

Mise au point

Classification des démences : aspects nosologiques

Classification of dementias: An overview of the nosological frame

Serge Bakchine^{a,*}, Marie-Odile Habert^b

^a CHU de Reims, hôpital Maison-Blanche, service de neurologie, CMRR de Champagne-Ardenne, Inserm EA3797,
45, rue C.-Jay, 51092 Reims cedex, France

^b GHU Pitié-Salpêtrière, service de médecine nucléaire, Paris, France

Reçu le 2 avril 2007 ; accepté le 19 avril 2007

Résumé

La nosologie des démences acquises de l'adulte a considérablement évolué lors des dernières années. Les connaissances physiopathologiques se sont étendues, permettant de décrire de nouveaux cadres nosologiques. Le clinicien doit apprendre à rechercher ces nouvelles entités, à côté des formes mieux connues comme la maladie d'Alzheimer. Dans cette approche, il doit reconnaître les traits sémiologiques saillants de ces entités et apprendre à utiliser d'autres marqueurs soit biologiques (comme les marqueurs du LCR), soit en imagerie cérébrale (IRM ou imagerie métabolique). Cet article présente une revue des concepts nosologiques actuels.

© 2007 Publié par Elsevier Masson SAS.

Abstract

Nosology of acquired dementia in adults has considerably evolved within the past few years. Knowledge on physiopathology has widened, allowing the description of new nosological frames. Clinician has to learn how to diagnose these new entities, which appeared beside more usual ones such as Alzheimer's disease. Therefore, he must identify salient semiological characteristics and also become familiar with new markers, either biological (such as CSF markers) or in brain imaging (MRI or metabolic imaging). This article presents an overview of present nosological concepts.

© 2007 Published by Elsevier Masson SAS.

Mots clés : Démence ; Alzheimer ; Démence frontotemporales ; Démences striatales ; Maladie de Creutzfeldt-Jakob ; Imagerie cérébrale

Keywords: Dementia; Alzheimer's disease; Frontotemporal dementia; Striatal dementia; Creutzfeldt-Jakob disease; Brain imaging

1. Introduction

Les progrès accomplis lors de la dernière décennie ont entraîné pour les cliniciens la nécessité de profondes révisions de leur appréhension du cadre des démences acquises de l'adulte.

Ainsi, le groupe des affections dégénératives cérébrales s'est enrichi de nouvelles affections encore mal connues des praticiens et de ce fait, souvent confondues avec la démence d'Alzheimer ou la maladie de Parkinson. Ces démences apparentées comportent essentiellement les syndromes d'atrophies lobaires frontotemporales, les atrophies lobaires postérieures de Benson et le groupe des démences striatales

(c'est-à-dire avec une atteinte prédominante ou significative des noyaux gris centraux), comme les démences à corps de Lewy et les dégénérescences corticobasales.

La fréquence relative des différentes causes de démence a été réévaluée, notamment du fait d'un travail neuropathologique intensif, indiquant que si la maladie d'Alzheimer (MA) reste bien la première cause avec près de 55 à 70 % des cas, elle ne résume pas à elle seule les étiologies des démences [1]. La place des démences vasculaires pures a aussi été reconsidérée, passant du deuxième au quatrième rang dans l'ordre de fréquence des démences.

Le clinicien doit désormais évoquer d'autres cadres nosologiques dont le diagnostic n'est pas aisé. Certains concepts, comme celui des démences vasculaires ou bien celui de la démence du Parkinson ou la démence à corps de Lewy, restent très discutés.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : sbakchine@chu-reims.fr (S. Bakchine).

Dans cette démarche difficile, le clinicien doit s'appuyer sur la convergence d'informations de sources différentes : clinique, neuropsychologie, biologie et imagerie. L'imagerie fournie par la médecine nucléaire a une place majeure dans le démantèlement et le diagnostic de ces affections dont le diagnostic clinique reste difficile.

2. Historique du terme de démence

Le terme de « démence » a accompli un long cheminement sémantique avant d'arriver à son acception actuelle. Il semble qu'on doive à Galien, au II^e siècle de notre ère, d'avoir introduit le terme « dementia » (« de », hors de ; « mens », esprit), pour désigner des conditions stables d'atteinte de l'esprit, qu'il distinguait du « delirium », trouble d'évolution aiguë.

Dans la littérature moderne, c'est Pinel en 1797 qui réintroduit le terme de « démence », pour indiquer la disparition des qualités intellectuelles spécifiques à l'homme. Toutefois, ce cadre à l'époque évoque davantage l'aliénation mentale.

On doit à Esquirol, l'élève de Pinel, la séparation du concept de démence des autres sources d'atteinte mentale, comme l'arriération mentale et les psychoses fonctionnelles.

« La démence est une affection cérébrale caractérisée par l'affaiblissement de la sensibilité, de l'intelligence, de la volonté. (...) L'homme en démence est privé des biens dont il jouissait autrefois. C'est un riche devenu pauvre ; l'idiot a toujours été dans l'infortune et la misère ».

Le concept de démence est alors clairement associé à une notion de permanence et d'incurabilité.

En 1907, Aloïs Alzheimer, publie l'analyse anatomoclinique d'une patiente âgée de 51 ans décédée après l'aggravation progressive d'un tableau démentiel. Mais c'est à Kraepelin que l'on doit le terme de maladie d'Alzheimer. Dans son influent « Traité de Psychiatrie », il individualisait, la « maladie d'Alzheimer » comme une rare démence d'origine dégénérative du sujet jeune, qu'il séparait de la « démence sénile », beaucoup plus fréquente, à laquelle il attribuait une cause vasculaire athéroscléreuse. Cette opposition sera acceptée pendant de nombreuses années par la majorité des écoles européennes, assimilant les démences du sujet âgé à une sorte d'involution quasi inexorable, assimilée à la vieillesse.

Il faudra attendre les années 1980 pour que soit clairement affirmé le caractère pathologique des démences du sujet âgé et le fait que la majorité des « démences séniles » étaient en fait indiscernables au plan clinique et neuropathologique des « démences préséniles d'Alzheimer ». Ces termes ont alors été abandonnés pour le terme unique de maladie d'Alzheimer, qui recouvre désormais aussi bien les formes précoces du sujet jeune, souvent d'origine génétique et les formes du sujet âgé, majoritairement sporadiques.

La publication de critères diagnostiques internationaux de la démence (au sens de démence reliée à une cause organique) est reliée à la publication par l'association américaine de psychiatrie du manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux (DSM). Depuis la version du DSM-III (1980), puis celle du DSM-III-R (1987), enfin celle du DSM-IV (1994), la définition de la démence a connu peu de modification.

Le terme actuel recouvre les notions suivantes :

- L'atteinte multiple des fonctions cognitives (atteinte de la mémoire et d'au moins une autre fonction, comme le langage, les gnosies, les praxies, les fonctions exécutives ...).
- Cette atteinte cognitive doit constituer une baisse par rapport au niveau antérieur (témoignant de son caractère acquis et non pas congénital).
- Cette atteinte cognitive doit avoir un retentissement significatif sur la vie sociale et/ou professionnelle. Ainsi des troubles cognitifs multiples, mais de faible importance ne peuvent être qualifiés de démence.
- Les troubles ne doivent pas survenir exclusivement au cours d'un épisode de confusion mentale (delirium, en anglais). En effet, les confusions se caractérisent par une atteinte cognitive diffuse mais régressive. Mais une confusion peut venir émailler l'évolution d'une démence.
- Enfin, les troubles cognitifs ne doivent pas pouvoir être expliqués exclusivement par un trouble psychiatrique (comme une psychose ou une dépression) mais celui-ci peut éventuellement être associé.

Des critères diagnostiques pour les démences spécifiques sont apparus depuis. Ainsi, en 1984, le groupe du *National Institute of Neurological and Communication Disorders and Stroke-Alzheimer's Disease and Related Disorders Association* (NINCDS-ADRDA) a établi des critères diagnostiques de maladie d'Alzheimer. Les progrès des investigations neurologiques ont fait émerger de nouveaux cadres diagnostiques dont les critères sont pour la plupart très récents (publiés dans les années 1990 à 2000) et encore très évolutifs [2].

3. Les démences, un enjeu majeur de santé publique

Les démences, par leur fréquence, constituent un problème considérable de santé publique [3–5]. On estime qu'en 2007, il existe environ 800 à 850 000 sujets atteints de démence. Le facteur de risque essentiel est l'âge avec une incidence qui croît de façon quasi exponentielle avec ce facteur. La maladie d'Alzheimer explique à elle seule une proportion importante de ces chiffres (de 55 à 70 %, selon les séries).

Par le seul effet du déplacement de la pyramide des âges (lié au vieillissement croissant de la population), on s'attend à ce que ces chiffres soient considérablement augmentés dans les prochaines années (doublement d'ici les années 2020).

L'amélioration des stratégies thérapeutiques est donc une nécessité absolue. Elle doit reposer sur une classification la plus précise possible des différentes formes de démences et l'identification des processus physiopathologiques en cause.

4. Les grands cadres nosologiques de démences

Le tableau suivant (Tableau 1) montre les grands cadres nosologiques actuels. Cet article ne développera que le classement des démences les plus fréquentes. Les démences « curables » et les démences non dégénératives et non vasculaires ne seront pas traitées en détail ici.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4244941>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4244941>

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