



Sommaire

Préface		13
Partie 1 – Les démences		
Chapitre 1 /	Maladie d'Alzheimer : d'hier à aujourd'hui	27
	B. Dubois	
	- La démence, avant Aloïs Alzheimer	27
	- Contribution d'Aloïs Alzheimer	28
	- Depuis Aloïs Alzheimer	29
Chapitre 2 /	Épidémiologie des démences et facteurs de risque modifiables	33
	C. Helmer, C. Berr, J.-F. Dartigues	
	- Diagnostic de la maladie d'Alzheimer et des syndromes apparentés en population	33
	- Indicateurs épidémiologiques	34
	- Facteurs de risque et pistes de prévention	40
Chapitre 3 /	Neuropsychologie des démences	48
	G. Lecouvey, B. Desgranges, F. Eustache	
	- Maladie d'Alzheimer, prototype des syndromes démentiels	48
	- Dégénérescences lobaires frontotemporales	52
	- Démences sous-corticales	53
	- Conclusion	53
Chapitre 4 /	Exploration des fonctions cognitives dans les démences	55
	V. Hahn, E. Guichart-Gomez	
	- Troubles mnésiques inauguraux	55
	- Troubles du langage inauguraux	57
	- Troubles praxiques et neurovisuels inauguraux	57
	- Troubles exécutifs et/ou cognitivocomportementaux inauguraux	58
	- Conclusion	60
Chapitre 5 /	Évolution du concept de MCI (<i>Mild Cognitive Impairment</i>)	61
	A. Michon, B. Dubois	
	- Évolution des concepts concernant les troubles cognitifs légers	61
	- Définition du MCI	62
	- Déterminants et évolution	64
	- Limites et utilité en pratique clinique	64
Chapitre 6 /	Symptômes psychologiques et comportementaux liés aux démences	66
	P. Robert, R. David	
	- Fréquence	66
	- Facteurs de risque et/ou symptômes précoces	68
	- Étiologie	69
	- Synthèse	71

Chapitre 7 /	Troubles du comportement et pathologies neurodégénératives démentielles	73
	C. Azuar, B. Garcin, J. Capron, C. Roué-Jagot, R. Levy	
	- Qu'est-ce qu'un trouble du comportement ?	73
	- Bases biologiques des comportements	73
	- Principaux troubles du comportement	75
	- Quel avenir pour la compréhension et la prise en charge des troubles du comportement dans les pathologies neurodégénératives ?	84
Chapitre 8 /	IRM morphologique des démences	90
	A. Bertrand, O. Colliot, S. Lehéricy, D. Dormont	
	- Quelle imagerie cérébrale réaliser pour l'exploration d'un syndrome démentiel ?	90
	- Imagerie du vieillissement cérébral normal	91
	- Imagerie du syndrome démentiel	93
Chapitre 9 /	Imagerie isotopique dans les démences	108
	M.-O. Habert, N. Yeni, A. Kas	
	- Technique d'acquisition des images en TEMP et en TEP et principaux radiotraceurs utilisés en pratique courante	108
	- Apport de l'imagerie isotopique dans le diagnostic de maladie d'Alzheimer	109
	- Démence frontotemporale ou variante comportementale	113
	- Aphasies primaires progressives	114
	- Atrophie corticale postérieure	116
	- Démence à corps de Lewy diffus	116
	- Démences striatales	117
Chapitre 10 /	Spécificités des démences du sujet très âgé	122
	P. Saidlitz, F. Nourhashemi, T. Voisin, B. Vellas	
	- Particularités anatomopathologiques et génétiques chez les sujets très âgés	123
	- Particularités de la symptomatologie et des examens complémentaires	123
	- Particularités du traitement : place de l'évaluation gériatrique	124
	- Conclusion	124
Chapitre 11 /	Protéines tau, marqueurs pathologiques des démences	126
	L. Buée	
	- Protéines tau	126
	- Agrégats de protéines tau	127
	- Isoformes de tau et agrégats	130
	- Progression de la pathologie tau dans les tauopathies	131
	- Conclusion	132

Partie 2 – La maladie d'Alzheimer

Chapitre 12 /	Nouvelle définition de la maladie d'Alzheimer	137
	B. Dubois, S. Epelbaum	
	- Diagnostic de maladie d'Alzheimer selon les critères classiques	138
	- Pour une nouvelle approche de la maladie d'Alzheimer	139
	- Nouvelle définition de la maladie d'Alzheimer	143
	- Conclusion	144

Chapitre 13 /	Approche clinique de la maladie d'Alzheimer	148
	S. Bombois, B. Dubois, F. Pasquier	
	- Phases cliniques de la maladie d'Alzheimer	148
	- Démarche diagnostique	149
	- Différents phénotypes cliniques	152
	- Particularités cliniques et comorbidités liées à la maladie d'Alzheimer	153
	- Conclusion	154
Chapitre 14 /	Neuropsychologie de la maladie d'Alzheimer	157
	V. Hahn	
	- Phénotype classique de la MA	158
	- Formes atypiques de MA ou atteinte focale corticale non amnésique	159
	- Conclusion	161
Chapitre 15 /	Génétique de la maladie d'Alzheimer	162
	D. Wallon, D. Hannequin, D. Campion	
	- Mutations de <i>PSEN1</i>	162
	- Mutations de <i>PSEN2</i>	163
	- Mutations d' <i>APP</i>	163
	- Duplications d' <i>APP</i>	164
	- Facteurs de risques génétiques	165
Chapitre 16 /	Marqueurs biologiques de la maladie d'Alzheimer	168
	L. C. de Souza, M. Sarazin	
	- Biomarqueurs : reflets du processus physiopathologique	168
	- Sensibilité et spécificité des biomarqueurs du LCR pour le diagnostic de maladie d'Alzheimer	169
	- Biomarqueurs du LCR dans le stade prodromal (prédéméntiel) de la maladie d'Alzheimer	170
	- Biomarqueurs : intérêt pronostique	170
	- Valeur des biomarqueurs dans le diagnostic différentiel de la maladie d'Alzheimer avec d'autres démences	171
	- Conclusion	172
Chapitre 17 /	Modèles animaux de la maladie d'Alzheimer	174
	L. Pradier, C. Duyckaerts	
	- Modèles spontanés	174
	- Modèles faisant appel à l'injection d'agents/toxines exogènes	175
	- Modèles murins transgéniques et souris <i>knock-in</i>	176
	- Autres modèles de biologie moléculaire, appliqués à la maladie d'Alzheimer	178
	- Conclusion	179
Chapitre 18 /	Cascade amyloïde et maladie d'Alzheimer	182
	C. Clamagirand, B. Allinquant	
Chapitre 19 /	Neuropathologie de la maladie d'Alzheimer	185
	C. Duyckaerts, D. Seilhean, B. Delatour, M.-C. Potier	
	- Lésions par accumulation	185
	- Lésions par manque	189
	- Modifications réactionnelles : l'inflammation	190
	- Topographie des lésions : description et mécanisme	190
	- Séquence chronologique des lésions	192

- Progression des lésions en fonction de l'âge	193
- Corrélations clinicopathologiques	193
- Formes clinicopathologiques de la maladie	193
- Difficultés du diagnostic : critères diagnostiques	194

Partie 3 – Thérapeutiques et prise en charge

Chapitre 20 /	Thérapeutique pharmacologique de la maladie d'Alzheimer : bilan et perspectives	199
	P. Anthony, F. Sellal	
	- Traitements symptomatiques	199
	- Thérapies ciblées contre la protéine amyloïde (A β)	200
	- Thérapeutiques ciblées sur la protéine tau	202
	- Conclusion et perspectives	204
Chapitre 21 /	Approches psychothérapeutiques dans la maladie d'Alzheimer	206
	P.-M. Charazac	
	- Entretien avec le patient	206
	- Annonce et accompagnement du diagnostic	207
	- Soutien psychothérapeutique individuel	207
	- Guidance du couple et de la famille	208
	- Programmes d'information, d'éducation et de soutien	209
Chapitre 22 /	Stimulation, rééducation cognitive	210
	H. Amieva	
	- Stimulation cognitive	210
	- Réhabilitation/rééducation cognitive	211
	- Conclusion	212
Chapitre 23 /	Prise en charge des troubles du comportement dans la maladie d'Alzheimer	213
	R. David, J. Piano	
	- Prise en charge non pharmacologique	213
	- Prise en charge pharmacologique	215
	- Conclusion	218
Chapitre 24 /	Prise en charge des proches	220
	T. Hergueta	
	- Problématique des aidants	220
	- Quels bénéfices à la prise en charge des aidants ?	221
	- Quels types d'intervention auprès des aidants ?	222
	- <i>Burn-out</i> : syndrome d'épuisement	225
	- Indication d'intervention auprès des proches	226
	- Limites de la prise en charge des aidants	226
Chapitre 25 /	Aspects juridiques et aide médicosociale	229
	J.-P. Flouzat, B. Lavallart	
	- Aspects juridiques	229
	- Aide médicosociale	233

Chapitre 26 /	Gérontechnologie et maladie d'Alzheimer	238
	M. Pino, H. Kerherve, G. Legouverneur, A.-S. Rigaud	
	- Technologies d'assistance	238
	- Domaines d'application des technologies d'assistance	239
	- Apports des technologies d'assistance à la prise en charge de la maladie d'Alzheimer	239
	- Enjeux éthiques	240
	- Conclusion	241
Chapitre 27 /	Réseaux de prise en charge	243
	J.-P. Aquino, A. Bérard	
	- La maladie d'Alzheimer, une maladie prototypique	243
	- Professionnels et dispositifs impliqués	243
	- Analyse des parcours	244
	- Des réponses générales de santé publique	245
	- Des réponses spécifiques	247
	- Une nécessaire évaluation des dispositifs en place	248
	- Conclusion	249
Chapitre 28 /	Nouvelles structures ou prestations au service d'un parcours personnalisé	250
	B. Lavallart, J.-P. Flouzat	
	- Un diagnostic accessible partout dans des délais raisonnables	250
	- Nouvelles structures facilitant le parcours du malade	252
	- Un indicateur de la qualité de la prise en charge de ces patients	256
	- Conclusion	257
Chapitre 29 /	Maladie d'Alzheimer du sujet jeune	259
	F. Pasquier, A. Rollin, T. Lebouvier, F. Lebert	
	- Épidémiologie	259
	- Particularités des malades jeunes	261
	- Diagnostic différentiel	266
	- Prise en soins	266
	- Conclusion	267

Partie 4 – Les démences non Alzheimer

Chapitre 30 /	Maladie des grains argyrophiles	275
	S. Epelbaum, C. Duyckaerts	
	- Physiopathologie	275
	- Prévalence	276
	- Sémiologie clinique	276
	- Conclusion	277
Chapitre 31 /	Sclérose hippocampique	278
	S. Epelbaum, F. Pasquier, C. Duyckaerts	
	- Sclérose hippocampique : historique, définition et conséquence clinique	278
	- Prévalence de la sclérose hippocampique chez les patients déments	279
	- Causes de la sclérose hippocampique	280
	- Sémiologie clinique et paraclinique	280
	- Conclusion	281

Chapitre 32 /	Démence à corps de Lewy	283
	C. Marelli, A. Gabelle, K. Bennys, M. Charif, V. Cochen de Cock, C. Geny, J. Touchon	
	- « <i>Lewy bodies spectrum</i> »	283
	- Critères diagnostiques	284
	- Tableau clinique	285
	- Examens paracliniques	288
	- Diagnostic précoce	291
	- Diagnostic différentiel entre DCL et démence parkinsonienne (DMP)	291
	- Traitement	292
	- Conclusion	293
Chapitre 33 /	Démence de la maladie de Parkinson	299
	V. Czernecki, A. Michon, B. Dubois	
	- Données épidémiologiques	299
	- Clinique de la démence parkinsonienne	300
	- Critères diagnostiques de la démence parkinsonienne	303
	- Bases neuropathologiques de la démence parkinsonienne	306
	- Conclusion	307
Chapitre 34 /	Neuropathologie de la démence à corps de Lewy et des démences de la maladie de Parkinson	309
	C.-A. Maurage, C. Duyckaerts	
	- Corps de Lewy	311
	- Corrélations clinicopathologiques	313
	- Conclusion	315
Chapitre 35 /	Classification génétique des dégénérescences lobaires frontotemporales	319
	I. Le Ber	
	- Diagnostic génétique des formes familiales « pures » de DLFT	321
	- Causes génétiques de DLFT-SLA	323
	- « Protéinopathies multisystémiques » : un phénotype complexe associant DLFT, maladie de Paget des os, myopathie et SLA	324
	- Causes génétiques rares de DLFT : gènes <i>CSF1R</i> , <i>TREM2</i> et <i>CHMP2B</i>	325
	- Diagnostic génétique chez les patients sans histoire familiale	325
	- Conclusion	326
Chapitre 36 /	Neuropathologie des dégénérescences lobaires frontotemporales	329
	D. Seilhean, F. Bielle, I. Plu, C. Duyckaerts	
	- Taupathies (FTLD-tau)	329
	- Inclusions TDP (DLFT-TDP)	332
	- DLFT-FUS	336
Chapitre 37 /	Variant comportemental de démence frontotemporale	340
	V. Deramecourt	
	- Épidémiologie de la démence frontotemporale	340
	- Aspects cliniques	341
	- Examens complémentaires	344
	- Critères de diagnostic	345
	- Diagnostic différentiel	347
	- Prise en charge	348

Chapitre 38 /	Aphasies primaires progressives	352
	M. Teichmann	
	- Histoire	352
	- Phénotypes aphasiques des APP	353
	- Atteintes anatomiques des APP	354
	- Neuropathologie des APP	354
	- Démarche diagnostique	355
	- Prise en charge	357
Chapitre 39 /	Démence sémantique	359
	M. Didic, O. Felician	
	- Description clinique	359
	- Mémoire sémantique	360
	- Mémoire autobiographique récente et ancienne, mémoire autobiographique épisodique et sémantique	362
	- Troubles du comportement	363
	- Caractéristiques neuroradiologiques	364
	- Variantes cliniques	366
	- Neuropathologie	366
	- Commentaires	366
Chapitre 40 /	Démences de la sclérose latérale amyotrophique	370
	F. Portet, S. Roy-Bellina, R. Juntas-Morales, N. Pageot, W. Camu	
	- Nosologie	370
	- SLA et cognition	371
	- SLA-démence-parkinsonisme	373
	- Conclusion	374
Chapitre 41 /	Troubles cognitifs et comportementaux de la paralysie supranucléaire progressive	376
	M. Verny	
	- Démence sous-corticofrontale de la PSP traditionnelle	377
	- Forme DCB (PSP-DCB)	379
	- Forme « aphasie primaire non fluente »	379
	- Formes avec troubles comportementaux inauguraux	379
	- Mécanismes à l'origine des troubles cognitifs	380
	- Pour aider au diagnostic	380
	- Prise en charge et médicaments	381
Chapitre 42 /	Troubles cognitifs et diagnostic de dégénérescence corticobasale	384
	F. Tison	
	- Critères de diagnostic de SCB et DCB	384
	- Contribution des troubles cognitifs pour le diagnostic de SCB/DCB	386
	- Conclusion	386
Chapitre 43 /	Troubles cognitifs et diagnostic de la maladie de Huntington	388
	V. Hahn, A. Durr	
	- Diagnostic génétique	388
	- Troubles cognitifs	389

Chapitre 44 /	Démences vasculaires	391
	M.-A. Mackowiak, F. Pasquier	
	- Critères diagnostiques	391
	- Différentes formes anatomocliniques	393
	- Sémiologie clinique	395
	- Examens complémentaires	396
	- Diagnostic différentiel	397
	- Évolution	397
	- Facteurs de risque	398
	- Traitement	398
	- Conclusion	399
Chapitre 45 /	Neuropathologie des démences vasculaires	404
	V. Deramecourt	
	- Aperçu historique	404
	- Lésions cérébrovasculaires d'intérêt	405
	- Types de démences vasculaires	408
	- Limites actuelles et perspectives du diagnostic neuropathologique de démence vasculaire	409
Chapitre 46 /	CADASIL	412
	H. Chabriat, M.-G. Bousser	
	- Aspects neuropathologiques	413
	- Phénotype clinique	413
	- Examens complémentaires	417
	- Génétique	419
	- Aspects thérapeutiques	420
Chapitre 47 /	Maladie de Creutzfeldt-Jakob et autres maladies à prions	425
	J.-P. Brandel, S. Haik	
	- Clinique	425
	- Données neuropathologiques	431
	- Biologie des maladies à prions	434
Chapitre 48 /	Troubles cognitifs associés à l'infection VIH	446
	F.-X. Lescure, A. Moulignier	
	- Épidémiologie de l'infection VIH	447
	- Neuropathogénèse du VIH	448
	- Critères diagnostiques des troubles cognitifs associés au VIH	450
	- Traitement	454
	- Conséquences du vieillissement, des comorbidités et de la toxicité des ARV	455
	- Conclusion	456
Chapitre 49 /	Alcool et cognition	460
	F. Tiberghien	
	- Physiopathologie : action de l'alcool sur le système nerveux central	460
	- Troubles cognitifs et alcool	462
	- Apport de l'imagerie dans les troubles cognitifs d'origine alcoolique	463
	- Démence alcoolique	464
	- Conclusion	465

Chapitre 50 /	Troubles cognitifs dans les affections inflammatoires du système nerveux central	468
	J. Pelletier, F. Reuter	
	- Sclérose en plaques	468
	- Autres maladies inflammatoires du système nerveux central	470
Chapitre 51 /	Démences avec atteinte de la substance blanche par trouble du métabolisme lipidique	473
	B. F. Michel, H. Becker, P. Bensa, J.-M. Azorin	
	- Généralités	474
	- Leucodystrophies	475
	- Neurolipidoses	481
	- Conclusion	483
Chapitre 52 /	Démences et cancers	489
	J. Capron, C. Dehais, J.-Y. Delattre, D. Ricard	
	- Troubles cognitifs liés aux encéphalites paranéoplasiques et auto-immunes	489
	- Troubles cognitifs et syndromes démentiels au cours du traitement des tumeurs cérébrales	498
Chapitre 53 /	Hydrocéphalie chronique de l'adulte ou hydrocéphalie à pression normale	511
	L. Sakka, J. Chazal	
	- Physiopathologie	511
	- Anatomopathologie	513
	- Causes	514
	- Étude clinique	516
	- Explorations paracliniques	518
	- Traitement	522
Chapitre 54 /	Démences au cours des maladies métaboliques héréditaires	525
	F. Sedel	
	- Classification des MHM à expression neurologique	526
	- Orientation diagnostique	529
	- Démences au cours des maladies métaboliques	530
	- Conclusion	538
Chapitre 55 /	Enjeux éthiques du soin de la personne atteinte d'une maladie dite démence	540
	E. Hirsch	
	- Enjeux de respect	540
	- Enjeux de liberté et de dignité	542
	- Enjeux d'une éthique de la fragilité	543
	- Une présence maintenue	545
Index		549