

Sémiologie des maladies cognitives

Pr Dominique SOMME
Service de Gériatrie

Situation d'examen et problématique

Plusieurs situations d'examen :

Les troubles peuvent être le motifs de
consultation/hospitalisation ou pas

Les troubles peuvent être évidents ou pas

Les troubles peuvent être reconnus par le patient (+/- son
entourage) ou pas et ce quel que soit leur « évidence »

La question centrale en hospitalisation devant une personne que l'on ne connaît pas:

Démence (I) ou Confusion (II)

I. Les démences

Définition de la maladie d'Alzheimer

Troubles d'au moins 2 fonctions

Avec retentissement sur la vie sociale: «invalidante»:
d'abord sur les tâches complexes (compte,
médicaments, conversations multiples, transports en
communs...) puis simples (s'habiller, se laver...) puis
automatiques (marche, continence...)

toujours évolutive sur un mode chronique



Particularités de l'examen du patient atteint d'une démence

Particularités de l'interaction (cf introduction sémiologie gériatrique)

La personne peut être accompagnée (ou pas mais dans ce cas il y aura lieu de faire un enquête auprès d'un entourage)

Début de l'examen dès le trajet de la salle d'attente au cabinet :
IMPORTANCE de l'observation

Début par une conversation générale portant sur la personne elle-même sans mise en difficultés (famille, occupation, loisirs, mode de vie...)

Gérer le stress de l'évaluation

L'enjeu doit être explicité à la personne

S'adapter au niveau de fonctionnement de l'individu +++ → ne pas être « systématique »

Ne pas mettre en échec en permanence



Interrogatoire

A : plainte de mémoire

B: interrogatoire

C: conséquences

A: La plainte de mémoire



Non proportionnelle aux troubles

Attention à la surestimation des capacités

Par la personne

Par l'entourage

Qui est à l'origine de la demande?

Quel circuit?

Que sait le patient?

Quel exemple de trouble?

A: La plainte de mémoire

Par les exemples on cherche à avoir une « orientation »

Les vrais troubles de mémoire

Le patient raconte des égarements, des pertes d'objet, des oublis de rendez-vous ou de date importante, des répétitions...

Les troubles touchant plutôt l'attention

Le patient raconte s'égarer par moment mais retrouve son chemin, il oublie où il range les choses mais finit par les retrouver, il s'est mis à noter beaucoup de choses, quand on lui fait remarquer qu'il se répète il a un peu honte et s'en rend compte

Les troubles se rapportant plutôt à un syndrome dépressif

Le patient ne s'occupe plus vraiment de la direction qu'il prend, il ne s'intéresse plus à ses affaires ni aux dates ni aux informations, il a un discours négatif sur lui même

B: Interrogatoire



1. Facteurs de risques cardiovasculaire : FdR de la MA et des démences vasculaires
 - Tabac
 - Diabète
 - Hypertension
 - Dyslipidémie
 - Autres atteintes vasculaires
 - ATCD familiaux cardio-vasculaire
2. Exposition à des toxiques : Exceptionnelle forme toxique
 - Drogues
 - Toxiques professionnels
3. Antécédents :
 - Notamment neurologique, cardio vasculaire et psychiatrique (même ancien) et traumatique
 - Attention aux ATCD néoplasiques (métastases, et ou effet secondaire de traitement)

B: Interrogatoire (suite)

4. Liste des médicaments

- Attention notamment aux anti-épileptiques, à tous les psychotropes et neurotropes et aux corticoïdes
- Attention aussi aux psychotropes cachés (famille des neuroleptiques ou anti-cholinergique)

5. ATCD familiaux (exceptionnelles formes familiales)

6. Niveau de scolarité+++

- Certificat
- Brevet
- Bac
- Etude supérieure

7. Contexte social (famille, profession (antérieure)+++ → précarité éventuelle financière, aides en place, projet)

8. Date de début, évolution et mode évolutif

C : Conséquences des troubles



Autonomie fonctionnelle (cf cours)

Troubles du jugement

Abus ou risque d'abus

Mise en danger par mésestimation des risques

Troubles du comportement

Décrire les troubles de façon précise et documentée

Troubles du comportement

**Modulés par l'entourage: déni, difficultés d'en parler,
voir d'exagération**

Modulés par le caractère de la personne

Majoration d'un trait de caractère ancien

Comportement nouveau

Troubles du comportement

Un « trouble » n'est pas toujours dérangeant et bruyant

La disparition d'un « trouble » peut être un trouble

Un comportement nouveau n'est pas toujours un « trouble »

Un « trouble » ancien peut être un trouble

Troubles du comportement

Évaluation auprès de la personne et de l'entourage

Date de début des troubles

Type de troubles et sévérité

Évolution: permanent ou intermittent

Conséquences

- sur la personne
- sur l'entourage

Les troubles « bruyants » ou « perturbateurs »

Idées délirantes: croyance inébranlable d'une idée fausse

Hallucinations: perceptions sans objets

Agitation:

Motrice ou verbale inappropriée

Ex: déambulation / activités aberrantes et répétitives

Désinhibition: grossièreté, thématique sexuelle

Agressivité, opposition (refus alimentation, toilette...), cris

**Troubles du sommeil: difficultés à s'endormir, réveils,
insomnie nocturne, inversion veille/ sommeil**



Troubles « non bruyants »

Apathie et indifférence

Perte d'initiative

Perte d'intérêt aux autres et à l'entourage

Anxiété: peur sans raison apparente, inquiétude

Dépression:

Humeur dépressive

Perte d'appétit, troubles du sommeil...

Ralentissement psychomoteur

Euphorie: humeur trop joyeuse

Hypersomnie

Troubles de l'appétit

Perte d'appétit

Gloutonnerie



Examen physique

A : examen cognitif

B: examen neurologique

A. Examen des fonctions cognitives



mémoire

langage

praxies

gnosies

fonctions exécutives

1. Examen de la mémoire (1)



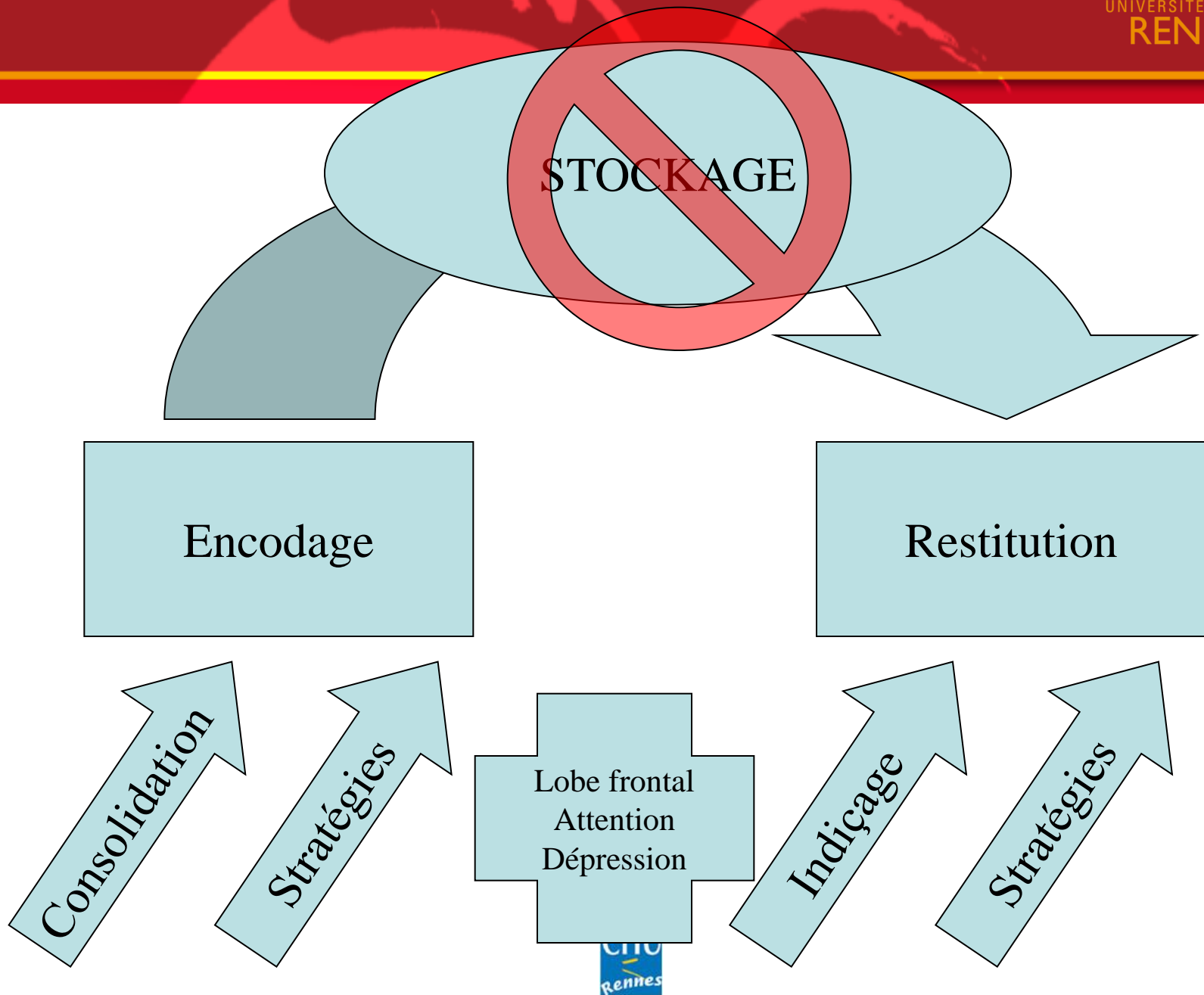
Mémoire épisodique:

C'est la mémoire qui permet d'enregistrer les faits nouveaux notamment émotionnellement neutres. Elle est « antérograde ». Elle est activée en quelques secondes (on parle parfois improprement de mémoire « à court terme »)

Une information est donnée (par exemple une liste de mots) et on demande à la personne de bien la retenir puis après une épreuve intercurrente neutre par rapport à l'information on demande à la personne la restitution de l'information

Effet de l'indiçage

- Au moment de « l'apprentissage » (encodage) on peut donner des indices à la personne par exemple la catégorie sémantique du mot à apprendre : « lisez à haute voix celui de ces mots qui est un arbre »
- Au moment de la restitution si la personne ne redonne pas spontanément l'information, on pourra lui donner l'indice : « il y avait un arbre »
 - Si effet indiçage + : retrouve l'information → plaide pour un trouble attentionnel, fonctionnel ou une atteinte « sous-corticale »
 - Si effet indiçage - : ne retrouve pas → plaide pour un trouble organique et « corticale »

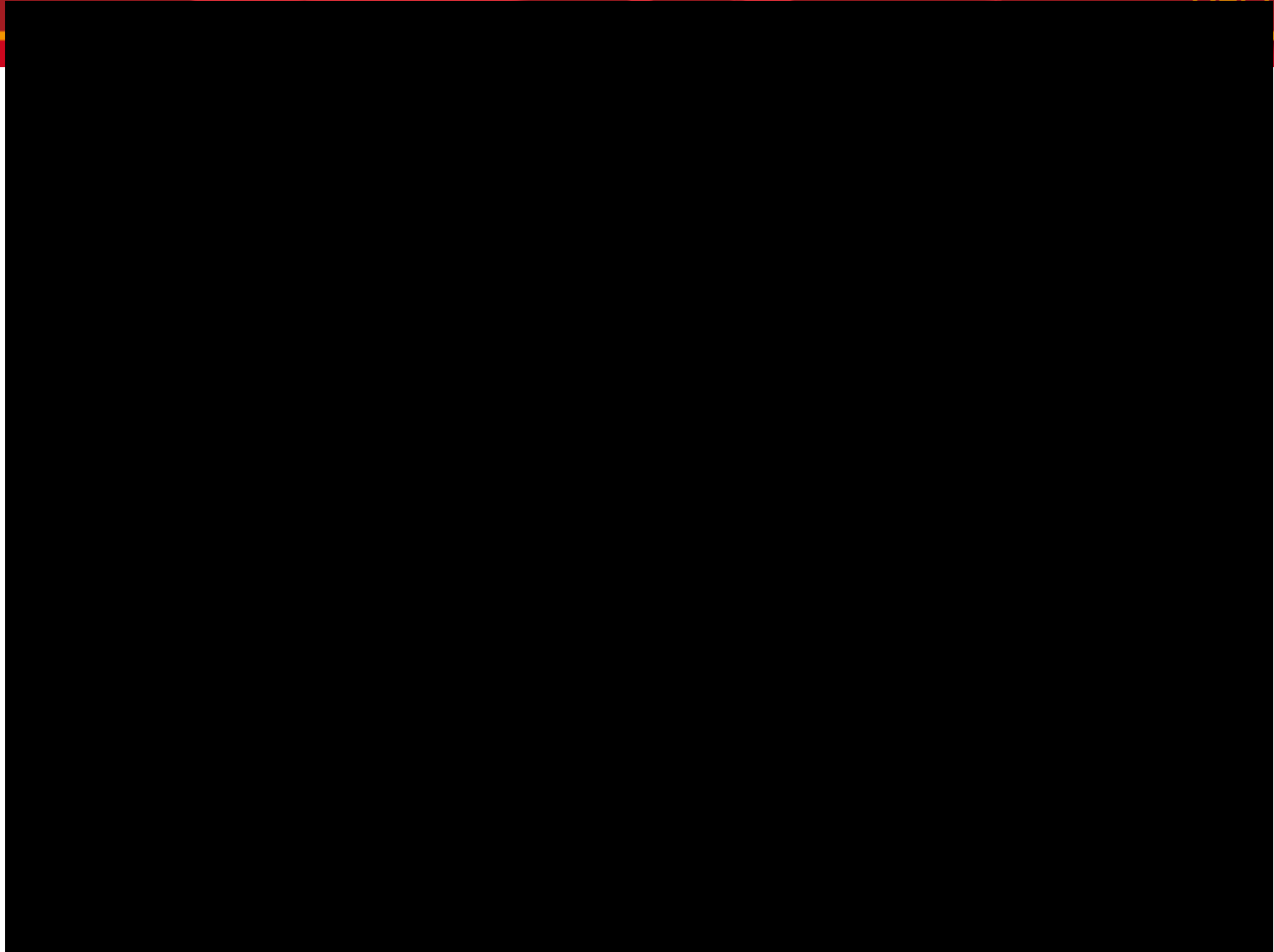


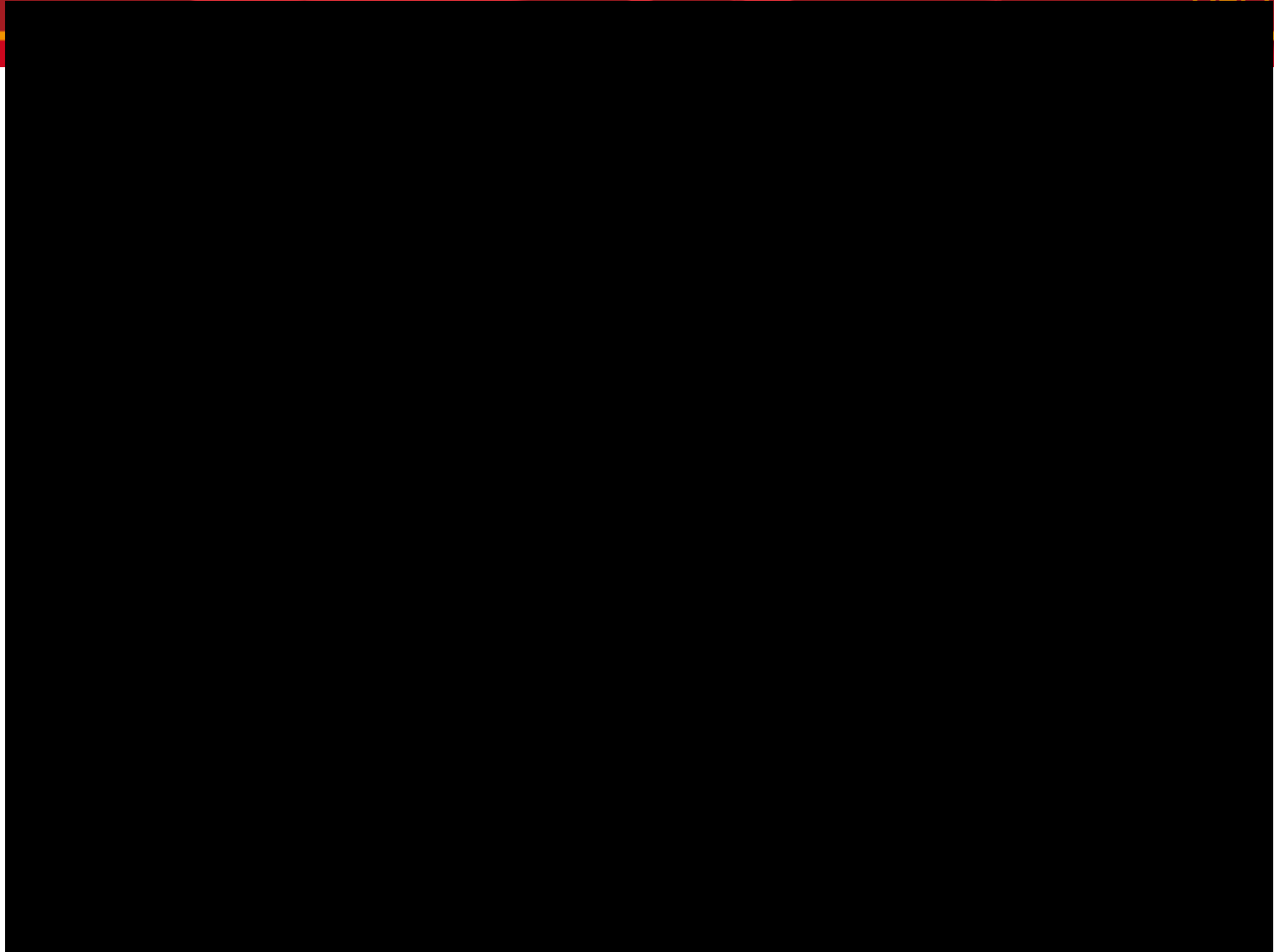
Mémoire épisodique et maladie d'Alzheimer

Difficultés de la vie courante :

Au début difficulté à se souvenir de l'actualité, des évènements récents familiaux, des petits rendez-vous, des messages à transmettre, ce qu'on est venu faire dans une pièce, répétitions... *La personne peut encore avoir une mémoire du passé excellente (voire stupéfiante) à ce stade*

Puis incapacité à enregistrer toute information nouvelle (surtout sans connotation sentimentale): difficulté à lire ou à regarder un film, oubli des rendez-vous, de l'heure, des repas, du gaz, de fermer la porte... *La mémoire ancienne peut encore être relativement préservée. A ce stade des fluctuations de performance sont très fréquentes (intrication émotionnelle notamment)*





1. Examen de la mémoire (2)



Mémoire sémantique :

C'est la mémoire qui permet de relier des mots à des concepts donc à la connaissance du monde. Elle est normalement conservée lors du vieillissement. Elle n'est pas qualifiée « d'antérograde » car elle n'est pas activée en permanence au cours de la vie. Elle est à « long terme »

Elle est atteinte plus tardivement que la mémoire épisodique dans la maladie d'Alzheimer. Elle peut être atteinte plus précocément dans d'autres démence

Test par des questions à adapter au niveau de connaissance de l'individu:

- Décrire le drapeau des EUA
- Décrire un kangourou (ou autre...)
- Donner la signification de dates importantes (1789, 14 juillet...)
- Décrire le drapeau français
- Donner le nom de l'hymne national français

1. Examen de la mémoire (3)



Mémoire de travail

C'est la mémoire qui permet de finir ses phrases, elle est à « court terme » (quelques secondes) et « antérograde »

Empan numérique (mémoire à « court terme »)

Puis empan inverse ou épellation de mots à l'endroit ou à l'envers.

Difficile à différencier des troubles attentionnels (conservation de consigne lors des épreuves)

1. Examen de la mémoire (4)



La mémoire biographique (ce que l'on vit et a vécu) a, en règle générale, été évaluée dans l'interaction initiale (l'histoire de vie, les enfants, la profession...)

Elle est assez tardivement atteinte dans la maladie d'Alzheimer

1. Examen de la mémoire (5)

Les mémoires que l'on ne teste pas :

La mémoire perceptuelle : permet de reconnaître une perception par exemple un « mégot dans la nuit » ou « une sonnerie de théâtre »...

La mémoire procédurale peut expliquer certaines performances « étonnantes » : être habile à conduire, à faire du vélo, à jongler, à jouer du piano, voir du golf ou du bridge.

2. Examen du langage



Dans les démences le langage est atteint de façon différente que dans les atteintes lésionnelles du cerveau (voir cours neurologie sur « aphasie ») : accident vasculaire, tumeur, etc...

L'atteinte centrale du langage est l'aphasie amnésique

Manque du mot rare compensé par des périphrases

Puis troubles de la compréhension et de l'expression écrite

Puis désintégration de l'organisation du langage écrit et oral avec paraphrasie

Finalement mutisme

Test

Désignation d'objets ou de partie d'objets (usuels ou non)

Une atteinte « frontale » associée pourra être cherchée

Fluence spontanée ou contrainte : listes de mots en une minute (animaux par exemple)

Répétition de phrase longue (interférence avec attention)

Similitude catégorielle

3. Examen des praxies (1)



Les praxies sont les aptitudes à « faire des gestes »

Dans les démences elles sont atteintes de façon différentes selon le type de démence (plus tardivement dans la maladie d'Alzheimer)

Elles peuvent être atteintes de façon lésionnelles (voir cours neurologie)

3. Examen des praxies (2)

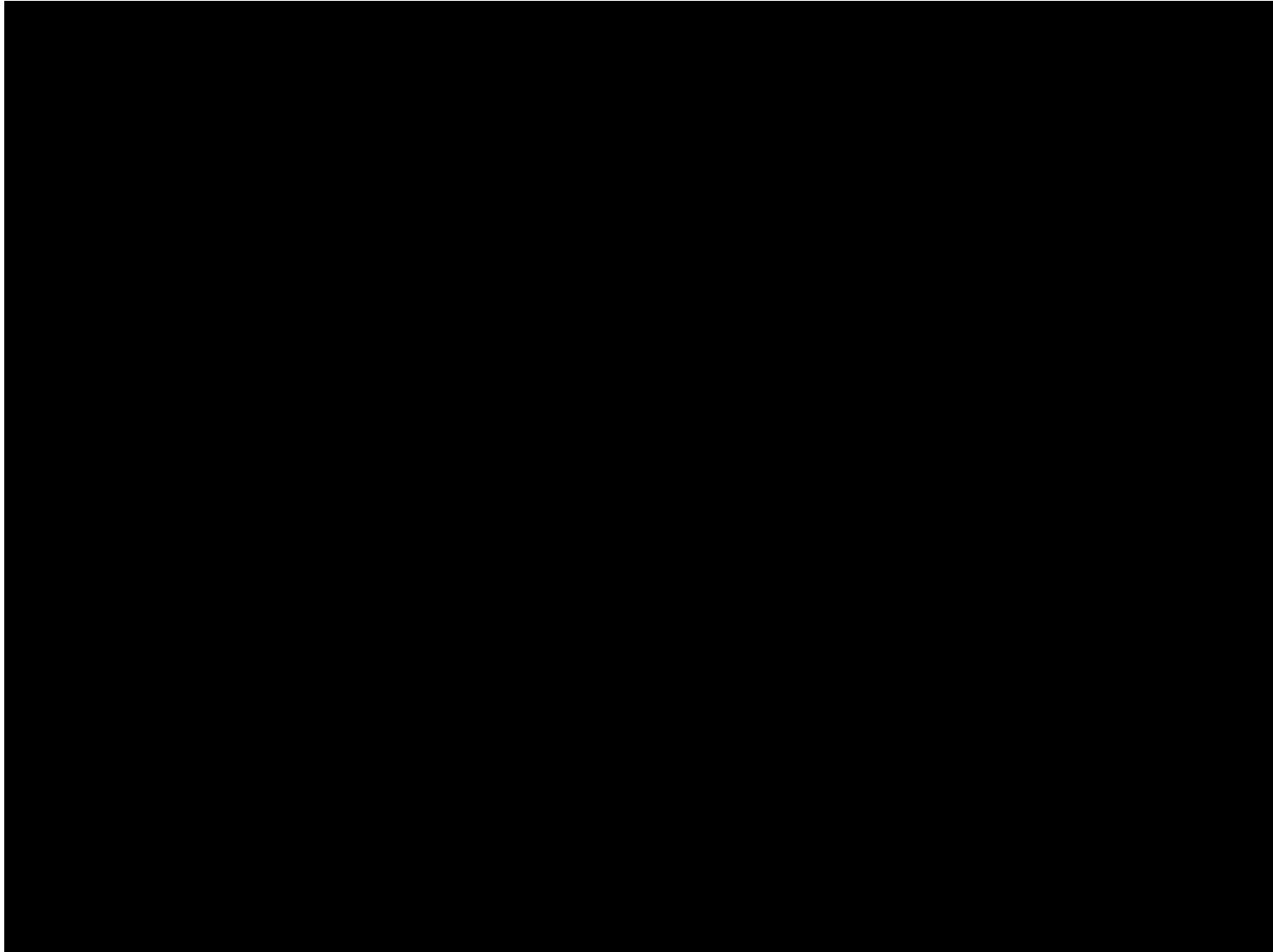


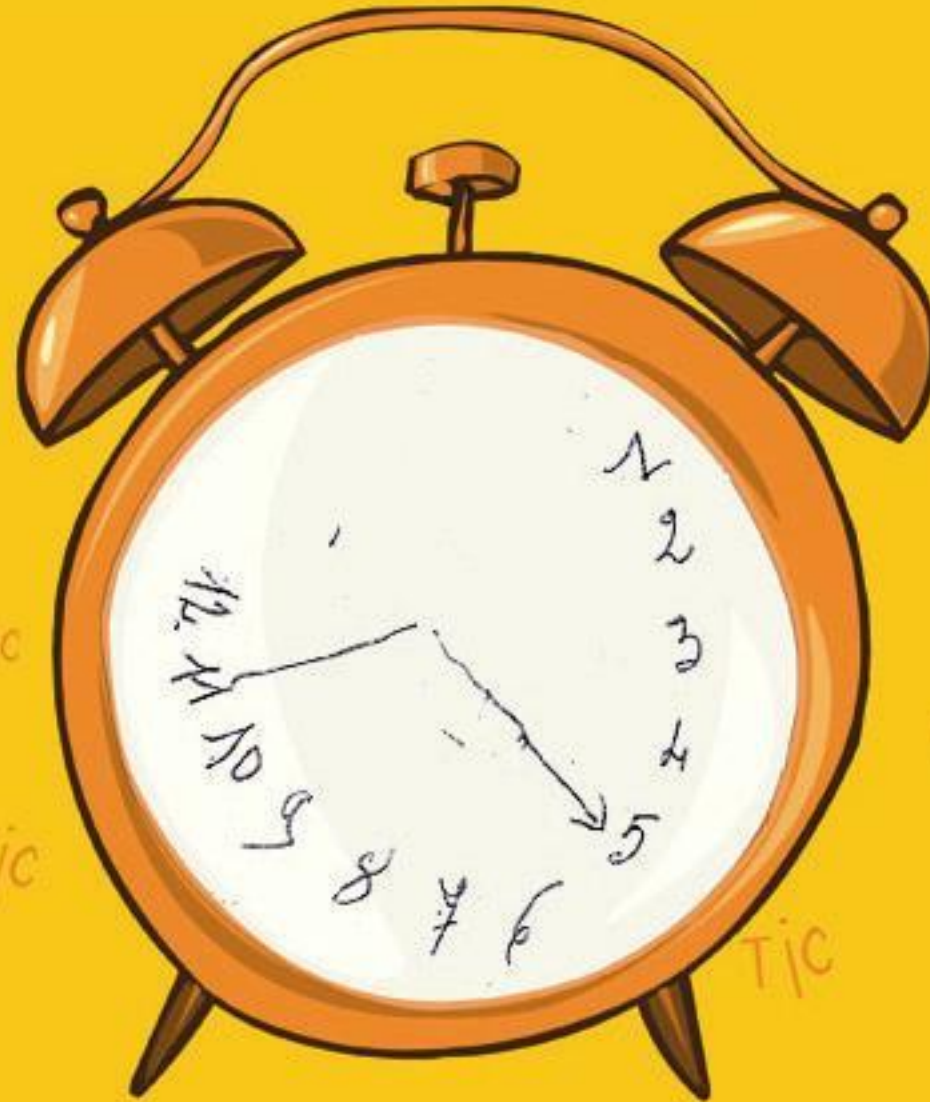
Les praxies testées :

Praxie réflexive (imiter un geste sans connotation symbolique), parfois atteinte de façon précoce

Praxie constructive (réaliser un dessin complexe)

- → C'est le test le plus courant (horloge, pentagone)
- Différencier les atteintes visuo-constructives (cela ne ressemble plus) et visuo spatiale (les formes sont là mais pas au bon endroit)
- Une atteinte visuo-spatiale dominante avec peu de signes mnésiques corticaux fait évoquer une démence sous-corticale (par exemple une démence à corps de Lewy)







3. Examen des praxies (3)

Habituellement non testée car peu utile au diagnostic même quand elles sont atteintes :

Praxie idéatoire (mimer un geste du quotidien : planter un clou, se brosser les dents) on peut la repérer à l'habillage

Praxie idéomotrice (salut militaire, signe d'adieu sur un quai de gare)

Praxie bucco-faciale (tirer la langue, claquer sa langue)

Praxie réflexe (praxies de la marche)

4. Examen des gnosies



Les gnosies permettent d'appréhender le monde par ce que l'on en sait

Elles ne sont pas systématiquement testées car peu discriminantes

Elles peuvent être atteintes de façon élective par des processus lésionnels (voir cours neurologie)

Si nécessaire (une seule autre fonction atteinte) test sur l'agnosie visuelle de visages connus, objets, ou monuments

A l'interaction initiale on aura souvent déjà pu avoir trace d'autres atteintes des gnosies généralement spontanément rapportée par l'entourage ou évidente:

Anosognosie (reconnaissance de ses propres troubles)

Prosopagnosie (reconnaissance des visages)

5. Examen des fonctions exécutives

Non testée en dehors de l'interrogatoire

Difficulté à réaliser (anticipation, planification, réalisation) une tâche plus ou moins complexe

Exemple d'usage des fonctions exécutives:

- Changer d'idée, de tâche, de stratégie mentale (shifting)
- Inhiber une réponse automatique, routinière non pertinente
- Contrôler une action en l'exécutant, tenir compte des signaux en retour pour ajuster l'action
- Adaptation aux situations nouvelles

Examen du jugement

Parfois malgré un interrogatoire rassurant il semble utile de tester le jugement (cible potentielle d'abus, protection juridique en discussion)

Le jugement n'est pas une « fonction cognitive » séparée mais nécessite un certain niveau de fonctionnement cognitif pour être pertinent

Grande variabilité inter-individuelle (personnalité sous-jacente, niveau d'étude, profession, habitudes)

Test par les situations virtuelles (que faire si...) ou les histoires absurdes à critiquer (le dernier wagon)

B. Examen neurologique

L'examen neurologique dans la démence n'est pas particulier (voir sémiologie neurologique)

On recherche notamment des signes

qui permettent de suspecter une lésion focale (accident vasculaire, tumeur, métastase), les accidents vasculaires peuvent donner une « démence vasculaire », deuxième cause de démence)

des signes extrapyramidaux (ressemblant à la maladie de Parkinson) car la démence à Corps de Lewy est la troisième cause de démence

des signes de dysautonomie, des troubles oculomoteurs ou un syndrome cérébelleux (certaines démence rares)

L'examen de la marche est important : toutes les démences non Alzheimer atteignent précocement la marche. Les patients atteints de maladie d'Alzheimer n'ont pas d'atteinte directe de la marche liée à leur maladie mais peuvent la perdre suite à une chute : difficulté de rééducation, apraxie de la marche

dans la maladie d'Alzheimer l'examen neurologique est en règle normal

- Une attention particulière sera donnée en fin d'évolution de la maladie aux troubles de déglutition qui font craindre la phase terminale de la maladie

B. Examen neurologique



Syndrome frontal

1) troubles cognitifs, langage (peu fluent, difficulté dans les similtudes), difficulté de shifting, troubles des fonctions exécutives

2) troubles psycho-comportementaux

Versant déficitaire. Inhibition

- réduction quantitative et qualitative globale de l'activité psychique et du comportement : perte de l'initiative, ralentissement idéatoire
- Au maximum, c'est le mutisme akinétique, le malade étant mutique et ne bougeant que peu ou pas
- A ce noyau déficitaire, s'ajoutent parfois des activités de type compulsif ou obsessionnel
- Il y a également une indifférence affective, une perte des affects (athymormie)
- Contrairement aux états dépressifs ou mélancoliques, il n'y a pas de douleur morale perceptible.

Versant productif. Désinhibition

- Euphorie niaise ou moria : l'humeur est joviale avec production de calembours mauvais jeux de mots.
- Impulsivité et troubles des conduites sociales.
- Hyperactivité inefficace et incohérente avec distractibilité et inattention
- Hypersexualité, boulimie, urination (le malade urine dans des lieux inappropriés)

3) troubles neurologiques, essentiellement moteurs

Troubles de la marche et de l'équilibre :l'astisie-abasie frontale comporte une marche à pas « collés au sol » ou impossible (abasie) et une tendance aux rétropulsions (astasie)

Réflexes archaïques

- grasping : préhension soutenue de la main alors même que la consigne est donnée de « lâcher ».
- aimentation : la main (et parfois la bouche) du malade est irrésistiblement attirée par tout objet présenté
- d'imitation : le malade imite les gestes et postures de l'examineur, sans avoir été invité à la faire.
- Troubles sphinctériens(incontinence urinaire, parfois aussi fécale)

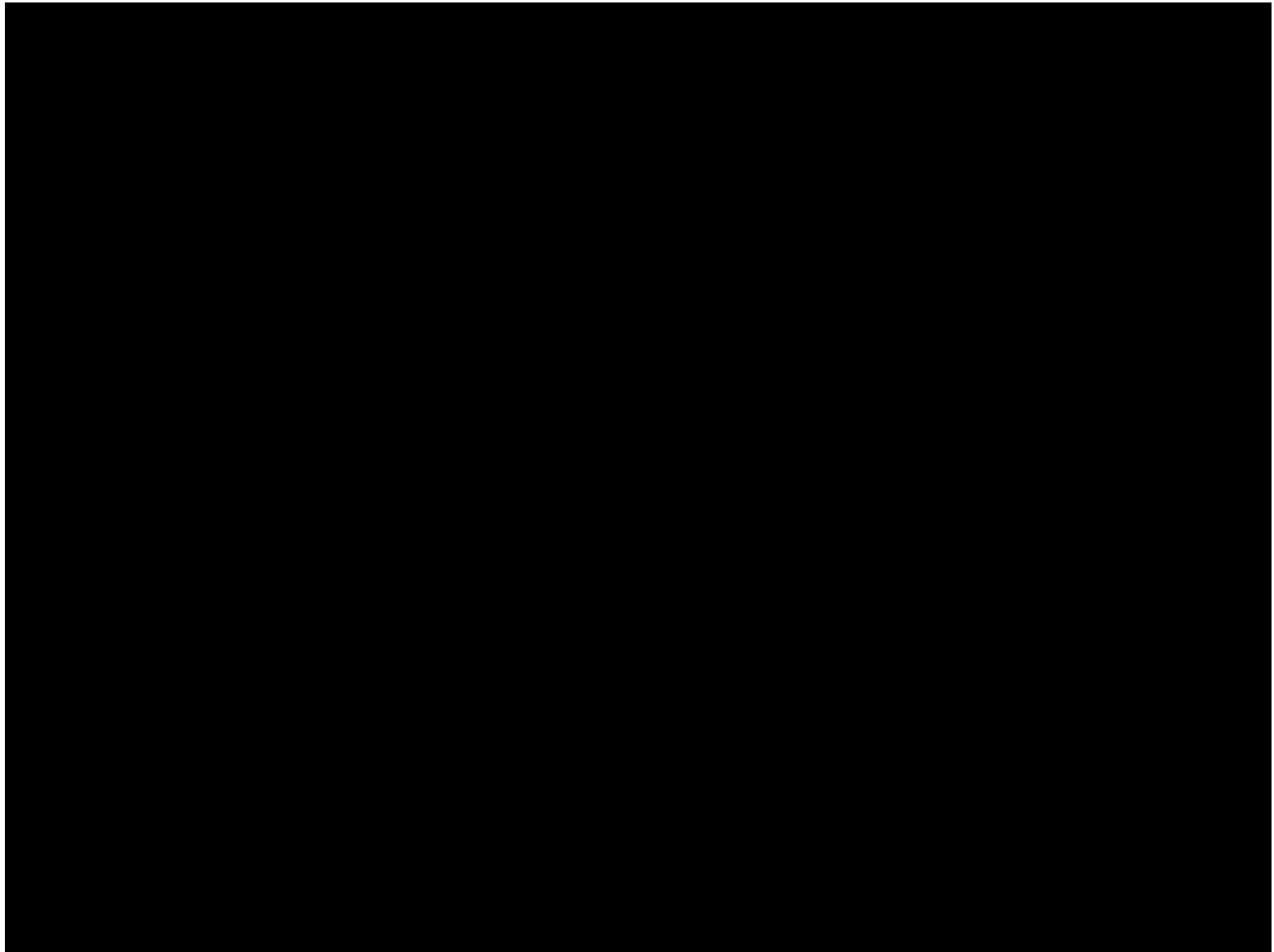
B. Examen neurologique



Un syndrome frontal ne signe pas une démence frontale

La maladie d'Alzheimer peut s'accompagner de syndromes frontaux

La démence vasculaire est volontiers à expression frontale







Le test du MMSE

Mini Mental State Examination MMSE, test validé, consignes du GRECO

Une note sur 30 points

10 sur orientation temporo-spatiale

3 sur attention (encodage)

5 sur attention (calcul à rebours)

3 sur mémoire (restitution)

2 sur langage oral (dénomination)

4 sur attention (répétition ordre oral)

2 sur langage écrit (écriture et ordre écrit)

1 sur praxies constructives (figure)

Bien se référer aux consignes de passation

Tenir compte des conditions

Analyser le résultat+++

D'autres tests

Tests avec indiçage (tests du Memory Impairment Scale ou Tests des 5 mots de Dubois)

Encodage avec indice

Epreuve

Restitution libre

Restitution indicée (si amélioration = attention? Atteinte sous-corticale)

Tests frontaux (batterie rapide d'efficacité frontale ou BREF)

Similitude (concept)

Grasping (préhension)

Fluence verbale (flexibilité)

Epreuve motrice (programmation)

Consignes contradictoires (shifting)

Go-No Go (inhibition)

II. Confusion

Les critères

- A: Altération de la conscience avec diminution de la capacité à focaliser, maintenir ou changer le sujet de l'attention
- B: Modification cognitive ou perturbation de la perception qui n'est pas mieux expliquée par une démence pré-existante
- C: Les troubles fluctuent sur une courte période de temps et tendent à fluctuer au cours d'une journée
- D: On peut identifier une cause organique dans l'histoire, l'examen clinique ou les investigations

(Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 4th ed Text Revision (DSM-IV-TR).
American Psychiatric Association 2000)

Détection

Sous-diagnostiqué:

33-66% des Sd confusionnels (diagnostic par DSM IV ou échelles) non rapportés dans dossier médical ou infirmier

Ne pas confondre état d'agitation et confusion

Il y a des agitations sans confusion (délire)

Il y a des confusion avec somnolence et hypoactivité+++

Confusion Assessment Method

Outil de dépistage

- reproductible
- bref
- validé dans différentes situations

Confusion Assessment Method



Basé sur les facteurs clefs du diagnostic:

■ 1 Début aigu fluctuation de l'évolution

ET

■ 2 Inattention

PLUS

■ 3 Désorganisation du cours de la pensée et du langage

OU

■ 4 Atteinte de la vigilance

■ Avec ou sans autres signes (5 à 9)

• Sensibilité 94 - 100%

• Spécificité 90 - 95%

Début soudain

- 1) Y a-t-il évidence d'un changement soudain de l'état mental du patient de son état habituel?

Inattention*

- 2) A. Est-ce que le patient avait de la difficulté à focaliser son attention, par exemple être facilement distrait ou avoir de la difficulté à retenir ce qui a été dit?
- Pas présent à aucun moment lors de l'entrevue.
 - Présent à un moment donné lors de l'entrevue, mais de façon légère.
 - Présent à un moment donné lors de l'entrevue, de façon marquée.
 - Incertain.
- B. (Si présent ou anormal) Est-ce que ce comportement a fluctué lors de l'entrevue, c'est-à-dire qu'il a eu tendance à être présent ou absent ou à augmenter et diminuer en intensité?
- Oui.
 - Non.
 - Incertain.
 - Ne s'applique pas.
- C. (Si présent ou anormal) Prière de décrire ce comportement:

Désorganisation de la pensée

- 3) Est-ce que la pensée du patient était désorganisée ou incohérente, telle qu'une conversation décousue ou non pertinente, ou une suite vague ou illogique des idées, ou passer d'un sujet à un autre de façon imprévisible?

Altération de l'état de conscience

- 4) En général, comment évalueriez-vous l'état de conscience de ce patient?
- Alerte (normal).
 - Vigilant (hyper alerte, excessivement sensible aux stimuli de l'environnement, sursaute très facilement).
 - Léthargique (sommelont, se réveille facilement).
 - Stupeur (difficile à réveiller).
 - Coma (impossible à réveiller).
 - Incertain.

Désorientation

- 5) Est-ce que le patient a été désorienté à un certain moment lors de l'entrevue, tel que penser qu'il ou qu'elle était ailleurs qu'à l'hôpital, utiliser le mauvais lit, ou se tromper concernant le moment de la journée?

Troubles mnésiques

- 6) Est-ce que le patient a démontré des problèmes de mémoire lors de l'entrevue, tels qu'être incapable de se souvenir des événements à l'hôpital ou difficulté à se rappeler des consignes?

Anomalies de perception

- 7) Est-ce qu'il y avait évidence de troubles perceptuels chez le patient, par exemple hallucinations, illusions, ou erreurs d'interprétation (tels que penser que quelque chose avait bougé alors que ce n'était pas le cas)?

Agitation psychomotrice

- 8) Partie 1.
À un moment donné lors de l'entrevue, est-ce que le patient a eu une augmentation inhabituelle de son activité motrice, telle que ne pas tenir en place, se tortiller ou gratter les draps, taper des doigts, ou changer fréquemment et soudainement de position?

Retard psychomoteur

- 8) Partie 2.
À un moment donné lors de l'entrevue, est-ce que le patient a eu une diminution inhabituelle de son activité motrice, telle qu'une lenteur, un regard fixe, rester dans la même position pendant un long moment, ou se déplacer très lentement?

Perturbation du rythme veille-sommeil

- 9) Est-ce qu'il y a eu évidence de changement dans le rythme veille-sommeil chez le patient, telles que somnolence excessive le jour et insomnie la nuit?

* Les questions sous ce symptôme ont été répétées pour chaque symptôme où ce fut applicable.

Version française telle qu'elle a été validée dans le cadre de la présente étude

Exemple de test pour définir le score CAM

- **Minicog** (*Borson S. Int M Geriatr Psychiatry 2000;15:1021-7*)
 - Orientation :
 - Temps: jour dans la semaine, année, nuit/jour, dernier repas, depuis combien de temps à l'hôpital
 - Lieu: ville, hôpital, étage
 - Donner 3 noms (clé ballon citron ou cigare fleur porte) à répéter et s'assurer de l'encodage
 - Dessin simple d'une horloge (page blanche, un cercle, les chiffres, l'heure)
 - Rappel des 3 noms
- Ce n'est pas le score Minicog qui compte mais les observations durant le test qui permettent de renseigner la CAM
- Environ 5 minutes mais sans doute un peu plus initialement, difficulté à implanter la pratique

Exemple de symptômes

- Limitation de l'empan numérique à 3 ou 4
- La personne a les yeux grands ouverts et sursaute à toutes stimulation
- La personne répond totalement à côté des questions que l'on lui pose
- La personne semble vouloir attraper quelque chose dans l'air
- La personne ne parvient pas à réciter les mois à l'envers
- La personne se trompe sur la date
- La personne ne sait plus si elle a mangé ou pas à midi

Le spectre de l'activité psychomotrice

Confusion hypoactive: léthargie, somnolence...

Les patients ne provoquent pas de troubles et peuvent ne pas être signalés

Confusion hyperactive: agitation, hallucinations...

Confusion mixtes

Le syndrome « préconfusionnel »

- **Subsyndromal delirium**
- **Une entité complexe**
- **Quelques signes mais pas les critères dg de confusion**
- **Semblent ne pas évoluer**
 - Ni systématiquement vers la confusion
 - Ni exactement comme les patients n'ayant pas de confusion

Diagnostic différentiel démence

- **Très difficile en urgence**
- **Si doute il y a = c'est une confusion**
- Attention un dément peut être confus
 - c'est fréquent puisque la démence est un Fdr
 - (25% des patients confus sont finalement reconnus comme déments, 40% des patients déments entre confus à l'hôpital)
 - modification **brutale** des Tb cognitifs +apparition de **Tb de vigilance, du langage et de l'attention** doivent alerter, **FLUCTUATIONS**
 - On n'arrive pas à faire un MMS ou une horloge
 - le traitement de la cause d'une confusion est une **URGENCE** (pas celui de la démence)

Pas si confus que ça...

- **Anxiété et dépression**
- **Psychose**
- **Surdité (le patient ou le staff!)**
- **Sommeil (idem!)**
- **Aphasie de Broca**

Examen clinique du confus

Toujours complet

La recherche d'une cause organique est une étape indispensable du diagnostic

Les éléments clefs :

Les paramètres vitaux (la confusion est une urgence)

Toujours chercher toute trace de traumatisme même à distance du crâne

Toujours établir une liste des médicaments et des modifications récentes des médicaments

Toujours se méfier de l'exposition (ou du sevrage) aux toxiques

Examen neurologique (voir cours sémiologie neurologie) : signes focaux? épilepsie? syndrome méningé?

Recherche des signes d'encéphalopathie métabolique (voir cours sémiologie neurologie et hépatologie et pneumologie) : *flapping tremor* notamment

Enfin se méfier de la rétention aiguë d'urine et du fécalome (TR), cause possible de syndrome confusionnel (par élimination)



Crédits vidéos

Collège national des Enseignants de Neurologie