



RHAPSODY

research and strategy for dementia in the young

Accompagner une personne atteinte jeune d'une maladie neurodégénérative

www.accompagner-alzheimerdftjeune.fr

Chapitre 1 : Documentation associée

Les maladies neurodégénératives : de quoi
s'agit-il chez le sujet jeune ?

Table des matières

1	Symptômes.....	3
2	Intermezzo.....	4
3	Les causes de la maladie.....	7

1 Symptômes

La maladie neurodégénérative est un terme général pour des situations où il existe une perte de la mémoire, de l'attention, du raisonnement, du langage et de l'orientation. Cela peut également inclure des troubles de la reconnaissance et de la manipulation d'objets. Ces capacités sont appelées les fonctions cognitives. Pour un diagnostic de maladie neurodégénérative, le déclin des capacités cognitives doit être tellement significatif que les activités de la vie quotidienne des individus est compromis. Les tâches les plus difficiles sont affectées initialement comme travailler, organiser la maison. Des tâches plus simples - comme s'habiller ou manger - sont affectées plus tardivement. C'est l'impact sur la vie quotidienne qui distingue une maladie neurodégénérative d'un processus normal de vieillissement. La détérioration des capacités cognitives et des activités quotidiennes est habituellement accompagnée de changements dans le comportement. Par exemple, les patients peuvent prendre moins d'initiative, être plus impulsifs ou changer, témoigner de moins d'empathie ou ignorer les conventions sociales.

La maladie neurodégénérative est un ensemble complexe de symptômes. Chaque symptôme, et particulièrement leur combinaison, peut interférer avec la capacité à assurer les activités quotidiennes. Regardons ce que la maladie peut représenter en utilisant l'exemple de la préparation d'un repas. Cet exemple peut également vous aider à visualiser plus clairement les difficultés de votre proche.

Vous pouvez penser que préparer un repas est une tâche simple. Vous allez voir que ça ne l'est pas.

2 Intermezzo



Cela commence avec l'initiative de se préparer un repas. Si vous ne prenez pas l'initiative, rien ne va se passer.



Ensuite vous avez besoin de décider ce que vous allez préparer. Vous avez besoin de prendre une décision et de vous organiser.



Vous souhaitez peut être avoir l'avis de votre famille. Cet échange nécessite que vous puissiez produire et comprendre du langage.



la mémoire

Une fois que la décision du repas a été prise, vous avez besoin de savoir quels ingrédients sont nécessaires.

Vous allez peut être avoir besoin de vous en rappeler ou de les chercher dans une recette. Vous allez également avoir besoin de savoir quels ingrédients vous avez chez vous et ceux que vous allez devoir acheter. Bien sûr, vous avez besoin de vous rappeler de votre intention.



l'orientation

Quand vous sortez pour acheter des produits pour le repas, vous avez besoin de savoir comment aller au supermarché et connaître les horaires d'ouverture.



les capacités visuo-spatiales

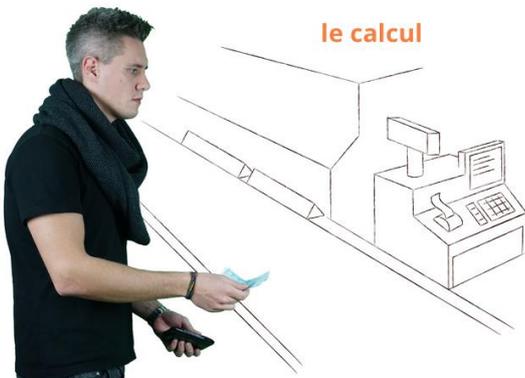
Au supermarché, vous avez besoin de reconnaître et de sélectionner les produits dont vous avez besoin.

le contrôle des impulsions



Quand vous vous promenez dans le supermarché, vous allez peut être être tenté de goûter *une magnifique fraise rouge et mûre* qui est présentée, mais vous allez supprimer cette impulsion.

le calcul



Vous devez également garder une visibilité sur votre budget et fournir le montant adapté. Aussi, vous devez vérifier si la monnaie est correcte.

la manipulation d'objets



De retour à la maison et lors de la préparation du repas, vous avez besoin de réaliser de nombreuses actions comme couper vos légumes ou ouvrir une boîte de conserve.

L'exemple démontre combien les activités quotidiennes sont complexes et combien toutes les fonctions cognitives sont impliquées pour réaliser une tâche correctement. Les maladies neurodégénératives affectent ces fonctions et par conséquent, les activités du quotidien peuvent être plus difficiles à réaliser.

3 Les causes de la maladie

L'ensemble des symptômes que nous appelons troubles cognitifs peut être causé par un grand nombre de maladies cérébrales différentes. Dans la majorité d'entre elles, les cellules

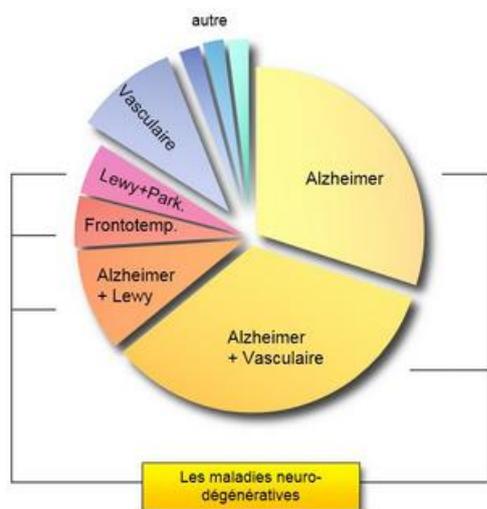


Fig.1 Les causes de maladie neurodégénérative (adapté de Schneider et al., *Neurology* 69: 2197-2204, 2007)

nerveuses sont perdues progressivement. Ces maladies sont appelées neurodégénératives. Elles ont en commun le fait que des protéines normales du cerveau subissent des modifications de leur effet, qu'elles perdent leurs fonctions usuelles et forment des agrégats qui bloquent les processus vitaux à l'intérieur des cellules nerveuses. Une autre similarité est qu'elles affectent des régions larges du cortex cérébral et par conséquent infligent des dommages aux réseaux qui favorisent des fonctions complexes comme la mémoire, le langage ou les capacités sociales.

Les maladies neurodégénératives les plus fréquentes sont les maladies d'Alzheimer, les dégénérescences fronto-temporales et les maladies à corps de Lewy. Cela induit le traitement anormal de nombreuses protéines différentes.

Une autre cause importante de « maladie neurodégénérative » est liée aux petits vaisseaux sanguins dans le cerveau. Le rétrécissement et l'occlusion de ces vaisseaux diminuent l'approvisionnement en sang et plus particulièrement dans les parties profondes du cerveau. Cela produit des pertes localisées de tissu cérébral, incluant des cellules nerveuses. Si une large zone est affectée, cela est appelé un infarctus, si la zone est petite, une lacune.

Les symptômes manifestes de la maladie neurodégénérative dépendent des parties du cerveau affectées. Par exemple, les problèmes de mémoire, et plus particulièrement de la mémoire à court terme, sont causés par des dommages de la partie centrale d'une zone cerveau, le lobe temporal. Les problèmes de langage et de compréhension sont associés aux régions qui couvrent une partie du lobe temporal et de la partie basse du lobe frontal.

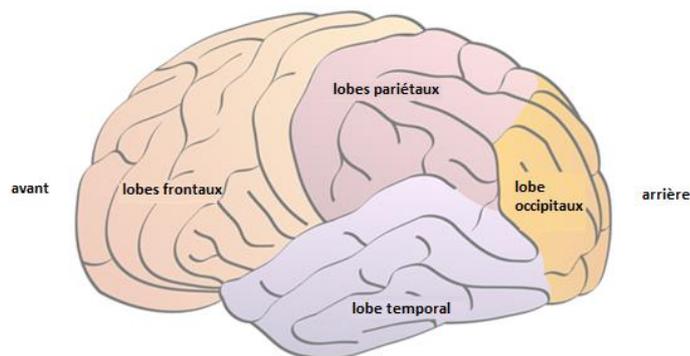


Fig. 2 Les régions cérébrales

La difficulté à reconnaître et manipuler des objets ou des problèmes d'orientation spatiale comme savoir où on est et suivre des directions, résultent des dommages des régions du cerveau situés à l'arrière, appelées lobe pariétal. Le traitement de l'information visuelle et la coordination entre les informations visuelles et le mouvement prennent

place à l'arrière du cerveau, dans le lobe occipital. Les problèmes de planification, de prise d'initiative ainsi que les changements dans la personnalité, l'empathie, la conduite sociale et les contrôles des impulsions sont reliés aux maladies qui affectent les lobes frontaux du cerveau.

Chez les personnes âgées entre 45 et 65 ans, la maladie neurodégénérative est rare. Dans ce groupe, cela affecte seulement 1 individu pour 1000. Chez des adultes plus âgés, cela affecte 50 personnes pour 1000 soit 50 fois plus.

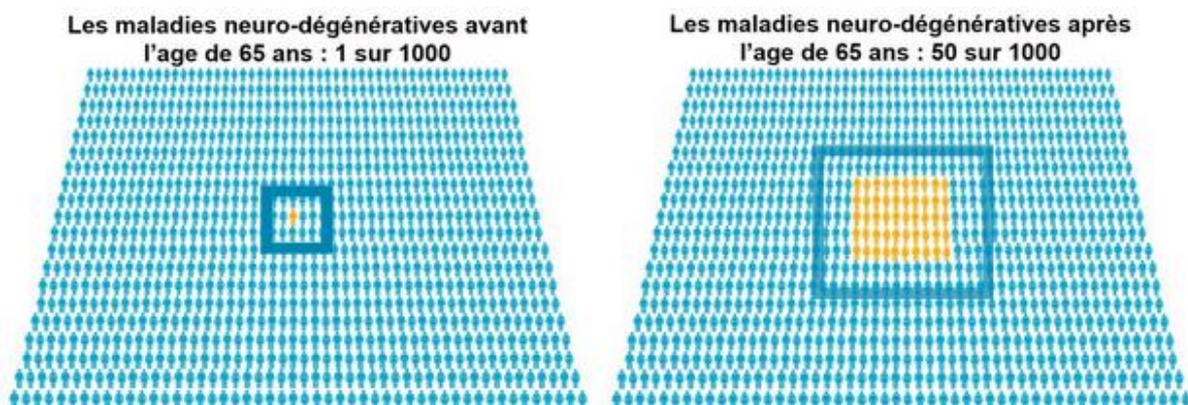


Fig. 3 Fréquence des maladies neurodégénératives avant et après 65 ans

Les maladies neurodégénératives ont des conséquences dramatiques pour la vie de ceux qui en sont atteints et pour leurs proches, quel que soit l'âge de début.

Cependant, lorsque la maladie apparaît chez le sujet jeune, elle peut avoir un impact sévère sur toutes les facettes de la vie. Les malades peuvent avoir des difficultés à remplir

leurs rôles antérieurs de partenaire, parent ou travailleur. Dans les relations, l'équilibre entre les tâches et les responsabilités peut être bouleversé. On peut également voir des répercussions sur les enfants et les adolescents dans certaines familles. Un des objectifs principal est de réorganiser la vie et d'atteindre des buts personnels importants, malgré la réduction des capacités cognitives et fonctionnelles. Ce n'est pas facile, mais les malades et les membres de leur famille peuvent trouver des façons de surmonter les épreuves auxquelles ils font face. Il n'y a pas de solution toute faite. Les soutiens peuvent s'avérer limités puisque les services disponibles pour les patients atteints de maladie neurodégénérative sont souvent conçus pour les besoins de personnes plus âgées. Cependant, ils peuvent être utiles pour les personnes atteintes jeunes par la maladie d'Alzheimer ou apparentée. Ce programme a été pensé pour vous soutenir dans la recherche de solutions et de réseaux face à cette maladie.