

# Le diagnostic différentiel de la maladie d'Alzheimer

Par Richard R. Delisle, M.D., et Steven D. Fishman, M.D.

## Antécédents

**M. Fortuno est un comptable à la retraite âgé de 69 ans, originaire d'Italie. Il vous consulte à cause de difficultés mnésiques qui l'inquiètent.** Ses antécédents médicaux n'ont rien de particulier. L'hypertension dont il souffre depuis 5 ans est bien maîtrisée grâce à la prise d'un diurétique, et il a déjà été opéré pour une hypertrophie bénigne de la prostate. Son oncle, maintenant décédé, a souffert de la maladie d'Alzheimer (MA).

M. Fortuno, qui a toujours joui d'une excellente mémoire, surtout pour les chiffres, a maintenant de la difficulté à retenir un numéro de téléphone. Quand sa femme l'envoie faire des courses, il doit préparer une liste afin de ne rien oublier. Quand il rencontre un ami de longue date, il lui faut du temps pour se rappeler son nom; sur le coup, il ne s'en souvient pas. Il a de la difficulté à se rappeler où il a rangé tel ou tel objet. Tous ces oublis l'affectent d'autant plus qu'il s'est toujours enorgueilli d'avoir une bonne mémoire.

Ce patient obtient un score de 28/30 au mini-examen de l'état mental de Folstein (MMSE). Il a perdu un point en appelant un crayon une plume, et un autre point parce qu'il a dit «pas de si et de mais» plutôt que «pas de si, ni de mais». Au test de l'horloge, il a dessiné le cadran à la perfection, mais quand on lui a demandé d'indiquer 23 h 10, il a tracé une ligne droite entre le 2 et le 10. L'examen physique est normal, y compris celui de la prostate. Il en est de même pour l'examen neurologique.

## Question

- **Les gens se plaignent souvent en vieillissant que la mémoire leur fait défaut. Le vieillissement normal s'accompagne souvent d'une diminution des capacités mnésiques. De même, la MA commence souvent par des troubles de la mémoire. Comment peut-on distinguer les pertes de mémoire dues au vieillissement de celles qui sont causées par la MA?**

## Discussion

Les troubles bénins de la mémoire associés au vieillissement touchent des détails de la vie quotidienne; on oubliera, par exemple, où on a laissé tel objet ou encore le nom de vagues connaissances. Souvent, on se rappellera ces détails ultérieurement, comme si le trouble affectait la capacité d'accéder à l'information mémorisée (remémoration); le rappel est favorisé par l'utilisation d'indices. Les troubles pathologiques de la mémoire touchent des faits plus importants, comme les fêtes, les réunions de famille et les événements récents. Le malade les oublie au fur et à mesure qu'ils se produisent, ce qui trahit une atteinte des processus élémentaires de mémorisation.

En ce qui concerne M. Fortuno, son score au MMSE peut dépendre de difficultés sur le plan linguistique. Il n'est pas rare

en effet que des patients dont le français n'est pas la langue maternelle perdent un point lorsqu'on leur demande de nommer des objets. De même, l'erreur que M. Fortuno a commise en répétant la phrase du test peut aussi être mise sur le compte d'une mauvaise maîtrise du français. Tous ses autres symptômes mnésiques évoquent une diminution normale des capacités mnésiques associée au vieillissement.

Par contre, dans le test de l'horloge, la disposition incorrecte des aiguilles semble indiquer que les difficultés cognitives de M. Fortuno ne sont pas aussi bénignes qu'on le supposerait à première vue. Il est rarement possible d'établir les causes de ce type d'erreur en l'absence de quelque autre atteinte. Le diagnostic sera peut-être plus évident après quelques visites de suivi. Par conséquent, vous devriez faire en sorte de réévaluer l'état de M. Fortuno dans quelques mois, pour confirmer ou réfuter la présence d'une détérioration pathologique des fonctions cognitives. Si vous ne pouvez pas rassurer M. Fortuno, ou s'il refuse d'attendre quelques mois de plus, vous devez l'adresser à un spécialiste. D'ailleurs, étant donné ses capacités intellectuelles avant le début des troubles mnésiques, il se peut que l'altération de la cognition ne soit pas encore perceptible au MMSE. Le plus souvent, on adressera un patient à un spécialiste pour l'une ou l'autre des raisons suivantes :

- tableau clinique atypique, résultats de l'évaluation des fonctions cognitives ou antécédents familiaux de démence;
- début des troubles avant l'âge de 60 ans;
- présence d'une maladie concomitante risquant de compliquer l'état du patient;
- demande spéciale de la part du patient ou de sa famille.

On conseille en outre de faire évaluer à cette étape-ci diverses constantes biologiques courantes, en prescrivant notamment :

1. un hémogramme;
2. des épreuves d'évaluation de la fonction thyroïdienne;
3. un dosage des électrolytes plasmatiques, dont le calcium;
4. une glycémie.

## Évolution

Au bout de 15 mois, M. Fortuno se présente de nouveau à votre cabinet, accompagné cette fois de son épouse. S'il n'est pas venu plus tôt, c'est qu'il avait oublié son rendez-vous. Sa femme est inquiète, car les difficultés mnésiques de M. Fortuno ont empiré. Elle signale qu'il a beaucoup de difficulté à trouver ses mots, à tel point qu'il substitue de plus en plus souvent un mot italien à celui qui lui échappe.

Au test de l'horloge, il place maintenant un 10 à côté du 11, en chiffres plus petits. Les examens physique et neurologique sont encore normaux.

## Question

- **Quel est votre diagnostic?**

## Discussion

Il ne fait aucun doute que le tableau clinique s'est aggravé. Le patient a des antécédents de troubles mnésiques et sa mémoire s'est encore altérée récemment. L'anomie est difficile à évaluer dans ce cas parce que le français n'est pas sa langue maternelle. On observe des signes évidents de pensée concrète et d'apraxie constructive (test de l'horloge et dessin des pentagones). À noter sa tendance à tourner la tête vers sa femme. Les difficultés qu'il éprouve dans le choix de ses vêtements et la gestion de ses finances semblent indiquer une altération des fonctions exécutives. Voici les critères diagnostiques de la démence de type Alzheimer selon le DSM-IV :

Apparition de déficits cognitifs multiples, comme en témoignent :

- une altération de la mémoire;
- une ou plusieurs des perturbations cognitives suivantes : aphasie (impossibilité de traduire la pensée par des mots), apraxie (impossibilité d'exécuter une action courante voulue, malgré l'absence de toute paralysie ou de toute autre atteinte sensorielle ou motrice), agnosie (difficulté à reconnaître les informations sensibles, en particulier les personnes) et perturbation des fonctions exécutives.

L'état de M. Fortuno satisfait à ces critères. Par convention, un score de 24/30 au MMSE indique une démence de type Alzheimer d'intensité légère.

## Évolution

Un an plus tard, lors d'une visite de suivi, vous rencontrez M. Fortuno, sa femme et ses deux enfants. M. Fortuno ne conduit plus. Il ne se mêle pas à la conversation, sauf si on l'interroge. Ses remarques sont souvent confuses. Il est désorienté dans le temps (mois et saison); selon sa famille, il s'oriente encore bien dans un environnement qui lui est familier (à la maison), mais il serait incapable de se rendre seul à la consultation. Dernièrement, il s'est perdu lors d'une promenade non loin de son domicile.

Il reconnaît sa femme et ses deux enfants. Il semble plus irritable qu'auparavant. Durant l'entrevue, il déclare que des étrangers cherchent à le voler. Il a besoin d'une assistance presque constante pour s'habiller et pour son hygiène personnelle.

M. Fortuno a un score de 17/30 au MMSE. L'examen neurologique demeure normal.

## Question

- **À quel stade de la MA M. Fortuno se trouve-t-il?**

## Discussion

D'après son score au MMSE, M. Fortuno est maintenant au stade intermédiaire. Il est plus dépendant de sa famille et exige des soins presque continus. Son jugement concret est maintenant très altéré. Des troubles du comportement et un delirium apparaissent souvent à ce stade.

## Évolution

Vingt et un mois plus tard, le patient est entièrement dépendant des autres pour se nourrir et s'habiller et pour son hygiène per-

sonnelle. Il souffre d'incontinence et est tout à fait désorienté dans le temps et l'espace.

Il est incapable de marcher tout seul parce qu'il manque d'équilibre. Son discours est considérablement altéré : il est maintenant superficiel et décousu. Il ne reconnaît plus ses enfants ni même sa femme, qu'il prend parfois pour un imposteur. Il parle de ses parents décédés comme s'ils vivaient encore. Sa femme est épuisée et pense à le faire admettre dans un centre d'hébergement.

Son score au MMSE est maintenant de 8/30. L'examen neurologique révèle une apraxie à la marche et la présence de réflexes primitifs (réflexes de préhension et de moue).

## Question

- **Qu'indique l'état de M. Fortuno?**

## Discussion

M. Fortuno, qui a perdu toute autonomie et qui est incontinent, présente des signes de démence avancée. Il est fréquent, à ce stade, de faire admettre les malades en centre d'hébergement.

Les réflexes primitifs ne caractérisent pas un type de démence en particulier, mais ils apparaissent aux derniers stades de la démence avancée. En général, les troubles de l'équilibre et l'incontinence surviennent aussi à un stade avancé. S'ils apparaissaient plus tôt, un autre diagnostic devrait être évoqué, comme l'hydrocéphalie à pression normale ou la démence vasculaire.

## Points à retenir

1. Il est essentiel de savoir distinguer les altérations bénignes de la mémoire des altérations pathologiques, afin de diagnostiquer la démence le plus tôt possible.
2. Le diagnostic différentiel de la MA est multifactoriel. On ne doit pas se servir uniquement du MMSE pour le diagnostic de la démence au stade précoce. Le MMSE n'est pas assez sensible à ce stade.
3. On conseille d'effectuer les analyses de sang courantes, pour écarter d'autres causes organiques.
4. Le passage du stade précoce au stade intermédiaire et du stade intermédiaire au stade avancé est marqué par un certain nombre de changements dans la cognition et le comportement.

Lectures suggérées :

1. Carey-Bloom J. et coll. : "Diagnosis and evaluation of dementia". *Neurology* 1995; 45:216-218.
2. Geldmacher D.S. et Whitehouse P.J. "Evaluation of dementia". *New Engl J Med* 1996; 335:330-336.
3. Geldmacher D.S. et Whitehouse P.J. "Differential diagnosis of Alzheimer's disease". *Neurology* 1997; 48 (suppl. 6);S2-S9.
4. Jacobs D.M. et coll. : "Neuropsychological detection and characterisation of preclinical Alzheimer's disease". *Neurology* 1995; 45:957-962.
5. Morris J.C. et coll. : "Very mild Alzheimer's disease: informant-based clinical, psychometric and pathologic distinction from normal aging". *Neurology* 1991; 41:469-478.
6. Orgogozo J.M. et Auriacombe S. "Syndrome démentiel". *Encycl. Méd. Chir., Neurologie, (Paris-France)* 17-023-A-30, 1995, 5 pages.