

PANORAMA CLINIQUE ET PROBLÉMATIQUES CHEZ LES MALADES JEUNES

1¹e Journée ALOIS

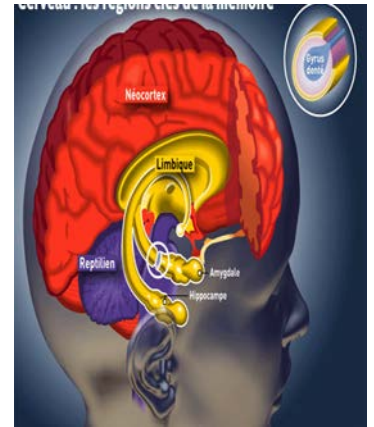
« Alzheimer et affections apparentées avant l'Age »

Mardi 31 mai 2011 à Limoges

La maladie d'Alzheimer et les maladies apparentées - MAMA

2

- Ce sont des affections **neuro-dégénératives** qui **affectent le cerveau** de façon progressive.
- En France, 800 000 personnes sont atteintes et 3 millions de personnes sont concernées...



Un enjeu de santé publique

3

Prise de conscience nationale :

- Plan « Démence » 2000- 2004,
- Plan Alzheimer 2004-2007,
- « *Grande cause nationale* » en 2007,
- **Le 3^e plan Alzheimer 2008-2012**
 - Inauguré en nov. 2007 par le président de la République.



L'âge comme critère diagnostic

4

Fin 19^e- début 20 siècle:

➤ ***Démence pré-sénile***

Arnold Pick (1892): maladie de Pick

Alois Alzheimer (1907): patiente de 51 ans

➤ ***Démence sénile: tableau d'altération cognitive liée à l'âge...***

Les concepts évoluent...

5

- Ce sont les mêmes lésions à tous les âges
(*Blessed et al., 1968*)

➤ **Maladie d'Alzheimer et affections apparentées**

- **Age = critère de prise en charge**

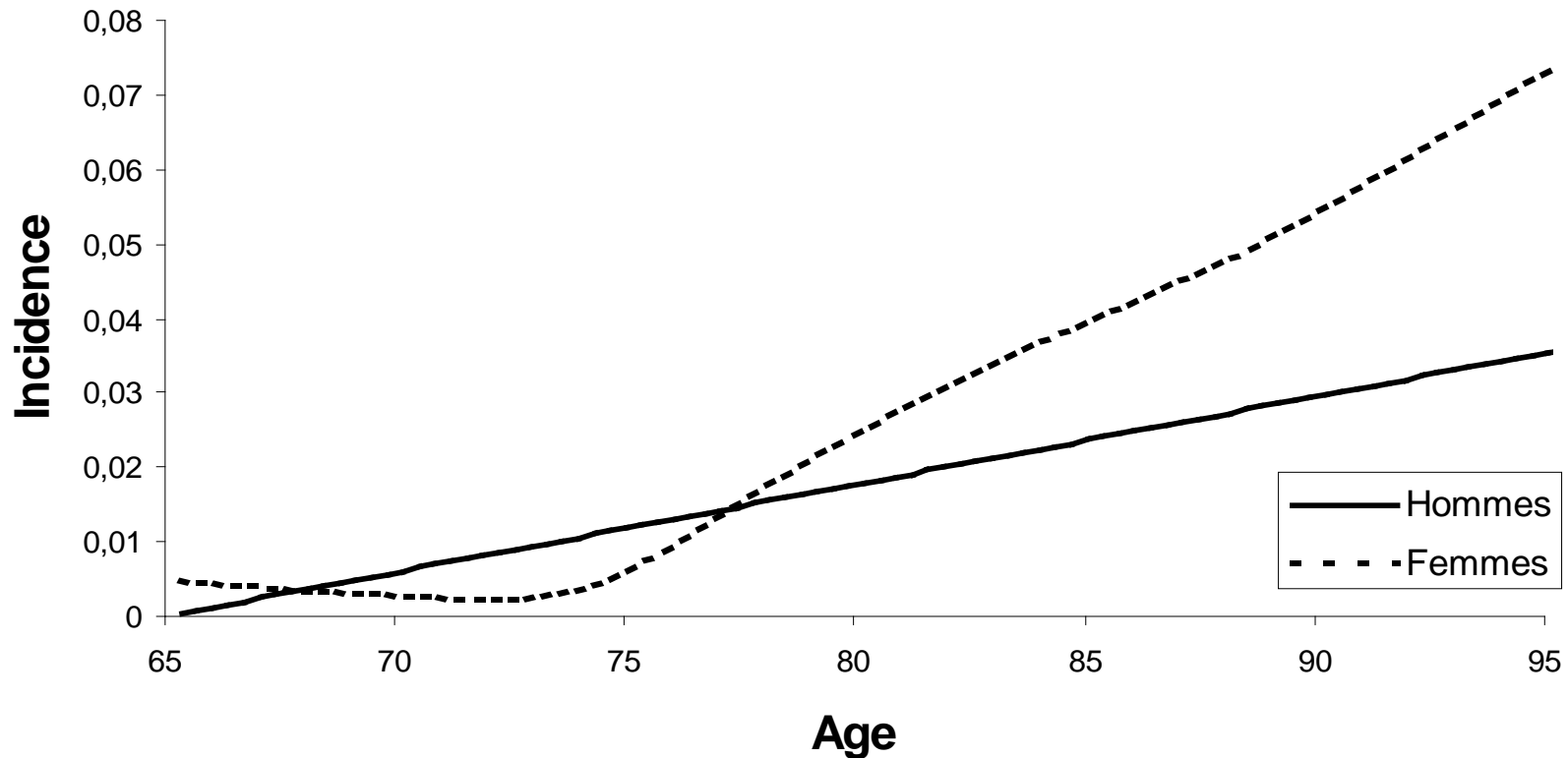
Vis à vis de l' âge de la vie active/ retraite

YOD « *young-onset dementia* »

EOD « *early onset dementia* »

Combien de malades jeunes?

*Prévalence démence après 65 ans: 17,8%
(étude PAQUID 1989-1999)*



Estimation des malades jeunes

7

- En France (2007), **8000 personnes < 60 ans déclarées en ALD 15.**
- Etudes épidémiologiques;
 - A Londres (*Harvey et al., 2003*):
 - **54/100 000 de 30-65 ans**
 - Au Japon (*Ikejima et al., 2009*):
 - **42/100 000 de 18 et 65 ans**

Les malades jeunes au CMRR du Limousin

(activité 2010, site JM Léger)

```
graph TD; A[2030 diagnostics] --> B[448 jeunes (22%)]; A --> C[1582 âgés (78%)]
```

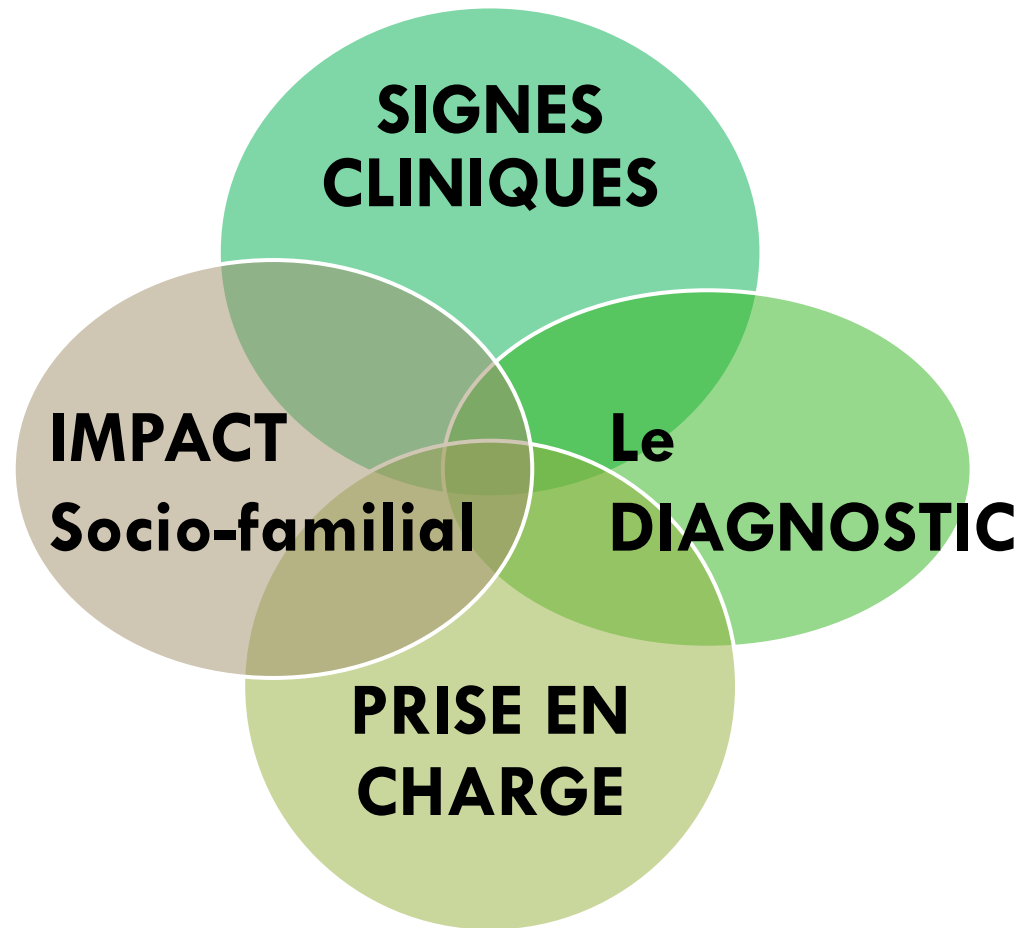
2030 diagnostics

448 jeunes (22%)

1582 âgés (78%)

Les Particularités des malades jeunes

9



(1) Présentation Clinique Trompeuse

10

- **Dans 1/3 des cas, les déficits initiaux n'affectent pas la mémoire**
 - Troubles du langage
 - Troubles visuo-spatiaux
 - Changements du comportement
- Ces tableaux sont rares chez les malades âgés (5%).

(d'après Koedam et al., 2010)

(1) Les Troubles du comportements

11

- **Inauguraux , souvent au 1^e plan**
 - Troubles anxiodépressifs (*moins d'anosognosie*)
 - Comportements inadaptés des
Dégénérescences fronto –temporale
 - Hallucinations, délires...
- Une **cause psychiatrique** est souvent évoquée,
 - ***Retard, errance diagnostique!!***

Signes associées: valeur d'orientation diagnostic

12

Signes Neurologiques

- S. oculomoteurs
- Troubles de la marche, de l'équilibre...
- Mouvements anormaux: myoclonies, dystonie, chorée...
- Epilepsie

Signes Généraux

- Altération de l'état générale
- Organomégalie
- Pigmentation anormale
- Diarrhée chronique
- Arthralgies, adenopathies...

(2) Démarche diagnostique complexe

13

- **Epreuves (tests) mal adaptées**
 - *Déficits non mnésiques*
 - *Niveau socioculturel plus élevé*
 - *Déficits masqués par l'anxiété*
- **Les étiologies sont plus nombreuses, plus d'examens à réaliser...**
- **DÉLAI DIAGNOSTIC PLUS LONG.**

Niveau d'instruction

selon données CMRR du Limousin (site JM Léger), 2010

14

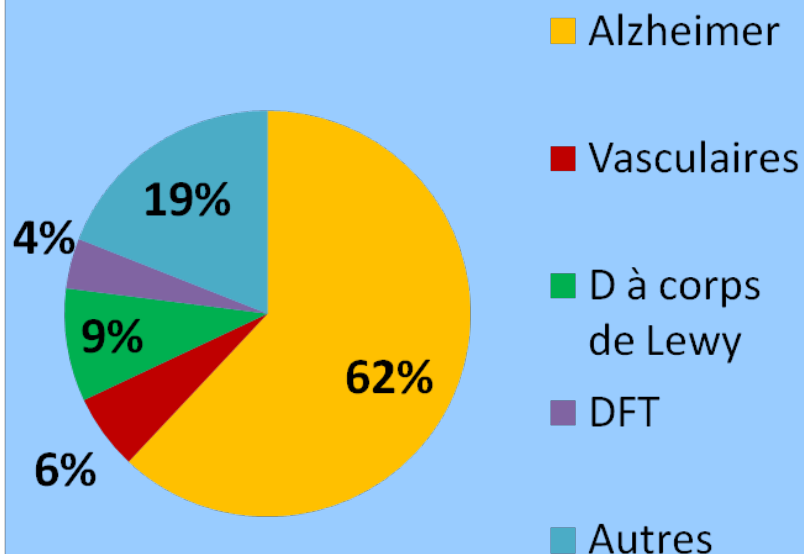
	JEUNES	> 65 ans
Peu scolarisé	6%	9%
Certificat d'étude	26%	55%
Collège	26%	16%
Baccalauréat	15%	7%
Universitaire	27%	13%

Les étiologies : la part de MA diminue

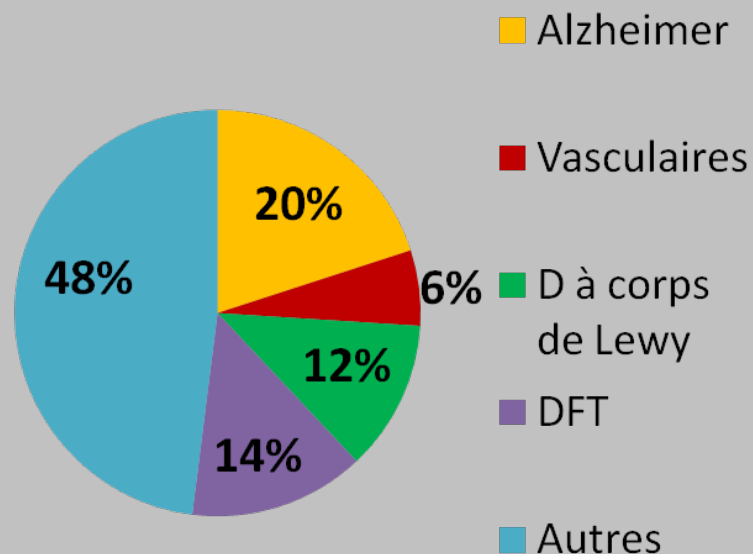
selon données CMRR du Limousin (site JM Léger), 2010

15

Malades > 65 ans

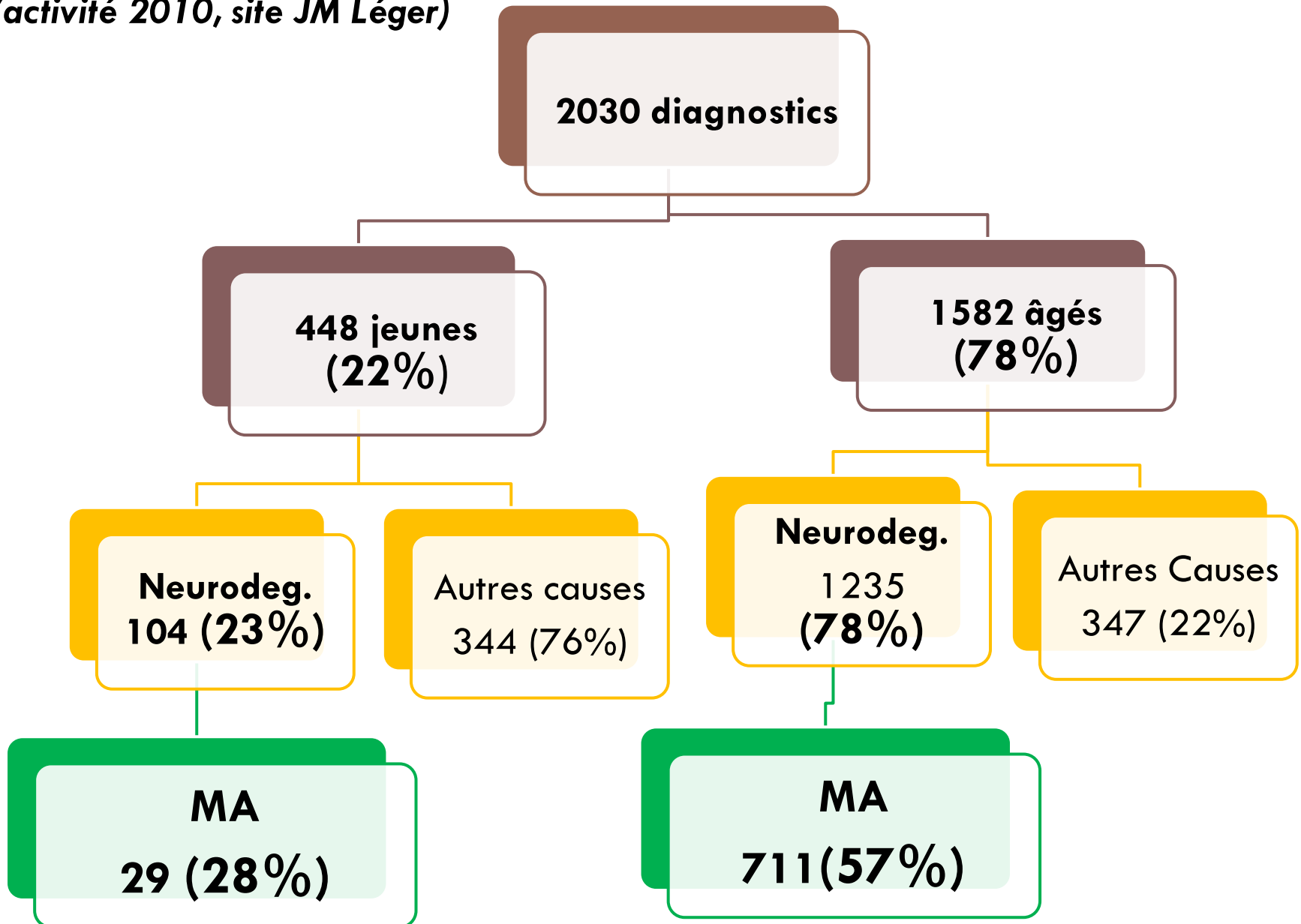


Malades < 65 ans



Les malades jeunes au CMRR du Limousin

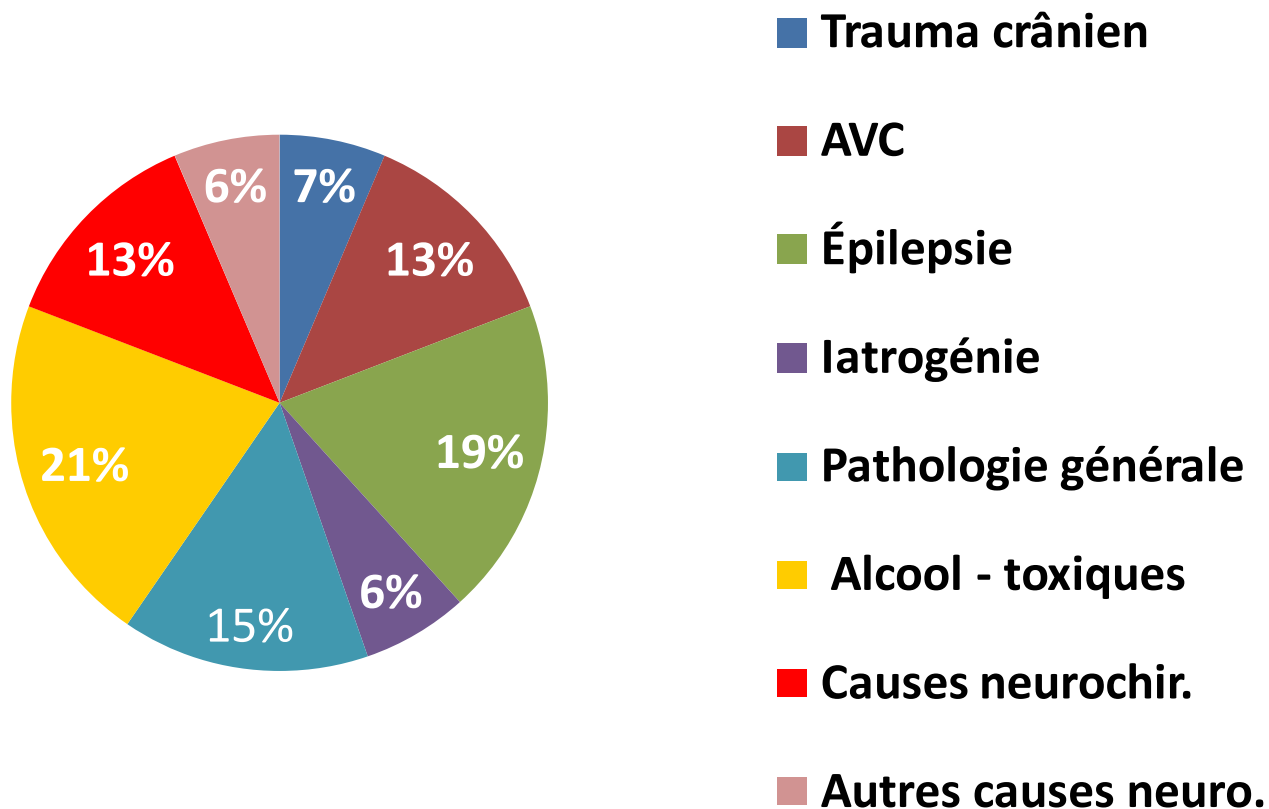
(activité 2010, site JM Léger)



Les Autres Causes

Selon données CMRR Limousin (site JM Léger) en 2010

17



Formes familiales plus fréquentes

18

Sont d'autant plus fréquentes que les malades sont jeunes (début < 45 ans).

- **La m. d'Alzheimer génétique:**
- **Dégénérescences fronto-temporales**
- **Maladies métaboliques**

CAS DE MONSIEUR D.S. 53 ANS



Premières plaintes

20

avril
2009

Difficultés dans le cadre du travail (commercial) : En arrêt de travail car conflit . Notion d'harcèlement il y a 4 ans

Marié, 2 enfants. Aime chasser.

Pas de perte d'autonomie au quotidien.

Très anxieux, agité, insomnie.

Bilan rassurant

21

avril
2009

Examen neurologique normal.

Hypercholestérolémie.

Notion de MA chez son père et
grand-mère maternelle.

Bilan : Tests Psychométriques
normaux, IRM normal.

***Traité pour état anxiodépressif,
proposition de suivi à un an.***

A un an , les signes sont plus clairs

22

juillet
2010

A repris le travail, les conflits ont cessé, traitement antidépresseur en cours, dort mieux.

TROUBLES du LANGAGE ++

- Langage ralenti et hésitant, le patient cherche ses mots.
- Troubles de l'écriture. Pas de troubles de compréhension orale ou écrite.
- Reste totalement autonome.

Le bilan confirme le diagnostic

23

juillet
2010

Tests Psychométriques: atteinte isolée du langage exprimé (oral et écrit). Les autres fonctions sont préservées.

IRM: atrophie unilatérale

PET scan: hypométabolisme focal.

Diagnostic annoncé:

***APHASIE PRIMAIRE PROGRESSIVE
(forme logopénique)***

Les troubles du comportement

24

juillet
2010
à
avril
2011

Après l'anxiété initiale, succède une méconnaissance des troubles avec un refus de toute contrainte:

- Appétence pour l'alcool
- Conduites dangereuses (armes à feu)
- Agressivité verbale
- Insomnie.

Des difficultés socioprofessionnelles

25

juillet
2010
à
Avril
2011

Arrêt de travail prolongé et menace de licenciement jusqu'à la mise en invalidité.

Reste seul à la maison

- Appels répétés à son épouse
- Comportement inadapté et dangereux...

La prise en charge

26

Juillet
2010
à
avril
2011

Médical: Traitement, ALD,
orthophonie...

Social: proposition d'une aide à la
personne

Suivi psychologique de l'épouse et
des enfants.

IDE psychiatrique de secteur à
domicile car aucun accueil de jour
adapté

Le retentissement familiale

27

juillet
2010
À
Avril
2011

- L'épouse essaie de restreindre son mari mais subit son agressivité, inquiétude pour le quotidien, pour l'avenir, diminue ses horaires de travail, soignée pour dépression...
- Les enfants: conflits avec leur père, scolarité...
- Financier: perte de revenus

La crise

28

**Mai
2011**

Tentative d'autolyse du malade

Hospitalisation en HDT en psychiatrie
adulte, puis en psychogériatrie

Répit et soutien familiale

Mise en place d'une projet individuel
en cours...

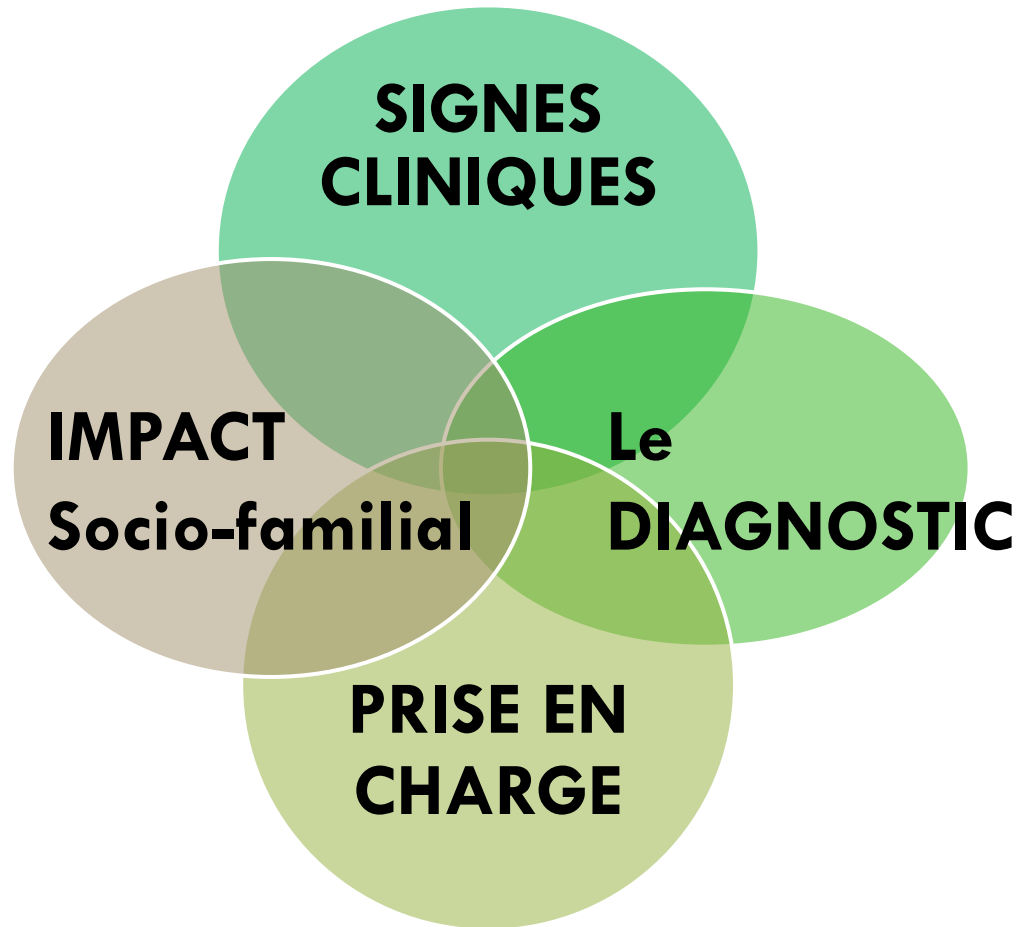
Le cas de M. DS illustre ...

29

- **ATYPIES CLINIQUES et DIFFICULTES de DIAGNOSTIC:**
 - **Symptômes atypiques, focaux**
 - **Intrication avec signes anxiodépressifs**
 - **Précocité des troubles du comportement**
- **Les difficultés de la PRISE en CHARGE**

Les Particularités des malades jeunes

30



(3) La prise en charge est complexe

31

- **Multiplicité des intervenants: besoin de communiquer +++**
 - **Domaine médical et social**
 - **Milieu professionnel**
 - **Protection des enfants**
- **Manque de structures de répit adaptée**
 - **Hospitalisation = recours important.**

(4) Impact socio-familial

32

- **Même difficultés que pour les familles de malades plus âgés**
- **Problèmes psychosociaux spécifiques**
(*van Vliet et al., 2010*)
 - **Retentissement sur les enfants jeunes (scolaire, psychologique)**
 - **Emploi du malade et du conjoint**
 - **Financiers**

Centre référent régional: Le CMRR

33

- **Le Centre mémoire Ressources et Recherche du Limousin**
 - Consultation recours régionale (Indre, Dordogne...)
 - Recherche, formation, éthique
- **Partenaire du Centre National CN-MAJ**
 - Harmoniser les procédures diagnostiques
 - Accès à la génétique
 - Participation à la recherche nationale.

Journée ALOIS: sensibiliser et informer

Créer une dynamique régionale...

- **Aider les professionnels à mieux repérer les malades jeunes**
- **Identifier les relais importants et améliorer la communication**
- **Développer et valoriser la diversité des prises en charge.**