

UD Psy 791  
93 - 005

## Questions de Logopédie 27 : 27-32 (1993)

M. VAN DER LINDEN<sup>1</sup>

### Les démences

Dans les pays développés, l'augmentation de l'espérance de vie a conduit à un accroissement considérable du nombre de personnes âgées. Une conséquence importante de ce changement démographique est que toute maladie chronique se rencontrant plus particulièrement chez la personne âgée voit sa prévalence s'accroître considérablement. A cet égard, la démence constitue certainement un des plus graves problèmes sociaux et économiques auxquels notre société est confrontée.

Le terme "démence" ne recouvre pas une entité homogène : on distingue en effet plusieurs types de démences mais la forme la plus fréquente est la démence dégénérative de type Alzheimer : elle intervient dans 50 à 70% des cas de démence (Kaszniak, 1986). A ce jour, la ou les causes de la maladie d'Alzheimer sont inconnues et il n'existe pas non plus de traitement étiologique connu (voir de Barsy, ce volume).

Au début de la maladie, la personne n'éprouve que des symptômes mineurs qui sont souvent attribués à des troubles psycho-affectifs ou à d'autres maladies physiques. Mais peu à peu, les problèmes s'aggravent. Les déficits de la mémoire sont très fréquents dès les premiers stades de la maladie : le patient peut oublier d'éteindre le four, égarer des objets, revérifier continuellement si une tâche qui se faisait autrefois de façon

---

<sup>1</sup> Professeur à l'Université Catholique de Louvain, Unité de neuropsychologie cognitive

eau? Comme on le voit sur la  
es zones du langage du reste du  
on seulement des lésions étaient  
up de zones-mémoire, pariétales,  
Non seulement l'accès au réseau  
nts du réseau lui-même étaient

du cerveau qui est proposé ici, et  
entre les zones jouent des rôles  
des situations neuropsychologi-  
tradoxales.

Neurones". Editions Labor - 248

automatique ou encore répéter plusieurs fois une question à laquelle il a déjà obtenu une réponse. A mesure que la maladie progresse, la mémoire continue à se détériorer et d'autres déficits peuvent apparaître : des troubles du langage, de l'orientation spatiale, de la gestualité, du jugement, de l'attention... ainsi que des modifications de l'humeur et de la personnalité (allant de l'apathie à l'hypomanie en passant par la labilité émotionnelle, la perplexité anxieuse, l'hypochondrie ou la dépression...). Finalement, le patient devient totalement incapable de prendre soin de lui-même. On voit apparaître des affections et incapacités physiques de plus en plus nombreuses. La capacité de communiquer disparaît et on assiste à une diminution des fonctions motrices.

La démence a un profond retentissement dans presque tous les domaines de la vie du patient et de sa famille : elle interfère avec les activités professionnelles et sociales, avec les projets et les activités de la vie quotidienne. Comme l'indiquent Tanner et Shaw (1986) concernant la maladie d'Alzheimer, *"lorsque le patient et sa famille sont mis au courant du diagnostic, ils apprennent que la maladie est incurable et que le patient deviendra progressivement de plus en plus diminué. L'anxiété de la prise en charge s'accroît lorsque l'on apprend que la plupart des patients souffrant d'une démence d'Alzheimer peuvent vivre leur maladie pendant de longues années, demandant éventuellement des soins courants tout au long de la journée (...). L'anxiété ressentie par les soignants peut parfois être insurmontable. Un soutien affectif et une assistance pour soigner le malade - par la famille, les amis et la communauté - sont cependant essentiels à la fois pour le patient et pour la principale personne qui s'occupe de lui. Souvent, aussi, il est nécessaire de faire appel aux conseils d'un professionnel (...). Bien qu'il n'existe pas de traitement de la maladie d'Alzheimer et qu'il n'y ait pas de possibilité d'arrêter la détérioration progressive qui caractérise son évolution, il y a des choses qui doivent être faites pour maintenir le patient à son niveau optimum de vie personnelle et de relations sociales, et pour rendre sa vie aussi confortable et agréable que possible."*

Actuellement, après l'établissement du diagnostic, le patient et sa famille sont trop souvent laissés à eux-mêmes jusqu'à ce que le patient devienne totalement dépendant au niveau des soins. Il est certain que si on veut appliquer le principe du "maintien au domicile le plus longtemps possible" d'une manière responsable, un accompagnement dans les soins à domicile est indispensable, et comme le signale Dom (1988), il reste beaucoup à faire en Belgique tant du point de vue de la coordination que du support financier. A cet égard, les études neuropsychologiques récentes

qui ont tenté de comprendre la nature des déficits cognitifs présentés par la personne démente ont fourni des pistes intéressantes pour une prise en charge précoce la plus efficace possible.

### **Modularité et hétérogénéité de la maladie d'Alzheimer : implications pour la recherche, l'évaluation et la prise en charge.**

Plusieurs études récentes suggèrent que le type, la gravité, l'ordre d'apparition des troubles et le rythme d'évolution de la maladie peuvent varier énormément d'un patient à l'autre (Spinnler et Della Sala, 1988). En fait, le processus démentiel ne se développe pas de façon homogène, du moins dans les premiers stades de la maladie. Autrement dit, les patients Alzheimer ne présentent pas nécessairement une détérioration globale affectant l'ensemble des fonctions cognitives et certains aspects du fonctionnement cognitif peuvent être sélectivement affectés par la maladie (Schwartz, 1990 pour une revue de question). Ces études ont également montré l'hétérogénéité des déficits cognitifs présentés par les patients (Martin et al., 1986). Cette hétérogénéité se manifeste entre les grandes fonctions cognitives (présence ou non chez certains patients de déficits langagiers, visuo-spatiaux, etc.) mais également au sein même d'une fonction particulière. Ainsi, par exemple, dans le domaine de la mémoire, Baddeley et al. (1991) ont mis en évidence dans un groupe de 55 patients Alzheimer, certains patients avec un trouble spécifique de la mémoire à long terme, d'autres cas présentant une mémoire à court terme déficiente mais une mémoire à long terme normale, et également des patients présentant des déficits spécifiques de la mémoire verbale ou visuelle. Cette variation dans les troubles de mémoire ne semble pas être la conséquence des fluctuations aléatoires car aucun syndrome aberrant au plan théorique n'a été mis en évidence.

Le caractère "modulaire" de la maladie d'Alzheimer (aux stades précoces) suggère donc que certains processus ou systèmes cognitifs peuvent demeurer préservés chez les patients Alzheimer. Plusieurs études ont ainsi montré que les patients Alzheimer sont capables d'apprendre normalement diverses habiletés perceptives, motrices ou même cognitives complexes (voir Deweer, 1992, pour une revue de question). Différentes observations suggèrent également la possibilité que la pratique extensive et le degré d'expertise pré-morbides rendraient certaines capacités cognitives moins vulnérables au processus démentiel. Ainsi, Martin (1987; voir

également Beatty et al., 1988; Cummings et Zarit, 1987) ont décrit chez quelques patients Alzheimer manifestant des troubles cognitifs massifs, le maintien de certaines aptitudes spécifiques dans des domaines où les patients avaient atteint un niveau d'expertise élevé avant l'entrée en démence. D'autres travaux ont également isolé divers facteurs susceptibles d'améliorer la performance des patients Alzheimer (voir Van der Linden, 1991; Van der Linden et Seron, 1989; Van der Linden et al., 1991).

Au plan de la recherche, ces différentes données conduisent à mettre en question l'utilité des études portant sur des groupes de patients. Au plan clinique, elles indiquent que le neuropsychologue ne peut plus se contenter d'utiliser à des fins diagnostiques des outils d'évaluation fournissant des indices de détérioration globaux. Ces données paraissent également offrir les bases d'un renouveau dans les stratégies rééducatives visant à aborder les difficultés cognitives quotidiennes manifestées par les patients déments. Ces différents points seront, à des titres divers, illustrés dans les textes qui suivent.

## REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- BADDELEY, A.D., DELLA SALA, S., SPINLER, H. (1991), "The two-component hypothesis in memory deficit in Alzheimer's disease", *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 13, p. 372-380.
- BEATTY, W.W., ZAVADEL, K.D., BAILLY, R.C., et al. (1988), "Preserved musical skill in a severely demented patient", *International Journal of Clinical Neuropsychology*, 10, p. 158-164.
- CUMMINGS, J.L., ZARIT, J.M. (1987), "Probable Alzheimer's disease in an artist", *Journal of the American medical Association*, 258, p. 2731-2734.
- DEWEER, B. (1992), "Capacités mnésiques préservées dans les syndromes démentiels", *Psychologica Belgica*, 32, p. 51-84.
- DOM, R. (1988), "L'assistance psychogériatrique dans notre pays : difficultés et possibilités", in *Psychogériatrie : aspects préventifs et curatifs*, Actes du Congrès International, Bruxelles, 1987, Fondation Julie Renson.
- KASZNIAK, A.W. (1986), "The neuropsychology of dementia", in I. Grant et K.M. Adams (Eds), *Neuropsychological assessment of neuropsychiatric disorders*, New York, Oxford Press.
- MARTIN, A. (1987), "Representation of semantic and spatial knowledge in Alzheimer's disease : implications for models of preserved learning in amnesia", *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 9, p. 191-224.
- MARTIN, A., BROUWERS, P., LALANDE, F. et al. (1986), "Towards a behavioral typology in Alzheimer's disease", *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 8, p. 594-610.
- SCHWARTZ, M.F. (1990), "Modular deficits in Alzheimer-type dementia", Cambridge : A Bradford Book, The MIT Press.

SPINNLER, H., DELLA SALA, S. (1988), "The role of clinical neuropsychology in the neurological diagnosis of Alzheimer's disease", *Journal of Neurology*, 235, p. 258-271.

TANNER, F., SHAW, S. (1986), "Maladie d'Alzheimer : pour les aider. Guide pour la famille", adapté du livre "Caring", Fondation Ipsen pour la recherche thérapeutique, deuxième édition.

VAN DER LINDEN, M. (1991), "Les facteurs d'optimisation de la performance mnésique chez le patient Alzheimer : implications pour la prise en charge", in Actes du 6ème Congrès de la Fondation Nationale de Gérontologie, Paris, Maloine.

VAN DER LINDEN, M., SERON, X. (1989), "Prise en charge des troubles cognitifs", in O. Guard et B. Michel (Eds), "La maladie d'Alzheimer", Paris, Medsi/Mc Graw-Hill.

VAN DER LINDEN, M., HUPET, M. (1993), "Le vieillissement cognitif", Paris, Presses Universitaires de France, à paraître.

VAN DER LINDEN, M., ANSAY, C., CALICIS, F., JACQUEMIN, A., SCHILS, J.P., SERON, X., WIJNS, C. (1991), "Prise en charge des déficits cognitifs dans la démence d'Alzheimer", in M. Habib, Y. Joannette, et M. Puel (Eds), "Démences et syndromes démentiels. Approche neuropsychologique", Paris, Masson.

Th. de BARSY<sup>1</sup>

### La maladie d'Alzheimer, point de vue du neurologue

La démence est un tableau clinique, caractérisé par une détérioration lente et progressive de toutes les fonctions corticales supérieures. On distingue habituellement les démences corticales (maladie d'Alzheimer, maladie de Pick et démence vasculaire) des démences sous-corticales (chorée de Huntington, maladie de Parkinson (10%) et paralysie supranucléaire progressive ou maladie de Steele-Richardson Olszewsky).

Parmi les démences corticales, la maladie d'Alzheimer occupe la place la plus importante par sa fréquence (70% environ de l'ensemble des démences).

Décrite en 1907 par Aloïs Alzheimer, psychiatre et neuropathologiste viennois, chez un patient de 51 ans, on considérait, jusqu'il y a peu qu'il s'agissait d'une démence pré-sénile. Depuis les années 1960, la distinction entre démence sénile et pré-sénile se fait de plus en plus floue et l'on a tendance, actuellement, à regrouper l'ensemble de ces patients sous le vocable "démence d'Alzheimer" ou de démence sénile type Alzheimer (SDAT en anglais).

L'affection est fréquente. On considère, en effet, que 10% des sujets au-dessus de 65 ans présentent un processus démentiel modéré et 4% une

<sup>1</sup> Professeur à l'Université Catholique de Louvain, Coordonnateur Général du Centre Neurologique William Lennox.