettre l'expression des aspirations personnelles.

Des activités adaptées doivent être proposées aux personnes quelle que soit la nature du déficit.

Les activités infantilisantes ou dévalorisantes sont à rejeter.

### **ARTICLE VII - LIBERTÉ D'EXPRESSION ET LIBERTÉ DE CONSCIENCE**

Toute personne doit pouvoir participer aux activités associatives ou politiques ainsi qu'aux activités religieuses et philosophiques de son choix.

Sa liberté d'expression s'exerce dans le respect des opinions d'autrui.

L'exercice de ses droits civiques doit être facilité, notamment le droit de vote en fonction de sa capacité juridique.

Toute personne en situation de handicap ou de dépendance doit être reconnue dans ses valeurs, qu'elles soient d'inspiration religieuse ou philosophique. Elle a droit à des temps de recueillement spirituel ou de réflexion.

Chaque établissement doit disposer d'un espace d'accès aisé pouvant servir de lieu de recueillement et de culte et permettre la visite des représentants des diverses religions et mouvements philosophiques non confessionnels en dehors de tout prosélytisme.

Les rites et les usages religieux ou laïcs s'accomplissent dans le respect mutuel.

### **ARTICLE VIII – PRESERVATION DE L'AUTONOMIE**

La prévention des handicaps et de la dépendance est une nécessité pour la personne qui vieillit.

La vieillesse est un état physiologique qui n'appelle pas en soi de médicalisation. Le handicap physique ou psychique résulte d'états pathologiques, dont certains peuvent être prévenus ou traités. Une démarche médicale préventive se justifie, chaque fois que son efficacité est démontrée.

En particulier, la personne exposée à un risque, soit du fait d'un accident, soit du fait d'une maladie chronique, doit bénéficier des actions et des moyens permettant de prévenir ou de retarder l'évolution des symptômes déficitaires et de leurs complications.

Les possibilités de prévention doivent faire l'objet d'une information claire et objective du public, des personnes âgées comme des professionnels, et être accessibles à tous.

Handicaps et dépendance peuvent mettre la personne sous l'emprise d'autrui.

La prise de conscience de cette emprise par les professionnels et les proches est la meilleure protection contre le risque de maltraitance.

### **ARTICLE IX - ACCÈS AUX SOINS ET A LA COMPENSATION DES HANDICAPS**

Toute personne âgée en situation de handicap ou de dépendance doit avoir accès aux conseils, aux compétences et aux soins qui lui sont utiles.

L'accès aux soins doit se faire en temps utile selon les besoins de la personne. Les discriminations liées à l'âge sont contraires à l'éthique médicale.

Les soins comprennent tous les actes médicaux et paramédicaux qui permettent la guérison chaque fois que cet objectif peut être atteint. Les soins visent aussi

à rééduquer les fonctions déficitaires et à compenser les incapacités. Ils s'appliquent à améliorer la qualité de vie, à soulager la douleur, à maintenir la lucidité et le confort du malade, en réaménageant espoirs et projets.

En situation de handicap, la personne doit avoir accès à l'ensemble des aides humaines et techniques nécessaires ou utiles à la compensation de ses incapacités

Aucune personne ne doit être considérée comme un objet passif de soins, que ce soit à l'hôpital, au domicile ou en institution. Le consentement éclairé doit être recherché en vue d'une meilleure coopération du malade à ses propres soins.

Tout établissement de santé doit disposer des compétences et des moyens, ou à défaut, des coopérations structurelles permettant d'assurer sa mission auprès des personnes âgées malades, y compris celles en situation de dépendance.

Les institutions d'accueil doivent disposer des compétences, des effectifs, des locaux et des ressources financières nécessaires à la prise en soins des personnes âgées dépendantes, en particulier des personnes en situation de handicap psychique sévère.

Les délais administratifs anormalement longs et les discriminations de toute nature à l'accueil doivent être corrigés.

La tarification des soins et des aides visant à la compensation des handicaps doit être déterminée en fonction des besoins de la personne et non de la nature du service ou de l'établissement qui la prend en charge. Elle ne doit pas pénaliser les familles.

## **ARTICLE X - QUALIFICATION DES INTERVENANTS**

Les soins et les aides de compensation des handicaps que requièrent les personnes malades chroniques doivent être dispensés par des intervenants formés, en nombre suffisant, à domicile comme en institution.

Une formation spécifique en gériatrie doit être assurée à tous les intervenants concernés. Cette formation est initiale et continue : elle s'adresse en particulier à tous les métiers de la santé et de la compensation des handicaps.

La compétence à la prise en charge des malades âgés ne concerne pas uniquement les personnels spécialisés en gériatrie mais l'ensemble des professionnels susceptibles d'intervenir dans les aides et les soins.

Les intervenants, surtout lorsqu'ils sont isolés, doivent bénéficier d'un suivi, d'une évaluation adaptée et d'une analyse de leurs pratiques. Un soutien psychologique est indispensable ; il s'inscrit dans une démarche d'aide aux soignants et aux aidants.

## **ARTICLE XI – RESPECT DE LA FIN DE VIE**

Soins, assistance et accompagnement doivent être procurés à la personne âgée en fin de vie et à sa famille.

Il faut éviter de confondre les affections sévères et les affections mortelles : le renoncement thérapeutique chez une personne curable s'avère aussi inacceptable que l'obstination thérapeutique injustifiée. Mais, lorsque la mort approche, la personne doit être entourée de soins et d'attentions appropriés.

Le refus de l'acharnement thérapeutique ne signifie pas un abandon des soins, mais justifie un accompagnement visant à combattre efficacement toute douleur physique et à prendre en charge la souffrance morale.

La personne doit pouvoir vivre le terme de son existence dans les conditions qu'elle souhaite, respectée dans ses convictions et écoutée dans ses préférences.

La place des proches justifie une approche et des procédures adaptées à leurs besoins propres.

Que la mort ait lieu à l'hôpital, au domicile ou en institution, les intervenants doivent être sensibilisés et formés aux aspects relationnel, culturel, spirituel et technique de l'accompagnement des personnes en fin de vie et de leur famille, avant et après le décès.

## **ARTICLE XII - LA RECHERCHE : UNE PRIORITÉ ET UN DEVOIR**

La recherche multidisciplinaire sur le vieillissement, les maladies handicapantes liées à l'âge et les handicaps est une priorité. C'est aussi un devoir.

Elle implique aussi bien les disciplines biomédicales et de santé publique que les sciences humaines et sociales, les sciences économiques et les sciences de l'éducation.

La recherche relative aux maladies associées au grand âge est un devoir. Bénéficier des progrès de la recherche constitue un droit pour tous ceux qui en sont ou en seront frappés.

Seule la recherche peut permettre d'acquérir une meilleure connaissance des déficiences et des maladies liées à l'âge ainsi que de leurs conséquences fonctionnelles et faciliter leur prévention ou leur guérison.

Le développement d'une recherche gérontologique et gériatrique peut à la fois améliorer la qualité de vie des personnes âgées en situation de handicap ou de dépendance, diminuer leurs souffrances et abaisser les coûts de leur prise en charge.

## **ARTICLE XIII - EXERCICE DES DROITS ET PROTECTION JURIDIQUE DE LA PERSONNE VULNERABLE**

Toute personne en situation de vulnérabilité doit voir protégés ses biens et sa personne.

L'exercice effectif de la totalité de ses droits civiques doit être assuré à la personne vulnérable, y compris le droit de vote en l'absence de tutelle.

Les professionnels habilités à initier ou à appliquer une mesure de protection ont le devoir d'évaluer son acceptabilité par la personne concernée ainsi que ses conséquences affectives et sociales.

Dans la mise en œuvre des protections prévues par le Code Civil (sauvegarde de justice, curatelle ou tutelle), les points suivants doivent être considérés :

- Le besoin de protection n'est pas forcément total, ni définitif ;
- La personne protégée doit pouvoir continuer à donner son avis chaque fois que cela est nécessaire et possible ;
- La dépendance psychique n'exclut pas que la personne puisse exprimer des orientations de vie et soit toujours tenue informée des actes effectués en son nom.

La sécurité physique et morale contre toutes agressions et maltraitances doit être assurée.

Toutes violences et négligences, même apparemment légères, doivent être prévenues, signalées et traitées. Les infractions caractérisées peuvent donner lieu à des sanctions professionnelles ou à des suites judiciaires.

Les violences ou négligences ont souvent des effets majeurs et irréversibles sur la santé et la sûreté des personnes : l'aide aux victimes doit être garantie afin que leurs droits soient respectés.

#### **ARTICLE XIV – L'INFORMATION**

L'information est le meilleur moyen de lutter contre l'exclusion.

Les membres de la société doivent être informés de manière explicite et volontaire des difficultés qu'éprouvent les personnes âgées en situation de handicap ou de dépendance.

L'information doit être la plus large possible. L'ignorance aboutit trop souvent à une attitude de mépris ou à une négligence indifférente à la prise en compte des droits, des capacités et des souhaits de la personne.

Une information de qualité et des modalités de communication adaptées s'imposent à tous les stades d'intervention auprès de la personne âgée en situation de handicap ou de dépendance.

Loyale et compréhensible, l'information doit intervenir lorsque la personne est encore en capacité d'affirmer ses choix.

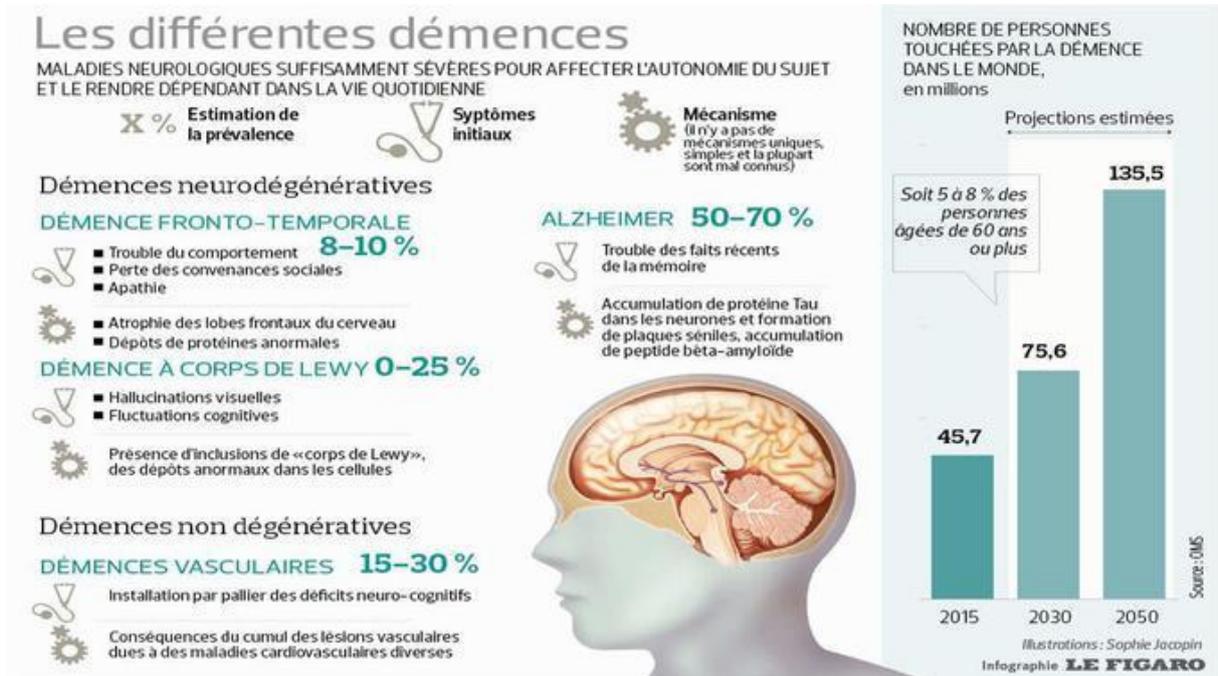
Il convient également de prendre en considération le droit de la personne qui se refuse à être informée.

Une exclusion sociale peut résulter aussi bien d'une surprotection infantilisante que d'un rejet ou d'un refus individuel et collectif d'être attentif aux besoins et aux attentes des personnes.

Lorsqu'il sera admis et acquis que toute personne âgée en situation de handicap ou de dépendance est respectée et reconnue dans sa dignité, sa liberté, ses droits et ses choix, cette charte sera appliquée dans son esprit.

**Version révisée 2007 FONDATION NATIONALE DE GERONTOLOGIE**

## XX. La démence



**Devenir dément, c'est perdre la raison.**

Le cerveau est un organe qui remplit deux ordres de fonctions :

- C'est le centre qui règle la mécanique des mouvements et des sensations.
- C'est le siège de la pensée.

Il existe des maladies de la pensée. Ces maladies sont à leur tour de deux ordres :

- Il y a les maladies psychiatriques : pour une raison ou pour une autre, le sujet pense mal ; il pense des choses qui n'existent pas, ou il souffre de choses dont il ne devrait pas souffrir. Mais il pense : témoin le malade qui délire, son raisonnement est impeccable, le problème est qu'il est bâti sur des données fausses ; c'est pourquoi on a pu dire : le fou est celui qui a tout perdu sauf la raison.
- Il y a les démences : pour une raison ou pour une autre, le sujet ne sait plus penser.

Ce point, plus difficile que nous ne le laissons entendre ici, sera repris plus tard.

Il existe de multiples formes de démence. Mais la forme la plus répandue est celle qu'on nomme la maladie d'Alzheimer. C'est elle qui a été prise comme modèle de référence, et qui fera l'objet, un jour, d'un autre article.

### **Principaux faits**

La démence est un syndrome dans lequel on observe une dégradation de la mémoire, du raisonnement, du comportement et de l'aptitude à réaliser les activités quotidiennes.

Bien que la démence touche principalement les personnes âgées, elle n'est pas une composante normale du vieillissement.

On compte 50 millions de personnes atteintes de démence dans le monde et il apparaît chaque année près de 10 millions de nouveaux cas.

La maladie d'Alzheimer est la cause la plus courante de démence et serait à l'origine de 60-70% des cas.

La démence est l'une des causes principales de handicap et de dépendance parmi les personnes âgées dans le monde.

La démence a des conséquences physiques, psychologiques, sociales et économiques pour les personnes atteintes de la maladie mais aussi pour les personnels en charge des soins, les familles et la société en général.

La démence est un syndrome, généralement chronique ou évolutif, dans lequel on observe une altération de la fonction cognitive (capacité d'effectuer des opérations de pensée), plus importante que celle que l'on pourrait attendre du vieillissement normal. Elle affecte la mémoire, le raisonnement, l'orientation, la compréhension, le calcul, la capacité d'apprentissage, le langage et le jugement. La conscience n'est pas touchée. Une détérioration du contrôle émotionnel, du comportement social ou de la motivation accompagne souvent, et parfois précède, les troubles de la fonction cognitive.

La démence est causée par un ensemble de maladies et de traumatismes qui affectent principalement ou dans une moindre mesure le cerveau, comme la maladie d'Alzheimer ou l'accident vasculaire cérébral.

La démence est l'une des causes principales de handicap et de dépendance parmi les personnes âgées dans le monde. Elle est particulièrement éprouvante, non seulement pour les malades, mais aussi pour les soignants et les familles. La démence est une réalité méconnue et suscite l'incompréhension, ce qui engendre une stigmatisation et des obstacles au diagnostic et aux soins. La maladie a des conséquences qui peuvent être physiques, psychologiques, sociales ou économiques pour les soignants, les familles et les sociétés.

## **Signes et symptômes**

La démence touche différemment chaque personne atteinte, selon les effets de la maladie et la personnalité d'origine du patient. Les signes et les symptômes liés à la démence peuvent être classés en 3 stades :

**Stade initial : le stade initial passe souvent inaperçu, la maladie apparaissant graduellement. Les symptômes courants sont notamment :**

- Avoir tendance à oublier ;
- Perdre conscience du temps ;
- Se perdre dans des endroits familiers.

**Stade intermédiaire : à mesure que la démence progresse vers le stade intermédiaire, les signes et les symptômes se précisent et deviennent plus visibles. Le malade peut entre autres :**

- Oublier les événements récents et le nom des gens ;
- Se perdre à la maison ;
- Avoir plus de difficulté à communiquer ;
- Nécessiter de l'aide pour les soins d'hygiène personnelle ;
- Présenter des changements de comportement, par exemple errer ou répéter les mêmes questions.

**Dernier stade : le dernier stade de la démence est caractérisé par une dépendance et une inactivité presque totale. Les troubles de la mémoire sont importants et les signes et symptômes physiques deviennent plus évidents.**

**Les symptômes sont notamment :**

- Perdre conscience du temps et du lieu ;
- Avoir de la difficulté à reconnaître les proches et les amis ;
- Nécessiter une aide accrue pour les soins d'hygiène personnelle ;
- Avoir de la difficulté à marcher ;
- Présenter des changements de comportement, le patient pouvant aller jusqu'à l'agression.

## **Formes communes de démence**

Il existe de nombreuses formes de démence. La maladie d'Alzheimer est la forme la plus commune et serait à l'origine de 60-70% des cas. Les autres formes répandues sont notamment la démence vasculaire, la démence à corps de Lewy (accumulation

anormale de protéines qui se développent à l'intérieur des cellules nerveuses), et la démence fronto-temporale (dégénérescence des lobes frontaux du cerveau) conséquence de plusieurs maladies. Les frontières entre les différentes formes de démence ne sont pas nettes et les formes mixtes sont fréquentes.

### **La démence en chiffres**

La démence touche dans le monde 50 millions de personnes, dont près de 60% vivent dans un pays à revenu faible ou intermédiaire. Chaque année, on dénombre près de 10 millions de nouveaux cas. On estime dans l'ensemble de la population qu'entre 5 et 8% des personnes âgées de 60 ans et plus sont atteintes de démence à un moment donné.

Le nombre total de personnes atteintes de démence devrait atteindre 82 millions en 2030 et 152 millions d'ici 2050. Cette hausse est en grande partie due à l'augmentation du nombre de cas de démence dans les pays à revenu faible ou intermédiaire.

### **Traitement et soins**

À l'heure actuelle, il n'existe pas de traitement qui permette de guérir de la démence ou d'en modifier l'évolution. De multiples nouveaux traitements sont actuellement testés à différents stades d'essais cliniques.

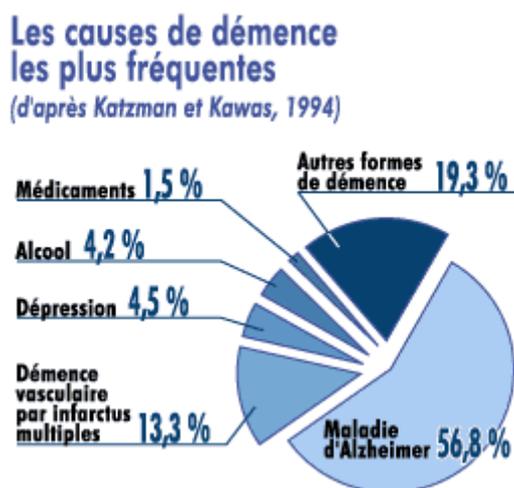
Cependant, il est possible de faire beaucoup pour soutenir les personnes atteintes de démence et améliorer leur vie. Les principaux objectifs concernant la prise en charge de la démence sont :

- Le diagnostic précoce, afin de favoriser une prise en charge rapide et optimale ;
- L'optimisation de la santé physique, de la cognition, de l'activité et du bien-être ;
- Le dépistage et le traitement des maladies physiques concomitantes ;
- La détection et le traitement des symptômes comportementaux et psychologiques difficiles ;
- La fourniture d'informations et de soutien à long terme aux personnes qui prodiguent les soins.

### **Facteurs de risque et prévention**

Bien que l'âge soit le plus grand facteur de risque connu, la démence n'est pas pour autant une conséquence inéluctable du vieillissement. Du reste, elle ne touche pas exclusivement les personnes âgées, puisque la démence d'apparition précoce (définie comme l'apparition des symptômes avant l'âge de 65 ans) représente jusqu'à 9% des cas.

Des études ont montré qu'il existait un lien entre l'apparition de troubles cognitifs et des facteurs de risque liés au mode de vie qui sont communs avec d'autres maladies non transmissibles, comme la sédentarité, l'obésité, une mauvaise alimentation, le tabagisme et l'usage nocif de l'alcool, ainsi que le diabète sucré et l'hypertension à partir de la quarantaine. Les autres facteurs de risque potentiellement modifiables plus spécifiques de la démence comprennent la dépression, un faible niveau d'instruction, l'isolement social et l'absence d'activité cognitive.



### Conséquences sociales et économiques

La démence a des conséquences sociales et économiques importantes en termes de coûts médicaux et sociaux directs, de frais engagés pour les soins informels. En 2015, le coût sociétal total de la démence dans le monde était estimé à 818 milliards de dollars (US), soit 1,1% du produit intérieur brut (PIB) mondial. Le coût total en pourcentage du PIB variait de 0,2% dans les pays à revenu faible à 1,4% dans les pays à revenu élevé.

### Tableau :

Destiné à discerner, devant une détérioration, son origine vasculaire, dégénérative ou mixte.

### Mode de passation

Le score d'ischémie est une checklist de 13 ou 8 items (version abrégée) devant être remplie par un médecin, en fonction des données cliniques. Quelques minutes suffisent pour répondre aux 13 items. La collaboration du malade n'est pas nécessaire.

## **Cotation**

Chaque item est affecté d'un score de 1 ou 2.

Cinq items sur 13 dans la version originale et 4 sur 8 dans la version abrégée sont cotés 2.

Le score global varie de 0 à 18 pour la version originale. Un score de 0 à 4 indique une démence dégénérative. À partir de 7, il indique une démence par infarctus multiples.

Pour ce qui concerne la version abrégée, la démence dégénérative correspond à un score de 0 à 2, la démence par infarctus multiples à un score de 4 à 10.

## **Applications**

Cet instrument possède des applications à la loi clinique et dans la recherche. En effet, devant un malade présentant un syndrome démentiel, il est utile de disposer d'un outil proposant un diagnostic étiologique, une fois éliminées d'autres causes d'affaiblissement intellectuel, pour établir un pronostic et décider du traitement.

## **Intérêts - limites**

Parmi les nombreux instruments mis au point pour l'évaluation des syndromes démentiels, le score d'Hachinski est le seul qui ait pour objectif de différencier les démences dégénératives des démences vasculaires à partir de données uniquement cliniques.

Certains auteurs (Loeb et Gandolfo, 1983) ont proposé des instruments dérivés du score d'ischémie, comportant des items en rapport avec les résultats du scanner et de l'IRM.

Il faut noter que ce score constitué par une liste d'arguments en faveur de l'étiologie par infarctus multiples, correspond à l'idée qu'une démence dégénérative peut être reconnue par "défaut", c'est-à-dire par l'absence de ces arguments de type vasculaire, d'où son nom d'ailleurs de score d'ischémie.

Il ne résout pas la question du diagnostic des états démentiels mixtes, qui, selon Rosen, obtiennent des scores identiques aux états démentiels vasculaires.

**SCORE D'ISCHÉMIE**

V.C. Hachinski et J. MARSHALL

**Malade**

Nom  
Prénom

Critères	Score	Inscrire le chiffre du score, si vrai
▪ Début brusque	2	
▪ Aggravation par paliers	1	
▪ Évolution fluctuante	2	
▪ Confusion nocturne	1	
▪▪ Conservation relative de la personnalité	1	
▪▪ Dépression	1	
▪ Plaintes somatiques	1	
▪▪ Labilité émotionnelle	1	
▪ Antécédents d'hypertension	1	
▪ Antécédents d'accident vasculaire cérébral	2	
▪▪ Signes d'athérosclérose	1	
▪ Symptômes neurologiques focaux	2	
▪▪ Signes neurologiques focaux à l'examen	2	
▪ = Fondé sur les données de l'anamnèse. ▪▪ = Fondé sur l'examen neuro-psychiatrique.		<b>Total</b>

Reporter le total sur l'échelle ci-dessous.

0—1—2—3—4	—5—6—7	—8—9—10—11—12—13—14—15—16—17
Démence de type Alzheimer	Démence mixte	Démence par multi infarctus

Adapté de Dr Loden et al, Longueuil - CE en santé et d'éprie, Revue d'Alzheimer, 2006, 196.

Selon l'OMS, le nombre de personnes atteintes de démence devrait exploser avec l'augmentation de l'espérance de vie et l'accroissement démographique. Le sujet doit devenir une priorité de santé publique. L'Organisation a d'ailleurs mis au point un plan mondial contre la démence 2017-2025.

# Plan mondial d'action de santé publique contre la démence 2017 - 2025

## Vision

Tendre vers un monde où l'on puisse prévenir la démence, où les personnes atteintes de démence et leurs aidants vivent bien, reçoivent les soins et le soutien dont ils ont besoin pour réaliser leur potentiel dans des conditions de dignité, de respect, d'autonomie et d'égalité.

## Objectif

Améliorer la vie des personnes atteintes de démence, de leurs aidants et de leurs familles, tout en atténuant l'impact de la démence sur eux ainsi que sur leurs communautés et les pays.

## Sept domaines d'action et leurs cibles

### Faire de la démence une priorité de santé publique



D'ici à 2025, 75 % des pays auront formulé ou mis à jour des politiques, stratégies, plans nationaux pour lutter contre la démence

### Mieux informer et sensibiliser à la démence



D'ici à 2025, 100 % des pays auront mené au moins une campagne de sensibilisation de l'opinion publique sur la démence.  
D'ici à 2025, 50 % des pays auront pris au moins une initiative pour améliorer la manière dont la démence est perçue.

### Réduire les risques de démence



Les cibles de réduction des risques applicables à la démence qui sont définies dans le Plan d'action mondial de l'OMS pour la lutte contre les maladies non transmissibles 2013 - 2020 sont atteintes

### Diagnostiquer, traiter et prendre en charge la démence



D'ici à 2025, au moins 50% du nombre des cas de démence sont diagnostiqués dans au minimum 50 % des pays

### Soutien aux aidants



D'ici à 2025, 75 % des pays proposent des programmes de soutien et de formation aux aidants et aux familles

### Systèmes d'information



D'ici à 2025, 50 % des pays recueillent systématiquement un ensemble d'indicateurs de base sur la démence

### Recherche et innovation



Le produit de la recherche mondiale sur la démence double entre 2017 et 2025

## **XXI. Les thérapies alternatives non médicamenteuses**

**Pour aider à lutter contre l'évolution trop rapide d'une pathologie neurodégénérative sont :**

- La zoothérapie
- L'aromathérapie
- L'art-thérapie
- La musicothérapie
- Le jardin thérapeutique
- L'atelier autobiographique
- Yoga
- La relaxation
- La sophrologie
- La photo
- La marche
- La natation
- Faire de la gymnastique cérébrale
- La danse



### **Comment éviter les pathologies neurodégénératives**

#### **Bon à savoir :**

- Des niveaux plus élevés de cholestérol total (TC) et de « mauvais » cholestérol (LDL) sont associés à une diminution du risque de maladie de Parkinson chez les hommes, selon une grande étude d'observation.
- On sait de longue date qu'il y a des similitudes entre le diabète et la maladie d'Alzheimer. On sait aussi que dans la maladie d'Alzheimer, les cellules nerveuses ont des difficultés à utiliser le glucose comme source d'énergie. Ces constatations ont donné naissance à une stratégie thérapeutique prometteuse : le régime cétogène, pauvre en sucre, riche en graisse.

- Exercer le cerveau peut également nous aider au moment de prévenir les maladies dégénératives.
- Evitez les métaux lourds : Les maladies neurodégénératives sont liées, entre autres, à la présence de métaux lourds dans l'organisme, surtout dans le cerveau. Ces métaux entrent dans notre corps de différentes manières :
  - Consommation de poisson bleu de grande taille, comme le saumon, le thon ou l'espadon. Il est préférable de consommer des poissons bleus de petite taille (maquereau, sardine, anchois, etc.) ou bien des poissons blancs.
  - Pollution de l'air.
  - Pesticides dans les aliments et dans l'environnement.
  - Cassure de produits comme des thermomètres à mercure ou des ampoules.
  - Eau du robinet de certains endroits.
  - Certains médicaments.
  - Casseroles et poêles fabriquées avec des métaux lourds, comme celles en aluminium. Dépurez-vous avec de la chlorelle ingrédient efficace également comme l'ail, la coriandre ou le magnésium.
  - Certains médicaments
- La forme de la noix nous indique l'organe pour lequel elle est bonne : le cerveau.
- Ginkgo Biloba : Très efficace, mais il n'est pas bon d'en prendre pendant plus de deux mois à la suite.
- Centella asiatica : Également connue sous le nom de gotu kola, nous pouvons en prendre de manière continue.
- L'aromathérapie est la méthode curative basée sur l'utilisation d'huiles essentielles de qualité, nous pouvons imprégner un mouchoir et le mettre à côté de l'oreiller en allant nous coucher, Romarin, Thym, Bois de santal, Basilic.

## Echelle du prendre soin

Impossible à évaluer 0 = absent 1 = modéré ou intermittent 2 = sévère

A. SYMPTÔMES RELATIFS À L'HUMEUR:				
1. Anxiété, expression anxieuse, ruminations, soucis	a	0	1	2
2. Tristesse, expression triste, voix triste, larmoiement	a	0	1	2
3. Absence de réaction aux événements agréables	a	0	1	2
4. Irritabilité, facilement contrarié, humeur changeante	a	0	1	2
B. TROUBLES DU COMPORTEMENT:				
5. Agitation, ne peut rester en place, se tortille, s'arrache les cheveux	a	0	1	2
6. Ralentissement, lenteur des mouvements, du débit verbal, des réactions	a	0	1	2
7. Nombreuses plaintes somatiques (coter 0 en présence de symptômes gastro-intestinaux exclusifs)	a	0	1	2
8. Perte d'intérêt, moins impliqué dans les activités habituelles	a	0	1	2

### Bon à savoir :

À l'origine (Mahoney et Barthel, 1965), le test était utilisé pour évaluer l'état fonctionnel des patients chroniques, quel que soit leur diagnostic. Aujourd'hui il est utilisé plus volontiers pour les cas neurologiques et comme indicateur de capacités pour les personnes à mobilité réduite. Il est aussi utilisable comme indice d'autonomie dans le grand âge.

### Évolution du score

**9** Ce score est attribué par des professionnels, en décrivant ce que le patient devrait faire. On doit le comparer avec ce que le patient pense qu'il peut faire (Autotest de Barthel).

**10** L'évolution du score pendant un séjour, ou au détour d'une série de traitements, permet de mettre en valeur les progrès accomplis dans le domaine de l'autonomie.

**11** La valeur 0 indique une dépendance totale du patient.

**12** La valeur 10 correspond à une complète autonomie.

Item	Description	Score	Dates	
1. Alimentation	Autonome. Capable de se servir des instruments nécessaires. Prend ses repas en un temps raisonnable	10		
	A besoin d'aide, par exemple pour couper	5		
2. Bain	Possible sans aide	5		
3. Continence rectale	Aucun accident	10		
	Accidents occasionnels	5		
4. Continence urinaire	Aucun accident	10		
	Accidents occasionnels	5		
5. Déplacements	N'a pas besoin de fauteuil roulant. Autonome sur une distance de 50 m, éventuellement avec des cannes.	15		
	Peut faire 50 mètres avec aide	10		
	Autonome dans un fauteuil roulant, si incapable de marcher.	5		
6. Escaliers	Autonome. Peut se servir de cannes.	10		
	A besoin d'aide et de surveillance.	5		
7. Habillement	Autonome. Lace ses chaussures. Attache ses boutons. Met ses bretelles.	10		
	A besoin d'aide, mais fait au moins la moitié de la tâche dans un temps raisonnable.	5		
8. Soins personnels	Se lave le visage, se coiffe, se brosse les dents, se rase. Peut brancher un rasoir électrique	5		
9. Usage des WC	Autonome. Se sert seul du papier hygiénique, de la chasse d'eau.	10		
	A besoin d'aide pour l'équilibre, pour ajuster ses vêtements et se servir du papier hygiénique.	5		
10. Transfert du lit au fauteuil	Autonome, y compris pour faire fonctionner un fauteuil roulant.	15		
	Surveillance ou aide minime.	10		
	Capable de s'asseoir, mais a besoin d'une aide maximum pour le transfert.	5		
	Score :			

### Bon à savoir :

Les troubles du langage sont fréquemment rencontrés dans les maladies neurodégénératives et en particulier dans la maladie d'Alzheimer (MA) et les dégénérescences lobaires fronto-temporales (DLFT).

## **Bon à savoir :**

Avec l'augmentation de l'espérance de vie et le vieillissement de la population, ces pathologies sont de plus en plus fréquentes et deviennent un enjeu de santé publique, d'autant que leur pronostic reste incertain et qu'il n'existe généralement pas de traitement curatif.

## **A savoir**

Les syndromes démentiels sont établis par la présence depuis au moins 6 mois de troubles des fonctions cognitives (mémoire, langage, praxie, gnose, fonctions exécutives, etc.) suffisamment importants pour retentir sur la vie quotidienne et y provoquer un handicap dans la vie de tous les jours.

### **Les émotions dans les pathologies neurodégénératives**

Les pathologies dégénératives sont accompagnées non seulement de déficits cognitifs, mais également de troubles émotionnels, troubles qui ont une incidence sur la vie sociale et familiale des patients et de leur entourage.

Les émotions sont le résultat de l'interaction de facteurs subjectifs et objectifs, réalisés par des systèmes neuronaux ou endocriniens, qui peuvent :

- Induire des expériences telles que des sentiments d'éveil, de plaisir ou de déplaisir.
- Engendrer des processus cognitifs tels que des réorientations pertinentes sur le plan perceptif, des évaluations, des étiquetages.
- Ouvrir des ajustements physiologiques globaux.
- Induire des comportements qui sont, le plus souvent, dirigés vers un but adaptatif.

Il a été recensé six émotions universelles ou de base : la joie, la colère, la tristesse, le dégoût, la surprise et la peur.

Depuis plusieurs années, le traitement des émotions a fait l'objet de nombreux travaux, tant chez les sujets sains que chez les patients atteints de pathologies neurologiques et psychiatriques, et ce principalement au moyen de tâches d'identification et de reconnaissance des émotions faciales et auditives.

Voilà pourquoi il est important de travailler sur les émotions, je vous recommande des médecines alternatives tout comme la sophrologie afin de réduire les crises d'angoisses et de stress.

Le moindre évènement peut engendrer des crises d'angoisse.

## **Les troubles cognitifs réversibles**

Certains types des troubles cognitifs sont réversibles. Cela signifie qu'il est possible de les traiter et parfois de les guérir. Un trouble cognitif traitable découle d'une autre condition. Les causes les plus courantes des troubles cognitifs réversibles sont les réactions toxiques à des médicaments, sur ordonnance ou en vente libre.

Parmi les autres causes, mentionnons :

- Les carences nutritionnelles
- La déficience en vitamine B12
- Les infections
- Les tumeurs
- L'alcoolisme
- Les inflammations
- Les dysfonctionnements hormonaux
- Les toxines environnementales
- Les toxicomanies
- La dépression

## **Les troubles cognitifs mixtes**

Les troubles cognitifs mixtes ont des caractéristiques de la maladie d'Alzheimer et de la maladie cérébrovasculaire. Les chercheurs ne savent pas exactement combien de personnes qui sont actuellement diagnostiquées avec une maladie apparentée ont en fait une maladie mixte. En revanche, les autopsies indiquent que celle-ci pourrait être plus fréquente que dans le passé. Les autopsies jouent un rôle important car les chercheurs ne peuvent mesurer les changements du cerveau dus aux troubles cognitifs chez les personnes vivantes.

## **Symptômes**

Les symptômes peuvent ressembler à ceux de la maladie d'Alzheimer, de la maladie cérébrovasculaire ou d'une combinaison des deux.

Certains experts recommandent de prendre en considération la possibilité des troubles cognitifs mixtes lorsqu'une personne présente des signes de maladie cardiovasculaire et des symptômes de maladie neurodégénérative qui s'aggravent lentement.

## Traitement

On pense que le maintien d'un mode de vie bon pour le cœur pourrait aider à prévenir les troubles cognitifs mixtes. Il pourrait également retarder ou prévenir la progression des symptômes chez les adultes plus âgés.

### Bon à savoir :

On appelle les troubles cognitifs mixtes la manifestation simultanée de la maladie d'Alzheimer et de la maladie cérébrovasculaire.

### Les troubles cognitifs à début précoce

Les troubles cognitifs à début précoce commencent avant 65 ans. Beaucoup de gens croient que la maladie d'Alzheimer et les maladies apparentées affectent seulement les personnes âgées. Cependant, une personne sur mille environ de moins de 65 ans développera une telle maladie

Les statistiques ont révélé que bien souvent les personnes avaient une vie tout à fait normale :

- Occupent un emploi au moment du diagnostic
- Ont des enfants ou des parents à charge à la maison
- Font face à des engagements financiers importants (hypothèque, frais universitaires des enfants, et plus
- Sont en forme physiquement
- Ont tout à fait conscience de leurs symptômes
- Acceptent mal de perdre leurs capacités
- Ont du mal à obtenir de l'information, du soutien et des services adaptés aux personnes plus jeunes atteintes d'une telle maladie



(Sources Planet fitness)

## La santé du cerveau

Le cerveau humain est l'un de nos organes les plus vitaux et joue un rôle dans tous nos actes et toutes nos pensées. Vous devez en prendre soin autant que le reste de votre corps.

Est-il possible de prévenir les maladies cognitives ? Rien n'est certain, mais des choix de mode de vie sains aideront à garder votre cerveau en aussi bonne santé que possible au fur et à mesure que vous vieillissez.

Faites du bien à votre cerveau. Il n'est jamais trop tôt ou trop tard pour changer vos habitudes afin d'améliorer la capacité de votre cerveau à demeurer en santé.



## Mangez sainement

En général, les fruits et les légumes **bleus et violets** sont riches en antioxydants. Les mûres, les bleuets, le chou rouge et les prunes sont tous d'excellents choix alimentaires.

Privilégiez le **vert** chaque jour avec des fruits et des légumes qui sont bons pour votre cerveau et bons pour vos os, vos dents et vos yeux, notamment les avocats, le brocoli, le céleri, les concombres, les pois, les épinards, les poires, le melon miel, etc.

Choisissez les fruits et les légumes dans les tons de **blanc, beige et brun**, notamment les bananes, le chou-fleur, les pommes de terre, les navets, les oignons et l'ail.

Ajoutez des fruits et des légumes **oranges et jaunes**, dont les pamplemousses, le cantaloup, la courge musquée, les pêches, la papaye, les oranges, la patate douce, les poivrons jaunes et les citrons dans votre assiette.

Le **rouge** est de mise chaque jour. Les betteraves, les framboises, les raisins rouges, les radis, les tomates, les poivrons rouges, le melon d'eau, la rhubarbe, la grenade et les cerises ne sont que quelques-uns des excellents choix de couleur rouge.

Il est reconnu que les maladies neurodégénératives modifient les fonctions biologiques et la morphologie plusieurs années avant l'apparition des premiers symptômes de la maladie. Ces stades pré-symptomatiques représentent probablement la meilleure fenêtre d'intervention thérapeutique pour stopper le processus neurodégénératif avant qu'il ne cause des dommages irréversibles au niveau du cerveau.

Il est de notre devoir de ne pas fermer les yeux sur les carences du fonctionnement actuel et de faire valoir le droit à la dignité et à des soins adaptés au type de la pathologie et au stade d'avancement de la maladie y compris au stade pré-symptomatique.

Alzheimer, Parkinson et Sclérose en Plaques sont les maladies les plus connues mais de plus en plus de pathologies dites "apparentées" et/ou "rares" sont découvertes avec des risques accrus que l'ensemble des maladies neurodégénératives fassent plus fréquemment partie de notre quotidien.

Alors à nous de mieux les connaître pour apprivoiser le mieux possible l'avenir et pouvoir faire face à notre quotidien.

Nous avons tous un rôle à jouer dans la prise en charge et surtout dans nos réflexes pour améliorer notre hygiène de vie.



80% des personnes interrogées trouvent que l'accès à l'information représente une vraie difficulté pour eux Les témoignages montrent qu'elles ont besoin d'avoir plus de données pour faire face à la maladie et à ses conséquences et pour arriver à se projeter dans l'avenir

#### **A savoir :**

Les deux tiers des cas des Maladies d'Alzheimer apparues après 65 ans sont diagnostiquées au stade modéré sévère.

Le diagnostic de cette affection n'est effectué que dans 50 % des cas. Il en est de même pour la démence fronto-temporale dont le diagnostic est tardif car plus difficile. Cette démence « comportementale » du sujet jeune, (la moyenne d'apparition des premiers signes est de 49 ans), se rencontre le plus fréquemment en milieu psychiatrique (les sujets plus âgés sont orientés préférentiellement en gériatrie).

Cet intérêt d'un diagnostic précoce peut être distingué selon trois directions : intérêt pour le patient, pour la famille, pour le médecin.



Les maladies neurodégénératives constituent un véritable problème de Santé Publique. La maladie d'Alzheimer représente à elle seule les deux tiers des affections démentielles ; elle reste d'étiologie inconnue mêlant dans les facteurs de risque, des éléments génétiques et environnementaux mais aussi des facteurs de protection!

Les conséquences histologiques et neurobiologiques sont bien identifiées, de même que la correspondance lésions-troubles. Sa prévalence augmente avec l'âge : 10 % à 65 ans, 20 % après 80 ans, 25 à 30 % à 90 ans ! En 2008, 800 000 cas sont recensés, en 2020 : 1 250 000 cas sont projetés! 150 000 nouveaux cas de maladie d'Alzheimer sont diagnostiqués chaque année.

Le retard du diagnostic est en Europe de 4 à 10 ans ; elle est de 2 à 3 ans en moyenne en France! L'espérance de vie pour de tels patients est diminuée de moitié.

La Maladie d'Alzheimer représente en moyenne 48 % : 45 % dans sa forme légère, 55 % au stade de démence modérée ou sévère (MMSE inférieur à 20).

La démence à Corps de Lewy (DCL) 11 %, la démence vasculaire 12 %, l'association démence type Alzheimer et démence vasculaire 3 %, la démence Parkinsonienne 2 à 5 %, la démence fronto-temporale (DFT) 17 %, les autres démences dont l'aphasie progressive primaire (APP) 3 %.

Après 65 ans la maladie d'Alzheimer représente les 2/3 des cas, la démence à corps de Lewy et la démence vasculaire sont stables. La forme mixte est de 9 % et surtout la démence fronto-temporale régresse à 4 %.

Ces chiffres éclairent la fréquence de la dégénérescence fronto-temporale à l'âge mûr (entre 50 et 60 ans). Cette affection neurodégénérative, aux conséquences lourdes sur le plan comportemental et dysthymique, est moins l'objet de communication scientifique du fait de l'absence de traitement spécifique.



## **La communication avec une personne atteinte de troubles neurocognitifs**

- Un climat chaleureux peut faire toute la différence.
- L'intonation de votre voix, l'expression de votre regard et vos gestes attentionnés témoignent de vos émotions et de votre intention.
- Regardez votre proche droit dans les yeux, cela permet de montrer l'intérêt réciproque que vous vous portez, et aussi de capter son attention.
- Ayez recours au toucher : une caresse, un baiser, une poignée de main ou encore un massage.
- Parlez lentement et calmement, avec des mots simples, des phrases courtes, une consigne à la fois.
- Soyez patient et ne lui coupez pas la parole brusquement.
- Évitez la confrontation, même si ses dires ne représentent nécessairement pas la réalité.
- Ayez recours à la distraction ou changer subtilement de sujet de discussion quand votre proche aura tendance à persévérer dans ses propos.
- Lorsque vous lui parlez d'une tierce personne, appelez-la toujours par son nom ou son surnom, au lieu de la désigner par il ou elle.
- Ses comportements sont le reflet des changements qui s'opèrent dans son cerveau et de sa difficulté croissante à communiquer ou à saisir les subtilités d'une conversation comme auparavant.
- Prêtez attention aux signaux émis par votre proche, ils peuvent parfois vous aider à comprendre, interpréter son message. Cela permet de prévenir certains comportements ou agitation.

## Bon à savoir :

Avec l'évolution de la maladie, les capacités de votre proche peuvent décliner et faire en sorte qu'il éprouve de la difficulté dans certaines activités qu'il réalisait pourtant sans problème auparavant. Cela peut susciter du stress ou de l'anxiété. Avant d'abandonner la pratique d'une activité, pensez plutôt à l'adapter. Donnez une consigne à la fois, réduisez l'activité à sa plus simple expression.

## La classification des MND

Cette liste montre l'hétérogénéité des symptômes et des zones du système nerveux affectées. Dans certains cas, les symptômes et les zones affectées se croisent, permettant de regrouper les maladies en différentes classes comme les démences, les maladies parkinsoniennes, les maladies motrices, etc.

## Chiffres datant d'il y 10 ans

Maladie	Nombre de cas en France	Symptômes	Zones du système nerveux affectées
Maladie d'Alzheimer	550 000	Trouble de la mémoire, altérations des pensées, du jugement, du langage, changements comportementaux	Cortex, hippocampe, tronc cérébral
Maladie de Parkinson	150 000	Tremblements des membres au repos, ralentissement de la vitesse d'exécution des gestes, diminution de la mobilité spontanée, raideur musculaire	Substance noire, cortex
Démence à corps de Lewy	80 000	Trouble de la mémoire, du langage, de l'attention, apathie, hallucinations visuelles	Ganglions de la base
Dégénérescence cortico-basale	3000	Ralentissement de la vitesse d'exécution des gestes, contractions involontaires des muscles	Ganglions de la base, cortex
Paralysie supranucléaire progressive (PSP)	3000	Ralentissement intellectuel, apathie, irritabilité, dépression, trouble de l'équilibre, du langage, de l'attention, de la vision, de la déglutition	Mésencéphale, ganglions de la base, cortex frontal, cervelet, moelle épinière
Dégénérescence Fronto-Temporale (DFT) et maladie de Pick	5000	Trouble du comportement, changement de la personnalité, aphasie, apathie, désinhibition, trouble du langage, rigidité des mouvements	Cortex frontal et temporal, Hippocampe
Maladie de Charcot ou Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA)	5000	Paralysie progressive des muscles, atrophie musculaire, spasticité, trouble de la respiration et de la déglutition.	Cortex moteur, moelle épinière
Maladie d'Huntington	6000	Troubles moteurs (chorée), difficulté respiratoires, trouble de la parole, de la déglutition	Striatum et autres ganglions de la base
Ataxies héréditaires	6000	Hypotonie musculaire, perte de la coordination des gestes, perte de l'équilibre et du maintien de la posture	Cervelet, moelle épinière
Maladie de Creutzfeld-Jakob	25	Saut d'humeur, trouble de la mémoire, changement du comportement, problèmes d'équilibre, gestes maladroits, problèmes de vision, problèmes musculaires	Système nerveux entier

## Traitements

À l'heure actuelle, il n'existe aucun traitement curatif pour soigner les MND [1, 2]. Les traitements donnés aux patients soignent les symptômes ou tentent de ralentir la progression de la maladie mais les causes réelles ne sont pas traitées. De plus, les

médicaments actuels ont souvent des effets secondaires indésirables, qu'il faut également prendre en compte.

### **Quelles sont les raisons de cet échec ?**

Les causes exactes des MND ne sont pas encore connues, il est donc très difficile de développer un traitement efficace qui soigne la maladie le plus en amont possible.

La nature même des MND ; en effet, elles ont des origines et des mécanismes multifactoriels. La plupart des traitements actuels ne traitent qu'un mécanisme cela ne peut donc soigner la maladie dans son ensemble.

Les MND s'attaquent au système nerveux, un ensemble complexe et finalement encore peu compris. Le cerveau est quasiment inaccessible et les interventions chirurgicales sont très lourdes. De plus, il est protégé par la barrière hémato-encéphalique, qui empêche souvent le développement de nouveaux médicaments ne passant pas cette dernière.

Le délai important entre le déclenchement de la maladie au sein du système nerveux et l'apparition des premiers symptômes visibles est souvent préjudiciable pour les patients. Le diagnostic est alors tardif, à ce stade les neurones sont déjà fortement affectés ou sont morts. Cela est dû à l'absence cruelle de biomarqueurs permettant un diagnostic précoce.

Il est difficile de sélectionner de bonnes cohortes de patients pour réaliser des études cliniques. Cela est dû à l'hétérogénéité entre les patients, ainsi qu'aux mauvais diagnostics, les maladies étant souvent confondues, mais également au manque de communication entre les différents services gérant les patients et les chercheurs.

L'établissement de bons modèles animaux pour les MND reste encore difficile. Ces modèles sont actuellement imparfaits puisqu'ils ne réussissent pas à complètement reproduire les pathologies, ou possèdent des effets secondaires non retrouvés dans les MND.

Les technologies permettant l'étude du système nerveux sont encore récentes et les mécanismes de morts des neurones n'ont été mis en évidence que depuis une dizaine d'année pour les MND.

Malgré les échecs des derniers essais cliniques, il reste encore beaucoup d'espoir. En effet, la science ne cesse de progresser et de nouvelles technologies ont été testées avec succès sur les modèles animaux et vont bientôt être transposées à l'homme. C'est par exemple le cas des immunothérapies, qui ont comme objectif de booster le système immunitaire qui peut alors éliminer les agrégats présents dans le milieu extracellulaire. Un autre exemple est celui des thérapies cellulaires où l'on injecte aux patients de nouveaux neurones générés à partir de cellules de leur peau. La limite de ces avancées technologiques des traitements se présente au niveau de l'éthique, tel qu'il a été possible de l'observer lors de l'utilisation de cellules souches fœtales pour traiter les patients atteints de MND. Ce sont également des questions auxquelles il serait intéressant de réfléchir et de débattre dans les années à venir.

Les maladies neurodégénératives représentent une cause majeure de dépendance et ont un impact important sur la qualité de vie des personnes atteintes ainsi que sur celle de leurs proches et de leurs aidants, L'analyse des causes de décès en 2008 en France montre que la maladie d'Alzheimer contribue pour 3,2 % des décès et les autres démences pour 1,8 %, soit au total plus que la mortalité par accidents (4,6 %). Les démences viendraient ainsi en 3e position des décès survenus en France, après les cancers (29,6 %) et les pathologies cardiovasculaires (27,5 %).

### **Le plan maladies neurodégénératives 2014-2019**

Un des objectifs du plan entend également soutenir les proches des personnes malades dont la qualité de vie doit également être préservée au mieux. Dans le cadre de la future loi d'adaptation de la société au vieillissement, les aidants des personnes âgées en perte d'autonomie se verront reconnaître un rôle et des droits

L'enjeu est de rendre effective la démocratie sanitaire et structurer la gouvernance dans le cadre de la mise en œuvre du plan. L'une des mesures est notamment de renforcer la place et le rôle des ARS dans la déclinaison territoriale du plan, une mesure qui est déjà prévue dans le projet de loi santé

### **Comment communiquer ou maintenir une communication avec une personne souffrant d'une pathologie neurodégénérative ?**

#### **Entrer en contact avec la personne**

- Se mettre en face de la personne, ni trop près ni trop loin selon votre degré d'intimité. Il faut établir un contact physique, en serrant la main ou en prenant amicalement le bras.
- Établir un contact visuel et le garder. Se nommer, nommer la personne tout en le faisant de façon naturelle.

#### **La voix**

- L'intensité de la voix ne doit pas être forte. Une voix forte peut être ressentie comme agressive.
- Il faut avoir un ton de voix normal, apaisant, une intonation significative en lien avec le message. Celui-ci sera très bien perçu par la personne et lui permettra de mieux comprendre.

## **Prononciation**

Ne pas articuler de façon exagérée. La personne ne comprendrait pas cette façon de parler et pourrait avoir l'impression qu'on la prend pour un enfant ou quelqu'un de retardé. Le ressenti de la communication n'aurait rien de chaleureux.

## **Les expressions du visage, le regard, la posture**

La personne atteinte de la Maladie Alzheimer comprend mieux ce qui extra-verbal (les expressions du visage, le regard, les gestes, la posture) que ce que vous dites.

Des études ont montré que la personne est capable d'identifier sur autrui la tristesse, la colère, la peur, la surprise, la joie et le dégoût. Ayez donc des expressions du visage, naturelles, qui correspondent à votre ressenti et à ce que vous dites.

## **Le langage**

- Ne pas utiliser un vocabulaire trop complexe. Utiliser plutôt le mot général que particulier mais surtout ne pas utiliser un langage puéril.
- Ne pas faire de longues phrases ni de longs raisonnements.
- Pensez toujours à découper la phrase, avec un petit temps d'arrêt entre deux parties.

## **Conseil pour les professionnels :**

« Bonjour, madame Dupont.....ça va.....vous avez bien mangé..... »

Ne pas employer le « on » pour désigner la personne, c'est dépersonnalisant. Dans le sens de :

« Alors Madame x, on se promène ? » L'appeler par son prénom ou son nom.

- Parler en regardant la personne et l'amener à regarder ce que vous désirez lui montrer. Par exemple si vous lui demandez de s'asseoir, ayez un regard vers elle, puis un geste vers le fauteuil.
- Évitez les phrases qui contiennent 2 consignes, décomposez les différentes actions et ne passez pas à la suivante avant que la précédente soit effectuée ou comprise.
- Les questions doivent être à choix fermé (réponse oui/non) plutôt qu'à choix ouvert. Il vaut mieux dire : « Vous voulez ce gilet ? » plutôt que : « Quel vêtement voulez-vous ? »
- Ne pas poser de questions pour lesquelles vous savez qu'il aura des difficultés à répondre. Par exemple si vous regardez des photos, ne pas dire : « Qui c'est, là ? » mais plutôt : « Regarde c'est Gérard, ton fils quand il était petit. » La personne se sentira dans le plaisir partagé et non dans l'angoisse de ne pas pouvoir répondre.

## **Qualité de l'écoute**

- Être très attentif. Parfois un mot suffit à comprendre ce dont la personne veut parler. Savoir écouter et décoder le non-verbal.
- Observer le regard qui peut révéler la détresse, la joie, le questionnement, l'agacement, la souffrance.
- La direction du regard qui peut aussi donner une indication sur ce dont veut parler la personne.
- Les gestes de la personne et son attitude peuvent également renseigner sur le sens du message.

Quand le langage semble incohérent, récupérer un mot et le lui redire : C'est de dont vous voulez me parler ? Suivant son regard (satisfait ou non) vous saurez si c'est la bonne piste, sinon, poursuivez en proposant un autre mot, ou évènement connu de vous et que la personne semble vouloir évoquer. Relancez la conversation en redisant les derniers mots prononcés par la personne. « C'est bien ça que vous voulez me dire... » Il faut, comme dans toute communication, que la personne se sente comprise ou tout au moins ressente que son interlocuteur prête une attention à ses propos.

Évitez de passer « du coq à l'âne », prévenir le malade : « Maintenant nous allons parler de... »

- Ne pas interrompre la personne pour corriger un mot si vous avez compris le sens du message.
- Réagir avec bienveillance aux émotions exprimées par la personne.
- La personne a souvent des difficultés à trouver les mots, ils ont un manque du mot, devant un blocage ne détournez pas le regard, ne coupez pas la communication. Faites des propositions de mots comme dans le cas précédent. Sinon passez à un sujet que la personne aime.

## **Que faire en cas d'échec de communication**

Proposer une solution alternative, si vous ne parvenez pas à comprendre aiguillez-la sur un autre sujet ou conduire la personne dans un autre endroit.

## **Savoir se mettre à l'écart s'il y a refus de collaboration, tout en ne froissant pas la personne**

Par un mot ou une attitude désobligeante. Laissez la « porte ouverte » à un autre essai de communication par un « au revoir » chaleureux.

Choisir des thèmes favoris de la personne. Il est important de connaître des thèmes de discussion « positifs » pour la personne et de pouvoir ainsi l'orienter sur ces thèmes quand le discours est trop décousu ou que la personne est irritée.

Il est parfois difficile selon l'état de santé ou physique de la personne ne maintenir une conversation et par la fatigue l'aidant peut aussi perdre patience. Il est important de garder son calme et de pouvoir prendre du recul n'oubliez pas que la personne qui est à côté de vous n'est pas responsable de son état et que nous devons nous mettre à sa place pour favoriser son accompagnement. N'ayez pas peur non plus de déléguer n'oubliez pas que vous n'êtes pas soignant de métier, apprendre à faire appel à des personnes compétentes sans culpabiliser.

### **50% des aidants sombres avant la personne elle-même ne l'oubliez pas**

Je recommande à toute personne de faire régulièrement des exercices de mémoire, de logique, réflexion et de concentration afin de maintenir vos facultés cognitives peu importe votre âge ou votre situation.

### **Petit test autour de votre mémoire :**

**Questionnaire de plainte Mnésique de Mac Nair :** Présentation d'un questionnaire simple qui peut être rempli par le patient ou un membre de la famille pour évaluer et surveiller le niveau d'autonomie de la personne. Ce questionnaire peut être rempli conjointement par le patient ainsi que par un membre de la famille, une différence entre le score de plainte obtenu par le patient et le score obtenu selon l'estimation d'un proche met en évidence une prise de conscience imparfaite de la situation par le patient et peut traduire le début de la maladie.

**Il faut coter chacune des propositions selon le score suivant : jamais : notez 0 rarement : notez 1 parfois : notez 2 la plupart du temps : notez 3**

1. Avez-vous des difficultés à vous rappeler des événements de l'actualité récente ?  
..... 0 1 2 3

2. Avez-vous des difficultés à suivre un film (ou une émission de TV ou un livre) parce que vous oubliez ce qui vient de se passer ? 0 1 2 3

3. Vous arrive-t-il d'entrer dans une pièce et de ne plus savoir ce que vous venez chercher ?..... 0 1 2 3

4. Vous arrive-t-il d'oublier de faire des choses importantes que vous aviez prévues ou que vous deviez faire (payer des factures, aller à un rendez-vous ou à une invitation) ? ..... 0 1 2 3

5. Avez-vous des difficultés à vous souvenir des numéros de téléphone habituels ?  
..... 0 1 2 3

6. Oubliez-vous le nom ou le prénom des personnes qui vous sont familières ?..... 0 1 2 3

7. Vous arrive-t-il de vous perdre dans des lieux familiers ? ... 0 1 2 3

8. Vous arrive-t-il de ne plus savoir où sont rangés les objets usuels ? ... 0 1 2 3

9. Vous arrive-t-il d'oublier d'éteindre le gaz (ou les plaques électriques, ou le robinet, ou la fermeture de la maison) ?..... 0 1 2 3

10. Vous arrive-t-il de répéter plusieurs fois la même chose parce que vous oubliez l'avoir déjà dite ? .... 0 1 2 3

11. Avez-vous des difficultés à retrouver des noms propres de personnes ou de lieux (acteurs connus, relations, lieux de vacances...) ? ..... 0 1 2 3

12. Avez-vous des difficultés à apprendre des choses nouvelles (jeux de cartes ou de société, nouvelle recette, mode d'emploi...) ? ..... 0 1 2 3

13. Avez-vous besoin de tout noter ? ..... 0 1 2 3

14. Vous arrive-t-il de perdre des objets ? .... 0 1 2 3

15. Vous arrive-t-il d'oublier immédiatement ce que les gens viennent de vous dire ?  
..... 0 1 2 3

**Un total supérieur à 15 (sur 45) est anormal**

***J'espère que cet ouvrage vous aura aidé dans l'accompagnement de votre proche.***

***Il est important d'être conscient que nous allons vers une augmentation des pathologies neurodégénératives, alors à nous de faire de notre mieux à la hauteur de nos moyens et de nos possibilités pour réduire les facteurs de risque et même si nous ne pouvons pas aller contre le destin, nous avons en nous des capacités pour garder la force de notre avenir et faire face aux difficultés que nous rencontrons.***

***Il faut être conscient que la société dans laquelle nous vivons n'est pas encore apte à la gestion de toute cette évolution grandissante des pathologies neurodégénératives mais aussi incapable de faire face à des diagnostics précoces.***

*Ne restez pas seul face aux difficultés du quotidien.*



**Isabelle Colleau**

**Fondatrice de l'association Tout'Alzheimer**

**Soignante Consultante et formatrice**