



McGill



Programme de formation
sur les troubles neurocognitifs



Détection, diagnostic et prise en charge des troubles neurocognitifs majeurs : un guide pratique pour les professionnels de la santé

S. Gauthier, J. Besner, I. Gélinas, J. A. Morais, P. Rosa-Neto, C. Webster

21 mars 2025

**Le Programme de formation sur les troubles neurocognitifs
de McGill tient à remercier la Fondation Colin J. Adair pour
son soutien à la création de ce guide.**

Auteurs :

Serge Gauthier, C.M., C.Q., MD, FRCPC

Professeur émérite, Départements de neurologie et de psychiatrie
Co-directeur académique, Programme de formation sur les troubles neurocognitifs de McGill

Joanne Besner, B. Trav. Soc., MBA, APP

Superviseure de l'enseignement sur le terrain, École de travail social de McGill

Isabelle Gélinas, Ph. D., ergothérapeute

Professeure agrégée, directrice des programmes d'études supérieures
École de physiothérapie et d'ergothérapie de McGill

José A. Morais, MD, FRCPC, CSPQ

Professeur, Faculté de médecine, et directeur, Division de gériatrie
Responsable académique, Programme de formation sur les troubles neurocognitifs de McGill

Pedro Rosa-Neto, M.D., Ph. D.

Ancien directeur, Centre de recherche et d'études sur le vieillissement de l'Université McGill

Claire Webster, PAC, CPCA

Fondatrice, ambassadrice et conférencière, Programme de formation sur les troubles neurocognitifs de McGill

© Université McGill 2025, avec les exceptions suivantes. Les droits d'auteur des illustrations (à l'exception de l'image de couverture) sont détenus par Matt Evans. Veuillez noter que l'Université McGill vous autorise à utiliser, partager ou distribuer ce guide dans son intégralité, mais tous les avis de droits d'auteur doivent rester intacts. Toute modification de ce document est strictement interdite.
Première édition, mars 2025

TABLE DES MATIÈRES

Introduction	3
Définitions générales.....	5
Définitions précises des pathologies menant à un trouble neurocognitif	5
Détection des troubles neurocognitifs	6
Évaluation clinique initiale.....	9
Suivi des évaluations cliniques diagnostiques	11
Brèves études de cas sur ce que vous avez appris jusqu'à présent, 1 ^{re} partie	12
Diagnostic étiologique des troubles neurocognitifs.....	13
Brèves études de cas sur ce que vous avez appris jusqu'à présent, 2 ^e partie	17
Histoire naturelle des troubles neurocognitifs	18
Prise en charge durant le continuum du déclin neurocognitif	19
Brèves études de cas sur ce que vous avez appris jusqu'à présent, 3 ^e partie	23
Éducation et soutien post-diagnostiques pour les personnes atteintes de trouble neurocognitif et les partenaires de soins	24
Conclusion.....	29
Remerciements	30
Références.....	31
Réponses des études de cas.....	34

Introduction

Le nombre de personnes atteintes de troubles neurocognitifs, et de partenaires de soins, augmente de plus en plus en raison du vieillissement des populations dans le monde entier. Cet effet du vieillissement est en partie atténué par les stratégies de prévention faisant appel au contrôle des facteurs de risque vasculaire et à l'amélioration des habitudes de vie, telle que l'activité physique régulière, comme le montre le rapport 2024 de la Commission Lancet sur les 14 facteurs de risques modifiables intitulé *Dementia prevention, intervention, and care* (Livingston et coll., 2024; figure 1; Long et coll., 2024).

Fraction attribuable à la population des facteurs de risque potentiellement modifiables de troubles neurocognitifs : jusqu'à 45% de réduction

Petite enfance

- ⑤ Faible niveau d'éducation

Milieu de la vie

- ⑦ Déficience auditive
- ⑦ Taux élevé de cholestérol LDL*
- ③ Dépression
- ③ Lésion cérébrale traumatique
- ② Inactivité physique
- ② Diabète
- ② Tabagisme
- ② Hypertension
- ① Obésité
- ① Consommation excessive d'alcool

Vieillesse

- ⑤ Isolement social
- ③ Pollution atmosphérique
- ② Déficience visuelle

CLÉ

- ⑤ Pourcentage de réduction des cas de troubles neurocognitifs si le facteur de risque est éliminé
- *LDL : lipoprotéine de faible densité

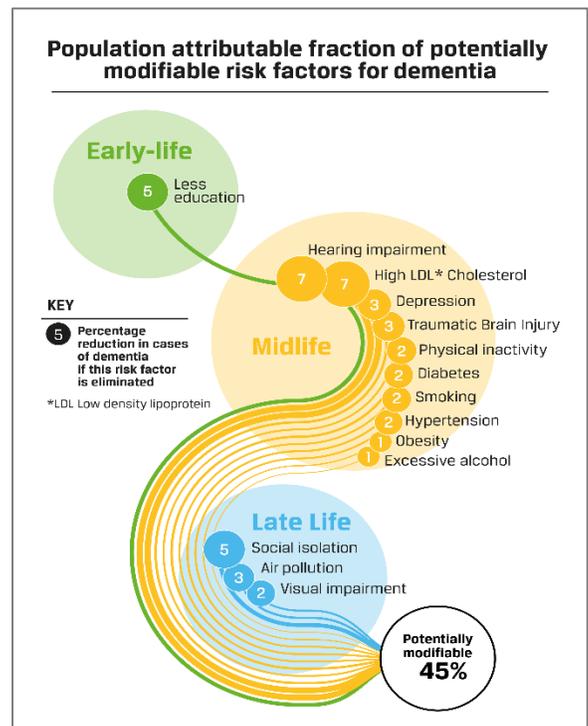
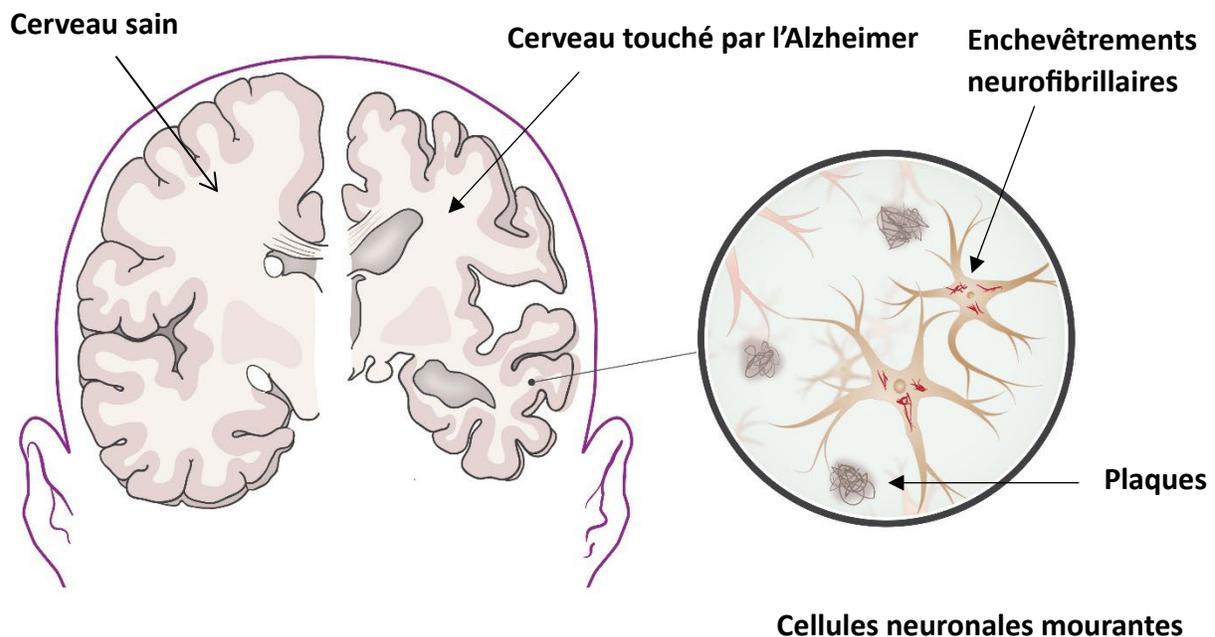


Figure 1 Quatorze facteurs de risque modifiables du trouble neurocognitif, Livingston et coll. 2024

À un moment ou à un autre de leur carrière, tous les professionnels de la santé seront amenés à interagir avec des personnes atteintes d'un trouble neurocognitif et leurs partenaires de soins. Ils devront alors avoir une connaissance pratique des signes et des symptômes, du processus de diagnostic et de la prise en charge des troubles neurocognitifs aux différents stades cliniques. Ce guide fournit des renseignements qui seront utiles à tous les professionnels de la santé, incluant des études de cas qui faciliteront le transfert de connaissances de la théorie à la pratique clinique actuelle ou future. Vous trouverez d'autres renseignements sur le sujet dans les rapports mondiaux Alzheimer 2021, *Parcours à travers le diagnostic de la démence*, et 2022, *La vie après le diagnostic : traitement, soins et soutien* (Gauthier et coll., 2021, 2022). Des modules d'autoapprentissage en ligne sont aussi disponibles sur le site web du Programme de formation sur les troubles neurocognitifs (www.mcgill.ca/dementia/fr/ressources/formation-sur-les-troubles-neurocognitifs-pour-les-partenaires-de-soins). Il y a des références pour les lecteurs qui souhaitent approfondir certains sujets; elles seront mises à jour périodiquement au fur et à mesure que de nouvelles publications seront disponibles. Tout au long de ce guide, nous utilisons le terme « partenaire de soins », qui inclut les membres de la famille, les amis et les professionnels de la santé.



Définitions générales

Dans le présent document, le terme *trouble neurocognitif* est utilisé pour décrire un déclin des facultés cognitives qui compromet l'autonomie fonctionnelle. Le terme *trouble neurocognitif majeur (TNCM)* du DSM-5 a remplacé le terme *démence* dans certaines juridictions et sera utilisé dans ce guide.

Les *troubles neurocognitifs légers (TNCL)* sont un déclin de la cognition n'ayant pas d'impact important sur le fonctionnement quotidien.

Le terme *déficits cognitifs d'origine vasculaire (DCV)* a été proposé pour décrire la détérioration cognitive survenant après un accident vasculaire cérébral ou en présence de signes cliniques ou radiologiques de changements vasculaires cérébraux. La déficience fonctionnelle peut être suffisante pour utiliser le terme *troubles cognitifs vasculaires* ou, avec un faible impact fonctionnel, *TNCL d'origine vasculaire*.

Définitions précises des pathologies menant à un trouble neurocognitif

La *maladie d'Alzheimer (MA)* est la principale cause de troubles neurocognitifs. Des définitions cliniques, pathologiques et plus récemment biologiques précises ont été proposées. Elles s'appuient sur le fait que le dépôt de β 42-amyloïde en plaques dans le parenchyme cérébral, la formation d'enchevêtrements neurofibrillaires intraneuronaux et la perte de neurones en sont les principales caractéristiques pathologiques. La définition biologique de cette maladie est en cours de révision et prend en compte de nouveaux biomarqueurs du sang, du liquide céphalo-rachidien et de l'imagerie cérébrale (Jack et coll., 2024).

Jusqu'au milieu du 20^e siècle, on pensait que les pathologies vasculaires étaient la cause la plus fréquente de troubles neurocognitifs. Il est désormais clair qu'une composante vasculaire est souvent associée aux changements pathologiques de la MA, et le terme *troubles neurocognitifs mixtes - MA et maladie cérébrovasculaire* est souvent utilisé lorsqu'un déclin cognitif progressif est associé à des signes d'accident vasculaire cérébral présents dans les antécédents cliniques ou à l'imagerie cérébrale (Swartz et coll., 2024).

La *maladie à corps de Lewy (MCL)* est fréquente et présente des caractéristiques de la MA et de la maladie de Parkinson (MP). La plupart des patients présentent des hallucinations visuelles au début de leur déclin cognitif, des fluctuations quotidiennes de l'attention et, avec le temps, des modifications du tonus moteur et de la démarche semblables à ce que l'on observe dans la MP. La pathologie cérébrale montre un mélange des caractéristiques de la MA et de la pathologie principale de la MP, les dépôts intraneuronaux d' α -synucléine. Le terme *trouble neurocognitif mixte MA-maladie à corps de Lewy* est parfois utilisé pour les personnes atteintes de la MA qui présentent des caractéristiques cliniques mixtes comme un déclin progressif de la mémoire et des hallucinations visuelles comme

symptômes précoces (McKeith et coll., 2017). La MP peut être associée à un trouble neurocognitif (*trouble neurocognitif de la MP*), et de nouvelles définitions biologiques sont proposées pour la MP de manière similaire à la définition biologique de la MA (Simuni et coll., 2024; Höglinger et coll. 2024).

Le terme générique *dégénérescences frontotemporales (DFT)* désigne un certain nombre de pathologies affectant le langage (*aphasie primaire progressive; APP*) ou le comportement social (*DFT avec variante comportementale, DFT-vc*). Des progrès rapides ont été réalisés dans l'étude des fondements génétiques de ces variantes de la DFT et de la pathologie sous-jacente (Buccellato et coll., 2024).

Détection des troubles neurocognitifs

Les premiers symptômes varient en fonction de l'étiologie du trouble neurocognitif (tableau 1). Il convient de noter que nombre d'entre eux sont d'ordre neuropsychiatrique plutôt que cognitif.

TABLEAU 1

Exemples de symptômes précoces de troubles neurocognitifs mineurs ou majeurs en fonction de l'étiologie sous-jacente

MA	Oubli des conversations, des événements récents; recherche de mots; retrait social et apathie; méfiance
DCV	Hésitation dans la prise de décision; démarche hésitante; labilité émotionnelle
MCL	Hallucinations visuelles bien formées, comme des personnes; fluctuations de l'attention
APP	Recherche de mots, mais absence de difficulté avec la mémoire récente
DFT-vc	Comportement social inapproprié

L'*anosognosie* est un problème courant et complexe des soins liés aux troubles neurocognitifs. Il s'agit d'une méconnaissance ou d'une perception inadéquate de ses propres déficits cognitifs, incluant la perte de mémoire et d'autres déficiences cognitives. L'anosognosie constitue un défi de taille pour les personnes atteintes de troubles neurocognitifs et leurs partenaires de soins. Voici quelques éléments clés à prendre en compte :

- L'anosognosie n'est pas un déni ou un évitement délibéré de la maladie; c'est un symptôme neurologique. La personne ne discerne vraiment pas l'étendue de son déclin cognitif, un problème qui peut entraîner une résistance au traitement, aux soins ou à l'aide.

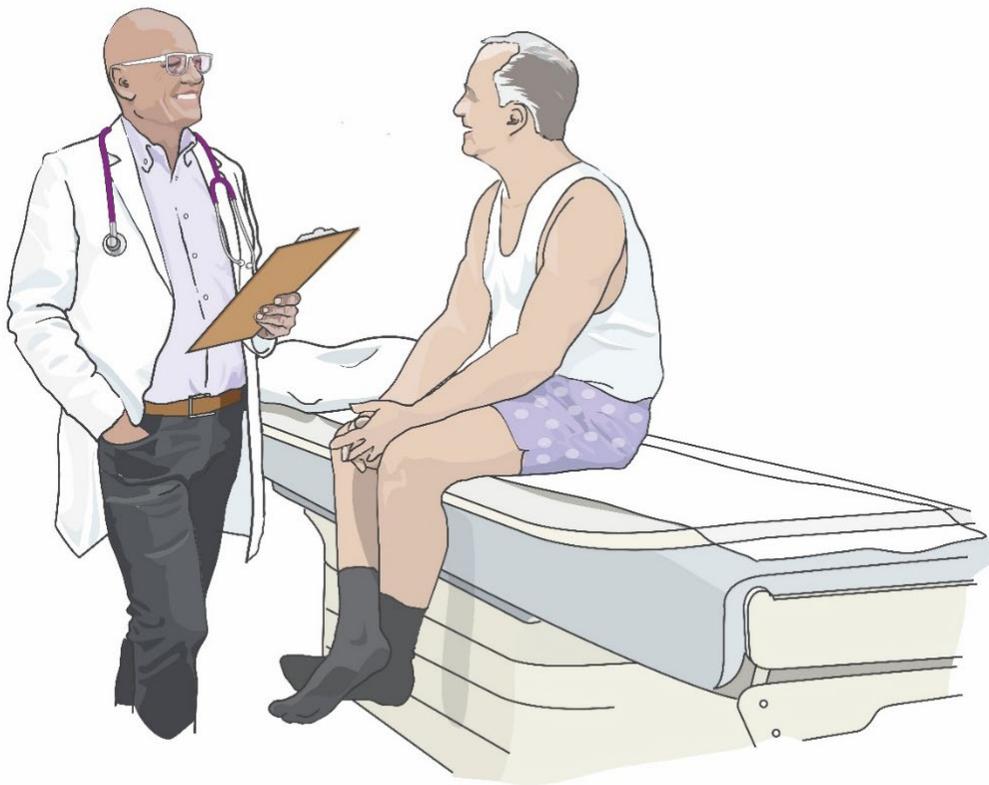
- L'anosognosie peut compliquer les soins. Les partenaires de soins peuvent se heurter à de la résistance quand ils essaient d'aider ou d'instaurer des mesures de sécurité parce que la personne atteinte de troubles neurocognitifs ne reconnaît pas avoir besoin d'aide.
- L'anosognosie peut poser des problèmes juridiques, en particulier lorsque la personne atteinte de troubles neurocognitifs n'est pas en mesure de prendre des décisions éclairées concernant ses finances et ses soins. Cela peut nécessiter une tutelle ou une procuration.



On recommande souvent aux cliniciens d'interroger les personnes de plus de 65 ans, lors de leur visite médicale périodique, sur de récents troubles de la mémoire ou d'autres changements cognitifs ayant un impact sur la vie quotidienne. Voici des exemples de questions : pratiquez-vous toujours activement vos loisirs? Allez-vous encore chercher vos petits-enfants à la garderie? Est-ce que votre mémoire vous inquiète? Les réponses peuvent être plus fiables si elles viennent d'un membre de la famille ou de la personne accompagnante. Des problèmes peuvent avoir été signalés par un pharmacien sur le respect de la prise de médication, par la secrétaire de la clinique à propos de rendez-vous manqués, ou encore par la personne accompagnante inquiète face à des comportements comme le retrait social, un changement de personnalité, la gestion des finances, la propreté ou la sécurité.

À l'inverse, une personne très instruite peut se plaindre d'une moins grande rapidité de réflexion ou d'un autre aspect de sa cognition sans que sa famille ou ses amis observent d'impact évident sur sa vie quotidienne. Ce *déclin cognitif subjectif (DCS)* peut indiquer un risque de déclin ultérieur.

Enfin, de plus en plus d'adultes d'âge moyen s'informent sur leur risque de développer des troubles neurocognitifs à un âge avancé en raison d'antécédents familiaux de démence tardive. Il convient de répondre à leurs inquiétudes par une stratégie personnalisée de réduction des risques, en se référant par exemple aux 14 facteurs de risque modifiables décrits dans le rapport de la commission permanente du Lancet (voir page 3).



Évaluation clinique initiale

Le déclin cognitif peut grandement influencer les activités de la vie quotidienne d'une personne; la collecte initiale d'informations détaillées auprès du médecin de famille est donc cruciale pour le processus de diagnostic. La plupart des personnes peuvent être évaluées dans un cadre des soins primaires, mais celles qui présentent des symptômes de troubles neurocognitifs plus atypiques, comme un trouble neurocognitif à début précoce (avant 65 ans) ou à évolution rapide (1-2 ans), peuvent tirer parti d'une consultation avec des cliniciens plus spécialisés. Les différences entre ces contextes ont été examinées en détail dans les lignes directrices de pratique clinique de l'Alzheimer's Association (Atri et coll., 2024; Dickerson et coll., 2025).

Les antécédents familiaux et médicaux du patient sont essentiels pour établir un diagnostic précis de trouble neurocognitif, et ils doivent permettre d'identifier l'âge d'apparition (précoce ou tardive), le premier et principal domaine cognitif affecté (mémoire, langage, planification, orientation), ainsi que le rythme de progression des symptômes (évolution insidieuse ou rapide). L'anamnèse doit inclure des questions sur les changements de comportement (apathie, dépression, irritabilité, désinhibition ou hallucinations). Il convient de déterminer l'impact fonctionnel sur les activités quotidiennes lors de la première visite. Et il est important de passer en revue les médicaments afin d'éliminer ceux qui pourraient interférer avec la cognition, comme les somnifères ou les médicaments à forte action anticholinergique : antidépresseurs tricycliques, relaxants musculaires et antitussifs, entre autres, répertoriés dans les échelles de charge anticholinergique (Lisibach et coll., 2021).

La plupart des praticiens utilisent un *entretien semi-structuré* portant sur les antécédents médicaux, les antécédents familiaux et les symptômes actuels, en mettant l'accent sur la cognition, le fonctionnement, l'humeur et le comportement. *Les tests cognitifs*, comme l'évaluation cognitive de Montréal (MoCA; Nasreddine et coll., 2005) et le mini-examen de l'état mental (MMSE; Folstein et coll., 1975), sont effectués par le clinicien ou l'un des membres de l'équipe. Il convient de noter que ces tests de dépistage, disponibles en plusieurs langues, ne remplacent pas une évaluation clinique approfondie. D'autres échelles peuvent être utilisées avant, pendant ou après l'entretien en fonction des circonstances cliniques, comme l'échelle d'évaluation de l'incapacité fonctionnelle dans la démence (Gélinas et coll., 1999) pour les activités de la vie quotidienne, l'inventaire du trouble comportemental léger (MBI-C; Ismail et coll., 2017) et l'inventaire neuropsychiatrique (NPI; Cummings et coll., 1994) pour l'humeur et le comportement.

Le clinicien procède à un *examen physique* général en se concentrant sur les signes évocateurs d'une maladie cardiovasculaire (bruits carotidiens, battements cardiaques irréguliers, hypertension systolique) et d'un trouble métabolique (hypertrophie de la thyroïde, atrophie papillaire de la langue). *L'examen neurologique* s'intéresse à l'asymétrie du tonus musculaire ou des réflexes, suggérant une lésion cérébrale controlatérale, et sur

la démarche qui devrait être normale au début de la MA, mais qui peut être instable dans les DCV ou les troubles neurocognitifs mixtes, et lente dans la MP.

Des *analyses sanguines génériques* sont prescrites, comprenant généralement la formule sanguine complète, la thyroïdienne, les électrolytes, le calcium, l'azote uréique, la créatinine, la glycémie, l'alanine aminotransférase et la vitamine B12. Certains cliniciens demandent aussi bilirubine et la phosphatase alcaline. Dans certains cas, des tests de dépistage de la syphilis et du virus de l'immunodéficience humaine sont effectués.

Des *tests sanguins spécifiques* mesurant les fragments de protéines amyloïdes et tau apparaissent comme potentiellement utiles pour une personne qui présente des symptômes évocateurs de la MA. La validation de leur utilité clinique est en cours (Jang et coll., 2025).

Actuellement, les *tests génétiques* ne sont pas faits de routine, même pour le génotype $\epsilon 4$ de l'apolipoprotéine (ApoE) qui est courant (15 % de la population générale) et qui augmente le risque de trouble neurocognitif tardif, en particulier si la personne a hérité de deux copies (homozygotie ApoE 4/4). Cette situation pourrait changer si elle est ce génotype est combiné à de nouveaux biomarqueurs plasmatiques chez les personnes avec symptômes suggérant une MA, ou si l'utilisation d'anticorps monoclonaux anti-amyloïdes est envisagée, car le risque d'effets secondaires est plus élevé chez les personnes présentant le génotype ApoE 4/4.

L'*imagerie cérébrale* par tomographie par émission de positons (TEP) au [18F]désoxyglucose (FDG) peut être utile pour mettre en évidence un hypométabolisme dans certaines régions du cerveau en raison de la neurodégénérescence.



L'*examen du liquide céphalo-rachidien* après une ponction lombaire peut être nécessaire pour confirmer la MA, en particulier chez les jeunes ou en cas de tableau atypique (difficultés à prendre des décisions ou à parler, ou symptômes visuels plutôt que déclin de la mémoire, par exemple). Les fragments d'amyloïde et de tau sont mesurés. Les patients qui ne peuvent pas subir de ponction lombaire ou qui souhaitent avoir accès à des thérapies anti-amyloïdes peuvent bénéficier d'une TEP de l'amyloïde.

Suivi des évaluations cliniques diagnostiques

En général, dans les six mois qui suivent la première évaluation clinique, une deuxième visite est prévue pour voir la progression clinique et répéter certains des tests de dépistage cognitif afin d'établir si le déclin s'est poursuivi. Les données cliniques et de laboratoire peuvent être suffisantes pour que le clinicien *divulgue* le diagnostic de TNCL ou TNCM à la personne présentant des symptômes et à ses partenaires de soins.

La divulgation des résultats est le moment le plus redouté par les personnes en quête d'un diagnostic, ainsi que par les membres de leur famille ou leurs amis. Bien que la plupart des cliniciens soient à l'aise avec la divulgation d'un diagnostic de trouble neurocognitif, ils doivent être bien conscients du risque de réaction catastrophique de la part de la personne concernée et de ses partenaires de soins. Les cliniciens doivent encourager une prise de décision éclairée, utiliser des techniques éprouvées de communication en matière de santé et fournir des conseils sur les étapes suivantes.

En cas de doute sur la présence d'un trouble neurocognitif (par exemple, si une personne très instruite a des performances normales aux tests cognitifs de dépistage malgré des symptômes subjectifs), il sera utile d'orienter le patient vers un *neuropsychologue*.

Si le tableau clinique est atypique en raison du jeune âge (moins de 65 ans) ou de symptômes langagiers ou visuels importants, il convient de diriger le patient vers un *neurologue spécialisé dans les troubles neurocognitifs à début précoce*.

Si les symptômes prédominants sont comportementaux et ne répondent pas au traitement non pharmacologique et médicamenteux initial, il peut être nécessaire de diriger le patient vers un *psychiatre* pour établir un diagnostic et assurer la prise en charge.

Enfin, chez les personnes âgées présentant de multiples comorbidités, une évaluation par un *gériatre* sera très utile pour la prise en charge globale. Très souvent, ces évaluations impliquent des professionnels paramédicaux, comme des *ergothérapeutes*, des *physiothérapeutes*, des *travailleurs sociaux*, des *infirmières* et des *pharmaciens*. Il a été démontré que ces évaluations multidisciplinaires sont efficaces en termes de temps et de coût dans les soins primaires, grâce à l'approche d'équipe interprofessionnelle multispécialité (MINT) (Wong et coll., 2023).

Brèves études de cas sur ce que vous avez appris jusqu'à présent, 1^{re} partie

Associez votre première impression clinique aux antécédents et au dépistage cognitif de chaque personne.

1. Un homme de 86 ans est vu en compagnie de sa fille en raison d'une perte progressive d'autonomie dans ses activités quotidiennes constatée depuis le décès de son épouse. Mauvaise performance aux tests cognitifs (MoCA 17/30, MMSE 21/30).
 2. Un enseignant retraité de 65 ans est vu seul; il a du mal à se souvenir de ses mots de passe et ça le préoccupe. Performances normales aux tests cognitifs (MoCA 28/30, MMSE 29/30).
 3. Une femme de 55 ans est vue seule en raison de ses antécédents familiaux, sa mère étant décédée d'un trouble neurocognitif mixte à l'âge de 85 ans. Ses performances aux tests cognitifs sont normales (MoCA 27/30, MMSE 29/30). Elle a fait réaliser un génotypage ApoE dans le commerce et possède une copie du génotype ApoE4 (4/3).
 4. Un homme de 70 ans est vu en consultation en présence de son épouse en raison de problèmes progressifs de la mémoire récente. Ces problèmes interfèrent dans ses loisirs complexes comme le bridge, mais sa mémoire reste fiable pour les tâches quotidiennes. Légère déficience aux tests cognitifs (MoCA 17/30, MMSE 21/30).
-
- A. Normal sur le plan cognitif
 - B. Déclin cognitif subjectif
 - C. Trouble neurocognitif léger
 - D. Trouble neurocognitif majeur

Réponses à la dernière page!

Diagnostic étiologique des troubles neurocognitifs

À ce jour, la plupart des personnes présentant un trouble neurocognitif sont diagnostiquées sur la base du phénotype (c'est-à-dire le tableau clinique). C'est pourquoi la littérature et la plupart des dossiers médicaux utilisent l'expression « *maladie d'Alzheimer probable* ». Cette situation est sur le point de changer en raison de la définition biologique de la MA, bien qu'elle ne soit pas encore utilisée dans la pratique clinique courante. L'autre considération est la forte prévalence de suspicions d'étiologies mixtes, telles que MA avec pathologie vasculaire ou MA avec corps de Lewy, reposant sur des symptômes cliniques ou des résultats d'imagerie cérébrale. La cause précise d'un trouble neurocognitif peut mettre des années à émerger, comme la *paralysie supranucléaire progressive* (PSP) avec des caractéristiques tardives de saccades verticales altérées (mouvements oculaires saccadés en regardant vers le haut et vers le bas) et de rétropulsion (chute en arrière) chez une personne qui présentait au départ un tableau clinique semblable à celui de la MA, ou chez une personne atteinte d'une aphasia primaire progressive qui évoluera avec le temps vers un profil clinique de MA plutôt que de DFT. Tout cela pour dire que les cliniciens doivent être prudents lorsqu'ils divulguent l'étiologie actuellement suspectée d'un trouble neurocognitif (tout en étant honnêtes quant à la présence d'un tel trouble).

Si la personne atteinte de troubles neurocognitifs a moins de 65 ans (*troubles neurocognitifs à début précoce*), le diagnostic différentiel est plus large et nécessite une évaluation dans un centre spécialisé. La DFT est plus fréquente dans cette tranche d'âge qu'à partir de 65 ans et peut être héréditaire. Parmi les maladies héréditaires peu courantes figurent la *maladie d'Alzheimer à transmission autosomique dominante* et la *maladie de Huntington*. Parmi les maladies acquises figurent la *démence alcoolique* et diverses *maladies neuroinfectieuses*, qui évoluent souvent rapidement, en quelques mois plutôt qu'en quelques années (les plus connues étant la *maladie de la vache folle*, ou *maladie de Creutzfeldt-Jakob*).

Les personnes qui présentent des tableaux atypiques comme des troubles du langage expressif (APP ou MA), des troubles visuels (variante de *l'atrophie corticale postérieure* de la MA) ou un comportement de type frontal (DFT-vc ou *variante frontale de la MA*) peuvent avoir besoin de consultations neurologiques spéciales. Très souvent, ces personnes auront une imagerie cérébrale métabolique avec TEP et des mesures des biomarqueurs du liquide céphalo-rachidien, comme décrit dans une section précédente de ce guide (voir page 11).

Le tableau 2 de Gauthier et coll., 2021, p. 159, présente une liste générale des causes de démence.

TABLEAU 2
Liste générale des causes de troubles neurocognitifs

Démences neurodégénératives

- Maladie d'Alzheimer
- PART (Tauopathie primaire liée à l'âge)
- LATE-NC (Encéphalopathie limbique liée à l'âge avec modifications neuropathologiques de TDP-43)
- Maladie à grains argyrophiles (accumulation anormale de protéines tau dans le cerveau)
- Maladie d'Alzheimer autosomique dominante (forme héréditaire rare de la maladie d'Alzheimer)
- Dégénérescence corticobasale (trouble neurodégénératif affectant les mouvements et la cognition)
- Démence associée au syndrome de Down (détérioration cognitive chez les personnes atteintes de trisomie 21)
- Démences frontotemporales (ensemble de maladies affectant principalement le lobe frontal et temporal)
- Démence avec corps de Lewy (trouble caractérisé par l'accumulation anormale de protéines alpha-synucléine)
- Démence de la maladie de Parkinson (déclin cognitif progressif chez les patients atteints de la maladie de Parkinson)
- Paralyse supranucléaire progressive (trouble du mouvement et de la cognition causé par l'accumulation anormale de tau)

Maladies vasculaires

- CADASIL (Artériopathie cérébrale autosomique dominante avec infarctus sous-corticaux et leucoencéphalopathie) (maladie génétique affectant les petits vaisseaux sanguins du cerveau)
- Angiopathie amyloïde cérébrale (accumulation de dépôts amyloïdes dans les vaisseaux sanguins du cerveau, augmentant le risque d'hémorragies cérébrales)
- Angéite primaire du système nerveux central (inflammation des vaisseaux sanguins du cerveau sans cause connue)
- Vasculite secondaire du système nerveux central (inflammation des vaisseaux cérébraux due à une maladie sous-jacente)
- Démence vasculaire (détérioration cognitive causée par des lésions des vaisseaux sanguins cérébraux)

Causes toxiques et environnementales

- Encéphalopathie traumatique chronique (trouble cérébral dégénératif lié aux traumatismes crâniens répétés, souvent observé chez les athlètes)
- Démence liée à l'alcool (déclin cognitif résultant d'une consommation excessive et prolongée d'alcool, souvent associée au syndrome de Korsakoff)

Maladies infectieuses

- Trouble neurocognitif associé au VIH (dysfonctionnement cognitif causé par l'infection au VIH affectant le cerveau)
- Encéphalite herpétique (inflammation du cerveau causée par le virus de l'herpès simplex)
- Neurosyphilis (complication de la syphilis affectant le cerveau et la moelle épinière)
- Maladie à prions (ensemble de troubles neurodégénératifs causés par des protéines anormales, incluant la maladie de Creutzfeldt-Jakob)
- Leucoencéphalopathie multifocale progressive (infection virale rare du cerveau affectant la substance blanche, causée par le virus JC)
- Maladie de Whipple (infection bactérienne rare pouvant affecter le système nerveux central)
- Panencéphalite sclérosante subaiguë (complication rare de la rougeole entraînant une dégénérescence progressive du cerveau)

Maladies inflammatoires et auto-immunes

- Encéphalite due à une maladie auto-immune systémique (inflammation du cerveau due à des maladies auto-immunes comme le lupus)
- Sclérose en plaques (maladie auto-immune attaquant la gaine de myéline des neurones)
- Neurosarcoïdose (forme de sarcoïdose affectant le système nerveux central)
- Encéphalite auto-immune non paranéoplasique (inflammation du cerveau due à une réaction auto-immune sans lien avec un cancer)
- Encéphalite paranéoplasique (trouble neurologique causé par une réponse immunitaire anormale à un cancer)

Troubles neurométaboliques

- Leucodystrophies de l'adulte (maladies génétiques affectant la substance blanche du cerveau)
- Maladie des corps polyglucosaniques de l'adulte (trouble métabolique rare affectant le système nerveux)
- Céroïde-lipofuscinose neuronale de l'adulte (maladie neurodégénérative causée par l'accumulation de lipofuscine dans les cellules cérébrales)
- Leucoencéphalopathie héréditaire diffuse avec sphéroïdes axonaux (maladie génétique entraînant la destruction progressive de la substance blanche)
- Maladies de surcharge lysosomale à début tardif (groupe de maladies génétiques affectant la dégradation des substances cellulaires)
- Maladies mitochondriales (troubles affectant la production d'énergie dans les cellules, touchant souvent le cerveau et les muscles)

Autres

- Atrophie dentato-rubro-pallido-luysienne (maladie neurodégénérative rare affectant la coordination et le mouvement)
 - Calcification idiopathique familiale des noyaux gris centraux (maladie de Fahr) (dépôts de calcium anormaux dans le cerveau causant des troubles du mouvement et cognitifs)
 - Encéphalopathie familiale avec inclusions de neuroserpine (trouble neurodégénératif génétique rare)
 - Maladie de Huntington (maladie génétique causant des troubles moteurs, cognitifs et psychiatriques progressifs)
 - Hydrocéphalie à pression normale (accumulation de liquide cébrospinal provoquant des troubles de la marche, de la mémoire et du contrôle urinaire)
 - Neurodégénérescence associée à un déficit en pantothénate kinase (trouble génétique entraînant une accumulation anormale de fer dans le cerveau)
 - Atrophie spinocérébelleuse (ensemble de maladies génétiques affectant la coordination et l'équilibre)
 - Sidérose superficielle (accumulation de fer à la surface du cerveau et de la moelle épinière entraînant des troubles neurologiques)
 - Maladie de Wilson (trouble génétique causant une accumulation toxique de cuivre dans le foie et le cerveau)
-

Brèves études de cas sur ce que vous avez appris jusqu'à présent, 2^e partie

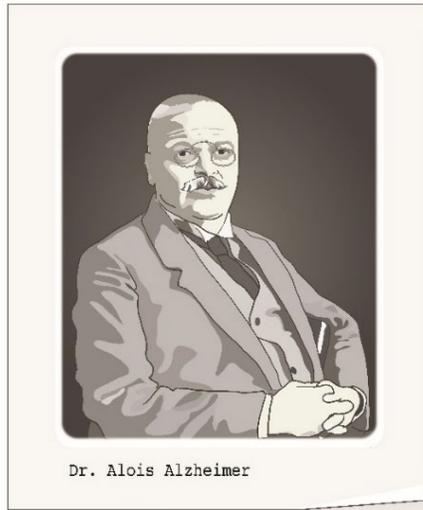
Associez votre impression clinique aux antécédents et au bilan de chaque personne

5. Un homme de 76 ans a été vu en présence de sa fille en raison d'un diagnostic de MP établi il y a cinq ans, avec principalement des tremblements au repos et, plus récemment, une démarche traînante. Il a des pertes d'attention et a besoin d'aide pour gérer ses finances. Il pense qu'il y a d'autres personnes dans son appartement. Mauvaise performance aux tests cognitifs (MoCA 17/30, MMSE 21/30). L'IRM cérébrale a montré une atrophie non spécifique.
 6. Une femme de 65 ans est venue en consultation avec son mari en raison d'un déclin progressif de sa mémoire récente et le fait que depuis 2 ans elle cherche ses mots. Elle a besoin d'aide pour prendre ses médicaments et organiser ses repas. Déclin aux tests cognitifs en deux ans (MoCA 24 à 20/30, MMSE 26 à 22/30). L'IRM cérébrale montre une atrophie bilatérale de l'hippocampe.
 7. Une femme de 55 ans a été vue en compagnie de son conjoint parce qu'elle s'inquiète de ses antécédents familiaux, sa mère étant décédée de troubles neurocognitifs à l'âge de 65 ans. Elle se comporte de manière inappropriée lors de rencontres sociales. Légère déficience aux tests cognitifs (MoCA 24/30, MMSE 26/30). La TEP cérébrale au FDG montre un hypométabolisme dans les cortex fronto-orbitaires.
 8. Un homme de 75 ans a été vu en compagnie de sa femme en raison d'une difficulté progressive à se souvenir des faits récents et à prendre des décisions. Moins fiable pour les tâches quotidiennes. Déficience aux tests cognitifs (MoCA 20/30, MMSE 24/30). Lent à se lever d'une chaise et instable lors de la marche en tandem. L'IRM cérébrale montre des infarctus lacunaires et des modifications de la substance blanche.
- E. Troubles neurocognitifs mixtes, maladie d'Alzheimer et maladie cérébrovasculaire
F. Troubles neurocognitifs liés à la maladie de Parkinson
G. Maladie d'Alzheimer
H. Démence fronto-temporale, variante comportementale

Réponses à la dernière page!

Histoire naturelle des troubles neurocognitifs

La MA est le trouble neurocognitif le mieux étudié et le plus prévisible, et de nombreux cliniciens utilisent *l'échelle de détérioration globale* (GDS), qui comporte six stades cliniques (Tableau 3).



Il convient de noter que la proposition de définition biologique de la MA à l'aide de biomarqueurs s'accompagne d'une proposition d'utiliser une classification en six stades fondée sur la biologie. Le débat porte sur l'utilisation de maladie d'Alzheimer au stade 1 pour les personnes asymptomatiques présentant des biomarqueurs anormaux de l'amyloïde, compte tenu de l'incertitude quant à leur évolution vers la démence (Jack et coll., 2024; Dubois et coll., 2024).

TABLEAU 3

Échelle de détérioration globale*

Stade 1	Pas de déclin cognitif
Stade 2	Déclin cognitif subjectif (DCS)
Stade 3	Trouble neurocognitif léger
Stade 4	Trouble neurocognitif majeur au stade léger
Stade 5	Trouble neurocognitif majeur au stade modéré
Stade 6	Trouble neurocognitif majeur au stade sévère

* Modifié d'après Reisberg et coll. dans le Rapport mondial Alzheimer 2022, Gauthier et coll., 2022, p. 44-45

Prise en charge durant le continuum du déclin neurocognitif

Le numéro du stade importe moins que la reconnaissance d'un *continuum* entre les différents stades de troubles neurocognitifs chez la plupart des personnes qui ont un trouble neurocognitif progressif.

On peut affirmer qu'une personne qui a seulement des symptômes subjectifs, sans déclin à l'évaluation neuropsychologique ou aux tests de dépistage cognitif comme le MoCA et le MMSE, présente un risque légèrement plus élevé d'évolution vers des troubles neurocognitifs sur une période de plus de 10 ans, et l'inciter à utiliser des stratégies de réduction des risques. Un nouveau concept de « cliniques de santé cérébrale » a été proposé pour ces personnes (Frisoni et coll., 2023).

Une personne qui a un TNCL présente un risque plus élevé d'évolution vers un TNCM sur 5 ans, de l'ordre de 50 %, et peut se voir proposer différentes options thérapeutiques qui ne s'excluent pas mutuellement (tableau 4). L'âge ne doit pas être le principal facteur déterminant les options thérapeutiques.

TABLEAU 4

Options de prise en charge pour les personnes présentant un trouble neurocognitif léger

-
- Suivi annuel par un médecin de famille ou une clinique multidisciplinaire pour traiter les comorbidités, comme l'hypertension, le diabète et la dépression, et pour tirer parti des stratégies générales de réduction des risques de déclin cognitif
-
- Orientation vers une clinique spécialisée afin d'utiliser des biomarqueurs pour déterminer si la maladie d'Alzheimer est la cause sous-jacente et de participer à des études observationnelles ou thérapeutiques, ou d'essayer de nouveaux médicaments modificateurs de la maladie le cas échéant
-
- Même si les éléments de preuve de l'avantage des inhibiteurs de la cholinestérase ne sont pas concluants, de nombreux cliniciens proposent cette option de traitement symptomatique, en particulier en cas de TNCL tardif, lorsque les difficultés exécutives commencent à apparaître
-

Une personne qui présente un TNCM au stade léger a besoin d'aide pour de nombreuses activités instrumentales de la vie quotidienne, comme payer ses factures à temps, planifier ses sorties, prendre ses médicaments en toute sécurité ou préparer ses repas. Il est important de prendre au sérieux les observations du partenaire de soins qui est inquiet lorsque la personne conduit. Il y a un certain nombre de questions urgentes dont il faut s'occuper, de préférence avec un partenaire de soins (tableau 5). Il s'agit d'une liste partielle basée sur les besoins de la plupart des personnes. Nous supposons que le clinicien a révélé le diagnostic de trouble neurocognitif et sa meilleure estimation de l'étiologie, qu'il a optimisé le traitement des comorbidités et discuté des options de traitement médicamenteux symptomatique. Une *personne-ressource* du bureau du clinicien ou de l'association locale de la Société Alzheimer aura fourni à la personne atteinte et à ses partenaires de soins une vue d'ensemble de l'évolution des symptômes au fil du temps et sera disponible entre les visites de suivi clinique pour répondre aux questions. Le message clé est d'encourager la personne atteinte et ses partenaires de soins à formuler des objectifs de soins réalistes en fonction du stade de la maladie et des ressources disponibles.

TABLEAU 5

Gestion des enjeux propres aux personnes présentant un trouble neurocognitif majeur au stade clinique léger

-
- Désigner un partenaire de soins (possiblement deux, l'un chargé des finances, l'autre des questions cliniques)
-
- Préparer ou mettre à jour un testament, une procuration, un mandat en cas d'inaptitude et un plan de soins médicaux anticipés
-
- Vérifier la sécurité à la maison, en particulier dans la cuisine et la salle de bain, et sur la route pour la conduite
-
- Mettre en place des environnements de soutien, physiques et sociaux
-
- Décider de l'utilisation de médicaments susceptibles d'améliorer ou de stabiliser les symptômes
-



Une personne atteinte d'un TNCM au stade modéré a besoin d'être supervisée pour la plupart des activités instrumentales de la vie quotidienne, comme préparer les repas et organiser les sorties (elle ne conduit plus), ainsi que pour certaines activités de base, comme choisir ses vêtements et utiliser la salle de bains en toute sécurité. Les questions de sécurité peuvent mener à un transfert dans un établissement de soins intermédiaires. Des symptômes neuropsychiatriques apparaissent souvent, comme le syndrome crépusculaire ou encore l'agressivité verbale et même physique. Des évaluations à domicile sont souvent faites par des professionnels de la santé tels que des infirmières, des ergothérapeutes et des travailleurs sociaux. Une approche thérapeutique bien structurée est essentielle (Hatch et coll., 2025). À ce stade, il convient de noter la hausse du stress chez les partenaires de soins, notamment parce que les relations avec la personne atteinte changent; il faut donc s'assurer de bien transmettre l'information sur la maladie et les ressources communautaires. Le tableau 6 résume les problèmes généraux de prise en charge au stade modéré d'un trouble neurocognitif.

TABLEAU 6

Gestion des enjeux propres aux personnes atteintes d'un trouble neurocognitif majeur au stade clinique modéré

-
- Des problèmes de sécurité peuvent nécessiter un transfert dans un établissement de soins intermédiaires
-
- Des symptômes neuropsychiatriques peuvent apparaître et nécessiter des thérapies non-pharmacologiques et pharmacologiques
-
- Le fardeau du partenaire de soins augmente et peut être partiellement compensé par l'utilisation des ressources de la communauté et la mise en place de réseaux de soutien
-

Une personne atteinte d'un TNCM au stade sévère a besoin d'aide pour toutes ses activités, y compris se nourrir, se laver et se déplacer. La plupart d'entre elles vivent aujourd'hui dans des établissements de soins de longue durée. Il existe des risques de chutes avec complications, comme une fracture de la hanche ou un traumatisme crânien fermé, ainsi que des risques de pneumonie d'aspiration. La planification préalable des soins médicaux, faite au stade léger de la maladie, aidera les partenaires de soins et les cliniciens à gérer les décisions de fin de vie en se basant sur les souhaits de la personne atteinte de troubles neurocognitifs. Les partenaires de soins auront besoin de soutien dans le processus de deuil continu que représente le passage par les différents stades de troubles neurocognitifs, et pour faire face à leurs propres craintes d'en être atteints un jour. Les infirmières jouent un rôle clé pour aider les personnes en phase sévère, notamment pour le suivi de la douleur, du comportement et de la nutrition. Le tableau 7 résume les problèmes généraux de prise en charge d'un TNCM au stade sévère.

TABLEAU 7

Gestion des enjeux propres aux personnes atteintes d'un trouble neurocognitif majeur au stade sévère

-
- De l'aide est nécessaire dans tous les aspects de la vie quotidienne
-
- Il y a des risques de chute et de pneumonie d'aspiration
-
- Les décisions de fin de vie doivent être prises en tenant compte des souhaits antérieurs de la personne atteinte d'un trouble neurocognitif
-



Brèves études de cas sur ce que vous avez appris jusqu'à présent, 3^e partie

Choisissez la meilleure réponse à ces questions sur la prise en charge des troubles neurocognitifs

9. À quels stades du continuum des troubles neurocognitifs faut-il traiter les comorbidités comme l'hypertension artérielle ou la fibrillation auriculaire?
10. À quels stades faut-il surveiller étroitement la sécurité au volant?
11. À quels stades la charge de soins pour le partenaire de soins augmente-t-elle fortement en raison de l'émergence de symptômes neuropsychiatriques?
12. Quel est le meilleur moment pour fournir de l'information sur l'évolution habituelle des troubles neurocognitifs?
 - A. Stade léger de trouble neurocognitif majeur
 - B. Stade modéré de trouble neurocognitif majeur
 - C. Tous les stades
 - D. Dès que possible après l'annonce du diagnostic

Réponses à la dernière page!

Éducation et soutien post-diagnostiques pour les personnes atteintes de trouble neurocognitif et les partenaires de soins

Recevoir un diagnostic de trouble neurocognitif peut être difficile à accepter pour les personnes atteintes et leurs partenaires de soins. La clé de ce parcours est d'accepter la situation, d'éviter le déni, de s'informer autant que possible sur la maladie, de comprendre comment elle évoluera, de planifier les soins de santé pour l'avenir, d'assurer un cadre familial sûr et de fournir aux partenaires de soins de la famille autant de soutien que possible afin d'éviter l'épuisement.

Voici quelques exemples de questions courantes qui restent souvent sans réponse (Webster et coll., sous presse) :

Autonomisation et soutien des partenaires de soins dans la prise en charge des troubles neurocognitifs

Questions fréquentes des partenaires de soins

- Quelle est la différence entre trouble neurocognitif et maladie d'Alzheimer?
- Quels sont les symptômes et comment la maladie progresse-t-elle?
- Existe-t-il un traitement? Quel rôle les médicaments jouent-ils?
- La personne peut-elle encore conduire, gérer ses finances, faire ses courses, prendre soin d'elle-même?
- Peut-elle boire de l'alcool?
- De quel type de soins aura-t-elle besoin?
- Comment puis-je assurer la sécurité de la personne?
- Comment est-ce que je vais pouvoir gérer les comportements difficiles, tant sur le plan cognitif que physique?
- Pourra-t-elle rester chez elle ou devra-t-elle déménager dans une résidence?
- Quels sont les types de ressources (organismes à but lucratif ou non) qui peuvent m'aider et comment puis-je y avoir accès?
- Quel sera l'impact de cette maladie sur ma vie?
- Comment vais-je pouvoir assumer cette écrasante responsabilité qu'est le rôle de partenaire de soins?

Principes généraux des soins pour les partenaires de soins

Soins aux patients

- Éducation sur les troubles neurocognitifs
- Patience et compassion
- Instauration des routines
- Se concentrer sur les capacités et les points forts
- Simplifier la communication
- Assurer la sécurité
- Conseils, soutien et intervention du médecin

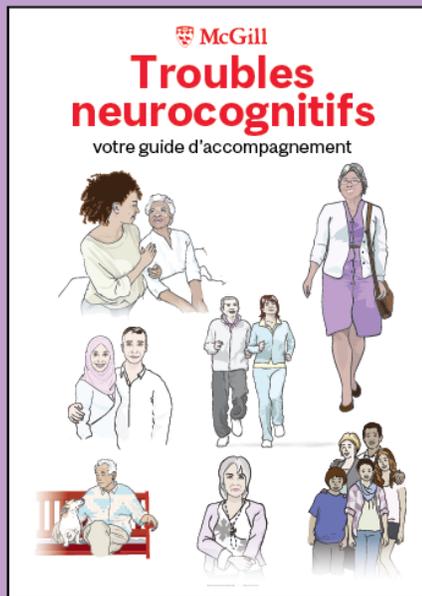
Prendre soin de soi

- Fixer des limites
- Soins de relève
- Groupes de soutien
- Aide professionnelle



Dès qu'une personne reçoit un diagnostic de trouble neurocognitif, elle devra compter, dans son parcours de soins, sur l'aide d'une équipe pluridisciplinaire de professionnels de la santé et du droit, pouvant comprendre des médecins de famille, des spécialistes en neurologie, en psychiatrie ou en gériatrie, des infirmières, des travailleurs sociaux, des ergothérapeutes et des notaires.

Tous les professionnels de la santé susceptibles de poser un diagnostic de troubles neurocognitifs devraient avoir à leur disposition de la documentation sur la maladie et des ressources pour aider leurs patients et leurs partenaires de soins à comprendre ce à quoi ils sont confrontés. *Troubles neurocognitifs, votre guide d'accompagnement* est un exemple de ressources offertes par le Programme de formation sur les troubles neurocognitifs de l'Université McGill, qui est disponible gratuitement en ligne dans plusieurs langues (www.mcgill.ca/dementia/fr/ressources/troubles-neurocognitifs-votre-guide-daccompagnement).



Un guide éducatif gratuit pour les personnes atteintes de troubles neurocognitifs et leurs partenaires de soins, disponible en plusieurs langues.



Téléchargez la version numérique :
www.mcgill.ca/dementia/fr

Merci à la Fondation Grace Dart de son soutien à la création de ce guide.

Voici un aperçu du type d'informations que les professionnels de la santé devraient transmettre aux familles après un diagnostic de trouble neurocognitif (Webster et coll., sous presse).

Parcours de soins après un diagnostic de trouble neurocognitif

SOUTIEN			
Diagnostic clair	Compréhension de la maladie	Conseils du médecin	Soins centrés sur les patients
Stratégies de communication	Plan juridique et financier		Soutien pour les partenaires de soins
Options de traitement	Essais cliniques et possibilités de recherche		Soins de fin de vie

TROUBLE
NEUROCOGNITIF



FIN DE VIE

DIFFICULTÉS			
Anosognosie	Manque de formation sur les troubles neurocognitifs		Problèmes de communication
Changements de comportement	Impact émotionnel	Stress financier	Isolement

- **Diagnostic clair de trouble neurocognitif** : expliquer le diagnostic précis, comme la maladie d'Alzheimer, les troubles cognitifs vasculaires, la maladie à corps de Levy ou toute autre forme de trouble neurocognitif. Expliquer le stade actuel du trouble neurocognitif.
- **Compréhension de la maladie** : expliquer au partenaire de soins ce que sont les troubles neurocognitifs, comment ils progressent et quelle est l'évolution attendue de la maladie. Discuter des symptômes courants et de leur évolution dans le temps.
- **Options de traitement** : discuter des traitements disponibles, tant pharmacologiques que non pharmacologiques, pour gérer les symptômes et ralentir la progression de la maladie. Aborder les avantages, les risques et les limites potentiels de ces traitements.
- **Services de soins et de soutien** : fournir des informations sur les ressources locales, les groupes de soutien et les organismes spécialisés dans les soins aux personnes atteintes de troubles neurocognitifs. Donner des détails sur les services de soins à domicile, les programmes de jour et les soins de répit.

- **Questions juridiques et financières** : aborder les questions juridiques, comme les directives anticipées, la procuration et la tutelle, afin de s'assurer que les préférences et les intérêts de la personne sont protégés. Aborder la planification financière, dont l'assurance soins de longue durée et les programmes d'aide gouvernementaux.
- **Mesures de sécurité** : expliquer l'importance de créer un milieu de vie sûr, notamment en éliminant les dangers et en installant des dispositifs de sécurité à la maison ou au travail pour éviter les accidents.
- **Conduite et sécurité** : le cas échéant, discuter de la pertinence de continuer à conduire et des risques associés aux troubles neurocognitifs. Proposer d'autres solutions de transport.
- **Stratégies d'adaptation** : proposer des stratégies pour gérer les comportements réactifs et les difficultés de communication que l'on associe souvent aux troubles neurocognitifs. Fournir des renseignements sur les aide-mémoire et les techniques de communication.
- **Soins de suivi** : discuter de l'importance des rendez-vous de suivi réguliers pour surveiller l'évolution de la maladie, ajuster les plans de traitement et répondre à toute nouvelle préoccupation.
- **Planification préalable des soins** : discuter et participer à la planification préalable des soins, ce qui inclut les décisions de fin de vie, les testaments de vie et les mandats en matière de soins de santé.

Même si les troubles neurocognitifs existent depuis très longtemps, la stigmatisation liée au fait d'en parler empêche de nombreux partenaires de soins et familles de rechercher l'aide et le soutien dont ils ont besoin.

Il est aussi très important d'informer et de sensibiliser les personnes âgées et leurs familles aux signes et symptômes des troubles neurocognitifs, comme les pertes de mémoire, la confusion, la difficulté à accomplir des tâches familiales ou les changements d'humeur et de comportement. Plus les gens sont sensibilisés, plus ils sont susceptibles de demander de l'aide lorsqu'ils remarquent des changements.

On ne peut pas encore guérir la MA et les troubles apparentés, mais il existe des traitements symptomatiques et de soutien. À mesure que la population vieillit et que le nombre de personnes diagnostiquées augmente, nous devons veiller à ce que la population soit mieux informée sur la manière de gérer les troubles neurocognitifs.

Conclusion

Nous avons présenté dans ce guide les principaux aspects des troubles neurocognitifs, de leur présentation clinique à leurs causes et conséquences. Nous avons abordé les questions les plus pertinentes en matière de prise en charge clinique. Nous espérons que cette introduction aux troubles neurocognitifs vous sera utile dans votre pratique actuelle ou future.



Remerciements

Nous remercions les étudiants et boursiers suivants de l'Université McGill pour leur contribution au document :

Tevy Chan, résident en médecine gériatrique

Stefanie Frances, étudiante en ergothérapie

Ashley McCarthy, étudiante en travail social

Michaela Parlapviano, étudiante en ergothérapie

Carolyn Pavoni, boursière en médecine gériatrique

Joseph Therriault, étudiant en médecine

Juliette Wilde, étudiante en travail social

Emilie Wong, étudiante en ergothérapie

Nous remercions les personnes suivantes pour leur aide à la traduction française :

Joanne Lavallée

Louise Gauthier

Paolo Vitali

Nous remercions Diane Weidner pour son rôle dans la révision et la mise en page graphique de ce document.

Références

- Atri, A., Dickerson, B. C., Clevenger, C. et coll. « Alzheimer's Association clinical practice guidelines for the diagnostic evaluation, testing, counselling, and disclosure of suspected Alzheimer's disease and related disorders (DETeCD-ADRD): executive summary of recommendations for primary care. » *Alzheimer's & Dementia*, 23 décembre 2024. DOI: 10.1002/alz.14333.
- Buccellato, F. R., D'Anca, M., Tartaglia, G. M., Del Fabbro, M., Galimberti, D. « Frontotemporal dementia : from genetics to therapeutic approaches. » *Expert Opinion on Investigational Drugs*, 2024, vol. 33, p. 561-573.
- Cummings, J. L., Mega, M., Gray, K. et coll. « The NeuroPsychiatric Inventory: comprehensive assessment of psychopathology in dementia. » *Neurology*, 1994, vol. 44, p. 2308-2314.
- de Ruijter, N.S., Schoonbrood, A.M.G., van Twillert, B., Hoff, El. « Anosognosia in dementia: A review of current assessment instruments. » *Alzheimers Dement (Amst)*, 2020, vol. 12, no 1, e12079.
- Dickerson, B. C., Atri, A., Clevenger, C. et coll. « The Alzheimer's Association clinical practice guideline for the diagnostic evaluation, testing, counseling and disclosure of suspected Alzheimer's disease and related disorders (DETeCD-ADRD): executive summary of recommendations for specialty care. » *Alzheimer's & Dementia* , 2025, vol. 21, no 1, e14337.
- Dubois, B., Villain, N., Schneider, L., et coll. « Alzheimer's disease as a clinical-biologic construct; an International Working Group recommendation. » *JAMA Neurol* , 2024, vol. 81, no 12, p. 1304-1311.
- Folstein, M. F., Folstein, S. E., McHugh, P. R. « Mini-mental state. A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. » *J Psychiatr Res*, 1975, vol. 12, p. 189-198.
- Frisoni, G. B., Altomare, D., Ribaldi, F. et coll. « Dementia prevention in memory clinics: recommendations from the European task force for brain health services. » *Lancet Regional Health – Europe* 2023, vol. 26, 100576.
- Gauthier, S., Rosa-Neto, P., Morais, J. A., Webster, C. « World Alzheimer Report 2021. *Journey through the diagnosis of dementia*. » Londres, Angleterre, Alzheimer's Disease International.
- Gauthier, S., Webster, C., Servaes, S., Morais, J. A., Rosa-Neto, P. « World Alzheimer report 2022. *Life after diagnosis; navigating treatment, care and support*. » Londres, Angleterre, Alzheimer's Disease International.

- Gélinas, I., Gauthier, L., McIntyre, M. C., Gauthier, S. « Development of a functional measure for persons with Alzheimer's disease: the Disability Assessment for Dementia. » *Am J Occup Ther*, 1999, vol. 53, p. 471-481.
- Hatch, S., Seitz, D.P., Bruneau, M-A et coll. 'The Canadian Coalition for Seniors' Mental Health Canadian Clinical Practice Guidelines for Assessing and Managing Behavioral and Psychological Symptoms of Dementia (BPSD)'. *Canadian Geriatrics Journal*, 2025, vol. 28, p. 91-102.
- Höglinger, G. U., Adler, C. H., Berg, D. et coll. « A biological classification of Parkinson's disease: the SynNeurGe research diagnostic criteria. » *Lancet Neurol*, 2024, vol. 23, p. 191-204.
- Ismail, Z., Agüerra-Ortiz, L., Brodaty, H. et coll. « The Mild Behavioral Impairment Checklist (MBI-C) : a rating scale for neuropsychiatric symptoms in pre-dementia populations. » *J Alzheimers Dis*, 2017, vol. 56, p. 929-938.
- Jack, C. R., Andrews, J. S., Beach, T. G. et coll. « Revised criteria for diagnosis and staging of Alzheimer's disease: Alzheimer Association Workgroup. » *Alzheimer's Dement.*, 2024, vol. 20, p. 5143-5169.
- Jang, H., Shin, D., Yoo, H. et coll. « Differential roles of Alzheimer's disease plasma biomarkers in stepwise biomarker-guided diagnostics. » *Alzheimer's & Dementia*, 2025, e14526.
- Lisibach, A., Benelli, V., Ceppi, M. G. et coll. « Quality of anticholinergic burden scales and their impact on clinical outcomes: a systematic review. » *Eur J Clin Pharmacol*, 2021, vol. 77, p. 147-162.
- Livingston, G., Huntley, J., Liu, K. Y. et coll. « Dementia prevention, intervention, and care : 2024 report of the *Lancet* standing commission. » *The Lancet*, 2024, vol. 404, p. 572-628.
- Long, S., Benoist, C., Weidner, W. « World Alzheimer Report 2023. *Reducing dementia risk: never too early, never too late.* » Londres, Angleterre, Alzheimer's Disease International.
- McKeith, I. G., Boeve, B. F., Dickson, D. W. et coll. « Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies. Fourth consensus report of the DLB Consortium. » *Neurology*, 2017, vol. 89, p. 88-100.
- Nasreddine, Z. S., Phillips, N. A., Bédirian, V. et coll. « The Montreal Cognitive Assessment, MoCA: a brief screening tool for mild cognitive impairment. » *J Am Geriatr Soc*, 2005, vol. 53, p. 695-699.

- Robinson, L., Tang, E., Taylor, J.-P. « Dementia: timely diagnosis and early intervention. » *BMJ*, 2015, vol. 350, p. h3029.
- Simuni, T., Chahine, L. M., Poston, K. et coll. « A biological definition of neuronal α -synuclein disease: toward an integrated staging system for research. » *Lancet Neurology*, 2024, vol. 23, p. 178-190.
- Swartz, R. H., Longman, R. S., Lindsay, M. P. et coll. « Canadian Stroke Best Practice Recommendations: vascular cognitive impairment, 7th édition practice guidelines update, 2024. » *Alzheimer's Dement*, 2024, e14324.
- Webster et coll. « Empowerment and support of caregivers in dementia care. » Dans *Oxford Textbook of Geriatric Care*, 4^e édition, Michel, J. P., Martin, F., Walston, J., Pin, T. M., Arai, H., Kivipelto, M. [Editeurs], sous presse.
- Wong, W. W. L., Lee, L., Walker, S. et coll. « Cost-utility analysis of a multispecialty interprofessional team dementia care model in Ontario, Canada. » *BMJ Open*, 2023, vol. 13, e064882.

Réponses des études de cas

1. D. Présence d'un trouble neurocognitif majeur en raison du déclin de la cognition et de l'autonomie fonctionnelle. Il est probable que sa femme a pris progressivement en charge ses besoins quotidiens, ce qui explique pourquoi le diagnostic est fait à un stade clinique modéré.
2. B. Le déclin cognitif subjectif est fréquent et constitue une occasion de rechercher des facteurs de risque modifiables pour le déclin cognitif associé à l'âge.
3. A. Les personnes présentant des fonctions cognitives normales qui se préoccupent de leurs antécédents familiaux offrent l'occasion de discuter des stratégies de prévention. C'est au milieu de la vie, comme dans le cas de cette personne de 55 ans, que les modifications des facteurs de risque cardiovasculaires présentent le plus d'avantages.
4. C. Le trouble neurocognitif léger est fréquent chez les personnes âgées de plus de 65 ans. Le déclin cognitif mesurable est léger (MMSE 26/30) et le déclin fonctionnel est limité à des passe-temps complexes. Il y a donc indépendance pour les activités instrumentales de la vie quotidienne.
5. F. La maladie de Parkinson peut évoluer vers un trouble neurocognitif avec des problèmes exécutifs plutôt qu'un déclin de la mémoire, et avec des hallucinations visuelles non menaçantes. La différence avec la maladie à corps de Lewy est que, dans le cas de la maladie de Parkinson, les symptômes moteurs ont précédé les symptômes cognitifs et comportementaux d'au moins un an.
6. G. La maladie d'Alzheimer est probablement la cause des troubles neurocognitifs. L'atrophie de l'hippocampe est un élément de soutien, mais pas de diagnostic biologique définitif, car il faut mesurer les taux de β -amyloïde 40/42, de Tau totale et de pTau dans le liquide céphalo-rachidien. Une autre option consiste à effectuer un examen TEP à l'aide d'un ligand amyloïde.
7. H. La variante comportementale de la démence fronto-temporale est confirmée par le comportement social inapproprié et une cognition relativement intacte déterminée par le MoCA et le MMSE comme tests de dépistage, et un hypométabolisme frontal. Il est possible que sa mère ait souffert d'une maladie similaire, et des tests génétiques seront envisageables.

8. E. L'apparition précoce de troubles de la démarche et l'importance de la pathologie vasculaire sur l'IRM cérébrale suggèrent des troubles neurocognitifs mixtes associant maladie d'Alzheimer et maladie vasculaire.
9. C. Les comorbidités courantes comme l'hypertension artérielle, le diabète, la fibrillation auriculaire et les troubles auditifs doivent être traitées à tous les stades du continuum des troubles neurocognitifs. La plupart d'entre elles font partie des 14 facteurs de risque modifiables des troubles neurocognitifs pour la population générale.
10. A. La plupart des personnes atteintes d'un trouble neurocognitif cesseront de conduire lorsqu'elles passeront du stade léger au stade modéré de la maladie. Il est important de demander aux accompagnateurs s'il y a eu des accidents évités de justesse pendant que la personne conduisait ou des dommages inattendus à sa voiture, ou s'ils accepteraient de la laisser conduire leurs petits-enfants à la garderie ou à l'école. Dans certaines juridictions les cliniciens sont tenus de signaler les problèmes de sécurité au volant aux autorités.
11. C. Même si des symptômes neuropsychiatriques peuvent être présents à tous les stades de la maladie d'Alzheimer, au stade modéré on observe souvent un pic de comportements au coucher du soleil (crépuscule), comme le fait de ne pas reconnaître la maison ou le conjoint. Il peut aussi y avoir de l'agitation verbale ou même physique, nécessitant une aide urgente pour la personne atteinte et ses partenaires de soins.
12. D. Il faut bien informer la personne atteinte d'un trouble neurocognitif et son partenaire de soins au moment de l'annonce du diagnostic. Cela peut nécessiter des visites distinctes avec différents membres de l'équipe, mais ni la personne atteinte d'un trouble neurocognitif ni le partenaire de soins ne devrait quitter le bureau du médecin au moment de l'annonce du diagnostic sans qu'un plan de soins ait été mis en place, ce qui inclut des informations sur la maladie et sur la manière de la gérer à long terme en utilisant toutes les ressources disponibles.