

Actes du colloque Ethique « Autour du diagnostic » Lille, le 28 septembre 2004

Pourquoi la maladie d'Alzheimer pose t-elle des questions éthiques au moment du diagnostic ?

Florence Pasquier, Centre Mémoire de Ressources et de Recherche - CHRU de Lille

La population en général, et les médecins en particulier, ont beaucoup de réserve pour annoncer une maladie chronique et grave aux patients, même si c'est une obligation légale. Une enquête de mai 1997 révélait que seulement la moitié des psychiatres écossais annonçaient le diagnostic de maladie d'Alzheimer à leurs patients¹. En 2000, à Nottingham (UK), une enquête similaire montrait toujours que seulement 40% des psychogéiatres annonçaient le diagnostic à leurs malades². Alors même que les médecins avaient conscience du bénéfice que pouvait apporter l'annonce du diagnostic, ils justifiaient leurs hésitations par leur manque de certitude du diagnostic, leur doute sur la clairvoyance (insight) du patient, et les possibles effets délétères de cette annonce. Toutefois, les choses ont bien progressé, même en France. Florence Mahieux a montré récemment³ que sur un panel de 103 spécialistes, **70%** des neurologues, psychiatres et géiatres participant à une consultation mémoire annonçait le diagnostic, **11%** n'avait pas d'attitude systématique et **19%** ne l'annonçait pas au patient. Cependant, parmi ceux qui annoncent le diagnostic, **29%** disait ne pas utiliser le mot « Alzheimer » (mais plutôt « maladie de la mémoire ») ; **89%** disait annoncer le diagnostic au patient en présence de sa famille, mais **1/4** seulement demandait l'avis du patient avant de l'annoncer à ses proches. L'annonce était faite à la **2^e** visite ou plus tard dans **91%** des cas, **9%** le faisait dès la première visite. Dans la moitié des cas, il n'était pas tenu compte de la gravité de la maladie. À noter que **87%** des praticiens de cette étude voulaient

être informés s'ils étaient eux-mêmes atteints de cette maladie, 6% étaient indécis 7% ne le souhaitaient pas.

Cette présentation a pour objectif de rappeler les caractéristiques médicales (cliniques) de la maladie d'Alzheimer, qui peuvent rendre l'annonce de son diagnostic particulière, et de rapporter les données de la littérature concernant cette annonce avec quelques exemples issus de notre expérience, comme base à la réflexion.

Les particularités de la maladie d'Alzheimer (ou des affections apparentées) qui peuvent rendre singulière l'annonce du diagnostic.

Outre les questions soulevées quelles que soient les maladies de ce type, chroniques et graves, la maladie d'Alzheimer et les maladies apparentées ont des particularités qui rendent l'annonce du diagnostic spécifique. Ces affections ont comme point commun de donner des troubles de mémoire associés à d'autres troubles du fonctionnement intellectuel. Parmi les autres troubles possibles du fonctionnement intellectuel, conséquences des lésions cérébrales, l'**anosognosie**, ou méconnaissance des troubles (étymologiquement « a » privatif, « noso » maladie et « gnosie » connaissance) fait que certains patients ne prennent pas conscience de leurs difficultés, ne se sentent pas malades et pensent que tout va bien. À un moindre degré, ils peuvent convenir que leurs performances sont amoindries mais ils y sont totalement indifférents. Ils n'ont pas l'affect qui correspond à leur état, ce qui est qualifié d'**anosodiaphorie**. Ce symptôme est bien connu des neurologues car il est fréquent en dehors de toute démence dans le cadre d'une hémiplégie généralement gauche (et non droite), c'est-à-dire lors d'une atteinte de l'hémisphère droit (et non de l'hémisphère gauche). Après un accident vasculaire cérébral, ayant pour conséquence une hémiplégie gauche sévère, un patient peut n'avoir absolument pas conscience d'être hémiplégique. Cela suppose en général une atteinte frontale.

Dans la littérature, il était autrefois souvent question de « déni » à propos du fait que les patients Alzheimer ne reconnaissent pas leurs troubles de mémoire. En fait l'anosognosie est plus fréquente que le déni.

De plus, les **troubles de mémoire** font que parfois « les malades oublient qu'ils oublient » et ne se plaignent donc pas de leur mémoire. Du fait de la sévérité des troubles mnésiques il arrive que l'annonce du diagnostic ne soit pas « enregistrée ». Certains patients, à qui l'on a annoncé le diagnostic, proposé un plan de soins et qui ont eu une réponse émotionnelle adaptée à l'annonce de la maladie, reviennent quelques semaines plus tard en demandant ce qu'ils ont, pourquoi ils reviennent en consultation et à quoi sert le traitement qu'on leur prescrit.

Une dame de 68 ans, veuve, est venue consulter la première fois au centre mémoire en 1998 accompagnée d'une amie. Elle connaissait la maladie d'Alzheimer car sa belle sœur -non apparentée- était déjà suivie pour cette pathologie dans le service. L'histoire des troubles et cette première consultation étaient déjà très en faveur d'une maladie d'Alzheimer (et les examens

complémentaires puis l'évolution appuieront ce diagnostic), même si le MMS était à 27 chez cette dame d'un niveau intellectuel et social élevé. Nous lui avons proposé de revenir pour une évaluation neuropsychologique plus approfondie, un examen clinique et biologique et une imagerie cérébrale en hôpital de jour. Cette fois-ci elle était accompagnée de son fils, un homme pragmatique qui avait déjà son opinion sur les oublis de sa maman. Il a profité d'un moment où elle était en examen pour nous demander s'il s'agissait bien d'une maladie d'Alzheimer, s'il fallait la mettre sous sauvegarde de justice et l'empêcher de conduire... Nous avons expliqué qu'en effet, nous avions l'arrière-pensée d'une maladie d'Alzheimer débutante, raison pour laquelle nous faisons ces examens complémentaires, mais que nous attendions leurs résultats avant de nous prononcer, et que si nos doutes se confirmaient nous avions des traitements à proposer et allions tout mettre en œuvre pour maintenir son autonomie et faciliter la vie quotidienne. Nous avons précisé qu'en tout état de cause, il s'agirait d'une forme très débutante et qu'il était beaucoup trop tôt pour mettre en place les mesures de protection qu'il proposait. Notre surprise fut grande quand à son retour d'examen, le fils a annoncé en tête à tête à sa mère qu'elle avait très probablement une maladie d'Alzheimer et qu'on allait la prendre en charge. La patiente s'est totalement effondrée (ce qui n'arrive jamais lorsque le diagnostic de maladie d'Alzheimer n'est pas annoncé de manière sauvage). Nous sommes alors intervenus, avons fait part de nos réserves et apporté toutes les explications rassurantes possibles à la patiente, qui a semblé un peu rassérénée. Contrairement à ce que nous faisons habituellement (nouvelle consultation dédiée à l'annonce du diagnostic documenté par les résultats des examens complémentaires et mise en route d'un plan de soins) nous avons d'emblée prescrit un traitement par inhibiteur de cholinestérase, et convenu d'un prochain rendez-vous à brève échéance avant son départ. Nous avons revu la patiente 3 mois plus tard, très en forme, supportant sans problème son traitement. Elle était venue seule au volant de sa voiture et nous a déclaré d'emblée : « vous êtes tous très gentils ici, mais je ne sais pas pourquoi, je n'aime pas beaucoup venir ». Elle est revenue en consultation comme prévu 6 mois plus tard, cette fois accompagnée d'un homme de son âge, veuf comme elle, avec qui elle avait des projets de vie commune. Elle a souhaité qu'il assiste à la consultation et nous a demandé d'expliquer en sa présence exactement de quoi elle souffrait et pourquoi nous lui prescrivions un médicament... Nous avons alors d'abord demandé à l'accompagnant s'il connaissait le médicament et son indication, et il nous a dit qu'en effet il avait lu la notice mais qu'il avait du mal à croire qu'il s'agissait de « cette maladie » dont il avait une image beaucoup plus négative. Le MMS était à 24/30. Elle ne connaissait plus le jour ni l'année, se trompait dans le compte à rebours, ne retrouvait qu'un mot sur les trois qu'elle devait retenir et ne parvenait pas à dénommer un stylo. Nous avons donc expliqué qu'il s'agissait probablement bien d'une maladie d'Alzheimer débutante, que ce genre de tests mettait en évidence les difficultés notamment de mémoire ce qui ne préjugait pas d'une perte d'autonomie majeure dans la vie quotidienne. Cette fois, la patiente acceptait bien le diagnostic et rassurait son compagnon. Nous suivons toujours la patiente et son ami, son MMS, 5 ans plus tard, est à 12. Elle connaît son diagnostic, en parle à ses proches mais pas aux relations moins intimes et garde toujours la même vie sociale.

À un stade plus avancé de la maladie, les troubles de mémoire, et parfois un trouble du jugement (autre trouble cognitif possible) à l'origine d'une mauvaise interprétation des choses, font que certains patients sont méfiants, pensent que l'on exagère leurs troubles et « nient » en bloc le diagnostic. Ceci se produit en général à un stade relativement avancé de la maladie.

Qu'en pensent les patients ?

Tout au début de la maladie, les patients sentent que leur fonctionnement n'est pas optimal, s'inquiètent à juste titre et sont plutôt **soulagés** que l'on objective leurs troubles par des tests et des examens, que l'on pose un diagnostic et que l'on propose un traitement et un suivi régulier. Il est fréquent qu'ils **remercient** le médecin d'avoir trouvé ce qu'ils avaient et de leur avoir annoncé le diagnostic. Une des raisons invoquée par les médecins ou les familles qui préfèrent ne pas annoncer le diagnostic aux patients est la crainte qu'ils ont de les plonger dans le désespoir et la dépression. C'est absolument le contraire qui se produit. Il est maintenant reconnu que si le patient est prêt à entendre son diagnostic, refuser de lui annoncer le plonge dans une grande détresse⁴⁻⁶.

Ce sont le doute et le mensonge que les malades perçoivent autour d'eux qui sont source de tristesse et de désarroi. Les patients disent qu'ils ont très mal vécu les accusations qu'on leur faisait avant que le diagnostic ne soit connu.

Un patient de 58 ans, encore en activité professionnelle à un poste à haute responsabilité était terrifié a posteriori à l'idée qu'il avait persécuté sa secrétaire en lui reprochant continuellement de ne pas l'informer ou lui rappeler ses rendez-vous. Elle était sûre de l'avoir fait, et ce qu'elle pensait être de la mauvaise foi la faisait pleurer. Le patient était par ailleurs terriblement angoissé de faire des erreurs de gestion, ou d'oublier de payer ses salariés. L'arrêt de travail, corollaire de l'annonce du diagnostic chez ce patient qui avait 26 de MMS, a été difficile mais salutaire. Trois mois plus tard, il disait que malgré les conséquences de sa cessation d'activité non prévue à si brève échéance, cette décision était la meilleure qu'il avait prise de sa vie.

Beaucoup de familles regrettent également tout le temps où le diagnostic n'était pas posé pendant lequel elles soupçonnaient le patient « d'en faire exprès » et lui en faisait le reproche. C'est particulièrement vrai pour les démences fronto-temporales où les troubles du comportement inaugurent la maladie et restent au premier plan pendant très longtemps, alors que les troubles cognitifs sont minimes et passent inaperçus.

Un patient de 64 ans était venu consulter accompagné de son fils. Le diagnostic de démence fronto-temporale ne faisait pas de doute. Sa femme l'avait quitté quelques années auparavant ne supportant plus son comportement. Personne ne lui avait expliqué -puisque le diagnostic n'avait pas été fait- que la conduite insupportable de son mari était en lien avec une maladie neurologique. Quand elle l'a su, elle est revenue s'occuper de lui, qui cette fois avait des troubles cognitifs patents. Elle avait une énorme culpabilité dont il a été difficile de la libérer.

Certains patients n'acceptent d'ailleurs de se traiter et d'être suivis que si on leur démontre que les troubles qu'ils présentent sont en lien avec une affection neurologique. L'évaluation neuropsychologique et l'imagerie cérébrale, notamment la tomographie d'émission monophotonique, y contribuent efficacement.

En fait la question de l'annonce du diagnostic ne devrait même plus se poser (ou en d'autres termes est grandement facilitée) par la mise à disposition de **traitements** indiqués dans la maladie d'Alzheimer et bientôt d'autres maladies apparentées comme la démence vasculaire, la démence à corps de Lewy et la démence parkinsonienne. Encore faut-il ne pas être sceptique sur l'efficacité de ces molécules. Pour les médecins qui ont connu et suivi des patients avant les inhibiteurs d'acétylcholinestérase et depuis, aucun doute n'est possible... Mais autant, et à certains moments plus encore, que l'efficacité pharmacologique, l'information des patients et des familles, leur soutien, la prévention et le traitement des maladies surajoutées responsables de syndromes confusionnels et de modifications comportementales, la prévention de la dénutrition et de l'altération de l'état général qui accélèrent la perte d'autonomie et l'entrée dans des conditions fâcheuses en institution, ont changé le cours de la maladie. Or sur les boîtes de traitement, le diagnostic est écrit en clair, et l'on ne peut imaginer un patient ou une famille apprendre un diagnostic par une notice.

Qu'en pensent les familles ?

Pourtant, **les familles** sont encore souvent réticentes pour aborder le sujet en présence du patient, la maladie véhiculant toujours une **image négative, en raison de croyances et de représentations qui ont la vie dure.**

Mais là encore les mentalités évoluent. En 1996 Maguire et al⁷ montraient que 83% des proches de personnes atteintes de maladie d'Alzheimer ne souhaitaient pas que leurs patients connaissent leur diagnostic, alors même que 71% d'entre eux déclaraient vouloir être prévenus s'ils devaient être atteints de la maladie. Un an plus tard, Barnes et al⁸, montraient que 57% des « caregivers » étaient maintenant favorables à l'annonce du diagnostic aux patients. En 2000, Bachman aux USA observait qu'ils étaient 68%⁹. Dans cette étude, plus les « caregivers » avaient un niveau d'éducation élevé, plus ils étaient favorables à l'annonce du diagnostic au patient. En revanche, ni le lien de parenté avec celui-ci, ni l'âge, ni le sexe, ni le niveau d'éducation du patient ou le degré de sévérité de la démence n'étaient liés à l'attitude du caregiver concernant l'annonce du diagnostic au patient. Une étude australienne de 2001 a montré qu'après avoir eu une information sur la maladie, 93% des étudiants en psychologie étaient prêts à recevoir un diagnostic de maladie d'Alzheimer et 95% étaient d'avis que si un de leur proche était atteint, le diagnostic lui soit annoncé¹⁰, ce qui montre un changement de mentalité parmi les jeunes. Deux études anglo-saxonnes récentes montrent également que la majorité des aidants proches pensent que les patients doivent connaître leur diagnostic^{11,12}. En revanche, une étude italienne de 2003 montrait qu'encre 60% de familles de patients ne souhaitait pas que ces derniers soient totalement informés.

Florence Mahieux a interrogé 99 familles françaises en 2003 (48 conjoints, 46 enfants, et 5 divers ; 60% des aidants étaient des femmes). Dans cette étude³, 65% des proches souhaitait que le diagnostic soit dit aux patients. Ils souhaitaient être informés pour eux-mêmes dans 84% des cas; 9% ne souhaitait pas savoir et 7% était indécis. Aucune corrélation entre les réponses et les caractéristiques des aidants n'a été observée (mais les niveaux culturels, par exemple, étaient fractionnés en 8 niveaux).

Une enquête par courrier en Alsace avait trouvé en 2003 que 35% des aidants était favorable à l'annonce du diagnostic et 30% était contre, les autres étant indécis. Moins d'un quart ne s'attendait pas au diagnostic avant la consultation¹³.

Il existe donc des disparités culturelles sinon géographiques.

Annoncer à qui ?

Il est en principe illégal d'annoncer le diagnostic aux familles sans l'annoncer aux patients. Ce que Pinner et Bouman préconisent, comme beaucoup d'autres, est d'annoncer le diagnostic simultanément aux patients et à la personne de confiance qui les a accompagnés depuis le début de la démarche diagnostique⁶. L'intérêt d'annoncer le diagnostic au patient devant son proche est que celui-ci peut constater que, contrairement à ses craintes, le patient le prend plutôt « bien ». Il est même souvent clairement soulagé, voire remercie d'avoir trouvé ce qui était la cause de ses symptômes.

Toutefois il est nécessaire, quand la famille insiste -écrit par exemple-, avant la consultation pour demander qu'on ne dise rien au patient, d'expliquer **qu'on ne peut pas ne pas le dire** (sauf évidemment si le patient a explicitement exprimé qu'en aucun cas il ne voulait être informé s'il était atteint d'une maladie grave et a fortiori s'il a menacé de mettre fin à ses jours s'il apprenait qu'il était atteint de la maladie d'Alzheimer...), **et pourquoi il est utile de le dire** au patient. Il faut aussi rassurer sur le fait que l'on comprend et qu'on tient compte des réticences, et qu'on prendra toutes les précautions nécessaires. Le diagnostic ne sera pas annoncé brutalement mais en plusieurs étapes, en fonction de la situation. Il est indispensable de passer du temps à expliquer la maladie et les bénéfices du traitement à **la famille** qui doit être, elle aussi, **rassurée et garder espoir, car de son attitude dépend la réaction, puis ultérieurement, la qualité de vie du patient.**

L'image, la représentation probablement exagérément négative de la maladie, nuit aux patients et aux familles et c'est une autre des caractéristiques de la maladie. On peut espérer que cette image change comme a déjà changé l'image de la tuberculose, celle du SIDA et du cancer. Si elle s'améliore dans la population en général, ce sera d'autant plus facile de faire changer les croyances des familles (et des médecins !).

Quelles réactions et quelles attentes des patients et des proches ?

Un point important est que les études sont concordantes sur le fait que l'annonce du diagnostic de maladie d'Alzheimer ne s'accompagne **pas de réaction catastrophe** chez les patients^{12,14-16} (ce qui n'est en revanche pas démontré pour d'autres maladie comme la démence à corps de Lewy) et pratiquement jamais de dépression (6% de signes dépressifs à 1 an)¹². Il faut d'ailleurs distinguer l'épisode dépressif majeur des symptômes dépressifs.

En revanche, l'annonce du diagnostic à l'entourage est souvent plus problématique, ce qui justifie un soutien, non seulement du patient, mais sans doute plus encore du parent proche.

Une enquête européenne auprès des aidants¹⁷ a montré que selon eux les patients avaient reçu leur diagnostic avec anxiété dans 27% des cas (nervosité dans 21% des cas, et 8% avaient exprimé de l'agressivité), alors qu'eux-mêmes l'avaient reçu avec anxiété dans 45% des cas. Les auteurs concluaient que la crainte de réaction grave du malade n'était pas justifiée.

Concernant les patients, dès 2000, un questionnaire adressé à 30 patients anglais consécutifs ayant reçu le diagnostic de démence les a interrogés sur les informations qu'ils avaient reçues de leur médecin à propos de leur maladie¹⁸. Beaucoup de patients disaient qu'ils n'avaient pas eu l'opportunité de discuter de leur diagnostic avec qui que ce soit. Il ne faut bien sûr pas prendre cette déclaration sans réserve, en raison des troubles de mémoire qu'ils présentent. Il est très fréquent que les patients ne se souviennent plus du diagnostic qu'on leur a annoncé, comme nous l'avons vu, et ce quelles que soient les circonstances. Les médecins ne s'assurent pas auprès des patients à chaque consultation que le diagnostic est bien compris et accepté. C'est pourquoi il est parfois utile que la famille reprenne les termes et les propos du médecin avec le patient.

Pour autant, d'après les auteurs¹⁸, presque la moitié des participants avaient un avis éclairé, et la plupart avait déclaré qu'ils auraient aimé en savoir plus sur leur état qu'il jugeait difficile à vivre. Ceci est concordant avec les études concernant les personnes âgées sans troubles cognitifs qui déclarent en majorité vouloir être clairement informées si elles avaient la maladie d'Alzheimer^{15,16,19}. Ce souhait de la grande majorité (92%) des patients en début de maladie de vouloir être complètement informés a été confirmé par une étude prospective sur 50 patients à Nottingham (UK)¹². Malgré tout, encore un quart des proches de cette étude ne souhaitait pas qu'on dise la vérité au malade, alors qu'ils souhaitaient à 98% être informés pour eux-mêmes, si cela devait leur arriver ! On peut toutefois noter que les divergences se réduisent, comparativement aux études antérieures.

Une étude récente publiée en 2004 conduite aux Etats-Unis sur 3 sites avec des entretiens structurés a montré que les **accompagnants** des patients racontaient avoir eu une réponse émotionnelle négative très intense au moment de l'annonce du diagnostic, alors que la plupart des cliniciens pensaient que les familles s'étaient très bien comportées et semblaient avoir accepté le diagnostic²⁰. On mésestime souvent le coup porté aux familles à l'annonce du diagnostic, même si elles sont conscientes des troubles et ont déjà envisagé le diagnostic. Dans cette étude, les proches donnaient des indications sur la façon dont ils auraient aimé recevoir le diagnostic allant d'une

manière directe à une manière plus douce et atténuée. La recommandation des auteurs serait que les médecins puissent convenir avec la famille dès le début des investigations de quelle manière ils souhaiteraient recevoir le diagnostic... Il est possible d'envisager tôt les possibilités diagnostiques (sans affoler à l'avance et de façon inutile) et d'expliquer que les examens que l'on propose de faire sont un moyen d'argumenter les hypothèses diagnostiques. Ainsi, on n'impose pas un diagnostic à quelqu'un qui ne veut pas le connaître. Comme le disait un patient : « si on ne veut pas faire les examens, on ne les fait pas ». Les patients qui acceptent de passer des examens, et leurs familles, savent (ou devraient savoir) ainsi à quoi s'attendre.

Les conséquences du diagnostic sont très liées au contexte social et à la perception que la famille a de la maladie. Or **le contexte social est facteur d'espoir ou de détresse**. Parfois, ce n'est même pas le fait de perdre un compagnon (ou une compagne) tel(le) qu'on l'aime qui accable les proches, c'est parfois simplement le fardeau qu'il risque de représenter ou l'effondrement de leurs projets. Il est possible de rassurer les familles sur le fait que des projets restent possibles et que des aides se mettront en place au moment voulu.

En pratique, beaucoup de familles s'attendent au diagnostic et sont soulagées, elles aussi, de pouvoir en parler.

Un patient divorcé depuis longtemps vit depuis 12 ans avec une amie veuve. Les premiers symptômes ont commencé en 1998, mais la maladie d'Alzheimer n'a été diagnostiquée et traitée qu'en 2001. Son MMS est maintenant à 12/20. Sa compagne dit spontanément qu'elle est bien contente de parler avec lui du diagnostic et de s'exprimer librement avec ses amis et ses propres enfants. Elle est en revanche perturbée et contrariée que les enfants du patient ne souhaitent pas en entendre parler. Le patient cite (en le déformant en raison de ses troubles du langage) le nom de sa maladie et commente sur le fait qu'on commence à en parler à la télévision. Il ajoute spontanément qu'il préfère savoir pour en parler. Mais son amie dit que cela n'a pas toujours été ainsi. Au début, la première rencontre qu'il a eue avec un spécialiste ne s'est pas bien passée. Il a refusé tout un temps de retourner le voir, ce qui a entraîné un délai supplémentaire pour établir le diagnostic. Puis le spécialiste a annoncé la maladie à la compagne mais pas au patient. C'est elle qui a parlé du diagnostic à son ami, il y a environ 2 ans.

Partager le diagnostic ?

Les patients ne veulent pas toujours que l'on parle de leur maladie à d'autres que leur conjoint. Ils pensent que personne ne s'en aperçoit, ce qui est pathétique. Il peut se vivre alors une sorte de « jeu » très difficile pour les proches, notamment les enfants qui aimeraient pouvoir aborder les choses plus à fond et soulager leurs parents. Nous sommes quelques fois confrontés à des situations paradoxales : le patient n'a rien dit à ses enfants et les enfants, au courant de la maladie, veulent nous parler. Nous sommes bien sûr tenus au secret médical, et nous avons pu malheureusement avoir un jour été témoins, même si c'est exceptionnel, de la malveillance d'enfants ou de conjoints qui utilisaient ce qu'ils avaient lu ou entendu pour nuire au patient ou à

des membres de son entourage (comme de tenter de retirer la garde ou la visite d'un enfant, remettre en cause un mariage ou un testament...). Ce qui rend prudent. Pourtant, les enfants peuvent être dans une profonde détresse et en réelle demande. Nous pouvons d'abord nous enquérir auprès du patient des personnes qu'il a tenues au courant de sa maladie, et l'inciter à en parler à certains proches (ceux dont on sait qu'ils vivent mal la situation). Même s'il refuse, il est difficile de ne pas recevoir les enfants, tout en leur précisant que l'on est tenu au secret médical, donc que l'on peut les écouter et répondre à des questions générales mais sans rien dévoiler qu'ils ne sachent déjà sur leur parent. Le plus souvent le conjoint du patient est au courant de la démarche et l'approuve, mais cela reste une situation compliquée et difficile. Une meilleure connaissance et une image plus positive de la maladie dans la population devraient éviter que le patient ait une telle « honte » de sa maladie.

Certains patients expriment que les conjoints (ou d'autres proches) ne les considèrent plus de la même façon après le diagnostic, ne les impliquent plus dans les décisions, les surprotègent et ils s'en plaignent : ils ont beaucoup de mal à vivre ce changement. L'annonce du diagnostic, si elle est faite en présence de la famille, ne peut se faire sans **information** (voire éducation...) et soutien à l'entourage.

Nous avons beaucoup appris de la démarche diagnostique pré-symptomatique qu'entreprennent des sujets à risque de maladie de Huntington, et de leur accompagnement : après un long parcours, ces personnes apprennent qu'elles portent, ou non, la mutation génétique qui leur donnera la maladie. Il faut convaincre que l'annonce du diagnostic ne change rien à la personne au moment présent : elle n'est pas plus malade après qu'avant la connaissance de son statut génétique. Par définition, les personnes qui font le test n'ont pas de troubles cognitifs, mais la majorité d'entre elles connaissent la maladie et son évolution pour avoir connu un parent atteint. Curieusement, sans doute parce que la démarche, très codifiée par les recommandations internationales, est bien accompagnée, l'annonce du statut génétique entraîne rarement une réaction de catastrophe. C'est pour le conjoint, ou les enfants, que l'annonce est la plus difficile. C'est souvent le conjoint qui éclate en sanglot et la personne concernée qui a les mots justes et qui rassure.

À l'inverse, beaucoup de **personnes moins proches** (amis, relations...) ne se rendent pas compte des difficultés que présentent les patients qui débutent une maladie d'Alzheimer, ou en tout cas, les minimisent et ne les attribuent pas à une maladie. Il n'est **pas nécessaire de les avertir trop tôt**, car effectivement, la connaissance de la maladie éloigne un grand nombre d'« amis » (comme c'est le cas pour beaucoup de maladies chroniques). Certains patients, certaines familles, le prennent bien, mais beaucoup en souffrent. Il semble que cet éloignement soit surtout la conséquence d'une gêne des amis qui n'osent plus se manifester de peur de ne pas savoir se conduire avec le patient et de commettre des impairs. C'est un fait à expliquer aux patients et aux familles. Cette attitude serait moins fréquente si la maladie était mieux connue, voire familière à l'ensemble de la population.

Mais l'éloignement des « amis » peut aussi être la conséquence du silence qui entoure la maladie : s'ils se rendent très bien compte que le sujet est malade, et que, malgré quelques approches, le patient et sa famille refusent d'en parler et d'expliquer, ils peuvent être froissés de ce manque de confiance et s'éloigner.

Aux Etats-Unis, par exemple, les patients annoncent clairement la couleur car la maladie est mieux acceptée. Il est tout à fait banal d'entendre « j'ai » ou plus souvent « mon mari ou ma femme a la maladie d'Alzheimer », notamment dans les cercles des personnes du troisième âge. On connaît les activités qui restent possibles pour les patients (comme la randonnée) et celles qui ne le sont plus (comme certains tournois de bridge très conventionnels...), et l'on adapte les invitations en conséquences.

Le médecin traitant

Annoncer le diagnostic de maladie d'Alzheimer au médecin traitant est une chose naturelle et nécessaire, mais que certains patients et leur famille appréhendent parfois. Le médecin traitant connaît bien ses patients, parfois depuis très longtemps. Il peut avoir, s'il est très proche, la même anxiété et les mêmes réactions que la famille. Il arrive même au début qu'il ne soit pas d'accord avec le diagnostic. Il est évidemment indispensable que médecins traitants et spécialistes aient une attitude coordonnée et des propos cohérents. Il est donc important de ménager aussi l'annonce au médecin de famille.

Autres questions

Parmi les autres questions éthiques soulevées au moment du diagnostic de la maladie d'Alzheimer et des maladies apparentées sont l'abord de l'information sur les possibilités de **confirmation diagnostique** par l'examen neuropathologique juste après le décès, et les questions d'**hérédité** que peuvent se poser les patients et leur entourage.

Même si la fiabilité diagnostique de la maladie d'Alzheimer est bonne (80-90% par les équipes expérimentées), la certitude du diagnostic ne peut être atteinte qu'en confrontant les données cliniques et neuropathologiques. Il est rare que le diagnostic soit totalement erroné, mais fréquent que plusieurs pathologies se combinent pour donner une présentation clinique particulière (par exemple maladie d'Alzheimer associée à des lésions vasculaires, ou maladie d'Alzheimer associée à une maladie à corps de Lewy...). Il arrive que l'on sous-estime ou surestime la part vasculaire des lésions. La fiabilité diagnostique est moins bonne pour les démences plus rares (dégénérescence cortico-basale, démence fronto-temporale, démence sémantique, aphasie progressive, paralysie supranucléaire progressive...) et certains diagnostics sont une découverte de l'examen neuropathologique (comme les démences à grains argyrophiles). La famille est en droit de savoir ce dont souffrait finalement leur proche. Ce n'est pas toujours sa préoccupation majeure -du moins celle des conjoints-, mais cela peut l'être (notamment pour les enfants), et une information sur les possibilités de connaître définitivement le diagnostic de la maladie après le décès doit être donnée. Les médecins ne sont pas toujours à l'aise pour parler d'autopsie. Pourtant, si l'on rappelle que, malade ou pas, bien soigné ou non, nous mourrons tous, et que dans les heures qui suivent le

décès il est possible de faire un prélèvement cérébral pour savoir quelles étaient les lésions à l'origine d'un déclin cognitif et de modifications comportementales, les patients et les familles ne sont pas choqués de l'apprendre, au contraire. Ils disposent ensuite de l'information et peuvent éventuellement demander d'autres précisions ultérieurement. Ils peuvent aussi ne plus jamais en reparler, et c'est leur choix. Des familles nous ont reproché *a posteriori* de ne pas avoir donné cette information alors qu'elles auraient été, non seulement intéressées, mais aussi soulagées de connaître précisément les lésions qui endommageaient le cerveau de leur proche. Les résultats de l'analyse anatomo-pathologique conduisent à une autre annonce diagnostique à la famille. C'est un moment très fort, où elle exprime encore son vécu de la maladie, pose beaucoup de questions et peut commencer son deuil. Beaucoup de familles sont aussi convaincues que le **don du cerveau** sert la Science et la Recherche. Certaines affirment que c'était aussi l'opinion du malade qui aurait sûrement voulu faire don de son cerveau et si ce fut le cas, regrettent que la question n'ait pas été abordée.

La confirmation diagnostique après le décès est aussi une façon de répondre aux questions que la famille se pose sur l'hérédité de la maladie. Certaines maladies sont plus souvent familiales que d'autres, et surtout, l'existence de deux syndromes démentiels dans une même famille ne signifie pas que ce soit la même maladie qui ait touché plusieurs de ses membres tant qu'on n'a pas la certitude du diagnostic. Il peut tout à fait y avoir deux pathologies différentes survenant de façon fortuite dans la même famille. De plus, certaines maladies comme les démences vasculaires sont directement accessibles à la prévention, par un contrôle de tous les facteurs de risque vasculaire et l'exclusion d'une pathologie dégénérative peut rassurer.

Ce n'est bien sûr pas nécessairement au moment de l'annonce du diagnostic que se poseront toutes ces questions, d'autres moments peuvent être beaucoup plus opportuns au cours du suivi, mais il est important, de toute façon, de ne pas les évincer.

EN CONCLUSION

Les principaux arguments mis en avant pour essayer de rationaliser le fait de ne pas annoncer le diagnostic, droit fondamental des patients, sont :

1) Est-ce nécessaire ?

On le sait : non seulement c'est le droit des patients, mais du diagnostic dépend le traitement et le plan de soins (et comment faire adhérer un patient au plan de soins s'il ne sait pas de quoi il souffre ?), une meilleure attitude de l'entourage, l'anticipation des périodes de crises, le choix des décisions auquel le patient peut participer... Et bien sûr l'indication des traitements étant inscrite sur la notice des boîtes de médicaments, on ne pourrait imaginer que les patients et leurs proches apprennent un diagnostic en lisant une notice....

2) Les patients vont-ils comprendre ?

La réponse est oui, pendant longtemps, même s'ils oublient (du moins jusqu'à un stade très évolué ce qui ne devrait plus se voir au moment du diagnostic!)

3) Est-on sûr du diagnostic ?

Oui à 90% et même si le diagnostic histologique n'est pas certain, les questions qui se posent sont celles du diagnostic clinique dont dépend la prise en charge.

4) L'annonce du diagnostic ne risque-t-elle pas de provoquer une dépression ou un suicide ?

Il est montré que non, du moins dans la maladie d'Alzheimer. D'autres pathologies comme les démences à corps de Lewy sont moins étudiées. Or l'extrême conscience qu'ont les patients atteints de démence à corps de Lewy de leur déclin, et les troubles de l'humeur que cette maladie provoque, incitent à être très prudent dans ce dernier cas. Non qu'il ne faille pas annoncer le diagnostic, mais au bon moment, en tenant compte des fluctuations et de l'évolution particulière de la maladie.

5) Cela ne risque-t-il pas de stigmatiser les patients ?

Le risque existe, c'est pourquoi la connaissance du diagnostic par les proches du patient mérite une information. On sait que l'image de la maladie, et la réaction du proche, sont très importantes pour le malade. Il faut donc certainement accorder beaucoup de temps à l'information des familles.

Les mentalités ont énormément progressé, y compris en France où l'étude de Florence Mahieux montre que 70% des médecins spécialistes et 65% des proches souhaitent annoncer le diagnostic au patient, même si c'est une déclaration qui n'est pas appliquée réellement avec utilisation de circonlocutions (« maladie de la mémoire ») à la place du nom explicite de la maladie. Mais plus de 85% des interrogés voudraient connaître le diagnostic pour eux-mêmes.

L'annonce du diagnostic : oui, mais pas n'importe comment. Il n'est pas raisonnable d'annoncer un diagnostic sans suivi et sans revoir le patient. Il est important que le médecin qui annonce le diagnostic revoie le patient. Il est rare de comprendre et assimiler en une seule fois un diagnostic, et seul le médecin qui l'a annoncé peut reprendre ses propres termes pour mieux les expliquer (à moins qu'une tierce personne psychologue ou une infirmière ait aussi assisté à l'annonce et puisse ré-expliquer les termes). Il est important de prendre du temps, et deux consultations sont en règle nécessaires : une pour connaître le patient, le contexte, faire les examens, et l'autre qui aura laissé du temps pour y penser au patient et à sa famille (mais pas trop, car le doute rend anxieux). Annoncer c'est s'engager.

Les médecins doivent se poser la question de savoir ce qui aide le plus le patient à diminuer sa détresse (savoir ou ne pas savoir). Il faut qu'ils se positionnent comme des acteurs du contexte social, comme disent Pratt et Wilkinson, contexte qui soit aggrave la détresse du patient, soit, au contraire, l'atténue en facilitant l'accès aux stratégies de compensation et d'évitement des

conséquences de la maladie. Les études et l'expérience sont concordantes pour montrer que la peur d'annoncer le diagnostic de maladie d'Alzheimer au patient n'est pas fondée.

Comme Carpentier dans sa revue récente²¹ le décrit bien : la façon de procéder des médecins dépend de leur propre expérience et de leur propre vécu de la maladie. Plus les médecins sont expérimentés, en principe mieux (et plus souvent) ils annoncent le diagnostic. Ce qui explique qu'une enquête française réalisée par Catherine Thomas-Antérion au début des années 2000 montrait que la moitié des médecins généralistes était favorable à l'annonce du diagnostic par un spécialiste²².

Un médecin optimiste, convaincu qu'il peut quelque chose pour le patient et que la vie mérite malgré tout d'être vécue, saura apporter l'espoir nécessaire pour accepter un tel diagnostic. Le médecin déprimé, amer, révolté ou tout simplement sceptique sur ses capacités à aider le patient et la famille ne pourra pas apporter le même espoir. Il ne faut pas oublier que c'est autant au proche de la famille qu'au patient lui-même qu'il faut apporter de l'espoir. Et comme l'a dit Emmanuel Hirsch : l'annonce diagnostique n'est pas l'annonce pronostique. Chaque chose en son temps, car la vérité évolue avec le temps.

Enfin, même si la situation est rare sinon exceptionnelle, le droit de ne pas savoir est aussi un droit du patient, à condition que ce soit un choix réel.

Références

1. Clafferty RA, Brown KW, McCabe E. Under half of psychiatrists tell patients their diagnosis of Alzheimer's disease. *British Medical Journal* 1998;**317**:603.
2. Johnson H, Bouman WP, Pinner G. On telling the truth in Alzheimer's disease: a pilot study of current practice and attitudes. *International Psychogeriatrics* 2000;**12**(2):221-229.
3. Mahieux F, Trichet-Llory V. Communication et annonce du diagnostic. 16èmes Journées du GRAL 2004, Marseille.
4. Downs M, Clibbens R, Rae C, Cook A, Woods R. What do general practitioners tell people with dementia in their families about the condition? *Dementia. The Internal Journal of Social Research and Practice*. 2002;**1**(1):47-58.
5. Pratt R, Wilkinson H. A psychosocial model of understanding the experience of receiving a diagnosis of dementia. *Dementia* 2003;**2**(2):181-199.
6. Pinner G, Bouman WP. What should we tell people about dementia? *Advances in Psychiatric Treatment* 2003;**9**:335-341.
7. Maguire CP, Kirby M, Coen RF, Coakley D, Lawlor BA, O'Neill D. Family members' attitudes toward telling the patient with Alzheimer's disease their diagnosis. *British Medical Journal* 1996;**313**(7056):529-530.
8. Barnes RC. Telling the diagnosis of patients with Alzheimer's disease: relatives should act as proxy for patient;. *British Medical Journal* 1997;**314**:375-376.

9. Bachman DL, Wagner MT, DePalmer M. Caregiver attitudes about patients told they have Alzheimer's disease after truth disclosure. *Journal of Clinical Geropsychology* 2000;6(309-313).
10. Sullivan K, O'Connor F. Should a diagnosis of Alzheimer's disease be disclosed? *Aging and Mental Health* 2001;5(4):340-348.
11. Holroyd S, Turnbull Q, Wolf AM. What are patients and their families told about the diagnosis of dementia? Results of a family survey. *International Journal of Geriatric Psychiatry* 2002;17:218-221.
12. Pinner G, Bouman WP. Attitudes of patients with mild dementia and their cares towards disclosure of the diagnosis. *International Psychogeriatrics* 2003;15(3):279-288.
13. Berthel M, Grosclaude M, Schuster C, Zirnhelt J. Etude en Alsace sur l'annonce du diagnostic de maladie d'Alzheimer. *Revue Neurologique (Paris)* 2003;159(10pt2):S126.
14. Bahro M, Silber E, Sunderland T. How do patients with Alzheimer's disease cope with their diagnosis? A clinical experience report. *Journal of the American Geriatrics Society* 1995;43:41-46.
15. Holroyd S, Snustad DG, Chalifou RN. Attitudes of older adults' on being told the diagnosis of Alzheimer's disease. *Journal of the American Geriatrics Society* 1996;44:400-403.
16. Pinner G, Gordon C, Bouman WP. Attitudes of an elderly peer group towards disclosure of a diagnosis of dementia. Faculty for the Psychiatry of Old Age, Royal College of Psychiatrists Annual Residential Meeting 2001, Dublin.
17. Gely-Nargeot M-C, Derouesné C, Selmès J, au nom du groupe OPDAL. Enquête européenne sur l'établissement et la révélation du diagnostic de maladie d'Alzheimer. Etude réalisée à partir du recueil de l'opinion des aidants principaux;. *Psychologie et Neuropsychiatrie du Vieillessement*. 2003;1:45-55.
18. Marzanski M. On telling the truth to patients with dementia. *West Journal of Medicine* 2000;173(5):318-323.
19. Erde EL, Nadal EC, Scholl TO. On truth telling and the diagnosis of Alzheimer's disease. *Journal of Family Practice* 1988;26:401-406.
20. Connell CM, Boise L, Stuckey JC, Homes SB, Hudson ML. Attitudes toward the diagnosis and disclosure of dementia among family caregivers and primary care physicians. *The Gerontologist* 2004;44:500-507.
21. Carpenter B, Dave J. Disclosing a dementia diagnosis: a review of opinion and practice, and a proposed research agenda. *The Gerontologist* 2004;44:149-158.
22. Thomas-Antérion C, Cadet L, Dirson S, Foyatier-Michel N. Organisation des Consultations de mémoire: points de vue et besoins des médecins généralistes (à propos d'une enquête menée auprès des correspondants d'un Centre Mémoire). *L'Année Gerontologique* 2001;15(1):148-155.

L'annonce du diagnostic : une parole qui engage

Pierre Boitte, Enseignant-chercheur au Centre Ethique de Lille

Mon intervention se propose de réfléchir du point de vue de l'éthique à la portée de ce qui s'engage du fait et à partir de l'annonce du diagnostic de la maladie d'Alzheimer, à la fois dans une perspective proche du soin (premier temps de cette intervention) et dans une perspective collective (second temps de cette intervention).

J'aimerais partir d'un double constat à propos de l'existence de cette maladie, dont l'annonce marque de fait l'entrée dans un processus très éprouvant pour l'ensemble de ses protagonistes.

Premier constat

De plus en plus de professionnels estiment nécessaires de révéler le diagnostic aussi bien à la personne malade qu'aux proches¹. Parler au malade de sa maladie dès que possible s'avère souhaitable pour ces professionnels, même si l'on peut toujours invoquer contre la révélation du diagnostic le désir de protéger le patient et le fait qu'il n'ait pas forcément envie de savoir ce qu'il en est de son état de santé. Une telle révélation permet néanmoins au patient de participer aux options thérapeutiques le concernant et d'orienter les choix de son existence à venir. Cette révélation permet également de commencer à «établir une relation de confiance et un partenariat entre médecin-malade-famille pour mettre en œuvre tous les moyens possibles en vue de retarder la progression de la maladie » (Selmès et Derouesné, 2004).

Deuxième constat

Une étude française récente a été menée auprès de familles comportant une personne atteinte de la maladie d'Alzheimer, en interrogeant non seulement l'aidant principal mais également toutes les générations concernées autour du malade². Cette étude montre de manière significative la difficulté d'une parole autour de cette maladie, sans doute en partie due à la souffrance ressentie par les entourages. Cette étude montre également que si les questions existent dans ces familles à propos de cette pathologie, elles sont néanmoins rarement énoncées. Cette étude montre aussi que des silences sont parfois gardés au nom de la protection des personnes atteintes ou de la protection de leur entourage. Cette étude montre enfin que les paroles lorsqu'elles existent peuvent être excluanes, par exemple de la part de familles qui souhaitent

¹ Je suis ici l'argumentaire de Selmès et Derouesné (2004).

² Le journal « Le Monde » a rendu compte dans son édition du 22 septembre de cette étude coordonnée par Geneviève Arfeux-Vaucher et dont les principales conclusions ont été publiées dans la revue « Psychologie et neuropsychiatrie du vieillissement » dans sa livraison de juin 2004.

parler de ce qu'elles vivent à des personnes de confiance - en général des professionnels de santé - qui souhaitent donc être écoutées, alors que ces mêmes personnes bien souvent évitent tout échange verbal avec leur parent malade, ne sachant comment faire pour lui parler, pour apprendre à l'écouter, pour entamer un dialogue avec lui qui semble impossible bien souvent à mener.

Double constat donc : une parole qui semble nécessaire à mettre en œuvre le plus tôt possible dès la survenue de cette maladie et en même temps une parole qui semble difficile à assumer, pour les professionnels de santé certainement, mais également pour les personnes concernées directement, malades ou proches.

Parole à la fois nécessaire et difficile, qui engage de fait les protagonistes de la situation et qui engage à plusieurs égards.

Cette parole engage d'abord à rompre le silence, différents types de silence : le silence des professionnels ; celui des familles et des proches ; celui de la collectivité.

Le silence des professionnels d'abord qui peut faire tellement de dégâts dans une relation thérapeutique et détruire la confiance entre malades-familles-professionnels. Cette première parole professionnelle sur la maladie non seulement rompt le silence à son propos mais aussi entame un long processus dont les débuts s'avèrent extrêmement délicats et exigent des professionnels un savoir-faire et un savoir-être certains.

Ensuite cette parole engage plus largement ceux qui la délivrent à combattre le silence qui existe trop souvent autour de l'expérience de cette maladie, le silence coupable ou angoissé des familles et des proches à propos d'une maladie dont l'image sociale est si désastreuse encore.

Enfin cette parole engage inévitablement à rompre le silence social autour de la maladie elle-même, silence renforcé par celui des proches et bien souvent celui des malades eux-mêmes. Rompre ce silence social autour de la maladie se fait bien sûr en tenant une parole sur la maladie au principal intéressé : le malade lui-même, et l'on pressent la difficulté de ce processus. Rompre ce silence social passe ensuite par une parole avec l'entourage sans lequel si peu serait possible dans le diagnostic et l'accompagnement de cette maladie. Mais rompre le silence autour de la maladie se fait aussi envers la collectivité qui doit progressivement prendre conscience de la réalité de cette situation et contribuer à garantir le respect de la dignité de ces malades et les ressources mises à leur disposition via le système de santé et via le soutien de leurs proches.

Si cette parole engage dans un premier temps à rompre le silence, elle engage ensuite à écouter.

Elle engage à écouter en premier lieu la parole du malade, malgré les réticences éventuelles de la famille, et ce d'autant plus que le moment arrivera sans doute où la parole de cette personne malade aura disparu du fait de la progression de la maladie, en tout cas une parole claire et structurée. Elle engage ensuite à écouter la famille et les proches, en tout cas ceux qui le désirent. Car sans cette écoute, comment arriver à soutenir ces personnes et leurs proches à qui on annonce une telle maladie ? Si les médecins par l'annonce du diagnostic s'engagent à cheminer aux

côtés de la personne malade, ils engagent aussi forcément les proches de ces malades dans un parcours où ces proches se sentent souvent très désarmés.

Certainement la qualité de l'écoute des professionnels de santé est ici primordiale. Une telle écoute de la part des professionnels est une démarche complexe, difficile, chronophage, toujours à remettre sur le métier. Elle est également source de souffrances pour les soignants également qui doivent plus apprendre dans de tels contextes, à s'écouter eux-mêmes, à repérer les peurs qui les traversent inévitablement dans cette pratique de l'annonce de la mauvaise nouvelle, qui plus est concernant une pathologie chronique si invalidante pour la personne qu'elle atteint. Peur liée à cette annonce, peur liée à la relation qu'elle va induire, à la responsabilité médicale et parfois juridique de la situation, peur de ne pas trouver les mots justes, peur de la réaction du malade, peur des malentendus, peur du regard des autres soignants...

Parole, silence, écoute : autant de moments à partir de l'annonce du diagnostic au cours desquels s'élabore un espace pour la rencontre et le dialogue où une créativité soignante puisse s'exercer. Espace pour écouter ceux qui s'expriment à propos de qui ils sont et de ce qu'ils veulent pour eux-mêmes ; pour comprendre ce que pensent les malades et les familles ; pour s'ouvrir au temps de l'autre, à la temporalité qui lui est propre ; pour lui permettre d'accueillir et de reconnaître comme siennes toutes les parties de son être et de rester ainsi l'auteur de sa vie.

On se rend compte ici de la responsabilité qui pèse sur la parole des professionnels à propos de cette maladie. Ce qui est exigé d'eux est une parole pertinente et humaine sur cette maladie aussi bien envers les malades, envers les proches qu'envers la société. Parole qui engage plus que dans toute autre relation thérapeutique et soignante sans doute à mettre le discours médical au service du cheminement du patient.

Responsabilité éminemment éthique que cette tâche soignante qui s'oblige à répondre de ses actes, qui s'oblige à répondre autant que possible à cette parole qu'elle appelle par l'annonce de l'entrée dans la maladie. Responsabilité éthique car « c'est du côté de la réponse que toute la morale se fait et se pense » (Demaison, 2004, 9), car tout sujet quel qu'il soit est engagé par ses propos, qu'il le veuille ou non, « dans une histoire commune dès l'instant qu'ils sont écoutés ». L'annonce du diagnostic comme engagement dans une histoire commune donc, histoire commune qui est bien sûr celle de ce système que forment malade, famille et professionnel. Mais histoire commune qui devrait également être celle de la collectivité concernée.

L'annonce du diagnostic de la maladie d'Alzheimer renvoie donc à une histoire en train de se faire, histoire subjective, intersubjective, institutionnelle aussi bien que sociale. La parole autour de l'annonce engage individuellement certes mais engage également collectivement. La responsabilité éthique est bien sûr individuelle de la part des professionnels de santé concernés mais elle est tout autant collective.

La conséquence collective de cet engagement soignant auprès des malades et de leurs familles une fois le diagnostic annoncé est fort simple : notre société doit se mobiliser pour continuer à donner une place à notre table collective à ces personnes qui deviennent progressivement démentes, pour maintenir leur statut de sujet doté d'une vie psychique et

relationnelle qui persiste bien qu'altérée. Il s'agit là indissociablement d'une tâche politique et philosophique : « toute action, dans la mesure où elle est politique, est aussi 'philosophique' ; elle reprend la tâche de fonder une société sur des raisons de vivre propres à tous et à chacun » (de Certeau, 1980, 30), y compris à ceux parmi nous dont on pourrait penser que ces raisons de vivre s'absentent au fil progressif de la maladie.

C'est donc sur ce point éthique collective que j'aimerais poursuivre ma réflexion³.

La conviction qui anime mes propos à cet égard est la suivante : entendre quelque chose de la parole singulière du sujet vieillissant dément, ou considérer la personne atteinte de la maladie d'Alzheimer comme un acteur à part entière au sein de l'espace relationnel dans lequel il s'insère, y compris l'espace soignant dont nous avons parlé, faire cela nécessite l'existence d'une forte structure sociale de solidarité.

En effet, la question la plus importante posée à nos sociétés par le développement à venir des démences dégénératives concerne la capacité de nos collectivités à faire face de manière solidaire à un problème social majeur : garantir collectivement une protection sociale efficace et effective pour assumer les conséquences négatives du vieillissement démographique, tout en respectant la dignité des personnes concernées.

La mise en œuvre d'une telle solidarité sociale en vue de respecter la dignité de ces personnes, notamment par un souci accru de promouvoir les conditions d'une meilleure qualité de vie risque cependant de se heurter à la fragilisation des structures collectives de solidarité.

A ce propos, il semble réaliste de se demander si la notion de solidarité sur laquelle repose, dans la plupart des pays européens, le financement public des systèmes de soins, et plus largement des systèmes de protection sociale, ne risque pas d'être progressivement mise à mal, dans les années à venir, comme valeur fondamentale à même de légitimer les interventions sociales en termes de soins de long terme et d'accompagnement qui s'avèrent dès maintenant nécessaires, notamment pour les personnes atteintes de la maladie d'Alzheimer.

Sans être inutilement alarmiste, on peut noter que, par exemple, la continuité des traitements devient fort souvent problématique en matière de maladie chronique, nécessitant de nombreuses hospitalisations, des traitements de longue durée, ambulatoires, parfois à domicile, qui représentent des charges financières extrêmement importantes pour les personnes concernées. On peut aussi noter le fossé qui ne cesse de se creuser entre, d'une part, les attentes et les demandes adressées à la médecine, au système de soins et au système de protection sociale, et, d'autre part, la volonté des pouvoirs publics de limiter la progression des dépenses collectives, et notamment les dépenses de sécurité sociale. Très clairement, le développement des maladies neurodégénératives et leurs conséquences sociales viennent renforcer ces attentes, augmenter ces demandes et donc creuser un peu plus ce fossé.

Fragilisation probable donc de la solidarité comme valeur sociale qui importe dans les années à venir.

³ Ce qui suit est tiré en partie de Boitte (2002) auquel je renvoie pour les développements de certains points.

Cet affaiblissement de la solidarité risque de contribuer, si l'on manque de vigilance à ce propos, à la marginalisation sociale d'une part importante des personnes malades concernées par les démences dégénératives, ainsi que de leurs proches. Le risque semble d'autant plus plausible que se développe un autre phénomène, celui de la médicalisation de l'existence, et donc de la vieillesse. Il se pourrait dès lors que - du fait de la prégnance de l'imaginaire social du bonheur et de la santé parfaite, et du fait également du rôle crucial joué par les logiques biomédicales dans les représentations sociales de la santé - il se pourrait donc que le vieillissement devienne un phénomène à éliminer, au moins dans ses manifestations, de la réalité sociale contemporaine.

Dans un contexte d'affaiblissement des valeurs sous-jacentes à l'organisation de la protection sociale, pourquoi faudrait-il alors continuer à garantir une solidarité sociale envers les personnes subissant les conséquences d'un phénomène que l'on tente en même temps de nier socialement et de faire disparaître, au moins de manière imaginaire ?

Face à cette situation, il semble nécessaire de rappeler le caractère indispensable d'une protection sociale forte, universelle, chacun possédant un droit égal à en bénéficier, indépendamment de conditions de revenus, chacun y contribuant de manière obligatoire selon ses moyens (par le biais de la contribution des salariés), avec la garantie d'un égal accès aux services existants selon ses besoins; protection sociale qui ne réduise donc pas à un système d'assurance privée ou à un système d'assistance étatique. Car paradoxalement, c'est au moment où ce système devrait pouvoir jouer à plein pour répondre à la demande croissante de soins et de services sociaux dus au vieillissement démographique et à la multiplication des maladies chroniques, que son caractère socialement désirable semble remis en cause, ou en tout cas questionné, peut-être moins en France d'ailleurs que dans d'autres pays européens. L'acceptation par les individus jeunes et en bonne santé, par ailleurs de moins en moins nombreux, de contribuer, pour une part de plus en plus grande de leurs revenus, au financement des traitements médicaux, des services sociaux, des retraites destinés aux personnes âgées connaîtra sans doute des limites dans les années qui viennent. Certains font déjà valoir l'incertitude qui pèse sur la possibilité de bénéficier de tels flux financiers garantis socialement lorsque leur tour viendra - et il viendra plus tard qu'aujourd'hui, c'est une certitude. En inférer la nécessité d'augmenter significativement la responsabilité financière des bénéficiaires de services divers, ou celle d'introduire au sein de la sécurité sociale une logique d'assurance individuelle (facilitée d'ailleurs à l'avenir par la possibilité de dépistages précoces, notamment génétiques, de certaines maladies) pour financer ce qui dépasserait un panier de soins garanti par l'Etat, ce qui se fait aux Pays-Bas depuis plusieurs années, faire cela ne pourra qu'aboutir à une dégradation progressive de la solidarité et de la qualité du lien social. Comment en effet continuer durablement à se sentir liés, en tant que citoyens, par une responsabilité et des intérêts communs dans un tel contexte ?

Une telle évolution serait fort dommageable pour les personnes à faibles revenus et pour celles développant des maladies chroniques (difficiles à assurer par définition). Or notre société est déjà confrontée, aujourd'hui, à la détresse de plusieurs centaines de milliers de personnes, le plus souvent âgées ou très âgées. "L'essentiel de leurs troubles affectent les fonctions de relation à l'autre et il n'est pas niable que ces troubles sont très influencés par la réponse et le comportement

de l'autre, c'est à dire de nous tous" (Girard, Canestri, 2000, Préambule). C'est à la société dans son ensemble à réagir en assurant dès maintenant une solidarité de fait avec ces personnes. Car l'histoire de ces vieillards malades, dépendants, déments, altérés physiquement, est une histoire qui, dans nos sociétés industrialisées, touche à notre propre vie, à cette peur collective et individuelle que suscite la grande vieillesse, et à l'absence de regard dont celle-ci est victime, probablement parce que son spectacle parfois si peu réjouissant incarne, en la préfigurant, notre propre mort. Il s'agit dès lors d'opposer à la puissance désintégratrice de la maladie et de la mort ce par quoi l'être humain s'emploie depuis toujours à les défier : l'organisation et la solidarité collectives.

Cette notion de solidarité et sa pertinence doivent cependant être clarifiées car, dans le débat sur l'avenir des systèmes de protection sociale, elle fait l'objet de fort peu de discussions. Précisons simplement ici une conception de la solidarité à partir de laquelle ouvrir la réflexion.

Une pratique sera dite solidaire lorsqu'elle implique une coopération non calculatrice, basée sur l'identification à une cause commune. "Des attitudes individuelles décrites comme solidaires sont reliées à une conception de la société (...) présumée être unie en vue de quelque finalité spécifique" (Houtepen R., ter Meulen R., 2000a, 334). Une telle notion dénote une compréhension des relations sociales non pas comme fondées d'abord sur les droits et les obligations individuels mais bien avant tout sur la mutualité humaine comme pré-condition au développement et à la réalisation individuels. Il s'agit de beaucoup plus que de charité, d'altruisme ou de compassion envers ceux qui ont besoin d'aide. La solidarité décrit une relation entre individus incorporés dans une société, au sein de laquelle chacun réalise son individualité en référence à des relations communes et de coopération. Cette réalisation suppose donc des relations de reconnaissance mutuelle entre les individus comme fondement même de la vie morale et de la vie sociale. Sur la base de cette mutualité concrète peuvent alors se déployer des droits et des devoirs plus formels, des obligations morales plus abstraites, comme celles impliquées par la justice. S'il y a reconnaissance dans nos sociétés de la justice comme norme et comme valeur pour mesurer le résultat de processus de distribution, c'est sur la base de la qualité des relations sociales promue par la solidarité. Plus précisément, et en reprenant la conception de Jürgen Habermas, la solidarité et la justice sont les deux faces d'une même médaille : " chaque moralité autonome doit résoudre deux problèmes à la fois : honorer l'inviolabilité de l'individu socialisé en revendiquant un égal traitement et un égal respect pour la dignité de la personne ; protéger les relations intersubjectives de reconnaissance mutuelle en exigeant la solidarité des individus en tant que membres d'une communauté dans laquelle ils sont socialisés. La justice concerne les égales libertés d'individus autonomes et irremplaçables, tandis que la solidarité concerne le bien-être des membres qui sont reliés dans une forme de vie commune intersubjective " ⁴. De manière plus sommaire, la solidarité peut être considérée comme l'infrastructure sociale et culturelle de la justice. " On ne peut avoir de solidarité sans justice, mais on peut avoir de la justice sans solidarité " (Houtepen R., ter Meulen R., 2000a, 336).

⁴ Cité par Houtepen R., ter Meulen R. (2000b, 358).

Une définition opératoire de la solidarité pourrait alors être :

" L'expérience intersubjective et l'action commune requises pour soutenir, maintenir, faire respecter un système de relations sociales et de valeurs conformes aux normes communes de respect de la personne humaine et de justice " (Houtepen R., ter Meulen R., 2000a, 336).

Ce qu'apporte une telle conception est donc la prise en compte souhaitable, dans les débats sur la protection sociale, des aspects pratiques et communicationnels dus à la reconnaissance réciproque des individus comme membres d'un monde vécu partagé, et pas seulement comme usager d'une organisation bureaucratique.

Une telle conception de la solidarité permet de participer au débat sur l'évolution indispensable des systèmes de protection sociale sans le réduire à la question des coupures budgétaires ou du financement privé de ces systèmes. Cette notion s'avère finalement constructive au sens où elle autorise une réflexion sur la reconfiguration souhaitable des systèmes de protection sociale, qui mette beaucoup plus l'accent sur les rôles, les identités et les responsabilités attribuées aux citoyens que nous sommes dans notre utilisation des institutions de la protection sociale, sans pour autant refuser aux personnes démentes, elles aussi citoyennes, la possibilité d'exprimer ces rôles, ces identités et ces responsabilités. Dans une telle perspective, il ne s'agit plus seulement de se centrer avant tout sur les droits et les obligations de chacun en matière de protection sociale, mais aussi de se demander en quoi les institutions existantes organisent les services disponibles de manière à promouvoir et à soutenir la citoyenneté de chacun, y compris celle de ceux dont la différence devient telle du fait de la maladie que leur participation active à ce processus de prise en compte des identités et des rôles s'avère extrêmement complexe à mettre en œuvre, comme chaque soignant peut s'en rendre compte lorsqu'il est confronté à ces personnes malades.. Une telle conception implique de la part des pouvoirs publics et des citoyens une évaluation continue de la manière dont les institutions et les services affectent les personnes concernées par ces pratiques. Cela vaut tout particulièrement dans les pratiques de soins où les besoins de soins, le soin en tant que tel et les services proposés autour de ce soin reflètent et affectent les identités des receveurs de soins de manières très diverses et en partie imprévisibles.

Promouvoir la solidarité a alors des implications pratiques. Cela signifie notamment des efforts pour intégrer les problèmes, les besoins et les identités spécifiques de ceux qui sont conçus comme « objets » de la solidarité: il s'agit donc de les écouter. Il devient incontournable de permettre aux personnes concernées d'exprimer leurs attentes et leurs perceptions, de partir de leur expérience, puisqu'elles seules sont à même de dire ce qu'elles évaluent être par exemple leur qualité de vie. Il s'agit également d'aller au-delà de l'élaboration et de la réalisation de normes générales, dont la définition des problèmes, l'interprétation des besoins, l'articulation aux identités doivent pouvoir être discutées et remises en question, à partir de l'expérience des principaux intéressés. Il s'agit enfin que les services et les structures proposés soient suffisamment souples et variés, pour avoir justement la capacité d'adaptation qu'impliquent l'écoute et la discussion.

La situation actuelle incite à poser la question politique par excellence : jusqu'où la société accepte-t-elle d'aller dans le domaine de la solidarité à l'égard des plus défavorisés de ses membres, c'est-à-dire pas seulement des exclus ou des pauvres, mais aussi des malades chroniques, des

vieillards déments, des handicapés mentaux ? Le défi que pose la maladie d'Alzheimer, plus important peut-être encore que celui posé par le Sida, permettra peut-être à nos sociétés de répondre clairement à cette question. Si ce défi est relevé de manière solidaire, ce sera alors "tout le regard que la société porte sur la vieillesse et les personnes âgées qui s'en trouvera modifié" (Girard, Canestri, 2000, VI, 1). Car il existe entre la santé ou la maladie des plus vieux, la solidarité sociale et la citoyenneté des rapports étroits dont la préservation s'avèrera essentielle pour garantir dans les décennies à venir tout aussi bien les conditions de l'assomption de la si fragile liberté de ces personnes démentes que les conditions de l'amélioration de la qualité du lien social, lui-même condition du vivre ensemble, pour le meilleur bien souvent dans nos sociétés mais parfois pour le pire.

Le défi collectif à relever et la créativité indispensable à élaborer vont donc concerner la structuration solidaire de notre environnement social en vue de renouveler une approche collective de la solidarité qui permette une réelle expérience subjective de la vieillesse et du vieillissement.

Références

- Boitte, Pierre** (2002), « Les personnes atteintes de la maladie d'Alzheimer. Quelle solidarité, pour quelle vie ? », *Gérontologie et société*, n°101, juin, pp. 51-61.
- de Certeau, Michel** (1980), « Les révolutions du croyable », in Michel de Certeau, *La culture au pluriel*, Paris : Christian Bourgeois Editeur.
- Demaison, Michel** (2004), « Parler, écouter : l'avènement du sujet éthique », *Revue d'éthique et de théologie morale*, n°230, Septembre, pp. 9-24.
- Girard, J.-F., Canestri, A.** (2000). *La maladie d'Alzheimer*. Septembre, Rapport, Ministère de l'Emploi et de la Solidarité (<http://www.sante.gouv.fr/hm/actu/alzheimer/index.htm>).
- Houtepen R., ter Meulen R.** (2000a). "New Types of Solidarity in the European Welfare State", *Health Care Analysis*, 8 (4), pp. 329-340.
- Houtepen R., ter Meulen R.** (2000b). "The Expectation(s) of Solidarity : Matters of Justice, Responsibility and Identity in the Reconstruction of the Health Care System", *Health Care Analysis*, 8 (4), pp. 355-376.
- Selmes, Jacques et Derouesné, Christian** (2004), « Réflexions sur l'annonce du diagnostic de la maladie d'Alzheimer », *Psychologie & NeuroPsychiatrie du Vieillissement*, Volume 2, Numéro 2, 133-140, juin 2004 (<http://www.john.libbey-eurotext.fr>).
- Vincent, Catherine**, « Maladie d'Alzheimer : comment en parler ? », *Le Monde*, 22-09-04, p. 26.

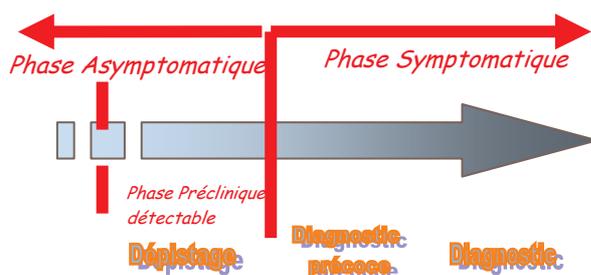
Dépistage ou diagnostic précoce : quel intérêt ?

Jean-Louis Salomez, Pr de santé publique à l'Observatoire Régional de la Santé NPDC

Dépistage ou diagnostic précoce : d'apparentes contradictions

- Recherche bibliographique par internet sur maladie d'Alzheimer :
 - ◆ Screening : 267 000 sites (Medline 15862)
 - ◆ Mass screening : 48 700 sites (Medline 364)
 - ◆ Case finding : 997 sites
 - ◆ Dépistage : 11 400
 - ◆ Dépistage de masse : 1 580
 - ◆ Diagnostic précoce : 5 920
 - Des milliers d'articles sont consacrés à l'intérêt de certains tests pour ce « screening »
 - Plan Alzheimer :
 - ◆ « Il faut mettre en place des consultations de repérage »
 - ◆ « permettre le repérage des malades à l'occasion de consultations de prévention prévues par la loi de santé publique »
 - L'avis de très nombreux professionnels :
 - ◆ « Face au nombre important de cas non diagnostiqués ou diagnostiqués trop tardivement il faut dépister la maladie »
 - U.S. Preventive Services Task Force
 - American Academy of Neurology
 - Canadian Task Force on Preventive Health Care
 - Rapport Girard (DGS France)
 - Etc.
- Pas suffisamment d'éléments pour recommander un dépistage !!

Quelques définitions : Selon l'évolution de la maladie



Quelques définitions : Selon la population cible

- Dépistage :
 - ◆ Phase asymptomatique
 - ◆ En population générale
 - ◆ = Mass screening

- Diagnostic :
 - ◆ Phase symptomatique
 - ◆ En population ayant recours au système de soins
 - ◆ = Case finding (à tort screening)
 - ◆ = repérage (à tort dépistage individuel)

Le Diagnostic

- Déclenché devant une consultation pour :
 - ◆ Plainte mnésique ou tout autre symptôme évoquant un déclin des fonctions cognitives
 - ◆ Plainte de l'entourage
 - ◆ Constatation d'une perte d'autonomie
 - ◆ Constat par le médecin de signes faisant évoquer un syndrome démentiel
- Le diagnostic précoce correspond au début de la phase clinique et non au stade pré-démentiel

- Le problème : le sous diagnostic
 - ◆ Dartigues (1991) : 50% non diagnostiqués
 - ◆ Tallandier (2002) : 47% non diagnostiqués en milieu hospitalier
 - ◆ En médecine générale : % de non diagnostic
 - Valcour (2000 - USA) : 65%
 - Sternberg (2000 - Suède) : 64%
 - Eefsting (1996 - Pays Bas) : 61%

Le Diagnostic précoce : Intérêt

- Thérapeutique
- Prise en charge non médicamenteuse
 - ◆ Stimulation cognitive, rééducation, réassurance etc.
- Environnement familial
 - ◆ Aide aux aidants, soutiens etc.
- Meilleure prise en charge en institution
- Prévention des complications
- Prévention des conséquences sociales et juridiques

Le Diagnostic précoce : Méthode

- Il est fondamental que les soignants de première ligne connaissent et utilisent les tests de détection
 - ◆ MMSE
 - ◆ Autres tests (exemples : test de DUBOIS, test de l'horloge, fluence verbale, test d'Isaac, de Benton)
 - ◆ Tests de retentissement sur la vie quotidienne : IADL
- Le bilan doit être complété par des tests spécialisés
- Le bilan paraclinique (imagerie)
- Le génotypage de l'Apo E n'est pas actuellement recommandé en détection (ANAES)
- NB : l'Alzheimer n'est pas la seule cause de démence (60 à 70%)

Le Diagnostic précoce : Les limites

- La valeur informative des tests de détection
 - ◆ Pour le MMSE
 - Sensibilité (aptitude à déceler les malades) : 63 à 92% selon les études
 - Spécificité (aptitude à déceler les sujets sains) : 56 à 96% selon les études
 - ◆ Dépend :
 - Surtout du seuil choisi
 - Seuil à 24 : Se 80 à 90% Sp 56 à 60%
 - Seuil à 20 : Se 63 à 76% Sp 90 %
 - Exemple du test de DUBOIS
 - ◆ Seuil < 10 Se 67% Sp 49%
 - ◆ Seuil < 9 Se 55% Sp 97%
 - ◆ Seuil < 8 Se 44% Sp 98%
 - La négativité des tests de détection
 - ◆ « La plainte mnésique est prédictive de la survenue d'une démence indépendamment de la performance à un test de mémoire » (Dartigues 1997)
 - Pas de troubles ressentis ni exprimés, performances normales : incidence 0.36%
 - Troubles ressentis et exprimés, performances normales : incidence 1.42%
- En cas de plaintes mnésiques faire un bilan complémentaire et le refaire à 6 mois même en cas de tests de détection négatifs
- Le cas particulier du Mild Cognitive Impairment
 - ◆ Plainte mnésique avec altération des tests de mémoire sans atteintes d'autres fonctions et de l'autonomie de vie
 - ◆ Incidence : 1% par an après 70 ans (3% pour M.A.)
 - ◆ Attention ! : Le risque de développer un Alzheimer est multiplié par 5 (10 à 15% évoluent vers un Alzheimer chaque année) ⇒ Surveillance

Le Diagnostic : L'importance du problème

- En France : 750 000 à 800 000 démences après 75 ans
- Formes (PAQUID)
 - ◆ Sévères MMS 0 - 9 26%,
 - ◆ Modérées MMS 10 - 18 33%,
 - ◆ Légères MMS 19 - 24 32%,
 - ◆ Très légères MMS 25 - 30 8%
- Evaluation du nombre de cas dans la région Nord Pas de Calais :
 - ◆ 29 500 à 31 000 cas avérés !!!

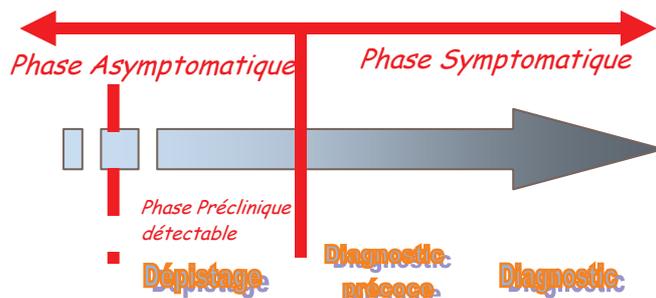
Le Diagnostic : Conclusions

- Le diagnostic, le diagnostic précoce, la détection des cas est nécessaire est utile (plan Alzheimer)
- Ce diagnostic passe par les soignants de première ligne et notamment les généralistes
- En l'état actuel des moyens et des possibilités ce diagnostic est une priorité

Un Dépistage

- Se fait en testant de façon systématique la population générale
- Consiste à détecter une maladie potentielle ou un précurseur de cette maladie aussi tôt que possible durant la phase asymptomatique
- Nécessite qu'une intervention précoce modifie significativement le cours ou les conséquences de la maladie
- Fait appel à des tests validés, sensibles, spécifiques, reproductibles et acceptables économiquement et éthiquement
- Attention au biais : sélection, augmentation artificielle de la durée de la maladie (length bias)

Le Dépistage



- S'adresse :
 - ◆ À des patients sans signes cliniques apparents
 - ◆ A la population générale

- Est à priori « faisable »
 - ◆ « Il est admis qu'il existe une phase préclinique de la démence ou de la maladie d'Alzheimer évoluant pendant 3 à 10 ans, détectable par des tests psychométriques » (Rouch 1998)

- Très peu d'études sur l'intérêt du dépistage dans la maladie d'Alzheimer
 - ◆ Dans beaucoup d'études il n'y a pas d'exclusion au départ des patients déjà atteints de démence ⇒ la valeurs des tests est estimée aussi bien sur les formes symptomatiques et asymptomatiques
 - ◆ Très peu (pas ?) d'études randomisées ou d'études d'évaluation

Le Dépistage : La valeur des tests

- Seuil de détection
 - ◆ Seuil élevé : pour détecter le maximum de cas mais spécificité faible et valeur prédictive positive faible
 - ◆ Seuil bas : spécificité plus forte mais faible sensibilité

- NB : l'histoire naturelle en population générale est différente de celle observée en milieu hospitalier
 - ◆ Exemple MCI et Alzheimer
 - 11% développent un Alzheimer à 3 ans en population générale
 - 12% par an dans les études cliniques

- la valeur d'un test de dépistage dépend de la fréquence de la maladie
 - ◆ La fréquence de la maladie d'Alzheimer est plus faible en population générale que dans la population utilisant le système de soins (institutions, consultants)
 - ⇒ à sensibilité et spécificité égales la valeur prédictive positive du test est plus faible en population générale

Le Dépistage : Les valeurs prédictives

- Test de type MMSE : sensibilité = 80%, spécificité = 80%

Valeur prédictive positive : 73%

Valeur prédictive négative : 85 %

+ 90 ans P = 40%	malades	Non malades	
Test positif	320	120	440
Test négatif	80	480	560
	400	600	1000

Valeur prédictive positive : 50%

Valeur prédictive négative : 96%

85 -89 ans P = 20%	malades	Non malades	
Test positif	160	160	320
Test négatif	40	640	660
	200	800	1000

Valeur prédictive positive : 14%

Valeur prédictive négative : 99 %

75 -79 ans P = 4%	malades	Non malades	
Test positif	32	192	224
Test négatif	8	768	776
	40	960	1000

- Au total, pour le diagnostic, les valeurs prédictives d'un MMSE
 - ◆ A plus de 90 ans VPP = 73%, VPN = 85%
 - ◆ Entre 85 et 89 ans VPP = 50%, VPN = 96%
 - ◆ Entre 75 et 79 ans VPP = 14%, VPN = 99%
- Quid lors du dépistage ?
 - ◆ Sensibilité souvent plus faible
 - ◆ Prévalence ?

Le Dépistage : un exemple d'étude

- Etude suédoise (Stockholm), sur un échantillon de population générale dont ont été exclus les patients avec une démence avérée (situation de dépistage)
- Suivi pendant 6 ans : 14% ont développé une M.A.
- Convocation systématique
 - ◆ Interrogatoire à la recherche d'une plainte mnésique
 - ◆ MMSE (seuil 24)
 - ◆ Tests complémentaires spécialisés si plainte cognitive et MMSE positif
- Plainte mnésique
 - ◆ Sensibilité : 51%
 - ◆ VPP : 25%, VPN : 88%
- MMSE positif
 - ◆ Sensibilité : 33%
 - ◆ VPP : 35%, VPN : 87%
- Séquence plainte +, MMSE +, Tests spécialisés +
 - ◆ Sensibilité : 18% !!!
 - ◆ VPP : 75%, VPN 90

Le Dépistage : Les interrogations

- Quel bilan diagnostic en cas de dépistage positif et avec quels résultats ?
- Quel intérêt sur le plan thérapeutique ?
- Quel intérêt sur la prise en charge globale ?
- Quels problèmes éthiques ?
- Quelle place pour les tests génétiques ?

Le Dépistage : Une simulation dans la région

- Rappel : 30 000 cas à diagnostiquer, à détecter
- Pour le dépistage entre 75 et 95 ans il faut ajouter : 207 525 personnes à tester
 - ◆ 30 000 deviendraient déments dans les 6 ans
 - ◆ 66 400 auraient une plainte mnésique
 - ◆ 31 129 aurait un MMSE positif (<24)
 - ◆ 13 900 auraient des tests complémentaires

- ◆ Pour identifier 6257 démences (sur les 30 000)
- ◆ Pourquoi faire ?

Le Dépistage : Conclusions

- Les éléments pour recommander un dépistage systématique en population générale sont insuffisants
- L'instauration de ce dépistage systématique dépasse largement les capacités actuelles du système de soins
- Il risquerait de se faire aux dépens du repérage, du diagnostic précoce
- Faut-il faire des dépistages sur des populations ciblées ?

CONCLUSIONS

- A ce stade de nos connaissances
 - ◆ **Oui au diagnostic précoce et au repérage des cas**
 - ◆ **Non au dépistage systématique en population générale**

Mais ... j'ai pu oublier des arguments (MCI ??)

Conséquences de l'annonce diagnostique

Cyril Hazif-Thomas, Psychiatre du sujet âgé - CHG de Quimperlé

Le problème de la perception de la maladie

- ◆ Même si la MA a supplanté le signifiant démence,
- ◆ La maladie d'Alzheimer continue à faire peur :
 - Peur de l'hérédité, peur de la mauvaise gestion familiale du déclin cognitif (de ne pas savoir faire, de ne pas savoir être), de l'isolement, de la mort...
 - Le dément est aussi mal perçu, en général défini comme tel en urgence parce qu'il s'agit d'un malade qui crie et ne connaît pas son nom: attention aux Dgc de couloir !
 - Serait-il inconsciemment identifié au seul traumatisme de l'étrangeté absolue ?

Histoire naturelle de la famille

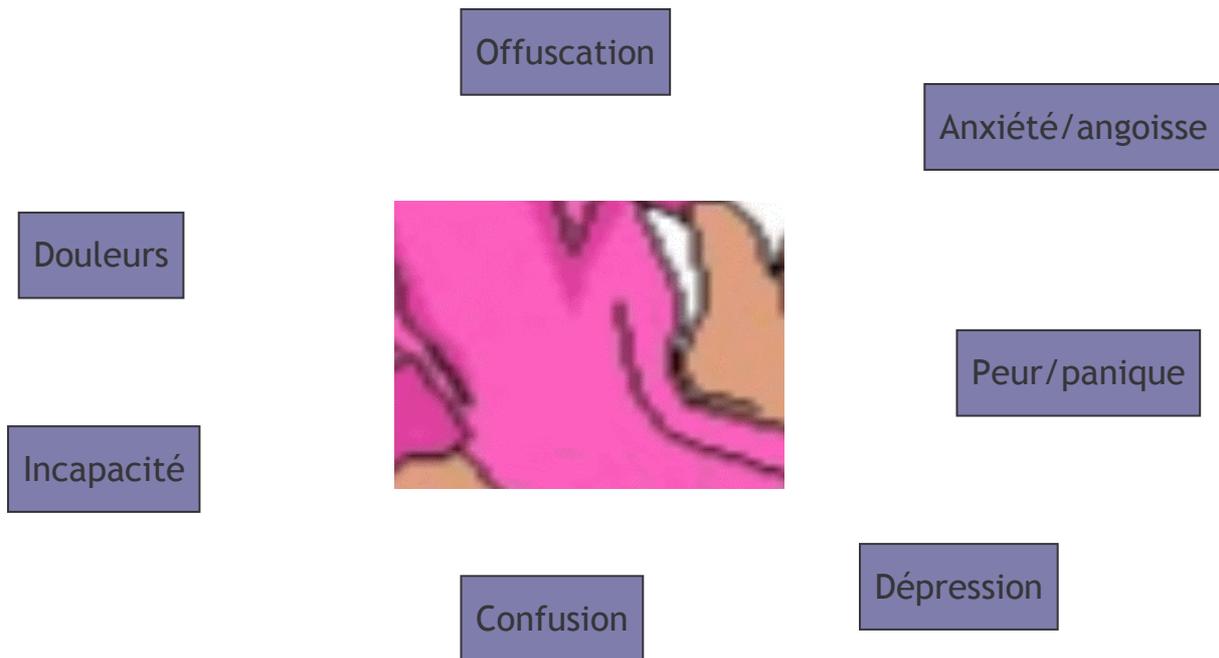
- ◆ Avant le diagnostic, période de plusieurs mois
 - Famille gère seule
 - Inconsciemment (se) protège
 - Peu à peu, jour après jour, en fait de plus en plus
- ◆ Les crises sont liées à des prises de conscience
 - Charge de travail et psychologique croissante
 - Peu d'anticipation
 - Rarement ajustement au réel de la situation

L'annonce diagnostique arrive souvent dans un contexte chargé de stress et d'inquiétude

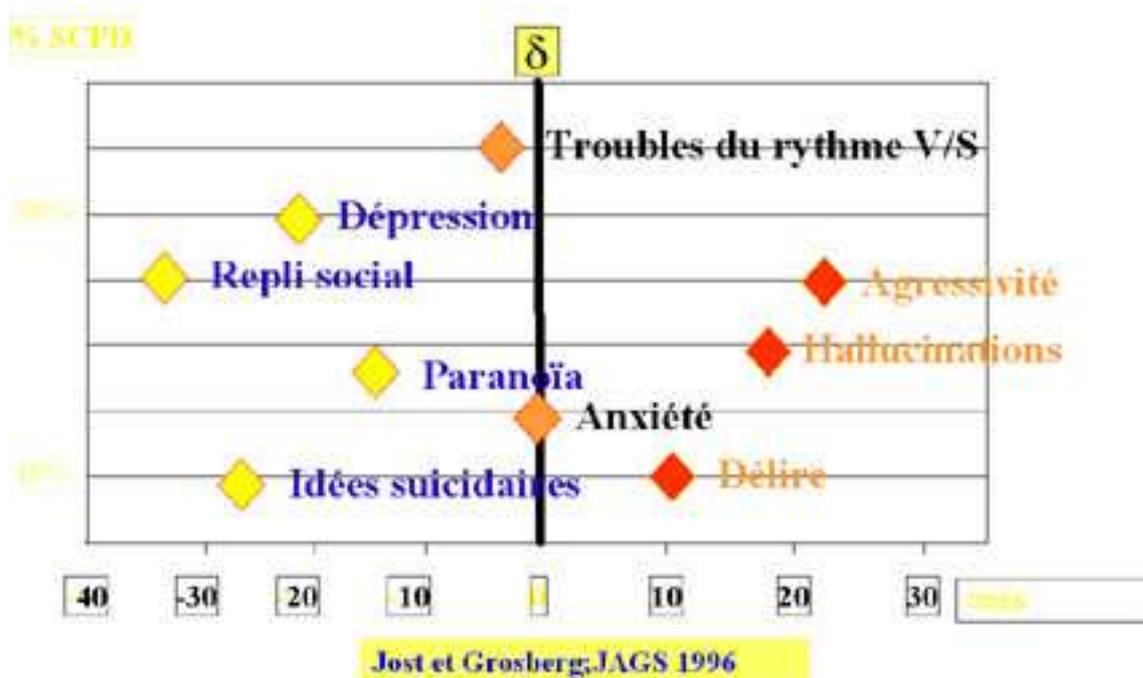
Depuis quand ? Pourquoi soigner l'annonce ?

- ◆ Question devenue cruciale depuis un peu plus de 10 ans (Conor P. Maguire)
- ◆ Un peu moins de la moitié des psychiatres regarde la pratique de l'annonce diagnostique comme normale (Clafferty et al, 1998)
- ◆ L'annonce grave peut compromettre ce qui précisément voulait la justifier : épargner à la personne de se sentir traitée avec désinvolture.
(E. Hirsch, Ethique, Les nouveaux défis de la maladie d'Alzheimer, 2002)

Comportement inadapté selon la norme attendue : TDC ou réaction au Diagnostic ?



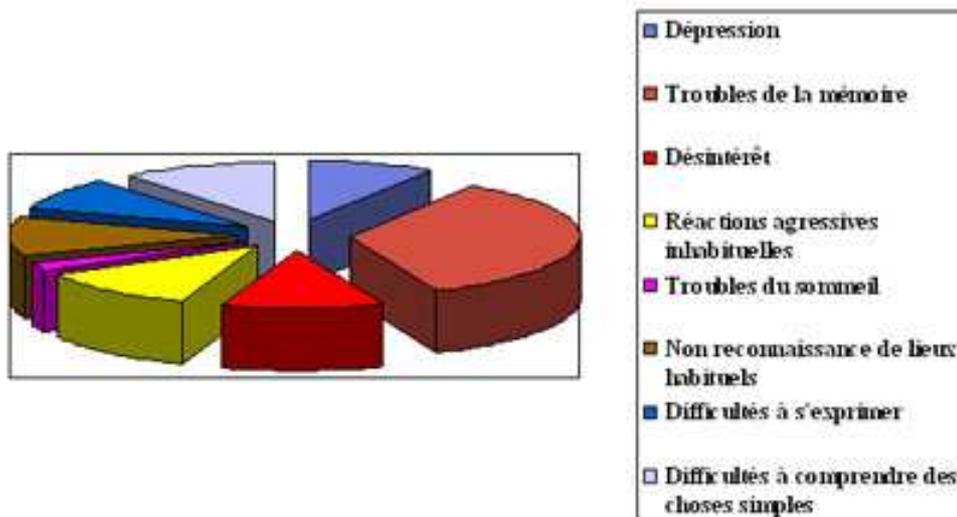
Histoire naturelle des SCPD dans la maladie d'Alzheimer



Enquête : Des mots à dire, des mots à lire. Juin 2003

- ◆ 549 personnes appartenant à plusieurs générations d'une même famille
 - ◆ 172 hommes et 377 femmes, dont l'âge s'étale entre 11 et 92 ans, comprenant donc bien 3 générations
 - ◆ Questionnaire semi-directif
 - ◆ Etude multi-générationnelle des problèmes et recherche sur les aspects éthiques comme l'opinion des familles sur la pertinence et les modalités de l'annonce diagnostique au malade.
- C. Hazif-Thomas, P. Thomas, "Des mots à dire, des mots à lire" ou comment lire entre les lignes de la souffrance familiale dans la maladie d'Alzheimer, La revue de gériatrie et de Gérontologie, 2004.

Eléments qui ont servi d'alerte au répondant



Enquête: Des mots à dire, des mots à lire. Juin 2003

Spectre des démences



Un peu moins de la moitié des cliniques de la mémoire ont des guidelines de délivrance de l'information. Gilliard and Gwilliam, 1995.

Quelques conséquences connues

- ◆ Si patients avec insight conservé : la dépression est fréquente.
- ◆ Mais aussi baisse de l'estime de soi, plus grand isolement social, et plus grande peur de la stigmatisation sociale.
- ◆ Le screening de l'idéation suicidaire doit être réalisé:
 - Attention aux peurs des médecins !
 - 3% des patients avec démence soignés en clinique de la mémoire rapportent le souhait de mourir et présentent une idéation suicidaire (selon Draper et al 1998).
- ◆ Dire le diagnostic peut diminuer les peurs de devenir fou ou d'être stupide si cela est vu dans le contexte d'une maladie neurobiologique plutôt que comme la conséquence de caractéristiques personnelles négatives. (Husband, 1999)

Démence et suicide : Classiquement dans la MA...

- ◆ On se suicide « moins »...
- ◆ Sauf dans deux circonstances :
 - les symptômes dépressifs inaugurant le processus démentiel.
 - Les crises d'agitation anxieuse ou caractérielle qui émaillent l'évolution de la maladie.
 - Problèmes : méconnaissance des attaques de panique chez le SA...a fortiori dément, ignorance de certains états dans les autopsies psychologiques...

MA : on se suicide moins...

- ◆ Etude de Takahashi sur les PA hospitalisées pour une TS: 4% d'états démentiels, soit moins que dans la population du même âge ?
- ◆ Même chose pour la méta-analyse de Harris sur suicides et troubles mentaux (249 Ref entre 1966 et 1993): risque pour tout sauf retard mental et démence !

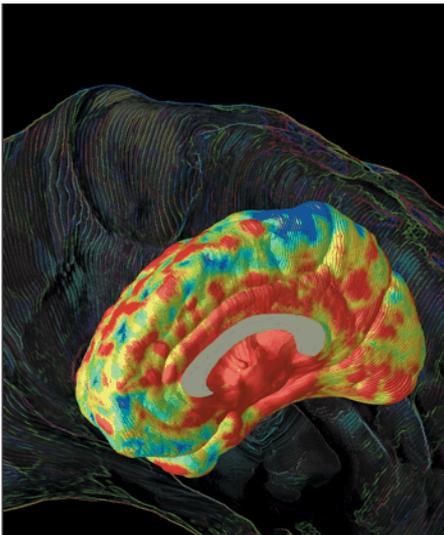
*Attention toutefois aux crises caractérielles, aux conflits aigus,
aux attitudes passionnelles inadaptées.*

- ◆ La démence: un facteur de protection ?
- Montfort JC, La crise suicidaire, 2001.
- Cela dit, quid des SG rapportés abusivement à la dépression ?

Les conséquences des nouvelles thérapeutiques antidéméntielles

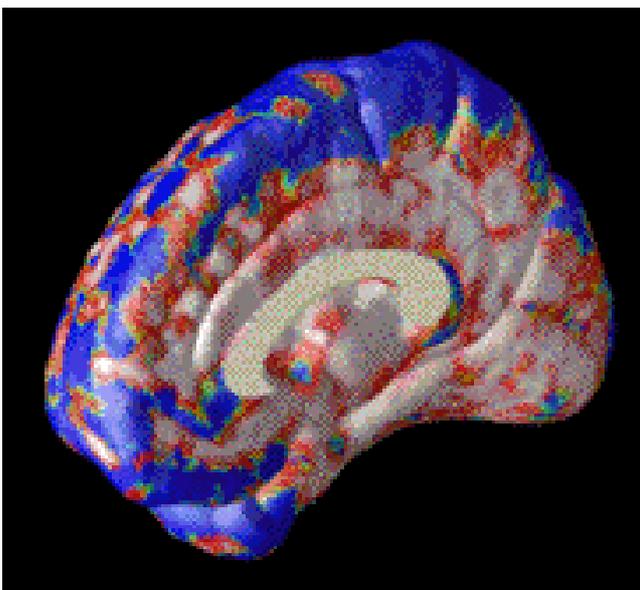
- ◆ « On ne peut pas seulement délivrer ces traitements, il faut accompagner le diagnostic ! », MP Pancrazi, éthique et démence, 2004.
- ◆ Meilleur investissement médical et psychosocial du patient: effet prise en charge notamment et amélioration de la qualité de vie...et
- ◆ Amélioration des capacités attentionnelles du patient et donc de sa présence au monde, d'où une conscience des troubles plus fréquente, d'où aussi quelques fois l'émergence d'une souffrance supplémentaire.

Progression de la maladie d'Alzheimer



Paul Thompson, Kiralee Hayashi, Greig de Zubicaray, Andrew Janke, Stephen Rose, James Semple, David Herman, Michael Hong, Stephanie Dittmer, David Doddrell, Arthur W. Toga

Le rouge dans les régions hippocampiques et cingulaires dénote une grande perte de substance grise, alors que les couleurs froides (*jaune et bleu*) caractérisent une perte minimale ou une absence de perte de substance grise.



Extension de la dégénérescence dans les régions hippocampiques et cingulaires

Tradition, ambivalence et attentes irrationnelles accompagnant l'annonce diagnostique

- ◆ Société rurale : le dément comme le malade mental y conserve sa place dans la structure familiale et sociale. Plus difficilement toléré dans notre pays.
- ◆ L'utopie du « Tout Biologique » serait toujours présente ou presque derrière l'attente de la molécule miracle qui sauverait le cerveau âgé et lésé de la dégradation démentielle, C.Ollivet.
 - En nous efforçant d'atteindre l'inaccessible, nous rendons impossible ce qui serait réalisable, R. Ardrey

L'éthique et la famille

- ◆ Evolution de l'idée de famille dans les années 60 : « les contours de la maison traçaient les frontières de la famille »
- ◆ 1995 : « la famille transcende les murs de la maison pour se définir d'abord par les liens » (Théry, 1995)
- ◆ Ethique et pertinence de l'analyse de la demande et de l'établissement du diagnostic.
 - Faire le tri avec la famille mais en respectant la règle de loyauté : « Il suffit qu'une personne âgée dise qu'elle en a assez, qu'elle veut mourir, qu'elle veut qu'on la laisse tranquille pour que l'on parle de dépression »

Le rôle des aidants familiaux dans la prise en soin au domicile des malades

- ◆ Répondent aux besoins d'aide et de soins
 - ◆ Aide / perte d'autonomie du patient
 - ◆ Partenaires du soin médical
 - ◆ Préservent la qualité de vie du patient et sa sécurité
 - ◆ Retardent l'entrée en institution
- ➔ Acteurs majeurs de la prise en charge de la personne âgée atteinte de démences et vivant à domicile (Belmin J, Dépression et démence. La Presse Médicale- Ed. Masson - Juillet 2003; 2S9-2S13)

« Décliveurs rapides » et conséquences pratiques sur le transfert

- ◆ 50 à 60% des démences
- ◆ Perte rapide de l'activité AchE
- ◆ Déclin cognitifs > 3pts/ 6 mois
- ◆ Troubles du comportement
- ◆ Syndrome Parkinsonien (DMP, DLC)
- ◆ La peur de mal faire catalyse volontiers l'orientation du transfert soignant vers le prescripteur et non vers le patient, l'enfermant n peu plus dans un non relationnel avec l'aidant.

Doody, 2001

Thomas, 2004

Le poids des mots, le choc des fantasmes

« Le terme de démence est le plus souvent violemment rejeté. Au sein de ma propre famille, je suis la seule à l'employer. Mes sœurs ne disent pas de ma mère qu'elle est démente, mais qu'elle a la maladie d'Alzheimer. Moi je leur affirme que c'est la même chose »

F. Laborde.

Il faut considérer aussi les fantasmes de Golem attachés aux pathologies déficitaires graves « propres à évoquer l'homme sans esprit, une matière à l'état brut », celle « d'un vivant auquel manque l'esprit » à quoi on rapporte aussi bien l'handicapé mental profond que l'Alzheimer...

P. Fuster, Le travail d'équipe en institution, Dunod, Paris, 1999.



L'annonce diagnostique

- ◆ A PARTAGER : au malade et ses proches, afin qu'elle ne soit pas vécue dans sa dimension de violence, car cela pourrait les empêcher de se projeter dans le devenir d'une relation aidante.
- ◆ Sa valeur se situe pour beaucoup dans la qualité du plan d'action présenté.
- ◆ Se devra d'élaborer dans un cadre éthique : l'exemple de l'usage des tests génétiques qui indiquerait de manière présomptive voire prédictive fait peser une menace existentielle forte : devra t'on informer ou devra t'on mettre en avant un droit spécifique : celui de ne pas savoir ?

Autres peurs : la crainte d'un mouvement dépressif :

Exemple de l'annonce du diagnostic

◆ Le diagnostic vaut-il mieux que l'ignorance ?

– Ex des attitudes ≠ entre des médecins américains et italiens (100 de Chicago et 100 de Lombardie) :

à propos d'une PA de 71 ans, banquier, présentant une démence débutante : 50% des médecins ont répondu : 95% des médecins nord-américains jugeaient indispensables de dire là où seulement 19% des médecins italiens s'y risquaient par crainte alléguée d'une décompensation dépressive et d'une évolution plus rapide...: différence d'appréciation du principe d'autonomie est nette d'un pays à l'autre

P.Tiraboschi, 12th International Conference Alzheimer's disease International, Jerusalem, 1996.

Etat des lieux de la question

◆ Les arguments pour :

- D'abord le respect du principe d'autonomie
- La confiance nécessaire dans la relation médecin-malade.
- Ne pas manipuler les patients selon sa propre opinion.
- Savoir permet d'exprimer ses préférences vis-à-vis des soins terminaux, d'envisager le futur.
- Savoir permet d'éviter au malade d'être écarté du dialogue familial

Etat des lieux de la question

◆ Les arguments contre :

- l'absence de demande et l'incertitude diagnostique
- Les problèmes éventuels de compréhension
- Le problème du pronostic
- L'absence de thérapeutique curatrice
- Le risque de dépression et de suicide
- Et aussi le désir de ne pas être inutilement cruel (rares cas de suicides)
- Ne pas donner des informations qui ne peuvent pas être assimilées dans l'immédiat
- Ne pas donner la vérité à ceux qui ne veulent pas la connaître.

Parce que la manière de donner vaut mieux que ce qu'on donne

◆ Elaborer avec la famille les mots qui vont être utilisés par tous, permet une prise en charge sans non-dit. Il est ainsi des familles pour qui parler de *maladie de la mémoire*, de *forme sérieuse d'amnésie*, de *possible de type Alzheimer* est suffisant, dans un premier temps.

– On fera attention, si l'on emploie de quelque façon l'adjectif de pré-démontiel (voire de démence), de bien préciser qu'il ne s'agit pas « d'idiotie de la volonté », ce qui est une image ancienne (Ribot; Les maladies de la volonté) du terme vulgarisé de démence, cela afin de déminer suffisamment le terrain sémantique et pour engager le travail de réhabilitation psycho-cognitive.

Trois grands scénarios, G. Pinner, P. Bouman, Int Psychogeriatrics, 2002

1. Le patient et ses proches sont en accord pour que le diagnostic soit délivré : vaste majorité des cas : « Cela pourrait être une sorte de MA. Nous ne pouvons être sûrs à ce stade, mais cela semble le diagnostic le plus probable », Pitt, 1997.

2. Le patient décline la possibilité de révélation : accepte-t-il que ses proches soient informés ? Accepte-t-il un traitement pour un déclin de mémoire? Ne pas voir le refus comme un fait définitif.
Réintroduire le temps.

3. Le patient est pour, mais pas son entourage : organiser une réunion familiale; on retrouve souvent le désir de protéger le patient, par peur d'une réaction de catastrophe : faire un entretien directif ciblé sur le partage d'une émotion douloureuse.

Comment se repérer par rapport à l'annonce diagnostique?

- ◆ Importance de reconnaître l'ambivalence des aidants et parfois de la dimension d'ambivalence dépressive chez l'aidant épuisé.
- ◆ Importance de prendre en considération le patient et son état d'esprit au sein de sa famille: idée de préparation psychologique.
- ◆ Importance d'une éthique de l'annonce diagnostique pour éviter des non-dits ou la cruauté d'asséner la vérité à l'état brute.

Démence et traumatisme

- ◆ Symbiose cérébrale qui se déchire...
- ◆ “ Un des effets traumatiques de la démence est aussi cette impossibilité pour la famille de penser le maintien à domicile ou la séparation autrement que comme l'anéantissement de l'un et/ou de l'autre, plutôt que sur le mode de l'absence ou de la perte. ”
(CHARAZAC, Psychothérapie du sujet âgé et de sa famille)

– D'où possibles réactions de choc , de catastrophe, l'émergence d'angoisse de mort, d'effondrement, sentiment persistant de déréalisation...auxquelles vont faire face possiblement des défenses (DENI, ILLUSION DE TOUTE PUISSANCE, ETAT DEPRESSIF)

**Vieillesse
normal et
pathologique**

**Les troubles
de la
mémoire
sont
complexes**

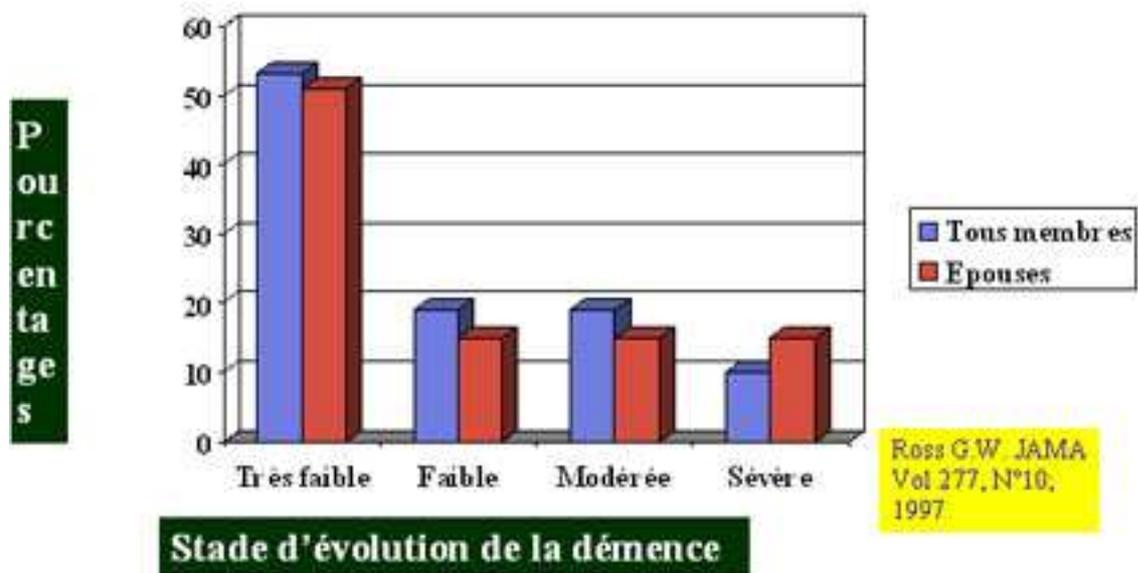


Conséquences d'une approche intégrant l'éthique contextuelle

- ◆ Pas « de bras de fer à qui soigne qui »
- ◆ Respect du conjoint-soignant
- ◆ I. Simeone, Actualités Psy, 1986.
 - Les conjoints souffrent énormément : fréquence +++ de la dépression du « care giver » et à la fois ...
 - Les conjoints ont une vision moins péjorative que les enfants.
- Hostier P., Vidal C., Ousset PJ., Micas M., 1997 : Etude de la charge familiale des patients atteints de la maladie d 'Alzheimer dans le cadre de l'étude ELSA.

LA DEMENCE EST BIEN PLUS DU COTÉ DE L'ÊTRE QUE DU COTÉ DE L'AVOIR

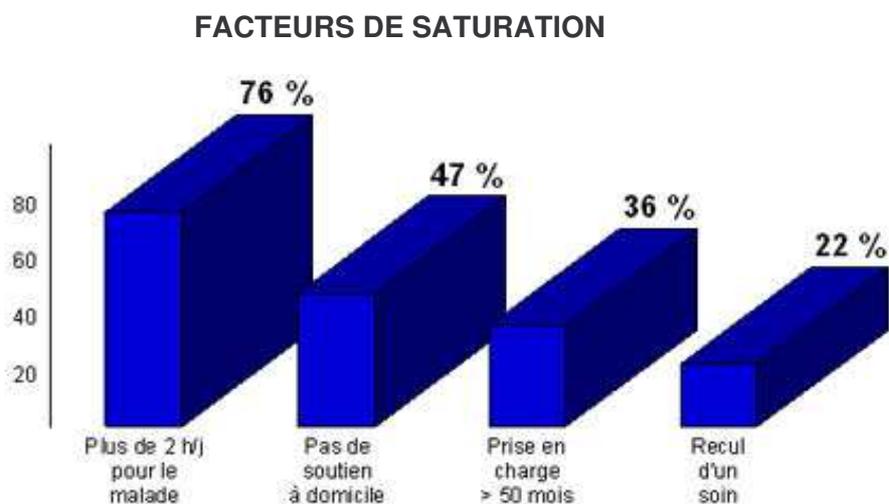
Pourcentage de membres dans les familles déniant les altérations mnésiques chez un parent (Honolulu Study)



Les alentours des conséquences de l'annonce diagnostique

- ◆ Un besoin pressant de professionnalisation et deux entités nouvelles à reconnaître : l'idée de préparation psychologique avant l'annonce diagnostique et celle de charge mentale familiale
- ◆ La maladie provoque une onde de choc émotionnel dans l'entourage qu'il serait thérapeutique d'évaluer et d'atténuer au sein d'un accompagnement familial, voire d'une psychothérapie familiale.

Prendre en compte les facteurs de saturation de l'aidant lors de l'annonce diagnostique



L'étude PIXEL : Thomas P et al, 2002.

Professionnaliser la délivrance de l'information

- ◆ Révéler la vérité par étapes pour atténuer les bouleversements affectifs.
- ◆ Une vérité mal étayée, mal délivrée peut ouvrir la voie à de la maltraitance.
- ◆ Modalités variées de délivrance: entretiens individuels, réunions de guidance familiale, supports écrits...
- ◆ Eviter les ratés de communication qui désorientent encore plus le malade et sa famille.

Temps des soignants, temps des familles...

- ◆ TEMPS : Transition psychosociale, Etre, Mémoire, Partenaire, Sens
Bainçonau E., Carlier F. & al, revue de Gériatrie, 1997.
- ◆ La rencontre avec la famille demande un temps ni léger ni lourd mais un temps de dialogue, de symbolisation de son histoire
 - Ne faut-il pas aussi insister sur le temps d'accompagnement et d'orientation pour assurer un balisage, un bon itinéraire du malade âgé ?

Information des familles sur les aides cognitives :

Abandonner le paradigme du déficit pour être plus à même de percevoir les capacités préservées
La maladie d'Alzheimer, Brouillet, Syssau, 2000.

- ◆ Un jeune frère dont le principal défaut était l'étourderie fut envoyé par un ancien à Alexandrie :
 - Va chez Eriste, le pharmacien, et dis-lui de te donner un kilo de mémoire.
- ◆ Quelques jours après le jeune revint, les mains vides.
 - Abba, le pharmacien n'avait plus de mémoire. Il m'a prié de te dire qu'il a pour toi en réserve dix kilos de patience !



Beato Angelico, La thébaïde, détail de la vie des ermites

Vérité assénée et mensonge

◆ « La vérité assénée acquiert une signification comparable au mensonge, impliquant le même refus d'accompagner le malade dans son cheminement. Dans ce contexte, dire la vérité au malade est une manière subtile d'éviter l'angoisse de la rencontre de soi à soi au sein de la relation à l'autre » (C. Geets)

CONCLUSION PROVISOIRE

Intérêt d'une information:

- CONTEXTUALISEE, différente D'UN VERDICT
- PRUDENTE et NON CONFUSIONNANTE
- PROGRESSIVE ET PROFESSIONALISEE
- CLAIRE et ADAPTEE A LA PERSONNALITE
DU PATIENT
- PROTEGEE ET CONCRETE

Qui annonce un ACCOMPAGNEMENT, donc qui n'oublie pas le patient en tant qu'individu derrière sa pathologie.