

Formes plus rares de démence

Le tableau clinique d'une démence se manifeste par une baisse des performances de plusieurs fonctions cérébrales. Les deux formes de démence les plus fréquentes sont la maladie d'Alzheimer et les démences vasculaires. Il existe également des formes de démence relativement rares, voire très rares, dont la démence à corps de Lewy, la démence de la maladie de Parkinson, la démence fronto-temporale, le syndrome de Korsakoff, la maladie de Creutzfeldt-Jakob, la démence associée au syndrome de Down et des démences dites secondaires.

La démence correspond à un tableau clinique, généralement causé par une maladie chronique et évolutive du cerveau qui se caractérise par un déclin progressif des facultés mentales, touchant au moins deux des fonctions cognitives suivantes : la mémoire, la parole, l'action, la capacité à reconnaître des personnes et des objets ainsi que la planification et l'organisation d'activités de la vie courante. Ces atteintes limitent la personne concernée dans les activités de la vie quotidienne et/ou dans son travail.

Ces troubles s'accompagnent souvent de modifications du comportement et de l'humeur : les personnes concernées deviennent nerveuses, anxieuses, déprimées ou développent des idées délirantes.

Lorsque la démence a pour origine la destruction progressive du tissu cérébral, on parle de démence primaire, irréversible ou dégénérative. Le processus pathologique se déroule directement dans le cerveau et, en l'état actuel des connaissances, il ne peut être ni arrêté, ni guéri. Dans plus de 60% des cas, il s'agit d'une maladie d'Alzheimer et dans près de 20% des cas d'une démence vasculaire. 10% des cas sont des démences mixtes, le plus souvent dans la combinaison maladie d'Alzheimer et démence vasculaire [voir la fiche d'information «Formes fré-

quentes de démence»]. Les 10% résiduels des cas concernent des formes de démence rares à très rares. Il existe par ailleurs des syndromes similaires à des démences, causés par d'autres maladies. Parfois appelés formes de démence secondaires, on les désigne à présent plutôt comme des syndromes neuro-cognitifs.

La démence à corps de Lewy et la démence de la maladie de Parkinson

La démence à corps de Lewy présente des similitudes avec la maladie d'Alzheimer et la maladie de Parkinson. Elle est due à de petits dépôts ronds dans le cerveau, appelés corps de Lewy. Ils endommagent les neurones et entravent la transmission des influx nerveux par les neurotransmetteurs, perturbant ainsi le fonctionnement du cerveau.

Comme les autres démences, la démence à corps de Lewy se caractérise par un déclin progressif des facultés cognitives et elle a pour conséquence que les personnes atteintes perdent leur autonomie dans la vie quotidienne. Le traitement de la démence à corps de Lewy est différent de celui de la maladie d'Alzheimer, ce qui nécessite un diagnostic dans les meilleurs délais. Les centres mémoire répondent

aujourd'hui à ce besoin. Voici les symptômes typiques d'une démence à corps de Lewy :

- fluctuation des aptitudes cognitives et de l'attention au cours de la journée ou d'un jour à l'autre. Les déficits prédominent notamment dans les domaines de l'attention, de l'orientation dans l'espace et de la capacité de planification et d'organisation. Contrairement à la maladie d'Alzheimer, les troubles de la mémoire ne sont généralement pas au premier plan en début de maladie.
- hallucinations visuelles récurrentes. Les malades voient de personnes, des animaux, des visages ou des objets.
- troubles moteurs similaires à ceux de la maladie de Parkinson. Les malades ont les membres rigides, des gestes ralentis, de légers tremblements, l'expression faciale figée, une voix de faible amplitude.
- chutes, syncopes, pertes de connaissance.

À l'heure actuelle, le processus évolutif de la démence à corps de Lewy ne peut être ni ralenti, ni guéri. Le traitement de premier choix de cette maladie, ce sont les médicaments dits procognitifs appelés inhibiteurs de la cholinestérase, utilisés notamment pour traiter la maladie d'Alzheimer. Les personnes atteintes de démence à corps de Lewy réagissent souvent mal aux médicaments antipsychotiques, qui tendent à accentuer leurs symptômes. Vous trouverez des informations plus détaillées sur la démence à corps de Lewy dans la fiche d'information d'Alzheimer Suisse consacrée à ce sujet.

Une part assez importante de personnes atteintes de la maladie de Parkinson développent, au stade avancé de leur maladie, une démence qui ressemble fortement à la démence à corps de Lewy. La question de savoir si la démence de la maladie de Parkinson est une démence à part entière ou une variante de la démence à corps de Lewy fait encore l'objet de recherches. La démence de la maladie de Parkinson peut être traitée avec le médicament anti-Alzheimer Exelon®, accepté par les caisses maladie.

Les démences fronto-temporales

Ces maladies s'accompagnent d'une destruction des neurones situés dans les lobes antérieurs du cerveau, à savoir dans les lobes frontaux et/ou temporaux. On distingue essentiellement trois formes de démence fronto-temporale (DFT) :

- la variante comportementale, appelée aussi maladie de Pick
- la démence sémantique, caractérisée par des troubles de la reconnaissance des objets et de la compréhension des mots
- l'aphasie primaire progressive, caractérisée par un appauvrissement du langage et des troubles du débit verbal et de l'élocution.

La cause entraînant la destruction des neurones dans les zones cérébrales concernées n'est pas connue. On constate un nombre accru de personnes atteintes de démence fronto-temporale dans certaines familles. Les démences fronto-temporales débutent souvent relativement tôt pour une démence, à savoir avant 65 ans.

Les zones antérieures du cerveau gèrent notre comportement, nos émotions ainsi que la parole. C'est pourquoi une démence fronto-temporale affecte surtout le caractère et le comportement d'une personne, tandis que la mémoire reste en général assez longtemps préservée. Voici les symptômes typiques :

- Perte de l'émotivité : la personne paraît insensible, absente, presque « froide ».
- Comportement inadéquat ou désinhibé : la personne se distingue par des plaisanteries déplacées ou un comportement inapproprié, agressif, désinhibé ou une volubilité excessive.
- La personne se replie sur elle-même alors qu'elle était sociable auparavant, ou au contraire, elle devient expansive alors qu'elle était jusque-là plutôt introvertie.

- Troubles de l'attention: la personne n'arrive pas à se concentrer, semble distraite et impulsive.
- Troubles du discernement et de la planification; la personne développe de comportements et gestes répétitifs et stéréotypés, elle tape par exemple des mains, chante ou danse.
- Le langage s'appauvrit: la personne a de la difficulté à discuter de façon spontanée et à trouver ses mots, elle a tendance à compliquer les descriptions les plus simples.
- Le comportement alimentaire se modifie: la personne mange des quantités démesurées ou développe une affinité pour les mets sucrés.

Au stade avancé, l'évolution d'une démence fronto-temporale ressemble de plus en plus à celle de la maladie d'Alzheimer. La démence fronto-temporale ne peut pas être ralentie ni guérie, et il n'existe pas de traitement médicamenteux spécifique. Il est néanmoins possible d'en atténuer les symptômes comportementaux. Une fois qu'ils connaissent ces symptômes, les malades et leurs proches peuvent apprendre à composer avec et à éviter les conflits. Parmi les approches à relever, citons des activités créatives et culturelles, comme la danse, la musique ou la peinture pour les personnes qui tendent à se replier sur elles-mêmes. Quant aux personnes agitées et agressives, elles trouveront un apaisement dans diverses activités physiques. Dans de rares cas, les médecins cherchent à atténuer les symptômes par un traitement aux antidépresseurs ou aux antipsychotiques atypiques. Vous trouverez de plus amples informations sur les démences fronto-temporales dans la fiche d'information d'Alzheimer Suisse consacrée à cette maladie.

Le syndrome de Korsakoff

Le syndrome de Korsakoff, dû à un déficit en vitamine B1, conduit à la disparition de neurones dans le cerveau. Il s'agit d'une conséquence fréquente d'un al-

coolisme chronique important. La carence vitaminique résulte en général d'une malnutrition ou d'une maladie intestinale liées à l'alcoolisme.

Le syndrome de Korsakoff provoque une amnésie (perte de mémoire), couvrant notamment les événements intervenus après le début de la maladie. La personne malade a de grandes difficultés d'apprentissage et compense ses trous de mémoire avec des histoires inventées, appelées fabulations. Souvent la personne malade n'est pas en mesure de réaliser ce qui lui arrive. Ce syndrome peut par ailleurs entraîner des atteintes au système nerveux dans son ensemble (polyneuropathie). La progression du syndrome de Korsakoff peut être stoppée si la personne concernée renonce définitivement à l'alcool et adopte une alimentation équilibrée et riche en vitamines.

La maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ)

La maladie de Creutzfeldt-Jakob est une affection très rare, caractérisée par une infection du cerveau par des prions (protéines anormalement repliées). Cette infection conduit à une mort des neurones. Les symptômes d'une MCJ se manifestent par une rapide péjoration des facultés cognitives, notamment sur le plan de la mémoire, de l'attention et de l'orientation. On observe aussi des troubles neurologiques tels que pertes d'équilibre, mouvements involontaires et paralysies. Sur le plan psychologique, ces symptômes s'accompagnent souvent d'angoisses, de dépression ou d'hallucinations.

Il existe de rares cas de forme héréditaire de la MCJ, mais en général la maladie se déclare de façon sporadique sans qu'on en connaisse la cause. Elle touche principalement des personnes entre 65 et 70 ans et le décès intervient environ une année après le diagnostic. Il n'existe pas de traitement pour la MCJ.

En Suisse, environ 15 personnes meurent chaque année de la MCJ. Avec l'apparition de l'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB), une nouvelle variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (vMCJ) a été observée dans les années 1990, mais la Suisse n'a recensé aucun cas de vMCJ à ce jour.

La démence associée au syndrome de Down

Le syndrome de Down (ou trisomie 21) est un syndrome d'origine génétique qui se manifeste par un retard cognitif associé à plusieurs caractéristiques morphologiques. Ces dernières décennies, les progrès médicaux et de meilleures conditions de vie ont permis d'augmenter fortement l'espérance de vie des personnes atteintes de trisomie 21. Or, la forte augmentation du nombre de personnes âgées atteintes de trisomie 21 a révélé le risque accru pour ces malades de développer une démence. Chez la plupart des adultes atteints du syndrome de Down, des dépôts pathologiques de la protéine amyloïde, semblables à ceux de la maladie d'Alzheimer, se développent dans le cerveau.

Tous ne développent pas une démence. Alors que dans la population globale atteinte d'une démence la durée de survie moyenne est d'environ dix ans depuis l'apparition des premiers symptômes, elle est d'environ cinq ans pour les personnes présentant un syndrome de Down.

Autres maladies caractérisées par des symptômes neurocognitifs

De nombreuses autres maladies peuvent avoir pour conséquence des symptômes similaires à ceux d'une démence. Parmi les causes possibles figurent :

- diverses infections du cerveau, par ex. par le VIH (virus de l'immunodéficience humaine), la syphilis, des virus herpétiques ou la neuroborréliose (maladie de Lyme, transmise par la tique)
- des maladies métaboliques telles qu'une hyper- ou une hypothyroïdie (sur- ou sous-production d'hormone thyroïdienne), ou des troubles de la calcémie (taux de calcium dans le sang)
- diverses carences, en vitamine B1 et B12 par exemple
- des lésions cérébrales (accident, sports tels que la boxe, le football ou le hockey), tumeurs ou hémorragies cérébrales ou intracrâniennes

- des troubles de la circulation du liquide céphalo-rachidien (liquide cérébral)
- des intoxications par des médicaments ou par l'alcool (cf. le syndrome de Korsakoff ci-dessus)

Il est possible d'atténuer les effets de certains de ces syndromes, voire de les faire disparaître partiellement ou entièrement, en traitant la cause spécifique.

Les dépressions peuvent également entraîner des troubles des performances cognitives similaires à ceux d'une démence. Ces troubles touchent en particulier la concentration, la mémoire et la réflexion. Ces symptômes se résorbent le plus souvent avec un traitement approprié. Sachant qu'une démence peut s'accompagner d'une dépression, il est parfois difficile, face à la démence et la dépression, de distinguer la cause de la conséquence, en particulier chez les personnes âgées. Or, cette distinction est déterminante pour le pronostic et le traitement.

Vous avez besoin d'un conseil personnalisé et adapté à votre situation individuelle ?

Les conseillères spécialisées du Téléphone Alzheimer répondent à toutes vos questions touchant à la démence.

Téléphone Alzheimer : 058 058 80 00

lundi à vendredi : 8–12 h et 13.30–17 h

Les 21 sections cantonales d'Alzheimer Suisse sont là pour vous dans votre région. Pour nous contacter : alz.ch.

Impressum

Rédaction et éditrice :
Alzheimer Suisse

Conseil scientifique :

D^r méd. Jürg Faes, médecine interne

D^r méd. Andreas Studer, gériopsychiatrie