

Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées : annonce et accompagnement du diagnostic

Septembre 2009

Ces recommandations portent sur l'annonce et l'accompagnement du diagnostic de la maladie d'Alzheimer et des maladies apparentées. La stratégie diagnostique n'est pas abordée dans ces recommandations. Elles s'intègrent dans la mesure n°8 du Plan Alzheimer 2008-2012.

Les données de la littérature identifiées dans le cadre de ce travail n'ont pas permis d'établir de niveaux de preuve pour les recommandations. En conséquence, toutes les recommandations reposent sur un accord professionnel au sein du groupe de travail, après avis du groupe de lecture.

Messages clés

- Il est recommandé que le médecin spécialiste qui a établi le diagnostic, sur la base d'un bilan et de critères diagnostiques validés, l'annonce de façon explicite.
- Le patient est informé le premier de son diagnostic. À sa demande, cette annonce est partagée avec une personne de son choix.
- Il est recommandé que le médecin traitant soit informé avant qu'il ne revoie le patient et que le compte rendu de la consultation d'annonce du diagnostic lui soit envoyé.
- L'annonce est un processus spécifique qui doit s'accompagner d'une proposition d'un plan de soins et d'aides.

PRÉREQUIS À L'ANNONCE

- Il est recommandé d'avoir connaissance au préalable de différents éléments de vie du patient :
 - son histoire de vie (situation familiale, activité professionnelle), son réseau d'aides mobilisable, etc. ;
 - ses antécédents, notamment psychiatriques et en particulier dépressifs ;
 - un antécédent familial de maladie d'Alzheimer ou d'une maladie apparentée.
- La personnalité du patient doit être prise en compte, ainsi que ses représentations de la maladie, ses craintes et les éléments contextuels (deuil récent, maladie du conjoint, hospitalisation, etc.).
- Le vécu de l'aidant doit être pris en considération.
- Il est recommandé d'évaluer la volonté du patient de connaître le diagnostic et sa conscience du trouble.
- Le diagnostic de la maladie d'Alzheimer ou d'une maladie apparentée repose sur la réalisation d'un bilan conformément aux recommandations de la HAS et sur des critères diagnostiques validés de la maladie. En cas de doute diagnostique, il est recommandé de refaire un bilan à 6 mois.
- Il est recommandé d'informer le patient pendant la réalisation du bilan qu'une consultation sera dédiée à l'annonce du diagnostic.
- Il est recommandé de différer l'annonce du diagnostic si des éléments essentiels de ce prérequis sont manquants.

ANNONCE DU DIAGNOSTIC

- Il est recommandé que le médecin spécialiste qui a établi le diagnostic l'annonce de façon explicite.
- La consultation d'annonce du diagnostic de la maladie d'Alzheimer ou d'une maladie apparentée est une consultation longue et dédiée.
- Le processus d'annonce :
 - doit s'adapter au patient afin de tenir compte de son rythme d'appropriation ;
 - peut comporter une ou plusieurs consultations si nécessaire.
- Le patient est informé le premier de son diagnostic. À sa demande, cette annonce est partagée avec une personne de son choix. En cas d'incapacité à exprimer cette demande, le diagnostic est annoncé à la personne de confiance ou à défaut à un membre de son entourage en présence du patient.
- L'annonce doit être faite dans un lieu approprié permettant un entretien singulier et une écoute facilitée (absence de passage, impératif de confidentialité, lieu calme, etc.). Le médecin doit être disponible (absence de sollicitations extérieures).
- Au cours de l'annonce, il convient de prendre le temps :
 - de rappeler des informations déjà connues du patient comme la raison de cette rencontre, les plaintes ou difficultés initiales, etc. ;
 - de parler de façon claire et concise des résultats du bilan et du diagnostic retenu :
 - ▶ le terme précis de maladie d'Alzheimer doit être prononcé. Une graduation dans le choix des mots peut être utilisée au cours de l'entretien : on peut ainsi parler de maladie de la mémoire, de maladie du cerveau, puis de maladie d'Alzheimer. Les termes suivants doivent être évités : démence, détérioration ou dégénérescence cérébrale,
 - ▶ pour les maladies apparentées, les termes tels que démence vasculaire, démence à corps de Lewy, dégénérescence lobaire fronto-temporale, démence sémantique, dégénérescence cortico-basale sont à utiliser et à expliciter ;
 - d'être à l'écoute du patient, de le laisser réagir et exprimer ses émotions face à l'annonce du diagnostic, de l'aider à mettre des mots sur son ressenti ou à poser des questions ;
 - d'évaluer son niveau de compréhension et de répondre à ses questions.
- Lors de cette annonce, les points constructifs suivants peuvent être évoqués :
 - mettre en avant les capacités préservées du patient et ses projets ;
 - proposer et mettre en place une stratégie thérapeutique (médicamenteuse et non médicamenteuse) ;
 - évoquer les aides possibles ;
 - informer de l'existence d'associations de malades et de familles de malades ;
 - parler de la recherche dans ce domaine ;
 - parler d'une évolution clinique qui peut être lente.
- Il est recommandé que les éléments sus-cités (diagnostic, termes utilisés, patient venu seul ou non, réactions du patient et de l'aidant, questions posées, etc.) soient inclus dans le compte rendu adressé au médecin traitant. Le médecin ayant établi le diagnostic doit inviter le patient à consulter rapidement son médecin traitant.
- Un échange d'information avec le pharmacien du patient est à encourager.
- Le patient et sa famille doivent pouvoir, s'ils le souhaitent, être revus rapidement après l'annonce par le médecin qui a fait le diagnostic ou par un membre de son équipe (psychologue, personnel infirmier). Il doit être donné au patient et à son aidant les informations nécessaires pour leur permettre de le faire (qui joint, quand et comment).

ACCOMPAGNEMENT DU DIAGNOSTIC

- Il est recommandé que le médecin traitant soit informé avant qu'il ne revoie le patient et que le compte rendu de la consultation d'annonce du diagnostic lui soit envoyé. Cette coordination avec le médecin traitant est un gage de sécurité et de continuité des soins, dans le respect du libre choix et des souhaits du patient.
- Le médecin traitant évalue la bonne compréhension par le patient de l'annonce qui lui a été faite, lui demande ce qu'il sait et ce qu'il croit sur sa maladie et, à partir de ce recueil d'information et du compte rendu écrit qui lui a été transmis, il reformule, explicite le diagnostic et répond aux questions au cours d'une consultation dédiée.
- Il revient au médecin traitant de présenter le plan de soins et d'aides et d'en assurer la mise en place en collaboration avec le médecin ayant établi le diagnostic et les structures de coordination : réseaux, centres locaux d'informations et de coordination (CLIC), maisons pour l'autonomie et l'intégration des malades Alzheimer (MAIA), maisons départementales des personnes handicapées (MDPH), centres médico-psychologiques (CMP), etc.
- Le plan de soins et d'aides comprend en fonction de la clinique et de la situation sociale :
 - la mise en place de l'ALD ;
 - les soins médicamenteux spécifiques et non médicamenteux ;
 - la prise en charge des comorbidités et des facteurs de risque ;
 - la surveillance nutritionnelle ;
 - la carte d'information « Maladie d'Alzheimer » proposée au patient ;
 - une orientation vers un psychologue et/ou un psychiatre (soutien du patient et/ou de son entourage) ;
 - l'orientation vers les services sociaux (mise en place des aides et des financements) ;
 - une information sur les associations de malades et de familles de malades ;
 - une information sur les structures de répit ;
 - des conseils pour l'adaptation du logement ;
 - une information par le pharmacien lors de la délivrance du traitement ;
 - le suivi par le médecin traitant et en consultation mémoire tel que défini dans les recommandations de la HAS .

Une évaluation gériatrique est proposée le cas échéant.

- En fonction du stade ou de l'évolution de la maladie, d'autres questions peuvent être abordées comme :
 - les souhaits et projets du patient et de son entourage ;
 - la conduite automobile ;
 - le repérage de situations à risque (le repassage, l'usage d'outils dangereux, la pratique d'activité dangereuse comme la chasse, la plongée, la présence d'armes à feu au domicile, des activités ou métiers à risque, etc.) ;
 - l'adaptation du logement ou une alternative au domicile ;
 - l'indication d'une protection juridique.
- Un suivi spécifique des aidants est nécessaire et peut comprendre selon les cas :
 - des soins médicaux et paramédicaux ;
 - une aide à la personne ;
 - un temps d'écoute spécialisé ;
 - un repérage des situations d'épuisement, etc.
- La désignation précoce d'une personne de confiance est souhaitable, ainsi que la réalisation d'un mandat de protection future.

CAS PARTICULIERS

En cas d'angoisse majeure	<ul style="list-style-type: none"> ■ C'est une situation qui peut être prévenue par la prise en compte des éléments de vulnérabilité précédemment décrits. ■ Il est recommandé lors de l'annonce du diagnostic : <ul style="list-style-type: none"> ● d'interrompre l'annonce, d'apaiser et rassurer le patient ; ● d'instaurer un traitement si nécessaire, voire hospitaliser le patient ; ● d'assurer le suivi en collaboration avec le médecin traitant qui sera alerté rapidement ; ● de reprendre l'annonce du diagnostic dès que l'état du patient le permet.
En cas de déni ou d'anosognosie	<ul style="list-style-type: none"> ■ Il est recommandé de ne pas chercher à convaincre le patient, mais le diagnostic doit être annoncé clairement. Chez le patient anosognosique, la répétition peut être inutile ou traumatisante. ■ L'attitude de déni a une valeur défensive pour le patient. La proposition d'un travail psychique sur les troubles présentés et sur la souffrance ressentie vise à entraîner une reconnaissance progressive de la maladie qui permet à distance d'aborder le diagnostic ou de compléter son annonce et de formaliser le plan de soins et d'aides.
Stade sévère	<ul style="list-style-type: none"> ■ Il est difficile de préjuger des capacités réelles de compréhension du patient à ce stade. Les patients même à un stade sévère de la maladie peuvent tirer un bénéfice de cette annonce, qui doit se faire selon les principes énoncés précédemment. ■ L'annonce du diagnostic est également une marque de respect et de reconnaissance du patient. Elle peut faciliter l'expression de ses émotions. ■ Lorsque le diagnostic a été fait tardivement, une attention particulière est portée à l'entourage du fait d'un risque d'épuisement plus fréquent.
Dégénérescences lobaires fronto-temporales (DLFT)	<ul style="list-style-type: none"> ■ Il est recommandé d'annoncer le diagnostic au patient. Cette information est à partager avec une personne de son choix. ■ Il est recommandé : <ul style="list-style-type: none"> ● d'annoncer le diagnostic avec précaution, éventuellement en plusieurs temps ; ● de donner au patient et à la famille des explications par rapport : <ul style="list-style-type: none"> ▸ aux précautions spécifiques à prendre du fait d'un risque d'aggravation des conduites sociales pouvant occasionner des conflits avec risque de préjudices à autrui ou mise en danger du patient, ▸ aux interdits qui en découlent et qui peuvent paraître excessifs aux patients (conduite automobile, utilisation d'outils dangereux, autonomie financière, protection à l'égard des enfants).
Réticence ou opposition de la famille	<ul style="list-style-type: none"> ■ Il est recommandé avant d'annoncer le diagnostic au patient de : <ul style="list-style-type: none"> ● recevoir la famille à part, avec un temps d'écoute pour essayer de comprendre les raisons de cette opposition (peur, sentiment d'impuissance, surprotection, etc.) en prenant du temps pour lui expliquer : <ul style="list-style-type: none"> ▸ l'intérêt de l'annonce pour le patient et la famille, ▸ les conséquences d'une non-annonce si le patient le découvre seul par la suite (notice de médicaments, parole d'un soignant, etc.) ; ● se faire aider si nécessaire par un psychologue et/ou un psychiatre si la situation reste bloquée.
Patient isolé socialement à domicile	<ul style="list-style-type: none"> ■ Il est recommandé d'annoncer le diagnostic après la mise en place de la prise en charge médico-psycho-sociale.