La maladie d'Alzheimer et les démences apparentées :

Diagnostic en médecine générale

Promoteur : Dr Y. SIMON

Promoteur DUMG : Dr A. MIGEOTTE

Marie-Astrid BERREWAERTS

2ème année du MC en médecine générale

Année académique 2011 - 2012

Table des matières

Abstract 5

Introduction 6

Epidémiologie 7

Définitions 8

1. **Démence** 8
2. **Maladie d'Alzheimer** 8
3. **Démence vasculaire** 9
4. **Démence à corps de Lévy** 9
5. **Démence fronto-temporale** 9
6. **Mild Cognitive Impairment (MCI)** 9

Méthodologie 10

1. **Les questions cliniques** 10
2. **Stratégie de recherche** 10

Résultats 12

1. **Facteurs de risque d'une démence** 12
2. **Critères de diagnostic** 13

2.1. Démence 14
2.2. Maladie d'Alzheimer 14
2.3. Démence vasculaire 20
2.4. Démence à corps de Lewy (DCL) 21
2.5. Démence fronto-temporale 23
2.6. MCI (Mild Cognitive Impairment) 25

3. **Signes et diagnostic précoces d'une démence** 26
4. **Démarche diagnostique** 28

4.1. Dépistage systématique 28
4.2. Anamnèse et examen clinique 29
4.3. Evaluation cognitive[20][45] 30
4.4. Evaluation fonctionnelle 38
4.5. Evaluation des symptômes psychologiques et comportementaux 39
4.6. Investigations complémentaires 40

Discussion 43

Conclusion 45

Bibliographie 46

Annexes 51

Annexe 1 : Termes de recherche dans OVID 51

Annexe 2 : MMSE (Mini Mental State Examination) 52

Annexe 3 : ATMS 54

Annexe 4 : MoCA 55

Annexe 5 : Clock Drawing Test (CDT) 60

Annexe 6 : Mini-COG **62**
Annexe 7 : 6- CIT (Six-items Cognitive Impairment Test) **64**
Annexe 8 : GP Cog (General Practitioner Assessment of Cognition) **66**
Annexe 9 : Global Deterioration Scale (GDS) **68**
Annexe 10 : Blessed Dementia Scale (BDS) **70**

Mes remerciements vont aux Docteurs Y. Simon, A. Migeotte et G Bruwier,
ainsi qu'à mes parents et à Anne-Laure.

Chacun, à sa manière, a permis que ce travail voie le jour.

Abstract

L'objectif de cette recherche de littérature est de mettre au point la démarche diagnostique de la maladie d'Alzheimer et des démences apparentées les plus fréquentes.

Les démences et plus particulièrement la maladie d'Alzheimer constituent un grand défi de notre population vieillissante.

Il s'agit ici de faire le point sur les critères diagnostiques des démences les plus courantes que sont la maladie d'Alzheimer, la démence vasculaire, la démence fronto-temporale et la démence à corps de Lewy.

Le médecin généraliste a sa place dans la démarche diagnostique des démences. L'anamnèse, l'examen clinique général, l'utilisation de quelques tests d'évaluation cognitive et l'entame de certaines investigations complémentaires relèvent de ses compétences.

Mots clefs : Démence – Maladie d'Alzheimer – Diagnostic – Médecine générale

Introduction

Suite au vieillissement de la population, de plus en plus de personnes se plaignent de troubles de mémoire. Le médecin généraliste est souvent confronté à des patients inquiets. Il est important de pouvoir les rassurer ou d'investiguer leurs plaintes de manière adaptée.

En effet, le médecin généraliste a une place privilégiée pour entamer une démarche diagnostique et exclure des causes potentiellement réversibles de troubles cognitifs. Il est important de favoriser l'identification de ces troubles et d'assoir le rôle de chaque intervenant. Le rôle du médecin généraliste ne s'arrête évidemment pas à la phase diagnostique mais est étendu à toutes les étapes de la maladie. Il a un rôle de centralisation par rapport aux différents intervenants.

D'un point de vue personnel, j'ai été confrontée dès le début de ma pratique à une population relativement âgée. Je me suis alors posée des questions quant à la prise en charge des démences. Face à une plainte de troubles de mémoire d'un patient, ou souvent de son entourage, comment faire la part des choses entre le vieillissement normal et un syndrome démentiel débutant ou avéré ?

L'objectif de ce travail est de réaliser une revue de littérature afin de mettre en évidence les procédures et les moyens diagnostiques existant à disposition du médecin généraliste.

Epidémiologie

Il existe une grande variation dans les estimations de prévalence au niveau mondial, probablement dû aux différences dans les critères utilisés pour le diagnostic des démences. [1]

Au niveau mondial, le nombre de personnes souffrant de la maladie d'Alzheimer est estimé à 27 millions de personnes.[2]

La démence touche près de 5 millions de personnes en Europe pour un coût estimé à 55 milliards d'euros par an. [3]
En France, plus de 800 000 personnes sont atteintes par la maladie d'Alzheimer ou par une démence apparentée. [4]
En Belgique, une étude de 2001 a montré une prévalence des démences de 11% dans la population des plus de 65 ans. De 30% à 50% des démences diagnostiquées étaient des maladies d'Alzheimer.[5] La démence est une maladie survenant essentiellement après 60 ans. [6] Le KCE, quant à lui, estime à 75 000 le nombre de patients atteints de la maladie d'Alzheimer. [7]

La maladie d'Alzheimer représente de 50% à 70% des cas de démence et la démence vasculaire environ 20%. [8] On peut donc dire que la maladie d'Alzheimer est la première cause de démence. La maladie d'Alzheimer est la 1ère étiologie des démences et représente environ 2/3 des cas. [9] La prévalence de la démence à corps de Lewy et de Parkinson varie de <1 à 5 % dans la population générale à <1 à 30% dans la population démente. [10]

Définitions

Le terme « démence » n'a pas la même connotation pour les professionnels de la santé et la population générale. En effet, médicalement parlant, ce terme n'a aucune connotation péjorative et n'implique pas nécessairement que le patient ait des troubles du comportement (même s'ils peuvent accompagner les troubles cognitifs). [9]

1. Démence

Syndrome causé par une maladie cérébrale, habituellement de nature chronique, progressive et irréversible. [11] Syndrome dans lequel il y a des problèmes au niveau de multiples fonctions corticales supérieures (mémoire, pensée, orientation, jugement, …) et qui est souvent accompagné par une dégradation du comportement social ou du contrôle des émotions. La conscience n'est pas perturbée. (ICD-10) [12] Il y a une détérioration significative de la capacité d'effectuer les activités de la vie quotidienne et souvent un changement du comportement. [13] Le syndrome démentiel correspond à des troubles des fonctions cognitives (mémoire, langage, praxies, gnosies, fonctions exécutives, …) suffisamment importants pour retentir sur la vie quotidienne et d'une durée de plus de six mois. [9]

2. Maladie d'Alzheimer

Pathologie cérébrale dégénérative d'étiologie inconnue présentant des caractéristiques neurochimiques et neuropathologiques. Le début est généralement insidieux et la maladie évolue lentement mais de manière régulière sur plusieurs années (ICD-10). [12]

Pathologie évolutive se traduisant par des troubles de mémoire et un déclin des facultés cognitives. Elle est le plus souvent associée à des troubles psychologiques et comportementaux et se caractérise par une perte progressive d'autonomie. [4]

Association d'un syndrome démentiel et, à l'examen histologique du cerveau, de la présence de plaques amyloïdes, d'amas neurofibrillaires et d'une perte neuronale. [9]

3. Démence vasculaire

Forme courante de démence qui résulte du rétrécissement et de l'obstruction des artères qui irriguent le cerveau. [11]

4. Démence à corps de Léwy

La démence à corps de Lewy partage un certain nombre de similarité avec la démence de Parkinson. [11] Dans ce travail, la démence de Parkinson est assimilée à la démence à corps de Lewy.

5. Démence fronto-temporale

Type de démence associée à une atrophie des lobes frontaux et temporaux antérieurs. Les symptômes de la démence fronto-temporale se retrouvent dans 2 schémas : soit des troubles du comportement, soit des problèmes de langage. Les compétences spatiales et la mémoire restent intactes. [11]

6. Mild Cognitive Impairment (MCI)

Troubles de mémoire et d'autres capacités cognitives sans diagnostic de démence. Le MCI peut être le premier signe d'une démence.[14] Syndrome se manifestant par un déclin cognitif plus important que celui attendu pour un individu du même âge avec le même niveau d'éducation. Le déclin cognitif n'interfère pas avec les activités de la vie courante. Il ne s'agit pas d'une démence même s'il peut mener à cette dernière dans certains cas.[11]

Méthodologie

1. Les questions cliniques

Quels sont les facteurs de risque d'une démence ?
Quels sont les signes précoces d'une démence ?
Certains signes précoces de démence sont-ils spécifiques d'un type de démence particulier ?
Quelles relations entre les troubles cognitifs (légers) et une démence ?
Quel est l'intérêt d'un dépistage précoce d'une démence, d'une démence d'Alzheimer ?
Quels sont les critères de diagnostic d'une démence ?
Quels sont les critères de diagnostic d'une démence d'Alzheimer ?
Quels sont les critères de diagnostic d'une démence vasculaire ?
Quels sont les critères de diagnostic d'une démence fronto-temporale ?
Quels sont les critères de diagnostic d'une démence à corps de Lewy ?
En cas de suspicion de démence, quelles démarches diagnostiques peuvent-elles être entreprises en première ligne de soins ?
Quelles sont les échelles pertinentes pour l'évaluation d'un patient souffrant d'une démence ?

2. Stratégie de recherche

Une première recherche a été réalisée pour trouver les guidelines les plus pertinents. J'ai utilisé les mots clefs utilisé ont été : « dementia », « Alzheimer », « Alzheimer Disease » en anglais et « Démence », « Alzheimer », « Maladie d'Alzheimer » en français. Les bases de données consultées sont : HAS, CisMef, SIGN, NSH, SSMG, KCE, NICE, …
Huit guidelines sont sortis. Je les ai soumis à la grille AGREE[15]. Le guideline ayant obtenu le plus haut score (88) est devenu le guideline de référence. Il a servi d'étalon pour savoir à partir de quelle année compléter la recherche de littérature.

Une recherche des systématiques review, méta-analyses a été réalisée via OVID et la base de donnée Cochrane. Les termes utilisés pour la recherche se trouvent en *annexe 1*. Une première sélection s'est faite sur abstract. Les critères d'inclusion étaient : articles en français ou en anglais, datant de 2008 ou après. Les critères d'exclusion : articles parlant de démences autres que la maladie d'Alzheimer, la démence vasculaire, la démence fronto-temporale, la démence

à corps de Lewy, la démence de Parkinson ; articles parlant du traitement, du dépistage de masse ; articles publiés avant 2008.

Résultats

1. Facteurs de risque d'une démence

Il existe des facteurs de risque communs aux démences en général et d'autres plus spécifiques d'un sous-type de démence en particulier.[11]

Il existe des facteurs de risque non modifiables et des facteurs de risque potentiellement modifiables. [11]

L'âge constitue le premier facteur de risque de développer une démence. En effet des chiffres parlent d'environ 1% des plus de 65 ans et de 50% des plus de 90 ans qui sont atteints par un syndrome démentiel.[8]

Une série de facteurs de risque modifiables peuvent augmenter le risque de maladie d'Alzheimer. Il s'agit de l'hypertension, l'hypercholestérolémie, l'obésité et l'inactivité physique et mentale. Ceci suggère que la maladie d'Alzheimer pourrait être en partie prévenue par une attention au mode de vie.[16]
Les facteurs de risque cardiovasculaire comme le tabac, l'hypertension, l'hypercholestérolémie, le diabète sont des facteurs prédisposant de la démence vasculaire. Par ailleurs, ils favorisent le développement d'athérosclérose qui est associée à la démence de manière générale. Malgré un manque de preuves, il y aurait un intérêt à contrôler la pression artérielle chez les sujets d'âge moyen pour diminuer le risque de développer une démence dans la fin de vie.[8] De toute façon, il est suffisamment évident qu'il y un intérêt à traiter l'hypertension indépendamment des risques de démence. Dans la population d'âge moyen et plus âgée, il est utile de chercher les facteurs de risque modifiables et de les traiter si nécessaire.[17]

Il n'existe pas de réelles preuves de l'intérêt des statines, du traitement hormonal substitutif, de la supplémentation en vitamine E ni de la prescription d'AINS en prévention primaire. Par ailleurs, il est peu probable qu'une consommation d'alcool respectant les normes recommandées (14 unités par semaine pour les femmes et 21 unités/semaine pour les hommes) augmente le risque de démence.

Il n'y a pas de réelle preuve d'un lien entre les traumatismes cérébraux et le développement d'une maladie d'Alzheimer.

Un haut niveau d'éducation a montré un certain effet protecteur quant à la survenue d'une démence et la poursuite d'une vie active peut retarder la progression d'une démence.[8]

Plusieurs études ont confirmé que les symptômes neuropsychologiques (surtout la dépression) avaient un rôle de facteurs de risque pour le MCI (mild cognitive impairment) ou sa conversion en démence. [18]

Le principal facteur de risque génétique de la maladie d'Alzheimer est la présence de l'allèle E4 de l'apolipoprotéine E.[8] Mais s'il n'y a aucune suspicion de cause génétique, il n'y a pas d'intérêt à proposer un génotypage.[19]

L'hyperhomocystéinémie est corrélée à des troubles cognitifs mais traiter ces taux bas n'entraîne pas pour autant une amélioration de la cognition.[8][20]

Le nombre et la diversité des facteurs de risque pour une maladie d'Alzheimer sporadique évoquent une origine multifactorielle plus que celle d'une cause unique.

2. Critères de diagnostic

Le diagnostic des sous-types de démences devrait être fait par un médecin avec une expérience dans le diagnostic différentiel.[11] Les définitions imprécises des variétés de démences rend difficile la distinction des différents troubles démentiels.[8]
Il n'y a pas de critères biologiques spécifiques pour les démences dégénératives. En l'absence de confirmation neuropathologique, le diagnostic étiologique d'un syndrome démentiel ne peut donc qu'être fait en termes de probabilités. Il s'appuie sur des critères qui ont pour objectif d'augmenter la précision du diagnostic. Cette précision varie en fonction du type de démence.[3] Les critères actuels sont assez anciens et sont essentiellement cliniques.[21]Ces dernières années, plusieurs études ont été menées pour évaluer la place des bio-marqueurs (liquide céphalorachidien et neuro-imagerie) dans le diagnostic.

2.1. Démence

La détérioration de la mémoire épisodique à long terme est requise pour remplir les critères diagnostiques de la démence. [21] Une détérioration progressive et globale des fonctions cérébrales caractérise la démence.[6]

A l'heure actuelle, les critères diagnostiques de la démence continuent de faire controverse. Les critères diagnostiques du DSM III puis IV restent adaptés pour une utilisation en pratique clinique.[22] Ils sont considérés comme un standard avec les critères ICD-10.[23]

Le DSM IV et l'ICD-10 définissent tous les deux le syndrome démentiel et ensuite présentent les critères opérationnels pour certains sous-types de démence (maladie d'Alzheimer, démence vasculaire).[23]

Les critères diagnostiques DSM-IV de démence (d'après DSM IV Masson 1996)[24]

A. Apparition de déficits cognitifs multiples comme en témoignent à la fois :
   1. Une altération de la mémoire
   2. Une (ou plusieurs) des perturbations cognitives suivantes :
      a. Aphasie
      b. Apraxie
      c. Agnosie
      d. Perturbation des fonctions exécutives

B. Les déficits cognitifs des critères A1 et A2 sont à l'origine d'une altération significative du fonctionnement social ou professionnel. Ils représentent un déclin par rapport au niveau de fonctionnement antérieur.

C. Mise en évidence, d'après l'histoire de la maladie, l'examen physique ou les examens complémentaires que la perturbation est la conséquence physiologique directe de l'une des affections médicales générales figurant sur la liste ci-dessous.

D. Les déficits ne surviennent pas de façon exclusive au cours de l'évolution d'une confusion mentale (delirium).

2.2. Maladie d'Alzheimer

Le KCE informe que le diagnostic définitif de la maladie d'Alzheimer exige un examen histopathologique. Sans cet examen, on parle de maladie d'Alzheimer probable.[7] En effet, le gold standard pour le diagnostic d'une maladie d'Alzheimer reste la biopsie cérébrale avec une identification des amas neurofibrillaires et des plaques Beta amyloïdes (caractéristiques de la maladie d'Alzheimer).[25]

Les critères du DSM IV ou les critères NINCDS-ADRDA devraient être utilisés.[13] En effet, ils ont obtenu une bonne sensibilité (en moyenne 81%) mais avec un manque de spécificité

(70% en moyenne)[20][21]. Le KCE recommande également ces critères.[7] Ces derniers datant de plus de 25 ans, un groupe d'étude en avait proposé une révision en 2007.[26][27] Ces nouveaux critères (dits « critères de Dubois »)[27] tiennent compte des nouveaux marqueurs à côté du critère diagnostique principal qu'est le trouble de la mémoire épisodique.[7] A l'heure actuelle ils ne sont utilisés que lors des études cliniques. Ils doivent d'abord démontrer leur plus value et faire l'objet d'une standardisation avant de pouvoir être utilisés dans la pratique clinique.

Critères de diagnostic de la maladie d'Alzheimer d'après le DSM-IV (American *Psychiatric Association*, 1994)[24ù]

A-Apparition de déficits cognitifs multiples, comme en témoigne à la fois :

(1) Une altération de la mémoire (altération de la capacité à apprendre des informations nouvelles ou à se rappeler les informations apprises antérieurement)

(2) Une ou plusieurs des perturbations cognitives suivantes :

- Aphasie (perturbation du langage)
- Apraxie (altération de la capacité à réaliser une activité motrice malgré des fonctions motrices intactes)
- Agnosie (impossibilité de reconnaître ou d'identifier des objets malgré des fonctions sensorielles correctes)
- Perturbation des fonctions exécutives (faire des projets, organiser, ordonner dans les temps, avoir une pensée abstraite)

B-Les déficits cognitifs des critères A1 et A2 sont tous les deux à l'origine d'une altération significative du fonctionnement social ou professionnel et représentent un déclin significatif par rapport au niveau de fonctionnement antérieur

C-L'évolution est caractérisée par un début progressif et un déclin cognitif continu

D-Les déficits cognitifs des critères A1 et A2 ne sont pas dus :

(1) À d'autres affections du système nerveux central qui peuvent entraîner des déficits progressifs de la mémoire et du fonctionnement cognitif (ex : maladie cérébro-vasculaire, maladie de Parkinson, maladie de Huntington, hématome sous-dural, hydrocéphalie à pression normale, tumeur cérébrale)

(2) À des affections générales pouvant entraîner une démence (ex : hypothyroïdie, carence en vitamine B12 ou en folates, pellagre, hypercalcémie, neurosyphilis, infection par le VIH)

(3) À des affections induites par une substance.

E-Les déficits ne surviennent pas de façon exclusive au cours de l'évolution d'un delirium

F-La perturbation n'est pas mieux expliquée par un trouble de l'axe I (par exemple, trouble dépressif majeur, schizophrénie)

Critères de diagnostic de la maladie d'Alzheimer d'après le NINCDS-ADRDA (McKhann, 1984) [29]

1-Critères de maladie d'Alzheimer probable :

- Syndrome démentiel établi sur des bases cliniques et documenté par le Mini-Mental State Examination (Folstein, 1975), le Blessed Dementia Scale (Blessed, 1968), ou tout autre test équivalent et confirmé par des épreuves neuropsychologiques
- Déficits d'au moins deux fonctions cognitives
- Altérations progressives de la mémoire et des autres fonctions cognitives
- Absence de trouble de conscience
- Survenue entre 40 et 90 ans le plus souvent au-delà de 65 ans
- En l'absence de désordres systémiques ou d'une autre maladie cérébrale pouvant rendre compte, par eux-mêmes, des déficits mnésiques et cognitifs progressifs

2-Ce diagnostic de maladie d'Alzheimer probable est renforcé par :

- La détérioration progressive des fonctions telles que le langage (aphasie), les habiletés motrices (apraxie) et perceptives (agnosie)
- La perturbation des activités de vie quotidienne et la présence de troubles du comportement
- Une histoire familiale de troubles similaires surtout si confirmés histologiquement
- Le résultat aux examens standards suivants :
  - Normalité du liquide céphalo-rachidien
  - EEG normal ou siège de perturbations non-spécifiques comme la présence d'ondes lentes
  - Présence d'atrophie cérébrale d'aggravation progressive

3-Autres caractéristiques cliniques compatibles avec le diagnostic de maladie d'Alzheimer probable après exclusion d'autres causes :

- Périodes de plateaux au cours de l'évolution
- Présence de symptômes tels que dépression, insomnie, incontinence, idées délirantes, illusions, hallucinations, réactions de catastrophes, désordres sexuels et perte de poids. Des anomalies neurologiques sont possibles surtout aux stades évolués de la maladie, notamment des signes moteurs tels qu'une hypertonie, des myoclonies ou des troubles de la marche.
- Crises comitiales aux stades tardifs
- Scanner cérébral normal pour l'âge

4-Signes rendant le diagnostic de maladie d'Alzheimer probable incertain ou improbable :

- Début brutal
- Déficit neurologique focal tel qu'hémiparésie, hypoesthésie, déficit du champ visuel, incoordination motrice à un stade précoce
- Crises convulsives ou troubles de la marche en tout début de maladie

5-Le diagnostic clinique de maladie d'Alzheimer possible :

- Peut être porté sur la base du syndrome démentiel, en l'absence d'autre désordre neurologique, psychiatrique ou systémique susceptible de causer une démence, et en présence de variante dans la survenue, la présentation ou le cours de la maladie

- Peut être porté en présence d'une seconde maladie systémique ou cérébrale susceptible de produire un syndrome démentiel mais qui n'est pas considéré comme la cause de cette démence
- Et pourrait être utilisé en recherche clinique quand un déficit cognitif sévère progressif est identifié en l'absence d'autre cause identifiable.

6-Les critères pour le diagnostic de maladie d'Alzheimer certaine sont :

- Les critères cliniques de maladie d'Alzheimer probable
- Et la preuve histologique apportée par la biopsie ou l'autopsie

Proposition de nouveaux critères diagnostiques de la maladie d'Alzheimer probable (d'après Dubois et coll., 2007)[27]

Maladie d'Alzheimer probable (Critère A + l'un ou plusieurs des critères secondaires B, C, D ou E)

Critère majeur

A. Un trouble de mémoire épisodique initial, constitué par :
- Des troubles de mémoire fonctionnels progressifs rapportés par le patient ou l'entourage depuis au moins six mois
- La mise en évidence d'un trouble de mémoire épisodique significatif dans les tests avec un déficit de rappel non significativement amélioré ou non normalisé en situation d'indiçage ou de reconnaissance, alors que l'encodage initial de l'information a été contrôlé
- Les troubles de la mémoire épisodique peuvent être isolés ou associés à d'autres troubles cognitifs

Critères secondaires

B. Une atrophie des structures temporales internes :
- Atrophie hippocampique, entorhinale ou amygdalienne
- Mise en évidence en IRM par échelle visuelle qualitative ou par volumétrie quantitative,en référence à des sujets témoins de même âge

C. Une modification du taux de biomarqueurs dans le LCR :
- Diminution des taux d'Aβ 1-42 et/ou augmentation de la concentration totale de protéine Tau ou de phospho-Tau
- Modification de tout autre marqueur validé dans le futur

D. Un profil spécifique à la TEMP ou à la TEP :
- Diminution du métabolisme du glucose dans les régions temporo-pariétales bilatérales
- Toute autre anomalie de distribution de ligand validé dans l'avenir

E. Une mutation autosomale dominante dans la famille directe

Critères d'exclusion

Ils peuvent être liés :

- Au mode d'installation :
    - Début brutal
    - Survenue précoce de troubles de la marche, de crises comitiales, de troubles comportementaux
- À la présentation clinique :
    - Déficit neurologique focal : hémiparésie, troubles sensoriels, déficit du champ visuel
    - Signes extrapyramidaux précoces
- À l'existence de conditions médicales pouvant rendre compte, à elles seules ,des troubles de mémoire ou cognitifs :
    - Démences non Alzheimer
    - Dépression majeure
    - Pathologie cérébrovasculaire
    - Troubles métaboliques ou toxiques
    - Anomalies IRM en FLAIRr ou en T2 dans la région temporale interne, évoquant une atteinte infectieuse ou vasculaire

Critères pour la maladie d'Alzheimer définie

La maladie d'Alzheimer est considérée comme définie si les deux critères suivants sont présents :

- Le critère majeur A
- L'existence d'une preuve histologique (biopsie corticale ou autopsie) ou génétique (mutation génique sur les chromosomes 1, 14 ou 21) de maladie d'Alzheimer

Habituellement la maladie d'Alzheimer se manifeste par un début insidieux et une évolution constamment progressive.[30] Les troubles de mémoire sont généralement une des premières manifestations.[7] Avec l'évolution de la maladie, ces troubles de mémoire retentissent de plus en plus sur les activités de la vie de tous les jours.[7] La difficulté de rétention au niveau de la mémoire épisodique est un des symptômes cliniques les plus précoces.[31]

Les patients atteints d'une maladie d'Alzheimer ont généralement un comportement social bien préservé mais ils ont tendance à être passifs et à se tourner vers leur accompagnant lorsqu'on les questionne (= signe de la tête).[32] L'anxiété et la dépression sont des troubles qui accompagnent souvent la maladie d'Alzheimer.[33][34]

Les tests complémentaires spécifiques d'une maladie d'Alzheimer sont une atrophie du lobe temporal médial à l'IRM, des valeurs anormales dans le dosage de 3 protéines dans le liquide céphalorachidien (ABeta 42, p-Tau, t-Tau), un PET scan – 18FDG montrant une image typique ou la démonstration d'une mutation autosomale dominante chez un membre de la famille au premier degré.[7]

Au niveau des marqueurs du liquide céphalo-rachidien, trois sont étudiés régulièrement. Il s'agit de la protéine amyloïde Beta 42 (ABeta 42) et des protéines t - Tau (total) et p-Tau (phosphorylé). Dans la maladie d'Alzheimer on observe des taux faibles de ABeta 42 (sensibilité : 78-85%, spécificité : 81-84%)[35] et des taux élevés de protéines p-Tau (sensibilité : 44-94% et spécificité : 80-100%) et t-Tau au niveau du liquide céphalo-rachidien.[21] Des valeurs dans le liquide céphalorachidien de protéines ABeta 42 inférieures à 500pg/ml, t-Tau > 450 pg/ml et de p-Tau > 75pg/ml sont évocatrices d'une maladie d'Alzheimer.[21] Quand ces trois marqueurs sont pris ensemble, ils ont une pertinence diagnostique raisonnable (sensibilité moyenne de 72% et spécificité moyenne de 78%) pour distinguer la maladie d'Alzheimer des autres démences.[22] Il a été suggéré de rajouter ces bio-marqueurs aux critères diagnostiques actuels, en complément des procédures basées sur les caractéristiques cliniques.[36] Il s'avère cependant qu'il faut plus de standardisation en raison d'une variabilité entre les laboratoires. [22]

La neuro-imagerie dans la maladie d'Alzheimer se caractérisera par une atrophie cérébrale en postéro temporal et au niveau pariétal ainsi que par un hypométabolisme au PET-18FDG (fluorodeoxyglucose).[37] L'IRM structurelle qui dépasse par sa plus grande précision le CT scan, dans la maladie d'Alzheimer, montre généralement une atrophie des régions temporales[38]. Le taux d'atrophie hippocampique atteint 2,2 à 5,9% par an dans la maladie d'Alzheimer.[21] Le cortex entorhinal et les régions hippocampiques (sensibilité de 85% et spécificité de 88% pour l'atrophie de cette région comme valeur diagnostique)[39] sont les régions cérébrales affectées précocement.[26][33] Des méta-analyses confirment que l'étude volumétrique du lobe temporo-médial et de l'hippocampe par l'IRM permet la distinction des patients avec la maladie d'Alzheimer des sujets contrôles sains.[38] La sensibilité et la spécificité de cette mesure sont cependant insuffisantes.[21] Le PET (Positron Emission Tomography) et le SPECT montreront un hypométabolisme ou hypoperfusion des régions du carrefour temporopariétal et du cingulum.[21]

Certains « redflags » doivent faire considérer d'autres diagnostics que la maladie d'Alzheimer. Un début brutal et une évolution par à-coups devront faire évoquer une origine vasculaire alors que des hallucinations et des délires feront penser à une démence à corps de Lewy.[39]

2.3. Démence vasculaire

SIGN recommande l'utilisation des critères NINCDS-AIRENS[11][13] ou l'échelle « The Hachinski Ischaemic Scale »[13] pour aider au diagnostic. Comme critères alternatifs, il existe les critères ICD-10 ou du DSM IV.[11] Les critères NINCDS-AIRENS obtiennent, dans une seule étude, une sensibilité de 43% et une spécificité de 95%.

Les critères NINCDS-AIRENS de démence vasculaire

1. Présence d'une démence définie par une altération de la mémoire d'au moins deux domaines cognitifs, suffisante pour interférer avec les activités de la vie quotidienne.

2. Le diagnostic de démence vasculaire probable requiert la présence de tous les éléments suivants :
   - Une maladie cérébro-vasculaire, avec des signes neurologiques focaux à l'examen et des signes pertinents d'accident vasculaire au scanner ou à l'IRM
   - Une relation entre la démence et la maladie cérébro-vasculaire se manifestant par :
     - Le début de la démence dans les 3 mois suivant l'accident cérébro-vasculaire
     - La détérioration brutale des fonctions cognitives
     - Une évolution fluctuante, en marche d'escaliers

3. Le diagnostic de démence vasculaire possible peut être évoqué en présence d'une démence et des signes neurologiques focaux lorsque :
   - Aucun examen neuroradiologique n'est disponible
   - En l'absence de relation temporelle claire entre l'accident cérébro-vasculaire et la démence
   - Lorsqu'il y a un début insidieux avec une évolution fluctuante des troubles cognitifs et la preuve d'une maladie cérébro-vasculaire

4. Des éléments compatibles avec les signes de démence vasculaire probable sont :
   - Des troubles précoces de la marche
   - Une histoire d'instabilité ou de chutes fréquentes non provoquées
   - Une incontinence urinaire précoce
   - Une paralysie pseudobulbaire
   - Des modifications de la personnalité et de l'humeur

5. Les éléments devant faire douter du diagnostic de démence sont :
   - Des troubles précoces de la mémoire et une détérioration progressive de la mémoire et d'autres fonctions cognitives en l'absence de signe neurologique focal et de lésion vasculaire cérébrale au scanner ou à l'IRM

Critères diagnostiques pour la démence Vasculaire. DSM-IV, 1994[28]

A. Développement de déficits cognitifs multiples se manifestant à la fois par :

1) des troubles de mémoire (incapacité à apprendre de nouvelles informations ou à se rappeler d'information apprise précédemment)

2) une (ou plusieurs) des perturbations suivantes :

a) aphasie (perturbation du langage)

b) apraxie (incapacité d'effectuer des activités motrices malgré des fonctions motrices intactes)

c) agnosie (impossibilité de reconnaître ou d'identifier des objets malgré des fonctions sensorielles intactes)

d) un fonctionnement exécutif perturbé (ex : organisation, planification, séquençage, abstraction).

B. Les déficits cognitif des Critères A1 et A2 entrainent une altération importante du fonctionnement social ou professionnel et représentent un déclin significatif par rapport à un niveau antérieur de fonctionnement.

C. Signes et symptômes neurologiques focaux (ex : exagération des réflexes ostéo-tendineux, paralysie pseudobulbaire, troubles de l'équilibre, …) ou des preuves de laboratoire indiquant une maladie cérébrovasculaire (ex : multiples infarctus corticaux et de la matière blanche sous-jacente) qui sont jugés être étiologiquement reliés aux troubles.

D. Les déficits n'apparaissent pas exclusivement pendant le décours d'une confusion aiguë (délire)

Un début brutal et/ou une progression par à-coups est suggestif d'une démence vasculaire.[30] L'atteinte de la mémoire épisodique est moins prépondérante que dans la maladie d'Alzheimer.[32] Le diagnostic de la démence vasculaire s'appuie sur la présence de facteurs de risques vasculaires et sur la présence de signes neurologiques focaux.
Il y a souvent des lésions cérébrales spécifiques à l'IRM (infarctus cérébral, lacunes) qui permettent d'étayer le diagnostic.[9][32][33]

2.4. Démence à corps de Lewy (DCL)

Il n'existe pas de critères cliniques réellement fiables[11] mais les critères du « consortium for DLB » peuvent être utiles pour différencier les caractéristiques cliniques.[11][13] Ces critères ont montré une sensibilité assez faible.[3][21] Les caractéristiques principales et les signes et symptômes additionnels sont largement identiques dans la démence de Parkinson et la

démence à corps de Lewy. Les caractéristiques cognitives principales sont les mêmes pour la démence de Parkinson et la démence à corps de Lewy.[10] Il y a le développement d'un syndrome cognitif avec des éléments frontaux (hallucinations, fluctuations) suivi par l'apparition d'un parkinsonisme (syndrome akinétorigide).[32] Les hallucinations et les fluctuations cognitives sont des caractéristiques centrales.[10]

La présence de symptômes de la maladie de Parkinson ou la survenue de troubles cognitifs dans les suites d'une maladie de Parkinson sont des éléments qui peuvent faire évoquer la démence à corps de Lewy.[3] Il y a des signes moteurs qui coïncident généralement avec les signes cardinaux de la maladie de Parkinson mais 25-30% des démences à corps de Lewy ne présentent pas de signes extrapyramidaux.[10]

Les critères cliniques sont les suivants [40] :

Critères cliniques du Consortium pour la démence à corps de Lewy

A. Caractéristiques centrales
    a. Démence définie par un déclin cognitif progressif
B. Caractéristiques centrales (≥2 → DCL probable ; 1 → DCL possible)
    a. Cognition fluctuante
    b. Hallucinations visuelles récurrentes
    c. Caractéristiques spontanées de parkinsonisme
C. Caractéristiques suggestives (1 item B + ≥1 item C → DCL probable ; 1 seul item C → DCL possible)
    a. Trouble du sommeil REM
    b. Hypersensibilité aux neuroleptiques
    c. Faible transport de dopamine au niveau du ganglion basal (neuro-imagerie)
D. Caractéristiques supportives (manquent de spécificité diagnostique)
    a. Chutes/syncopes répétées
    b. Pertes de conscience transitoires et répétées
    c. Délires
    d. Hallucinations (autres que visuelles)
    e. IRM montrant une relative préservation du lobe temporo-médial
    f. Faible reprise du traceur dans la zone occipitale lors du PET ou SPECT scan
    g. EEG (électroencéphalogramme) montrant des ondes lentes prédominantes avec des ondes pointues transitoires surtout dans la zone temporale.

Il s'agit de nouveaux critères diagnostiques qui ont, jusqu'à présent, montré qu'ils permettaient de détecter 25% de démence à corps de Lewy en plus que les anciens critères.[22]

Les troubles de l'attention sont plus sévères et fluctuants dans la démence à corps de Lewy que dans la maladie d'Alzheimer. Les tâches visuo-spatiales (copier les pentagones du Mini Mental State Examination) sont plus souvent atteintes dans la démence à corps de Lewy.

Le Mini Mental State Examination est le test le plus sensible pour détecter une déficience au niveau de la mémoire et du langage. Or ces caractéristiques sont relativement bien préservées dans les stades précoces de la démence à corps de Lewy. Le Mini Mental State Examination manque de sensibilité pour ce type de démence.[10]

La synucleine A est le composant majeur des corps de Lewy qui sont caractéristiques de la démence à corps de Lewy. Des études ont montré des résultats non concluants pour la synucleine A comme bio-marqueur dans la démence à corps de Lewy. Les taux de protéine Tau sont généralement normaux dans le liquide céphalo-rachidien des patients avec une démence à corps de Lewy, excepté dans deux études qui ont montré un taux augmenté mais plus faiblement que dans la maladie d'Alzheimer.[10]

Le scanner cérébral et l'IRM cérébrale ne montrent habituellement pas de pathologies significatives (au contraire de la maladie d'Alzheimer et des démences vasculaires). Les zones d'atrophie, quand il y en a, ne sont habituellement pas différentes de celles retrouvées chez le patient âgé sain.[10] Elles sont plutôt localisées au niveau médial préfrontal avec une relative préservation du lobe temporomédial.[22][37]
Certaines études ont montré que le SPECT avec marqueur du transport dopaminergique permettait de distinguer la démence à corps de Lewy de la maladie d'Alzheimer et de la démence vasculaire.[10] Ce SPECT met alors en évidence une diminution du flux au niveau occipital.[41] Chez les patients qui remplissent les critères pour une probable démence à corps de Lewy mais qui ont des facteurs qui compliquent la situation (une maladie cérébrale ou des médicaments avec des effets extrapyramidaux par exemple), le SPECT avec transport de dopamine peut clarifier la situation.[42] Le PET – FDG peut montrer un hypométabolisme lui aussi au niveau occipital.[41]
Il s'agit d'examens complémentaires réservés à la seconde ligne de soins.

2.5. Démence fronto-temporale

Les critères recommandés par NICE sont les critères de Lunch-Manchester et NINDS pour la démence fronto-temporale.[11] Ces critères sont anciens et peu spécifiques.[21]

Les critères de Lunch-Manchester

Critères diagnostiques majeurs

1. Troubles comportementaux :
    - Début insidieux et progression lente
    - Négligence physique précoce
    - Négligence précoce des convenances sociales
    - Conduite désinhibée précoce, rigidité mentale et inflexibilité
    - Hyperoralité
    - Conduites stéréotypées et persévératives
    - Conduites d'utilisation
    - Distractibilité, impulsivité et impersistance
    - Perte précoce de la conscience que les troubles puissent provenir d'une pathologie de son propre fonctionnement mental
2. Symptômes affectifs :
    - Dépression, anxiété, sentimentalité excessive, idées fixes et idées suicidaires, délusions, précoces et éphémères
    - Indifférence émotive, insouciance affective, manque d'empathie et de sympathie, apathie
    - amimie
3. Troubles du langage :
    - Réduction progressive du langage
    - Stéréotypies verbales
    - Echolalie et persévérations
    - Mutisme (tardivement)
4. Préservation de l'orientation spatiale et des praxies :
    - Maintien des capacités à gérer l'environnement
5. Signes physiques :
    - Réflexes archaïques précoces
    - Troubles des conduites sphinctériennes précoces
    - Akinésie, hypertonie, tremblements (tardifs)
    - Hypotension artérielle et variations tensionnelles
6. Investigations paracliniques :
    - EEG normal malgré la démence cliniquement évidente
    - Imagerie cérébrale (morphologique ou fonctionnelle) : anomalies à prédominance frontale, ou temporale antérieure, ou les deux
    - Neuropsychologie : déficit massif des fonctions sous-tendues par le lobe frontal, en l'absence de troubles mnésiques, phasiques, visuo-perceptifs ou spatiaux.

Critères en faveur du diagnostic

- début avant l'âge de 65 ans
- Histoire familiale d'un trouble similaire chez un parent du 1er degré
- Paralysie bulbaire, déficit musculaire, atrophies, fasciculations

Critères d'exclusion

- Survenue brutale avec évènement ictiaux
- Traumatisme crânien en relation avec le début
- Troubles mnésiques majeurs et précoces

- Désorientation spatiale précoce, difficulté à localiser les objets
- Discours logoclonique, avec perte rapide du fil de la pensée
- Myoclonies
- Déficit pseudo-bulbaire et médullaire
- Ataxie cérébelleuse
- Choréo-athétose
- Anomalie EEG précoces et sévères
- Imagerie cérébrale : anomalies post-centrales prédominantes, morphologiques ou fonctionnelles. Lésions multiples sur le scanner ou en IRM
- Résultats de tests en faveur d'une maladie inflammatoire (Sclérose en plaques, syphilis, SIDA, encéphalite herpétique

Critères d'exclusion relatifs

- Histoire d'alcoolisme chronique
- Hypertension artérielle chronique
- Antécédents de maladie vasculaire telle qu'un angor ou une claudication intermittente de la moelle

Il s'agit d'une démence avec une proportion plus importante de patients jeunes atteints que dans les autres maladies (maladie d'Alzheimer, démence vasculaire, …).[32] La maladie atteint typiquement les sujets dans la soixantaine.[37]

Les signes cliniques se situent moins dans le domaine de la mémoire que pour la maladie d'Alzheimer. Par rapport à cette dernière, les patients avec une démence fronto-temporale présenteront plus fréquemment des troubles alimentaires, un émoussement émotionnel, de l'apathie et une désinhibition.[34]

La neuro imagerie peut aider à augmenter la précision diagnostique. Dans la démence fronto-temporale, on pourra voir des lésions atrophiques au niveau du lobe temporal antérieur et frontal.[37] La neuro-imagerie fonctionnelle (TEP ou SPECT) montrera une hypoperfusion et un hypométabolisme frontotemporal qui aura tendance à respecter le carrefour temporopariétal pour toucher la région temporale gauche.[21][22]

2.6. MCI (Mild Cognitive Impairment)

Il n'y a pas de consensus sur les critères diagnostiques d'un MCI. En effet, ce dernier reste un concept assez vague. Des problèmes de mémoire ou dans d'autres domaines cognitifs mais sans diagnostic de démence sont généralement le signe de troubles cognitifs légers (MCI en anglais).[14] Généralement l'évaluation par les critères cliniques standards est peu performante.

Quatre études mentionnent les critères cliniques originaux de Petersen pour le MCI[18] :

Critères diagnostiques du MCI selon Petersen et coll.

1. Plainte mnésique rapportée par le sujet et/ou son entourage
2. Trouble objectif de la mémoire (Les tests de mémoire mettent en évidence des anomalies qui sont $\geq$ 1,5 SD (standard deviation) sous les valeurs ajustées pour l'âge et le niveau d'éducation)
3. Absence d'autre trouble cognitif ou de retentissement sur la vie quotidienne
4. Fonctionnement cognitif général normal
5. Absence de démence

A coté**, Wimblad and al 2004** donnent les critères diagnostiques suivants[43][44] :

1. Plaintes subjectives de mémoire (corroborée par un informateur)
2. Performances anormales (ajustées à l'âge) lors des tests cognitifs
3. Aucune répercussion (ou minimale) sur les activités de la vie quotidienne
4. Capacités intellectuelles intactes
5. Absence de démence

Une méta-analyse[43] a montré que des taux élevés de t-Tau et p-Tau combinés à un taux bas de ABeta 42 prédisaient l'évolution d'un patient avec un MCI vers une maladie d'Alzheimer avec sensibilité de 72% et une spécificité de 83%. Les valeurs seuils doivent encore être identifiées pour avoir la meilleure spécificité et sensibilité.[25][43]

3. Signes et diagnostic précoces d'une démence

A l'heure actuelle, il n'y a pas de tests simples et fiables pour détecter les démences à un stade précoce.[8] Les prestataires de soins de la première ligne devraient penser à référer les personnes qui montrent des signes de MCI (Mild Cognitive Impairment) vers des services plus spécialisés pour avoir une aide au diagnostic précoce.[11]

Un diagnostic précoce de démence n'est recommandé que s'il implique un accompagnement et une prise en charge médico-sociale précoce pour améliorer la qualité de vie sur le long terme, réduire les périodes de crise et éventuellement retarder l'institutionnalisation.[9][45]

Un diagnostic précoce donne, en effet, la possibilité d'informer suffisamment tôt le patient et son entourage sur sa maladie. Le patient est alors à un stade pauci-symptomatique lui permettant d'être actif dans la prise en charge de sa maladie.[9] Il est considéré comme important que la maladie d'Alzheimer soit identifiée précocement, d'une part dans l'espoir de traitements éventuels à appliquer et d'autre part, pour permettre la réalisation un plan de soins.[14][46]
Les premiers signes des démences sont souvent sous-diagnostiqués en pratique clinique. Il existe cependant une série de tests qui peuvent aider le praticien dans sa démarche.[45] Globalement ce sont les mêmes que ceux utilisés pour l'exploration de la démence.[47]

La maladie d'Alzheimer, lors des stades précoces, se caractérise par des troubles de mémoire (ils sont d'autant plus évocateurs quand la famille s'en plaint plus que le patient) et d'autres fonctions cognitives. Ils sont souvent confondus avec un vieillissement normal.[46] Des perturbations au niveau de la mémoire épisodique sont évocatrices, de manière précoce, d'une maladie d'Alzheimer. Les perturbations au niveau de l'orientation, de la compréhension et du jugement apparaissent plus tardivement au cours de l'évolution.[6] Dans les cas de maladie d'Alzheimer à un stade avancé (présence d'une démence), les médecins ont la possibilité de faire un diagnostic sur les symptômes cliniques (perte de mémoire progressive, troubles des fonctions exécutives, …). Ce diagnostic est nettement plus compliqué pour le MCI ou les stades précoces des démences quand les symptômes spécifiques (autres que les troubles de mémoire) sont absents ou vagues.[48]

Les tests neuropsychologiques ont été un des piliers de la détection précoce des démences et plus particulièrement de la maladie d'Alzheimer.[49] Certaines études suggèrent que de subtils changements peuvent être observés plus de 10 ans avant les changements fonctionnels et le diagnostic clinique. Il y a cependant un chevauchement important entre la démence précoce et le vieillissement normal. La combinaison des tests neuropsychologiques et de l'imagerie pourrait être un moyen de distinguer les deux entités.[49] La neurodégénérescence dans la maladie d'Alzheimer commence 20-30 ans avant les 1ers symptômes cliniques. Elle commence par une accumulation de plaques amyloïdes et d'amas neurofibrillaires qui sont asymptomatiques jusqu'à ce qu'elle dépasse un seuil. A ce moment on parle de MCI ou de maladie d'Alzheimer à un stade précoce. Sachant que tous les patients atteints de MCI ne sont pas des maladies d'Alzheimer précoces, il est important d'avoir des critères qui permettent d'évaluer le risque de progression d'un MCI vers une maladie d'Alzheimer. Plusieurs études ont montré que la combinaison des trois bio marqueurs (ABeta 42, t-Tau et p-Tau) avait une

bonne valeur prédictive pour distinguer les MCI à risque de progression vers la maladie d'Alzheimer des MCI « stables ».[48]

Les patients au stade débutant de la maladie d'Alzheimer ont des besoins particuliers. Il s'agit d'être attentif à les impliquer dans la planification de leurs soins et de discuter de l'implication du diagnostic sur leur travail, leur capacité à conduire, …[50]

4. Démarche diagnostique

Beaucoup de personnes âgées, y compris celles souffrant de maladie d'Alzheimer, reçoivent leurs soins médicaux de leur médecin généraliste.[50] La plupart des personnes avec des troubles de mémoire (ou les membres de leur famille) contactent d'abord un soignant de la première ligne (médecin généraliste).[51]

Le diagnostic de démence ne devrait être établi qu'après une évaluation étendue comprenant une anamnèse avec un relevé des médicaments (pour repérer les médicaments influençant éventuellement l'état cognitif), un examen clinique, un examen de l'état mental et cognitif et un certain nombre d'investigations complémentaires.[11]

Les généralistes ont surtout un rôle à jouer dans l'identification des patients suspects d'être atteints d'une maladie d'Alzheimer. Les généralistes peuvent se baser sur une anamnèse du patient et de l'entourage ainsi que sur des tests simples (MMSE, Clock Drawing Test, …).[7]

4.1. Dépistage systématique

Dans la population générale (comme celle rencontrée en 1ère ligne), il n'y a pas d'évidence pour un dépistage systématique des individus asymptomatiques.[30] Le rapport du KCE confirme et signale qu'il n'existe aucun instrument suffisamment valide pour le diagnostic au sein de la population « tout venant ».[7]

4.2. Anamnèse et examen clinique

Le diagnostic de la maladie d'Alzheimer reste d'abord clinique. Il est donc essentiel d'obtenir une anamnèse fiable du patient et de son accompagnateur.[23] Une anamnèse mettant en évidence un déclin professionnel, social ou des perturbations dans les activités de la vie de tous les jours (que ce soit rapporté par le patient ou par l'entourage), doit amener le médecin à suspecter des troubles cognitifs.[30]

L'anamnèse est la pierre angulaire de la pratique de la médecine (et de la médecine générale en particulier). Elle sert à orienter l'examen clinique et les investigations.[3] Idéalement l'interrogatoire du patient dans le cadre de troubles cognitifs devrait passer en revue les domaines cognitifs impliqués, le mode de début et de progression et le retentissement sur les activités de la vie de tous les jours. Il est également important de réaliser une hétéro anamnèse suite à la possibilité d'une anosognosie.[3] L'anamnèse, la plus complète possible, du patient et de son entourage, quand il y a moyen, doit alors s'attacher à rechercher la vitesse du déclin cognitif : est-elle graduelle et progressive (plus évocateur une maladie d'Alzheimer) ou abrupte et par à-coups (plus évocateur d'une démence avec une composante vasculaire)? Il est également important de questionner le patient sur ses symptômes comportementaux et psychiatriques.[32] Par exemple, la présence de fluctuation des troubles sur quelques jours ou même sur la journée ainsi que des hallucinations orientent vers une démence à corps de Lewy.[30] La présence d'une amnésie, de déficits des fonctions exécutives, de troubles du langage, d'une apraxie, d'une agnosie et de troubles de la marche (dans la maladie d'Alzheimer apparition tardive au contraire de la démence vasculaire où cela peut survenir assez tôt) devra être recherchée au cours de l'interrogatoire du patient. La capacité d'effectuer les activités quotidiennes fera aussi partie de l'anamnèse.[30][46]

Une investigation de tous les médicaments pris par le patient (médicaments prescrits, non prescrits et en vente libre) est impérative car c'est une source de morbi-mortalité et de confusion chez le patient adulte. Ils peuvent en outre aggraver un syndrome démentiel. En effet, un certains nombre de traitements devraient être évités chez le patient considéré comme dément, par exemple les barbituriques, les hypnotiques, les antidépresseurs, les médicaments anticholinergiques et les somnifères car ils peuvent augmenter les troubles cognitifs.[50][52]

Un examen clinique général[32] (avec prise de la tension artérielle) et neurologique devrait être réalisé chez tous les patients présentant des signes suspects de démence.[3] S'il ne montre rien de particulier dans la plupart des cas de maladie d'Alzheimer débutante, pour d'autres démences la présence de caractéristiques additionnelles (ex : parkinsonisme dans la démence à corps de Lewy) est une composante clef dans le processus de diagnostic.[3]

La démence, le délire (ou confusion aiguë) et la dépression sont les 3 diagnostics différentiels à considérer face des troubles cognitifs.[30]

	Démence	Confusion aigue	Dépression
Début	Progressif/Insidieux	Aigu	Graduel
Durée	Années	Heures → semaines	Mois
Evolution	Stable et progressive	Fluctuante	Pire le matin
Conscience	Normale (habituellement)	Fluctuante	Normale
Orientation	Habituellement désorientation temporo-spatiale	Perturbée	Normale
Mémoire	Perturbée	Mémoire récente perturbée	Rappel intact, mémoire récente peut être perturbée

Tableau 1 : différence entre démence, confusion aiguë et dépression. D'après http://www.ehr.chime.ucl.ac.uk/demcare/demcare/Clinical%20Features%20of%20Dementia,%20Depression%20and%20Acute%20Confusional%20State.html [53]

Une fois que la dépression et la confusion aiguë ont été éliminées, si les troubles cognitifs persistent, il faut pousser l'évaluation plus loin.

4.3. Evaluation cognitive[20][45]

En médecine générale, quand un patient se plaint de troubles de mémoire, un test de dépistage bref est nécessaire pour établir s'il y a lieu d'inciter le patient à une investigation plus approfondie ou si on peut avoir un discours plus rassurant.[23]

SIGN recommande l'utilisation du MMSE chez les personnes suspectées de démence. L'Addenbrooke's cognitive Examination peut accompagner le MMSE.[13] L'évaluation cognitive est centrale dans le diagnostic de démence.[3]

Chez les personnes suspectes de démence il faut évaluer différents domaines cognitifs (attention, concentration, orientation, mémoire, praxies, langage, fonctions exécutives,…). Des instruments standardisés devraient être utilisés. Le MMSE (Mini Mental State Examination) est le plus couramment utilisé mais il en existe d'autres comme le 6-CIT, le GPCOG, 7-Minutes Screen. Lors de l'interprétation de ces tests, il faut être attentif aux éventuels facteurs influençant les scores (âge, niveau d'éducation, langue maternelle, …).

Une méta-analyse d'études utilisant le MMSE a conclu qu'il offrait une médiocre exactitude mais une plus-value pour l'exclusion diagnostique de la démence dans les soins de 1ère ligne.[13] Il y a toute une série d'instruments utiles pour le diagnostic de la maladie d'Alzheimer ou d'une démence dans les soins de santé primaire mais aucun n'est adapté pour toutes les situations.[13] Une évaluation correcte requiert un instrument standardisé, facile d'utilisation et qui soit validé et fiable quel que soit l'évaluateur.[50] Il existe des alternatives au MMSE pour la pratique clinique : MoCA (Montreal Cognitive Assessment), MiniCOG, 6-CIT, ...[50]

Beaucoup de tests de dépistage des démences ont été élaborés et plusieurs tests ont été réalisés pour comparer leur pertinence diagnostique dans les soins.[54] Les médecins généralistes considèrent que la durée optimale devrait être de +/- 9 minutes.[55] Les tests brefs s'adresseront spécifiquement à une portion limitée des capacités cognitives.[54] Des tests plus extensifs mais moins connus existent. Ils nécessitent un temps plus long d'administration mais comme ils comportent plus d'items, ils sont supposés plus fiables que les « tests courts ». Ils sont probablement plus difficiles à utiliser en soins primaires.[54] La durée d'administration est un facteur bien plus contraignant dans la première ligne de soins que dans la seconde ligne de soins.[54] A côté des tests brefs il existe des tests neuropsychologiques. Ces derniers sont plus dévoreurs de temps et par conséquent moins adaptés à une utilisation clinique en 1ère ligne.

Une revue systématique a porté sur l'analyse de tests d'une durée de 10 à 45 minutes (durée plus adaptée à la seconde ligne). Il en est ressorti qu'aucun des 8 tests analysés n'a montré une meilleure pertinence que les autres. Aucun des instruments étudiés ne couvrait tous les domaines cognitifs (sur les 9 pouvant être évalués).[54]

Une large variété de tests différents est disponible. Il n'y a pas de preuves suffisantes pour recommander un test plutôt qu'un autre.[20] Seuls quelques-uns seront décrits ici.

4.3.1. MMSE (Mini Mental State Exam)[20][45] *(Annexe 2)*

Le MMSE est l'instrument le plus largement utilisé pour l'évaluation cognitive. Il a cependant un certain nombre de défauts, notamment l'influence du niveau d'éducation et de la langue sur les performances individuelles. Il s'agit également d'un instrument exclusif (il n'est pas disponible en plusieurs versions) dont l'utilisation peut entrainer la familiarisation.[50] Par ailleurs il est peu sensible aux stades précoces des démences (surtout pour la démence à corps de Lewy et la démence fronto-temporale).[23]

Il se compose de 30 questions et chaque question ne peut que donner une réponse exacte (1 point) ou erronée (0 point).[45] Il compte 30 points, un score élevé indiquant un meilleur état cognitif.[6] Le résultat normal pour le test MMSE se situe entre 24/30 et 30/30. Ces résultats devraient néanmoins être attentifs au niveau d'éducation et aux origines culturelles et linguistiques des personnes évaluées.[30] Par exemple, un score $\leq$26/30 chez une personne avec plus de 9 ans d'éducation rend nécessaire l'exploration pour une démence.[56] Un score inférieur à 24 lui donne une spécificité entre 71 et 92 % et une sensibilité variant de 56 à 96%.[23][45]Une méta-analyse a montré une VPN de 95, 7 % pour les démences.[67]

Il est régulièrement utilisé pour évaluer le fonctionnement cognitif global de la personne âgée. Le score diminue avec l'âge.

Une étude a montré que les items concernant le rappel différé étaient intéressants chez les patients suspects d'avoir des troubles de mémoire. En effet, les individus avec un vieillissement considéré comme normal se souviennent de 2 à 3 mots sur 3 après le délai. Un rappel de 0 à 1 mot n'est présent par contre que chez 3% des individus sains, comparé à 87% chez les individus avec une maladie d'Alzheimer.[56]

Il est recommandé pour l'évaluation cognitive de la maladie d'Alzheimer en tenant compte des ses facteurs limitant que sont l'âge et le niveau d'éducation.[9]

4.3.2. 7-Min Screen

A l'origine ce test a été développé pour distinguer les patients avec une maladie d'Alzheimer des patients « sains ».[54] Il se compose de quatre tests brefs : le Benton Temporal Orientation qui grade la sévérité de la désorientation temporospatiale, le rappel indicé amélioré, le Clock Drawing Test et le test de fluence verbale.[54] Ce test possède une spécificité de 96% et une sensibilité de 92%.[3][20] Le temps de passation est de 12 minutes.

4.3.3. *MDRS (Mattis Dementia Rating Scale)* [57]

Ce test prend plus de temps que le MMSE et le 7-Min Screen. Il teste plusieurs domaines liés aux fonctions exécutives et est donc plus approprié pour l'évaluation de la démence fronto-temporale.[3]

Il couvre les cinq domaines cognitifs que sont l'attention, l'initiation/persévération, la construction, la conceptualisation et la mémoire.[54] Il se note sur un maximum de 144.

Les items les plus difficiles de chaque domaine sont passés en premier. On passe aux items plus simples uniquement s'il y a un échec de l'item « difficile ». De cette façon, on arrive à un temps de passation qui varie entre 10-15 minutes pour les sujets en bonne santé et jusque 30-45 minutes pour les sujets suspects de démence.[54] Ce temps d'administration relativement long le rend peu pratique pour la première ligne de soins.

Sa sensibilité est de 80-93%, sa spécificité de 91-100%, sa VPP à 88-100% et sa VPN à 82-93%.[54]

4.3.4. *MIS (Memory Impairment Scale)*[67]

Ce test intègre un contrôle de l'apprentissage et un rappel indicé qui améliore la discrimination.[45] Le test se compose de 4 items à mémoriser et l'évaluation porte sur le rappel libre et indicé après 2 minutes. Sa durée d'administration est évaluée à 5 minutes.

Cette échelle possède une sensibilité de 60% et une spécificité de 96% pour l'identification des démences.[3]

La cotation de ce test se fait de 0 à 8 (suite à une formule).

4.3.5. *ATMS (Annexe 3)*

Test cognitif bref de 10 items qui peut être facilement réalisé en consultation de médecine générale.

Ses avantages sont sa brièveté, le fait qu'aucune des tâches ne fasse appel à la lecture ou au dessin. Les problèmes liés aux troubles visuels sont ainsi évités. Par contre, certains de ses items sont désavantageux culturellement (ex : question sur la Ière guerre mondiale).[23]

Il est très utile pour exclure de manière fiable le diagnostic de démence (sensibilité : 81%, spécificité 84% contre les critères du DSM IV. VPP : 25% et VPN 99%).[23][67] Le seuil est

posé à 7/10. Un test normal exclut grandement un diagnostic de démence alors qu'un résultat anormal n'équivaut pas à un diagnostic de démence.[23]

4.3.6. MoCA (Montreal Cognitive Assessment)[20] *(Annexe 4)*

A l'origine ce test avait été conçu pour détecter les troubles cognitifs légers chez les patients ayant un score entre 24 et 30 au MMSE.[54]

Cet instrument couvre 6 domaines cognitifs (mémoire, capacités visuo-spatiales, fonctions exécutives, attention, langage, orientation temporospatiale).

Le score se calcule sur 30 avec un cut-off à 26.[54]

La durée d'administration tourne autour de 10 à 15 minutes. Il possède une bonne sensibilité pour la détection des patients avec un trouble cognitif léger versus les contrôles sains. Il a cependant une faible spécificité.[55] Selon une méta-analyse ses valeurs de sensibilité et de spécificité sont acceptables (90 % et 87 % respectivement pour une valeur seuil de 26/30)[58]

Ce test est disponible sur www.mocatest.org

4.3.7. CDT (Clock Drawing Test)[67] *(Annexe 5)*

Il s'agit d'un test d'une durée d'exécution de 5 à 10 minutes et utilisable en médecine générale.[59] Il est très facile à administrer et il évite les problèmes de langue. Ce test n'est pas perçu comme menaçant par le patient.[23][60] Il est intéressant en combinaison avec d'autres tests comme le MMSE. Il a été reconnu (mais pas dans l'étude PAQUID)[45] comme pouvant discriminer en partie la démence de la dépression ou de la confusion.

Il s'agit pour le patient de dessiner une horloge puis d'indiquer une heure donnée (ex : 11h10).

Il existe plusieurs façons de noter ce test. Un des systèmes de cotation est sur 6 points, l'examinateur étant attentif au cercle représentant l'horloge, à la position et l'ordre des chiffres, à la présence de 2 aiguilles (la petite représentant les heures est plus courte que celle des minutes) ainsi qu'à leur bonne position. Le score se calcule de 0 à 5 selon le nombre et le type d'erreurs.[23]

Il possède une sensibilité et une spécificité moyenne de 85% et présente une bonne corrélation avec le MMSE.[23] Par contre, une méta-analyse montre une grande variation dans ses valeurs de sensibilité (20 à 75 %) et de spécificité (76 à 85%) pour la détection des MCI (à cause d'échelles de cotation différentes selon les études).[20][58]

4.3.8. Mini-COG (Annexe 6)

Ce test se compose d'un rappel de 3 items et du CDT (test de l'horloge).[45] Il présente une sensibilité de 58-76 % et une spécificité de 50-89 % dans une étude. Il n'est pas très pertinent pour la détection des MCI. Il est administré en environ 3 minutes.[67]

4.3.9. 6-CIT (Six-items Cognitive Impairment Test) (Annexe 7)

C'est un test adapté à une utilisation générale.
Il a comme avantage de comporter des items extrêmement simples : compter à l'envers à partir de 20, items d'orientation, mois de l'année dans l'ordre chronologique inverse, rappel d'une adresse. Il ne présente pas de biais culturel.[23]
Le score total se calcul sur 28 grâce à une pondération de chaque item. Ce système de cotation plus complexe est un désavantage de cet instrument. Le score seuil est à 7/8.[23]

4.3.10. Le GPCog (General Practitioner Assessment of cognition)(Annexe 8)

C'est un outil de détection d'une suspicion de démence chez la personne âgée.[45] Il se compose d'une première partie notée sur 9 points (explore la mémoire et les capacités visuo-spatiales) complété par une seconde partie en 6 points afin d'augmenter sa spécificité. Il offre au médecin généraliste la possibilité d'initier une démarche pluridisciplinaire en cas d'altération cognitive lors du passage du test.[45]
La première partie prend moins de 5 minutes et la seconde partie 2 minutes.
Il possède une sensibilité entre 82 et 85 % et une sensibilité entre 83 et 86 %. Il a été développé et validé pour une utilisation par les médecins de famille.[20][67]

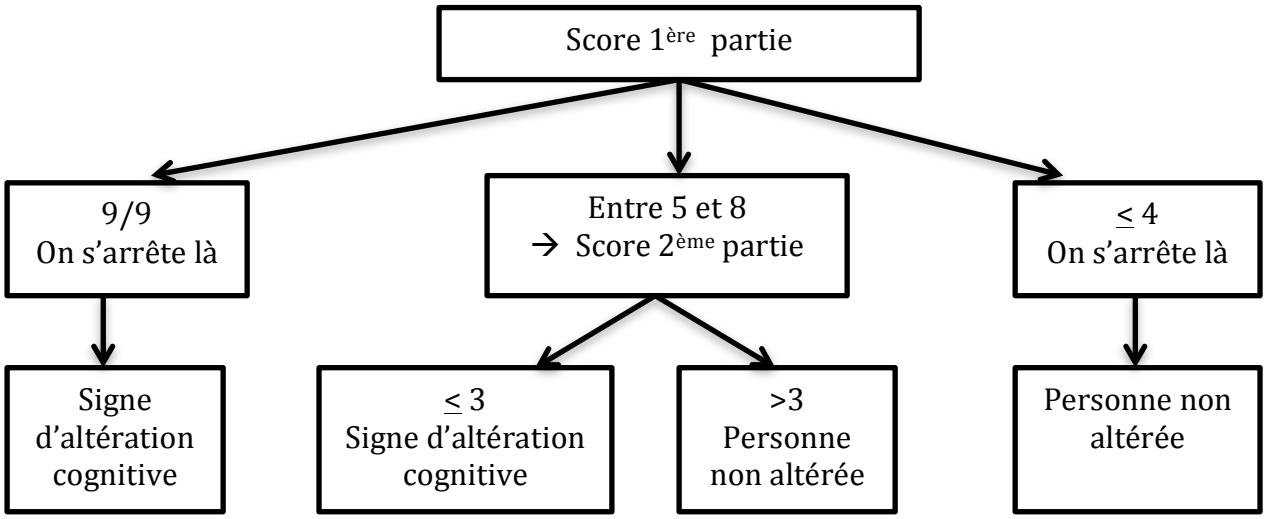


Figure 1 : Système de cotation GPCog.[45]

4.3.11. ACE (Addenbrooke's Cognitive Examination)

Cet instrument est classé dans les batteries de tests mais c'est un des plus courts de cette catégorie.[23] Il intègre le MMSE (dont il est une version élargie) mais compense certaines de ses lacunes en ajoutant des éléments dans les domaines de la mémoire, du langage, des fonctions exécutives et des capacités visuo-spatiales. Il se note sur 100 et il est composé de 6 sections. Le temps d'administration est autour de 15 à 20 minutes.[54][67] Il est facile à administrer par n'importe quel professionnel et il comporte un manuel d'utilisation qui explique la manière de faire passer chaque tâche et comment interpréter les résultats.[23]

Le seuil de référence se situe à 82/100. Il a l'avantage d'exister en 3 versions ce qui permet de répéter l'usage.[23]

Il a une sensibilité de 82-100%, une spécificité de 46-100%, une VPP de 86-100% et une VPN de 67-100%. [54][58] Il permet une détection des démences plus importante qu'avec le MMSE et une meilleure différenciation de la maladie d'Alzheimer et de la démence fronto-temporale.[23][52][67]

http://www.dementia-assessment.com.au/frontotemporal/ACE-R_A_AUS_version.pdf

4.3.12. ADAS (Alzheimer Disease Assessment Scale) – Cognitive section

D'une durée de 30 – 45 minutes (peu adaptée pour le généraliste), ce test possède une spécificité de 70-91%, une sensibilité de 90-91%, VPP de 88-91% et une VPN de 75-91%.[54]
Il teste la mémoire, l'orientation, le langage, les gnosies visuo-spatiales et les praxies. Il se compose de 11 sous-tests qui évaluent la mémoire (4), le langage (5) et les praxies (2).[54]
Le score se calcule sur 70 avec une détérioration cognitive d'autant plus importante que le score est élevé.[54] Une modification de 7 points a un impact clinique.[6]
http://www.dementia-assessment.com.au/cognitive/ADAS_Packet.pdf

4.3.13. CAMCOG (Cambridge Cognitive Examination)

Il s'agit de la section cognitive du CAMDEX. Il a été développé pour le diagnostic et la gradation de la démence.[54]
Il comporte 60 questions qui couvrent 8 domaines cognitifs (orientation temporospatiale, langage, mémoire, attention, praxies, calcul, pensée abstraite, perception). La passation prend entre 25 et 30 minutes le rendant moins avantageux pour le médecin généraliste.[54] [57]
Il possède une sensibilité de 53-100%, une spécificité de 83-97%, une VPP de 83-95%, une VPN de 67-100%.[54] Une méta-analyse donne des valeurs similaires pour la détection des MCI.[58]

4.3.14. Neurobehavioral Cognitive Screening Examination (NCSE)

Ce test évalue 7 domaines cognitifs via 10 sous-tests (orientation, langage (3), construction, mémoire, attention, calcul et raisonnement (2)). Chaque domaine fait l'objet d'un score indépendant ce qui permet de prendre connaissance de déficits cognitifs focaux. Dans chaque domaine on commence par un item dit de « dépistage ». Si cet item est réussi, on considère le domaine comme réussi et on passe à l'item de « dépistage » suivant. Par contre, si le patient se trompe sur l'item de dépistage, on examine plus largement le domaine concerné avec des questions plus simples.
Le temps de passation prend entre 5 à 40 minutes selon les études.[54]
Le score seuil peut se faire selon deux schémas. Soit on regarde le nombre de sous-échelles réussies ($\geq$2 ratées est suspect de démence), soit on regarde le score composite sur 82 qui peut être comparé à des individus sains du même âge.[54]

4.3.15. The Repetable Battery for Assessment of Neuropsychological Status (RBANS)

Il couvre 5 domaines cognitifs (mémoire immédiate, capacité visuo-spatiale et construction, langage, mémoire différée, attention) et permet d'identifier la démence chez la personne âgée. Ce test autorise la répétition car il possède deux versions équivalentes.
Le temps de passation est estimé à 30 minutes.
Ce test permet un score par domaine ou un score total. Le score total peut être converti en un score corrigé en fonction de l'âge ou du niveau d'éducation.

4.3.16. Dem-Tec[20]

Ce test évalue la mémoire immédiate et différée, l'attention, l'orientation, les fonctions exécutives et le langage.
Son temps d'administration est de 10-20 min.
Il se note sur un maximum de 18 points.
Sa sensibilité et sa prévalence sont estimées à 100 % et 85 % respectivement pour la détection de la maladie d'Alzheimer par rapport à des sujets contrôles sains. Ces valeurs sont un peu plus faibles pour la discrimination des MCI des maladies d'Alzheimer.

4.4. Evaluation fonctionnelle

Ces échelles ont pour but d'évaluer de manière objective la gravité de l'ensemble de la démence en tenant compte à la fois des troubles cognitifs et de l'état fonctionnel.[23]

4.4.1. GDS (Global Deterioration Scale) (Annexe 9)

Il s'agit d'une description détaillée de sept stades de la cognition normale jusqu'à la démence très sévère. Le clinicien choisit la description qui correspond le mieux à l'état clinique de son patient. Ce test présente une bonne corrélation avec les scores du MMSE.[23]

4.4.2. Blessed Dementia Scale (Annexe 10)

Il combine une évaluation cognitive et une évaluation fonctionnelle grâce à une combinaison de questions d'orientation et de mémoire (questions en rapport avec les activités de la vie de tous les jours et les changements de personnalité). Il se note sur 28 avec un score plus élevé correspondant à des troubles plus importants. Il n'est pas souvent utilisé car il nécessite l'interrogation du patient et d'un informateur.[23]

4.4.3. Echelle CDR (Clinical Dementia Rating)

Elle évalue les facultés cognitives et les capacités de la vie quotidienne. Son score varie de 0 à 3 (d'une sujet normal à une démence sévère).[33]
Son administration est assez longue (jusqu'à 70 min)
http://alzheimer.wustl.edu/cdr/PDFs/Translations/French%20France.pdf

4.5. Evaluation des symptômes psychologiques et comportementaux

A côté des troubles cognitifs, les symptômes psychiatriques sont une composante importante des démences. Des échelles existent pour en évaluer la sévérité.[23] Les deux tests suivants sont surtout utiles pour avoir un profil du patient et moins pour le diagnostic différentiel.[34]

4.5.1. BEHAVE-AD

Echelle de notation du comportement administrée par le clinicien. Cet instrument couvre les aires symptomatologiques suivantes : idées délirantes, hallucinations, activités perturbées, agressivité, troubles du cycle veille-sommeil, troubles affectifs.[23]
Sa passation prend environ 10 minutes.
http://www.dementia-assessment.com.au/behavioural/BEHAVE-AD.pdf

4.5.2. NPI (Neuropsychiatric Inventory)

Contrairement au BEHAVE-AD, ce test évalue plus les symptômes affectifs (apathie, allégresse) et couvre des symptômes associés à d'autres démences (ex : désinhibition).
Le score se base sur l'interview du clinicien avec le soignant. Le NPI comporte des questions de dépistage qui permettent de réduire le temps de passation en se concentrant sur les domaines où des problèmes sont révélés.[23] Des études originales ont montré une fiabilité comprise entre 79 et 86%.[23] Le score obtenu varie entre 0 et 144 avec un score élevé associé à des troubles de comportements plus importants.[33]
Le temps de passation est de 10-20 minutes.
http://www.dementia-assessment.com.au/behavioural/NPI.pdf

4.6. Investigations complémentaires

A côté de cette évaluation cognitive, le médecin généraliste peut légitiment proposer certaines investigations.[11] En effet, il est important d'exclure un certain nombre de causes potentiellement réversibles.[30] Les investigations sanguines et radiologiques sont demandées en routine pour exclure des causes réversibles.[23]

Au moment du diagnostic, il est important d'éliminer les causes réversibles et/ou associées des troubles cognitifs comme l'hypercalcémie, l'hypothyroïdie, l'alcoolisme.[30] En fonction de l'anamnèse et des circonstances cliniques, certains tests de laboratoires sont utiles. Une prise de sang comportant une hématologie, un ionogramme, une glycémie, les fonctions rénales, hépatiques et thyroïdiennes ainsi que les taux sériques de vitamine B_{12} et d'acide folique peut être proposée chez les patients qu'on investigue pour une démence.[61] Le choix des tests sera fait selon le contexte et l'âge du patient.[32] Selon la situation clinique et les informations récoltées lors de l'anamnèse et de l'examen clinique, on peut compléter la prise de sang avec une demande de sérologie HIV ou syphilis.[11][52]

L'EEG (électroencéphalogramme) ne devrait pas être utilisé en routine.[11] Il n'a pas une grande valeur dans l'identification des troubles démentiels.[8]

L'imagerie structurelle (IRM préférée au CT scan) est utile dans l'évaluation des patients suspects d'être déments pour exclure d'autres pathologies cérébrales (par ex, un CT scan pour

exclure une lésion compressive).[11][32] L'IRM structurelle (éventuellement le CT scan) devrait faire partie de l'évaluation du patient pour certains.[13] D'autres sources ne le préconise pas en routine mais seulement si certaines conditions sont présentes (âge < 60 ans, début brutal ou progression rapide des troubles cognitifs, traumatisme cérébral récent, présentation atypique ou doute, antécédents de cancer, symptômes neurologiques focaux, suspicion d'une démence vasculaire, traitement anticoagulant, incontinence urinaire avec troubles de la marche).[30] La détection d'une atrophie de lobe temporo-médial et de la zone hippocampique peut identifier les personnes atteintes d'une maladie d'Alzheimer avec une bonne certitude.[8][9] L'IRM peut être consommatrice de temps. Il s'agit cependant d'un examen peu invasif. Les examens tels que l'IRM ou le CT scan sont facilement accessibles pour la 1ère ligne ce qui n'est pas le cas de l'imagerie fonctionnelle qui nécessite souvent un avis spécialisé.

Le PET scan et le SPECT scan ont une valeur modérée pour l'identification des syndromes démentiels.[8] Le HMPAO (Hexamethylpropyleneamine oxime) SPECT a, par exemple, uniquement une utilité en cas de doute entre une maladie d'Alzheimer, une démence vasculaire et une démence fronto-temporale. Il n'a donc pas sa place dans la démarche diagnostique en première ligne. [11][13]

De nouveaux bio-marqueurs sont à l'évaluation à l'heure actuelle. Il s'agit, au niveau du liquide céphalorachidien de la protéine amyloïde Beta 42 (ABeta 42) et des protéines Tau total (t-Tau) et phosphorylée (p-Tau). La protéine p-Tau paraît plus spécifique de la maladie d'Alzheimer.[62] Plusieurs études ont montré que la combinaison des trois bio-marqueurs mentionnés plus haut peut être utilisée avec une VPP et une VPN supérieures à 80%.[62] Une étude a montré une sensibilité et une spécificité tournant autour de 86%.[35] Une méta-analyse montre des valeurs relativement similaires pour une discrimination de la maladie d'Alzheimer des contrôles sains dans des centres spécialisés. Par contre, la VPP (54%) diminue et la VPN (93%) augmente dans une population rencontrée dans les soins primaires ce qui en fait plutôt un test d'exclusion pour cette population.[63] Il est important de noter que les VPP et VPN sont influencées par la prévalence de la maladie. Comme la prévalence est moindre en médecine générale que dans les centres spécialisés, ces tests paraissent moins pertinents pour les généralistes.[64] Par conséquent, lors de la démarche diagnostique effectuée par la 1ère ligne de soins, il n'est pas indiqué de proposer en routine un examen du liquide céphalorachidien via une ponction lombaire.[11] Par ailleurs, il s'agit d'un acte invasif même s'il est assez bien toléré par les patients âgés.[21] La ponction lombaire est donc un examen pour la seconde ligne de soins et elle est loin d'être pratiquée en routine.[25]

A l'heure actuelle, le testing génétique est réservé aux seuls individus avec une démence à début précoce. La recherche des anomalies génétiques ne fait pas partie des tests entamés par le médecin généraliste.[65] L'apolipoprotéine E Ɛ4 est par ailleurs un mauvais marqueur pour l'identification de la maladie d'Alzheimer et pour le diagnostic différentiel.[8]

La biopsie cérébrale (unique gold standard à l'heure actuelle) ne doit être réservée qu'à des cas de démences potentiellement réversibles qui ne peuvent être diagnostiqués que par ce moyen.[11] Ce n'est absolument pas une démarche à entamer dans la première ligne de soins.

Discussion

La maladie d'Alzheimer est une maladie multifactorielle. Plusieurs facteurs de risque ont été mis en évidence mais à l'heure actuelle aucun dépistage de ces derniers n'est à réaliser en routine clinique. Le médecin généraliste se doit d'être attentif aux facteurs de risque cardiovasculaire (notamment l'hypertension) mais dans un objectif de prévention globale.

Il existe des preuves du bénéfice d'un dépistage précoce des démences mais les taux de diagnostic varient considérablement entre les pays.[3] Les démences peuvent se manifester précocement mais toute la difficulté est alors de faire la différence avec le vieillissement normal. Certains signes peuvent orienter plus spécifiquement vers une démence mais ils sont souvent subtils. Les nouveaux marqueurs montrent parfois des anomalies avant l'apparition des symptômes révélateurs de démence. Cependant ils doivent encore être validés pour une utilisation en pratique clinique. A l'heure actuelle il s'agit de tests spécialisés hormis pour l'IRM ou le scanner qui peuvent être demandés par le médecin généraliste.

Le diagnostic et la prise en charge des démences et de la maladie d'Alzheimer nécessitent les compétences d'une multitude de professionnels de santé. Le médecin généraliste est le pivot de l'organisation des soins et il a une place dans le processus diagnostique. La plupart des personnes avec des troubles de mémoire (ou les membres de leur famille) contactent d'abord un soignant de la première ligne (médecin généraliste).[51] Il a donc un rôle important à jouer dans l'identification de la maladie.[46] Cependant, on constate un manque d'identification des démences (maladie d'Alzheimer et autres) par la 1ère ligne de soins. Une méta-analyse[66] a mis en évidence 6 thèmes qui pourraient expliquer ce peu de diagnostic : un manque de soutien au médecin généraliste, des contraintes de temps et financières, la stigmatisation de la maladie, une incertitude par rapport au diagnostic et à l'annonce du diagnostic. Par ailleurs, les médecins généralistes ne sont pas toujours persuadés de la plus-value d'un diagnostic pour leurs patients et ils ne voient pas ce qu'ils pourraient offrir au patient.[51] Les médecins de famille douteraient de leur capacité à faire le diagnostic. Le repérage des démences se justifie pourtant dans un contexte de prise en charge globale.[46]
Une suggestion pourrait être de une démarche diagnostique en 2 étapes : le médecin généraliste détecte les personnes suspectes de démence puis les réfère à des équipes spécialisées pour affirmer le diagnostic.

L'anamnèse, l'examen clinique, une biologie de routine et la prescription de certains examens complémentaires sont tout à fait accessibles pour la 1ère ligne de soins et donc pour le généraliste. Il a également la capacité d'effectuer quelques tests d'évaluation cognitifs sans que cela ne lui prenne un temps considérable. En ce qui concerne l'examen cognitif le plus pertinent pour la 1ère ligne, aucun n'a montré une réelle supériorité diagnostique. Ils ont tous des failles et leur pertinence diagnostique est souvent insuffisamment consistante.(54) Le MMSE malgré ses défauts reste un des tests le plus connu et accessible pour les généralistes. Le médecin généraliste sera sensible à un test facile d'utilisation et peu dévoreur de temps. Les tests permettent déjà de dépister un certain nombre de personnes présentant des troubles cognitifs. En ce qui concerne le diagnostic plus précis, cela reste encore l'apanage des médecins spécialisés.

A l'heure actuelle, beaucoup de recherches portent sur les nouveaux bio-marqueurs (liquide céphalorachidien et radiologiques) afin de définir de manière la plus précise possible les sous-types de démence. En effet chaque démence répond à des critères cliniques spécifiques (ex : NINCDS-ADRDS pour la maladie d'Alzheimer). Ces critères sont anciens et ne sont plus toujours adaptés aux connaissances actuelles. Pour le moment, ils sont néanmoins toujours les seuls critères validés pour la plupart des démences. Les critères de Dubois, pour la maladie d'Alzheimer, montrent cependant l'intérêt des nouveaux marqueurs pour la communauté scientifique. Ils sont actuellement moins pertinents pour la reconnaissance des démences par la 1ère ligne de soins.

Conclusion

Le médecin généraliste joue un rôle central dans la prise en charge des patients atteints de démence. Il est souvent le professionnel de santé qui les connaît le mieux et qui est donc le plus à même de suspecter et d'investiguer des troubles cognitifs.

Un des constats fait lors de cette revue de littérature est que le rôle du généraliste est reconnu de manière quasi unanime dans l'initiation et le suivi diagnostique mais que lui même est loin d'en avoir conscience.

Le médecin généraliste est donc un intervenant dans le processus de diagnostique des démences mais il doit s'insérer dans une démarche pluridisciplinaire. Il reste que le médecin de la 1ère ligne doit tout d'abord se sentir concerné et informé pour s'impliquer dans cette démarche. C'est probablement sur sa motivation à détecter la maladie d'Alzheimer et les démences apparentées que les efforts devraient se porter.

Bibliographie

1. Ministry of Health : Guidelines for the Support and Management of People with Dementia. 1997. http://www.health.govt.nz/publication/guidelines-support-and-management-people-dementia .

2. Aderinwale O G, Ernst H W and Mousa S A. Current Therapies and New Strategies for the Management of Alzheimer's Disease. *Am J Alzheimers Dis Other Demen.* 2010 Aug ; 25 (5) : 414-424.

3. Waldemar G, Dubois B, Emre M, et al. Recommandation for the diagnosis and management of Alzheimer's disease and other disorders associated with dementia : EFNS guideline. *Journal of Neurology* 2007, 14 : e1-e26.

4. Agence Nationale de l'évaluation et de la qualité des établissements et services sociaux et médico-sociaux (ANESM). L'accompagnement des personnes atteintes d'une maladie d'Alzheimer ou apparentée en établissement médico-social. 2009. http://www.anesm.sante.gouv.fr/IMG/pdf/reco_accompagnement_maladie_alzheimer_etablissement_medico_social.pdf

5. X. Kurz, et al. – La démence en Belgique: taux de prévalence chez les sujets âgés consultant en médecine générale. *Rev. Med. Liège 2001*; 56:835-9.

6. Fiche de transparence du CBIP -Traitement médicamenteux de la démence. Juillet 2008. www.cbip.be

7. KCE reports 111B : Interventions pharmaceutiques et non pharmaceutiques dans la maladie d'Alzheimer : une évaluation rapide. (2009). https://kce.fgov.be/fr/publication/report/interventions-pharmaceutiques-et-non-pharmaceutiques-dans-la-maladie-d%E2%80%99alzheimer-

8. SBU. Dementia – Etiology and epidemiology (Vol 1) et – Diagnosis and Therapeutic Intervention (Vol 2). A systematic review. June 2008. http://www.sbu.se/en/Published/Post.aspx?epslanguage=EN

9. HAS. Recommandations de bonne pratique : Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées : diagnostic et prise en charge. Décembre 2011.

10. Johansen K.K, White L.R., Sando S.B, et al. – Parkinson disease with dementia and dementia with Lewy bodies. *Parkinsonism and Related Disorders* 2010 ; 16 : 307-315.

11. NICE. Dementia – A NICE-SCIE guideline on supporting people with dementia and their carers in health and social care. National Clinical Practice Guideline Number 42. November 2006. (www.nice.org.uk)

12. WHO sur http://apps.who.int/classifications/icd10/browse/2010/en#/F00

13. Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN). SING 86 : Management of patients with dementia. February 2006. (www.sign.ac.uk)

14. Birks J, Flicker L. Donezepil for mild cognitive impairment. *Cochrane Database Syst Rev* 2006 Jul ;19 (3).

15. The AGREE Collaboration. AGREE Instrument, www.agreecollaboration.org .

16. Carrillo M C, Blackwell A, Hampel H, et al. – Early risk assessment for Alzheimer's disease. *Alzheimer's & Dementia* 2009 ; 5 : 182-196.

17. Birns J and Kalra L. Cognitive function and hypertension. *Journal of Human Hypertension* 2009 ; 23 : 89-96.

18. Monastero R, Mangialasche F, Camarda C and al. – A Systematic Review of Neuropsychiatric Symptoms in Mild Cognitive Impairment. *Journal of Alzheimer's Disease* 2009 ; 18 : 11-30.

19. Patterson C, Feightner J W, Garcia A, et al. Diagnosis and treatment of dementia : 1. Risk assessment and primary prevention of Alzheimer disease. *CMAJ* 2008 ; 178 (5) : 548-556.

20. Feldman H H, Jacova C, Robillard A, et al. Diagnosis and treatment of dementia : 2. Diagnosis. *CMAJ* 2008 178 (7) ; 825-836.

21. P. Krolak-Salmon. Quelle place pour les biomarqueurs dans le diagnostic de la maladie d'Alzheimer et des maladies apparentées ? *Psychol. NeuroPsychiatr. Vieil*. 2010 ; 8 (1) : 25-31.

22. O'Brien J T and Burns A. Clinical Practice with anti-dementia drugs : a revised (second) consensus statement from the British Association for Psychopharmacology. *Journal of Psychopharmacology* 2010 November ; 0 (0) : 1-23

23. Hatfield C F, Dudas R B, Dening T. Diagnostic tools for dementia. *Maturitas* 2009 ; 63 : 181-185.

24. DSM IV American *Psychiatric Association,* 1994.

25. Allan CL, Sexton C E, Welchew D, et al. Imaging and biomarkers for Alzheimer's disease. *Maturitas* 2010 ; 65 : 138-142.

26. Menon P M, Vonsattel J P and Jommes P R, Brain Imaging and Neuropathologic Mechanisms in Alzheimer's Disease : Vascular Versus Neurodegenerative and Amyloid-β Versus Tau. *Journal of Alzheimer's Disease* 2009 ; 18 : 419-427.

27. Dubois B, Feldman H H, Jacova C, et al. Research criteria for the diagnosis of Alzheimer's disease : revising the NINCDS-ADRDA criteria. *Lancet Neurol.* 2007 ; 6 : 734-746.

28. American Psychiatric Association. *Diagnosis and statistical manual of mental disorders.* 4th ed. Text revision.

29. McKhann G, Drachman D, Folstein M, et al. Clinical diagnosis of Alzheimer's disease : report of the NINCDS-ADRDA Work Group under the auspices of

Department of Health and Human Services Task Force on Alzheimer's Disease. *Neurology* 1984 ; 34 : 939-944.

30. Guidelines & Protocols Advisory Commity. Cognitive Impairment in the Elderly – Recognition, Diagnosis and Management. 2007. http://www.bcguidelines.ca/pdf/cognitive.pdf

31. Sperling R A, Dickerson B D, Pihlajamaki M, et al. Functional Alterations in Memory Networks in Early Alzheimer's Disease. *Neuromolecular Med.* 2010 March ; 12(1) : 27-43.

32. Rossor M N, Fox N C, Mummery C J, et al. The diagnosis of young-onset dementia. *Lancet Neuro.* 2010 August ; 9(8) : 793-806.

33. Michel G, Ancolio C, Michel B F. Maladie d'Alzheimer : traitements médicamenteux. Evaluation thérapeutique. Dossier du CNHIM 2005 ; XXVI, 3 : 5-52. http://www.cnhim.org/Dossier%20du%20CNHIM%20-%20PDF/dossiers_2005/n%C2%B03-2005.pdf

34. Mathias J L and Morphett K. Neurobehavioral differences between Alzheimer's disease and frontotemporal dementia : A meta-analysis. *Journal of clinical and experimental neuropsychology* 2010 ; 32 (7) : 682-698.

35. Lewczuk P, Hornegger J, Zimmermann R, et al. Neurochemical dementia diagnostics : assays in CSF and blood. *Eur Arch Psychiatry Clin Neurosci* 2008 ; 258 (Suppl 5) : 44-49.

36. Mattsson N, Blennow K and Zetterberg H. CSF Biomarkers : Pinpointing Alzheimer Pathogenesis. *Biomarkers in Brain Disease : Ann. N. Y. Acad. Sci.* 2009 ; 1180 : 28-35.

37. Rabinovici G D and Miller B. Frontotemporal Lobar Degeneration : Epidemiology, Pathophysiology, Diagnosis and Management. *CNS Drugs.* 2010 May ; 24 (5) : 375-398.

38. Craig-Shapiro R, Fagan A M and Holtzman D M. Biomarkers of Alzheimer's disease. *Neurobiology of Disease.* 2009 ; 35 : 128-140.

39. Scheltens P. Imaging in Alzheimer's disease. *Dialogues in Clinical Neuroscience.* 2009 ; 11 (2) : 191-199.

40. McKeith I G, Dickson D W, Lowe J, et al. Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies : Third report of the DLB Consortium. *Neurology* 2005 ; 65 : 1863-1872.

41. Oda H, Yamamoto Y and Maeda K. Neuropsychological profile of dementia with Lewy bodies. *Psychogeriatrics* 2009 ; 9 : 85-90.

42. Walker R W H and Walker Z. Dopamine Transporter Single Photon Emission Computerized Tomography in the Diagnosis of Dementia with Lewy Bodies. *Movement Disorders* 2009 ; 24 (suppl 2) : 754-759.

43. Diniz B S O, Pinto J A and Forlenza V. Dos CSF total tau, phosphorylated tau, and ß-amyloid 42 help to predict progression of mild cognitive impairment to Alzheimer's disease ? A systematic review and meta-analysis of the literature. *The World Journal of Biological Psychiatry* 2008 ; 9 (3) : 172-182.

44. Winblad B, Palmer K, Kivipelto M, et al. 2004. Mild cognitive impairment--beyond controversies, towards a consensus: report of the International Working Group on Mild Cognitive Impairment. J Intern Med. 2004 Sep ; 256(3):240-246.

45. Hazif-Thomas C, Jacoulot C et Thomas P. Les tests de dépistage et d'évaluation des démences : quelques pistes actuelles. *La revue francophone de gériatrie et de gérontologie.* 2007 Septembre ; Tome XIV (137) : 322-327.

46. Montesi E. Regard sur la maladie d'Alzheimer. *La Revue de Médecine Générale.* 2008 Decembre ; 258 : 424-431.

47. Cherkow H, Massoud F, Nasreddine Z, et al. Diagnosis and treatment of dementia : 3. Mild cognitive impairment an cognitive impairment without dementia. *CMAJ* 2008 ; 178 (10) : 1272-1285.

48. Blennow K and Zetterberg H. Cerebrospinal Fluid Biomarkers for Alzheimer's Disease. *Journal of Alzheimer's Disease* 2009 ; 18 : 413-417.

49. Jacobson M W, McEvoy L K, Dale A, et al. Cognitive phenotypes, brain morphometry and the detection of cognitive decline in preclinical AD. *Behav Neurol.* 2009 ; 21 (1) : 29-37.

50. California Workgroup on Guidelines for Alzheimer's Disease Management. Guidelines for Alzheimer's Disease Management. 2008. http://www.cdph.ca.gov/programs/alzheimers/Documents/professional_GuidelineFullReport.pdf

51. Thomas and Hywel. Attitudes of primary care team to diagnosing dementia. *Nursing Older People* 2010 April ; 22 (3) : 23-25.

52. Monsch A U, Hermelink M, Kressig R W, et al. Consensus sur le diagnostic et la prise en charge des patients atteints de démence en Suisse. *Forum Med Suisse* 2008 ; 8 (8) : 144-149.

53. http://www.ehr.chime.ucl.ac.uk/demcare/demcare/Clinical%20Features%20of%20Dementia,%20Depression%20and%20Acute%20Confusional%20State.html (consulté le 30/07/2012)

54. Appels B A and Scherder E. The Diagnostic Accuracy of Dementia-Screening Instruments With an administration Time of 10 to 45 min for Use in Secondary Care : A Systematic Review. *American Journal of Alzheimer's Disease & Other Dementias* 2010 ; 25 (4) : 301-316.

55. Tierney M C and Lermer M A. Computerized Cognitive Assessment in Primary Care to Identify Patients with Suspected Cognitive Impairment. *Journal of Alzheimer's Disease* 2010 ; 20 : 823-832.

56. Drag L L and Bieliauskas LA. Contemporary Review 2009 : Cognitive Aging. *Journal of Geriatric Psychiatry* 2010 ; 23 (2) : 75-93.

57. Kulisevsky J and Pagonabarraga J. Cognitive Impairment in Parkinson's Disease : Tools for Diagnosis and Assessment. *Movement Disorders* 2009 ; 24 (8) : 1103-1110.

58. Lonie J A, Tierney K M and Ebmeier K P. Screening for mild cognitive impairment : a systematic review. *Int J of Geriatr Psychiatry* 2009 ; 24 : 902-915.

59. Peters R and Pinto E M. Predictive Value of the Clock Drawing Test. A Review of the Literature. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2008 ; 26 : 351-355.

60. Pinto E and Peters R. Literature Review of the Clock Drawing Test as a Tool for Cognitive Screening. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2009 ; 27 : 201-213.

61. Kelley R E, Minagar A. Memory Complaints and Dementia. *Med Clin N Am.* 2009 ; 93 : 389-406.

62. Hampel H, Blennow K, Shaw L M, et al.Total and Phosphorylated Tau Protein as Biological Markers of Alzheimer's Disease. *Exp Gerontol.* 2010 January ; 45 (1) : 1-21.

63. Mitchell A J. CSF phosphorylated tau in the diagnosis and prognosis of mild congnitive impairment and Alzheimer's disease : a meta-analyse of 51 studies. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2009 ; 80 : 966-975.

64. Mattsson N, Zetterberg H. Future Screening for Incipient Alzheimer's Disease – The Influence of Prevalence on Test Performance. *Eur Neurol* 2009 ; 62 : 200-203.

65. Williamson J, Goldman J and Marder K S. Genetic Aspects of Alzheimer Disease. *Neurologist.* 2009 March ; 15 (2) : 80-86.

66. Koch T, Iliffe S. Rapid appraisal of barriers of the diagnosis and management of patients with dementia in primary care : a systematic review. *BMC Family Practice* 2010, 11 : 52.

67. Ismail Z, Rajji T K and Shulman K I. Brief cognitive screening instrument : an update. *Int J Geriatr Psychiatry* 2010 ; 25 : 111-120.

Annexes

Annexe 1 : Termes de recherche dans OVID

1. exp dementia/
2. dement$.tw.
3. alzheimer$.tw.
4. exp cognition disorders/
5. diagnostic tests, routine/
6. mass screening/
7. diagnostic$ test$.tw.
8. screen$ test$.tw.
9. (cognitive adj (assess$ or test$ or screen$)).tw.
10. psychological tests/
11. exp neuropsychological tests/
12. (neuropsychological adj (test$ or screen$ or assess$)).tw.
13. u&es.tw.
14. diagnostic imaging/
15. csf.tw.
16. genetic screening/
17. (genetic adj (screen$ or test$)).tw.
18. exp intelligence tests/
19. 1 or 2 or 3 or 4
20. 5 or 6 or 7 or 8 or 9 or 10 or 11 or 12 or 13 or 14 or 15 or 16 or 17 or 18
21. 19 and 20
22. limit 21 to yr="2008 -Current"
23. limit 22 to "review articles"

Annexe 2 : MMSE (Mini Mental State Examination)

Mini Mental State Examination (MMSE) (Version consensuelle du GRECO)

Orientation **/ 10**

Je vais vous poser quelques questions pour apprécier comment fonctionne votre mémoire.
Les unes sont très simples, les autres un peu moins. Vous devez répondre du mieux que vous pouvez.
Quelle est la date complète d'aujourd'hui ? _____

Si la réponse est incorrecte ou incomplète, posées les questions restées sans réponse, dans l'ordre suivant :

1. En quelle année sommes-nous ? ☐
2. En quelle saison ? ☐
3. En quel mois ? ☐
4. Quel jour du mois ? ☐
5. Quel jour de la semaine ? ☐

Je vais vous poser maintenant quelques questions sur l'endroit où nous trouvons.

6. Quel est le nom de l'hôpital où nous sommes ?* ☐
7. Dans quelle ville se trouve-t-il ? ☐
8. Quel est le nom du département dans lequel est située cette ville ?** ☐
9. Dans quelle province ou région est située ce département ? ☐
10. A quel étage sommes-nous ? ☐

Apprentissage **/ 3**

Je vais vous dire trois mots ; je vous voudrais que vous me les répétiez et que vous essayiez de les retenir car je vous les redemanderai tout à l'heure.

11. Cigare		Citron		Fauteuil	☐
12. Fleur	ou	Clé	ou	Tulipe	☐
13. Porte		Ballon		Canard	☐

Répéter les 3 mots.

Attention et calcul **/ 5**

Voulez-vous compter à partir de 100 en retirant 7 à chaque fois ?*

14.	93	☐
15.	86	☐
16.	79	☐
17.	72	☐
18.	65	☐

Pour tous les sujets, même pour ceux qui ont obtenu le maximum de points, demander :
Voulez-vous épeler le mot MONDE à l'envers ?**

Rappel **/ 3**

Pouvez-vous me dire quels étaient les 3 mots que je vous ai demandés de répéter et de retenir tout à l'heure ?

11. Cigare		Citron		Fauteuil	☐
12. Fleur	ou	Clé	ou	Tulipe	☐
13. Porte		Ballon		Canard	☐

Langage **/ 8**

Montrer un crayon.	22. Quel est le nom de cet objet ?*	☐
Montrer votre montre.	23. Quel est le nom de cet objet ?**	☐
24. Ecoutez bien et répétez après moi : « PAS DE MAIS, DE SI, NI DE ET »***		☐

Poser une feuille de papier sur le bureau, la montrer au sujet en lui disant : « Ecoutez bien et faites ce que je vais vous dire :

25. Prenez cette feuille de papier avec votre main droite, ☐
26. Pliez-la en deux, ☐
27. Et jetez-la par terre. »**** ☐

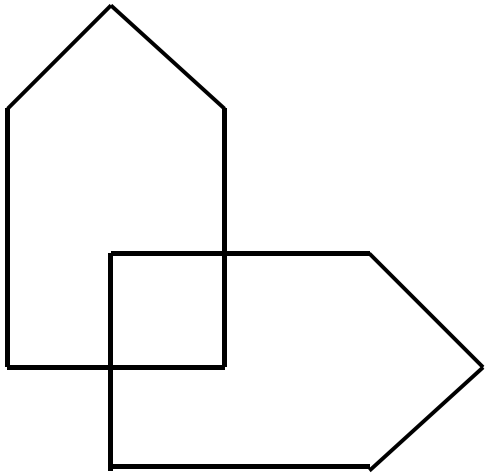
Tendre au sujet une feuille de papier sur laquelle est écrit en gros caractère : « FERMEZ LES YEUX » et dire au sujet :
28. « Faites ce qui est écrit ». ☐

Tendre au sujet une feuille de papier et un stylo, en disant :
29. « Voulez-vous m'écrire une phrase, ce que vous voulez, mais une phrase entière. »***** ☐

Praxies constructives **/ 1**

Tendre au sujet une feuille de papier et lui demander : 30. « Voulez-vous recopier ce dessin ? » ☐

« FERMEZ LES YEUX »



http://www.medecine.ups-tlse.fr/dcem4/module11/chamontin/2010_2011/169/MMS.pdf

Annexe 3 : ATMS

EACH QUESTION SCORES ONE POINT

1. Age	
2. Time to nearest hour	
3. An address - for example 42 West Street - to be repeated by the patient at the end of the test	
4. Year	
5. Name of hospital, residential institution or home address, depending on where the patient is situated	
6. Recognition of two persons - for example, doctor, nurse, home help etc	
7. Date of birth	
8. Year first world war started	
9. Name of present monarch	
10. Count backwards from 20 to 1	

A TOTAL SCORE OF LESS THAN SIX SUGGESTS DEMENTIA

If you think someone has dementia:

- Use the abbreviated mental test score (above). This is only a rough guide to diagnosis.
- Carry out routine blood tests.
- If in doubt, refer to specialist - a general psychiatrist, old age psychiatrist, or neurologist depending on age of patient and who is available locally.

If diagnosis is confirmed:

- Encourage the carer to join the Alzheimer's Disease Society or Alzheimer Scotland - Action on Dementia.
- *Services*: refer to Social Services for assessment.
- *Benefits*: your patient should claim attendance allowance or disability living allowance care component and discount on their council tax bill. Provide the appropriate certificate.
- Ensure follow up.

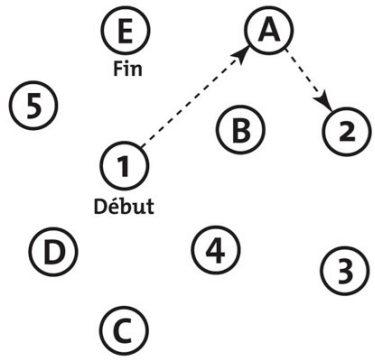
http://www.ehr.chime.ucl.ac.uk/demcare/demcare/Abbreviated%20Mental%20Test%20Score.html

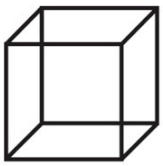
Annexe 4 : MoCA

MONTREAL COGNITIVE ASSESSMENT (MOCA)
Version 7.1 **FRANÇAIS**

NOM :
Scolarité : **Date de naissance :**
Sexe : **DATE :**

VISUOSPATIAL / ÉXÉCUTIF — **POINTS**





Copier le cube

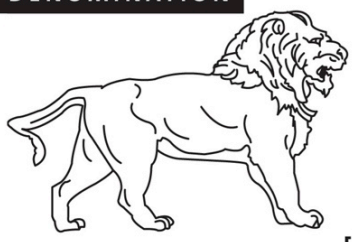
[ ] [ ]

Dessiner HORLOGE (11 h 10 min) (3 points)

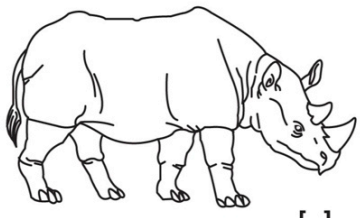
[ ] Contour [ ] Chiffres [ ] Aiguilles

__/5

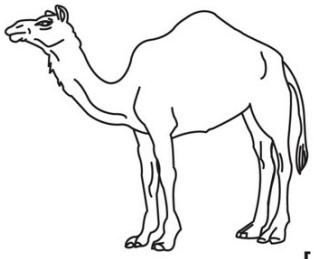
DÉNOMINATION



[ ]



[ ]



[ ]

__/3

MÉMOIRE Lire la liste de mots, le patient doit répéter. Faire 2 essais même si le 1er essai est réussi. Faire un rappel 5 min après.

	VISAGE	VELOURS	ÉGLISE	MARGUERITE	ROUGE
1er essai					
2ème essai					

Pas de point

ATTENTION Lire la série de chiffres (1 chiffre/ sec.). Le patient doit la répéter. [ ] 2 1 8 5 4
Le patient doit la répéter à l'envers. [ ] 7 4 2 — __/2

Lire la série de lettres. Le patient doit taper de la main à chaque lettre A. Pas de point si 2 erreurs
[ ] F B A C M N A A J K L B A F A K D E A A A J A M O F A A B — __/1

Soustraire série de 7 à partir de 100. [ ] 93 [ ] 86 [ ] 79 [ ] 72 [ ] 65
4 ou 5 soustractions correctes : **3 pts**, 2 ou 3 correctes : **2 pts**, 1 correcte : **1 pt**, 0 correcte : **0 pt** — __/3

LANGAGE Répéter : Le colibri a déposé ses œufs sur le sable . [ ] L'argument de l'avocat les a convaincus. [ ] — __/2

Fluidité de langage. Nommer un maximum de mots commençant par la lettre «F» en 1 min [ ] _____ (N≥11 mots) — __/1

ABSTRACTION Similitude entre ex : banane - orange = fruit [ ] train – bicyclette [ ] montre - règle — __/2

RAPPEL

	Doit se souvenir des mots SANS INDICES	VISAGE [ ]	VELOURS [ ]	ÉGLISE [ ]	MARGUERITE [ ]	ROUGE [ ]	Points pour rappel SANS INDICES seulement
Optionnel	Indice de catégorie						
	Indice choix multiples						

__/5

ORIENTATION [ ] Date [ ] Mois [ ] Année [ ] Jour [ ] Endroit [ ] Ville — __/6

© Z.Nasreddine MD **www.mocatest.org** Normal ≥ 26 / 30

TOTAL __/30
Ajouter 1 point si scolarité ≤ 12 ans

Administré par : _____

Montreal Cognitive Assessment
(MoCA)
Instructions pour l'administration et la cotation

Le Montreal cognitive assessment (MoCA) a été conçu pour l'évaluation des dysfonctions cognitives légères. Il évalue les fonctions suivantes : l'attention, la concentration, les fonctions exécutives, la mémoire, le langage, les capacités visuoconstructives, les capacités d'abstraction, le calcul et l'orientation. Le temps d'exécution est de dix minutes approximativement. Le nombre de points maximum est de 30; un score de 26 et plus est considéré normal.

1. Alternance conceptuelle :

Administration : L'examinateur donne les instructions suivantes, en indiquant l'endroit approprié sur la feuille : *« Je veux que vous traciez une ligne en alternant d'un chiffre à une lettre, tout en respectant l'ordre chronologique et l'ordre de l'alphabet. Commencez ici* (indiquez le 1) *et tracez la ligne vers la lettre A, ensuite vers le 2, etc. Terminez ici »* (indiquez le E).

Cotation : Un point est alloué si le sujet réussit la séquence suivante :
1 – A – 2 – B – 3 – C – 4 – D – 5 – E

N'allouez aucun point si une erreur n'est pas immédiatement corrigée par le sujet.

2. Capacités visuoconstructives (Cube) :

Administration : L'examinateur donne les instructions suivantes, indiquant cube : *«Je veux que vous copiez ce dessin le plus précisément possible».*

Cotation : Un point est alloué si le dessin est correctement réalisé.
• Le dessin doit être tridimensionnel
• Toutes les arêtes sont présentes
• Il n'y a pas d'arête supplémentaire
• Les arêtes sont relativement parallèles et de même longueur approximative (les prismes rectangulaires sont acceptables)

Le point n'est pas alloué si les critères ci-dessus ne sont pas respectés.

3. Capacités visuoconstructives (Horloge) :

Administration : Indiquant l'espace approprié, l'examinateur donne les instructions suivantes: *«Maintenant je veux que vous dessiniez une horloge en plaçant tous les chiffres et indiquant l'heure à 11h10».*

Cotation : Un point est alloué pour chacun des trois critères suivants.
• Contour (1 pt.) : Le contour doit être un cercle avec peu de déformation. (e.g. déformation mineure de la fermeture du cercle)
• Chiffres (1 pt.): Tous les chiffres doivent être présents sans aucun chiffre en surplus; les chiffres doivent être dans le bon ordre et bien positionnés ; les chiffres Romains sont acceptés ainsi que les chiffres inscrits à l'extérieur du contour.

• Aiguilles (1 pt.): Les deux aiguilles doivent indiquer la bonne heure ; l'aiguille de l'heure doit être clairement plus petite que l'aiguille des minutes. La jonction des aiguilles doit être proche du centre de l'horloge.
• Un point n'est pas alloué si les critères ci-dessus ne sont pas respectés.

© Z. Nasreddine MD

4. Dénomination :

Administration : L'examinateur demande au sujet de nommer le nom de chacun des animaux, de la gauche vers la droite.
Cotation : Un point est alloué pour la dénomination exacte de chacun des dessins : (1) lion (2) rhinocéros ou rhino (3) chameau ou dromadaire.

5. Mémoire :

Administration : L'examinateur lit une liste de 5 mots à un rythme de 1 par seconde, après avoir donné les instructions suivantes : *«Ceci est un test de mémoire. Je vais vous lire une liste de mots que vous aurez à retenir. Écoutez attentivement et quand j'aurai terminé, je veux que vous me redisiez le plus de mots possible dont vous pouvez vous rappeler, dans l'ordre que vous voulez».* L'examinateur lit la liste de mots une première fois et identifie par un crochet (√), dans l'espace réservé à cet effet, chacun des mots énoncés par le sujet. Lorsque le sujet a terminé (s'est souvenu de tous les mots), ou s'il ne peut se rappeler davantage de mots, l'examinateur relit la liste de mots après avoir donné les instructions suivantes : *«Maintenant je vais lire la même liste de mots une seconde fois. Essayez de vous rappeler du plus grand nombre de mots possible, y compris ceux que vous avez énoncés la première fois».* L'examinateur identifie par un crochet, dans l'espace réservé à cet effet, chacun des mots énoncés au deuxième essai. À la fin du deuxième essai, l'examinateur informe le sujet qu'il devra retenir ces mots car il aura à les redire à la fin du test.

Cotation : Aucun point n'est alloué pour le rappel immédiat après le premier et le deuxième essai.

6. Attention :

Empan numérique : Administration: L'examinateur lit une séquence de 5 chiffres à un rythme de 1 par seconde, après avoir donné les instructions suivantes : *«Je vais vous dire une série de chiffres, et lorsque j'aurai terminé, je veux que vous répétiez ces chiffres dans le même ordre que je vous les ai présentés».*

Empan numérique inversé : Administration : L'examinateur lit ensuite une séquence de 3 chiffres à un rythme de 1 par seconde, après avoir donné les instructions suivantes : *«Je vais vous dire une série de chiffres, et lorsque j'aurai terminé, je veux que vous répétiez ces chiffres dans l'ordre inverse que je vous les ai présentés».*

Cotation : Un point est alloué pour chacune des séquences correctement répétées (N.B. : la séquence exacte de l'empan à rebours est 2-4-7).

Concentration : Administration: L'examinateur lit une série de lettres à un rythme de 1 par seconde, après avoir donné les instructions suivantes : *«Je vais vous lire une série de lettres. Chaque fois que je dirai la lettre A, vous devrez taper de la main une fois. Lorsque je dirai une lettre différente du A, vous ne taperez pas de la main».*

Cotation : Aucun point n'est alloué s'il y a plus d'une erreur (e.g. tape sur une mauvaise lettre ou omet de taper sur une lettre A).

Calcul sérié : Administration: L'examinateur donne les instructions suivantes : *«Maintenant je veux que vous calculiez 100 - 7, et ensuite, continuez de soustraire 7 de votre réponse, jusqu'à ce que je vous dise d'arrêter».* L'examinateur peut répéter les instructions une deuxième fois si nécessaire.

Cotation : Cet item est coté sur 3 points. N'allouer aucun point si aucune soustraction n'est correcte. 1 point pour 1 soustraction correcte. 2 points pour 2 ou 3 soustractions correctes. 3 points pour 4 ou 5 soustractions correctes. Chaque soustraction est évaluée individuellement. Si le sujet fait une erreur de soustraction mais par la suite soustrait correctement le chiffre 7 mais à partir du chiffre erroné, les points sont alloués lorsque la soustraction du chiffre 7 est correcte, e.g. 100 - 7 = 92 - 85 - 78 -71 –64. Le "92" est incorrect mais tous les chiffres subséquents sont corrects. Donc il s'agit de 4 soustractions correctes, le score est de 3 points.

7. Répétition de phrases :

Administration : L'examinateur donne les instructions suivantes : *«Maintenant je vais vous lire une phrase et je veux que vous la répétiez après moi : «Le colibri a déposé ses oeufs sur le sable».* Ensuite, l'examinateur dit : *«Maintenant je vais vous lire une seconde phrase et vous allez la répéter après moi : L'argument de l'avocat les a convaincus».*

Cotation : Un point est alloué pour chaque phrase correctement répétée. La répétition doit être exacte. L'examinateur sera vigilant pour les erreurs d'omission, de substitution et d'addition.

8. Fluidité verbale :

Administration : L'examinateur donne les instructions suivantes : *«Je veux que vous me disiez le plus de mots possible qui débutent par une lettre de l'alphabet que je vais vous dire. Vous pouvez dire n'importe quelle sorte de mot, sauf les noms propres, des chiffres, les conjugaisons de verbe (e.g. mange, mangerons, mangerez) et les mots de même famille (e.g. pomme, pommette, pommier). Je vais vous dire d'arrêter après une minute. Êtes-vous prêt ? Maintenant, dites le plus de mots possible qui commencent par la lettre F».*

Cotation : Un point est alloué si le sujet énonce 11 mots et plus en une minute.

9. Similitudes :

Administration : L'examinateur demande au sujet de donner le point commun entre deux items présentés, en illustrant par l'exemple suivant: *« En quoi une orange et une banane sont-elles semblables» ?* Si le sujet fournit une réponse concrète, l'examinateur demande à une seule autre reprise : *«Donnez-moi une autre raison pour laquelle une orange et une banane se ressemblent».* Si le sujet ne donne pas la bonne réponse, dites : *«oui, et elles sont toutes les deux des fruits».* Ne pas donner d'autres instructions ou explications.

Après l'épreuve d'essai, l'examinateur demande : *«Maintenant, dites-moi en quoi un train et une bicyclette se ressemblent».* Ensuite, l'examinateur demande : *«Maintenant, dites-moi en quoi une montre et une règle se ressemblent».* Ne pas donner d'instruction ou d'indice supplémentaire.

Cotation : Un point est alloué pour chacune des deux dernières paires correctement réussie. Les réponses suivantes sont acceptées : pour train-bicyclette ; moyens de transport, moyens de locomotion, pour voyager; règle-montre / instruments de mesure, pour mesurer. Les réponses **non** acceptables : pour train-bicyclette : ils ont des roues, ils roulent ; et pour règle-montre : ils ont des chiffres.

10. Rappel différé

Administration : L'examinateur donne les instructions suivantes : *«Je vous ai lu une série de mots plus tôt dont je vous ai demandé de vous rappeler. Maintenant, dites-moi tous les mots dont vous vous rappelez»*
L'examinateur identifie les mots correctement énoncés sans indice, par un crochet (√) dans l'espace réservé à cet effet.

Cotation : Un point est alloué pour chacun des mots **rappelés spontanément, sans indice**.

Optionnel :
Pour les mots dont le sujet ne se rappelle pas spontanément, l'examinateur fournit un indice catégoriel (sémantique). Ensuite, pour les mots dont le sujet ne se rappelle pas malgré l'indice sémantique, l'examinateur fournit un choix de réponses et le sujet doit alors identifier le mot approprié. Les indices pour chacun des mots sont présentés ci-bas:

VISAGE :	indice catégoriel : partie du corps	choix de réponses : nez, visage, main
VELOURS :	indice catégoriel : tissu	choix de réponses : denim, coton, velour
ÉGLISE :	indice catégoriel : bâtiment	choix de réponses : église, école, hôpital
MARGUERITE :	indice catégoriel : fleur	choix de réponses : rose, marguerite, tulipe
ROUGE :	indice catégoriel : couleur	choix de réponses : rouge, bleu, vert

Cotation : **Pas de points pour les mots rappelés avec indice**. Identifier par un crochet (√) dans l'espace approprié les mots qui ont été énoncés suite à un indice (catégoriel ou choix de réponse). L'apport d'indices fournit des informations cliniques sur la nature des difficultés mnésiques. Pour les difficultés de récupération de l'information, la performance peut être améliorée par les indices. Dans le cas de difficultés d'encodage, les indices n'améliorent pas la performance.

11. Orientation :

Administration : L'examinateur donne les instructions suivantes : *«Dites-moi quelle date sommes-nous aujourd'hui» ?* Si le sujet fournit une réponse incomplète, l'examinateur dit : *«Dites-moi l'année, le mois, la date, et le jour exact».* Ensuite, l'examinateur demande : *«Maintenant, dites-moi comment s'appelle l'endroit où nous sommes présentement et dans quelle ville est-ce» ?*

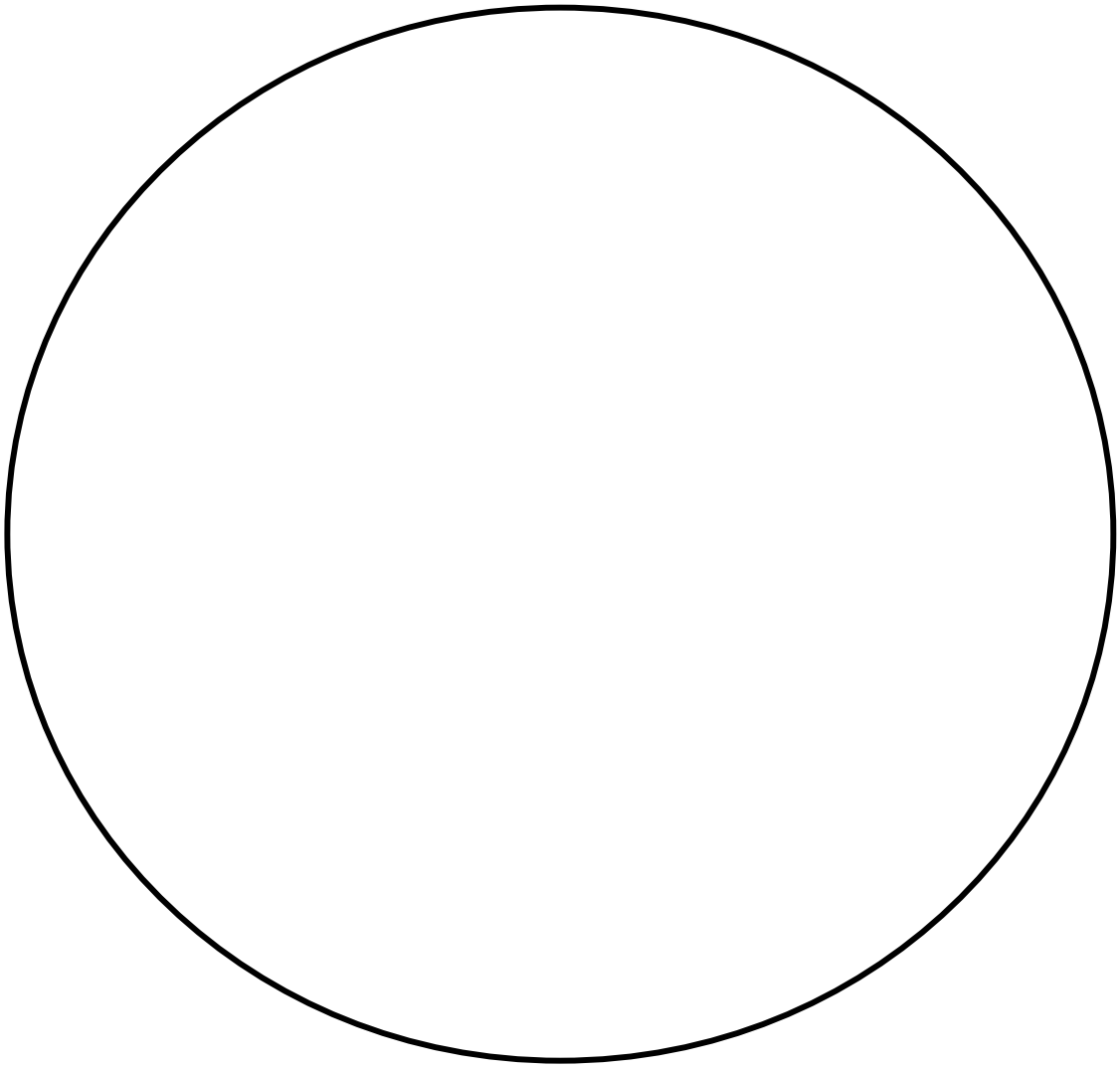
Cotation : Un point est alloué pour chacune des réponses exactement énoncées. Le sujet doit dire la date exacte et l'endroit exact (hôpital, clinique, bureau, etc.). Aucun point n'est alloué si le sujet se trompe d'une seule journée pour la date et le jour.

TOTAL :
Additionnez tous les points accumulés dans l'espace droit de la feuille, pour un maximum de 30 points. Ajouter un point si la scolarité du sujet est de 12 ans ou moins (si le MoCA est plus petit que 30). Un score égal ou supérieur à 26 est considéré normal.

Annexe 5 : Clock Drawing Test (CDT)

Clock Drawing Test

Patient's Name: _____ Date: _____



Instructions for the Clock Drawing Test:

Step 1: Give patient a sheet of paper with a large (relative to the size of handwritten numbers) predrawn circle on it. Indicate the top of the page.

Step 2: Instruct patient to draw numbers in the circle to make the circle look like the face of a clock and then draw the hands of the clock to read "10 after 11."

Scoring:

Score the clock based on the following six-point scoring system:

Score	Error(s)	Examples
1	"Perfect"	No errors in the task
2	Minor visuospatial errors	a) Mildly impaired spacing of times b) Draws times outside circle c) Turns page while writing so that some numbers appear upside down d) Draws in lines (spokes) to orient spacing
3	Inaccurate representation of 10 after 11 when visuospatial organization is perfect or shows only minor deviations	a) Minute hand points to 10 b) Writes "10 after 11" c) Unable to make any denotation of time
4	Moderate visuospatial disorganization of times such that accurate denotation of 10 after 11 is impossible	a) Moderately poor spacing b) Omits numbers c) Perseveration: repeats circle or continues on past 12 to 13, 14, 15, etc. d) Right-left reversal: numbers drawn counterclockwise e) Dysgraphia: unable to write numbers accurately
5	Severe level of disorganization as described in scoring of 4	See examples for scoring of 4
6	No reasonable representation of a clock	a) No attempt at all b) No semblance of a clock at all c) Writes a word or name

(Shulman et al., 1993)

Higher scores reflect a greater number of errors and more impairment. A score of ≥3 represents a cognitive deficit, while a score of 1 or 2 is considered normal.

Sources:

- Kirby M, Denihan A, Bruce I, Coakley D, Lawlor BA. The clock drawing test in primary care: sensitivity in dementia detection and specificity against normal and depressed elderly. *Int J Geriatr Psychiatry*. 2001;16:935-940.
- Richardson HE, Glass JN. A comparison of scoring protocols on the clock drawing test in relation to ease of use, diagnostic group, and correlations with Mini-Mental State Examination. *J Am Geriatr Soc*. 2002;50:169-173.
- Shulman KI, Gold DP, Cohen CA, Zucchero CA. Clock drawing and dementia in the community: a longitudinal study. *Int J Geriatr Psychiatry*. 1993;8:487-496.

Annexe 6 : Mini-COG

Traduction: Mini-COG

Borson S, Scanlan J, Brush M, et al. (2000) The Mini-Cog : a cognitive « vital signs » measure for dementia screening in multi-lingual elderly.

Directives pour l'utilisation

L'instrument d'évaluation Mini-COG combine un test de rappel de 3 mots avec un test de l'horloge. Le Mini-COG peut être administré en environ 3 minutes, n'exige aucun équipement spécial, et n'est pas influencé par le niveau d'éducation ou la langue.

Le test des trois mots est administré comme suit :
1. Demandez au patient d'écouter soigneusement, de se rappeler et puis répéter les 3 mots.

2. Demandez au patient de dessiner une horloge, sur une feuille blanche, ou sur une feuille avec le cercle d'horloge déjà tracé. Après demander au patient d'inscrire les nombres sur l'horloge, demandez-lui de dessiner les aiguilles de l'horloge pour y lire 11:10. Ces instructions peuvent être répétées, mais aucune instruction additionnelle ne devrait être donnée.
Le test de l'horloge sert de moyen de distraction avant le rappel des trois mots

3. Demandez au patient de répéter les 3 mots présentés précédemment.

Directions pour l'attribution des points

1 point est attribué pour chaque mot rappelé après le test de l'horloge.(Points 1-3).
L'attribution des points pour le test de l'horloge est dépendant de la version utilisée pour ce test (voir partie « Clock Drawing Test »)

Instructions pour le patient: J'aimerais vous poser quelques questions pour tester votre mémoire. Je vais citer le nom de trois objets. Attendez que j'ai fini de citer ces mots puis répétez les. Souvenez-vous de ces trois mots parce que je vous redemanderai le nom de ces objets dans quelques minutes
Merci de retenir ces mots pour moi: BANANE – LEVER DU SOLEIL – CHAISE.

Maintenant, donnez comme instruction au patient de dessiner une horloge. Ensuite, le patient doit noter les chiffre sur le cadran et demander de dessiner les aiguilles pour indiquer comme heure 11h10.
Ces instructions peuvent être répétée mais aucune instruction additionnelle ne doit être donnée. Donnez au patient autant de temps que nécessaire pour la réalisation du test.

Quels sont les trois objets que je vous ai demandé de retenir?

1. Banane _____ (1)
2. Lever du soleil _____ (1)
3. Chaise _____ (1)

Total Score: _____ **(3)**

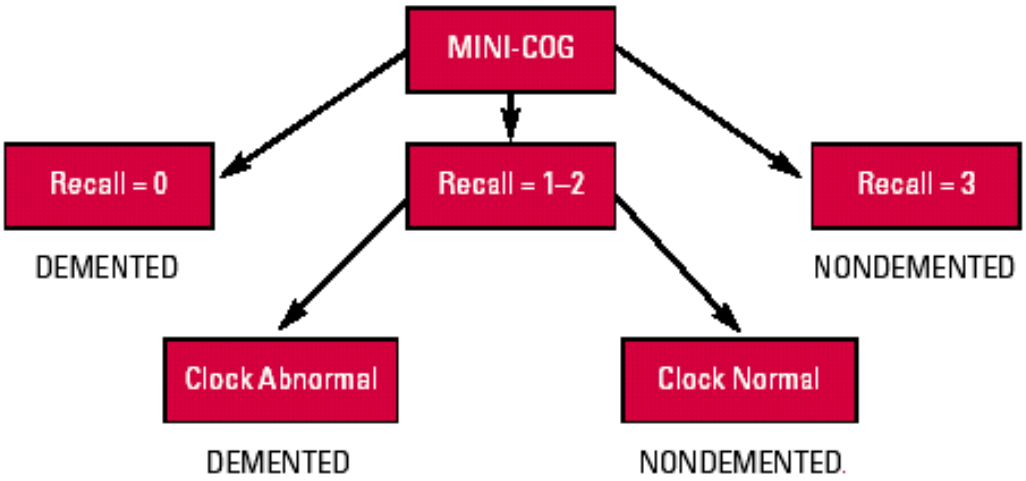
L'horloge est considérée normale si tout les nombres sont présents en bonne séquence et en bonne position et que les aiguilles indiquent bien l'heure demandée.

Clock task: Normal Abnormal

Positive screen: Un score de 0, ou un score de 1 ou 2 avec une horloge anormale.
Negative screen: Un score de 1 ou 2 avec une horologe normale, ou un score de 3.

Mini-Cog Screen: Positif Negatif

Figure 1. The Mini-Cog scoring algorithm. The Mini-Cog uses a three-item recall test for memory and the intuitive clock-drawing test. The latter serves as an "informative distractor," helping to clarify scores when the memory recall score is intermediate.



Annexe 7 : 6- CIT (Six-items Cognitive Impairment Test)

The 6 Item Cognitive Impairement Test (6CIT)

1. En quelle année sommes-nous?

0 Correct	4 incorrect

2. Quel mois sommes-nous

0 Correct	3 incorrect

Souvenez-vous de l'adresse suivante :
Pierre/Martin/42/rue des Accacias/Neuilly

3. Quelles heure est-t-il ?

0 Correct	3 incorrect

4. Comptez à rebours de 20 à 1

0 Correct	2 1 erreur	4 plus de 1 erreur

5. Dites les mois de l'année à l'envers

0 Correct	2 1 erreur	4 plus de 1 erreur

6. Répétez l'adresse

0 Correct	2 1 erreur	4 2 erreurs
6 3 erreurs	8 4 erreurs	10 5 erreurs

Score total

Traduction: Six-Item Cognitive Impairment test (6CIT)

Katzman, R., Brown, T., Fuld, P., Peck, A., Schechter, R., and Schimmel, H. (1983). "Validation of a Short Orientation-Memory-Concentration Test of Cognitive Impairment."

Directives d'utilisation

La réalisation du test doit se réaliser, si possible, dans un endroit tranquille sans horloge ni de calendrier visible par le patient.

Directives pour l'attribution du score

- Posez la question 1. Si la réponse est correcte, marquez 0 (aucune erreur). Si elle est fausse, notez 4.
- Posez la question 2. Si la réponse est correcte marquez 0. Si elle est incorrecte marquez 3.
- Dites au patient que vous allez leur dire une adresse et que vous voudriez qu'il essaye de la mémoriser et de vous la répéter après. Dites l'adresse. Assurez-vous que le patient peut répéter l'adresse correctement avant de passer la question et de l' avertir d'essayer de mémoriser car vous allez lui demander de vous la répéter dans quelques minutes.
- Demandez l'heure au patient, si la réponse se situe dans un délai de 60 minutes par rapport à l'heure correcte, alors il reçoit un score de 0, sinon 3.
- Demander au patient de compter à rebours de 20 à 1. S'il fait cela correctement, les points attribués sont de 0. Si il fait 1 erreur, 2 points sont attribués. S'il y a 2 erreurs ou plus, 4 points sont attribués.
- Demander au patient de dire les mois de l'année en commençant par décembre.
  Donner un peu de temps pour répondre à cette question. Il n'y a pas d'erreur si la personne cite d'abord les mois dans le sens chronologique normal avant de donner sa réponse. Il n'y a pas d'erreur, le score attribué est de 0, s'il y a une erreur ou plus, le score attribué est de 4.
- Pour terminer, demander de répéter l'adresse. L'adresse est divisée en 5 parties et est scorée selon le nombre d'erreurs.

Résultats :
0-7 normal
8-9 présence de troubles cognitifs légers
10 -28 présence de troubles cognitifs significatifs.

Annexe 8 : GP Cog (General Practitioner Assessment of Cognition)

Nom du patient:_____ **Date:** _____

GPCOG

Examen du patient

Sauf si spécifié, chaque question ne doit être posée qu'une seule fois.

Nom et adresse pour un test de rappel ultérieur

1. *"Je vais vous donner un nom et une adresse. Après que je vous les ai dits, je voudrais que vous me les répétiez. Souvenez-vous de cette adresse car je vais vous la redemander dans quelques minutes : « Pierre Martin, 42 rue des Acacias, Neuilly. »"* (Faire répéter la phrase jusqu'à 4 fois si nécessaire pour un apprentissage correct.)

Orientation temporelle	**Correct**	**Incorrect**
2. *Quelle est la date ?* (Seulement si exacte)	☐	☐
Test de l'horloge – utiliser la page vierge		
3. *"Placer, s'il vous plaît, les nombres pour indiquer les heures sur l'horloge"* (espacement correct requis)	☐	☐
4. *"Placer les aiguilles pour que cela fasse 11H10"*	☐	☐
Information		
5. *"Pouvez-vous me dire ce qui s'est passé récemment aux informations (journaux, télévision)"* (Récemment = dans la semaine écoulée. Si une réponse est donnée, comme « guerre» ou « pluie », demandez des détails. Ne coter qu'une réponse précise)	☐	☐
Rappel		
6. *Quels étaient le nom et l'adresse que je vous ai demandés de retenir?*		
Pierre	☐	☐
Martin	☐	☐
42	☐	☐
rue des Acacias	☐	☐
Neuilly	☐	☐

Score total (réponses correctes) /9

Si le score = 9 : pas d'autres investigations nécessaires.

Si le score est compris entre 5 et 8 : faire l'étape 2 du test.

Si le score est compris entre 0 et 4 : probabilité d'altération cognitive ? Compléter les investigations.

© University of New South Wales as represented by the Dementia Collaborative Research Centre – Assessment and Better Care;
Brodaty et al, *JAGS* 2002; 50:530-534

Informations venant de l'aidant principal

Date: _____

Nom\Initiales de l'aidant principal:_____

Type de relation que l'aidant principal entretient avec le patient (parent/ ami...):

_____

Pour ces 6 questions, poser la question de comment est le patient en comparaison à ce qu' il était quand il était en bonne santé, c'est à dire il y a 5 à 10 ans.

Comparé à il y a quelques années:

	Oui	No	ne sait pas	non applicable
▪ Est-ce que le patient a plus de difficultés qu'auparavant à se souvenir des choses qui lui sont arrivées récemment?	☐	☐	☐	
▪ Est-ce qu'il ou elle a des difficultés pour se souvenir des conversations d'il y a quelques jours?	☐	☐	☐	
▪ Est-ce qu'il ou elle a davantage de difficultés à trouver le bon mot ou est-ce qu'il ou elle a tendance à utiliser un mot pour un autre?	☐	☐	☐	
▪ Est-ce que le patient est moins capable de gérer son argent ou son budget ?	☐	☐	☐	☐
▪ Est-ce que le patient est moins capable de gérer ses médicaments de façon indépendante ?	☐	☐	☐	☐
▪ Est-ce que le patient a besoin d'aide supplémentaire pour ses transports (privés ou publics) ?	☐	☐	☐	☐

Score total (compter les réponses « NON » OU « Ne sait pas » =1) ☐

Un score de 3 ou moins indique un signe d'altération cognitive.

© University of New South Wales as represented by the Dementia Collaborative Research Centre – Assessment and Better Care;
Brodaty et al, *JAGS* 2002; 50:530-534

Annexe 9 : Global Deterioration Scale (GDS)

Echelle globale de détérioration (Global Deterioration Scale-GDS)
pour la maladie d'Alzheimer et les désordres cognitifs liés à l'âge

Degré de détérioration	Stade clinique	Caractéristiques cliniques
1. Pas de déficit cognitif	Normal	Pas de plaintes subjectives Pas de déficit évident lors de l'interrogatoire
2. Déficit cognitif très léger	Léger déficit mnésique	Plaintes subjectives de troubles de la mémoire particulièrement fréquents dans les domaines suivants : a) oubli de la place des objets familiers b) oubli de noms propres auparavant bien connus Pas de troubles objectifs lors de l'interrogatoire Pas de modifications de la vie sociale et professionnelle
3. Déclin cognitif léger	Troubles de la mémoire évidents, baisse de l'attention et de la concen-tration	Premiers signes déficitaires apparents. Manifestations dans au moins 2 des domaines suivants : a) le patient peut s'être perdu quand il se déplace dans un endroit inconnu b) les collègues de travail s'aperçoivent d'une baisse de l'efficacité professionnelle c) la difficulté à trouver des mots et des noms devient évidente pour l'entourage d) le patient peut lire un chapitre sur un livre mais n'en retient que peu de choses e) le patient a moins de facilité à retenir les noms des personnes qui lui sont présentées pour la première fois f) le patient peut perdre ou mal ranger un objet de valeur g)les difficultés de concentration sont évidentes à l'examen clinique La mise en évidence d'un déficit mnésique "objectif" ne peut s'obtenir que par un entretien poussé réalisé avec des épreuves psychométriques. Diminution des performances dans les situations professionnelles ou sociales difficiles. La négation du trouble par le patient devient manifeste. Une anxiété légère ou modérée accompagne les symptômes.
4. Déficit cognitif modéré	Déficit prononcé des trois items ci-dessus	Déficit net lors d'un interrogatoire soigneux qui se manifeste dans les domaines suivants : a) le malade est moins au courant de l'actualité b) peut manifester des lacunes dans le souvenir de son propre passé c) trouble de la concentration évident sur le test des soustractions en série d) diminution de la capacité de voyager, gérer son budget Habituellement pas de déficit dans les domaines suivants : a) orientation dans le temps et vis-à-vis des personnes b) reconnaissance des visages et des personnes familières c) capacité de se déplacer dans des endroits connus Incapacité à réaliser des tâches complexes. La négation des troubles ou leur non-conscience est fréquemment rencontrée. Emoussement de l'activité et évitement des situations de concurrence

5. Déficit cognitif modérément sévère	Démence débutante	Le patient ne peut pas survivre sans aide. Il est incapable lors de l'entretien de rappeler une caractéristique importante de sa vie courante (par ex. : adresse, numéro de téléphone datant de plusieurs années, nom des membres proches de sa famille comme les petits-enfants, nom du lycée ou de l'université où il a suivi ses études Fréquemment il existe une désorientation temporo-spatiale. Une personne cultivée pourra avoir des difficultés à compter de 4 en 4 à l'envers à partir de 40 ou de 2 en 2 à partir de 20 Les personnes à ce stade gardent la notion des faits majeurs qui les intéressent ou intéressent les autres. Elles connaissent toujours bien leur propre nom et généralement le nom de leurs enfants. Elles n'ont pas pas besoin d'aide pour se laver ou manger mais elles peuvent avoir quelques difficultés à choisir leurs vêtements et occasionnellement s'habiller de manière inadéquate (par ex. : mettre la chaussure droite au pied gauche…)
6. Déficit cognitif sévère	Démence avancée	Le patient peut occasionnellement oublier le nom de son conjoint (dont il dépend entièrement pour sa survie). Il est totalement inconscient de tous les événements et expériences récents de sa vie. Il retient quelques éléments de son passé mais de façon très imprécise En général, il ignore son environnement (année, saison). Il peut avoir des difficultés compter de 10 à 1 et parfois même de 1 à 10. Il a besoin d'aide pour les activités de la vie quotidienne (par ex. : il peut devenir incontinent). Il a besoin d'aide pour se déplacer mais quelquefois il se montre capable d'aller dans des lieux familiers. Le rythme nycthéméral est fréquemment perturbé. Il se souvient presque toujours de son propre nom. Habituellement, il reste capable de distinguer les familiers des étrangers dans son entourage. A ce stade, surviennent des modifications de la personnalité et de l'émotivité. Elles sont très variables et associent : a) des hallucinations (par ex. : le patient peut accuser son conjoint d'être un imposteur il peut parler à des personnages imaginaires ou à sa propre image dans un miroir b) des manifestations obsessionnelles (par ex. le malade peut répéter continuellement des gestes de nettoyage) c) des signes d'anxiété, une agitation et même un comportement violent, jusque-là inconnu, peuvent survenir d) une aboulie cognitive c'est-à-dire une perte de la volonté car l'individu ne peut pas poursuivre une pensée suffisamment longtemps pour dégager une ligne de conduite déterminée
7. Déficit cognitif très sévère	Démence avancée	Toutes les capacités verbales sont perdues et fréquemment il n'y a pas de langage du tout, seulement des grognements. Incontinence urinaire. Le patient a besoin d'aide pour la toilette et le repas. Apparaissent des déficits psychomoteurs fondamentaux touchant par ex. : la marche. Le cerveau paraît ne plus être capable de signifier au corps que faire. Toutes les fonctions corticales sont touchées

D'après B. Reisberg. S.H. Ferris et T. Crook

Annexe 10 : Blessed Dementia Scale (BDS)

BLESSED DEMENTIA SCALE
CAREGIVER SCALE

NAME _____

CHANGES IN PERFORMANCE OF EVERYDAY ACTIVITIES

Inability to perform household tasks	0	.5	1
Inability to cope with small sums money	0	.5	1
Inability to remember a short list of items	0	.5	1
Inability to find way about indoors	0	.5	1
Inability to find way about familiar street	0	.5	1
Inability to interpret surroundings (e.g. to recognize whether in hospital or home)	0	.5	1
Inability to recall recent events (e.g. recent outings, relatives visits etc.)	0	.5	1
Tendency to dwell in the past	0	.5	1

CHANGES IN HABITS

Eating: cleanly with proper utensils	0
messily with spoon only	1
simple solids (no utensils)	2
has to be fed	3
Dressing: unaided	0
occasionally misplaced buttons	1
wrong sequence, forgets items	2
unable to dress	3
Sphincter Control: Complete	0
Occasionally wets bed	1
Frequently wets bed	2
Doubly incontinent	3

CHANGES IN PERSONALITY

Increased rigidity	0	1
Increased egocentricity	0	1
Impairment of regard for feelings of others	0	1
Coarsening of affect	0	1
Impairment of emotional control (e.g. increased petulance and irritability)	0	1
Hilarity in inappropriate situations	0	1
Diminished emotional control (e.g. depression)	0	1
Sexual misdemeanor (de nova in old age)	0	1

CHANGES IN INTEREST AND DRIVES

Hobbies relinquished	0	1
Diminished initiative or growing apathy	0	1
Purposeless hyperactivity	0	1

LEFT SCORE _____

BLESSED DEMENTIA SCALE
INFORMATION-MEMORY-CONCENTRATION TEST

DATE _____ **No.** _____

(Ask patient to remember the name & address in the 5-Minute Recall section.)

INFORMATION

Name	0	1
Age	0	1
Time (hour)	0	1
Time of day	0	1
Day of Week	0	1
Date	0	1
Month	0	1
Season	0	1
Year	0	1
Place: Name	0	1
Street	0	1
Town	0	1
Type of Place (e.g. Hospital, home etc.)	0	1
Recognition of persons	0	1 2

PERSONAL MEMORY

Date of Birth	0	1
Place of Birth	0	1
School Attended	0	1
Occupation	0	1
Name of sibling or spouse	0	1
Name of any town where patient worked	0	1
Name of employer	0	1

NON-PERSONAL MEMORY

Dates of WWI (1914-1918)	0	1
Dates of WWII (1939-1945)	0	1
President of the United States	0	1
Vice President of the United States	0	1

5-MINUTE RECALL

(Mr.) John Brown	0	1 2
42 West (Street)	0	1 2
Cambridge, (MA)	0	1

CONCENTRATION

Months Backwards	0	1 2
Counting 1-20	0	1 2
Counting 20-1	0	1 2

RIGHT SCORE _____

(Prepared by Dorene M. Rentz, Psy.D. and Andrew E. Budson, M.D. after Blessed, Tomlinson & Roth, 1968[18].)