

Chapitre 18 – Confusion, démences et troubles cognitifs

Démence

- 2 critères simultanés :
 - **Altération durable d'une ou plusieurs fonctions cognitives et/ou comportementales**
 - **Altération de l'autonomie dans la vie quotidienne**
- Ne sont pas des démences : affections à début brutal à leur phase aiguë, l'état confusionnel.
- Causes : maladies neuro-dégénératives (Maladie d'Alzheimer : plus de 70%), perte lente mais inexorable des cellules nerveuses

Maladie d'Alzheimer

- 1 million de personnes en France, 1ère cause de démence, prévalence en augmentation, morbidité majeure, coût socio-économique
- 3 grandes anomalies biologiques : **accumulation anormale de protéines bêta-amyloïdes en amas EC**, **accumulation** anormale dans les prolongements neuronaux de **protéines TAU** anormalement hyperphosphorylées formant des dégénérescences neurofibrillaires (DNF), **perte des neurones**
- Diagnostic :
 - Arguments positifs cliniques : profil des troubles cognitifs
 - Arguments de neuro-imagerie positifs (**atrophie hippocampique**) et négatifs (pas d'autres lésions)
 - Arguments positifs d'imagerie métabolique (**hypométabolisme** et/ou **hypoperfusion** des cortex associatifs)
 - Arguments positifs par détection des biomarqueurs (**baisse de Aβ-42 et augmentation de TAU-p**)
 - Arguments négatifs par la pratique d'un bilan biologique plasmatique pour éliminer diagnostics différentiels

Clinique :

- ❖ **Phase « prédéméntielle » / « prodromale » :**
 - Trouble de la consolidation en mémoire épisodique
 - Atteinte sévère des régions temporales internes
 - Plainte mnésique : oubli à mesure +/- anosognosie
 - Epreuve des 5 mots (pas d'aide à l'indication), évaluation par neuro-psychologue
 - S'oppose aux troubles « pseudo-amnésiques » secondaires aux troubles de l'attention ou des fonctions exécutives
- ❖ **Phase démentielle :**
 - Autonomie altérée
 - Atteinte +/- sévère des fonctions instrumentales (sd « aphaso-apraxo-agnosique ») et des fonctions exécutives
 - Reflètent extension des lésions aux régions corticales associatives
- ❖ **Phase très avancée de la maladie (démence sévère) :**
 - Perte autonomie totale. Patients en institution, précède la fin de vie, 7-8 ans après début des 1ers symptômes
 - +/- Troubles du comportement (agitation, apathie, hallucinations, déambulation, troubles du sommeil, de l'appétit, du contrôle des sphincters), autres signes neurologiques
 - Décès lié à complication générale due à état grabataire ou mort subite

Diagnostic différentiel :

- **Confusion mentale**
- **Causes fonctionnelles** de troubles des fonctions cognitives : dépression, troubles du sommeil, anxiété chronique, prise de psychotropes
- **Démences secondaires** et éventuellement curables : hypothyroïdie, carence B12 et folates, syphilis, évolution d'une infection par le VIH, tumeurs cérébrales
- **Hydrocéphalie à pression normale :**
 - Troubles de la marche (à petits pas, aimantée), troubles cognitifs frontaux (apathie et troubles contrôle urinaire)
 - Scanner et IRM : dilatation tétraventriculaire sans effet de masse, résorption transépendymaire => hypodensités scanner X et IRM, hypersignal T2 de la SB périventriculaire
 - Test diagnostique et thérapeutique : PL évacuatrices

- Traitement : dérivation ventriculo-péritonéale
- **Hématome sous-dural chronique** :
 - Cause fréquente de troubles cognitifs chez la personne âgée, souvent à distance d'un traumatisme crânien
 - Favorisé par déshydratation, éthyisme chronique, et traitements de la coagulation
 - IRM et scanner X : collection liquidienne dans espaces méningées
- **Lésions vasculaires par atteinte des petites artères** (HTA, diabète)
- **Encéphalopathies subaiguës** (si sd démentiel évolue en – 1an) : maladie Creutzfeld-Jacob, encéphalite auto-immune
- **Démence frontale (dégénérescence lobaie fronto-temporale DLFT) :**
 - 50-60 ans
 - Syndrome frontal : perte des convenances sociales, trouble des contrôles des conduites personnelles, perte intérêt pour les autres, anosognosie, apathie, signes de désinhibition du comportement, troubles des fonctions exécutives
 - 25-30% des cas : forme héréditaire (AD)
 - Forme frontale ou forme débutant par aphasie progressive
 - IRMc : atrophie cortex frontal e tissus sous-cortical
- **Maladie à corps de Lewy diffus** :
 - Anomalies pathologiques parkinsoniennes surtout dans régions associatives du cortex
 - Hallucinations visuelles/auditives, troubles psychiatriques précoces, fluctuations majeures des performances cognitives

Traitement de la maladie d'Alzheimer :

- Médicamenteux :
 - **Anticholinestérasiques centraux** : donépézil (Aricept®), rivastigmine (Exelon®), galantamine (Reminyl®)
 - **Antagoniste des récepteurs NMDA du glutamate** : mémantine (Ebixa®)
 - Phases démentielles
 - Effets secondaires : troubles digestifs, crampes musculaires
 - ECG avant instauration car risque de troubles de la conduction auriculo-ventriculaire
 - Utiliser psychotropes avec PRUDENCE
- Non-médicamenteux : aides humaines, financières, médico-légales, hygiène de vie

Etat confusionnel

- Dû à **altération modérée de la vigilance** entraînant une désorganisation globale de la pensée et des fonctions cognitives
- Symptômes confusionnels résultent surtout de troubles de l'attention
- **Confusion** :
 - Apparition brusque ou rapidement progressive de troubles neuropsychiques :
 - **Difficultés attentionnelles** (difficultés à maintenir attention sur les questions, troubles de la mémoire à court terme, langage incohérent et décousu, désorientation temporo-spatiale, désorganisation de la pensée)
 - **Troubles du comportement** (perplexité anxieuse, agitation, agressivité, délire onirique, hallucinations visuelles)
 - **Labilité de l'humeur/affect**
- Fluctuation des troubles cliniques, +/- inversion rythme nyctéméral
- +/- Signes somatiques spécifiques d'une étiologie
- EEG : ralentissement global
- Amnésie lacunaire pour toute la durée de l'épisode confusionnel

Diagnostic différentiel :

- **Aphasie de Wernicke** : pas de troubles de la vigilance, pas de fluctuations nyctémérales
- **Trouble psychotique aigu** : attention aux prises médicamenteuses ou toxiques
- **Ictus amnésique** : trouble aigu de enregistrement en mémoire épisodique, installation brusque, 6-8h, réversible, laisse lacune amnésique, vigilance conservée, pas de désorientation
- **Syndrome démentiel** : trouble chronique >6 mois, + troubles cognitifs spécifiques