

LA MALADIE D'ALZHEIMER

J.-F. GIRARD , Conseiller d'Etat

Septembre 2000

Ana CANESTRI , Interne de Santé publique

PLAN

Préambule
Remerciements
Introduction

I - Historique

II - Que sait-on de la maladie d'Alzheimer ?

- 1/ Epidémiologie du vieillissement et de la dépendance
- 2/ Epidémiologie de la maladie d'Alzheimer
- 3/ Les lésions de la maladie d'Alzheimer et leur genèse
- 4/ Génétique
- 5/ Les facteurs de risque
- 6/ Le traitement

III - Diagnostic et dépistage

- 1/ Le diagnostic précoce
- 2/ Les moyens du diagnostic
- 3/ Les conditions du diagnostic : consultations « mémoire » et centres experts
- 4/ Le dépistage

IV - Vivre avec la maladie d'Alzheimer

- 1/ Le malade et sa maladie
- 2/ Le malade et sa famille
- 3/ Les aidants professionnels
- 4/ Modes de vie
- 5/ Complications
- 6/ Entrée en institution
- 7/ La charge financière
- 8/ Problèmes éthiques

V - Suivre et aider les malades

- 1/Au domicile
- 2/ En institution
- 3/ L'approche économique

VI - Propositions : douze objectifs

Conclusion

ANNEXES

« Ici, il s'agira de s'adapter à un malade en désapprentissage »

PREAMBULE

Décrite pour la première fois il y a bientôt un siècle, la maladie d'Alzheimer constitue de nos jours un défi collectif parmi les plus douloureux que notre société contemporaine doive affronter. Déjà perceptibles, les difficultés vont s'aggraver puisque les prévisions sont unanimes pour annoncer un nombre croissant de malades dans les deux prochaines décennies. C'est un défi en raison des caractéristiques mêmes de la maladie, de l'insuffisance de nos connaissances et du grand nombre d'acteurs concernés.

L'une de ces difficultés, probablement plus grande que dans toute autre maladie, est de faire la part entre ce qui relève de la maladie organique et ce qui est à rattacher aux troubles de la relation avec l'autre. La réponse ne consistera pas à donner la priorité à l'un des aspects sur l'autre mais à démontrer qu'il convient d'accepter les deux composantes et que la société se doit d'offrir aux malades et à leurs proches des solutions qui relèvent de chacun des domaines. Il s'agit d'un débat médical, social et philosophique.

Débat médical, en effet, car pour nombre de médecins, neurologues ou gériatres, l'association d'un tableau clinique évocateur, tout au moins au stade de la maladie déclarée, avec des lésions anatomiques du cerveau, constantes dans leur présence et leur nature, et des orientations thérapeutiques spécifiques permet d'affirmer, comme le faisait Alzheimer lui-même, dès le début du siècle, qu'il s'agit bien d'une maladie organique. L'état des recherches dans le domaine de la génétique et la physio-pathologie conforte cette analyse. Les enquêtes épidémiologiques laissent espérer dans un avenir proche, l'individualisation d'un certain nombre de facteurs de risque qui pourraient être la base d'une prévention de nature médicale et spécifique de la maladie. En revanche, la mise au point de traitements qui assureraient la guérison complète reste du domaine d'un futur imprécis. Dans tous ces aspects, l'état de nos connaissances impose d'augmenter les moyens de la recherche et le nombre des unités spécialisées multidisciplinaires permettant le plus souvent et le plus précisément possible, le diagnostic de démence et de maladie d'Alzheimer.

C'est aussi un débat social et philosophique car, au-delà du diagnostic et des progrès médicaux que l'on peut raisonnablement espérer, notre société est confrontée à la détresse de plusieurs centaines de milliers de personnes, le plus souvent âgées ou très âgées. L'essentiel de leurs troubles affectent les fonctions de relation à l'autre et il n'est pas niable que ces troubles sont très influencés par la réponse et le comportement de l'autre, c'est à dire de nous tous. Ici l'avertissement est clair : face aux démences et à la maladie d'Alzheimer en particulier, même lorsque la recherche aura débouché sur des traitements efficaces, la société ne saurait se décharger exclusivement sur le système de soins et le dévouement de ses professionnels. Aucune maladie ne peut relever d'une réponse exclusivement médicale. Aucune maladie ne peut justifier la médicalisation de la vieillesse au-delà de ce que la médecine peut apporter. Et comme la maladie d'Alzheimer atteint surtout les personnes âgées, il est aisé de comprendre qu'il n'est pas possible de parler de cette maladie sans évoquer les problèmes plus généraux de la vieillesse et de la place des personnes âgées dans la société.

REMERCIEMENTS

Pour préparer ce rapport, les auteurs se sont appuyés sur les nombreux documents et rapports qui ont été récemment publiés et sur une série d'entretiens. Au cours de ces auditions, ils ont reçu, d'une part, les contributions des professionnels impliqués dans la prise en charge de la maladie d'Alzheimer. Ces derniers ont exprimé la richesse et la diversité de leur point de vue et ont démontré leur engagement et leur détermination pour faire face à ce problème de santé publique. Qu'ils en soient vivement remerciés. D'autre part, les auteurs ont écouté le témoignage de nombreuses personnes confrontées à la maladie d'une personne de leur entourage proche et qui ont accepté de rapporter leur expérience personnelle et les épreuves qu'ils ont du affronter. Nous leur en sommes très chaleureusement reconnaissants.

INTRODUCTION

La MA est la plus fréquente des démences, communément définies comme l'ensemble des maladies caractérisées par des troubles du comportement et des fonctions intellectuelles associées à des lésions spécifiques du cerveau. C'est un diagnostic difficile tout au moins dans les phases initiales de la maladie. Même si dans les phases évoluées, le diagnostic est souvent aisément posé, la certitude ne peut reposer que sur l'étude post-mortem du cerveau. C'est une maladie qui atteint surtout les personnes âgées et sa fréquence augmente avec l'âge. Elle peut aussi apparaître à un âge plus jeune chez des personnes ayant encore une activité professionnelle et chargées de famille ; elle pose alors des difficultés particulières. Mais c'est essentiellement une maladie de la vieillesse. C'est une maladie fréquente : on estime à plus de 300 000 le nombre de personnes atteintes de la maladie d'Alzheimer et à plus de 500 000 celui des personnes atteintes de démence.

Ces estimations sont difficiles car la maladie d'Alzheimer pose un problème de définition et de classification. Une démence est un ensemble de signes cliniques associés à des lésions du cerveau. La maladie d'Alzheimer est une démence, la plus fréquente. Toutes les démences ne sont pas des maladies d'Alzheimer. L'étude fine des lésions anatomiques du cerveau a contribué à démembrer le groupe des démences. Les lésions cérébrales de la maladie d'Alzheimer permettent actuellement d'affirmer l'identité de cette maladie qui porte le nom d'un médecin psychiatre allemand qui en fit le premier la description. Enfin les médecins, tout au moins les spécialistes des personnes âgées, sont attentifs à distinguer les démences et les maladies mentales qui, à cet âge, ne peuvent être caractérisées par des lésions anatomiques spécifiques, du moins dans l'état actuel de nos connaissances.

Initialement, les médecins distinguaient les démences séniles des démences pré-séniles et seules les secondes retenaient leur attention, les premières étant du domaine de vieillissement « normal ». Comme les premières descriptions de la maladie concernaient des personnes encore jeunes, âgées de moins de 60 ans, les médecins ont classé la maladie d'Alzheimer dans les démences préséniles, considérant que la survenue des mêmes symptômes à un âge plus avancé relevait du groupe indistinct des démences séniles. Tandis que la durée de la vie s'allongeait, le nombre des démences augmentait et conduisait les médecins à affirmer, devant l'association de troubles cliniques évocateurs et de lésions anatomiques spécifiques dans le cerveau, l'identité et l'unicité de la maladie d'Alzheimer, quel que soit l'âge de début.

Un tel souci de définition nosologique se comprend aisément. Il est indispensable pour disposer d'études épidémiologiques de qualité et pour progresser dans la connaissance des mécanismes de ces maladies, condition préalable à la mise au point de mesures de prévention et de traitements pleinement efficaces.

Longtemps totalement incomprise, la maladie d'Alzheimer a bénéficié au cours des dernières années d'un effort de recherche qui a ouvert la voie à quelques hypothèses concernant les mécanismes moléculaires en jeu et permis la mise au point des premiers traitements. Ces derniers d'abord controversés, ne serait-ce que du fait de leurs inconvénients secondaires, avaient une efficacité insuffisante. De nouveaux produits sont apparus, plus souvent efficaces et mieux tolérés. Même s'ils sont précieux pour les malades, ils sont loin de constituer une réponse thérapeutique dont on pourrait se satisfaire. C'est dire l'effort à mener dans ce domaine au plan national et européen puisque tous les pays européens, face à un vieillissement de leur population sont confrontés au même problème.

I - HISTORIQUE

A la fin du XIX^{ème} siècle, l'état de démence du sujet âgé était considéré par la grande majorité des psychiatres comme habituel et lié à l'usure normale du temps. Ce sont les travaux de l'école de Munich, autour de Kraepelin, un des deux psychiatres allemands à croire à l'intérêt de l'étude histologique du cerveau dans les maladies mentales, qui ont conduit à mieux comprendre ces maladies. Plusieurs médecins rejoignent alors le groupe de Munich dont Aloïs ALZHEIMER qui s'était initié à l'étude microscopique du cerveau aux côtés de Franz Nissl.

C'est en 1906, lors d'une réunion de psychiatres allemands, à Tübingen que Alzheimer rapporte l'observation d'une femme de 51 ans qui a présenté un délire de jalousie suivi d'une « désintégration » des fonctions intellectuelles. L'examen au microscope du cerveau de la patiente a révélé la présence, dans le cortex cérébral, de lésions analogues à celles de la démence sénile, les plaques séniles, associées à des lésions jusque-là inconnues, caractérisées par des amas anormaux de fibrilles dans les neurones, les dégénérescences neurofibrillaires. A la suite de cette première observation, c'est Kraepelin lui-même qui, en 1912, dans son traité de psychiatrie parle pour la première fois de la « maladie d'Alzheimer » définie alors comme une démence du sujet jeune, rare et dégénérative. C'est ainsi que fut « découverte » la maladie d'Alzheimer.

Il faut attendre le dernier tiers du XX^{ème} siècle pour voir les connaissances sur cette maladie évoluer sensiblement. La description de la maladie d'Alzheimer est un peu différente de la description initiale. C'est bien une démence dégénérative par opposition aux autres causes de démences, vasculaires, toxiques ou carencielles (cf. infra). Elle ne peut plus être considérée comme une maladie du sujet jeune car de multiples études ont montré que nombre de tableaux cliniques de démence chez le sujet âgé s'accompagnaient des deux types de lésions cérébrales (plaques et dégénérescence neurofibrillaire) et constituaient d'authentiques maladies d'Alzheimer. En fait, c'est surtout une maladie des personnes âgées qui peut aussi, mais plus rarement survenir à un âge plus jeune. Mais c'est une seule et même maladie. Et cette maladie unique est une maladie fréquente dans tous les pays tout au moins dans ceux où des études épidémiologiques ont pu être menées.

Au cours de ces années, une quantité considérable de travaux en particulier américains, se sont attachés à affiner les critères de diagnostic et à définir des indicateurs de sévérité de la démence, préalable indispensable à l'évaluation des premiers traitements. Car, dans le même temps, les développements de la recherche dans les domaines de la physiopathologie et de la génétique ont enfin ouvert des perspectives thérapeutiques.

Mais si les connaissances scientifiques ont fait des progrès substantiels sinon déterminants, au cours de ces dernières années, la maladie d'Alzheimer est restée longtemps dans l'ombre et a souffert, tout au moins en France, d'un manque de reconnaissance qui a certainement limité les moyens mis en œuvre pour faire face au défi douloureux auquel les familles sont confrontées. A l'étranger, dans un pays comme les Etats-Unis, la publicité faite autour de telle personnalité politique ou du monde du spectacle touchée par la maladie, a donné à la maladie d'Alzheimer le statut de maladie publique qu'elle n'a pas encore en France où c'est encore une maladie « nouvelle »¹.

¹ Suivant l'expression du Pr. Bruno Dubois, hôpital de la Salpêtrière, Paris

Au terme de ce survol historique, il apparait que :

- La distinction entre démence sénile et démence présénile n'a plus lieu d'être.
- Parmi les démences, on distingue les démences dégénératives dont la plus fréquente est une maladie bien individualisée, touchant surtout les personnes âgées : c'est la maladie d'Alzheimer.
- L'identification de cette maladie est une étape essentielle pour la recherche scientifique et médicale mais du point de vue de la prise en charge des malades, l'ensemble des démences pose les mêmes problèmes pratiques. Plus de 500 000 personnes sont concernées.

II - QUE SAIT-ON DE LA MALADIE D'ALZHEIMER ?

Nos connaissances proviennent d'une part des études épidémiologiques et d'autre part de travaux qui, à partir de l'observation des lésions cérébrales et grâce aux techniques de la biologie moléculaire, ont permis d'avancer quelques hypothèses sur les mécanismes de la maladie. Pour prendre toute leur valeur, les données épidémiologiques sur la maladie d'Alzheimer doivent être confrontées à celles dont nous disposons sur le vieillissement et sur la dépendance.

1- Epidémiologie du vieillissement et de la dépendance

En vingt ans, l'espérance de vie s'est accrue de plus de trois ans. En 2020, la classe d'âge des plus de 75 ans représentera plus de 10 % de la population et les personnes de plus de 85 ans, un peu plus de 3 %. Entre 60 et 75 ans, les incapacités sévères concernent peu de personnes mais les taux de prévalence de la dépendance lourde croissent ensuite très fortement avec l'âge : 9 % des personnes âgées de 80 ans et plus d'un tiers des personnes de 90 ans sont confrontées à une dépendance lourde. Dans de nombreuses études, la perte d'autonomie débute à 70 ans. Entre 70 et 74 ans, 26 % des personnes vivant à domicile ont des difficultés à marcher. Elles sont 57 % chez les plus de 80 ans.

Malgré tout, la vie à domicile reste très majoritaire. D'après les enquêtes HID et EHPA*, on estime qu'en 1998, 87 % des personnes de 75 ans et 73 % de celles de 85 ans et plus vivent chez elles ou chez un membre de la famille. Même lourdement dépendantes, les personnes âgées vivent majoritairement à leur domicile : 36 %, seulement, des personnes de 75 ans et plus, confinées au lit et au fauteuil ou aidés pour la toilette et l'habillage, vivent dans des établissements.

La résidence en maison de retraite ou en service de soins de longue durée est une modalité dont la fréquence croît aussi fortement avec l'âge : 4% pour les 75-79 ans, 17 % pour les 85-89 ans, 33 % pour les 90 et plus. Les taux d'hébergement des femmes sont systématiquement plus élevés, à partir de 75 ans, que ceux des hommes (deux tiers, un tiers).

2- Epidémiologie de la maladie d'Alzheimer

Même s'il existe une standardisation internationale des critères diagnostiques, le diagnostic de certitude de la maladie d'Alzheimer ne peut pas se faire du vivant du patient, il reste donc un diagnostic d'exclusion des autres types de démences. Les données épidémiologiques ainsi que les projections sont donc à interpréter avec prudence.

La prévalence* globale de la démence est de 4,3 % (500 000 cas) et celle de la MA de 3,1 % (250 000 à 350 000 cas). La MA représente donc plus de 70 % des démences en France (50 à 70 % selon les études européennes). Les autres démences sont les démences vasculaires (10 %) et les mixtes (20 %). La prévalence des démences augmente avec l'âge passant de moins de 3 % entre 65 et 69 ans à plus de 30 % après 90 ans. Il en est de même pour **la maladie d'Alzheimer dont la prévalence passe de 1 % entre 65 et 69 ans à plus de 15 % au delà des 85 ans.**

En France, l'incidence* annuelle de la démence est estimée à 15,9 pour 1000 personnes et celle de la maladie d'Alzheimer à 11,7 pour 1000 personnes. L'incidence des démences et plus particulièrement celle de la maladie d'Alzheimer croît de façon linéaire avec l'âge même si elle semble amorcer un plateau au delà de 90 ans (hypothèse discutée du fait du petit nombre des effectifs).

On peut donc estimer qu'il y aurait en France, chaque année, aux alentours de 100 000 nouveaux cas de maladie d'Alzheimer dont environ les 2/3 survenant chez des personnes de plus de 79 ans. L'estimation du nombre de malades atteints de démence en l'an 2020 varie de 434 000 à 1 099 000 cas. Ces estimations varient en fonction des projections de la population en 2020 et des différentes hypothèses sur l'évolution de la mortalité. La démence touche une population âgée et elle modifie l'espérance de vie. Le risque de décès en cas de MA est multiplié par 2,4 (2,9 en cas de AVC). L'étude PAQUID a montré une différence entre les hommes et les femmes : l'incidence annuelle de la maladie d'Alzheimer était de 0,8 pour 100 personnes chez les hommes et de 1,4 chez les femmes. L'affirmation que le sexe est un facteur de risque pour la maladie d'alzheimer est très controversée et la majorité des épidémiologistes s'accordent sur le fait que ces données sont probablement liées aux différences d'espérance de vie et de pathologies associées dans les deux sexes.

Les données françaises sont tout à fait superposables aux données européennes. Les courbes d'incidence et de prévalence sont superposables à celle des autres pays ayant participé à l'étude EUROMED (Hollande, Angleterre et Danemark). Les taux de prévalence et le pourcentage de MA parmi les démences sont comparables dans les pays développés à une exception près, le Japon, où les démences vasculaires seraient plus fréquentes.

3- Les lésions de la maladie d'Alzheimer et leur genèse

Comme indiqué plus haut, le diagnostic de certitude repose sur les données de l'examen anatomique du cerveau. L'intérêt pour le malade de ce diagnostic de certitude ne justifie pas la pratique de biopsies du vivant et cet examen anatomique n'intervient, lorsqu'il intervient, qu'après le décès des malades. En revanche, l'étude des lésions anatomo-pathologiques du cerveau a contribué à une meilleure analyse des différentes formes de démences et a ouvert des pistes pour une meilleure compréhension des mécanismes de la maladie

Il existe deux types de lésions dans la maladie d'Alzheimer : la dégénérescence neurofibrillaire et la plaque sénile qui précèdent la perte neuronale (mort des cellules du cerveau) et la destruction de leur connexion (les synapses). Deux protéines sont constitutives de ces lésions : la protéine amyloïde et la protéine *tau*. A ce jour, des débats divisent les chercheurs pour savoir laquelle de ces deux protéines est responsable de la maladie d'Alzheimer ; il semblerait que ce soit l'intervention des deux protéines qui caractériserait cette maladie.

La mutation du gène codant pour le précurseur de la protéine amyloïde (situé sur le chromosome 21) ou la surexpression de celle-ci (comme en cas de trisomie 21) conduisent à des dépôts anormaux qui précipitent au cœur de la plaque sénile. Les plaques séniles seraient les premières lésions à apparaître dans la maladie d'Alzheimer à un stade où il n'y a pas encore de détérioration intellectuelle.

La phosphorylation anormale de la protéine *tau* au cours de la maladie d'Alzheimer est responsable de la dégénérescence neurofibrillaire et de la mort neuronale. Cet événement survient plus tardivement dans l'évolution de la maladie et suit un parcours systématisé au niveau des aires du cerveau. Il y a une cohérence anatomoclinique expliquant les manifestations cliniques de la maladie : la progression du déficit intellectuel est liée à l'atteinte de nouvelles aires corticales. Les premières lésions commencent dans le cortex entorhinal, région qui sert d'interface entre les aires associatives et le centre de la mémoire (hippocampe). Elles progressent ensuite vers les aires d'associations multimodales, stade où apparaît la démence puis s'étend (?) aux aires unimodales et aux aires primaires.

4- Génétique

Les études génétiques ont conduit à distinguer les formes héréditaires qui sont rares (moins de 9 %) et les formes où l'on met en évidence un facteur de susceptibilité à transmission génétique.

Les formes familiales et héréditaires, généralement d'apparition précoce (avant 65 ans) sont à transmission autosomique dominante. On a pu mettre en évidence la responsabilité directe de plusieurs gènes : un situé sur le chromosome 21 codant pour le précurseur de la protéine amyloïde, un autre (préséniline 1) sur le chromosome 14 et un troisième (préséniline 2) situé sur le chromosome 2. Les mutations observées sur l'un ou l'autre de ces trois gènes n'expliquent que la moitié des formes familiales.

Quant aux facteurs de susceptibilité génétique, la situation est encore plus complexe. La principale mutation qui constitue un facteur de susceptibilité concerne un gène situé sur le chromosome 19 et qui code pour une protéine connue depuis longtemps dans le métabolisme des lipides : l'apolipoprotéine E (apoE). Ce gène peut exister sous trois formes différentes (trois allèles • 2, • 3 et • 4) présidant à la synthèse de trois formes différentes d'apoE. Il est intéressant de noter que :

- L'allèle • 4 est associé à une élévation de la concentration de cholestérol et à un accroissement du risque d'infarctus du myocarde et d'accident vasculaire cérébral. En revanche l'allèle • 2 est associé à une diminution de ces risques.

- De même, l'allèle • 4 s'est révélé être le facteur de risque présentant la plus grande force d'association avec la maladie d'Alzheimer. A l'inverse l'allèle • 2 est protecteur de la maladie. En neurologie, l'allèle • 4 n'est pas uniquement impliqué dans la maladie d'Alzheimer mais dans d'autres maladies comme les démences vasculaires, la maladie de Creutzfeldt-Jacob et autres démences.

- Les mécanismes biologiques pouvant sous-tendre le rôle de l'apoE sont multiples et restent pour la plupart mal compris. L'un de ces mécanismes serait lié au rôle essentiel de l'apoE dans la régénération cellulaire du tissu cérébral. On évoque aussi les propriétés antioxydantes, la modulation des processus inflammatoires ou encore l'interaction avec le métabolisme de l'acétylcholine.

Les progrès faits dans ces domaines montrent clairement que la maladie d'Alzheimer est une maladie plurifactorielle qui associe une ou plusieurs mutations géniques à d'autres facteurs appelés environnementaux. Ce constat conduit à deux conclusions d'ordre pratique. D'une part, chacun de ces facteurs pris isolément ne suffit pas à déclencher la maladie mais

constitue un facteur de risque qui pourrait faire l'objet d'une prévention. D'autre part, compte tenu de l'absence de sanctions thérapeutiques spécifiques (thérapie génique), le dépistage systématique et de pratique courante des différentes formes d'apoE n'est pas justifié.

5- Les facteurs de risque

Les travaux de recherche ont tenté de mettre en évidence des facteurs favorisant la survenue de la maladie ou « facteurs de risque ». Le facteur de risque le plus évident est l'âge dont le rôle est démontré dans toutes les études. Les autres facteurs de risque sont soit des facteurs de susceptibilité génétique soit des facteurs environnementaux, les uns et les autres pouvant être associés et interagir. L'étude des facteurs de risque dans ces cas est délicate comme le montrent les résultats des études épidémiologiques souvent contradictoires jusqu'à maintenant.

Les facteurs de risque liés à une anomalie génétique ont été décrits précédemment. Il faut insister ici, en matière de facteurs de risque, sur la différence fondamentale qui existe entre les risques liés aux formes héréditaires et les risques liés à la susceptibilité génétique. Dans le premier cas, le risque pour un enfant d'une personne qui a une maladie d'Alzheimer est de 50 % ; dans le deuxième, la probabilité de développer la maladie est infiniment moins grande puisqu'elle suppose l'association à ce facteur génétique d'autres facteurs. Cette confusion entre hérédité et susceptibilité génétique est grande au niveau du grand public et entraîne des inquiétudes souvent injustifiées.

Parmi les facteurs susceptibles de favoriser la survenue d'une maladie d'Alzheimer, le niveau d'éducation est de plus en plus souvent repéré comme déterminant. Il semble bien qu'au-delà de l'influence des facteurs socio-culturels et économiques dont on connaît l'influence sur l'état de santé, le niveau d'éducation joue un rôle protecteur de la détérioration intellectuelle. Tout se passe comme si l'acquisition d'un haut niveau d'éducation (expression, vocabulaire...) rendait moins sensible ou retardait la dégradation des capacités intellectuelles et constituait des possibilités de compensation lors du développement des symptômes habituels de la maladie.

D'autres facteurs socio-environnementaux (tabac, alcool, aluminium) ont été étudiés mais seul le rôle protecteur de la consommation modérée d'alcool peut être actuellement retenu. Ce résultat est en cohérence avec l'influence favorable d'une telle consommation sur la survenue des maladies vasculaires liée aux propriétés antioxydantes de l'alcool. Quant au rôle de l'aluminium, il a été l'objet d'une publication récente émanant du groupe Paquid concluant à l'existence d'une relation statistique entre l'exposition à des doses élevées d'aluminium dans l'eau et la survenue de maladie d'Alzheimer. Mais comme le suggèrent eux-mêmes les auteurs de cette publication, ces résultats sont à prendre avec prudence et d'autres études sont encore nécessaires pour éliminer des causes d'erreurs et de biais statistiques.

Restent trois situations susceptibles de déboucher dans les prochaines années sur des actions de prévention efficaces :

- Le rôle des oestrogènes : des travaux expérimentaux et des études épidémiologiques plaident en faveur du rôle protecteur de la prise régulière des oestrogènes contre la survenue de la maladie d'Alzheimer. Dans une étude, la réduction du risque serait même de 50 %. Mais de tels traitements ont des effets secondaires (cancer du sein) tels que leur prescription à titre

préventif ne serait envisageable que si l'effet protecteur est confirmé. Cette confirmation pourrait intervenir dans les toutes prochaines années grâce aux résultats du suivi épidémiologique de femmes recevant des traitements hormonaux substitutifs.

- Le rôle des anti-inflammatoires : l'hypothèse du rôle protecteur des anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) sur la survenue de la maladie d'Alzheimer, évoquée par des rhumatologues qui ont suivi des séries de rhumatismes inflammatoires resterait incertaine si elle n'était pas confortée par des travaux expérimentaux démontrant l'existence d'un facteur inflammatoire dans la constitution des plaques séniles. Ici aussi, les effets secondaires des AINS ne permettent pas d'envisager dès maintenant une prévention systématique à moins que de nouvelles molécules ne soient rapidement disponibles (Cox 2).

- Le contrôle de l'hypertension artérielle : la relation entre maladie d'Alzheimer et hypertension artérielle (HTA) est établie. L'HTA aggrave la maladie d'Alzheimer et pour certains, pourrait en être une des causes. Des études ont montré que le traitement de l'HTA diminue le risque de maladie d'Alzheimer sans que l'on sache si le résultat est lié à l'effet direct des molécules ou au contrôle de l'HTA. L'intérêt du contrôle de l'HTA dans la prévention de la maladie d'Alzheimer, déjà fortement suspecté, pourrait trouver sa confirmation dans les résultats des études telle que « 3TC »* menées par les épidémiologistes français.

6- Le traitement

La diminution des activités neuronales en relation avec un neurotransmetteur appelé l'acétylcholine a conduit à chercher à bloquer les mécanismes de dégradation de cette molécule et à mettre au point des anti-cholinestérasiques. Les trois médicaments dont on dispose actuellement et qui ont reçu une autorisation de mise sur le marché reposent sur ce mécanisme. Ils sont efficaces dans les formes légères et modérées de la maladie en ralentissant sa progression mais n'en obtiennent pas la guérison. De surcroît, ils ont des effets secondaires (hepatotoxicité pour le plus ancien d'entre eux et troubles digestifs). C'est pourquoi la recherche thérapeutique explore activement d'autres voies telles que l'étude des agents intervenant sur la protéine amyloïde (inhibiteur des sécrétases) ou s'opposant à l'aggrégation de la protéine *tau*.

Mais le traitement consiste aussi à mettre en place des programmes d'activation cognitive et d'entraînement de la mémoire visant à prévenir l'évolution vers la démence ou son aggravation en faisant utiliser au sujet le maximum de ses capacités disponibles.

III - DIAGNOSTIC ET DÉPISTAGE

Ces deux notions sont, à dessein, traitées ici dans le même chapitre bien qu'elles répondent à des situations et à des objectifs différents. Il est vrai qu'elles sont souvent confondues et les débats qu'elles suscitent sont indûment brouillés. C'est pourquoi afin de faciliter la discussion, seront successivement traités le diagnostic précoce puis le dépistage.

1-Le diagnostic précoce

Devant une maladie d'évolution inexorable et dont la seule évocation, à juste titre, fait peur, la question s'est longtemps posée de savoir s'il était utile de faire le diagnostic dès que possible étant donné que les possibilités thérapeutiques étaient inexistantes. Pour les uns, poser le diagnostic permettrait à l'entourage de s'organiser et de mettre en place une prise en charge planifiée et adaptée à cette forme de dépendance très particulière que sont les démences. D'autres faisaient valoir que compte tenu de la lenteur de l'évolution et du mode de vie - milieu rural, entourage familial très présent - le diagnostic ne s'imposait pas. Ce débat se posait pour chaque personne et nécessitait une réponse adaptée à chacun. C'était aussi, et c'est toujours, un débat collectif qui renvoie à la capacité de la société, avec des réponses variables d'un pays à l'autre, d'accepter et respecter une personne âgée ayant des comportements déments même si le diagnostic d'Alzheimer n'est pas fait.

Quelques années plus tard, l'utilité du diagnostic s'impose pour un ensemble de raisons médicales, psychologiques, sociales et culturelles. La mise au point de traitements susceptibles de ralentir l'évolution et la perspective pas trop lointaine d'identifier des facteurs évolutifs sur lesquels il sera possible d'agir (vasculaire ou hormonal) constituent un argument de poids, même si l'efficacité des traitements est diversement appréciée. Ensuite, le diagnostic apparaît nécessaire pour les proches qui, en dehors des aspects matériels, ont besoin d'une « identification » de la situation. En effet, certains proches indiquent que la présomption et la crainte qui se mélaient devant des symptômes évocateurs de maladie d'Alzheimer étaient tout aussi douloureux que la reconnaissance de la maladie même si l'annonce même en est bouleversante. Enfin cette démarche en faveur du diagnostic contribue à coup sûr à sortir la maladie d'Alzheimer de l'ombre dans laquelle nos sociétés contemporaines maintiennent tout ce qui touche à la démence et à la mort. De surcroît cette évolution fait partie d'un mouvement plus général en faveur du droit des malades à l'information et à la transparence même si ce droit pose, ici, des problèmes particuliers liés à l'état des fonctions intellectuelles du malade et concerne autant les proches que le malade lui-même.

Pourtant, en 2000, toutes les équipes spécialisées dans la maladie d'Alzheimer déplorent le sous diagnostic. La moitié des cas seulement serait diagnostiquée. Or, répétons-le, l'évolution vers les stades avancés et non diagnostiqués expose à des prises en charge médicale et sociale non adaptées, en urgence, sans aucune préparation et constituant une rupture majeure avec la situation antérieure.

Cette **situation doit être rapidement améliorée** d'autant que les moyens de diagnostic cliniques et neuro-psychologiques se sont beaucoup améliorés à condition d'être utilisés par des équipes pluridisciplinaires et entraînés.

2- Les moyens du diagnostic

Ils associent la recherche de signes cliniques, des tests neuropsychologiques et des techniques d'imagerie. Les signes cliniques associent des **troubles de la mémoire**, les plus classiques et les plus évocateurs, à des troubles du langage, de la motricité et de la reconnaissance (des objets, des lieux et des sons) facteurs de désorientation. Les troubles de la mémoire sont constants et s'associent de façon variable aux autres signes ce qui explique la grande variété des tableaux cliniques même à une phase avancée de la maladie. Le trouble de la mémoire est en outre le signe le plus précoce ce qui explique les difficultés du diagnostic précoce devant un « trou de mémoire », somme toute banal et fréquent. Devant un tel signe isolé, seul le recours à des consultations spécialisées pour les troubles de la mémoire où l'on recherchera des signes non apparents, permettra le diagnostic.

C'est là que prennent toute leur place les tests neuropsychologiques. Ils sont basés sur des grilles standardisées permettant une analyse de la mémoire par une approche qualitative et quantitative. Leur réalisation peut prendre jusqu'à une heure. Ils doivent être pratiqués par des personnels entraînés et spécialisés que sont les neuropsychologues. Dans un avenir proche, des tests d'orientation de maniement plus simple et de réalisation plus rapide sont susceptibles d'être mis au point pour être utilisés par les psychologues non spécialisés et les médecins généralistes. De tels tests d'orientation permettront d'éviter que toutes les personnes présentant un trouble de la mémoire relèvent de consultations spécialisées.

Le diagnostic de maladie d'Alzheimer est aussi un diagnostic d'exclusion au sens où il faut éliminer d'autres affections qui réalisent des tableaux proches et qui seraient susceptibles de bénéficier de traitements spécifiques (tumeurs, hématome ou accident vasculaire cérébral). L'imagerie (scanner cérébral et résonance magnétique) contribue non seulement au diagnostic différentiel mais, dans des mains expertes, elle peut apporter des arguments diagnostiques de poids tels les images d'atrophie de l'amygdale hippocampique, caractéristique de la maladie d'Alzheimer. En outre, les techniques les plus récentes d'imagerie fonctionnelle permettent de mettre en évidence dans le cerveau des zones atrophiées et non fonctionnelles qui plaident en faveur du diagnostic de la maladie d'Alzheimer.

3- Les conditions du diagnostic : les consultations « mémoire » et les centres spécialisés²

Comme on le voit, si de nombreuses situations peuvent conduire à évoquer la maladie d'Alzheimer, poser le diagnostic avec un degré raisonnable de certitude - la certitude absolue repose sur l'examen post mortem du cerveau - nécessite des équipes multidisciplinaires et spécialisées dans ce domaine. L'objectif est d'éviter, dans la mesure du possible, l'incertitude soit en éliminant le diagnostic soit en le retenant avec ce degré raisonnable de certitude ; parfois cependant même dans un centre spécialisé c'est la deuxième ou troisième consultation à un an d'intervalle qui permettra de lever l'incertitude.

Les consultations spécialisées dans les troubles de la mémoire, évoquées au paragraphe précédent, constituent un premier niveau de réponse spécifique en matière de diagnostic. Le nombre de ces consultations est insuffisant. Tous les grands hôpitaux devraient en disposer. Un petit nombre de ces consultations doivent se développer au sein de centres spécialisés dans la démence du sujet âgé.

² Certains utilisent ici l'expression de « centres experts ».

Ces centres spécialisés dans la démence des personnes âgées ou centres « experts » doivent être multidisciplinaires. Outre leur activité diagnostique, ils participent aux réseaux de recherche sur la maladie d'Alzheimer et autres démences. Ils n'ont pas besoin d'être créés dans tous les grands hôpitaux. Actuellement leur nombre est inférieur à dix. Dans les prochaines années, il devrait être doublé et l'objectif d'un centre par région paraît raisonnable³. Bien entendu ces centres n'ont pas besoin d'être autonomes et peuvent être créés, en fonction des opportunités, dans un service de neurologie, de gériatrie ou de médecine.

Au-delà du diagnostic et, le cas échéant pour les centres, de leur activité de recherche, ces centres spécialisés ne peuvent et ne doivent assurer la prise en charge de ces malades. Mais leur rôle ne peut se limiter à un diagnostic qui laisserait les malades et leur proches dans le plus grand désarroi pour affronter les conséquences de cette maladie. Ces centres doivent aussi avoir comme mission d'orienter les personnes vers des dispositifs qui les aideront ainsi que leur proche à faire face à la lente dégradation qui caractérise la maladie d'Alzheimer.

4 - Le dépistage

Longtemps confondu avec le diagnostic précoce, le dépistage est de toute autre nature. Dépister c'est rechercher systématiquement et découvrir. On peut donc avoir légitimement comme objectif de dépister la maladie d'Alzheimer dans ses formes avancées pour prévenir les hospitalisations d'urgence alors que ni le malade, ni les proches, ni le service des urgences ne sont adaptés à cette issue. Le cas du dépistage de formes évoluées est loin d'être exceptionnel. Plusieurs raisons peuvent expliquer cette situation : le manque de connaissances spécifiques de nombre de professionnels mais aussi l'image que se fait la société de la démence. Ces formes évoluées et non diagnostiquées conduisent le couple ou les proches à un repli sur eux-mêmes, quand le malade ne contribue pas lui-même à ce repli. C'est la responsabilité des professionnels de santé, et en première ligne des médecins généralistes, des travailleurs sociaux et de toute la société de ne pas laisser des personnes atteintes et leur entourage proche dans un isolement insoutenable dans lequel l'état des uns et des autres, s'aggrave encore plus vite.

Une telle approche ne peut ignorer les questions éthiques que soulèverait une attitude qui reviendrait à imposer le diagnostic de maladie d'Alzheimer à des personnes et à leurs familles qui souhaiteraient continuer de l'ignorer alors que, compte tenu de l'état actuel de nos connaissances, la justification thérapeutique, tout au moins sur le plan médical, est encore insuffisante. C'est dire l'importance des conditions dans lesquelles ce diagnostic doit intervenir et la nécessité de mettre en valeur le fait que le traitement ne se résume pas à des médicaments.

Ces questions éthiques se posent avec une acuité encore plus grande vis à vis du « dépistage précoce ». Le dépistage précoce consiste à rechercher la maladie avant l'apparition de tout signe évocateur ou devant le moindre signe ce qui n'est pas très différent étant le manque de spécificité de ces tous premiers signes. Or il est probable, en tous les cas il est logique de considérer que les traitements dont on commence à disposer et plus encore ceux que l'on peut espérer dans les prochaines années, seront plus efficaces dans les formes

³ A titre de comparaison, la prise en charge de l'hépatite C qui touche, en France, près de 600 000 personnes, s'appuie sur un réseau de services spécialisés, chaque région disposant d'au moins un de ces services.

débutantes de la maladie que dans les formes très évoluées. Est-ce une raison pour encourager le dépistage précoce et là aussi imposer aux personnes et à leur entourage une information qui va bouleverser leur vie ? Sans parler des cas où la démarche les laissera dans l'incertitude du fait de la difficulté du diagnostic dans les formes débutantes ! Les possibilités thérapeutiques actuelles ne sont pas assez déterminantes et les espoirs pas assez certains en termes de délais pour que de telles questions éthiques ne soient pas clairement posées et susceptibles de recevoir des réponses adaptées à chaque cas.

IV - VIVRE AVEC LA MALADIE D'ALZHEIMER

Parlant du « Crépuscule de la raison »⁴, Pierre Guillet insiste sur nos responsabilités en disant « ce n'est pas parce qu'on ne comprend pas dans un premier temps, qu'il n'y a rien à comprendre ». Ainsi une démence peut rester légère ou devenir lourde et invalidante, en fonction du milieu où elle est vécue. Et si comme on l'a vu dans une première partie de ce rapport, la maladie d'Alzheimer constitue bien une entité propre avec son histoire naturelle, sa clinique évocatrice et ses lésions spécifiques, on ne peut ignorer l'approche de certains psychiatres, s'appuyant sur des concepts philosophiques, qui ne seraient pas loin de relier la maladie d'Alzheimer à un trouble de la relation avec l'autre. D'autres avanceront que « la démence est une création collective, le résultat d'un double enfermement de l'individu, de l'intérieur par lui-même et de l'extérieur par les autres ». A ce stade, il ne s'agit pas d'opposer la première approche, organiciste, et la seconde qui laisserait la maladie d'Alzheimer dans le champ des maladies mentales. Il est plus sage et plus réaliste de constater que la maladie d'Alzheimer, plus que toute autre maladie, peut être aggravée par l'absence de tolérance, de patience et de curiosité. Le malade a droit au respect et à la dignité comme toute autre personne.*

1 - Le malade et sa maladie.

Sans imposer ici une description clinique détaillée des différents troubles rencontrés dans la maladie d'Alzheimer et de leurs associations au fur et à mesure de l'aggravation, il convient pourtant d'en décrire les grandes lignes pour mesurer ce que vivent les personnes atteintes et les difficultés de l'entourage familial et professionnel. Cela est aussi nécessaire pour comprendre la complexité de l'organisation de la prise en charge de ces malades.

L'analyse clinique permet de différencier cinq groupes de symptômes et de signes. Les premiers à apparaître sont les troubles de la mémoire qu'il s'agisse de la mémoire des faits récents, de la perte des repères dans le temps et dans l'espace, source de désorientation, ou encore des troubles de la reconnaissance de l'usage des objets. Plus tard apparaîtront des troubles de la mémoire concernant les événements anciens. A ces troubles de la mémoire s'ajouteront progressivement les troubles du langage, tel un mot qui manque, des troubles moteurs comme l'incapacité à se servir d'un objet courant, facteur de perte d'autonomie et des troubles de la reconnaissance des formes, pouvant conduire à ne plus reconnaître un visage familial. S'ajoutent enfin des troubles psycho-comportementaux, agressivité, agitation, dépression, anxiété, dont la survenue doit être rattachée, avant tout, à un facteur déclenchant tantôt évident (changement de lieu ou de mode de vie aggravant la perte des repères) ou moins apparent comme un désagrément physique minime (ongle incarné, constipation), un excès médicamenteux ou encore la conscience d'une situation dégradante cause de la perte de l'estime de soi.

⁴ Conférence donnée le 17 septembre 1999.

Devant tous ces troubles, à un stade inaugural ou évolué, se pose la question du degré de conscience des malades eux-mêmes devant une régression lente et inexorable de leurs facultés intellectuelles. Même devant les troubles de la mémoire, à un stade inaugural, la réponse est discutée : tantôt c'est la personne elle-même qui demande à consulter, tantôt, et ce n'est pas exceptionnel, c'est l'initiative de la famille qui aboutit à une consultation permettant de suggérer que le malade ne serait pas complètement conscient de ses difficultés. Mais les troubles de la mémoire et ceux du comportement ne sont en rien des symptômes d'une complète perte de conscience de leur état. A l'opposé, les attitudes agressives observées à l'occasion de comportements aberrants plaident en faveur d'un certain degré de conscience, même à un stade évolué de la maladie. Au total, il faut constater que sur cette question essentielle les avis divergent et que le bon sens conduit par respect fondamental pour le malade, à estimer que pendant très longtemps il peut être conscient de la réalité de ses troubles.

2 - Le malade et sa famille.

Dans la pratique, la prise en charge des malades, avant leur admission dans une institution, est assurée par la famille proche. La famille proche, c'est le ou la conjoint(e) (dans 72 % des cas, selon France- Alzheimer) ou encore un des enfants, le plus souvent une fille ou une belle-fille. Dans le cas de l'aide par le conjoint, celui-ci consacre en moyenne 6,5h par jour en travail effectif. Quant à la surveillance, il y consacre 11h le jour et 10h la nuit. Tous les témoignages convergent pour souligner l'intensité de la relation qui s'établit entre le malade et son conjoint. C'est ici qu'intervient la confrontation avec le « désapprentissage »⁵, la révélation de conflits latents soit au sein du couple soit dans la famille et les attitudes d'isolement parfois induites par le conjoint lui-même. Ce dernier se sent coupable de ne pas réussir à enrayer le cours de la maladie et, dans les formes évoluées, évoque un sentiment de « mort sans mort » ou de « deuil blanc ». De telles évolutions qui se déroulent sur plusieurs années sont exténuantes pour le conjoint et peuvent l'exposer à un effondrement psychologique ou à la survenue de maladies. Le recours au conjoint a aussi ses limites liées à l'âge et même au grand âge de ce conjoint qui peut lui-même être handicapé par tel ou tel problème de santé. Quant à l'aide par l'un des enfants, elle pose un dilemme douloureux à ceux d'entre eux qui doivent s'occuper, à la fois, de leurs enfants encore jeunes et de leur parent malade. Ces conflits de génération existent aussi lorsque la maladie s'installe à un âge inhabituellement jeune (en dessous de 60 ans). Ces cas, c'est une minorité, posent des problèmes spécifiques liés aux responsabilités familiales et professionnelles que peut encore exercer le malade. Or ces malades ne peuvent pas bénéficier des mêmes aides que lors de la survenue de la maladie d'Alzheimer chez les personnes âgées. Cela est vécu comme une injustice. Et c'en est une. Dans tous les cas l'investissement de l'aidant principal est majeur et le conduit à estimer que lui seul est en mesure d'affronter une telle situation, que jamais les professionnels ne seront en mesure de percevoir les particularités de « leur » malade - ce qui peut retarder le recours à des aidants professionnels. Un tel investissement va jusqu'à mettre en péril la santé physique et mentale de cet aidant principal. Plusieurs professionnels affirment que lorsqu'il faut se résoudre à faire entrer en institution une personne atteinte de maladie d'Alzheimer, « c'est toute une famille qu'il faut accueillir » et que l'état de santé de l'aidant proche peut nécessiter des soins propres.

⁵ Suivant l'expression de l'une de ces conjointes qui a bien voulu, malgré la difficulté compréhensible, nous décrire son expérience

3 - Les aidants professionnels.

Quel que soit le degré d'implication des aidants familiaux, ils ont besoin, en dehors du recours strictement médical, de l'intervention d'aidants professionnels. La relation qui s'installe entre les uns et les autres n'est pas toujours simple tant d'un point de vue pratique que psychologique.

A la diversité des besoins correspondent des aidants professionnels de plusieurs natures : auxiliaire de vie, aide ménagère, aide soignant, infirmière, kinésithérapeute, orthophoniste, psychologue. Certains répondent à des besoins spécifiques, d'autres comme les auxiliaires de vie aident les malades dans la vie quotidienne mais tous devraient être habitués à intervenir auprès de personnes atteintes de cette maladie. Au-delà de cette compétence particulière ces aidants professionnels sont aussi exposés à des sollicitations lourdes et répétées qui peuvent les conduire eux aussi à l'épuisement à moins qu'une attitude défensive comme le « désintérêt apparent » ne l'emporte.

La multiplicité de ces interventions rend particulièrement indispensable leur coordination au sein d'un projet de soins adapté à chaque malade et tenant compte des possibilités de l'environnement local. Plusieurs équipes parlent de protocole socio-thérapeutique.

4 - Modes de vie

Aller et venir : au cours de l'évolution de la maladie, et à plusieurs stades, se pose inmanquablement la question de l'autonomie de mouvement et de déplacement dont le malade peut bénéficier. L'existence de repères familiers, même à des stades plus évolués, est un élément déterminant de la réponse (aller chercher du pain à la boulangerie habituelle, participer à la vie d'un laboratoire de recherche...). Cette notion justifie parmi d'autres l'intérêt de protéger ces repères de référence et constitue un des arguments en faveur du maintien à domicile. Pourtant plus tard le risque de « fugue » est un risque de tous les instants, source d'angoisse permanente pour l'aidant dont la surveillance doit être vraiment constante. Bien sûr, les conséquences de ces errances ne sont pas de la même gravité en milieu rural qu'en milieu urbain mais souvent ces situations contribuent fortement à ce que l'entourage finisse par se résoudre à confier son parent à une institution.

En institution, la liberté d'aller et venir reste un objectif à respecter et à protéger même si l'organisation architecturale doit s'y adapter. Cette liberté de déambulation est essentielle à l'équilibre du malade pour maintenir son potentiel musculaire, son équilibre nutritionnel et contribue à prévenir les troubles psycho-comportementaux. Cette liberté nécessaire conduit la majorité des professionnels à exprimer leur réticence vis à vis de toute forme de contention physique ou médicamenteuse. Bien sûr, il est des cas où celles ci peuvent paraître à juste titre comme inévitables mais cela ne peut être qu'exceptionnel et constituer une prescription médicale attentivement suivie et réévaluée pour éviter toute forme d'immobilisation prolongée et indue.

A propos de la liberté d'aller et venir, on ne peut éviter d'aborder les problèmes posés par la conduite automobile de ces malades. Dans l'ensemble les plus de 65 ans ont plus d'accidents qu'entre 30 et 60 ans mais ces accidents sont en moyenne de moindre gravité. L'augmentation des accidents chez les personnes âgées peut être attribuée à une diminution des capacités de conduite liée à l'âge mais aussi à de nombreuses pathologies dont la maladie

d'Alzheimer. Trente à 50 % des patients déments ont un accident dans les années qui suivent le diagnostic, 80 % continuent de conduire et 20 % au moins ont à nouveau un accident. Ils deviennent dangereux pour eux-mêmes et pour les autres conducteurs et piétons. Inversement, d'autres patients gardent pendant des années une bonne aptitude à la conduite surtout dans les formes légères de la maladie. Par ailleurs, la conduite est un facteur de socialisation des personnes âgées voire leur dernière source de liberté et d'autonomie.

Mais diagnostiquer l'incapacité à la conduite des personnes atteintes de la maladie d'Alzheimer nécessite des tests spécifiques et fiables et impose une procédure précise. En effet il est difficile de déterminer qui doit déclarer ou dénoncer la personne qui ne semble plus apte à conduire. En dehors des suites d'un accident, aucun examen médical ni aucune réglementation ne sont prévues pour le renouvellement du permis de conduire lorsque une personne est atteinte d'une pathologie pouvant compromettre son aptitude à la conduite. Certes l'attention de l'administration préfectorale peut être attirée par un courrier émanant d'un médecin, d'un proche ou encore anonyme mais les uns et les autres répugnent souvent à ce qui leur apparaît comme une dénonciation. Les familles, à travers France Alzheimer ainsi que de nombreux médecins sont demandeurs d'une réglementation sur le sujet. Deux solutions sont possibles : rendre obligatoire la déclaration d'une maladie compromettant la capacité à la conduite ou mettre en place une visite médicale obligatoire à partir des 65 ans. Dans tous les cas, l'évaluation de la capacité à conduire chez une personne âgée et en particulier chez une personne atteinte de démence est délicate et doit se faire par un spécialiste car de nombreuses années après les premiers signes de démence, une personne peut garder ses capacités à conduire un véhicule automobile, facteur important pour le maintien à domicile et la socialisation.

Les troubles de l'**alimentation** et de la nutrition ne sont pas constants mais nécessitent d'être recherchés et prévenus. La perte de poids touche environ 40 % des patients atteints de la maladie d'Alzheimer et s'observe aussi bien au début qu'en fin de maladie, source de complications classiques à cet âge. Au début la perte de poids est peu importante et donc sous diagnostiquée. Les mécanismes en sont complexes associant des troubles du comportement alimentaire, des lésions neurologiques et plus tard des comportements d'aversion face à l'alimentation. L'aggravation de ces troubles aux stades avancés de la maladie et les difficultés pratiques qui en découlent rendent la prévention de la malnutrition importante dès les premiers stades. L'importance de cet aspect a conduit à la mise en place de méthodes d'évaluation simples et rapides (15 minutes) de l'état nutritionnel classant la personne âgée en trois catégories débouchant sur des actions de prévention ou de traitement.

5 - Les complications

Les complications médicales sont de deux types : les unes, appelées intercurrentes, rassemblent les différentes maladies qui peuvent survenir à cet âge ; les autres sont les crises psycho-comportementales qui nécessitent une analyse et une prise en charge spécifiques.

Les complications intercurrentes (cardiorespiratoires, traumatiques, urinaires...) souvent associées les unes aux autres, constituent des tableaux classiques mais peuvent pâtir d'un sous diagnostic ou d'un retard de diagnostic chez des malades dont les facultés de communication sont diminuées. Lorsque ces complications nécessitent une hospitalisation il est essentiel, avec l'aide du médecin traitant, d'assurer l'information de l'équipe hospitalière et d'organiser le plus vite possible le retour au domicile en évitant les séjours successifs dans des services différents et non préparés à accueillir de tels malades. Faute de ces précautions,

on voit trop souvent de tels malades arriver en urgence à l'hôpital, face à des équipes non averties et être hospitalisés dans deux voire trois services successifs, périple pendant lequel l'état de leur démence ne peut que s'aggraver.

Les crises psycho-comportementales sont spécifiques de la démence et de la maladie d'Alzheimer ; on les observerait chez 15 % de malades, tout au moins dans des formes qui par leur durée et leur gravité nécessitent l'hospitalisation. Ces crises peuvent précipiter l'entrée définitive en institution mais si elles sont prises en charge par des services habitués à recevoir ces malades, elles peuvent se résoudre rapidement au cours d'une hospitalisation limitée dans le temps, suivie d'un retour rapide à domicile dans des conditions d'équilibre et d'organisation identiques à ce qu'elles étaient avant la crise ou peut-être aussi, mieux adaptées. En pratique il s'agit de services de gériatrie orientés dans la prise en charge de la maladie d'Alzheimer qui reçoivent le malade en urgence, à toute heure du jour et de la nuit, sans détour par une structure non spécialisée.

6 - L'entrée en institution

Le plus souvent, au cours de l'évolution, lorsque l'équilibre familial ne permet plus le maintien à domicile, l'entrée en institution devient inévitable. Parfois, ce recours fait partie du programme de prise en charge. Sans être réellement planifié, car la famille n'envisage que difficilement cette issue, il peut être préparé en particulier lorsque le malade a pu séjourner dans l'institution pour des séjours temporaires ou même des accueils de jour. Mais le plus souvent, l'entrée en institution s'impose en urgence dans une ambiance dramatique. Dans ce cas le malade n'arrive jamais d'emblée dans l'institution qui conviendrait. Il peut errer au grès des disponibilités, d'un service à l'autre, pendant des mois au cours desquels son état ne peut que se détériorer.

Dans tous les cas, l'entrée en institution est pour le malade un traumatisme et pour l'aidant principal et la famille, une « défaite ». Rarement ces derniers échappent à des sentiments de culpabilité et d'échec qui dominent largement le soulagement, s'il existe, de la fin d'une période « cauchemardesque ».

Par la suite, lorsque le malade est « installé » en institution, le rôle et la présence de la famille restent essentiels quelque soit le type de l'institution qui a pris en charge le malade. Bien plus, celle-ci a besoin de continuer d'intervenir mais le statut réservé à l'aidant principal et à la famille est très variable. Ici, la famille aura un rôle essentiel, accédant à toutes les informations et participant à toutes les décisions concernant le malade. Elle sera invitée à participer avec les autres familles à une réunion régulière, mensuelle, pour débattre du fonctionnement de l'institution et de l'évolution des pensionnaires. Cette forte implication conduit d'ailleurs l'institution à n'accepter que les malades dont la famille habite à proximité. Ailleurs, les familles se sentent étrangères et sont considérées comme des « visites » avec un statut proche du statut encore trop souvent réservé aux familles dans les hôpitaux. Pourtant, la rupture que constitue l'entrée en institution pour les aidants familiaux les conduit à une forte demande de présence auprès de leur parent malade et nécessite de savoir répondre aussi à cette demande.

7 - La charge financière

Dans tous les cas, la prise en charge d'un malade atteint de maladie d'Alzheimer constitue une dépense élevée pour la famille. Bien sûr les coûts indirects liés au temps que

l'aidant familial consacré au malade n'est pas comptabilisé dans cette dépense. Par contre l'intervention d'aidants extérieurs pour assurer la garde est rapidement onéreuse : 400 Francs par jour pour une surveillance de huit heures c'est à dire 10 000 Francs par mois. Le coût d'une garde 24 h / 24 s'élève à 20 à 30 000 francs par mois. En cas de recours à un accueil de jour, la dépense rarement remboursée s'élève de 250 à 300 Francs par jour.

La grande majorité de cette dépense reste à la charge de la famille puisque seuls les soins sont remboursés par l'assurance maladie. La prestation spécifique dépendance a montré ses limites liées à l'existence d'un plafond de ressources conditionnant l'accès. Le coût des recours aux aidants informels et le forfait hébergement restent trop souvent à la charge de la famille lorsque celle-ci ne peut pas bénéficier de l'aide sociale. Compte tenu des règles de succession cette charge financière peut être supportée par le patrimoine des héritiers.

8 - Problèmes éthiques

A tous les stades, la personne atteinte de maladie Alzheimer est exposée à des décisions difficiles au cours desquelles la dimension éthique est très présente : qu'il s'agisse de l'annonce du diagnostic, du consentement à un traitement ou à un essai thérapeutique, du droit à la conduite automobile, du transfert de responsabilité concernant les décisions familiales, civiles ou financières qui appartiennent au malade lui-même. Ces derniers aspects s'inscrivent dans les procédures de la protection juridique dont le malade et ses biens peuvent bénéficier. La protection de ses biens peut relever de trois procédures différentes en fonction du degré d'incapacité du malade : la sauvegarde, la plus légère, la curatelle et la tutelle. La décision de recourir à l'une de ces procédures place la famille dans une situation difficile. Enfin il faut mentionner ici, la place des soins palliatifs et des conditions de la fin de vie.

Certaines de ces questions devraient entraîner des réponses collectives et des procédures appropriées à la situation de ces personnes (loi Huriet). D'autres relèvent de réponses individuelles qui appartiennent au médecin et à la famille. C'est le cas de l'annonce du diagnostic. Dans tous les cas, quelque soit l'investissement des aidants proches et des professionnels et l'aide dont les uns et les autres peuvent avoir besoin, le respect de la dignité du malade est une obligation éthique que lui doivent les soignants et la société en général.

V - SUIVRE ET AIDER LES MALADES

Tous les rapports et études démontrent la complexité et la diversité des interventions qui visent à assurer la prise en charge des malades atteints de la maladie d'Alzheimer et des autres démences. Aucune de ces interventions n'est réellement spécifique de la maladie d'Alzheimer ou des démences. Elles traduisent l'éclatement de notre dispositif sanitaire et social. Il sera commode ici d'opposer l'organisation de la réponse au domicile de celle apportée par l'institution.

1 - Au domicile

Comme on l'a vu la majorité des malades même à un stade avancé de la maladie reste au domicile. Cela correspond à leur vœu ainsi qu'à celui de leur famille. Une telle solution a une légitimité médicale et sociale : médicale car c'est celle qui respecte le plus les repères habituels du malade ; sociale car elle assure au mieux les conditions de respect et de dignité dont a besoin le malade. C'est la meilleure façon de protéger la vie de relation nécessaire tout au long de l'évolution.

Mais l'organisation de la prise en charge à domicile suppose, surtout lorsque la maladie entre dans des phases confirmées, l'intervention d'aidants familiaux (dits informels) et professionnels (dits formels).

a) les aidants informels : leur investissement est variable, en règle très important. Ils sont le plus souvent isolés, sans soutien psychologique, sans dédommagement financier alors que certains ont du cesser leur activité professionnelle et confrontés à la nécessité d'aménager l'habitat. Les demandes de ces aidants informels concernent l'information et la formation, le soutien psychologique, souvent aussi une aide juridique et administrative. Certaines de ces demandes peuvent être satisfaites par l'intervention des aidants formels.

b) Les aidants formels : ceux-ci réunissent des membres du corps médical, des professions soignantes, des psychologues, des travailleurs sociaux et des bénévoles du milieu associatif. Tous peuvent avoir leur rôle à condition d'organiser la complémentarité et la coordination de leur intervention. Trop souvent encore la maladie d'Alzheimer est vécue comme une maladie relevant d'un domaine de spécialité médicale plutôt que d'un autre alors que le malade reste une personne qui a besoin que l'on réponde à l'ensemble de ses demandes. Les aidants formels sont fondés à se plaindre de l'absence de formation adaptée à la maladie d'Alzheimer et aux autres démences. Ils peuvent eux aussi avoir besoin, dans leur exercice professionnel, d'un soutien psychologique allant de la participation des groupes de parole à des prises en charge individuelles. Les travailleurs sociaux, conscients de l'importance de leur rôle dans cette maladie expriment un besoin de valorisation que ni leur statut dans la société ni leur rémunération n'assurent.

c) Même si en théorie, le rôle de l'aidant familial et l'intervention de l'aidant professionnel sont complémentaires, leur coexistence ne va pas toujours de soi et peut s'accompagner du développement de sentiments de culpabilité dans la famille et d'exclusion chez les aidants professionnels.

d) Le maintien à domicile est facilité par le recours à des interventions institutionnelles qui soulagent la charge supportée par les aidants familiaux. Il en est ainsi de la coordination gérontologique annoncée par le ministère des Affaires Sociales fin 1999 et assurée par des Centres locaux d'Informations et de Coordination gérontologique. Dans un premier temps, ces centres s'appuieraient sur des réseaux de proximité localisés. L'intervention, sous l'égide de centres communaux d'action sociale ou des associations d'aide à domicile, des services de soins infirmiers, de garde malade, d'auxiliaire de vie, d'aide ménagère est un recours utilisé par plus d'une famille sur deux. Il revient en moyenne à 60 à 70 francs de l'heure. L'accueil de jour consiste à recevoir pour une demi, une ou plusieurs journées par semaine des malades qui bénéficient en sus de l'accueil, d'un projet thérapeutique personnalisé incluant la stimulation de la mémoire. De telles possibilités encore insuffisantes en France sont en général rattachées à un établissement hospitalier ou d'accueil social type Cantou. Ces accueils de jour sont précieux pour permettre le maintien à domicile, éviter les hospitalisations en urgence et préparer l'entrée en institution si celle-ci devait finir par s'imposer. Le coût en est variable, de 150 à 350 Francs en règle, non remboursé par la sécurité sociale. Enfin le maintien à domicile peut conduire à recourir à des hébergements temporaires programmés avec des modalités aussi différentes que le moyen séjour hospitalier, un placement en maison de retraite, un accueil en maison de vie communautaire ou dans une famille d'accueil.

Toutes ces modalités ne peuvent pas toujours empêcher l'entrée en institution, favorisée par l'âge, l'absence de téléphone, l'isolement familial et la dégradation des performances cognitives.

2 - En institution

Plusieurs solutions s'offrent, témoignant de conception très différentes en matière de réponse à apporter à la prise en charge de malades atteints de la maladie d'Alzheimer. Pour des raisons historiques, les possibilités hospitalières sont les plus nombreuses.

L'accueil peut se faire dans des petites structures de vie communautaires non médicalisées (Cantou cf. Annexes n° VI 2), dans des maisons d'accueil spécialisées (MAPAD : maison d'accueil pour personnes âgées dépendantes), dans des maisons de retraite ou enfin dans des établissements de long séjour hospitalier; les deux dernières solutions pouvant offrir des structures spécialisées dans l'accueil de déments.

Devant une telle diversité, les auteurs de ce rapport ont cherché à comparer les réponses ainsi apportées en confrontant leurs observations, les différents rapports déjà publiés sur la situation française et les informations provenant de quelques pays étrangers. Si de fait, les personnes les plus atteintes et en fin de vie séjournent dans des structures hospitalières, il apparaît qu'une prise en charge par des structures de vie communautaire peut être assurée dans un grand nombre de cas jusqu'au terme de l'évolution. De telles solutions s'appuyant sur des structures de taille plus humaine, privilégiant le maintien d'un lien familial fort et une certaine vie sociale, tout en maintenant le recours médical lorsque celui-ci est indiqué, semblent bien constituer la réponse la plus respectueuse des besoins de ces personnes malades.

3 - L'approche économique

Les études macroéconomiques permettent d'estimer la dépense globale liée à la maladie d'Alzheimer à 30 milliards de Francs. Mais les outils d'analyse ne permettent pas de faire une description fine de la répartition de ces coûts entre les différents payeurs.

Pour un malade donné le coût annuel net varie selon le mode de résidence. Il est de l'ordre de 100 000 Francs à domicile, de 137 000 Franc dans une institution médicalisée et de 160 000 Francs dans une institution non médicalisée. Globalement le coût annuel net par patient est de l'ordre de 120 000 Francs par an.

Bien sûr la structure des coûts est différente en institution, les coûts liés aux soins et à l'hébergement sont prédominants tandis qu'à domicile une part importante du coût total est imputable au recours aux tierces personnes et au coût indirect correspondant au temps consacré par le parent au malade.

VI - PROPOSITIONS

Par le nombre de malades atteints, environ 1 % de la population française si l'on considère ensemble la maladie d'Alzheimer et les autres démences, par la nature même des symptômes et par la gravité de l'évolution, la maladie d'Alzheimer est bien un défi auquel la société se doit d'apporter des réponses efficaces et respectueuses de la dignité des malades.

Comme toujours dans ces cas, la question se pose de savoir si les réponses doivent faire appel à des mécanismes de droit commun, ce qui pourrait se concevoir dans un pays qui bénéficie d'un système de santé globalement performant ou si les particularités de la maladie justifient des mesures spécifiques et nouvelles. Le même débat a eu lieu, il y a quelques années, lorsqu'il a fallu faire face à l'installation de l'épidémie du SIDA qui fut un défi d'une toute autre nature mais qui, à bien des égards, a posé des questions comparables à celles posées par la maladie d'Alzheimer et les autres démences. En fait dans l'un et l'autre cas, il s'agit de situations qui interrogent la société sur sa capacité à faire face à un problème de société « dérangentant », à faire preuve de tolérance, d'écoute et de compassion et à mettre en place rapidement des solutions adaptées.

La réponse est pour nous sans ambiguïté : la maladie d'Alzheimer et les démences en général nécessitent des efforts importants sur le plan quantitatif et spécifiques sur le plan qualitatif. Il faudra savoir s'exposer, comme dans l'épidémie de Sida, à la critique de « n'en faire que pour Alzheimer ». Mais, comme le Sida, la maladie d'Alzheimer est un formidable révélateur des insuffisances de notre système et les réponses que nous apporterons à cette maladie métaphorique seront bénéfiques bien au-delà de cette maladie. C'est tout le regard que la société porte sur la vieillesse et les personnes âgées qui s'en trouvera modifié. Faire de la maladie d'Alzheimer une priorité, ce n'est pas seulement apporter une réponse aux personnes et aux familles confrontées à cette maladie, ce sera aussi donner aux personnes âgées, malades ou valides, toute la considération qui leur est due et leur permettre de jouer le rôle dont nous avons tous besoin.

La confrontation des besoins vécus et ressentis par le malade et des demandes de leur entourage avec les réponses décrites ci-dessus impose un certain nombre de constats préalables à l'énoncé des propositions :

1/ En France, si on excepte un besoin général de formation adapté aux démences, les réponses apportées ici et là constituent actuellement un éventail susceptible de répondre qualitativement à tous les types de besoins. Mais le système pêche par deux insuffisances majeures : l'insuffisance quantitative des solutions les plus satisfaisantes et l'absence de coordination des interventions des différents acteurs. Même dans les cas où les besoins sont susceptibles de trouver une réponse adéquate cette absence de coordination et, en amont, le manque d'information dont souffrent les familles sur ces réponses, contribue à ne pas bénéficier pleinement des dispositifs en place.

A notre sens, l'initiative des CLIC est bonne mais s'avérera probablement insuffisante car la fonction stratégique de cette coordination au service des malades déments et plus généralement de l'ensemble des personnes âgées, ne peut se contenter du volontariat de quelques réseaux associatifs et imposera un jour une institutionnalisation sous l'autorité des communes. Cette institutionnalisation devrait être autonome pour que la réponse apportée aux

personnes âgées y compris lorsqu'elles sont atteintes de maladie d'Alzheimer soit une réponse de droit commun et non comme appartenant au domaine de l'action sociale (CCAS) qui est encore trop souvent vécu dans notre pays, comme la réponse due à des populations en difficulté. La population des personnes âgées dont, encore une fois, les malades d'Alzheimer ne sont qu'un sous ensemble, ne peut relever du même type de réponse : la vieillesse ne peut être vécue par la société comme une difficulté.

2/ Comme on l'a vu, les études économiques n'ont permis qu'une estimation grossière de la dépense globale sans précision sur la part de chacun des payeurs. En revanche, elles insistent toutes sur les coûts supportés par les malades et leurs familles. Surtout, il apparaît une disparité évidente entre le taux de couverture socialisée de ce qui relève du sanitaire et la faiblesse de la couverture des besoins sociaux. Cette disparité devient flagrante dans une maladie où les coûts sanitaires sont, pour l'instant, modestes contrairement à la dépense sociale qui est importante. C'est pourquoi la maladie d'Alzheimer impose des réponses et des mécanismes spécifiques et soulève, plus que toute autre, le problème de la gestion coordonnée des financements sanitaires et sociaux.

Proposition N°1 : Développer les consultations spécialisées dans les troubles de la mémoire. A terme dans chaque région, créer au moins un centre spécialisé pour la démence, bénéficiant de la pluridisciplinarité la plus complète et participant aux programmes de recherche (centres experts).

L'effort à faire vise à améliorer l'accès au diagnostic pour éviter les excès comme les insuffisances.

Proposition N°2 : Développer les possibilités d'accueil de jour dans des structures non hospitalières.

Ici, les solutions devront être caractérisées par un maximum de souplesse afin de tenir compte au mieux de la diversité des situations et de l'effet bénéfique de ces prises en charge brèves sur les conditions du maintien à domicile.

Proposition N°3 : Favoriser lors de l'accueil de jour la mise en place de programmes de stimulation de la mémoire et des fonctions cognitives.

Ces programmes contribuent à ralentir le « désapprentissage » et à retarder la perte d'autonomie.

Proposition N°4 : Créer un plus grand nombre de possibilités d'hébergement temporaire au sein des institutions de vie communautaire.

L'hébergement temporaire constitue à la fois un soutien aux aidants familiaux et une transition ménagée vers le séjour permanent en institution.

Proposition N°5 : Favoriser la création d'unités d'accueil spécifique pour personnes démentes (10 à 15 places) dans les institutions qui reçoivent des personnes âgées pour des séjours non temporaires.

La spécificité se justifie autant par les besoins des malades déments (déambulation libre et protégée) que par la protection et le confort des autres personnes âgées.

Proposition N° 6 : Etudier les modalités de rendre plus institutionnelle la coordination au service des personnes âgées. Comment pérenniser les CLIC ?

L'objectif dépasse évidemment le cadre de la maladie d'Alzheimer mais dans cette maladie, les besoins de coordination entre les réponses sanitaires et sociales et d'articulation entre le maintien à domicile et le séjour en institution illustrent la nécessité de renforcer l'idée des CLIC.

Proposition N°7 : Tenir compte que la maladie d'Alzheimer peut survenir avant 65 ans et abandonner la notion d'âge minimum pour bénéficier d'une prestation pour perte d'autonomie.

Même si le nombre de cas survenant avant 65 ans est minime, la différence dans l'accès aux prestations pour une même maladie est vécue, à juste titre, comme une injustice.

Proposition N° 8 : Dans la classification de la grille AGIR, retenir un dispositif qui tienne compte de l'évolutivité de l'état du malade.

Même si le degré de perte d'autonomie conduit rapidement à classer les malades en 1 ou 2, la progressivité de la détérioration est un trait important de la maladie.

Proposition N° 9 : Mettre en place une allocation spéciale au bénéfice des aidants informels pour le service assuré auprès des malades. Une telle mesure paraît plus légitime que les hypothèses d'allègement fiscal.

Cette proposition qui est à la mesure de la charge que subissent les conjoints ou les enfants doit être mis en place d'abord pour les malades à domicile mais pourrait aussi s'envisager pour l'aide qu'apporte l'entourage lorsque le parent malade vit en institution.

Proposition N°10 : Mener l'étude des problèmes juridiques posés par l'exercice des responsabilités des malades atteints de maladie d'Alzheimer.

Ces études conduiront certainement à apporter des réponses spécifiques compte tenu des troubles présentés par ces malades confrontés à une perte d'autonomie intellectuelle et mentale. La conduite automobile en est un exemple.

Proposition N°11 : Inscrire dans tous les cycles de formation des professionnels, un enseignement sur les démences, y compris en dehors des enseignements de gériatrie.

Il s'agit ici plus d'apprendre à « être » avec les personnes démentes car l'enseignement de la clinique des démences qui est bien sûr nécessaire n'est pas suffisant pour répondre à toutes les attentes de ces malades.

Proposition N°12 : Impliquer de façon significative les institutions et les financements publics dans la recherche moléculaire, thérapeutique et épidémiologique.

Il est particulièrement choquant que les études épidémiologiques comme *Paquid* qui sont lourdes, longues et chères ne soient pas mieux soutenues par les crédits publics de recherche. Ceci n'est pas spécifique de la maladie d'Alzheimer et pose plus généralement le problème du financement de la recherche en santé publique.

CONCLUSION

Décrite pour la première fois au début du XX^{ème} siècle, la maladie d'Alzheimer est encore une maladie « nouvelle ». D'une part, parce que les études et les recherches de ces dernières années ont enrichi nos connaissances. D'autre part, parce que, en raison du vieillissement de la population, elle est devenue une maladie fréquente que la société ne peut plus ignorer. Elle affecte plusieurs centaines de milliers de personnes, essentiellement des personnes âgées. Chez ces dernières, la maladie d'Alzheimer n'est qu'une des causes de démences, la plus fréquente. Au total, c'est plus de 600 000 personnes démentes que les familles et la société doivent prendre en charge. Et ce nombre va croître dans les prochaines années, certaines études estimant qu'il atteindra plus d'un million en 2020.

Pourtant, la reconnaissance publique de la maladie d'Alzheimer fut lente. Il est vrai qu'elle associe deux composantes difficilement acceptées : une dégradation progressive des fonctions supérieures (démences) et une image négative de la vieillesse, envahie par une maladie mortelle. Et jusqu'à un passé récent, l'apport de la science médicale était limité.

Depuis quelques années, dans les pays anglo-saxons d'abord, puis en France, une évolution différente commence à se dessiner. La maladie d'Alzheimer est devenue un problème de santé publique et un problème de société. Les malades et leur famille qui ont besoin d'être reconnus et soutenus car ils ne peuvent faire face seuls, ont du mal à s'exprimer. Mais ils attendent des réponses de la part du système de santé et de toute la société. Il appartient aux pouvoirs publics d'organiser ces réponses. Un effort significatif et spécifique est indispensable à l'image de ce qui fut fait au cours des dernières années pour le SIDA ou pour l'hépatite C.

Les avancées de la recherche ont permis de démembler le groupe des démences au sein duquel la maladie d'Alzheimer est bien identifiée. C'est dire que les progrès essentiels résident dans les possibilités diagnostiques même si le diagnostic de certitude repose sur l'examen post-mortem des lésions du cerveau. Les données de l'examen clinique et des tests neuropsychologiques permettent le plus souvent de poser un diagnostic qui équivaut à la certitude. Poser le diagnostic, c'est offrir au malade l'accès aux premières possibilités thérapeutiques. C'est aussi permettre à la famille de s'organiser pour s'adapter à l'évolution. C'est enfin aider à sortir d'une ambiguïté et d'un silence dans lequel le malade et sa famille s'enferment souvent. La gravité de ce diagnostic impose de recourir à des équipes médicales expertes. Cela nécessite de développer les consultations spécialisées dans les troubles de la mémoire et de favoriser la création de centres pluridisciplinaires impliqués dans la recherche.

Poser le diagnostic, c'est aussi, pour le malade et pour son entourage proche, le signal d'un long chemin douloureux dominé par le « désapprentissage » et l'envahissement de la vie par la maladie. La prise en charge d'un malade atteint de la maladie d'Alzheimer (ou de toute autre démence) c'est d'abord la prise en charge d'une personne qui souffre et qui a besoin de respect, dignité et chaleur et d'être protégé dans ses droits. La prise en charge concerne aussi la famille, tout au moins l'aidant proche (le conjoint ou un enfant) tant est lourde la charge physique, psychique et financière. Le plus souvent, suivant le souhait même

des proches, la prise en charge a lieu à domicile. Le malade doit alors bénéficier de possibilités d'accueil temporaire dans des centres pour quelques heures ou quelques jours, de participation à des groupes de stimulation de la mémoire. Compte tenu de la charge pour l'aidant familial astreint 24h sur 24, une allocation spéciale doit être créée.

Plus tard, le plus souvent, l'entrée en institution s'impose. La solution la plus adaptée est une unité accueillant 10 à 12 malades déments, soit isolée (plusieurs unités peuvent être rassemblées) soit au sein d'établissements recevant des personnes âgées. Dans tous les cas, les soins dont peuvent avoir besoin les malades (crises psycho-comportementales, affections intercurrentes) conduiront à faire appel à des équipes habituées à recevoir ce type de malades. Et pour le temps minimum nécessaire à la maîtrise de ces crises et à la guérison des affections intercurrentes.

Ces recommandations sont destinées à éviter la médicalisation excessive de la prise en charge de ces malades. Car le risque est bien là, en particulier à la suite d'une hospitalisation en urgence dans un établissement non averti. Or ici, plus que dans toute autre maladie, la société ne saurait se décharger exclusivement sur le système de soins et le dévouement de ses professionnels.

En somme, face à la maladie d'Alzheimer, la réponse pourrait se résumer dans la formule « médicaliser le diagnostic et démedicaliser la prise en charge ». Une telle formule appelle une mise en garde évidente : démedicaliser la prise en charge renvoie la société à apporter des solutions nouvelles aux solutions actuelles reposant sur l'hôpital non habitué à recevoir ces malades. Plus généralement, c'est la réponse apportée aux personnes âgées malades et hospitalisées qui doit, à notre sens, être repensée car trop souvent ces malades quittent la société du fait de leur seul statut de malade. C'est aussi pour la société une façon de les oublier.

LISTE DES ANNEXES

- I** - Lettre de mission

- II** - Liste des personnes rencontrées

- III** - Liste des principaux rapports de référence

- IV** - les grilles de tests psychotechniques :

- V** - Note sur l'étude Paquid

- VI** - Exemples de réponses : Les centres experts
Le Cantou de Rueil
Etablissement « La Charmille »

- VII** - Propositions : Association des directeurs d'établissements d'hébergement
pour personnes âgées (ADEHPA)
Fondation de France
Fondation Médéric-Alzheimer

- VIII** - La fondation France-Alzheimer

Annexe I

Lettre de mission

REPUBLIQUE FRANÇAISE

*La Ministre de l'Emploi
et de la Solidarité*

*La secrétaire d'Etat à la Santé
et à l'Action Sociale*

Paris, le 7 janvier 2000

Monsieur le Conseiller d'Etat

La maladie mentale d'Alzheimer et, d'une manière plus générale, l'ensemble des dégénérescences séniles, en l'absence de solution thérapeutique, préoccupent de plus en plus fortement nos concitoyens du fait de leurs conséquences pour les personnes atteintes et leur entourage.

Deux études - l'étude européenne Eurodem et l'étude française PAQUID estiment la prévalence de la démence sénile entre 300 000 et 600 000 cas. Cette dernière étude montre également une augmentation rapide avec l'âge du pourcentage des personnes atteintes. Compte tenu du vieillissement de la population et en l'absence de découverte médicale majeure, le nombre de personnes concernées est appelé à s'accroître.

Nous nous trouvons donc devant un double enjeu, de santé publique d'abord mais également de société par le nombre de personnes potentiellement concernées.

Il apparaît donc indispensable de disposer d'une étude prenant en compte toutes les dimensions du problème et analysant les travaux menés à l'étranger.

C'est pourquoi nous avons décidé de vous confier une mission d'analyse et de propositions concernant l'ensemble de ces maladies et leurs effets.

Nous vous demandons de dresser un bilan de la situation actuelle et de procéder à une analyse des évolutions prévisibles, notamment sur les points suivants :

- nombre de personnes atteintes ;
- perspectives de la recherche sous différents aspects : fondamentale, épidémiologique, pharmacologique et clinique ;
- conditions de prise en charge thérapeutique et sociale ;
- adaptation des formations spécifiques médicales, paramédicales et autres ;
- ensemble des aides de toute nature dont peuvent bénéficier ces personnes.

Vous ferez toutes propositions qui vous paraîtraient nécessaire pour face aux perspectives de développement de ces pathologies et à leurs conséquences après concertation avec l'ensemble des intervenants concernés : professionnels, représentants des familles et administrations. Nous souhaitons disposer de vos premières conclusions et propositions pour le 31 mars 2000. Vous nous remettrez votre final au plus tard le 30 mai prochain.

Pour mener à bien cette mission, vous pourrez vous appuyer sur le groupe de travail composé de représentants de différentes directions du ministère (DAS, DGS, DH, DREES, DSS) mis en place en avril 1999 afin de contribuer à l'amélioration de la qualité de vie des personnes âgées, notamment de celles qui sont dépendantes, et des soins qui leur sont apportés.

Nous vous prions de croire, Monsieur le Conseiller d'Etat, en l'assurance de nos sentiments les meilleurs.

Martine AUBRY

Dominique GILLOT

Annexe II

Liste des personnes auditionnées

Dr Annick Alperovitch

Directeur de recherche INSERM

Directeur de l'unité « Recherches épidémiologiques en neurologie et psychopathologie »
(U-360 INSERM)

Pr Philippe Amouyel

Professeur d'Epidémiologie au CHU de Lille

Directeur de l'unité INSERM 508

Docteur Joël Ankri

MCU-PH

Laboratoire Santé et Vieillesse, Université Paris V

Centre de Gérontologie AP-HP, Paris

Dr Jean-Pierre Aquino

Médecin-chef de la clinique médicale de la Porte Verte à Versailles (78000)

M Jean-François Bauduret

Chargé de mission auprès du Directeur de l'Action Sociale

Dr David Bessey

Groupe éthique et vieillissement

Espace Ethique, Assistance Publique des Hôpitaux de Paris

M Antoine Bouchez

Directeur de la Fondation Médéric Alzheimer

M Jean-René Brunetière

Chargé de mission auprès du Directeur de l'Action Sociale

M Jean-Claude Cadeau

Vice-Président de France Alzheimer

M Georges Caussannel

Directeur du Centre Emile Rodat, Rueil-Malmaison

Directeur de l'Association des Cantou

Dr Alain Colvez

Directeur de recherche INSERM

Directeur de l'unité « Epidémiologie des maladies chroniques et du vieillissement »
(U-500 INSERM)

Dr Pierre Jean Cousteix

Président de la Fédération Nationale des Etablissements d'Hospitalisation à Domicile

M Edouard Couty

Directeur des Hopitaux et de l'Organisation des Soins,
Ministère de l'Emploi et de la Solidarité

Pr Jean François Dartigues

Professeur d'épidémiologie, Economie de la Santé, Prévention.
Directeur de l'INSERM U 330
Université Victor Ségalen Bordeaux II
Praticien Hospitalier de Neurologie, CHU de Bordeaux.

Pr Bruno Dubois

PU-PH de la Fédération de neurologie de la Pitié-Salpêtrière
Directeur de EPI (Equipe Propre de INSERM) 007
Responsable du centre de Neuropsychologie F. Lhermitte

Dr Bernard Durand-Gasselin

Chef de service Médecine interne et gériatrie,
Hôpital Nôtre-Dame de Bon Secours, Paris.

Pr Françoise Forette

Directeur de la Fondation Nationale de Gérontologie
Médecin, Chef de Service, Hôpital Broca

Dr François Fournial

Généraliste à Mer (Loir-et-Cher)

Mr Michel Frossard

Professeur de Sciences Economiques
Directeur du Centre Pluridisciplinaire de Gérontologie
(Université Pierre Mendés France de Grenoble)
Président de la Société Française de Gérontologie

Dr Patrick Gardeur

Médecin-inspecteur de santé publique, Direction générale de la Santé

M Pierre Gauthier

Ancien Directeur de l'Action Sociale
Directeur de l'Agence Régionale d'Hospitalisation du Midi-Pyrénées

Pr Bernard Glorion

Président de l'Ordre des Médecins

Pr Claude Got

Professeur émérite d'anatomopathologie de l'Université René-Descartes. Paris.

Professeur Pierre Guillet

Ancien membre du Haut Comité de la Santé Publique

Mme Marie-Jo Guisset

Directeur du mécénat Solidarités à la Fondation France
Responsable des actions « Personnes âgées »

Mme Agnès Haessler

Présidente de l'association France Alzheimer

Professeur Jean-Jacques Hauw

Professeur des Universités - Praticien Hospitalier d'Anatomie Pathologique (Neurologie),
Faculté de Médecine Pitié - Salpêtrière, INSERM U 360
Vice-Président du Comité scientifique de l'association France - Alzheimer.

Professeur Jean-Claude Henrard

Professeur de Santé publique à l'Université Paris V,
Directeur du Réseau Fédératif de Recherche Santé Vieillesse Société n° 12,
médecin chef de service des Consultations de gérontologie
Hôpital Sainte Périne

Dr Marie-Pierre Hervy

Gériatre, Chef de service Hôpital Bicêtre

Mme Brigitte Huon

Assistante sociale de France Alzheimer

Pr Marie- Eve Joël

Directeur du laboratoire d'Economie et de Gestion des Organisations de Santé,
Paris Dauphine.

Mr Robert Laval

Directeur de la Maison d'Accueil et de retraite La Charmille et le Couaroil
(Unités Spécialisées Alzheimer), Saint Quirin (Moselle)

Dr Jean Maisondieu

Psychiatre des hôpitaux
Médecin chef du secteur Psychiatrique
Hôpital de Poissy Saint Germain en Laye (Yvelines).

Pr Robert Moulias

PU-PH de gériatrie
Hôpital Charles-Foix

Sœur Nathanaëlle

Infirmière générale à Claire Demeure,
Maison des Diaconesses, Versailles.

Dr Danièle Mischlich

Chef du Bureau Promotion et Prospective en Santé
Direction Générale de la Santé

Dr Raoul De Plinval

Président de l'Association de Gérontologie du 13^{ème} arrondissement
Vice Président de la CODERPA de Paris

Mme Bernadette Puijalon

Enseignante à Paris XII au centre de gérontologie pour la formation professionnelle
Présidente du comité personnes âgées de la Fondation France

Pr Gérard Saïd

Professeur de Neurologie, Université Paris XI
Chef de Service de l'Hôpital Bicêtre

Docteur Marie-Sylvie Richard

Chef de service de la Maison Médicale Jeanne Garnier
Enseignante au département d' Ethique biomédicale du Centre Sèvres

Pr Olivier Saint-Jean

PU-PH de gériatrie
Chef de service à l'Hôpital européen Georges-Pompidou (Paris)

Mme Marielle Schnitzler

Psychologue clinicienne à la Maison d'accueil et de retraite, La Charmille et le Couaroil
(Unités Spécialisées Alzheimer), Saint Quirin (Moselle)

Pr Didier Sicard

Président du Comité Consultatif National d'Ethique pour la Science de la Vie et de la Santé

Dr Alain Smagghe

Chef de service de Réadaptation gérontologique,
Hôpital Nôtre-Dame de Bon Secours, Paris.

Mr Jean Vallain

Directeur de recherche à l'Institut national des Etudes démographiques.

Pr Bruno Vellas

Chef de service de l'Unité de soins intensifs Maladie d'Alzheimer
Hôpital La Grave-Cassellardit, Toulouse

Mr Alain Villez

Conseiller technique à l'Union Nationale Interfédérale des Œuvres et Organismes Privés
Sanitaires et Sociaux (Uniopss)
Chargé du secteur "Personnes Agées

Annexe III

Principaux Rapports de Référence

Vieillir en France. Pour une prise en charge plus juste et solidaire des personnes âgées en perte d'autonomie (septembre 1999)

Rapport pour Monsieur le Premier Ministre
Mme Paulette Guinchard-Kunstler, Députée du Doubs.

Aides aux aidants des personnes atteintes de démences (mars 2000)

Etats des lieux. Fondation Médéric Alzheimer

Une comparaison des différentes formes de prise en charge des malades atteints de démence de type Alzheimer dans la Communauté Européenne : analyse de l'impact économique et de la qualité de vie des aidants.

Marie-Eve Joël, Alain Colvez, A. Gramain, E. Cozette
Université Paris Dauphine, INSERM Unité 500

Enquête Nationale auprès de familles ayant en charge un parent atteint de la maladie d'Alzheimer ou de troubles apparentés (mars 1995)

Association France Alzheimer.

La prise en charge de personnes âgées démentes en Rhône-Alpes (mars 1999)

Observatoire Régional de la Santé Rhône-Alpes

L'aide personnalisée à l'autonomie : un nouveau droit fondé sur le principe d'égalité (mai 2000)

Rapport pour Madame la Ministre de l'Emploi et de la Solidarité
Jean-Pierre SUEUR, Maire d'Orléans

Annexe IV

Les grilles de tests psychométriques (disponible au service de presse)

Annexe V

L'étude épidémiologique «PAQUID»

L'étude PAQUID (Quid sur les Personnes Agées), réalisée sous la direction du Professeur J.F. Dartigues et de Madame P. Barberger-Gateau a pour objectif de décrire l'évolution du fonctionnement cérébral après 65 ans, le nombre de démences séniles et en particulier de maladie d'Alzheimer ainsi que leur déterminants et leur évolution en terme de dépendance et d'entrée en institution.

C'est une cohorte de 4134 personnes âgées de 65 ans et plus vivant à domicile ou en institution tirés au sort dans les départements de la Gironde, dont la distribution d'âge de la population est proche de celle de la France, et de la Dordogne qui est le département dont l'âge moyen de la population est le plus élevé de France. Le très bon taux de participation (70%) permet l'extrapolation des résultats à la France entière.

L'étude PAQUID est s'appuie sur une recherche active de cas : le recueil de données est effectué au domicile de la personnes âgées par des psychologues spécifiquement formés. Les variables initialement recueillies sont les caractéristiques socio-démographiques, l'habitat, la vie sociale et familiale et l'état de santé. Ce dernier comprend les déficiences auditives ou visuelles, les douleurs, les médicaments consommés, les maladies associées, l'incapacité mesurée par l'échelle d'activité de la vie quotidienne (ADL) de Katz, l'handicap mesuré par l'échelle d'activité instrumentale (IADL) de Lawton, le confinement, la dépression, les fonctions intellectuelles par le MMS et des tests psychométriques plus spécifiques. A l'issue de l'entretien, le psychologue porte le diagnostic de suspicion clinique de démence ; celui ci est confirmé par un neurologue suite à un examen clinique, des examens biologiques et radiologiques.

Les personnes ayant accepté de participer à l'étude sont suivies depuis 1988 alternant visites au domicile à un, trois, cinq et huit ans, et enquêtes postales ou téléphoniques avec les mêmes procédures qu'au bilan initial. Les événements enregistrés systématiquement sont le décès, l'entrée en institution, l'évolution de l'état fonctionnel et la détérioration des fonctions intellectuelles faisant craindre le début d'une démence. L'analyse des données a permis d'identifier les principaux déterminants de la maladie d'Alzheimer et d'ouvrir des portes sur la prévention. Cette étude a permis en outre de décrire l'évolution de la maladie et de la perte d'autonomie de la personne âgée en suggérant des moyens simples de dépistage pour améliorer, organiser et coordonner l'aide.

Le coût d'une telle étude est de 1 200 000 francs par an. La participation de l'état se résume à une subvention de démarrage de 250 000 francs et au salaire de deux chercheurs INSERM. L'essentiel du budget est d'origine privée (Novartis pour 40%, Assor, Danone, assurances Scorvi) complété par une contribution de la Fondation de France et des conseils de deux régions.

Annexe VI (1)

Les centres d'experts

La création de Centres Experts : une nécessité - Il est indispensable qu'une action soit entreprise au niveau national pour permettre la prise en charge précoce de la maladie d'Alzheimer a) pour une meilleure connaissance de l'affection ; de ses rapports avec les nouvelles démences ; de son évolution et des étapes d'aggravation pour permettre des anticipations et des prédictions en terme de santé publique et b) pour initier le plus tôt possible des thérapeutiques potentiellement efficaces sur le ralentissement du processus pathologique.

La prise en charge précoce repose sur des Centres Experts. Ces Centres doivent être distribués au sein de grandes régions sanitaires et associer des compétences dans les domaines de la Neurologie, de la Neuropsychologie et de la Neuroimagerie. Les grandes villes de CHU permettent d'envisager les bases de telles structures : Lille, Marseille, Toulouse, Paris, Caen, Rennes, Bordeaux, St Etienne, Lyon, Grenoble, Strasbourg, Rouen, par exemple. De façon intéressante, la plupart de ces équipes participent déjà à un projet hospitalier de recherche clinique national et de grande envergure qui vise à valider la prédictivité de critères neuropsychologiques, neuroradiologiques et biologiques dans le diagnostic précoce de la maladie d'Alzheimer. Le projet est de donner les moyens nécessaires pour assurer un suivi régulier des cohortes de patients inclus, afin que soient constituées des banques de données permettant de prédire l'évolution de la maladie. La création de Centres Experts dans la maladie d'Alzheimer nécessite des moyens en terme de ressources humaines (vacations de neurologues et de neuropsychologues). Il faut aussi prévoir des petites unités d'hospitalisation brève (hospitalisation de jour et de semaine) pour réaliser les bilans nécessaires et permettre de dédier à la pathologie cognitive un personnel spécifique et de former les jeunes médecins à ces pathologies. Un gros effort de formation est en effet indispensable dans ce domaine émergent de la pathologie.

Professeur Bruno Dubois - Hôpital de la Salpêtrière Paris

Annexe VI (2)

Le Cantou* de Rueil Malmaison.

Le premier Cantou créé en France résulte de la transformation d'une maison de retraite qui appartenait initialement à une congrégation religieuse et qui a entrepris d'accueillir des personnes dépendantes, démentes ou pas, en 1975 d'abord sous la forme d'accueil de jour puis sous forme d'accueil permanent à partir de mai 1977.

La courte expérience acquise entre 75 et 77 (cohabitation difficile entre les déments et les autres, inadaptation aux activités conventionnelles, augmentation de la désorientation des personnes démentes face à la multiplication des intervenants et enfin inadéquation des locaux) a conduit à poser dès 1977 les bases de ce qui allait constituer la spécificité des Cantou :

- la taille optimale consiste à pouvoir recevoir douze personnes par unité. Plusieurs unités peuvent coexister dans un même lieu voire dans un même immeuble. Chaque unité garde cependant une stricte autonomie. A Rueil, l'association gestionnaire assure le fonctionnement de sept Cantou sur le même site.

- en dehors du personnel administratif de l'association (un directeur, un adjoint, une secrétaire à mi temps et un comptable) le personnel permanent de chaque cantou se résume à quatre agents qui portent le titre de «maîtresse de maison». Une ou deux d'entre elles sont présentes de façon permanente de 8 h à 20 h. La nuit, la garde est assurée pour trois Cantou par une seule personne qui est un recrutement supplémentaire et qui porte le titre de veilleuse de nuit.

Les maîtresses de maison exercent l'ensemble des missions d'animation et de fonctionnement des Cantou depuis la commande des produits alimentaires et la cuisine jusqu'à l'accompagnement élémentaire des pensionnaires conjointement avec les familles. Quelques unes d'entre elles ont le diplôme d'aide soignant et les autres ont été formées sur le tas.

- les autres prestations, en particulier de soins, conduisent à faire appel à un intervenant extérieur. Chaque pensionnaire garde son propre médecin qui intervient à titre libéral. En cas de soin lourd nécessitant un recours hospitalier les cantou de Rueil font appel à l'hôpital Foch à Suresnes.

- enfin les taches techniques (gros entretien) sont aussi confiées à des intervenants extérieurs.

Globalement la prise en charge de ces personnes dépendantes et le plus souvent démentes repose sur quatre principes :

* Le mot Cantou provient de la langue d'oc et signifie «coin du feu»

- subsidiarité : l'institution n'intervient qu'en complément de ce que ne peut assurer le pensionnaire et sa famille dans la vie quotidienne. Le rôle de cette dernière est essentiel et conduit d'ailleurs à récuser l'accueil de personnes dont la famille habite trop loin.

- transparence : toute information y compris le dossier médical est à la disposition des familles qui se réunissent entre elles une fois par mois en présence du directeur, des maîtresses de maison et de la veilleuse de nuit. Cet échange entre les familles contribue à une meilleure compréhension et acceptation de l'évolution des pensionnaires, les plus récentes apprenant de l'expérience des plus anciennes. C'est aussi pour le directeur l'occasion de réaffirmer les principes de fonctionnement de l'institution et le maintien de la responsabilité pleine et entière de la famille.

- communauté de vie : chacun des douzes pensionnaires bénéficie d'une chambre individuelle qu'il est chargé de meubler lui même à son arrivée. Ces chambres sont à proximité immédiate de la salle commune qui comporte un coin cuisine et dans laquelle ont lieu les repas et les activités collectives (pliage du linge).

- non spécialisation : c'est un lieu qui assure une communauté de vie entre personnes atteintes de la maladie d'Alzheimer ou d'autres formes de démence et maladies apparentées. Ce n'est pas une maison de cure médicalisée même si la prévention des évolutions compliquées est un souci quotidien de l'encadrement.

Annexe VI (3)

Etablissement « La Charmille »
(disponible au service de presse)

Annexe VII

Propositions (disponible au service de presse)

Annexe VIII

La Fondation Médéric-Alzheimer
(disponible au service de presse)