
La démence chez les adultes atteints de déficiences intellectuelles : évaluation et prise en charge

En raison de l'augmentation de la longévité des personnes souffrant d'une déficience intellectuelle et de la tendance croissante à les retourner dans la collectivité, les médecins de premier recours et les spécialistes soignent un nombre de plus en plus élevé de patients atteints de démence issus de cette population. Afin de mieux les évaluer et les prendre en charge, les médecins doivent alors parfaire et adapter leurs connaissances diagnostiques et thérapeutiques.

par Lilian Thorpe B. Sc., M. Sc., M.D., FRCPC

Depuis 20 ans environ, les médecins en milieu communautaire doivent traiter et évaluer un nombre croissant de patients âgés atteints d'une déficience intellectuelle (DI). Ce phénomène s'explique en partie par la longévité accrue de cette population,¹ à la suite de l'amélioration du traitement initial et du traitement d'entretien des pathologies associées à la DI (par exemple, la cardiopathie congénitale dans le syndrome de Down

[SD]). À cela s'ajoute l'espérance de vie plus longue de la population générale attribuable aux progrès sociaux et aux progrès de la santé publique.

Le phénomène est encore plus évident devant la tendance actuelle à retourner en milieu communautaire un nombre croissant de personnes atteintes de diverses formes de DI.

Les programmes pour favoriser l'autonomie, les foyers d'accueil (petits et grands) spécialisés pour les personnes atteintes de DI, les ateliers protégés, les centres d'accueil et les centres de soins de longue durée accueillent tous un nombre de plus en plus élevé d'adultes âgés présentant une DI. Ainsi, les responsables de ces endroits s'efforcent de composer avec un plus grand nombre de problèmes liés au vieillissement, notamment la démence. Cette dernière revêt une importance particulière parce que le SD, une des formes les plus répandues de DI, est intrinsèquement lié à la démence à cause de la présence d'un chromosome supplémentaire sur la paire de chromosomes somatiques 21, dont le rôle étiologique a été démontré dans la maladie d'Alzheimer (MA).

Les médecins de premier recours et les spécialistes doivent donc de plus en plus souvent évaluer et prendre en charge des déficients mentaux chez qui on

soupçonne une démence. Par ailleurs, ces cliniciens s'efforcent d'adapter leurs compétences pour mieux prendre soin de cette population de patients. Ainsi, cet article propose une brève introduction à cette problématique complexe.

Épidémiologie

Quelle est l'incidence de la MA chez les adultes atteints d'une DI? Nul doute qu'elle est très élevée dans la population atteinte du SD. À 40 ans, toutes les personnes atteintes du SD présentent des signes neuropathologiques caractéristiques de la MA à l'autopsie,² même si ces signes ne sont pas reliés de façon certaine avec les signes cliniques. Toutefois, pour des raisons encore mal connues, certaines personnes atteintes du SD vivent jusqu'à un âge avancé sans présenter de signes d'altérations cognitives ou fonctionnelles. De toute évidence, cependant, il y a une augmentation liée à l'âge des signes cliniques et pathologiques de démence. Holland et ses collègues³ ont publié récemment des résultats révélant des augmentations de 3,4 %, de 10,3 % et de 40 % du taux de démence dans des populations adultes atteintes du SD et âgées de 30 ans à 39 ans, de 40 ans à 49 ans et de 50 ans à 59 ans, respectivement. Ces pourcentages auraient été encore plus élevés si les auteurs



Le Dr Thorpe est professeure agrégée de psychiatrie à l'Université de la Saskatchewan, Saskatoon (Saskatchewan).

avaient utilisé d'autres critères de définition de la démence que ceux du CAMDEX (*Cambridge Examination for Mental Disorders of the Elderly*).

D'autres anomalies chromosomiques seraient liées à une incidence plus élevée de la démence, mais ces données sont moins concluantes.

Problèmes cliniques liés à l'évaluation de la démence dans la DI

Il est difficile de poser un diagnostic de démence⁴⁻⁶ chez les patients atteints d'une DI préexistante, et ce, pour plusieurs raisons. Soulignons d'abord que les personnes atteintes d'une DI sont soumises à des demandes et à des stimulations moins grandes dans leur environnement, surtout si elles vivent dans un milieu protégé. Le déclin de la fonction cognitive risque donc de ne pas avoir des répercussions notables sur le fonctionnement quotidien de la personne qui, dans des circonstances normales, aurait rapidement été adressée à un spécialiste parce que le déclin aurait été plus évident. En outre, même la population adressée à des spécialistes est très hétérogène, c'est-à-dire que la gravité de la détérioration des facultés cognitives et de la capacité fonctionnelle varie beaucoup d'un patient à l'autre. De plus, les instruments utilisés pour mesurer le statut cognitif et fonctionnel ont été conçus le plus souvent pour des écarts moins grands de dysfonctionnement. Par conséquent, on observe parfois un « effet plancher » chez les personnes les plus gravement atteintes (un degré de fonctionnement si bas qu'une détérioration subséquente n'est pas évidente) ou, au contraire, un « effet de plafonnement » (le test est si facile qu'une démence évolutive n'est pas détectée avant le stade très avancé). En médecine clinique, il n'existe pas de test qui, à lui seul, permettrait d'évaluer de façon précise et fiable l'évolution d'une démence chez toutes les personnes atteintes d'une DI.

À ces embûches s'ajoute la présence de plusieurs facteurs de confusion dans l'application des tests. Souvent, les adultes atteints d'une DI sont intimidés et gauches en présence d'étrangers. En plus, ils ne répondent pas toujours verbalement même s'ils ne

présentent aucun trouble du langage. Et bien sûr, beaucoup de déficients intellectuels ne peuvent communiquer de façon claire et complexe. Les personnes atteintes d'une DI modérée ou grave ont peu ou pas d'aptitudes à la communication, alors que l'on sait que les tests cognitifs usuels sont fondés sur le langage, ne serait-ce que pour expliquer comment répondre aux questions. À cause de cet obstacle à la communication, il n'est pas toujours possible d'administrer des tests pour détecter une démence précoce chez les déficients intellectuels et, parfois, les déficits ne sont évidents qu'au stade avancé de la maladie (perte d'aptitude quant à l'hygiène personnelle de base ou apparition de convulsions chez un patient atteint à la fois du SD

En médecine clinique, il n'existe pas de test qui, à lui seul, permettrait d'évaluer de façon précise et fiable l'évolution d'une démence chez toutes les personnes atteintes d'une DI.

et de la MA). Ce serait une des raisons pour lesquelles les signes cliniques de démence chez les patients âgés atteints du SD sont beaucoup moins marqués, malgré la présence de signes neuropathologiques très évidents d'altérations cérébrales. Néanmoins, il existe des tests informatisés spécialisés permettant de surmonter en partie cette difficulté.⁷

Les modifications du comportement caractéristiques de la démence, telles que les changements de l'humeur et de la personnalité, sont plus facilement occultées par les anomalies inhérentes à la DI ou par un trouble psychiatrique concomitant,^{8,9} notamment la dépression. En outre, certaines anomalies physiques, plus fréquentes dans la DI,¹⁰ risquent aussi de compliquer le diagnostic. Nous savons, par exemple, que l'hypothyroïdie, les affections hématologiques, les troubles de l'ouïe, les problèmes de langage et la dépression sont tous plus fréquents chez les personnes souffrant du SD et qu'ils se manifestent parfois par des déficits cognitifs. De même, les déficits sensoriels sont très fréquents dans la DI^{11,12} et devraient être considérés comme facteurs dans la diminution de la capacité fonctionnelle.

Les troubles convulsifs sont beaucoup plus fréquents chez les personnes atteintes d'une DI, et tant le trouble convulsif que le traitement peuvent influencer défavorablement sur les facultés cognitives et sur le comportement du patient. Qui plus est, la polypharmaco-thérapie nécessaire pour maîtriser les troubles convulsifs réfractaires et les troubles du comportement, par exemple, l'agressivité, est beaucoup plus fréquente dans la population atteinte d'une DI, ce qui complique davantage le diagnostic.

Tous ces facteurs diminuent l'utilité de la mesure de la fonction cognitive et de la capacité fonctionnelle au cours d'une seule entrevue visant à évaluer une démence possible. Pire encore, dans bien des cas, le cli-

nicien ne peut obtenir d'information longitudinale rétrospective, car il est rare qu'un aidant ou un parent cohabitant avec le patient âgé atteint d'une DI soit en mesure de décrire de manière fiable l'évolution de sa capacité fonctionnelle. Soulignons aussi que chez les personnes sans DI, l'évaluation de la démence au stade précoce est fondée sur les signes d'une progression longitudinale prospective des déficits. Cependant, cette approche est peu pratique lorsqu'il faut poser rapidement un diagnostic afin d'orienter les décisions quant au placement du malade ou à son traitement.

Stratégies diagnostiques

Quelles sont donc les stratégies auxquelles peut recourir le médecin dans son cabinet lorsqu'il doit déterminer si une personne souffre de démence et établir un plan d'action pour la traiter? La Conférence canadienne de consensus sur la démence a publié des lignes directrices pour la population générale¹³ qui peuvent guider la démarche plus complexe lorsqu'il s'agit de patients atteints d'une DI. En effet, les lignes directrices canadiennes de consensus sont applicables à ces patients en tenant compte

des déficits préexistants et en évaluant le déclin des diverses fonctions par rapport au niveau précédemment atteint. Il faut également accorder une plus grande attention à la comorbidité chez des patients qui souffrent d'une DI.

Histoire. Pour établir l'histoire du patient, le médecin doit poser des questions à un aidant bien informé, ce qui permettra d'obtenir des renseignements sur l'apparition graduelle des symptômes pour les principaux aspects liés à la démence (Tableau 1). De surcroît, il doit prendre quelques notes sur les aptitudes fonctionnelles pour chacun de ces points, car elles lui serviront plus tard de référence. Il importe de rechercher les signes objectifs de diminution de la capacité fonctionnelle, par exemple, l'assignation de nouvelles tâches dans un atelier protégé. Si possible, le médecin doit remettre au personnel le questionnaire 14 Evenhuis (*Evenhuis Dementia Questionnaire for Mentally Retarded Persons*) pour évaluer la démence chez les déficients intellectuels. Cet instrument inclut des questions sur des points précis des aptitudes du patient, et les réponses offrent des points de repère pour le suivi. Le clinicien doit également obtenir de l'information sur les antécédents médicaux – antécédents de maladies comme la dépression, de thyroïdopathie, d'évaluations des aptitudes sensorielles. Il passera également en revue les médicaments que prend le patient pour rechercher des agents influant défavorablement sur la fonction cognitive. Tout comme, il accordera une attention particulière aux anticholinergiques, par exemple, les antipsychotiques classiques à faible puissance d'action (et les antipsychotiques atypiques, tels que l'olanzapine, exerçant une activité anticholinergique) ainsi que les antidépresseurs tricycliques, les anticonvulsivants et les noolettiques.

Examen physique. Il est très important d'évaluer attentivement l'ouïe et la vue, car les personnes atteintes d'une DI, surtout celles atteintes du SD, présentent souvent des déficits sur ce plan. On recherchera

également d'autres signes de vieillissement précoce, telles les cataractes.

Tests psychométriques. La plupart des déficients intellectuels sont incapables de répondre aux questions du mini-examen de l'état mental de Folstein^{15,16} et il n'existe aucun autre test qui puisse être administré facilement dans un cabinet médical pour évaluer toutes les personnes atteintes d'une DI. Toutefois, un nombre croissant de tests permettent aux neuropsychologues d'étudier cette population de patients,¹⁷ mais ils sont peu commodes en médecine générale. De plus, lors de la première entrevue, le médecin a souvent de la difficulté à obtenir de l'information cohérente parce que le patient appréhende ce genre de situation.

Épreuves de laboratoire. Conformément aux critères de la Conférence canadienne de consensus,¹³ les analyses de sang courantes doivent comprendre :

- un hémogramme complet
- la mesure de la thyrotropine (TSH)
- un bilan des électrolytes
- la concentration de calcium
- la mesure de la glycémie.

Et, si c'est nécessaire et approprié, il faut aussi mesurer les concentrations des anti-convulsivants chez les patients traités par ces agents et effectuer d'autres tests énumérés dans les lignes directrices canadiennes de consensus.

Neuro-imagerie. Chez certains déficients intellectuels adultes, il est parfois très difficile de procéder à une tomодensitométrie, car ces patients ne se conforment pas aux directives. Il faut alors leur administrer un tranquillisant assez puissant (qui n'est pas toujours sans effet indésirable) pour évaluer leur état avec précision. Pour cette raison, la décision d'ordonner une tomодensitométrie se révèle un peu plus complexe et exige une évaluation attentive du rapport coût-avantage. Dans les lignes directrices canadiennes de consensus, les critères sont décrits en ce qui concerne la tomодensitométrie. De cette façon, pour les personnes atteintes du SD, on devrait omettre celui qui porte sur « l'apparition avant l'âge de 60 ans ». En fait, la démence de type Alzheimer survient davantage et à un

âge plus jeune dans cette population de patients que dans la population générale. La plupart des cliniciens ordonneraient une tomодensitométrie pour ces patients seulement en présence de caractéristiques inhabituelles, par exemple, des signes de localisation.

Conclusion. Le diagnostic de démence dans la DI est un diagnostic clinique, fondé sur l'ensemble des meilleurs renseignements obtenus ; ce diagnostic est susceptible de changer par suite d'évaluations répétées du patient.

Stratégies thérapeutiques

Une fois le diagnostic de MA posé, le médecin renseignera les aidants sur l'évolution de la maladie et sur les changements de comportements possibles, comme l'errance, les troubles du sommeil et l'incontinence. Les patients qui fuguent doivent être placés dans un environnement sécuritaire. Ceux qui travaillent dans les ateliers doivent voir leur tâche allégée pour réduire les exigences et l'agitation secondaire. Par ailleurs, il faut expliquer aux aidants que les convulsions sont plus fréquentes au stade précoce de la maladie chez des patients atteints à la fois du SD et de la MA. Cependant, les changements de comportement sont souvent le premier signe de démence, et ils s'accompagnent d'une exacerbation des caractéristiques déjà présentes (l'entêtement, l'irritabilité, etc.), ce qui motive souvent la consultation d'un spécialiste. Aux premiers stades de la démence, il est préférable que les déficients intellectuels soient pris en charge par le réseau des ressources spécialisées pour cette population de patients, et ce, pour deux raisons. Tout d'abord, les activités sont conçues pour des personnes dont le niveau de fonctionnement est moindre. Ensuite, les déficients intellectuels sont souvent rejetés par les autres personnes âgées atteintes de MA qui participent à des programmes conçus pour la population générale. En revanche, au stade plus avancé de la démence, les patients atteints de DI ne sont plus tellement différents des patients provenant de la population générale, et il est alors souvent nécessaire de les placer dans des unités de soins pour

patients atteints de démence dans les centres de soins de longue durée.

Les médicaments comme le donépézil n'ont pas été mis à l'épreuve dans des études cliniques de grande envergure menées auprès d'adultes déficients intellectuellement atteints de démence, mais il existe des rapports de cas. On ne connaît donc pas de façon certaine l'utilité de ces médicaments dans le traitement de MA concomitante à une DI. En théorie, ces agents pourraient avoir des effets favorables, mais on ne sait pas vraiment dans quelle mesure ils pourraient améliorer la capacité fonctionnelle et la qualité de vie de ces patients, ce qui est le but de toute évaluation du rapport coût-avantage. Rien n'empêche, néanmoins, de prescrire ce type de médicament. Cependant, pour mesurer la réponse de ces patients, il faudrait évaluer l'amélioration de la capacité fonctionnelle et non pas les résultats au mini-examen de l'état mental de Folstein.

Le traitement de l'agitation chez des adultes atteints à la fois de démence et d'une DI est le même que celui prescrit aux

patients dans la population générale, mais on se rappellera qu'un cerveau touché par des déficits préexistants semble encore plus sensible aux effets pharmacologiques indésirables. Le traitement pharmacologique par la rispéridone a été évalué dans des études de grande envergure à double insu menées auprès de patients atteints de démence¹⁸ et également dans des études sur les effets de cet agent sur les troubles du comportement dans la DI (données qui seront publiées bientôt). Parce qu'elle n'exerce pas d'effets anticholinergiques, la rispéridone est le neuroleptique de choix, même si elle entraîne des effets extrapyramidaux lorsqu'elle est administrée à des doses plus élevées que 2 mg. En général, la dose de départ est de 0,5 mg une fois par jour. Il est bon de noter aussi que, à cause de la longue demi-vie de cet agent, la dose ne doit pas être augmentée plus qu'une fois par semaine. Aucun médicament ne permet cependant d'améliorer de manière significative et fiable tous les troubles du comportement liés à la démence. Pour cette raison, le

traitement demeure fondé sur les mesures pour améliorer l'environnement du patient.

Conclusion

Les taux de démence augmentent chez les personnes atteintes d'une DI, particulièrement chez les patients atteints du SD. L'évaluation de ces patients doit être faite en fonction du niveau de départ de leurs aptitudes, et elle demeure fondée, en grande partie, sur les renseignements fournis par les aidants au sujet des aptitudes fonctionnelles du patient. Il est particulièrement important d'évaluer les déficits sensoriels, car ils sont très fréquents dans le SD. Les interventions auprès de ces patients ont été moins étudiées que les traitements destinés à la population générale, mais elles peuvent produire des effets bénéfiques (bien que plusieurs traitements risquent d'aggraver le déficit cognitif). En ce qui concerne ces patients, le mieux est de recourir à la fois aux programmes destinés à la population générale et aux ressources spécialisées destinées aux patients atteints d'une DI.

Références

1. Janicki, M. P., Breitenbach, N. *Aging and intellectual disabilities - improving longevity and promoting healthy aging: summative report*. World Health Organization, Genève, 2000.
2. Wisniewski, K. E., Wisniewski, H. M., Wen, G. Y. Occurrence of neuropathologic changes and dementia of Alzheimer's disease in Down's Syndrome. *Ann Neurol* 1985; 7:278-82.
3. Holland, A. J., Huppert, F. A., Stevens, F. et coll. Population-based study of the prevalence and presentation of dementia in adults with Down's Syndrome. *B J Psychiatry* 1998; 172:493-8.
4. Oliver, C. Perspectives on assessment and evaluation. Dans : Janicki, M. P., Dalton, A. J. (éd.). *Dementia, aging, and intellectual disabilities: a handbook*. Brunner/Mazel, Philadelphie, 1999.
5. Aylward, E. H., Burt, D. B., Thorpe, L. U. et coll. Diagnosis of dementia in individuals with intellectual disability. *J Intellectual Disability Research* 1997; 41(2):152-64.
6. Burt, D. B., Aylward, E. H. Assessment methods for diagnosis of dementia. Dans : Janicki, M. P., Dalton, A. J. (éd.). *Dementia, aging, and intellectual disabilities: a handbook*. Brunner/Mazel, Philadelphie, 1999.
7. Dalton, A. J. Dementia in Down Syndrome: methods of evaluation. Dans : Nadel, L., Epstein, C. (éd.). *Down Syndrome and Alzheimer Disease*. Wiley-Liss, New York, 1992, p. 51-76.
8. Thorpe, L. U. Psychiatric Disorders. Dans : Janicki, M. P., Dalton, A. J. (éd.). *Dementia, aging, and intellectual disabilities: a handbook*. Brunner/Mazel, Philadelphie, 1999.
9. Thorpe, L. U., Davidson, P., Janicki, M. *Healthy aging-adults with intellectual disabilities: biobehavioral issues*. Rapport du *Aging Special Interest Research Group of the International Association for the Scientific Study of Intellectual Disabilities*, World Health Organization, Genève, 2000.
10. Evenhuis, H., Henderson, C. M., Beange, H. et coll. *Healthy Aging in People with Intellectual Disability: Physical Health Issues*. Rapport commun du *Health and Aging Special Interest Research Groups of the International Association for the Scientific Study of Intellectual Disabilities*, World Health Organization, Genève, 2000.
11. Evenhuis, H. M. Medical aspects of ageing in a population with intellectual disability: I. Visual impairment. *J Intellect Disabil Res* 1995 (février); 39:19-25.
12. Evenhuis, H. M. Medical aspects of ageing in a population with intellectual disability: II. Hearing impairment. *J Intellect Disabil Res* 1995 (février); 39:27-33.
13. Patterson, C. J. S., Gauthier, S., Bergman, H. et coll. *Patterson CJS, Gauthier S, Bergman H et coll. Diagnostic, évaluation et traitement de la démence : conclusions de la Conférence canadienne de consensus*. *CMAJ* 1999; 160(12 suppl.):s1-s15.
14. Evenhuis, H. M., Kengen, M. M. F., Eurlings, H. A.L. *Dementia Questionnaire for Mentally Retarded Persons*. Hooge Burch Institute for Mentally Retarded People, Zwammerdam, the Netherlands, 1990.
15. Deb, S., Braganza, J. Comparison of rating scales for the diagnosis of dementia in adults with Down Syndrome. *J Intellect Disabil Res* 1999; 43(5):400-7.
16. Folstein, M., Folstein, S., McHugh, P. Mini-Mental State: A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. *J Psychiatr Research* 1975; 12:189-98.
17. Gedye, A. *Dementia Scale for Down Syndrome*. Manuel. Gedye Research and Consulting, Vancouver, 1995.
18. Katz, I. R., Jeste, D. V., Mintzer, J. E. et coll. Comparison of risperidone and placebo for psychosis and behavioral disturbances associated with dementia: a randomized, double-blind trial. *J Clin Psychiatry* 1999; 60(2):107-15.