

Les maladies neurodégénératives cognitives et les demandes anticipées: outil de travail pour les patients, leurs proches ainsi que les IPS et médecins évaluateurs. Temps 1 de la démarche.

Il en existe plusieurs dont la caractéristique commune est que la personne touchée perd progressivement sa conscience d'elle-même et sa capacité de décider pour elle-même.

Les plus connues sont

- La maladie d'Alzheimer (Alz): la plus fréquente
- La démence vasculaire : la seconde en fréquence, souvent associée à Alz
- La maladie à corps de Lewy
- La Dégénérescence Fronto-Temporale (DFT), dont la maladie de Pick
- Les atrophies du lobe temporal à expression verbale
- La paralysie supra-nucléaire progressive ou «Steel-Richardson »
- La dégénérescence cortico-basale
- La maladie de Creutzfeldt-Jakob : très rare, mais le plus souvent foudroyante.

Toutes ces maladies se caractérisent par une détérioration plus ou moins rapide des fonctions intellectuelles et cérébrales au sens large. Elles vont toutes toucher les diverses sphères des fonctions cérébrales, à des rythmes différents et pas toujours selon le même schéma évolutif: l'ordre d'apparition et la sévérité des manifestations cliniques peut varier d'un type de démence à l'autre. Ainsi, certains auront des troubles de mémoire plus marqués alors que chez d'autres, ce sont les troubles de comportement. Mais la caractéristique commune est qu'elles aboutissent toutes à plus ou moins brève échéance à une perte totale des fonctions cérébrales et au décès; la personne n'est plus ce qu'elle fut toute sa vie.

La plus fréquente de ces maladies étant l'Alzheimer, voyons ici les divers stades de détérioration qui peuvent survenir dans le temps afin d'aider le demandeur de DA à préciser les étapes de la maladie qu'il ne veut pas dépasser.

Suggestion : une fois que les explications de base sont données, laisser le demandeur avec ses proches lire doucement ce document et préciser ses limites. Puis, une fois qu'ils sont prêts, rencontre avec le demandeur et rédaction du document officiel.

Stade Modéré

Au début de la dépendance lorsque la personne n'est plus capable de réaliser seule les activités les plus courantes.

Parmi les déficits suivants, indiquer lesquels constituent pour moi une limite que je ne veux pas dépasser, et qui sera une indication que je désire l'AMM.

Dit autrement, est -ce que je suis confortable de continuer à vivre en dépit de ce déficit ou ces difficultés dans ma vie courante ?

Exemples :

1 - Si je perds mon permis de conduire, est -ce que je veux l'AMM ou je peux continuer à vivre ?

2 – Si je ne suis plus capable de lire, est -ce que je veux l'AMM ou je peux continuer à vivre ?

Il importe aussi de demander à votre patient s'il y a un ordre de gravité dans ses manifestations ou encore s'il veut qu'il y ait 1 seule manifestation pour obtenir l'AMM ou l'occurrence de plusieurs.

1. ACTIVITÉS COURANTES (AVQ ET AVD)	TERMINOLOGIE CLINIQUE
1.1 La personne commence avoir besoin d'aide pour faire ses activités courantes : banque, courses, lavage, ménage, conduite automobile.	<i>Perte progressive d'autonomie dans les AVQ/AVD de base</i>
1.2 Je me suis fait enlever mon permis de conduire .	<i>Perte du permis de conduire</i>
2. COMMUNICATION	

2.1 Les difficultés du langage deviennent évidentes lorsque l'incapacité à se rappeler le vocabulaire conduit le patient à effectuer des substitutions incorrectes de mots (se tromper de mot) de plus en plus fréquentes.	<i>Manque du mot (aphasie léthologique) et paraphasie deviennent fréquents</i>
2.2 Les capacités de lecture et d'écriture se perdent progressivement.	<i>Alexie et agraphie progressive</i>

3. LA MOBILITÉ	
3.1 Mauvaise coordination des mouvements et de la marche , ce qui augmente les risques de chutes et d'échapper des objets.	<i>Les séquences motrices complexes deviennent moins coordonnées; chutes et maladresse possibles.</i>
Besoin d'une aide : marchette – fauteuil roulant – incapacité d'aller seul/e d'une pièce à une autre --- confiné/e au lit ou fauteuil	<i>Idem</i>
L'alimentation : Avoir besoin d'être alimenté : une préposée ou membre de la famille doit mettre la nourriture dans votre bouche; avoir besoin de gavage pour être nourrie	<i>Ne peut se nourrir seul.</i>

4. LES FACULTÉS COGNITIVES	
4.1 Les problèmes de mémoire s'aggravent et la personne peut commencer à ne plus reconnaître ses proches.	<i>Ne plus reconnaître ses proches fréquemment ou constamment</i>
4.2 La mémoire à long terme , jusque-là épargnée, commence à se détériorer. Ex Commencer à oublier des souvenirs lointains, par exemple que j'ai été marié (avec qui ?), qu'un proche est décédé, etc	<i>Troubles de mémoire des souvenirs lointains</i>
4.3 Le jugement sur les routines de la vie courante . Heures des repas–hygiène personnelle adéquate ou besoin de rappels ou d'aide –Vêtements–Autres	<i>Confusion et/ou oublis dans les horaires et les activités de routine de vie quotidienne</i>

5. CHANGEMENTS COMPORTEMENTAUX ET NEUROPSYCHIATRIQUES	
5.1 Les manifestations classiques : <ul style="list-style-type: none"> ● Errances et fugues, menaces, lancement d'objets. ● Irritabilité et/ou labilité émotionnelle qui conduit à des pleurs, des poussées d'agressivité soudaines ou de la résistance irrationnelle aux soins avec parfois recours aux sédatifs pour les soins. ● Des périodes de grande confusion apparaissent, notamment au coucher du soleil (syndrome crépusculaire) ● Comportements asociaux ou de type frontal : uriner ou déféquer dans des endroits inadéquats, voler des choses à d'autres personnes, propos ou gestes insultants ou obscènes, désinhibition, perte des acquis sociaux sociale, etc. ● Agitation verbale, parler constamment, répéter des phrases ou des mots ou des sons. ● Automutilation, mutisme. ● Demandes répétitives et accaparantes 	<i>Changements de comportement: errance, irritabilité, labilité émotionnelle, poussées d'agressivité, résistance irrationnelle aux soins, etc</i>
5.2 Environ un tiers des patients Alzheimer développe des symptômes délirants et notamment des délires de changements d'identité , délires paranoïdes	<i>Pensées délirantes, épisodes psychotiques hallucinatoires, paranoïdes</i>

5.3 Les patients perdent la conscience de leur maladie et des limitations qu'elle entraîne.	<i>Anosognosie</i>
5.4 Incontinence urinaire / fécale.	<i>Avoir besoin de couches ou vêtements d'incontinence, urine ou selles ou les deux, jour ou nuit ou en tout temps</i>

STADE AVANCÉ (SÉVÈRE)

Phase finale: dépendance totale au personnel soignant ou aux proches.

Le langage: quelques phrases simples ou même seulement à des mots, ce qui conduit finalement à une perte complète de la parole.

Terminologie médicale : Baisse du nombre de mots jusqu'au mutisme. Palilalie parfois. Gestes ou expressions faciales maintenus au début, puis totalement inexpressif.

Les personnes perçoivent encore les émotions de leur vis-à-vis et sont capables d'y répondre par des signes émotionnels.

Une certaine agressivité peut encore être présente, mais le plus souvent les conséquences de la maladie sont une extrême apathie couplée à un état de fatigue constant.

IMPORTANT D'AJOUTER CE PARAGRAPHE À VOTRE DEMANDE FORMELLE ~~À~~ **À garder par le/les tiers de confiance.**

Lorsque je serai rendue à l'étape ou aux étapes telles que mentionnées ci-dessus et lors de mon évaluation pour recevoir l'aide médicale à mourir, je demande comme dernière volonté que l'on procède à mon AMM même si je suis dans un état de démence tranquille (faussement nommée «démence heureuse») car je ne serai plus à ce moment la personne que je suis actuellement et qui prend cette décision en pleine capacité de mes moyens cognitifs. Ma souffrance existentielle actuellement présente ne sera plus évaluée par quiconque en raison de la maladie et en conséquence je demande que soient respectées mes volontés aujourd'hui clairement exprimées et en toute connaissance de cause.

À ajouter au formulaire : *Je désire recevoir l'AMM même si je manifeste de l'opposition, retire mon bras etc et je désire que soient respectées mes volontés aujourd'hui clairement exprimées et en toute connaissance de cause même si je suis dans un état de démence tranquille*

Annexe : les divers stades d'évolution de la maladie d'Alzheimer (MdAZ) (Stades de Reisberg)

Les divers stades sont relativement typiques de la MdAZ et il peut y avoir des chevauchements entre deux stades voisins. Les autres MNDC présentent plus ou moins le même cheminement, mais ce qu'il est important de retenir, c'est que la finalité est la même pour toutes.

Les stades 1 à 3 inclusivement sont ceux où le patient peut encore décider de son avenir: son aptitude est généralement adéquate, mais il faut bien sûr la vérifier. Le stade 4 est celui où une évaluation précise (et souvent spécialisée) de l'aptitude devra être faite. Les stades suivants entrent dans la sphère de l'inaptitude.

Stade 1 : Pas de déficit cognitif

Aucun trouble de mémoire ou cognitif à ce stade.
N'éprouve aucune difficulté dans la vie quotidienne

Stade 2 : Déficit cognitif très léger

Déclin de la mémoire similaire au déclin normal lié au vieillissement.
Pertes de mémoire oublier où ils ont mis des objets courants, oublier le nom des gens. Difficulté à trouver ses mots.
Aucun symptôme de démence lors d'exams médicaux ou par les amis, la famille ou les collègues.

Stade 3 : Déficit cognitif léger

Le diagnostic pourra se faire chez certaines personnes, mais pas toutes.
On retrouvera généralement un ou plusieurs des symptômes suivants.

- Désorientation dans l'espace.
- Baisse de performance au travail.
- Difficulté à trouver les mots et les noms plus évidente.
- Difficulté à retenir certaines lectures.
- Moins de facilité à retenir les noms des personnes qui leur sont présentées pour la première fois.
- Perdre ou mal placer des objets de valeur.
- Difficultés de concentration.
- Incapacité à exécuter des tâches complexes.
- Diminution des performances dans les situations professionnelles ou sociales difficiles.
- Déni de la situation cognitive qui décline.

Stade 4 : Déficit cognitif modéré (démence légère)

À ce stade, un examen médical approfondi permet normalement de déceler des symptômes évidents de la maladie dans plusieurs domaines.

- Connaissance réduite des événements récents et de l'actualité.
- Lacunes dans les souvenirs de leur propre passé.
- Trouble de la concentration lors d'un test des soustractions en série.
- Diminution de la capacité de voyager, de gérer ses finances, etc.
- Incapacité à accomplir des tâches complexes (finances, magasinage, planification d'un repas avec des invités).
- Un déni de la maladie.
- Fréquemment, un émoussement de l'affect et un retrait de situations difficiles.

Il n'y a généralement pas de déficit dans les domaines suivants: orientation dans le temps et les lieux, reconnaissance des visages et des personnes familières, capacité de se déplacer dans des endroits connus.

Stade 5 : Déficit cognitif relativement sévère (démence modérée)

- Besoin d'assistance, ne peut plus vivre seul.
- Incapables de se rappeler une caractéristique importante de leur vie courante telle que leur adresse et leur numéro de téléphone de plusieurs années, les noms de leurs petits enfants.
- Désorientation par rapport au temps (date, jour de la semaine, saison...) et aux lieux.
- Difficultés à compter à rebours à partir de 40 par 4 ou de 20 par 2.
- Conservation de la connaissance de nombreux faits majeurs les concernant elles-mêmes et les autres.
- Elles savent toujours leurs propres noms et généralement ceux de leurs conjoints et de leurs enfants.
- Pas d'aide pour la toilette et manger.
- Certaine difficulté à choisir les vêtements appropriés à porter.
- A besoin qu'on lui rappelle que c'est l'heure de la douche ou du bain.

Stade 6 : Déficit cognitif grave/sévère (démence modérément sévère)

- Oubli le nom de leurs conjoint(e)s de qui elles sont entièrement dépendent(e)s pour leur survie.
- Ignore les événements et les expériences récentes de leur vie.
- Conserve une certaine connaissance de leurs vies passées, mais très peu précise.
- Pas conscience de leur environnement, de l'année, la saison, etc.
- Difficultés à compter à rebours à partir de 10 et, parfois de compter jusqu'à 10 simplement.
- Besoin d'une assistance pour les activités de la vie quotidienne.
- A de plus en plus besoin d'aide pour aller aux toilettes ou est incontinent.
- Avoir besoin d'aide pour se déplacer, mais de temps en temps être en mesure de se rendre à des endroits connus.
- Besoin d'aide pour prendre son bain, ou a peur de prendre son bain.
- Rythme diurne souvent perturbé.
- Se rappelle presque toujours de leur propre nom.
- En mesure de distinguer les personnes familières de celles inconnues dans leur environnement.
- Changements de la personnalité et émotionnels

Fréquence variable : comportement délirant, symptômes obsessionnels, anxiété, agitation, comportements violents, perte de volonté, en raison de l'incapacité de mener une réflexion assez longtemps pour déterminer un cours d'action délibérée.

Stade 7 : Déficit cognitif très grave/très sévère (démence sévère)

- Perte des capacités verbales
- Vocabulaire très restreint qui se réduira bientôt à quelques mots seulement.
- Aucun langage ou expressions inintelligibles, rare émergence de mots et de phrases apparemment oubliés.
- Incontinence urinaire et un besoin d'aide pour la toilette et l'alimentation
- Perte de la marche
- Besoin d'aide pour manger
- Rigidité généralisée, posture fœtale

"Global Deterioration Scale": Reisberg, B., Ferris, S. H., de Leon, M. J., and Crook, T. (1982) *modified from Global Deterioration Scale. American Journal of Psychiatry*.
Illustration: American Alzheimer's Association
Reisberg, B., Ferris, S. H., de Leon, M. J., and Crook, T. (1982) *modified from Global Deterioration Scale. American Journal of Psychiatry*,