Diagnostic et prise en charge des
Maladies d'Alzheimer et Apparentées

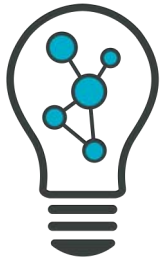
Déclin cognitif et handicap mental
Focus sur la trisomie 21

Dr Sophie AURIACOMBE

Centre Mémoire Ressource et Recherche Nouvelle Aquitaine
Institut des Maladies Neurodégénératives clinique (IMNc)

Sophie.auriacombe@u-bordeaux.fr

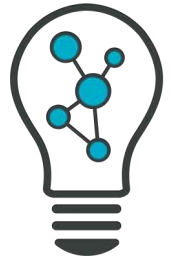
24 janvier 2019



Liens d’intérêt

- Aucun en lien avec cette présentation

Handicap mental



- Définition DSM-5 : handicap intellectuel/trouble du développement intellectuel
- A Déficit des fonctions intellectuelles
- B Déficit des fonctions adaptatives
- C Début pendant la période de développement (et avant 18 ans)
  - ■Niveau de sévérité :
    - ■Léger ■Moyen ■Grave ■Profond

- Causes multiples et hétérogènes+++ et INCONNUE dans au moins un tiers des cas

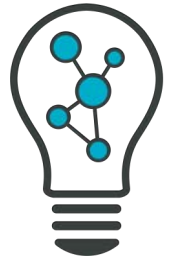
– à la conception (maladies génétiques, aberrations chromosomiques – trisomie, syndrome de l'X fragile –, incompatibilité sanguine…)

– pendant la grossesse (radiation ionisante, virus, médicaments, parasites, alcool, tabac…)

– à la naissance (souffrance cérébrale du nouveau-né, prématurité…)

– après la naissance (maladies infectieuses, virales ou métaboliques, intoxications, traumatismes crâniens, accidents du travail ou de la route, noyades, asphyxies…).

« Vieillissement » chez l'adulte atteint de handicap mental (ou déficience intellectuelle)



- Retard mental en France: 1 à 3% de la population, prépondérance masculine (1.6 garçon pour 1 fille)
- Environ 700000 personnes en France (UNAPEI, 2013)
- En pratique, les personnes atteintes de HM ont une espérance de vie en augmentation
- Pour certaines, se pose la question d'un déclin cognitif et de sa cause
  - Domaine émergent

Journal of **Policy and Practice in Intellectual Disabilities**

Journal of Policy and Practice in Intellectual Disabilities
Volume 7 Number 2 pp 96–110 June 2010

Dementia in Older Adults With Intellectual Disabilities—Epidemiology, Presentation, and Diagnosis

Andre Strydom[*], Shahin Shooshtari[†], Lynette Lee[‡], Veena Raykar[‡], Jenny Torr[§], John Tsiouris[¶], Nancy Jokinen[**], Ken Courtenay[††], Nick Bass[*], Margje Sinnema[‡‡], and Marian Maaskant[§§]

[*]University College London, UK; [†]University of Manitoba, Winnipeg, MB Canada; [‡]Concord Hospital, Concord, NSW; [§]Centre for Developmental Disability Health Victoria, Notting Hill, Vic., Australia; [¶]New York State Institute for Basic Research in Developmental Disabilities, Staten Island, NY, USA; [**]Lakehead University, Thunder Bay, ON, Canada; [††]Haringey Learning Disabilities Partnership, London, UK; [‡‡]Academic Hospital Maastricht, Maastricht; and [§§]Universiteit Maastricht, the Netherlands

« démences » (TNM) et handicap mental: les enjeux

- Les démences sont-elles plus fréquentes chez les personnes atteintes de HM?
  - Pas clair: le risque est considéré comme égal, ou supérieur (et même 3 fois supérieur)
  - Pour la trisomie: risque plus élevé, et début précoce

Dementia Prevalence among Population with Non-DS ID

Only a few studies focused on the prevalence and/or incidence among adults with ID who did not have DS. Two studies have been undertaken in the UK (Table 1). Cooper (1997) conducted a population-based study of 134 elderly people with ID over the age of 65 (five of whom had DS). Dementia was diagnosed in 21.6% which was substantially higher than that found in the general population (Cooper, 1997). Strydom et al. (2007) established a sample of 222 urban adults with ID aged 60 and older. Dementia cases were identified after a two-phased process—a screening phase, followed by comprehensive assessment of screen positives. Using ICD-10 (International Classification of Diseases-10), DSM-IV, DC-LD and dementia subtype criteria, the overall dementia prevalence was 13.1% (95% CI 8.9–18.2) among those aged 60 and older, and 18.3% (95% CI 12.3–25.7) among those aged 65 and older. Alzheimer's disease was the most common type, and had a prevalence rate of 12% (7.1–18.5%) among those aged 65 and older, three times greater than general population rates. Lewy body and fronto-temporal dementias were, interestingly, more common than vascular dementia.

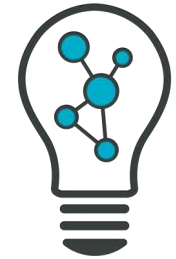
Zigman et al. (2004) conducted a longitudinal study of 126 adults with ID without DS over the age of 65 in the USA. The sample consisted of a random selection of registered users of ID services, supplemented with a convenience sample. Employing comprehensive assessments repeated at 18-month intervals, the authors identified 10 cases with possible, definite or complicated AD (prevalence rate 9% for those aged 65 and older; 12% for those 75 years and older). These rates were within the range of rates for older adults without ID in the USA (Zigman et al., 2004).

ELSEVIER

Check for updates

Alzheimer's & Dementia: Translational Research & Clinical Interventions 4 (2018) 272-282

Alzheimer's & Dementia



Perspective

Caregiving, intellectual disability, and dementia: Report of the Summit Workgroup on Caregiving and Intellectual and Developmental Disabilities

Tamar Heller*, Haleigh M. Scott, Matthew P. Janicki, and Pre-Summit Workgroup on Caregiving and Intellectual/Developmental Disabilities[1]

Department of Disability and Human Development, University of Illinois at Chicago, Chicago, IL, USA

Abstract

Introduction: A specially commissioned working group produced a report on caregiving, intellectual and developmental disabilities (IDDs), and dementia for the National Institutes of Health–located National Research Summit on Care, Services, and Supports for Persons with Dementia and Their Caregivers.

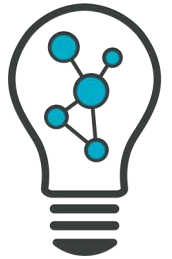
Methods: Experts in caregiving, dementia, and IDDs examined the current state of research, policy, and practice related to caregiving and supports; identified the similarities and dissimilarities between IDD-related care and services and the general population affected by dementia; and considered how these findings might contribute to the conversation on developing a dementia care research and services development agenda.

Results: Five major areas related to programs and caregiving were assessed: (1) challenges of dementia; (2) family caregiving interventions; (3) supportive care settings; (4) effects of diversity; and (5) bridging service networks of aging and disability.

Discussion: Recommendations included increasing supports for caregivers of adults with IDDs and dementia; increasing research on community living settings and including caregivers of persons with IDDs in dementia research; acknowledging cultural values and practice diversity in caregiving; increasing screening for dementia and raising awareness; and leveraging integration of aging and disability networks.

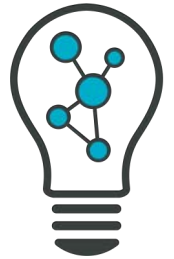
© 2018 Published by Elsevier Inc. on behalf of the Alzheimer's Association. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/).

Les problèmes dans l'évaluation d'une démence chez une personne HM



- Les phases précoces passent inaperçues
  - Manque de reconnaissance des troubles (par les familles et les soignants)
  - Manque d'outils
  - Manque de cliniciens
    - Intérêt du NTG EDSD (Early Detection and Screening for Dementia)
- les différences avec les autres aidants de TNM
  - L'âge des parents
  - Leur qualité d'aidant depuis longtemps: habitude des aides, des structures
  - Les différents circuits qui ne communiquent pas: celui du handicap et les autres, l'absence de langage commun
  - Pas (encore) de littérature sur l'aidant de patient déficient intellectuel atteint de TNM
- Les points communs
  - Le déclin
  - Les troubles psycho-comportementaux
  - La dépendance

Encore des problèmes



- Pas d’augmentation des aides lorsque la personne atteinte de HM développe une démence++
- Une situation qui rend la coopération d’autant plus nécessaire entre les deux champs : Le parent âgé/aidant lui-même atteint de TNM

INTELLECTUAL AND DEVELOPMENTAL DISABILITIES
2015, Vol. 53, No. 1, 2–29

©AAIDD
DOI: 10.1352/1934-9556-53.1.2

Guidelines for Dementia-Related Health Advocacy for Adults With Intellectual Disability and Dementia: National Task Group on Intellectual Disabilities and Dementia Practices

Kathleen M. Bishop, Mary Hogan, Matthew P. Janicki, Seth M. Keller, Ronald Lucchino, Dawna T. Mughal, Elizabeth A. Perkins, Baldev K. Singh, Kathy Service, Sarah Wolfson, and the Health Planning Work Group of the National Task Group on Intellectual Disabilities and Dementia Practices

Abstract

Increasing numbers of adults with intellectual disabilities (ID) are living into old age. Though this indicates the positive effects of improved health care and quality of life, the end result is that more adults with ID are and will be experiencing age-related health problems and also exhibiting symptoms of cognitive impairment and decline, some attributable to dementia. Early symptoms of dementia can be subtle and in adults with ID are often masked by their lifelong cognitive impairment, combined with the benign effects of aging. A challenge for caregivers is to recognize

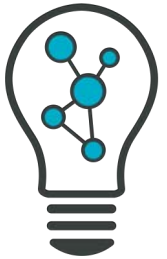
Table 2
Barriers for Effective Dementia-Related Health Care Provision

Barrier	Adverse Barrier Impact
Lack of information or knowledge enabling recognition of signs and symptoms by caregivers.	Missing signals of behavioral change and possible further decline as condition remains unattended.
Lifelong intellectual disability may mask early signs and symptoms of dementia.	Missing signals of behavioral change and possible further decline as condition remains unattended.
Confusion over which behaviors may be age-associated and which may be symptomatic of MCI or dementia.	Delay in referral for a comprehensive assessment.
Stereotypes of function held by health practitioners which may question self-report reliability and using the adult as an informant.	Missing particularly pertinent information provided directly by adults related to dementia or other physical conditions.
Lack of experience among caregivers with noting and recording signal behaviors that may be indicative of MCI or dementia.	Pertinent information not accurately transmitted to practitioner.
Absence of agency policies encouraging reporting of suspicions of cognitive decline.	Missing signals of behavioral change and possible further decline as condition remains unattended.
Inexperience of health practitioners with adults with intellectual disabilities experiencing cognitive decline.	Inappropriate diagnosis offered which may not help with identifying best treatment possible.
Agency staff flux leading to absence of reliable informants about the adult at the health interview or assessment.	Key information on the adult and the behavioral or functional issues that led originally to suspicions not reported accurately and thus potentially delaying accurate diagnosis and identification of appropriate course of treatment.

Note. MCI = mild cognitive impairment.

Table 3
Organizing for the Appointment and Questions to Ask

Preparing	
Aim: *To prepare background information, behavior and function notes, and assemble symptoms that will be discussed during the health interview and assessment.*	Speak with others who know the adult to get agreement on information. Speak with the adult, if possible, to gain any insights into new issues. Gather pertinent medical history and current health status information. Collect data on current functioning and previous level of functioning. Collate a list of specific symptoms that need to be discussed. For specific behaviors, bring notations of the time of day and patterns for occurrence of behavior and who was present when the symptoms occur. Determine any relevant family medical history information that may be useful. Prepare a list of questions that can be asked of the practitioner. Ensure that staff who accompany the adult to the appointment are well briefed.
Scheduling	
Aim: *To provide for the health appointment in a manner that will optimize the situation and allay concerns or anxieties in the adult so as to permit the interview and assessment to be carried out in the best possible atmosphere.*	Try to schedule appointment for when the person is most functional (time of day, absent dysfunction from medications or recovering from challenging event). Try to allay fears or minimize anxiety over the appointment. Ensure that means of transport and access to appointment location do not raise stress level. Explain purpose of appointment and what the person may expect from the practitioner. Explain to practitioner's office the need for promptness in meeting the appointment time and inquire about office protocols. Brief the practitioner's office as to any limitations or behaviors that might impede the examination.
Questioning	
Aim: *To be prepared with questions that can bring about a range of information resulting from the interview or assessment that will help with follow-up and next steps in altering or managing care.*	Should the behavior we have noticed be a concern? Is it indicative of dementia or something else? If you think it may be dementia, what should we do next? Is there any medication or other treatment that may be needed? Should we get a referral to a specialist? How often should (name of adult) be re-examined? What can we expect to see next? What shall we tell (name of adult)?



- Recueillir les antécédents et historique des troubles auprès d'un informant fiable (parents, structures etc..)
- Recueillir la plainte de la personne
- Identifier les principaux symptômes qui posent problème
- Identifier les circonstances qui déclenchent les troubles du comportement
- Expliquer au sujet la consultation et dédramatiser
- Expliquer ce qu'on va faire ensuite

Maladie d’Alzheimer et trisomie 21

Review

American Journal of Alzheimer's Disease & Other Dementias®
1-10
© The Author(s) 2018
Reprints and permission:
sagepub.com/journalsPermissions.nav
DOI: 10.1177/1533317518761093
journals.sagepub.com/home/aja
SAGE

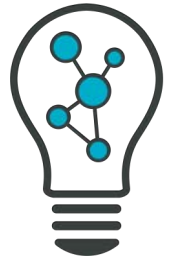
Aging With Down Syndrome: The Dual Diagnosis: Alzheimer's Disease and Down Syndrome

Gabriele Cipriani, MD[1,3], Sabrina Danti, PsyD[2], Cecilia Carlesi, MD[1], and Mario Di Fiorino, MD[3]

Abstract

Background: People with Down syndrome (DS) enjoy a longer life expectancy now than they ever have before and are therefore at greater risk of developing conditions associated with aging, including dementia. **Objectives:** To explore the phenomenon of dementia in DS. **Methods:** Medline and Google Scholar searches were conducted for relevant articles, chapters, and books published until 2017. Search terms included Alzheimer's disease, cognitive impairment, dementia, DS, and trisomy 21. Publications found through this indexed search were reviewed for further references. **Results and Conclusions:** Virtually, all subject aged 35 to 40 show key neuropathologic changes characteristic of Alzheimer's disease, but only a part of them show clinical signs of dementia, usually around the age of 50 years. Early signs of dementia in people with DS may be different from those experienced by the general population. Failure to recognize this can delay diagnosis and subsequent interventions.

Les personnes trisomiques vivent plus longtemps: espérance de vie de l'ordre de 60 ans



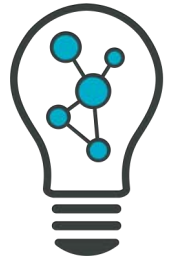
- La forme la plus fréquente d'anomalie chromosomique s'accompagnant de « retard mental »
- Lié à l'âge maternel plus élevé
- Phénotype caractéristique: petite taille, microcéphalie
- En anglais Down's syndrome
- Le degré de retard intellectuel est variable
- Reconnu comme lié à la triplication du chromosome 21 en 1959
- Le déclin cognitif précoce est connu depuis 1876, très peu après l'identification du syndrome

Strydom et coll: Revue de littérature de 1997-2008 (Journal of Policy and Practice in Intellectual Disabilities)
Fréquence de la démence dans la trisomie

- Elle augmente avec l'âge, dans les deux sexes:
  - Etude Holland (1998)
    - 3.4% de 30 à 39 ans
    - 10.3% de 40 à 49 ans
    - 40% de 50 à 59 ans
  - Etude Tyrell (2001)
    - 1.4% avant 40 ans
    - 5.7% de 40 à 49 ans
    - 30.4% de 50 à 59 ans

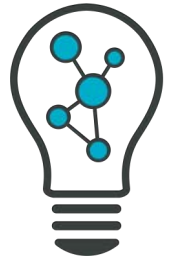
J Intellect Disabil Res. 2006 Oct;50(Pt 10):768-77.Dementia and mortality in persons with Down's syndrome

Coppus et al



- Ont étudié 506 personnes trisomiques de plus de 45 ans
- Diagnostic basé sur des données cognitives, fonctionnelles et physiques, répétées annuellement
- Si déclin, examen plus approfondi et diagnostic ICD 10 et protocole de consensus

Résultats



- Prévalence globale : 16.8%
- Jusqu’à 60 ans la prévalence double tous les 5 ans
  - 45-49 ans: 8.9%
  - 50-54 ans: 17.7%
  - 55-59 ans: 32.1%
- Après 60 ans : 25.6% mais mortalité de 44.4% chez les trisomiques déments, vs 10.7% chez les non déments, sur une période de 3.3 ans de suivi
- Résultats globalement comparables à ceux des autres études

JIDR Journal of Intellectual Disability Research
Published on behalf of mencap and in association with IASSID

Journal of Intellectual Disability Research doi: 10.1111/jir.12390

A prospective 20-year longitudinal follow-up of dementia in persons with Down syndrome

M. McCarron,[1] P. McCallion,[2] E. Reilly,[3] P. Dunne,[3] R. Carroll[1] & N. Mulryan[3]

1 *School of Nursing and Midwifery, Trinity College Dublin, Dublin, Ireland*
2 *Center for Excellence in Aging & Community Wellness, University at Albany, Albany, NY USA*
3 *Daughters of Charity Disability Support Service, Dublin, Ireland*

77 patientes de plus de 35 ans en 1996

Results

Incidence and risk of dementia

Over the 20-year follow-up period, 97.4% (75 of 77) of subjects developed dementia. The mean age of dementia diagnosis was 55 years (SD = 7.1, median = 56 years). Of those classified as having moderate ID, 96.7% (59 of 61) had developed dementia by the end of the study period as did 100% (15 of 15) of those classified as having severe ID.

Based upon these incidence findings, the risk for developing dementia was mapped by age. As can be seen in Fig. 1, a 23.38% risk was established at age 50 years, 45% at age 55 years and 88% risk by age 65 years. One person died age 52 without a diagnosis of dementia, and the remaining person alive without dementia is aged 61.

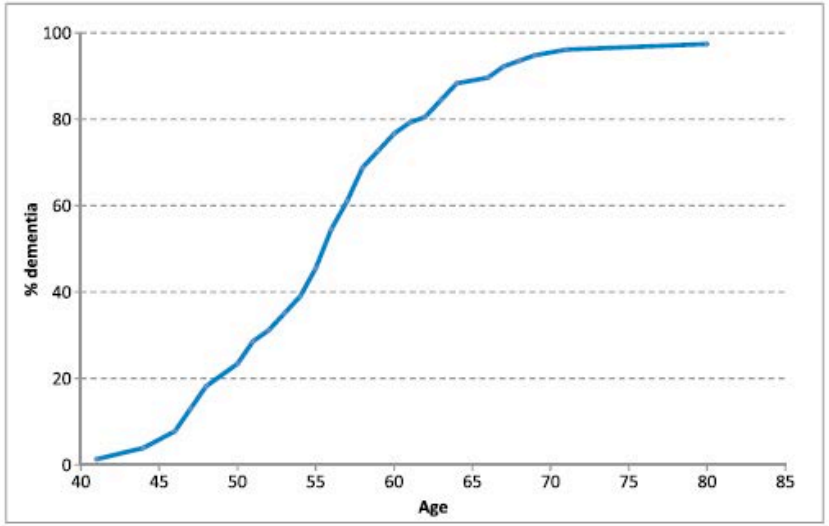


Figure 1 Cumulative risk of dementia (n = 77). [Colour figure can be viewed at wileyonlinelibrary.com]

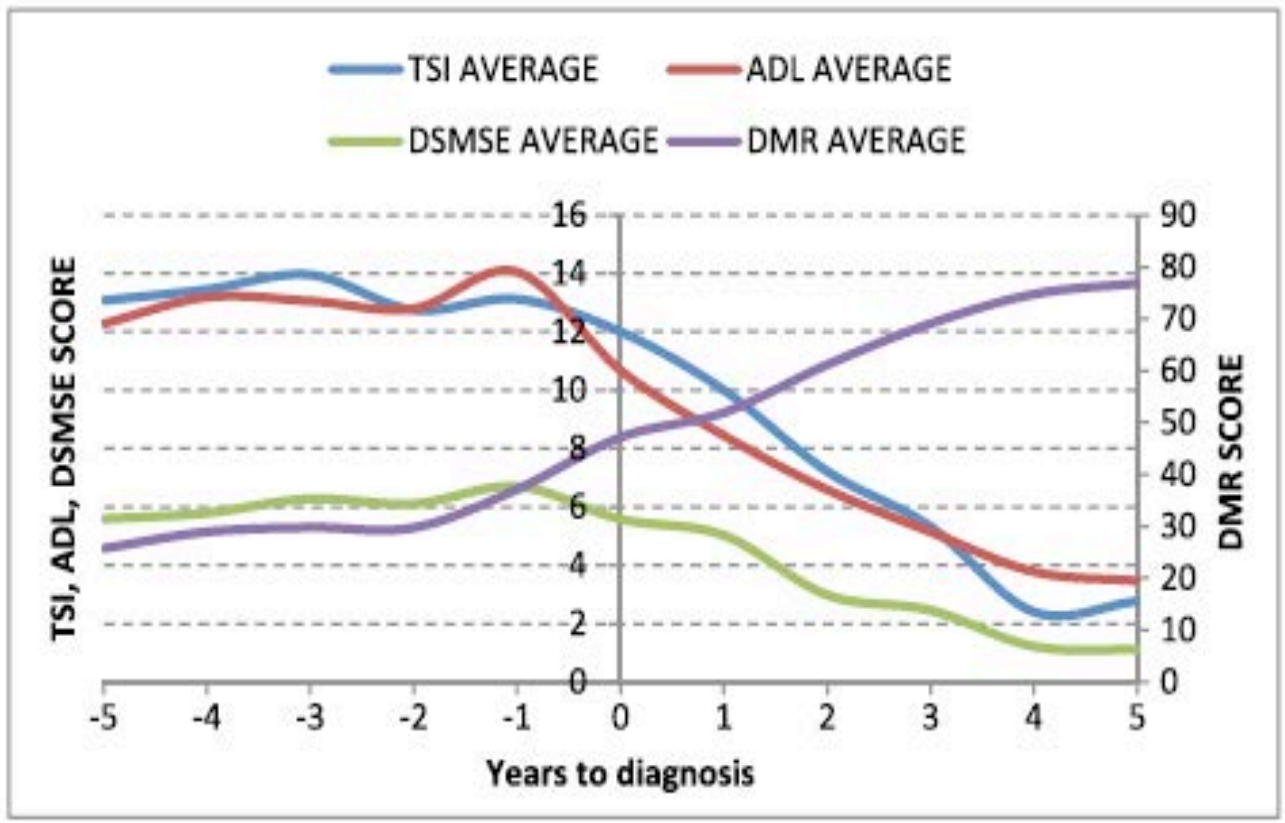


Figure 5 Instrument scores before and after dementia diagnosis, TSI (n = 75), DSMSE (n = 75), ADL (n = 75) and DMR (n = 45). [Colour figure can be viewed at wileyonlinelibrary.com]

Médiane de survie 7 ans

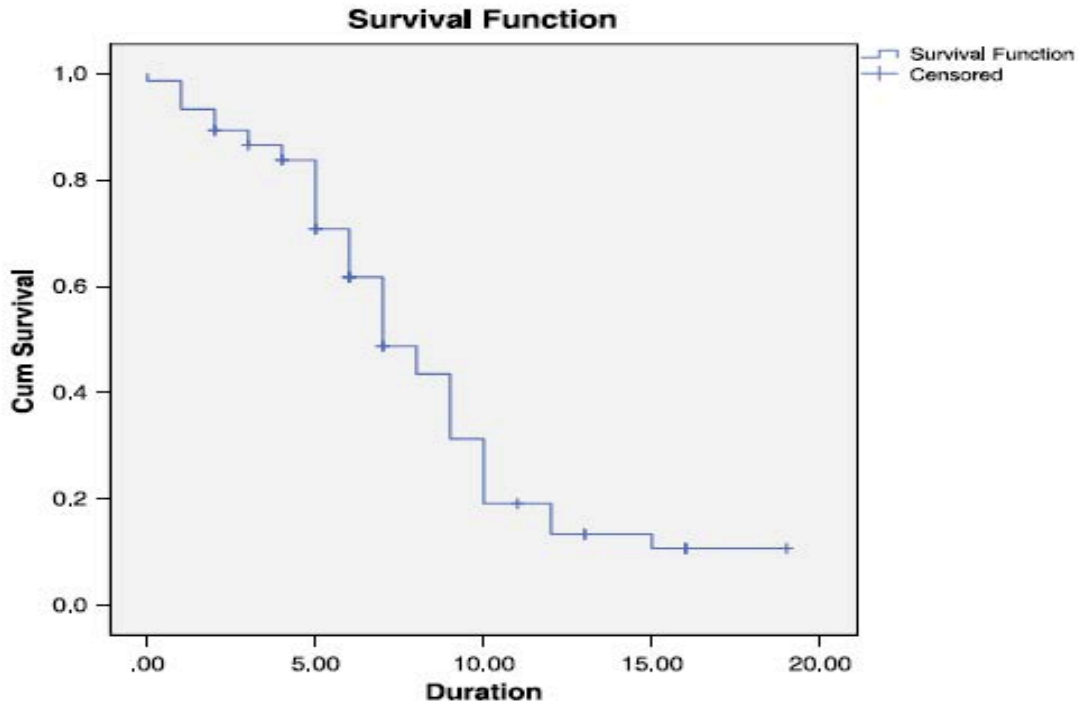


Figure 6 Survival curve for subjects with dementia ($n = 77$). [Colour figure can be viewed at wileyonlinelibrary.com]

Comorbidités

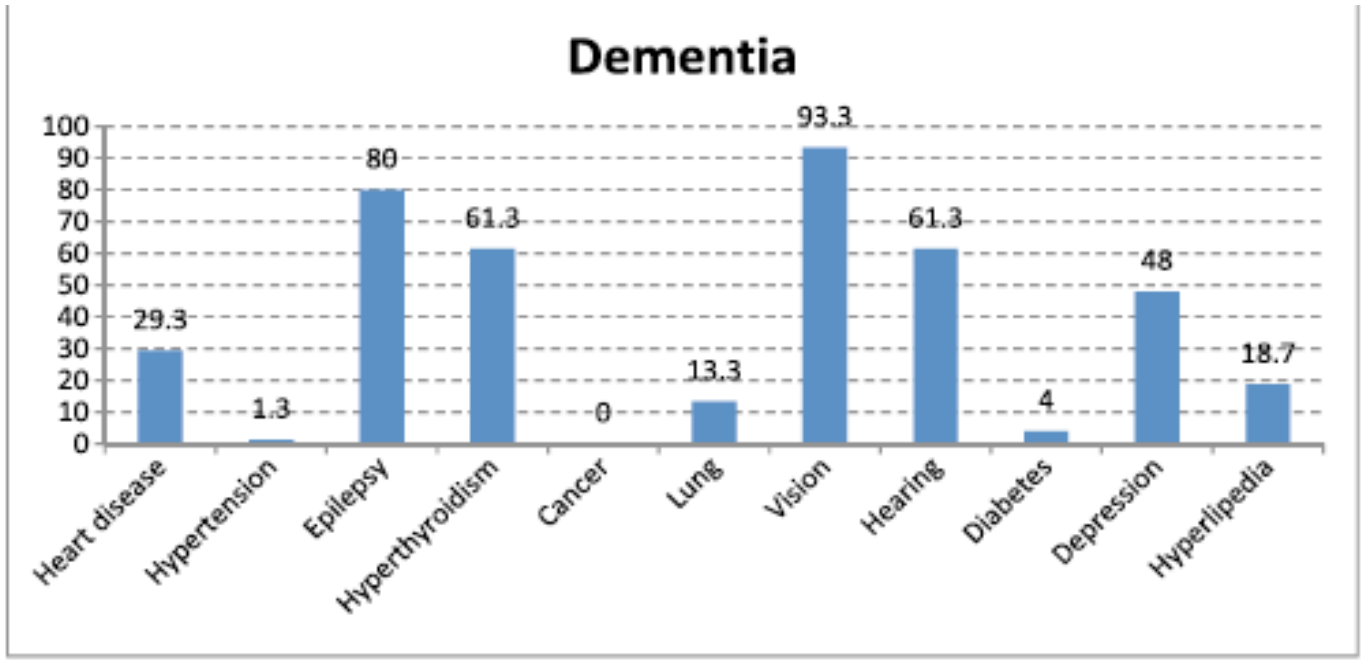
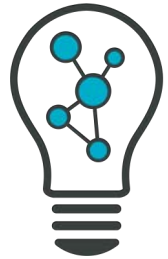


Figure 2 Co-morbidities with dementia (n = 75). [Colour figure can be viewed at wileyonlinelibrary.com]

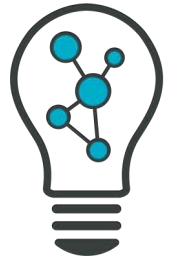
© 2017 MENCAP and International Association of the Scientific Study of Intellectual and Developmental Disabilities and John Wiley & Sons Ltd

Limites



Diagnosis

As recommended by Aylward *et al.* (1995, 1997), the diagnostic workup included a full physical examination, urinalysis, geriatric blood screen and mental health assessment. When other conditions were not established as explaining symptoms observed, new cases of dementia diagnosis were ascertained in a consensus meeting with members of the person's multi-disciplinary team including the clinical nurse specialist in dementia, caregivers/family, consultant psychiatrist and psychologist using the modified ICD criteria. The study team and assessment protocol were purposefully maintained over the assessment period.

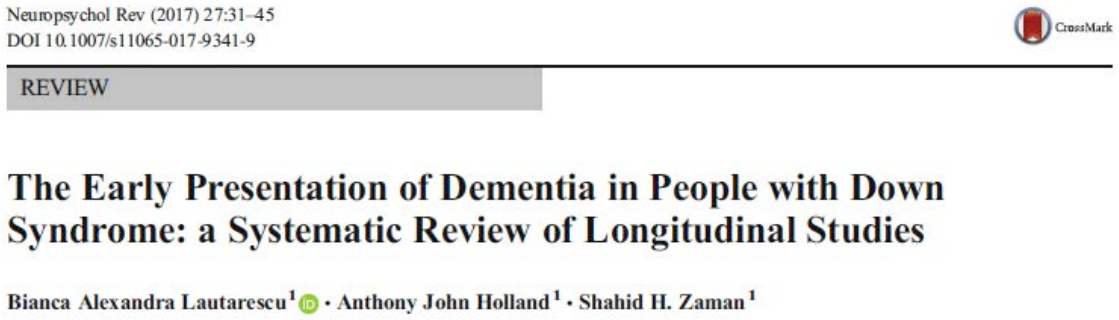


Comment faire le diagnostic chez ces patients?

Tous les auteurs s’accordent sur le fait que ce n’est pas facile

Les premiers symptômes: ils sont mal connus et variés

- Le mode de début est difficile à déterminer
- Revue de littérature de Lautarescu (15 articles avec 831 participants) depuis 2000
  - 9 début « frontal -like »: troubles des fonctions exécutives et/ou troubles psycho-comportementaux
    - Désinhibition et apathie surtout, souvent dépression
    - Comportements « désadaptés »: impatience, non coopération, manque d'initiative, perte d'intérêt, repli
      - Vraie différence avec la MA ou troubles plus repérables?
  - 2 début mnésiques
  - 4 pas de début particulier
- Autres
  - trouble de la marche (apraxie)
  - crises comitiales

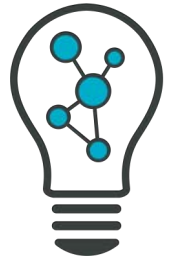

Neuropsychol Rev (2017) 27:31–45
DOI 10.1007/s11065-017-9341-9

REVIEW

The Early Presentation of Dementia in People with Down Syndrome: a Systematic Review of Longitudinal Studies

Bianca Alexandra Lautarescu[1] · Anthony John Holland[1] · Shahid H. Zaman[1]

Instruments pour le diagnostic de démence chez les patients HM



Research in Developmental Disabilities 34 (2013) 3962–3977

Contents lists available at ScienceDirect

Research in Developmental Disabilities

Review

A systematic review on assessment instruments for dementia in persons with intellectual disabilities

Elisabeth L. Zeilinger *, Katharina A.M. Stiehl, Germain Weber

Department of Basic Psychological Research and Research Methods, Faculty of Psychology, University of Vienna, Liebiggasse 5, A-1010 Vienna, Austria

ARTICLE INFO

Article history:
Received 21 April 2013
Received in revised form 6 August 2013
Accepted 6 August 2013
Available online

Keywords:
Intellectual disability
Dementia
Assessment
Screening
Systematic review

ABSTRACT

Aim: This work describes an extensive systematic literature review on assessment instruments for dementia in persons with intellectual disability (ID). Existing instruments for the detection of dementia in persons with ID were collected and described systematically. This allows a direct and quick overview of available tools. Additionally, it contributes to the availability and usability of information about these instruments, thus enhancing further developments in this field.
Methods: A systematic literature search in five databases (CINAHL, PsycInfo, PubMed, Scopus, and Web of Science) was conducted. In order to include gray literature an invisible college approach was used. Relevant studies were identified and selected using defined inclusion and exclusion criteria. After the selection process all instruments were coded and classified. It was determined which concepts they assess, whether they were especially developed or adapted for persons with ID, and whether they were designed to assess dementia. The selection of relevant papers, as well as the coding of instruments was done independently by two researchers.
Results: In total, 97 records met the search criteria. Out of these, 114 different instruments were extracted. There were 79 instruments to be completed by the person with ID, and 35 informant-based instruments. Additionally, four test batteries were found. Some of these instruments were neither designed for the assessment of dementia, nor for persons with ID.
Conclusions: There are a variety of different tools used for the assessment of dementia in ID. Nevertheless, an agreed-upon approach or instrument is missing. Establishing this would improve the quality of assessment in clinical practice, and benefit research. Data collected would become comparable and combinable, and allow research to have more informative value.

© 2013 Elsevier Ltd. All rights reserved.

- 97 articles
- 114 instruments
  - 79 avec la personne atteinte
  - 35 avec l'accompagnant
  - 4 batteries

- Intérêt du National Task Group (NTG) Early detection screen for dementia (2012)

ELSEVIER

CrossMark

Alzheimer's & Dementia: Diagnosis, Assessment & Disease Monitoring 4 (2016) 126-148

Alzheimer's & Dementia

Cognitive & Behavioral Assessment

A critical literature review of the effectiveness of various instruments in the diagnosis of dementia in adults with intellectual disabilities

Jordan Elliott-King[a,*], Sarah Shaw[a], Stephan Bandelow[a], Rajal Devshi[a], Shelina Kassam[a], Eef Hogervorst[a]

[a]*School of Sport, Exercise and Health Sciences, Loughborough University, Loughborough, UK*

Abstract

Introduction: Currently, there is no consensus on dementia diagnostics in adults with intellectual disabilities (ID). There are three types of assessments available: direct cognitive tests, test batteries, and informant reports.

Methods: A systematic literature search was conducted in four databases yielding 9840 records. Relevant studies were identified and selected using predefined inclusion and exclusion criteria and then coded and classified according to assessment type. This was completed by two independent researchers, with a third consulted when discrepancies arose. The review collates diagnostic instruments and presents strengths and weaknesses.

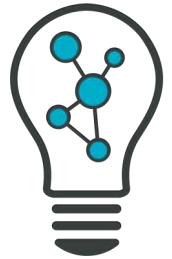
Results: Overall 47 studies met the search criteria, and 43 instruments were extracted from the selected studies. Of which, 10 instruments were classified as test batteries, 23 were classified as direct cognitive tests, and the remaining 10 were informant reports.

Discussion: This review can recommend that cognitive test batteries can offer the most practical and efficient method for dementia diagnosis in individuals with ID.

© 2016 Published by Elsevier Inc. on behalf of the Alzheimer's Association. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/).

Keywords: Dementia; Diagnosis; Intellectual disability; Cognitive testing; Test battery; Informant reports; Assessment tools

Cognition, fonction, comportement



- 47 études
- Instruments et échelles: 44
  - Evaluation cognitive directe: 33
  - Questionnaire aidant: 11 (comportement, fonction)
  - Combinaison des deux (batteries):10 (5 pour HM en général, 4 pour T21)
- Nombreuses échelles composites **non traduites en français/non disponibles**:
  - Dementia Scale for Down's Syndrome
  - Dementia Questionnaire for People With Learning Disabilities (ex DQMR)
  - Cambridge Examination for Mental Disorders of Older People With Down's Syndrome,
  - Down's Syndrome Mental State Examination
  - Dementia Screening Questionnaire for Individuals with Intellectual Disabilities.
  - Etc…
  - MMS: pas très utile (effet plancher)
- Severe Impairment Battery (Saxton, 1993), traduite et validée en français (L Hugonot- Diener)

Evaluation cognitive, fonctionnelle et comportementale en hétéroévaluation

GTN-ODPD

v.1/2013.2

Le **GTN-Outil de dépistage précoce de la démence,** adapté du DSQIID*, peut servir au repérage précoce des adultes ayant une déficience intellectuelle chez qui on soupçonne des signes précoces d'un léger trouble cognitif ou de la démence ou qui peuvent présenter ces signes. Le GTN-ODPD n'est pas un instrument d'évaluation ou de diagnostic, mais plutôt un outil de dépistage administratif que les membres du personnel et les fournisseurs de soins de la famille peuvent utiliser pour noter le déclin fonctionnel et les problèmes de santé, ainsi que les renseignements utiles en vue d'une évaluation approfondie. L'outil fera également partie de l'évaluation cognitive obligatoire de la visite de bien-être annuelle pour les prestataires de Medicare en vertu de l'*Affordable Care Act*. Cet outil respecte l'Action 2.B du National Plan to Address Alzheimer's Disease des États-Unis.

Il est recommandé d'utiliser cet outil chaque année ou selon les indications pour les adultes d'au moins 40 ans présentant le syndrome de Down, et pour les autres personnes à risque ayant une déficience intellectuelle lorsqu'on soupçonne la présence d'un changement cognitif chez ces personnes. Le formulaire peut être rempli par quiconque connaît la personne (c'est-à-dire quelqu'un qui l'a connue pendant au moins six mois), comme un membre de la famille, un travailleur de soutien d'un organisme ou un spécialiste du comportement ou de la santé en ayant recours à l'information fournie par l'observation ou au dossier personnel de l'adulte.

Remplir le formulaire peut nécessiter de 15 à 60 minutes. Certains renseignements peuvent être tirés du dossier médical/de santé de la personne. Consultez le manuel du GTN-ODPD pour obtenir des directives supplémentaires (www.aadmd.org/ntg/ screening).

GTN-ODPD

Nom de la personne :[3] Prénom _____ [4]Nom de famille :_____

[5]Date de naissance : _____ [6]Âge : _____

[7]Sexe :

	Femme
	Homme

[8]Meilleure description du niveau de déficience intellectuelle

	Aucune déficience intellectuelle évidente
	Limite (Q.I. 70-75)
	Légère déficience intellectuelle (Q.I. 55-69)
	Déficience intellectuelle modérée (Q.I. 40-54)
	Déficience intellectuelle grave (Q.I. 25-39)
	Déficience intellectuelle profonde (Q.I. 24 et moins)
	Inconnue

[9]*État diagnostiqué* (cochez toutes les réponses qui s'appliquent)

	Autisme
	Paralysie cérébrale
	Syndrome de Down
	Syndrome de l'X fragile
	Déficience intellectuelle
	syndrome de Prader-Willi
	Autre :

Instructions :

Pour chaque bloc de questions, <u>cochez la réponse qui s'applique le mieux</u> à la personne ou à la situation

Situation actuelle dans le ménage de la personne :

- ☐ Vit seule
- ☐ Vit avec son époux/épouse ou des amis
- ☐ Vit avec ses parents ou d'autres membres de la famille
- ☐ Vit avec un fournisseur de soins professionnel
- ☐ Vit dans un foyer de groupe communautaire, appartement, logement protégé, etc.
- ☐ Vit dans un logement pour aînés
- ☐ Vit dans un milieu résidentiel collectif
- ☐ Vit dans un établissement de soins prolongés
- ☐ Vit ailleurs : _____

[10]Caractérisation générale de la santé physique actuelle :

	Excellente
	Très bonne
	Bonne
	Assez bonne
	Faible

[11]Comparativement à il y a un an, sa santé physique actuelle est :

	Beaucoup mieux
	Plutôt mieux
	Presque la même
	Un peu moins bonne
	Pire

[12]Comparativement à il y a un an, sa santé mentale est :

	Beaucoup mieux
	Plutôt mieux
	Presque la même
	Un peu moins bonne
	Pire

[13]*États présents* (cochez toutes les réponses qui s'appliquent)

	Déficience visuelle
	Aveugle (vision nulle ou très limitée)
	Vision corrigée par des lunettes
	Déficience auditive
	Sourd (audition nulle ou très limitée)
	Audition corrigée par une prothèse auditive
	Mobilité réduite
	Aucune mobilité – utilise un fauteuil roulant
	Aucune mobilité – est déplacé à l'aide d'un fauteuil roulant

[14]Événements de la vie importants survenus récemment [au cours de la dernière année]
(cochez toutes les réponses qui s'appliquent)

	Décès d'un proche
	Changements dans le ménage, au travail ou au programme de jour
	Changements au niveau du personnel proche de la personne
	Nouveau compagnon de chambre/colocataire
	Maladie ou déficience attribuable à un accident
	Effet indésirable d'un médicament ou surmédication
	Conflits interpersonnels
	Victimisation/violence
	Autre :

[15]Crises

	Apparition récente des crises
	Manifestation à long terme des crises
	Crises à l'enfance n'ayant pas lieu à l'âge adulte
	Aucun historique de crises

S'il existe un TLC ou une démence documentés, veuillez répondre aux questions 16, 17 et 18

[16]Historique du diagnostic

Y a-t-il déjà eu un diagnostic de trouble léger de la cognition [TLC] ou de démence?

[ ] Non
[ ] Oui, un TLC

Date du diagnostic :

[ ] Oui, la démence

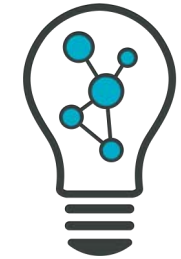
Date du diagnostic :

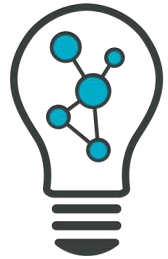
Type de démence :

Diagnostiqué par :
□Gériatre
□Neurologue
□Médecin
□Psychiatre
□Psychologue
□Autre :

[17]Date à laquelle l'apparition du TLC/démence a été signalée
[Quand la démence a-t-elle été soupçonnée]
Notez l'année et le mois approximatifs :

[18]Commentaires/explications au sujet des soupçons concernant la démence:





Ex: toilette et habillage	A toujours été le cas	A toujours été le cas, mais s'est empiré	Nouveau symptôme au cours de la dernière année	Ne s'applique pas
[19] **Activités de la vie quotidienne**				
A besoin d'aide pour se laver				
A besoin d'aide pour s'habiller				
S'habille de façon inappropriée (p. ex., à l'envers, de façon incomplète, ne prend pas en compte les températures)				
Se déshabille de façon inappropriée (p. ex. en public)				
A besoin d'aide pour manger (couper les aliments, bouchées, suffocation)				
A besoin d'aide pour utiliser la salle de bain (trouver la salle de bain, élimination et propreté)				
Incontinent (y compris des accidents occasionnels)				

[20] Langage et communication				
N'amorce pas de conversations				
Ne trouve pas ses mots				
Ne suit pas des directives simples				
Semble être perdu pendant une conversation				
Ne lit pas				
N'écrit pas (y compris son propre nom)				
[21] Changements dans le cycle veille-sommeil				
Sommeil excessif (dort plus)				
Sommeil insuffisant (dort moins)				
Se lève fréquemment le soir				
Est confus le soir				
Dort davantage pendant le jour que d'habitude				
Erre le soir				
Se lève plus tôt que d'habitude				
Dort plus tard que d'habitude				
[22] Ambulation				
N'est pas sûr lorsqu'il marche par dessus de petites fissures, des lignes sur le sol, un revêtement à motif ou des surfaces inégales				
Marche de façon instable, perd l'équilibre				
Tombe				
A besoin d'aide pour marcher				

Troubles psycho-comportementaux

Contents lists available at ScienceDirect

Research in Developmental Disabilities

Review

Diagnosing Alzheimer's dementia in Down syndrome: Problems and possible solutions

Ruth E. Nieuwenhuis-Mark*

Department of Medical and Neuropsychology, University of Tilburg, Postbox 90153, 5000 LE Tilburg, The Netherlands

ARTICLE INFO

Article history:
Received 17 December 2008
Accepted 22 January 2009

Keywords:
Down syndrome
Alzheimer's dementia
Cognitive
Behavioral
Emotional functioning

ABSTRACT

It is widely accepted that people with Down syndrome are more likely than the general population to develop Alzheimer's dementia as they age. However, the diagnosis can be problematic in this population for a number of reasons. These include: the large intra-individual variability in cognitive functioning, the different diagnostic and methodological procedures used in the field and the difficulty in obtaining baseline levels of cognitive functioning in this population with which to assess cognitive and behavioral change. Recent researchers have begun to suggest ways around these difficulties. This review explores these recent developments and provides recommendations which may aid clinicians in their attempts to diagnose Alzheimer's dementia in the early stages in the Down syndrome population.

© 2009 Elsevier Ltd. All rights reserved.

- Description hétérogène …

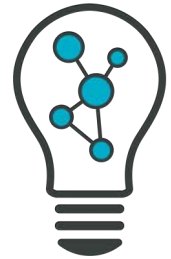


Table 1
Behavioral changes in Down syndrome diagnosed with Alzheimer's dementia.

Behavioral changes	Example reference
Apathy	Jervis (1948) and Deb et al. (2007)
"Episodic noisy excitement"	Jervis (1948)
Irritability	Jervis (1948) and Stanton and Coetzee (2004)
Wandering & confusion	Jervis (1948), Prasher and Filer (1995) and Deb et al. (2007)
Destructive, aggressive or difficult behavior	Jervis (1948), Prasher and Filer (1995), Urv, Zigman, and Silverman (2008) and Stanton and Coetzee (2004)
Lethargy, withdrawal, loss of interest	Crapper, Dalton, Skoptiz, Scott, and Hachinski (1975) and Stanton and Coetzee (2004)
"Silliness"	Crapper et al. (1975)
Limited response to people	Crapper et al. (1975)
Social inadequacy, isolation	Urv et al. (2008) and Stanton and Coetzee (2004)
Extreme changes in appetite (typically weight loss)	Crapper et al. (1975)
Restlessness	Prasher and Filer (1995) and Stanton and Coetzee (2004)
Sleep disturbance	Prasher and Filer (1995), Deb et al. (2007), Urv et al. (2008) and Stanton and Coetzee (2004)
Incontinence	Prasher and Filer (1995)
Excessively uncooperative	Cooper and Prasher (1998) and Stanton and Coetzee (2004)
Anxiety & fearfulness	Urv et al. (2008) and Stanton and Coetzee (2004)
Sadness	Urv et al. (2008)
Stealing & general regressive behavior	Urv et al. (2008)
Personality changes	Stanton and Coetzee (2004)
Increased dependence	Stanton and Coetzee (2004)

GTN-ODPD

v.1/2013.2

Le **GTN-Outil de dépistage précoce de la démence,** adapté du DSQIID*, peut servir au repérage précoce des adultes ayant une déficience intellectuelle chez qui on soupçonne des signes précoces d'un léger trouble cognitif ou de la démence ou qui peuvent présenter ces signes. Le GTN-ODPD n'est pas un instrument d'évaluation ou de diagnostic, mais plutôt un outil de dépistage administratif que les membres du personnel et les fournisseurs de soins de la famille peuvent utiliser pour noter le déclin fonctionnel et les problèmes de santé, ainsi que les renseignements utiles en vue d'une évaluation approfondie. L'outil fera également partie de l'évaluation cognitive obligatoire de la visite de bien-être annuelle pour les prestataires de Medicare en vertu de l'*Affordable Care Act*. Cet outil respecte l'Action 2.B du National Plan to Address Alzheimer's Disease des États-Unis.

[24] **Comportement et affect**				
Erre				
Évite les activités sociales				
Évite les autres personnes				
A perdu intérêt dans les passe-temps et les activités				
Semble se retirer dans son propre monde				
Comportement obsessif ou répétitif				
Cache ou amasse des objets				
Ne sait pas quoi faire avec des objets familiers				
Impulsivité accrue (touche les autres, se dispute, prend des choses)				
Semble incertain, manque de confiance				
Semble anxieux, agité ou nerveux				
Semble déprimé				
Fait preuve de violence verbale				
Fait preuve d'agression physique				
Crises de colère, pleurs incontrôlables, cris				
Fait preuve de léthargie ou d'apathie				
Se parle à lui-même				

	A toujours été le cas	A toujours été le cas, mais s'est empiré	Nouveau symptôme au cours de la dernière année	Ne s'applique pas
[23] **Mémoire**				
Ne reconnaît pas des personnes familières (personnel/proches/amis)				
Ne se souvient pas du nom de personnes familières				
Ne se souvient pas d'événements récents (au cours de la dernière semaine)				
Ne retrouve pas son chemin dans des endroits familiers				
Perd la notion du temps (heure, jour de la semaine, saisons)				
Perd ou égare des objets				
Place des objets familiers au mauvais endroit				
Éprouve des problèmes à imprimer ou à signer son propre nom				
Éprouve des problèmes à apprendre de nouvelles tâches ou le nom de nouvelles personnes				
[24] **Comportement et affect**				
Erre				
Évite les activités sociales				
Évite les autres personnes				
A perdu intérêt dans les passe-temps et les activités				
Semble se retirer dans son propre monde				
Comportement obsessif ou répétitif				
Cache ou amasse des objets				
Ne sait pas quoi faire avec des objets familiers				
Impulsivité accrue (touche les autres, se dispute, prend des choses)				
Semble incertain, manque de confiance				
Semble anxieux, agité ou nerveux				
Semble déprimé				
Fait preuve de violence verbale				
Fait preuve d'agression physique				
Crises de colère, pleurs incontrôlables, cris				
Fait preuve de léthargie ou d'apathie				
Se parle à lui-même				
[25] **Problèmes autodéclarés de l'adulte**				
Changements dans la capacité de faire des choses				
Entend des choses				
Voit des choses				
Changements au niveau des pensées				
Changements au niveau des intérêts				
Changements au niveau de la mémoire				
[26] **Changements visibles importants observés par les autres**				
Au niveau de la démarche (p. ex., titube, tombe, marche de façon instable)				
Au niveau de la personnalité (p. ex., abattu lorsqu'il était extraverti)				
Au niveau de l'attitude amicale (p. ex., est maintenant insensible sur le plan social)				
Au niveau de l'attention (p. ex., ne détecte pas les signaux, distrait)				
Au niveau du poids (p. ex., perte ou prise de poids)				
Au niveau des mouvements volontaires anormaux (tête, cou, extrémités, tronc)				

[Cochez la colonne appropriée]

	[1-2]États de santé chroniques*	État récent (dernière année)	État diagnostiqué au cours des 5 dernières années	État à vie	État non présent
	Os, joints et muscle				
1	Arthrite				
2	Ostéoporose				
	Cœur et circulation				
3	Maladie du cœur				
4	Taux élevé de cholestérol				
5	Hypertension artérielle				
6	Hypotension artérielle				
7	Accident vasculaire cérébral				
	Hormones				
8	Diabète (type 1 ou 2)				
9	Maladie de la thyroïde				
	Poumons/respiration				
10	Asthme				
11	Bronchite chronique, emphysème				
12	Trouble du sommeil				
	Santé mentale				
13	Abus d'alcool ou d'autres drogues				
14	Trouble anxieux				
15	Trouble déficitaire de l'attention				
16	Trouble bipolaire				
17	Démence/Alzheimer				
18	Dépression				
19	Trouble de l'alimentation (anorexie, boulimie)				
20	Trouble obsessivo-compulsif				
21	Schizophrénie				
22	Autre :				
	Douleur/malaise				
23	Douleur au dos				
24	Constipation				
25	Douleur aux pieds				
26	Douleur ou malaise au niveau du tube digestif				
27	Maux de tête				
28	Douleur au niveau des hanches/genoux				
29	Douleur au niveau du cou/des épaules				
	Sens				
30	Étourdissement/vertige				
31	Déficience auditive				
32	Déficience visuelle				
	Autre				
33	Cancer – type :				
34	Fatigue chronique				
35	Épilepsie/troubles épileptiques				
36	Brûlures d'estomac/reflux acide				
37	Incontinence urinaire				
38	Apnée du sommeil				
39	Tics/trouble du mouvement/spasticité				
40	Douleur au niveau des dents				

*Éléments tirés du sondage Longitudinal Health and Intellectual Disability Survey (University of Illinois à Chicago)

Expérience à Bordeaux
Travail avec l'ADAPEI de la Gironde

Une population à risque:

A l'ADAPEI de la Gironde, les personnes atteintes de trisomie 21 représentent:

- 11 % de la population en ESAT (90 usagers sur 805)
- 26 % de la population de Foyer Occupationnel (25 usagers sur 95)

Ces personnes présentent du fait de leur pathologie un risque majeur de développer la maladie d'Alzheimer (prévalence > 30% au-delà de 50 ans selon études européennes).

Les enjeux

Le partenariat institué depuis 2008 avec le CMRR du CHU de Pellegrin, permet aux usagers présentant les premiers signes **d'accéder à une consultation spécialisée**.

Idée d'utiliser la SIB (Severe Impairment Battery) (SA)

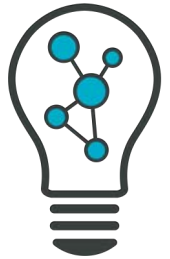
Outil conçu en 1990 pour la MA sévère , la SIB a été adaptée et simplifiée ensuite (Docteur Hugonot-Diener, gériatre, GRECO).

Ce test est capable d 'évaluer les capacités cognitives de ces malades pour lesquels les tests standards ne sont pas ou plus adaptés.

Le but de cette batterie est d 'analyser les différents domaines cognitifs sur la base des **capacités cognitives résiduelles** de ces malades.

Sont évaluées **l 'interaction sociale, l 'orientation, l 'attention, le langage, la mémoire, les praxies, et les fonctions visuo-spatiales**.

Comment se passe le test ?



Lieu

•Une pièce calme, sans éléments de distraction majeurs, où la personne est confortablement installée (table, chaise). L'évaluateur se place en vis-à-vis avec la personne.

Temps indicatif de passation : entre 15 et 25 minutes.

Recommandations pratiques pour la passation:

•La personne est prévenue la veille qu'elle va rencontrer un psychologue extérieur à l'institution pour passer un test. Lui demander son accord.

•Avant de démarrer le test et de recevoir la personne, le psychologue s'assure qu'il dispose du kit complet et que les éléments du kit ne sont pas visibles pour la personne à évaluer.

•Dès la prise de contact, le test démarre et la question 1 est posée.

•L'évaluateur doit présenter les tâches comme elles sont décrites en cherchant à respecter au plus prés les formulations et en veillant à ne pas expliquer les instructions.

•Les items sont présentés d'une manière fluide, et de façon à mettre à l'aise et à amener une réponse naturelle.

•La SIB est composée de tâches simples qui doivent être présentées avec des indices gestuels quand cela est énoncé.

Comment se passe le test ?
Exemples de questions

« Je m'appelle… (Prénom, Nom) J'aimerais que vous essayiez de vous rappeler mon nom parce que je vous le demanderai plus tard »

Pause

« Quel est mon nom ? » « Oui, je m'appelle… »

Répéter si nécessaire (3 fois au maximum). Indiquer en commentaires le nombre de répétitions nécessaires et reproduire ce qui a été restitué.

2 points = il répète correctement

1 point = Tout nom qui lui ressemble ou prénom seulement

0 point = pas de réponse ou erreur

« Ici, dans quelle ville sommes-nous ? »

Encouragement : **« Est-ce…, … ou… ? »** (ville correcte et 2 alternatives)

Indiquer en commentaire la réponse donnée.

2 points = correct spontanément

1 point = correct après encouragement. Ville de résidence admise.

0 point = sans rapport avec le lieu présent

Comment se passe le test ?
Exemples de questions

« Dans quoi boit-on du café ? »

Encouragement **« Dans quel récipient (vaisselle) boit-on du café ? »**

Reformuler avec une autre boisson si vraiment nécessaire (thé, chocolat, lait).

2 points = tasse ou bol

1 point = alternative proche (ex :verre, cafetière) ou correct après encouragement

0 point = mot sans rapport (ex : assiette)

Montrer une photo de tasse : **« qu'est ce que c'est ? »**

Indiquer en commentaire la réponse donnée

2 points = tasse

1 point = alternative proche (ex : verre, bol)

0 point = pas de réponse ou réponse totalement fausse

« Montrez-moi comment on s'en sert »

(l'évaluateur a encore la photo sur la table)

Noter en commentaire le nombre d'encouragements nécessaires.

2 points = démonstration proche

1 point = geste approximatif

0 point = pas de geste ou faux

→ 1ere vague de passations (8 ESAT, FO, CAP) début 2011 pour poser les scores de référence.

→2nde vague de passations printemps 2011

108 usagers testés (2 nouveaux, 12 non re-testés)

	moins de 40 ans		40-49 ans		plus de 49 ans		TOTAL	
Nombres de deltas à observer	46		42		18		106	
nombre de deltas >5*	5	**10,9%**	7	**16,7%**	10	**55,6%**	22	20,8%
nombre de deltas >=10**	2	**4,3%**	5	**11,9%**	3	**16,7%**	10	9,4%

*baisse supérieure à 5 points entre 2011 et 2012 sur un score total maximum de 50 (soit >10%)

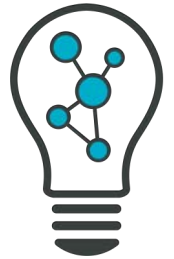
*baisse supérieure ou égale à 10 points entre 2011 et 2012 sur un score total maximum de 50 (soit >=20%)

→Nouvelle phase mi-2013

42 usagers testés (+40 ans ou chute > 5 points l'année précédente)

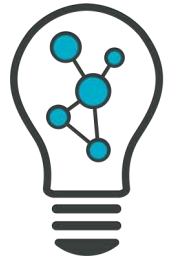
Nombres de deltas à observer	41	
nombre de deltas >5	7	**17,1%**
nombre de deltas >=10	2	**4,9%**

Pour faire le diagnostic dans cette population



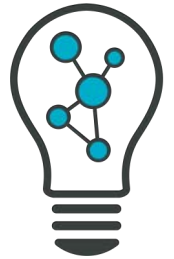
- Même bilan que dans la population générale:
  - Documenter un déclin cognitif
    - De l'importance d'avoir une mesure de base+++
  - Documenter un déclin fonctionnel
  - Et éventuellement comportemental
- Et IRM/scanner cérébral, bilan biologique
- Ponction lombaire avec dosage des marqueurs de MA

A ne pas manquer



- Dépression+++
- Hypothyroïdie
- Syndrome d’apnées du sommeil
- Troubles sensoriels
- Iatrogénie

Physiopathologie



- La copie surnuméraire de l'APP (Amyloid Precursor Protein) sur le chromosome 21
  - Augmentation du niveau de B amyloide

- Neuropathologie de type Alzheimer très fréquente et de développement très précoce (peut débuter avant l'âge de 10 ans), avec une réduction globale du volume cérébral

- Avec l'imagerie: l'atrophie est plus marquée chez les T21 « déments » que chez les « non déments »

Alzheimer's & Dementia 12 (2016) 538-545

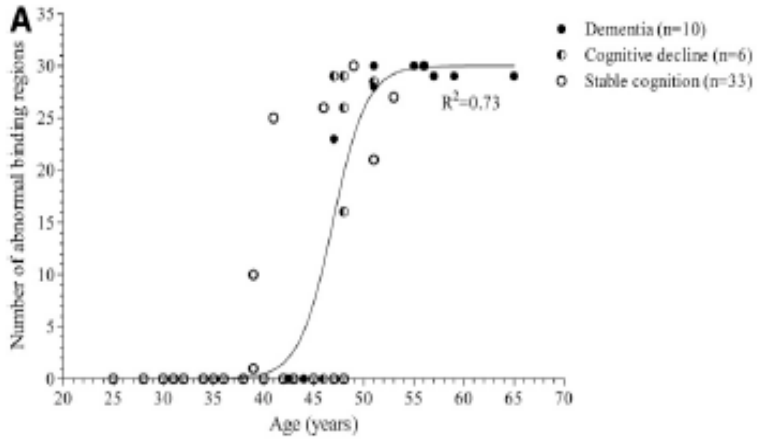
Alzheimer's & Dementia

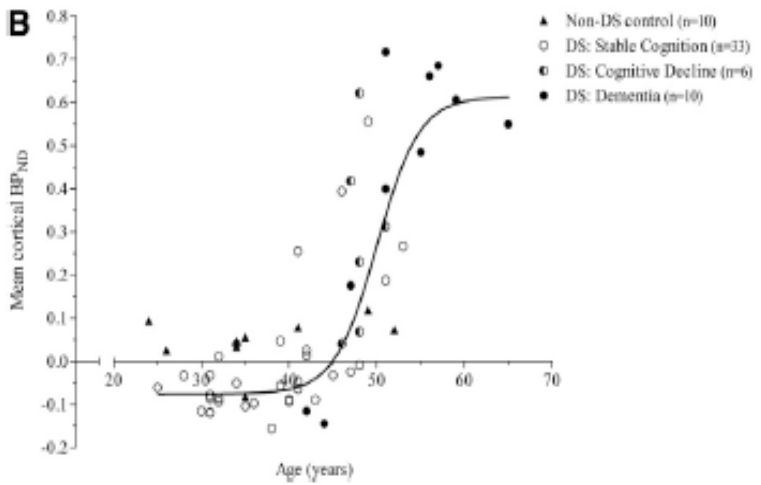
Featured Article

The pattern of amyloid accumulation in the brains of adults with Down syndrome

Tiina Annus[a,*], Liam R. Wilson[a], Young T. Hong[b], Julio Acosta–Cabronero[c], Tim D. Fryer[b], Arturo Cardenas–Blanco[c], Robert Smith[b], Istvan Boros[b], Jonathan P. Coles[d], Franklin I. Aigbirhio[b], David K. Menon[d], Shahid H. Zaman[a,e], Peter J. Nestor[c], Anthony J. Holland[a,e]

[a]*Cambridge Intellectual and Developmental Disabilities Research Group, Department of Psychiatry, University of Cambridge, Cambridge, UK*
[b]*Wolfson Brain Imaging Centre, Department of Clinical Neurosciences, University of Cambridge, Cambridge Biomedical Campus, Cambridge, UK*
[c]*German Center for Neurodegenerative Diseases (DZNE), Magdeburg, Germany*
[d]*Division of Anaesthesia, Department of Medicine, University of Cambridge, Cambridge Biomedical Campus, Cambridge, UK*
[e]*Cambridgeshire and Peterborough NHS Foundation Trust, Fulbourn Hospital, Cambridge, UK*





- 49 adultes de 25 à 65 ans
- Diagnostic de démence Camdex DS (informant)
- 29 PIB –
- 20 PIB +
- Stable, déclin cognitif ou démence

Tous les + de 49 ans sont PIB + (quel que soit leur statut cognitif)

1 déclin cognitif (les 5 autres sur 6 sont +) et 2 « déments » PIB – (non MA ou faux négatif démence?)

Dans le groupe de 33 stables, 26 ont un PIB –

Corrélation négative avec les scores Camcog

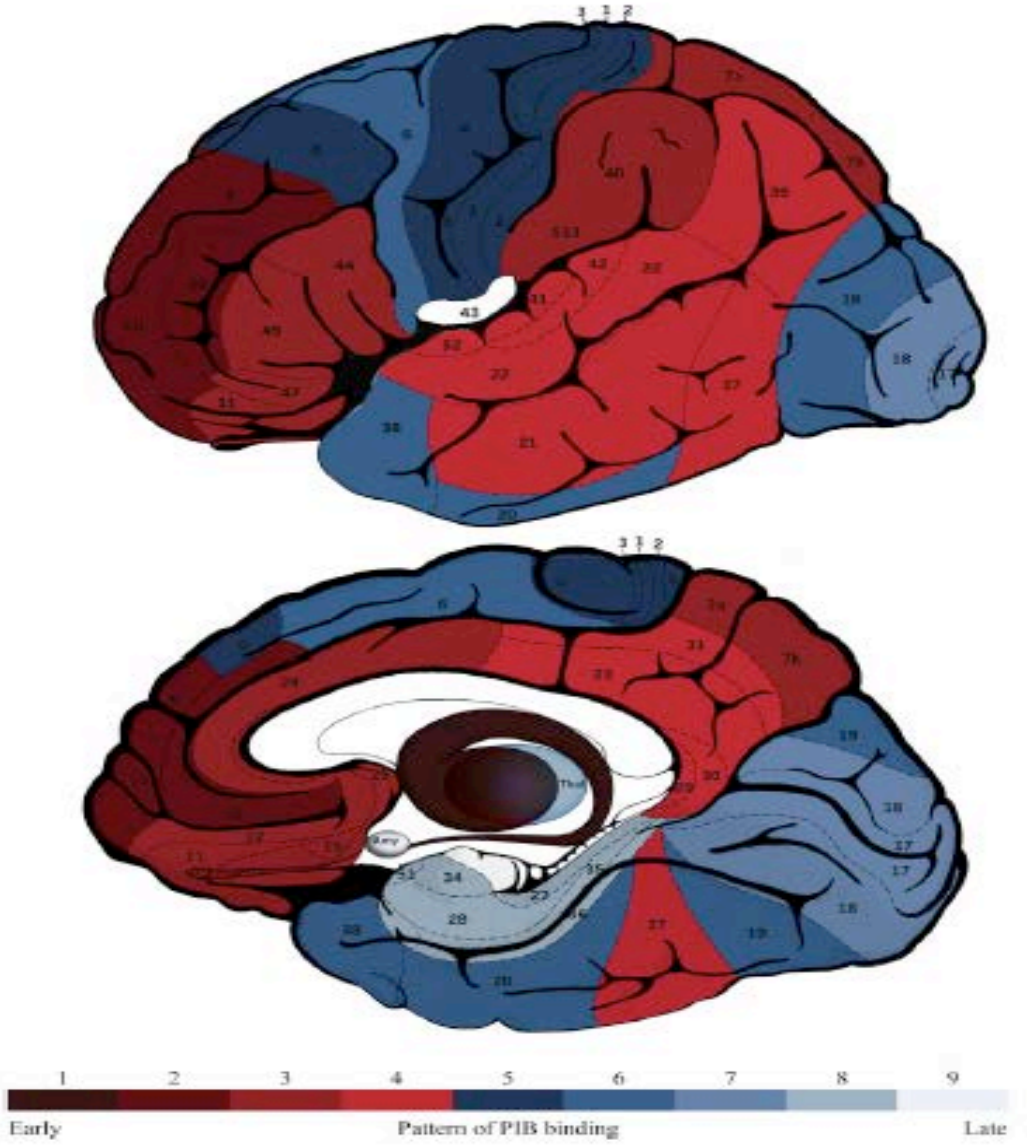


Fig. 3. A schematic brain map of numbered Brodmann areas and subcortical regions of interest colored according to the PIB staging model, where shade 1 denotes the area affected first (i.e. the striatum) and shade 9 the area affected latest (the amygdala). Abbreviations: thal, thalamus; amy, amygdala; PIB, Pittsburgh compound–B.

- La région striatale est la première touchée
  - Puis dorsal préfrontal et cingulaire antérieur
  - Puis ventral pré frontal et pariétal
  - Puis cortex latéro-temporaux et autres régions pariétales
  - Puis aires primaires sensorielles et motrices
  - Puis visuel et prémoteur
  - Puis occipital
  - Puis thalamus et cortex para-hippocampique
- L'amygdale la dernière

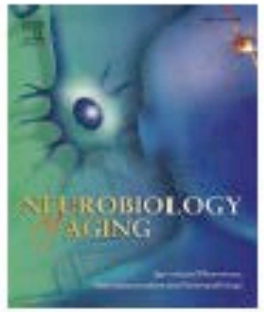
Un bon modèle pour les anti-amyloïdes?

Neurobiology of Aging 58 (2017) 68–76

Contents lists available at ScienceDirect

Neurobiology of Aging

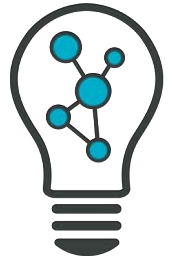
journal homepage: www.elsevier.com/locate/neuaging



Cognitive decline and brain amyloid-β accumulation across 3 years in adults with Down syndrome

Sigan L. Hartley [a,b,*], Benjamin L. Handen [c,d], Darlynne Devenny [e], Iulia Mihaila [a,b], Regina Hardison [f], Patrick J. Lao [b,g], William E. Klunk [c,h], Peter Bulova [c], Sterling C. Johnson [i,j], Bradley T. Christian [b,g]

[a] Department of Human Development & Family Studies, University of Wisconsin, Madison, WI, USA
[b] University of Wisconsin-Madison, Waisman Center, Madison, WI, USA
[c] Department of Psychiatry, University of Pittsburgh, Pittsburgh, PA, USA
[d] Department of Psychology, University of Pittsburgh, Pittsburgh, PA, USA
[e] New York State Institute for Basic Research in Developmental Disabilities, Albany, NY, USA
[f] Department of Biostatistics, University of Pittsburgh, Pittsburgh, PA, USA
[g] Department of Medical Physics, University of Wisconsin-Madison, Madison, WI, USA
[h] Department of Neurology, University of Pittsburgh, Pittsburgh, PA, USA
[i] Department of Medicine, University of Wisconsin, Madison, WI, USA
[j] Wisconsin Alzheimer's Disease Research Center, Madison, WI, USA



- 58 adultes trisomiques non déments ont eu deux évaluations complètes
- Age moyen 37 ans
  - 14 PIB +
  - 31 PIB –
  - 6 passant de – à +

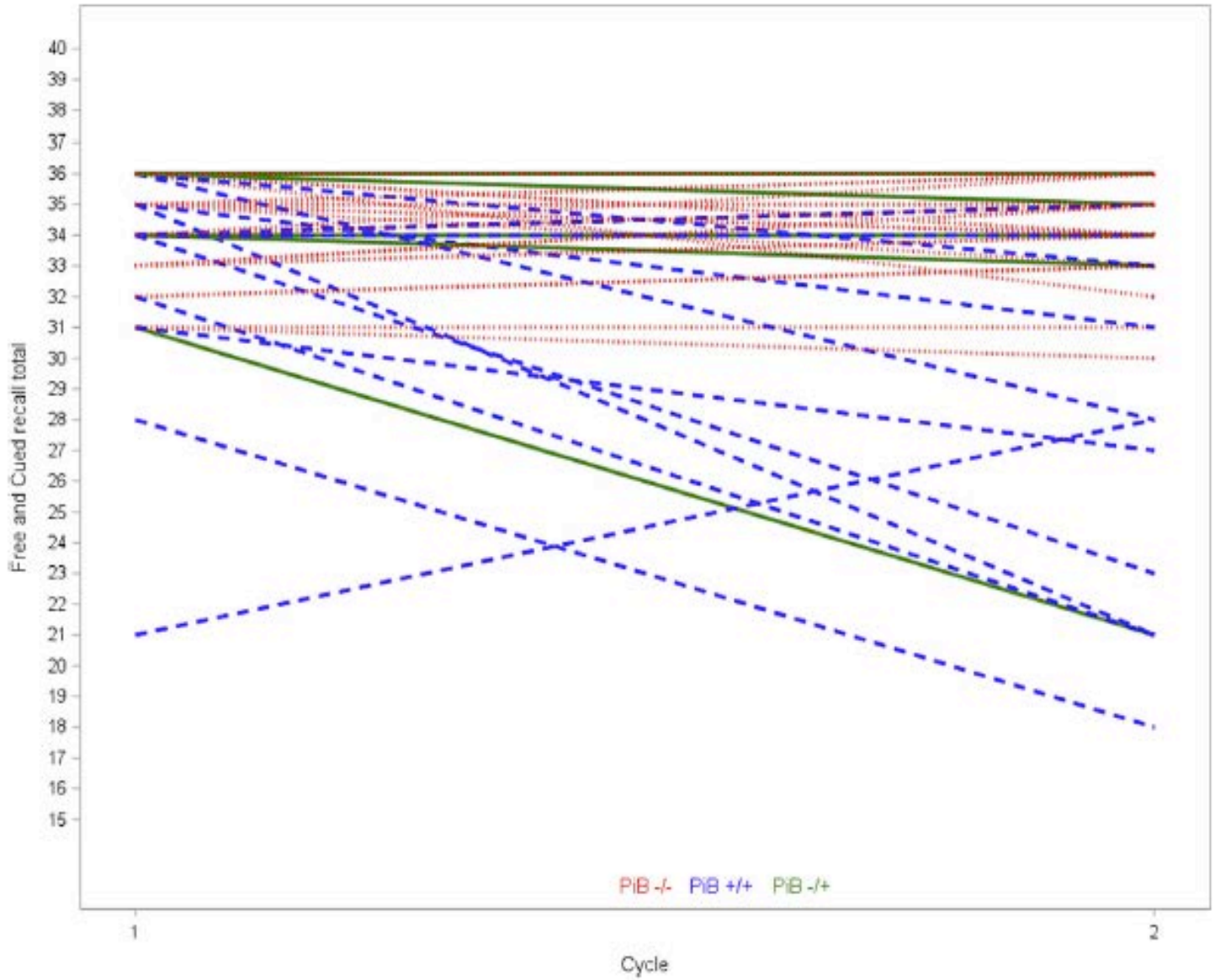
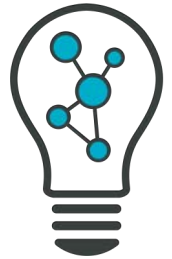


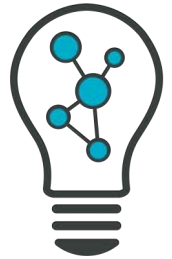
Fig. 1. Change from cycle 1 to cycle 2 in free and cued recall total score by PiB categorization group. The one participant who had a floor level (i.e., lowest possible score) score at cycle 1 was removed. Abbreviation: PiB, Pittsburgh compound B.

Pourquoi faire ce diagnostic?



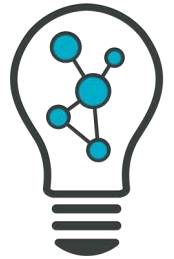
- Pour adapter l'environnement et ses exigences
  - Le poste de travail, les activités en général
- Pour utiliser les médicaments à notre disposition
  - Antidépresseurs, antiépileptiques
- Eviter les comportements inadaptés
  - Soit surstimuler
  - Soit au contraire anticiper trop vite la perte d'autonomie

Pourquoi faire ce diagnostic?



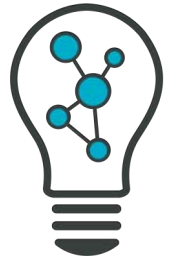
- Et prévoir la ré-orientation et les structures adaptées+++
  - Au domicile : aide de la MDPH, puis:
  - EHPAD?
  - Maison d'Accueil Spécialisée? Foyer d'Accueil Médicalisé?

Conclusion 1

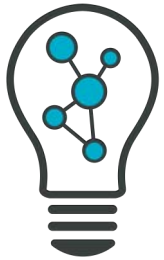


- Beaucoup de littérature, une recherche physiopathologique pointue dans certains centres
- Peu de recommandations pratiques, notamment pour les instruments à utiliser
- Pas de traitements spécifiques

Conclusions 2 (pratique)



- La survenue d'une démence change les perspectives et le pronostic chez les personnes déficientes mentales comme chez les autres personnes:
  - Elle bouleverse l'équilibre familial, notamment les parents
- Le diagnostic est difficile mais tout à fait possible si l'on suit la même démarche que pour tous les troubles neurocognitifs majeurs
- Une évaluation de base devrait être réalisée chez tous les patients HM entre 20 et 30 ans
- En pratique, on peut utiliser:
  - SIB
  - GTN ODPD



Ce qu'il faut retenir…

- Le vieillissement des personnes handicapées mentales (HM) est une réalité et la possible survenue de pathologies démentielles est de plus en plus reconnue.
- Le diagnostic est plus difficile à faire chez ces personnes , mais il répond globalement aux mêmes règles que celles utilisées chez les personnes non HM: repérer le déclin par rapport au niveau antérieur, et en rechercher les causes grâce aux outils de neuropsychologie, de biologie, d'imagerie.
- Le diagnostic de maladie d'Alzheimer est fréquent et précoce au cours de la trisomie 21

Toute exploitation, diffusion, reproduction, modification ou réédition de tout ou partie de ce document sur un support électronique ou papier quel qu'il soit est formellement interdite, sauf autorisation expresse de l'enseignant-auteur. Toute utilisation non autorisée par l'enseignant-auteur est constitutive de contrefaçon pénalement sanctionnée au titre de la législation afférente à la propriété intellectuelle (articles L. 122-4 et L. 335-2 et suivants du Code de la propriété intellectuelle). Seule la copie à usage privé est autorisée ; par copie privée, il convient d'entendre un usage licite, privé et non commercial d'un ou de plusieurs éléments du document à destination d'un ordinateur ou de tout autre support strictement personnel.