

Les démences du sujet jeune

Early onset dementia

EA 1046, centre mémoire de ressources et de recherche, CHRU, université Lille Nord de France, 59000 Lille, France

M. Paulin
F. Pasquier

RÉSUMÉ

Dans la littérature internationale, les démences du sujet jeune se définissent par l'apparition des premiers signes avant l'âge de 65 ans. En France, le plan Alzheimer a déterminé le seuil à 60 ans, qui correspond à l'âge d'accès à certaines prestations sociales ou hébergement. Aujourd'hui, le nombre de patients en France, présentant un syndrome démentiel avant l'âge de 65 ans, est estimé à 32 000 selon le rapport de l'Office parlementaire d'évaluation des politiques de santé (OPEPS) 2005, dont environ 20 000 atteints de maladie d'Alzheimer ou maladies apparentées, selon l'enquête du centre national de référence pour les patients Alzheimer jeunes. La prévalence des démences avant l'âge de 65 ans dans les études de population est en moyenne de 80 sur 100 000. Les étiologies sont plus nombreuses et les présentations cliniques atypiques, par rapport aux démences du sujet âgé, notamment pour la maladie d'Alzheimer avec une prépondérance des troubles instrumentaux. Plus l'âge de début est précoce, plus les causes génétiques et métaboliques, potentiellement traitables, sont fréquentes. Elles s'expriment le plus souvent par un « syndrome démentiel plus », nécessitant une évaluation clinique détaillée. Sur le plan médico-social, les aides attribuées aux patients jeunes sont spécifiques et comportent notamment la prestation de compensation du handicap (PCH) qui peut être demandée à la maison départementale des personnes handicapées (MDPH), organisme de référence pour les démarches administratives des patients jeunes présentant un syndrome démentiel.

© 2012 Publié par Elsevier Masson SAS.

SUMMARY

In the international literature, early onset dementia are defined by the first signs before the age of 65. In France, the Alzheimer plan determined the threshold to 60 years, which is the age for access to certain welfare benefits or accommodation facilities. Today, the number of patients in France with a dementia before the age of 65 is estimated to 32,000 as reported by the Office Parlementaire d'Évaluation des Politiques de Santé (OPEPS) report in 2005. The prevalence of dementia before the age of 65 in population studies is 80 over 100 000 on average. The causes are more numerous and the clinical presentations are more atypical compared to dementia in the elderly, including Alzheimer's disease with a predominance of instrumental difficulties. More the age of onset is earlier, more genetic and metabolic causes, potentially treatable, are common. They are expressed most often by a "dementia plus syndrome", requiring a detailed clinical evaluation. On the medico-social, aid granted to young patients are specific and include the Prestation de Compensation du Handicap (PCH), which can be obtained from the Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH), a reference to the administrative procedures of young patients with dementia.

© 2012 Published by Elsevier Masson SAS.

ABRÉVIATIONS

AAH allocation adulte handicapé
ACP Atrophie corticale postérieure
ADL Adréno-leucodystrophie
APL Anti-phospho-lipides
APP Aphasies primaires progressives
ALD Affection de longue durée
CCAS Centre communal d'action sociale

CMRR Centres mémoires de ressources et de recherche
DFT Démences fronto-temporales
DLFT Dégénérescences lobaires fronto-temporales
DS Démences sémantiques
DV Démences vasculaires
FAM Foyer d'accueil médicalisé
InVS Institut de veille sanitaire
MA Maladie d'Alzheimer

Mots clés

Démences du sujet jeune
Maladie d'Alzheimer
Démarche diagnostique
Génétique
Prise en charge médico-sociale

Keywords

Early onset dementia
Alzheimer's disease
Diagnostic approach
Genetics
Medico-social support

Auteur correspondant.

F. Pasquier,
Centre mémoire de ressources et de recherche, hôpital Roger-Salengro, CHRU, rue Émile-Laine, 59037 Lille cedex, France.
Adresse e-mail :
florence.pasquier@chru-lille.fr

| | |
|--------|--|
| MAS | Maison d'accueil médicalisée |
| MELAS | <i>Mitochondrial encephalomyopathy, lactic acidosis, and stroke-like episodes</i> |
| MERFF | <i>Myoclonic epilepsy with ragged red fibers</i> |
| MDPH | Maison départementale des personnes handicapées |
| MINGIE | <i>Mitochondrial neurogastrointestinal encephalomyopathy</i> |
| NARP | Neuropathie, ataxie, rétinite pigmentaire |
| NBIA | <i>Neurodegeneration with brain iron accumulation</i> (maladie d'Hallervorden-Spatz) |
| NPC | Maladie de Niemann Pick C |
| OPEPS | Office parlementaire d'évaluation des politiques de santé |
| PCH | Prestation de compensation du handicap |
| PSP | Paralysie supranucléaire progressive |
| sDCB | Syndrome de dégénérescence cortico-basale |
| XCT | Xanthomatose cérébro-tendineuse |

INTRODUCTION

Dans la littérature internationale, les démences du sujet jeune se définissent par l'apparition des premiers signes avant l'âge de 65 ans. En France, le plan Alzheimer a déterminé le seuil à 60 ans qui correspond à l'âge d'accès à certaines prestations sociales ou hébergement.

Historiquement, le premier cas de MA, décrit le 4 novembre 1906 lors de la 37^e Conférence des psychiatres allemands à Tübingen, par Alois Alzheimer, était celui de Mme. Auguste D., âgée de 51 ans, qui souffrait « d'une dégradation progressive de ses facultés cognitives, d'hallucinations, de confusion mentale et d'une inaptitude psychosociale ». L'autopsie du cerveau avait révélé des lésions neurofibrillaires et des plaques amyloïdes. L'éponyme Alzheimer, utilisé à l'origine pour qualifier la démence présénile, fut employé ensuite pour décrire aussi les formes tardives de cette maladie. Ces dernières années, l'amélioration des connaissances anatomopathologiques, physiopathologiques et génétiques sur les démences ont permis de développer des outils diagnostiques et d'investiguer de nouvelles voies thérapeutiques dans la MA, plus particulièrement chez les patients jeunes, qui présentent des formes pures et peu de pathologies intercurrentes.

Aujourd'hui, le nombre de patients en France présentant un syndrome démentiel avant l'âge de 65 ans est estimé à 32 000 selon le rapport de l'OPEPS 2005, dont environ 20 000 atteints de maladie d'Alzheimer ou maladies apparentées, selon l'enquête du centre national de référence pour les patients Alzheimer jeunes. Cependant, seulement environ 8000 patients de moins de 60 ans bénéficient d'un protocole d'affection longue durée n° 15 pour une MA ou maladie apparentée (5164 personnes en ALD, 15 avaient moins de 60 ans en 2007 selon l'InVS). Les données épidémiologiques

sur les démences du sujet jeune sont peu nombreuses et hétérogènes, fonction du mode d'identification des démences, du périmètre de l'enquête et des étiologies retenues. La prévalence des démences avant l'âge de 65 ans dans les études de population est en moyenne de 80 sur 100 000, avec une prévalence plus importante à partir de 55 ans (Ikejima et al., 2009). L'incidence est estimée à 12 cas pour 100 000 habitants et par an entre 45 et 64 ans (Mercy et al., 2008). En France, les sujets déments de moins de 60 ans représentent 5 % des patients des consultations mémoire et 12 % des patients des CMRR (les patients qui ont débuté leur maladie avant 60 ans représentent 8 % des patients des consultations mémoire, et 26 % des CMRR). Les démences du sujet jeune présentent des spécificités diagnostiques liées à des étiologies plus nombreuses et à des présentations atypiques par rapport au sujet âgé. Leur prise en charge médico-sociale est également spécifique car elles surviennent chez des sujets en activité, ayant parfois des enfants à charge et ne pouvant bénéficier des aides réservées au plus de 60 ans. Dans cet article, nous présenterons dans un premier temps les étiologies des démences du sujet jeune et leurs particularités phénotypiques. Nous proposerons ensuite une démarche diagnostique et exposerons les principes de la prise en charge médico-sociale.

ÉTIOLOGIES DES DÉMENCES DU SUJET JEUNE

Avant 65 ans, les étiologies les plus fréquemment retrouvées sont la MA, les démences fronto-temporales, les démences vasculaires et la maladie à corps de Lewy (Kelley et al., 2008). Plus les patients sont âgés, plus les étiologies sont communes aux patients de plus de 65 ans. Plus l'âge de début est précoce, plus les causes génétiques et métaboliques sont fréquentes (Sampson et al., 2004). Les démences « secondaires », non évolutives, liées à l'alcool ou à un traumatisme crânien, dont le diagnostic est patent, ne seront pas traitées ici.

Maladie d'Alzheimer

La MA reste l'étiologie la plus fréquente avant l'âge de 65 ans, avec une fréquence allant de 28 à 38 % en fonction des séries (Kelley et al., 2008). Sa prévalence est estimée de 15 à 35 cas pour 100 000 chez les 45–64 ans et son incidence de sept cas pour 100 000 habitants et par an. Cependant, les présentations cliniques sont plus souvent atypiques que chez les sujets âgés. Ainsi, les formes non amnésiques représenteraient un tiers des cas alors qu'elles ne représentent que 6 % chez les plus de 65 ans. Parmi les formes non amnésiques, les formes focales pariéto-occipitales (ACP) s'exprimant initialement par des troubles visuo-spatiaux, sont les plus fréquentes (12 % des cas) (Koedam et al.,

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3087331>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3087331>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)