



Troisième Conférence Canadienne de Consensus sur le Diagnostic et le Traitement de la Démence

Troisième conférence canadienne de consensus sur le diagnostic et le traitement de la démence

Du 9 au 11 mars 2006
Hôtel Delta Président-Kennedy
Montréal, Québec

**146 RECOMMANDATIONS APPROUVÉES
VERSION FINALE – SEPTEMBRE 2007**

Sujet n° 1 : Évaluation et prise en charge des facteurs de risque, et stratégies de prévention primaire

Christopher Patterson, M.D., FRCPC

1. Il existe des données probantes en faveur du traitement de l'hypertension systolique (> 160 mmHg) chez les personnes plus âgées. En plus de réduire le risque d'accident vasculaire cérébral, cette mesure peut diminuer l'incidence de la démence. La tension artérielle systolique visée est de 140 mmHg ou moins (grade A, niveau 1).
2. L'administration d'acide acétylsalicylique et de statines après un infarctus du myocarde, le traitement antithrombotique contre une fibrillation auriculaire non valvulaire et la correction d'une sténose carotidienne > 60 % réduisent le risque d'AVC, mais les données pour ou contre ces mesures sont insuffisantes pour faire une recommandation aux fins précises de prévention primaire de la démence (grade C, niveau 1).
3. Bien qu'il y ait plusieurs raisons de traiter le diabète de type 2, l'hyperlipidémie et l'hyperhomocystéinémie, les données sont insuffisantes pour recommander le traitement de ces anomalies dans le but précis de réduire le risque de démence (grade C, niveau 2).
4. Les données sont insuffisantes pour recommander ou déconseiller la prescription d'anti-inflammatoire non stéroïdiens dans le seul but de réduire le risque de démence (grade C, niveau 2).
5. Il existe des données probantes contre l'emploi d'œstrogènes ou d'œstroprogestatifs dans le seul but de réduire le risque de démence (grade E, niveau 1).
6. Bien que les données disponibles ne permettent pas d'émettre une recommandation formelle, les médecins peuvent préconiser certaines mesures, notamment législatives, pour réduire le risque de traumatisme crânien grave (grade C, niveau 2).
7. Bien que les données ne soient pas suffisantes pour émettre une recommandation formelle, les médecins peuvent conseiller à leurs patients de porter des vêtements protecteurs durant l'application de pesticides, de fumigants, d'engrais chimiques et de défoliants, et les encourager fortement à le faire (grade C, niveau 2).
8. Les données actuelles sont insuffisantes pour recommander ou déconseiller la supplémentation en vitamine E ou en vitamine C pour prévenir la démence (grade C, niveau 2). Une dose élevée de vitamine E (\geq 400 unités/jour) est associée à une surmortalité et devrait être déconseillée (grade E, niveau 1).
9. Bien que ces recommandations puissent être faites pour une autre raison (comme la promotion d'un mode de vie sain), les données actuelles sont insuffisantes pour recommander ou déconseiller l'intensification de l'activité physique ou mentale dans le but précis de réduire l'incidence de la démence (grade C, niveau 2).

10. Bien que les données actuelles ne permettent pas d'émettre une recommandation formelle pour la prévention primaire de la démence, les médecins peuvent encourager leurs patients à acquérir un degré d'instruction adéquat ainsi que préconiser des stratégies visant à inciter les étudiants à poursuivre une formation appropriée (grade C, niveau 2).
11. Bien que les données actuelles ne permettent pas d'émettre une recommandation formelle pour la prévention primaire de la démence, les médecins sont libres d'informer leurs patients sur les avantages possibles d'une plus grande consommation de poisson, d'un apport moindre en matières grasses et d'une consommation modérée de vin (grade C, niveau 2).

Sujet n° 2 : Concept, utilité et prise en charge du déficit cognitif léger et du trouble cognitif sans démence

Howard Chertkow, M.D., FRCPC

1. Les médecins devraient savoir que la plupart des démences sont précédées d'une période de léger déclin cognitif identifiable. Ils devraient être familiers avec la notion de déficit cognitif léger (DCL, ou encore trouble cognitif sans démence [TCSD]) en tant qu'état de risque élevé de déclin et de démence (grade B, niveau 3).
2. Les données actuelles sont insuffisantes pour privilégier un terme ou une appellation (DCL ou TCSD) par rapport à l'autre (grade B, niveau 3).
3. En présence de DCL, les preuves sont insuffisantes pour recommander d'aviser le patient et sa famille que le sujet présente déjà des signes de démence ou de traiter le DCL comme s'il s'agissait d'une démence (grade C, niveau 2).
4. Il existe des données suffisantes à l'effet que les médecins devraient suivre de près les personnes présentant un DCL ou un TCSD, car il est bien établi qu'il en résulte un risque accru de démence et de mortalité (grade B, niveau 2).
5. Dans les cas où l'on soupçonne un déficit cognitif ou nourrit des doutes quant à l'intégrité des fonctions cognitives du sujet et que le score au *Mini Mental State Examination* (MMSE) se situe dans la normale (24-30), on peut administrer des tests comme le *Montreal Cognitive Assessment* (MoCA), le DemTect ou les corrélations cognitivo-métaboliques. Ces outils d'évaluation aident à repérer objectivement le déclin cognitif (grade B, niveau 2).
6. Il existe des données probantes pour recommander l'adjonction de tests neuropsychologiques approfondis pour aider à confirmer le diagnostic (grade A, niveau 1).
7. Les données actuelles ne permettent pas de conclure qu'une intervention cognitive structurée aide à prévenir l'évolution du DCL ni d'en justifier la prescription (grade C, niveau 1).
8. Il existe des données acceptables à l'effet que les médecins et les thérapeutes devraient encourager les aînés, présentant ou non une perte de mémoire, à s'adonner à des activités cognitives dans le cadre d'un programme global pour vivre sainement (grade B, niveau 1).
9. Il existe des données acceptables à l'effet que les médecins et les thérapeutes devraient encourager les aînés, présentant ou non une perte de mémoire, à pratiquer des activités physiques à un degré adapté à leur capacité, dans le cadre d'un programme global pour vivre sainement (grade B, niveau 2).
10. Les données actuelles ne permettent pas de conclure qu'un programme particulier d'entraînement physique doit être prescrit aux personnes présentant un DCL dans le but d'en prévenir l'évolution vers la démence (grade C, niveau 3).

11. Les données actuelles sont insuffisantes pour recommander l'emploi des inhibiteurs de la cholinestérase dans les cas de DCL (grade C, niveau 1).
12. Les données actuelles tendent à plaider contre l'usage des anti-inflammatoires non stéroïdiens en présence de DCL (grade D, niveau 1).
13. Les données actuelles tendent à plaider contre le recours à l'œstrogénothérapie substitutive en présence de DCL (grade D, niveau 1).
14. Les données actuelles tendent à plaider contre l'emploi du ginkgo biloba dans les cas de DCL (grade D, niveau 1).
15. Les données actuelles tendent à plaider contre la prise de vitamine E en présence de DCL (grade D, niveau 1).
16. Étant donné que les facteurs de risque vasculaire et les affections comorbides influent sur la genèse et la manifestation de la démence, il y a lieu de dépister ces problèmes et d'entreprendre un traitement optimal au besoin (grade B, niveau 2).

Sujet n° 3 : Détection et diagnostic différentiel de la démence pour le médecin de première ligne et le consultant – examens de laboratoire clinique, imagerie et biomarqueurs

Howard Feldman, M.D., FRCPC

Aspects cliniques du diagnostic

1. Le diagnostic de la démence demeure un diagnostic clinique. Les données appuient le bien-fondé des critères diagnostiques actuellement utilisés (grade A, niveau 2).
2. La sensibilité du diagnostic clinique de la maladie d'Alzheimer (MA) possible ou probable – fondé sur les critères du *National Institute of Neurological and Communicative Disorders and Stroke-Alzheimer's Disease and Related Disorder Association* (NINDS-ADRDA) – demeure élevée. Sa spécificité est moins bonne. Il est recommandé de continuer à utiliser les critères du NINDS-ADRDA (grade A, niveau 1).
3. La maladie d'Alzheimer « légère » peut être diagnostiquée avec une grande spécificité lorsque le tableau clinique consiste en un déficit de mémoire (grade B, niveau 1).
4. Les critères diagnostiques de la démence vasculaire actuellement disponibles n'ont pas tous la même exactitude. Il est recommandé d'adopter une approche intégrative pour diagnostiquer la démence vasculaire, fondée sur toutes les données disponibles (antécédents, facteurs de risque vasculaire, examen physique, évolution clinique, neuroimagerie et tableau du déficit cognitif) (grade B, niveau 2).
5. Les caractéristiques cliniques de la démence à corps de Lewy (DCL) et de la démence associée à la maladie de Parkinson (DAMP) se chevauchent considérablement. Pour le moment, la DCL devrait être diagnostiquée lorsque ce tableau de démence se manifeste avant ou en même temps que le parkinsonisme. La DAMP peut être diagnostiquée lorsque la démence survient alors que la maladie de Parkinson est déjà bien établie, généralement après plusieurs années (grade B, niveau 3).
6. La MA et la neuropathologie à corps de Lewy co-existent fréquemment chez les sujets dont le tableau clinique initial correspond à l'une ou l'autre de ces maladies. Pour le moment, il est impossible de proposer des lignes directrices de pratique clinique qui permettraient de distinguer avec une grande spécificité ces deux diagnostics, ou encore celui de la MA accompagnée d'une neuropathologie à corps de Lewy (grade A, niveau 2).
7. Chez les patients dont la première manifestation est un déclin progressif du langage ou de la praxie, ou des changements notables du comportement ou de la personnalité, on devrait envisager la possibilité du complexe de Pick, également connu sous le nom de démence frontotemporale ou de dégénérescence du lobe frontotemporal. Les affections regroupées sous le terme de complexe de Pick comprennent la démence sémantique, la démence frontotemporale accompagnée d'une variante comportementale, l'aphasie progressive primaire, la dégénérescence corticobasale, la

- paralysie supranucléaire progressive et la démence frontotemporale accompagnée d'une sclérose latérale amyotrophique. Ces affections possèdent des caractéristiques cliniques propres, et il vaut mieux diriger les patients qui en sont atteints vers des soins spécialisés (grade A, niveau 2).
8. Lorsque l'apraxie de la marche ou l'incontinence urinaire se manifeste dans les premiers stades de l'évolution de la démence, on devrait envisager la possibilité d'une hydrocéphalie à pression normale, et cette hypothèse devrait être vérifiée à l'aide d'une tomodensitométrie ou d'une imagerie par résonance magnétique (IRM). Il est conseillé de diriger ces cas vers un spécialiste pour une évaluation plus approfondie. Le bilan diagnostique pourrait comprendre la ponction d'un grand volume de liquide céphalo-rachidien (LCR) avec suivi de la réponse clinique, si une intervention chirurgicale était considérée comme une option adéquate (grade B, niveau 2).
 9. Une démence à progression rapide qui est accompagnée de myoclonies et d'ondes pointues périodiques à l'électroencéphalogramme (EEG) est typique de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ). Il existe trois ensembles de critères cliniques utilisés pour diagnostiquer la MCJ, et ils ont tous une certaine spécificité. L'observation d'une progression rapide d'un syndrome de démence devrait en soi suggérer la possibilité de la MCJ (grade A, niveau 2).
 10. La MCJ est une démence à progression rapide typique. Au Canada, il est obligatoire d'en rapporter les cas au Système de surveillance de la maladie de Creutzfeldt-Jakob. En effet, la MCJ nécessite une procédure spéciale de contrôle de l'infection. Le diagnostic de cette maladie est confirmé par un résultat positif au test 14-3-3 dans le LCR, une IRM anormale – en raison d'un signal élevé des noyaux gris centraux pendant le T2 ou d'anomalies à l'imagerie de diffusion – et des résultats à l'EEG montrant une dégénérescence progressive accompagnée de complexes périodiques. Il est recommandé de diriger ces cas vers un spécialiste (grade B, niveau 2).

Évaluations neuropsychologiques

Recommandations relatives à l'évaluation neuropsychologique

1. Le diagnostic et le diagnostic différentiel de la démence sont actuellement des diagnostics cliniquement intégratifs. L'évaluation neuropsychologique ne peut être utilisée à elle seule à cette fin et devrait être effectuée de façon sélective dans certains contextes cliniques (grade B, niveau 2).
2. L'évaluation neuropsychologique peut être utile pour :
 - a). distinguer le vieillissement normal, le déficit cognitif léger/trouble cognitif sans démence (DCL/TCSD) et la démence précoce (grade B, niveau 2);
 - b). déterminer le risque de progression du DCL/TCSD vers la démence ou la MA (grade B, niveau 2);
 - c). effectuer le diagnostic différentiel de la démence et des autres syndromes caractérisés par un déficit cognitif (grade B, niveau 2); et

- d). déterminer s'il y a eu progression du déficit cognitif ou apparition de nouveaux déficits, pour orienter la prise en charge (grade A, niveau 3).
3. Les évaluations neuropsychologiques en série peuvent être utiles pour prédire la progression du DCL vers la démence ou la MA, mais la précision prédictive des évaluations en série n'a pas fait l'objet d'études (grade C, niveau 2 – puisqu'il n'existe pas de données probantes à ce sujet).
4. Les évaluations neuropsychologiques en série ne sont pas recommandées pour confirmer le diagnostic d'une démence ou d'une MA très légère lorsque qu'elles sont espacées de moins d'un an (grade D, niveau 2).

Recommandations relatives aux tests cognitifs rapides

5. Les tests *Montreal Cognitive Assessment* (MoCA) et *DemTect* sont plus sensibles pour déceler un DCL que le test *Mini Mental State Examination* (MMSE). Il est recommandé de les administrer lorsque l'on soupçonne la présence d'un DCL. Les preuves sont insuffisantes pour recommander un test plutôt que l'autre (grade B, niveau 2 – puisque la répétition des tests dans différents contextes, en particulier celui de la pratique générale, est requise).
6. Les preuves sont insuffisantes pour recommander l'adaptation des tests *Delayed 3-trial MMSE*, *Short Test of Mental Status* (STMS) et *Sniffin' Sticks Screening Test* (SSST) pour le dépistage du DCL (grade C, niveau 2).
7. Certains tests cognitifs rapides, notamment les tests MoCA, *DemTect*, *Behavioural Neurology Assessment* (BNA), *General Practitioner Assessment of Cognition* (GPCOG) et *Seven-Minute Screen* (7MS), pourraient être plus précis que le test MMSE pour distinguer la démence de la fonction cognitive normale. Les preuves sont insuffisantes pour recommander un test plutôt que l'autre (grade B, niveau 2 – puisque des études de réitération sont nécessaires).
8. Les tests cognitifs rapides peuvent aider à distinguer le DCL et de la MA. Les tests *DemTect* et *STMS* peuvent être recommandés puisqu'ils comportent des valeurs seuils bien établies, à la fois pour le DCL et la MA (grade B, niveau 2).

Biomarqueurs

À l'intention des médecins de première ligne

1. Dans l'état actuel des connaissances, la recherche de marqueurs biologiques à visée diagnostique ne devrait pas faire partie de la batterie de tests effectués systématiquement par les médecins de première ligne pour évaluer les sujets présentant une perte de mémoire (grade C, niveau 3). Si ces tests spécialisés sont jugés nécessaires, le patient doit être dirigé rapidement vers un neurologue, un psychiatre ou un gériatre spécialisé dans l'évaluation de la démence ou encore vers une clinique de la mémoire.

À l'intention des spécialistes

2. Malgré l'attrait certain qu'ils présenteraient, il n'existe pas de tests diagnostiques de la MA à partir d'analyses de sang ou d'urine qui peuvent être sanctionnés catégoriquement pour l'évaluation systématique de la perte de mémoire chez les personnes âgées (grade C, niveau 3). Le caractère non effractif de tels tests, s'ils devenaient disponibles, se prêterait au dépistage de masse des sujets présentant une perte de mémoire qui consultent un spécialiste en cabinet privé ou dans une clinique de la mémoire.
3. Puisqu'elle est relativement effractive et qu'il existe d'autres examens diagnostiques suffisamment fiables (évaluation clinique, tests neuropsychologiques et neuroimagerie), l'analyse des biomarqueurs du LCR ne devrait pas être effectuée chez tous les sujets subissant une évaluation en raison d'une perte de mémoire (grade D, niveau 2).
4. L'analyse des biomarqueurs du LCR peut être envisagée dans le diagnostic différentiel de la MA en présence de caractéristiques atypiques ou d'un diagnostic incertain (grade B, niveau 2). Par exemple, elle peut se révéler utile pour distinguer les variantes frontales de la MA de la démence frontotemporale.
5. Si l'on opte pour l'analyse des biomarqueurs dans le LCR, on devrait mesurer les concentrations combinées de protéine A β ₁₋₄₂ et de protéine tau phosphorylée au moyen d'un test *Enzyme Linked ImmunoSorbent Assay* (ELISA) validé (grade A, niveau 1). Il serait préférable d'acheminer les prélèvements de LCR à un laboratoire centralisé (commercial ou universitaire) réputé pour produire des résultats de qualité reproductibles.
6. Le dosage des marqueurs dans le LCR n'est pas suffisant en soi pour confirmer ou infirmer le diagnostic de la MA (grade C, niveau 3). Les résultats doivent être interprétés à la lumière des données provenant des examens cliniques, des tests neuropsychologiques, des analyses de laboratoire et de la neuroimagerie.

Neuroimagerie structurale

1. Les données existantes tendent à appuyer l'utilisation sélective de la tomodensitométrie ou de l'IRM dans le bilan de la démence – conformément aux lignes directrices formulées en 1999 (grade B, niveau 2).
2. Les données existantes tendent à appuyer le recours à la neuroimagerie structurale pour trancher en présence d'une maladie vasculaire cérébrale pouvant influencer sur la prise en charge du patient (grade B, niveau 2).
3. Les données actuelles tendent à appuyer l'utilisation de la neuroimagerie structurale pour suivre l'évolution de la MA dans les essais cliniques, en particulier si la morphométrie est alliée aux examens neuropsychologiques (grade B, niveau 2).

Neuroimagerie fonctionnelle

1. Les données existantes tendent à indiquer que des techniques d'imagerie fonctionnelles (TEP [tomographie par émission de positons] ou TEMP [tomographie par émission monophotonique]) peuvent aider les spécialistes à effectuer le diagnostic différentiel de la démence, surtout chez les patients qui présentent une démence incertaine au stade précoce ou une démence frontotemporale. Les centres produisent des résultats variables, et il faut tenir compte de l'expertise dans l'utilisation de ces techniques pour juger de leur utilité (grade B, niveau 2).
2. L'utilisation de l'IRM fonctionnelle et de la spectroscopie par résonance magnétique (SRM) par les médecins de famille ou les spécialistes n'est pas recommandée pour le diagnostic différentiel de la démence chez les personnes présentant un déficit cognitif. Ces tests demeurent toutefois des outils de recherche très prometteurs (grade D, niveau 3).

Tests de laboratoire

1. Il est recommandé d'effectuer le dosage de la cobalamine (Cbl) sérique chez tous les adultes plus âgés soupçonnés de présenter une démence ou un déficit cognitif (grade B, niveau 2).
2. Les adultes plus âgés présentant une faible concentration de Cbl devraient recevoir un supplément, par voie orale ou parentérale, en raison de l'amélioration possible de la fonction cognitive qu'une telle mesure pourrait entraîner et des effets délétères d'une faible concentration de Cbl sur de nombreux systèmes organiques, en plus de ses effets sur la cognition (grade B, niveau 2).
3. Les données actuelles sont insuffisantes pour recommander le dosage de la concentration totale d'homocystéine sérique chez les adultes plus âgés soupçonnés d'être atteints d'une démence ou d'un déclin cognitif (grade C, niveau 3).
4. Les données actuelles à l'effet qu'une concentration élevée d'homocystéine sérique affecte la cognition sont insuffisantes (grade C, niveau 3).
5. Au Canada, chez les adultes plus âgés, le dosage de l'acide folique sérique ou du folate contenu dans les globules rouges est facultatif et peut être réservé aux patients atteints de la maladie cœliaque, ayant une alimentation inadéquate ou présentant d'autres affections les empêchant de consommer des aliments à base de grains (grade E, niveau 2).

Sujet n° 4 : Génétique et démence – facteurs de risque, diagnostic et prise en charge

Ging-Yuek Robin Hsiung, M.D., FRCPC

A. Dessa Sadovnick, Ph. D.

Un dépistage génétique prédictif a été établi pour les sujets asymptomatiques exposés à un risque et présentant une apparente transmission autosomique. Une prédisposition familiale a été découverte.

1. S'il s'accompagne d'un counseling adéquat avant et après les examens, le dépistage génétique prédictif peut être proposé aux sujets exposés au risque de démence (grade B, niveau 2). Voici quelques exemples.
 - a) Parents de premier degré d'un sujet touché par la maladie et présentant la mutation (c'est-à-dire les enfants, ou les frères et les sœurs).
 - b) Cousins germains d'un sujet touché par la maladie si leurs ancêtres communs (parents qui étaient frères ou sœurs) sont décédés avant l'âge moyen d'apparition de la démence dans la famille.
 - c) Nièces et neveux d'un sujet touché par la maladie dont le parent (c'est-à-dire le frère ou la sœur du sujet malade) est décédé bien avant l'âge moyen d'apparition de la démence dans la famille.
 - d) Au Canada, le dépistage génétique prédictif n'est généralement pas offert aux mineurs. Toutefois, il peut être envisagé à l'occasion, au cas par cas, par un comité d'éthique médicale compétent.
 - e) Les sujets qui ne sont pas exposés au risque de transmission génétique de la maladie n'ont pas besoin de subir un dépistage.
2. Chez les sujets plus jeunes (60 ans ou moins) présentant une démence à apparition précoce, il vaut parfois la peine d'effectuer un dépistage des mutations les plus courantes, fondé sur le diagnostic « le plus probable » (c'est-à-dire, en cas de maladie d'Alzheimer [MA] à apparition précoce, on pourrait dépister les mutations les plus communes, soit la préséniline 1 [PS1] et le peptide amyloïde [APP]) (grade B, niveau 2). Si une mutation était repérée, elle pourrait avoir une incidence directe sur la descendance du sujet (si l'on tient pour acquis qu'il s'agit d'une mutation *de novo*). Réciproquement, il serait également important d'effectuer un dépistage auprès des autres membres de la famille, comme les parents, les frères et les sœurs, pour découvrir une possible non-pénétrance de la mutation.
3. Une revue attentive de tous les documents disponibles (examens, dossiers cliniques, rapports d'autopsie, etc.) concernant les parents déclarés touchés par la maladie est essentielle pour éclaircir les causes hétérogènes de la démence chez les personnes âgées, notamment la dépression, l'alcoolisme et la démence vasculaire. S'il se révélait approprié après cette revue, on devrait offrir un counseling génétique sur les risques associés au mode de transmission autosomique dominant en tant que facteur le plus dangereux. Dans de telles familles, il est conseillé, pour le bien des générations futures, de consigner les documents relatifs à l'ADN et aux autopsies des sujets

touchés par la maladie au cas où de nouvelles mutations génétiques seraient découvertes par la suite (grade B, niveau 2).

Dépistage génétique prénatal

4. Il est techniquement possible d'effectuer le dépistage prénatal d'une mutation familiale connue, associée à une manifestation de la démence à l'âge adulte. Toutefois, ce dépistage n'est habituellement pas offert au Canada. Les implications éthiques sont complexes et doivent être examinées de plus près (grade C, niveau 3). Les demandes peuvent être évaluées au cas par cas par un comité d'éthique médicale compétent.

Enjeux éthiques entourant le dépistage génétique

5. Après avoir offert un counseling génétique complet aux membres de la famille, si ceux-ci décidaient que le dépistage génétique et (ou) la consignation des données relatives à l'ADN (ou des rapports d'autopsie) en vue d'études subséquentes est la meilleure mesure à prendre pour le bien de la famille, cette mesure pourrait être prise même sans le consentement ou l'approbation du sujet touché par la maladie s'il se révélait incompetent sur le plan cognitif. Seul le consentement de la famille est alors nécessaire (grade B, niveau 2). Par contre, on doit prendre toutes les précautions possibles pour éviter tout stress au patient pendant le prélèvement de l'échantillon. Advenant un cas où les membres de la famille, après un counseling exhaustif, n'arrivent pas à se mettre d'accord, ce cas pourrait être soumis à un comité d'éthique médicale.
6. Les membres de la famille concernés devraient recevoir un counseling adéquat avant et après les tests, pour qu'ils soient en mesure de prendre des décisions éclairées (grade B, niveau 2). Advenant un conflit entre les membres de la famille, ce cas pourrait être soumis à un comité d'éthique médicale.

Facteurs de risque de susceptibilité génétique

7. Le dépistage génétique du génotype de l'apo E chez les sujets asymptomatiques composant la population générale n'est pas recommandé en raison de sa faible spécificité et sensibilité (grade E, niveau 2).
8. Le dépistage génétique du génotype de l'apo E n'est pas recommandé pour diagnostiquer la MA puisque ses valeurs prédictives positive et négative sont faibles (grade E, niveau 2).

Sujet n° 5 : Prise en charge des formes légères à modérées de la maladie d'Alzheimer

David Hogan, M.D., FRCPC

1. La plupart des patients atteints de démence peuvent être évalués et pris en charge adéquatement par leur médecin de première ligne. Toutefois, pour aider les généralistes à répondre aux besoins des patients et de leurs aidants, il est recommandé :
 - a) de diriger tous les patients atteints de démence qui y consentent et leur famille vers le bureau régional de la Société Alzheimer (p. ex., le programme *First Link*, là où il est offert); et
 - b) aux médecins de première ligne de connaître les ressources disponibles pour les soins des personnes atteintes de démence dans leur collectivité (p. ex., groupes de soutien et programmes de jour pour les aînés) et de diriger ces personnes vers les ressources appropriées.
2. Le processus de consultation et d'orientation est primordial à la dispensation de soins de santé de grande qualité. Lorsque l'on prend en charge un patient présentant une démence au stade léger à modéré, les motifs pour le diriger vers un gériatre, un gériopsychiatre, un neurologue ou un autre professionnel de la santé (p. ex., un neuropsychologue, une infirmière, une infirmière praticienne, un ergothérapeute, un physiothérapeute ou un travailleur social) qui possède les connaissances et l'expertise nécessaires dans les soins de la démence comprennent :
 - a) une incertitude maintenue quant au diagnostic après une première évaluation et un suivi;
 - b) une demande exprimée par le patient ou sa famille pour une seconde opinion;
 - c) la présence d'une dépression significative, en particulier en l'absence de réponse au traitement;
 - d) un échec ou des problèmes thérapeutiques associés aux médicaments spécifiquement prescrits pour traiter la maladie d'Alzheimer (MA);
 - e) le besoin d'obtenir de l'aide pour la prise en charge du patient (p. ex., en cas de problèmes de comportement ou d'une incapacité fonctionnelle) ou un soutien pour l'aidant;
 - f) le dépistage génétique lorsqu'il est indiqué; et
 - g) un intérêt exprimé par le patient ou sa famille à participer à des recherches diagnostiques ou thérapeutiques menées par le destinataire de la demande de consultation (grade B, niveau 3).
3. Lorsque l'on prodigue des soins à des patients atteints de démence qui est membre d'une minorité culturelle, on devrait tenir compte du risque d'isolement, de l'importance des services personnalisés en fonction de la culture et des enjeux entourant le soutien à l'aidant (grade B, niveau 3).
4. Recommandations relatives aux soins médicaux généraux prodigués aux patients présentant une démence légère à modérée :
 - a) Lorsqu'ils sont hospitalisés, les patients atteints d'une démence légère à modérée devraient être considérés comme exposés à un risque

- accru de développer un delirium. Ils devraient faire l'objet d'interventions à composantes multiples, notamment des communications sur l'orientation, des activités thérapeutiques, des stratégies visant à favoriser le sommeil, de l'exercice et une mobilisation, des aides visuelles et auditives, et (ou) une réhydratation par voie orale, dans le but de diminuer ce risque (grade B, niveau 2).
- b) Les comorbidités des patients atteints d'une démence d'intensité légère à modérée devraient être correctement prises en charge (grade B, niveau 3).
 - c) La prise en charge des autres affections médicales chroniques pourrait être influencée par la présence d'une démence. En général, cette influence se traduit par une confiance moindre en la capacité du patient à prendre soin de lui-même ainsi qu'une amplification du rôle joué par les aidants (grade B, niveau 3).
5. Recommandations relatives à la prise de médicaments dans un contexte de démence légère à modérée :
- a) À tous les patients atteints d'une démence légère à modérée, on devrait explorer la façon dont ils prennent leurs médicaments et repérer tout problème ou toute préoccupation concernant la prise en charge pharmacologique, y compris la mauvaise observance. Si des problèmes étaient découverts, particulièrement s'il s'agissait d'une mauvaise fidélité au traitement, il serait nécessaire d'utiliser des outils pour favoriser une meilleure observance ou donner la responsabilité de la gestion des médicaments à une autre partie. Il est également primordial d'évaluer l'efficacité des mesures prises pour améliorer la gestion de la médication (grade B, niveau 3).
 - b) Même si certains patients gèrent eux-mêmes leurs médicaments de façon sûre et adéquate, on devrait prévoir l'implication d'une tierce partie dans la gestion des médicaments de tous les patients présentant une démence progressive, puisque, dans la grande majorité des cas, cette aide deviendra éventuellement nécessaire (grade B, niveau 3).
 - c) La prise de médicaments ayant des effets anticholinergiques devrait être réduite au minimum chez les personnes atteintes de la MA (grade D, niveau 3).
6. Recommandations d'ordre éthico-légales :
- a) Bien que chacun des cas doive être évalué individuellement, le diagnostic de la démence devrait en général être divulgué au patient et à sa famille. La procédure de divulgation devrait comprendre une discussion sur le pronostic, l'incertitude du diagnostic, la planification préalable, les enjeux relatifs à la conduite automobile, les options thérapeutiques, les groupes de soutien et les plans pour l'avenir (grade B, niveau 3).
 - b) Les médecins de première ligne devraient connaître les lois pertinentes de leur province relativement au consentement éclairé, à

- l'évaluation de la capacité du patient, à la désignation d'un mandataire et aux responsabilités des médecins dans ces cas (grade B, niveau 3).
- c) Pendant que les patients atteints de la MA sont encore aptes à le faire, ils devraient être encouragés à mettre leur testament à jour et à rédiger une directive préalable et une procuration durable (grade B, niveau 3).
7. Recommandations relatives aux interventions non pharmacologiques pour la prise en charge des atteintes cognitives et fonctionnelles découlant de la MA légère à modérée :
- a) Les données issues de la recherche ne sont pas suffisantes pour tirer une conclusion ferme quant à l'efficacité de l'entraînement cognitif ou de la réadaptation cognitive pour améliorer et (ou) maintenir la performance cognitive et (ou) fonctionnelle chez les personnes atteintes d'une démence légère à modérée (grade C, niveau 1).
 - b) D'autres recherches devront être menées pour permettre de conclure que l'entraînement cognitif et la réadaptation cognitive sont des mesures efficaces pour améliorer la performance cognitive et (ou) fonctionnelle des personnes atteintes d'une démence légère à modérée (grade B, niveau 2).
 - c) Bien que certaines données leur attribuent des effets bénéfiques sur les activités de la vie quotidienne (AVQ) et domestiques (AVD), les preuves ne sont pas suffisantes pour permettre de tirer une conclusion ferme sur l'efficacité des interventions environnementales pour améliorer la performance fonctionnelle des personnes atteintes d'une démence légère à modérée (grade C, niveau 1).
 - d) Il existe des preuves suffisantes à l'effet que les programmes d'activité physique personnalisés ont une incidence sur la performance fonctionnelle des personnes atteintes d'une démence légère à modérée (grade A, niveau 1).
 - e) Pour ce qui est des autres interventions thérapeutiques non pharmacologiques, les données ne sont pas suffisantes pour permettre de tirer une conclusion sur leur efficacité à améliorer ou à maintenir la performance fonctionnelle des personnes atteintes d'une démence légère à modérée (grade C, niveau 1).
8. Les médecins de première ligne devraient être capables d'effectuer une évaluation rapide des activités fonctionnelles et de la capacité cognitive ainsi que d'en interpréter les résultats, ou de diriger leurs patients vers des professionnels de la santé possédant les connaissances et l'expertise nécessaires (grade B, niveau 3).
9. Après l'amorce du traitement, les patients devraient faire régulièrement l'objet d'une réévaluation par un professionnel de la santé compétent et impliqué dans le plan de soins (grade B, niveau 3).
10. Les dossiers devraient être conservés pour permettre de déterminer s'il y a stabilisation, amélioration ou déclin chez les patients recevant un traitement (grade B, niveau 3).

11. Dans le cadre du suivi de la réponse au traitement des patients atteints de démence, on devrait demander aux aidants (lorsqu'ils sont disponibles) de faire part de leurs commentaires. Les aidants peuvent fournir de l'information sur la cognition, le comportement et le fonctionnement quotidien et social du patient (grade B, niveau 3).
12. Si le médecin traitant de première ligne n'est pas en mesure d'effectuer les évaluations nécessaires pour déterminer la réponse au traitement, il est conseillé de diriger le patient vers un autre professionnel de la santé possédant une connaissance et une expertise des soins relatifs à la démence (p. ex., un autre médecin, une infirmière ou un ergothérapeute) ou vers un centre spécialisé (p. ex., clinique de la mémoire) capable d'effectuer de telles évaluations (grade B, niveau 3).
13. Les médecins de première ligne devraient être en mesure de communiquer aux patients et à leur famille la bonne information sur la démence, notamment les attentes thérapeutiques réalistes (grade B, niveau 3).
14. Recommandations relatives à l'emploi des inhibiteurs de la cholinestérase :
 - a) Les trois inhibiteurs de la cholinestérase vendus au Canada sont modestement efficaces contre les formes légères ou modérées de la MA. Ils constituent des options thérapeutiques valables pour la majorité des cas de MA légère ou modérée (grade A, niveau 1).
 - b) Bien que les trois inhibiteurs de la cholinestérase sur le marché canadien se soient révélés efficaces pour le traitement des formes légères ou modérées de la MA, leur équivalence n'a pas été établie par des études comparatives directes. Le choix de l'agent est guidé par le profil d'effets indésirables, la facilité d'administration, la familiarité et l'importance accordée aux différences entre les produits sur le plan de la pharmacocinétique et des autres modes d'action (grade B, niveau 1).
 - c) Tous les médecins qui prescrivent ces produits devraient connaître les contre-indications et les précautions relatives à l'emploi des inhibiteurs de la cholinestérase (grade B, niveau 3).
 - d) En cas d'effets indésirables causés par un inhibiteur de la cholinestérase, il est recommandé de cesser le traitement (si les effets secondaires sont jugés incapacitants ou dangereux) ou de réduire la dose, quitte à réessayer la dose plus élevée au bout de quatre semaines si la dose réduite est bien tolérée (c'est-à-dire si les effets secondaires sont jugés bénins) (grade B, niveau 3).
 - e) Si la prise d'un inhibiteur de la cholinestérase induit des nausées ou à des vomissements, il convient de clarifier de quelle façon est pris le médicament (c'est-à-dire, la dose, la fréquence, la prise avec ou sans aliments et les signes d'une surdose non intentionnelle) et d'envisager les mesures suivantes : modifier l'ordonnance (dose moindre), assigner la responsabilité de l'administration du médicament à quelqu'un d'autre (p. ex., l'aidant plutôt que le patient), modifier les directives données au patient (p. ex., avec aliments) ou interrompre le traitement. Bien que des anti-émétiques puissent être administrés pour

soulager les nausées et les vomissements, un certain nombre d'entre eux (p. ex., le diméthylhydrinate et la prochlorpérazine) possèdent des propriétés anticholinergiques qui peuvent entraîner des effets cognitifs indésirables (grade B, niveau 3).

- f) Les cliniciens devraient tenir compte du rôle contributif possible des inhibiteurs de la cholinestérase dans l'apparition ou l'aggravation de tableaux médicaux, ainsi que du risque possible que comporte la prescription simultanée d'un inhibiteur de la cholinestérase et d'autres médicaments à des patients atteints de démence (grade B, niveau 2).
 - g) Les patients peuvent changer d'inhibiteur de la cholinestérase. La décision de substituer un inhibiteur par un autre est fondée sur le jugement du prescripteur et du patient (ou de son mandataire) quant aux bienfaits et risques relatifs d'un tel changement de la pharmacothérapie du patient (grade B, niveau 3).
 - h) Les patients peuvent abandonner un inhibiteur de la cholinestérase au profit de la mémantine (note : veuillez consulter la recommandation 15b). Cette décision est fondée sur le jugement du prescripteur et du patient (ou de son mandataire) (grade B, niveau 3).
15. Recommandations relatives à l'emploi de la mémantine :
- a) La mémantine constitue une option aux stades modérés de la MA (grade B, niveau 1). Son emploi au stade léger de la maladie n'est pas recommandé (grade D, niveau 1).
 - b) L'association d'un inhibiteur de la cholinestérase et de la mémantine est logique (les deux médicaments ayant un mode d'action différent), semble inoffensive et pourrait procurer des bienfaits supplémentaires aux patients présentant une MA au stade modéré ou avancé. Cette option pourrait être envisagée chez les patients présentant une MA d'intensité modérée (grade B, niveau 1).
16. Il est recommandé de mettre fin au traitement médicamenteux de la MA dans les circonstances suivantes :
- a) Le patient ou son mandataire décide d'abandonner le traitement.
 - b) Le patient refuse de prendre le médicament.
 - c) Le patient est tellement peu compliant au traitement qu'il serait inutile de continuer à le prescrire, et il est impossible d'établir un système d'administration pour corriger le problème.
 - d) Il n'y a pas de réponse thérapeutique après une période d'essai raisonnable.
 - e) Les effets secondaires sont intolérables.
 - f) La poursuite du traitement est jugée trop risquée ou inutile en raison des maladies comorbides (p. ex., dans le cas d'une maladie au stade terminal).
 - g) La démence a atteint un stade où il est peu bénéfique de poursuivre le traitement (grade B, niveau 3).
17. Après l'arrêt du traitement contre la MA, il y a lieu de suivre le patient de près et d'envisager la reprise du traitement si des signes de déclin notable de la fonction cognitive et des capacités fonctionnelles apparaissent ou

- encore si des troubles comportementaux se manifestent ou s'aggravent (grade B, niveau 3).
18. Recommandations relatives aux suppléments, aux préparations à base d'herbes et aux autres médicaments employés contre les manifestations cognitives et fonctionnelles de la MA et de la démence :
- a) La supplémentation en vitamine E à dose élevée (soit 400 unités et plus par jour) n'est pas recommandée dans le traitement de la MA (grade E, niveau 1).
 - b) L'usage de l'idébénone (antioxydant synthétique) n'est pas recommandé dans le traitement de la MA (grade E, niveau 1).
 - c) Il n'est pas recommandé d'administrer des suppléments de vitamines B₁, B₆, B₁₂ ou d'acide folique aux personnes atteintes de MA qui n'ont pas de carence en ces vitamines (grade D, niveau 3).
 - d) Les données ne sont pas suffisantes pour recommander ou déconseiller l'emploi du ginkgo biloba dans le traitement de la démence. Son utilité doit être confirmée par d'autres essais à méthodologie solide (grade C, niveau 1).
 - e) Les anti-inflammatoires ne sont pas recommandés pour traiter les symptômes cognitifs, fonctionnels ou comportementaux de la démence (grade D, niveau 1).
 - f) La prescription d'un inhibiteur de l'HMG-CoA-réductase n'est pas recommandée pour le traitement des manifestations cognitives, fonctionnelles ou comportementales de la démence (grade D, niveau 3).
 - g) L'hormonothérapie substitutive (association œstroprogestative) ou l'œstrogénothérapie (œstrogènes seuls) n'est pas recommandée pour corriger les déficits cognitifs de la MA chez la femme (grade D, niveau 1).
 - h) Les données disponibles sont insuffisantes pour recommander l'emploi des androgènes (p. ex., testostérone) pour traiter la MA chez l'homme (grade C, niveau 1).
 - i) Les preuves relatives à un certain nombre d'autres agents proposés comme éventuels traitements des manifestations cognitives et comportementales de la MA sont négatives, non concluantes ou contradictoires. L'emploi de ces agents ne peut être recommandé pour le moment (grades C ou D, niveaux 1-3 – selon les agents).
19. L'examen des patients atteints d'une MA légère à modérée devrait comprendre l'évaluation du comportement et des autres symptômes neuropsychiatriques (grade B, niveau 3).
20. La prise en charge des symptômes comportementaux et psychologiques de la démence (SCPD) devrait inclure la prise de notes détaillées sur les comportements et la description des symptômes cibles, la recherche d'éventuels éléments déclencheurs ou précipitants, une documentation des conséquences du comportement, l'évaluation des causes traitables ou concourantes dans le but de les éliminer, ainsi que l'évaluation de la sécurité du patient, de son aidant et de ses proches (grade B, niveau 3).

21. Recommandations relatives à la prise en charge des symptômes dépressifs dans un contexte de démence légère à modérée :
 - a) Puisque les symptômes dépressifs sont fréquents chez les patients atteints de démence, les médecins devraient envisager de diagnostiquer une dépression lorsque les patients présentent une manifestation subaiguë (p. ex., sur quelques semaines plutôt que sur quelques mois ou années) des symptômes caractéristiques de la dépression, notamment des symptômes comportementaux, des variations du poids ou du sommeil, de la tristesse, des pleurs, des intentions de suicide ou une culpabilité excessive (grade B, niveau 3).
 - b) Les symptômes dépressifs qui ne s'inscrivent pas dans le cadre d'un trouble de l'humeur majeur, d'une dysthymie grave ou d'une labilité émotionnelle grave devraient d'abord être traités à l'aide d'interventions non pharmacologiques (grade B, niveau 3).
 - c) Si le patient ne répondait pas de façon satisfaisante aux interventions non pharmacologiques ou s'il présentait un trouble de l'humeur majeur, une dysthymie grave ou une labilité émotionnelle grave, on devrait envisager l'essai d'un traitement antidépresseur (grade B, niveau 3).
 - d) Si l'on prescrit un antidépresseur à une personne atteinte de la MA, l'option de choix serait un agent possédant une faible activité anticholinergique, un inhibiteur sélectif du recaptage de la sérotonine par exemple (grade B, niveau 3).
22. Recommandations relatives aux troubles du sommeil dans un contexte de démence légère à modérée :
 - a) Les patients atteints de la MA qui éprouvent des troubles du sommeil devraient d'abord se prêter à une évaluation attentive de leurs problèmes médicaux (y compris la douleur), de leurs affections psychiatriques (en particulier la dépression), de médicaments potentiellement contribuant, des facteurs environnementaux et de leurs habitudes de sommeil (p. ex., siestes pendant le jour) qui pourraient avoir un effet négatif sur leur sommeil. Toute cause secondaire identifiée devrait être prise en charge (grade B, niveau 3).
 - b) En cas de démence, la présence d'un trouble comportemental du sommeil paradoxal pourrait suggérer une démence à corps de Lewy et ses affections connexes. Les options thérapeutiques pourraient inclure le clonazépam (grade B, niveau 2).
 - c) Les approches non pharmacologiques visant à soulager les troubles du sommeil peuvent se révéler efficaces chez les patients atteints de la MA, mais il est possible qu'une combinaison de ces différentes stratégies soit nécessaire (grade B, niveau 1).
 - d) Lorsqu'elles sont considérées comme nécessaires sur le plan clinique, des interventions pharmacologiques contre l'insomnie, y compris les benzodiazépines à action rapide ou intermédiaire et les agents du même genre, peuvent être envisagées, mais on devrait prescrire la dose efficace la plus faible pour la plus courte durée possible (grade B, niveau 3).

23. Recommandations relatives à la prise en charge des SCPD dans un contexte de démence légère à modérée :
- a) Pour prendre en charge les SCPD, on devrait d'abord envisager un traitement non pharmacologique. Les interventions non pharmacologiques sont souvent employées en combinaison avec une pharmacothérapie (grade C, niveau 1).
 - b) Bien que les preuves relatives à l'efficacité de ces interventions soient insuffisantes pour recommander formellement leur emploi systématique dans la prise en charge des SCPD, certaines personnes atteintes de démence pourraient éprouver certains bienfaits grâce aux thérapies suivantes : musicothérapie, stimulation multisensorielle (Snoezelen), luminothérapie, rétrospective de vie (réminiscence), thérapie par empathie, aromathérapie, massage et toucher thérapeutique (grade C, niveau 2).
 - c) Le traitement pharmacologique contre les SCPD devrait être entrepris uniquement après avoir pris en considération les approches non pharmacologiques – et effectué un essai dans les cas qui s'y prêtent (grade B, niveau 3).
 - d) En cas de démence légère, la manifestation d'hallucinations visuelles pourrait suggérer une démence à corps de Lewy (DCL). Les patients atteints de la DCL sont anormalement sensibles aux antipsychotiques. Si toutefois une pharmacothérapie se révélait nécessaire pour éliminer les hallucinations visuelles, un inhibiteur de la cholinestérase devrait être prescrit en première intention, si possible. S'il était nécessaire de maîtriser rigoureusement les symptômes ou si l'inhibiteur de la cholinestérase s'était révélé inefficace, on pourrait tenter avec beaucoup de précautions d'administrer un antipsychotique atypique (p. ex., une très faible dose de quétiapine) (grade B, niveau 2).
 - e) La dose de départ des médicaments contre les SCPD devrait être faible, puis éventuellement augmentée avec prudence selon la réponse du patient et l'apparition d'effets secondaires (grade B, niveau 3).
 - f) Après une période de trois mois de stabilité comportementale, on devrait tenter régulièrement de réduire la dose du médicament, puis de sevrer le patient (grade B, niveau 3).
 - g) On peut tenter d'administrer un inhibiteur de la cholinestérase et (ou) de la mémantine aux patients atteints d'une MA d'intensité légère à modérée et présentant des symptômes neuropsychiatriques, pour atténuer ces derniers (grade B, niveau 3).
 - h) Le traitement des SCPD à l'aide d'un inhibiteur de la cholinestérase ou de la mémantine devrait se poursuivre jusqu'à ce que les bienfaits cliniques ne puissent plus être démontrés (grade B, niveau 3).
24. Il existe quelques données fiables sur l'efficacité des programmes communautaires suivants, visant à prendre en charge les problèmes comportementaux. Pour chacun de ces programmes, les recommandations sont fondées sur un ou deux essais comparatifs avec répartition aléatoire.

- a) Programmes de jour pour adultes (une plus grande implication de la part de l'aidant peut atténuer les problèmes de comportement du sujet recevant les soins) (grade B, niveau 2).
 - b) Groupes de soutien axés sur la prise en charge des problèmes comportementaux dont les rencontres s'échelonnent sur plusieurs mois (grade B, niveau 1).
 - c) Soutien complet et systématique à la maison offert par un prestataire de soins de santé ayant reçu une formation approfondie et prolongée (c.-à-d. quelques années) sur les soins relatifs à la démence (grade B, niveau 1).
 - d) Intervention psychopédagogique à la maison pour enseigner aux aidants la façon de prendre les problèmes comportementaux en charge (grade B, niveau 1).
 - e) Les approches non pharmacologiques pour soulager les troubles du sommeil peuvent se révéler efficaces chez les patients atteints de la MA, mais la combinaison de plusieurs approches sera sans doute nécessaire (grade B, niveau 1).
25. Recommandations relatives à la conduite d'un véhicule moteur par les sujets atteints d'une démence légère à modérée :
- a) Les cliniciens devraient aviser leurs patients souffrant d'une démence progressive (et leur famille) que leur maladie les obligera tôt ou tard à cesser de conduire. Il s'agit là d'une conséquence inévitable de la maladie. Des stratégies visant à faciliter cette transition devraient être mises en œuvre au début de l'évolution clinique de la maladie (grade B, niveau 2).
 - b) Il n'existe pas de test cognitif rapide unique (p. ex., MMSE) ni de combinaison de tests cognitifs rapides ayant une sensibilité ou une spécificité suffisante pour servir de seul déterminant de l'aptitude à conduire. Des anomalies décelées lors des évaluations cognitives (MMSE, test de l'horloge, la partie B du test de l'Armitage [*Trail Making Test*]) justifient que l'on procède à des examens plus approfondis de la capacité de conduire (grade B, niveau 3).
 - c) La conduite automobile est contre-indiquée chez toute personne qui, en raison de troubles cognitifs, est incapable d'accomplir de multiples AVD (p. ex., prendre ses médicaments, gérer son budget, faire l'épicerie, se servir du téléphone, faire la cuisine) ou une seule AVQ (p. ex. faire sa toilette, s'habiller) (grade B, niveau 3).
 - d) L'aptitude à conduire des personnes aux premiers stades de la démence devrait être évaluée sur une base individuelle (grade B, niveau 3).
 - e) Un examen de la conduite approfondi, théorique et pratique, effectué par un professionnel de la santé qualifié est la méthode d'évaluation la plus juste (grade B, niveau 3).
 - f) Dans les régions où ces tests approfondis ne sont pas disponibles, le clinicien doit se fier à son jugement (grade B, niveau 3).

- g) Les personnes jugées aptes à conduire devraient faire l'objet d'une réévaluation à intervalles de 6 à 12 mois ou plus tôt si la situation le nécessite (grade B, niveau 3).
 - h) Des stratégies compensatoires ne sont pas appropriées pour les personnes jugées inaptes à conduire (grade B, niveau 3).
26. Recommandations relatives aux aidants :
- a) Le clinicien devrait : reconnaître le rôle important que joue l'aidant dans les soins relatifs à la démence. Il devrait collaborer avec les aidants et les familles sur une base courante et planifier régulièrement des consultations pour les patients et les aidants, seuls et ensemble (grade B, niveau 3).
 - b) Le clinicien devrait : interroger l'aidant sur sa condition personnelle et ses besoins; donner de l'information sur la démence aux patients et à leur famille; et aider à recruter d'autres membres de la famille et à trouver des services communautaires compétents pour partager les soins. S'ils sont offerts dans la région, il convient de diriger les patients vers des services spécialisés relatifs à la démence (p. ex., Société Alzheimer, programmes communautaires sur la démence et cliniques de la mémoire) qui offrent des programmes thérapeutiques complets, notamment un soutien aux aidants, de l'éducation et de la formation (grade A, niveau 1).
 - c) Le clinicien devrait : interroger l'aidant sur sa santé (à la fois physique et psychologique); offrir un traitement en cas de problème (y compris une psychothérapie individuelle ou un traitement pharmacologique selon les lignes directrices en cours); et diriger l'aidant vers un spécialiste approprié (grade B, niveau 3).
 - d) Le clinicien devrait : interroger l'aidant sur les problèmes comportementaux de la personne atteinte de démence et sur les conséquences de ces comportements pour lui. Si l'aidant éprouve une détresse significative face à ces problèmes comportementaux, il convient de diriger cet aidant et le patient vers des services spécialisés dans la démence. Ces services peuvent offrir une thérapie au patient et aider l'aidant à modifier ses interactions avec le patient (grade A, niveau 1).
 - e) La pharmacothérapie de la MA peut alléger le fardeau de l'aidant et faire en sorte qu'il n'ait pas besoin de consacrer autant de temps au patient. Elle devrait être considérée comme une façon de venir en aide aux aidants (grade B, niveau 1).
 - f) Les futures études sur les médicaments visant à traiter la MA et la démence devraient évaluer l'impact de ces agents sur le fardeau de l'aidant et le temps consacré aux soins du patient. Il est nécessaire de veiller à ce que les mesures d'évaluation de ces paramètres soient cohérentes et constantes (grade B, niveau 3).

27. Recommandations relatives à l'éducation :
 - a) Tous les cliniciens soignant des patients atteints de la MA légère à modérée devraient maîtriser les notions et les aptitudes de base pour la prise en charge de cette maladie (note : veuillez consulter les recommandations 1, 13, 20 et 28 sur les besoins d'apprentissage spécifiques des médecins de première ligne) (grade B, niveau 3).
 - b) Un programme d'éducation à plusieurs facettes devrait être mis en œuvre pour promouvoir l'adoption par les médecins des recommandations de la Troisième conférence canadienne de consensus sur le diagnostic et le traitement de la démence (CCCDTD3) (grade B, niveau 1).
28. Recommandations relatives à l'organisation et au subventionnement des soins prodigués aux patients atteints de démence
 - a) Toutes les communautés devraient évaluer les services offerts dans leur région pour la prise en charge des personnes atteintes de démence, déterminer s'ils sont suffisants et mettre en œuvre des plans visant à combler toutes lacunes (grade C, niveau 3).
 - b) Il est nécessaire de modifier le modèle de prise en charge des maladies chroniques en vigueur pour la démence (c.-à-d. de miser moins sur la capacité du patient à se prendre en charge lui-même et d'impliquer davantage l'aidant). L'efficacité et le rendement de l'éventuel nouveau modèle de prise en charge de la démence devraient être évalués (grade C, niveau 3).
 - c) Des modèles de soins partagés pour la prise en charge des personnes atteintes d'une forme légère à modérée de la MA et de démence devraient être conçus et évalués. Pour ce faire, les médecins de première ligne et les services spécialisés devront assumer conjointement la responsabilité de prodiguer des soins aux personnes atteintes de démence (grade C, niveau 3).
 - d) Les frais relatifs aux soins dispensés aux personnes atteintes de démence doivent être convenablement financés et remboursés. Des revenus personnels insuffisants ne devraient pas être un obstacle à la prestation de soins de qualité (grade C, niveau 3).

Sujet n° 6 : Guide de pratique clinique pour les cas avancés de maladie d'Alzheimer

Nathan Herrmann, M.D., FRCPC

Serge Gauthier, M.D., FRCPC

1. La maladie d'Alzheimer (MA) grave peut être définie comme le stade où le patient devient complètement dépendant de son soignant pour survivre. Ce stade correspond de façon typique à un score inférieur à 10 au *Mini Mental State Examination* (MMSE) et de 6 ou 7 au *Global Deterioration Scale* (GDS) (grade B, niveau 2).
2. Les patients atteints d'une MA au stade avancé devraient faire l'objet d'une évaluation au moins tous les quatre mois ou, s'ils suivent un traitement pharmacologique, au moins tous les trois mois (grade C, niveau 3).
3. Cette évaluation devrait porter sur la cognition (p. ex., test MMSE), le fonctionnement, le comportement, l'état de santé, l'alimentation et la sécurité du patient, ainsi que sur la santé du soignant (grade B, niveau 3).
4. La prise en charge vise à améliorer la qualité de vie du patient et de ses soignants, à maintenir son fonctionnement à un degré optimal et à offrir le plus grand confort possible (grade B, niveau 3).
5. La prise en charge médicale comprend le traitement des affections médicales concomitantes (p. ex., les infections, les symptômes parkinsoniens, les crises et les plaies de lit), le soulagement de la douleur, l'amélioration de l'alimentation et l'optimisation du fonctionnement sensoriel (grade B, niveau 3).
6. Les patients présentant une MA au stade avancé peuvent être traités à l'aide d'un inhibiteur de la cholinestérase, de la mémantine ou des deux. Les bienfaits escomptés incluent une modeste amélioration de la cognition, des capacités fonctionnelles et du comportement, et (ou) un ralentissement du déclin (grade A, niveau 1).
7. Il est recommandé de poursuivre le traitement par un inhibiteur de la cholinestérase ou la mémantine tant que les bienfaits cliniques persistent. L'admission en centre de soins ne justifie pas l'arrêt du traitement (grade C, niveau 3).
8. La prise en charge des symptômes comportementaux et psychologiques de la démence (SCPD) devrait débuter par les évaluations appropriées, le diagnostic et la recherche des symptômes cibles ainsi que la prise en considération de la sécurité du patient, des soignants et des proches (grade B, niveau 3).
9. Les traitements non pharmacologiques devraient être mis en route en premier. Les stratégies pouvant se révéler utiles en cas de MA avancée sont la correction des troubles comportementaux liés à la dépression ainsi que les programmes éducatifs à l'intention des soignants et du personnel sur divers comportements. La musicothérapie et la stimulation multisensorielle (Snoezelen) sont utiles durant les séances de thérapie, mais les bienfaits à long terme n'ont pas été étudiés (grade B, niveau 1).

10. Les interventions pharmacologiques devraient être amorcées en même temps que les approches non pharmacologiques lorsqu'il y a dépression grave, psychose ou comportement agressif mettant le patient et les autres en danger (grade B, niveau 3).
11. Les traitements médicamenteux contre les SCPD devraient être amorcés à la plus faible dose – augmentée par paliers – et faire l'objet d'une surveillance de l'efficacité et de l'innocuité (grade B, niveau 3).
12. Après une période de trois mois de stabilité comportementale, les tentatives de réduire progressivement la dose des médicaments contre les SCPD en vue d'un sevrage devraient être effectuées conformément aux normes en vigueur (grade A, niveau 1).
13. On peut prescrire la rispéridone et l'olanzapine contre l'agitation grave, l'agressivité et la psychose. Il faut soupeser les bienfaits escomptés de ces médicaments et des autres antipsychotiques et le risque potentiellement accru d'accidents vasculaires cérébraux et de mortalité (grade A, niveau 1).
14. Les preuves sont insuffisantes pour recommander ou déconseiller l'emploi de la trazodone dans la prise en charge des patients agités mais non psychotiques (grade C, niveau 3).
15. Les benzodiazépines devraient être prescrites exclusivement pour de brèves périodes et prises uniquement en cas de besoin (grade B, niveau 1).
16. Les inhibiteurs sélectifs du recaptage de la sérotonine peuvent être utilisés pour traiter la dépression grave (grade B, niveau 3).
17. S'il n'y a pas d'amélioration des SCPD après des interventions non pharmacologiques et pharmacologiques appropriées, il convient d'orienter le patient vers un service spécialisé (grade B, niveau 3).

Sujet n° 7 : Prise en charge de la démence avec composante vasculaire cérébrale

Christian Bocti, M.D., FRCPC

Sandra Black, M.D., FRCPC

Recours aux interventions non pharmacologiques

1. À ce jour (mars 2006), les données existantes sont insuffisantes pour recommander un entraînement cognitif dans les cas de démence vasculaire (grade C, niveau 2).

Autres interventions thérapeutiques

2. Recherche de facteurs de risque vasculaire. Il est recommandé de dépister les facteurs de risque vasculaire chez toute personne présentant un déficit cognitif d'origine vasculaire (grade C, niveau 3).
3. Correction de l'hypertension. Certaines données indiquent que la prise en charge de l'hypertension contribue à prévenir le déclin cognitif lié aux maladies vasculaires cérébrales. Il n'existe pas de données probantes quant à la supériorité d'une classe sur une autre. Les inhibiteurs calciques ou les inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine peuvent être envisagés (grade B, niveau 1). Un traitement antihypertenseur peut être mis en route pour d'autres raisons, notamment pour prévenir la survenue d'un accident vasculaire cérébral (AVC) récidivant (grade A, niveau 1).
4. Traitement antiplaquettaire par l'acide acétylsalicylique (AAS). Aucune donnée n'appuie l'utilité de l'AAS pour traiter spécifiquement la démence liée à une maladie vasculaire cérébrale (grade C, niveau 3). L'AAS ou d'autres antiplaquettaires devraient être utilisés pour prévenir la récurrence des AVC ischémiques dans les cas appropriés (Lignes directrices de l'American Heart Association, *Stroke* 2006) (grade A, niveau 1).
5. Traitement par la nimodipine dans la démence vasculaire. Les données disponibles sont insuffisantes pour recommander ou déconseiller l'emploi de la nimodipine contre la démence vasculaire (grade C, niveau 1).
6. Traitement par la mémantine. Certaines données font état d'une légère amélioration de la fonction cognitive, non décelée par les outils d'évaluation globale, en présence d'une démence vasculaire. Les données existantes ne permettent pas de recommander l'emploi de la mémantine pour le traitement de la démence vasculaire (grade C, niveau 1).
7. Recours aux inhibiteurs de la cholinestérase en présence d'une démence attribuable à la fois à la maladie d'Alzheimer (MA) et à une maladie vasculaire cérébrale. Des données acceptables indiquent un faible effet bénéfique global de la galantamine sur les paramètres cognitifs, fonctionnels, comportementaux et globaux en présence d'une MA accompagnée d'une maladie vasculaire cérébrale. La galantamine peut être envisagée comme option thérapeutique chez les patients qui présentent une démence de type Alzheimer avec composante vasculaire (grade B, niveau 1).

8. Emploi des inhibiteurs de la cholinestérase en présence d'une démence vasculaire probable ou possible selon les critères diagnostiques du *National Institute of Neurological Disorders and Stroke* et de l'Association internationale pour la recherche et l'enseignement en neurosciences (NINDS-AIREN).
 - a). Les données sont insuffisantes pour recommander ou déconseiller l'usage de la galantamine (grade C, niveau 1).
 - b). Il existe des données acceptables qui font état d'améliorations statistiques de faible amplitude quant aux paramètres cognitifs et globaux, les résultats étant moins concordants dans le cas des paramètres fonctionnels. Le donépézil peut être considéré comme option thérapeutique contre la démence vasculaire (grade B, niveau 1).

Sujet n° 8 : Enjeux de nature éthique entourant la démence

John Fisk, Ph. D.

Lynn Beattie, M.D., FRCPC

Divulgarion du diagnostic

1. La procédure visant à divulguer le diagnostic aux personnes atteintes d'un déficit cognitif ou d'une démence devrait être entreprise dès que la possibilité d'un déficit cognitif est soulevée (grade A, niveau 3).
2. Le diagnostic de la démence et la divulgation de ce diagnostic devraient être considérés comme autant d'occasions d'éduquer le patient et sa famille ainsi que d'amorcer des discussions (grade A, niveau 3).
3. La probabilité de conséquences psychologiques négatives devrait être évaluée et faire l'objet d'une éducation auprès du patient et de sa famille/ses soignants (grade B, niveau 3).
4. Une fois le diagnostic posé, il doit être divulgué au patient et à sa famille/ses soignants d'une façon qui correspond aux volontés exprimées par le patient (grade B, niveau 3).
5. Au moment de la divulgation du diagnostic, il convient élaborer un plan de suivi et d'en discuter (grade A, niveau 3).

Consentement au traitement

1. La dispensation des meilleurs soins au patient devrait toujours demeurer la priorité (grade A, niveau 3).
2. Il est essentiel pour le patient et sa famille/ses soignants d'établir une distinction claire entre la participation à une recherche et les soins cliniques. Cette distinction entre le rôle du clinicien dans les soins de santé de son patient et son rôle possible dans la conduite d'une étude doit être clairement comprise par toutes les personnes impliquées, de même que les procédures représentant les standards des soins et de la recherche. Dans un contexte de recherche, il est recommandé qu'un médecin autre que celui menant l'étude soit disponible pour prodiguer les soins habituels, afin de garantir que les décisions relatives au traitement soient prises dans le meilleur intérêt du patient (grade A, niveau 3).
3. Un diagnostic de démence, ou d'une autre forme de déficit cognitif, n'entrave pas la capacité du patient à donner un consentement éclairé, qu'il s'agisse de décisions thérapeutiques, de sa participation à un essai clinique ou de son implication dans une étude de nature non thérapeutique. Cette compétence doit être considérée comme la capacité à prendre une décision éclairée dans un contexte donné, qu'il s'agisse d'un traitement spécifique ou de la participation à une étude (grade A, niveau 3).
4. Pour ce qui est des études, il est raisonnable de s'attendre à ce que soient décrites les procédures qui seront suivies pour évaluer la capacité du sujet à comprendre la nature de la recherche, les conséquences de sa participation (c'est-à-dire, les risques et les bienfaits possibles) et les

options de rechange. Toutefois, à ce jour, les données sont insuffisantes pour permettre de recommander une méthodologie normalisée spécifique pour déterminer la capacité des patients à prendre des décisions, que ce soit pour leur traitement ou leur participation à une étude (grade B, niveau 3).

5. Pour ce qui est de la prise de décisions relatives au traitement et à la recherche, même en l'absence d'une évaluation légale de la capacité d'un patient présentant un déficit cognitif ou une démence, il est important que le clinicien et le chercheur considèrent la procédure de consentement éclairé comme une mesure devant impliquer à la fois le patient et sa famille ou son soignant. Dans un contexte de recherche, le comité d'éthique peut explicitement exiger que le consentement ou l'assentiment soit obtenu des deux parties (grade B, niveau 3).
6. Il est important de reconnaître que l'aptitude à prendre des décisions relatives au traitement ou à la recherche puisse changer avec le temps. Ce changement pourrait faire en sorte qu'il soit nécessaire d'obtenir l'assentiment perpétuel du patient plutôt que son consentement continu. L'assentiment est presque invariablement exigé, et il doit toujours être possible de décider d'interrompre le traitement, qu'il s'agisse du traitement régulier ou d'un médicament de recherche, (grade A, niveau 3).
7. Au meilleur de leur connaissance, les cliniciens et les chercheurs doivent veiller à ce que les décisions prises par les mandataires quant à la recherche et au traitement soient fondées sur les attitudes et valeurs antérieures du patient. Les mandataires ont la responsabilité de représenter le patient, et toutes les parties doivent être conscientes des enjeux d'une telle responsabilité (grade A, niveau 3).

Sujet n° 9 : Vers une révision des critères des formes de démence

Kenneth Rockwood, M.D., FRCPC

Rémi Bouchard, M.D., FRCPC

1. Bien que la perte de mémoire soit une caractéristique importante de la plupart des formes de démence, il existe certains types (démence ischémique sous-corticale, aphasia progressive primaire et certains autres types de démence frontotemporale) pour lesquels ce critère limite la sensibilité du diagnostic de démence. Dans les critères de la démence, on devrait délaissier la caractéristique de la perte de mémoire au profit d'une atteinte dans au moins deux domaines de la fonction cognitive.
2. Il n'est pas nécessaire de laisser entendre que les études portant sur les résultats d'électroencéphalogramme ou le liquide céphalorachidien aident à exclure le diagnostic de la maladie d'Alzheimer (MA).
3. Il n'existe *a priori* aucune raison d'exclure les patients âgés de moins de 40 ans ou âgés de plus de 90 ans.
4. Il est nécessaire d'encourager un usage plus répandu de la catégorie « Démence à étiologies multiples » du DSM-IV-TR et de spécifier systématiquement les maladies contribuant à la manifestation de la démence.
5. La révision des critères de la MA devrait refléter la possibilité des tableaux cliniques de nature focale.
6. Les caractéristiques dépressives devraient être reconnues comme étant concomitantes chez les patients atteints de la MA, et ne devraient pas exclure un diagnostic.
7. Des critères relatifs à la dégénérescence spécifique du lobe temporel devraient être employés, y compris les critères reconnaissant les troubles aphasiques – notamment l'aphasia primaire progressive et la démence sémantique –, lorsque l'on soupçonne la présence de ces affections. Pour le moment, aucun ensemble de critères relatifs à la démence frontotemporale n'en mentionnent toutes les variantes rencontrées dans la pratique. Plus particulièrement, la catégorie « Démence attribuable à la maladie de Pick » du DSM-IV-TR est inadéquate.
8. Étant donné la présente incertitude quant aux critères de la démence à corps de Lewy, il est probable que les critères consensuels de 2005 devront être restreints au domaine de la recherche. Pour l'instant, les critères consensuels de 1996 semblent être les mieux adaptés à la pratique clinique quotidienne.
9. Il est nécessaire d'établir les critères de la maladie de Parkinson, qui devraient probablement être inclus aux nouveaux critères de la démence à corps de Lewy.
10. L'élaboration de nouveaux critères relatifs au déficit cognitif vasculaire est une proposition qui a du mérite. Les critères devraient s'éloigner des

modèles de démence consécutive à un accident vasculaire cérébral ou de démence vasculaire. En outre, ils devraient mettre l'accent sur la prévention du déficit en tant que conséquence d'une maladie vasculaire cérébrale possiblement traitable, même si le déficit cognitif n'est pas reconnu formellement comme la manifestation d'une atteinte d'un organe cible.

11. Le diagnostic de la démence causée par une hydrocéphalie à pression normale devrait être posé à l'aide des récents critères consensuels spécifiques à ce tableau.
12. On devrait garder les causes infectieuses en tête dans le diagnostic différentiel de la démence lorsqu'il est question de patients jeunes ou encore de patients présentant un tableau atypique, des caractéristiques systémiques ou des facteurs de risque pertinents. Les déficits cognitifs focaux suggèrent cette possibilité, même s'ils ne répondent pas aux critères classiques de la démence cognitive. Les patients présentant de telles caractéristiques devraient être dirigés vers un spécialiste.
13. Lorsque le dossier du patient fait état d'une progression rapide, on devrait songer à la possibilité de la maladie de Creutzfeldt-Jakob et diriger le patient vers un spécialiste le plus tôt possible. Le rôle du dépistage de la protéine 14-3-3 doit faire l'objet d'évaluations plus poussées.