

RAPPORT de RECHERCHE

Cognition et démence chez les personnes âgées ayant une déficience intellectuelle

Nadia Loirdighi, *Ph. D., praticienne-chercheuse, CRDITED MCQ - IU*

Pierre Nolin, *Ph.D., professeur retraité et associé, Département de psychoéducation, UQTR*

Marie Leblond, *doctorante en psychologie, UDM*

avec la collaboration de

Marie-Hélène Guilbault-Pinel, *doctorante en neuropsychologie, UQTR*

Karoline Girard, *M.A., agente de planification, programmation, recherche, CRDITED MCQ - IU*

Édition

Centre de réadaptation en déficience intellectuelle et en troubles envahissants du développement de la Mauricie et du Centre-du-Québec – Institut universitaire (CRDITED MCQ – IU)
1^{re} édition – Janvier 2015

Auteurs

Nadia Loirdighi, *Ph. D.*
Praticienne-chercheuse, CRDITED MCQ – IU

Pierre Nolin, *Ph.D.*
Professeur retraité et associé, Département de psychoéducation, UQTR

Marie Leblond
Doctorante en psychologie, UDM

avec la collaboration de

Marie-Hélène Guilbault-Pinel,
Doctorante en neuropsychologie, UQTR

Karoline Girard, *M.A.*
Agente de planification, programmation, recherche, CRDITED MCQ – IU

Université du Québec à Trois-Rivières (UQTR)
Centre de réadaptation en déficience intellectuelle et en troubles envahissants du développement de la Mauricie et du Centre-du-Québec – Institut universitaire (CRDITED MCQ – IU)

Soutien à l'édition

Maude Bourgeois, agente d'information, CRDITED MCQ – IU

Correction

Carmen Gauthier, agente administrative, CRDITED MCQ – IU

Marie-Ève Carpentier, adjointe de direction, CRDITED MCQ – IU

Mise en page

Pop grenade

La reproduction partielle ou complète de ce document à des fins personnelles et non commerciales est permise, à la condition d'en citer la source.

Il est recommandé de citer le document de cette façon :
CRDITED MCQ – IU. *Rapport de recherche - Cognition et démence chez les personnes âgées ayant une déficience intellectuelle*, Trois-Rivières, Centre de réadaptation en déficience intellectuelle et en troubles envahissants du développement de la Mauricie et du Centre-du-Québec – Institut universitaire, 2015.

© CRDITED MCQ – IU

Dépôt Légal

ISBN : 978-2-922227-64-2

ISBN (version électronique) : 978-2-922227-65-9

REMERCIEMENTS

Ce travail est rendu possible grâce au soutien financier du CRDITEDMCQ - IU, à l'appui de la Fédération québécoise des centres de réadaptation en déficience intellectuelle et en troubles envahissants du développement (FQCRDITED), ainsi qu'à la collaboration des CRDITED (Clair Foyer, Bas-St-Laurent, Chaudière-Appalaches, Estrie, Laval, La Myriade, du Florès, la Mauricie Centre-du-Québec - Institut universitaire, la Montérégie-Est, l'Ouest de Montréal, CROM, Centre Miriam, Pavillon du Parc, de Québec et CSSS de Charlevoix), qui ont accepté généreusement de nous acheminer leurs données sur le profil sociodémographique des personnes âgées présentant une déficience intellectuelle. Quant à la recension des écrits, elle a été menée à terme grâce à la précieuse contribution de plusieurs doctorantes dans différentes disciplines : mesdames Anne Germain-Drouin (neuropsychologie), Karine Messier-Newman (psychoéducation), Marie Leblond (psychologie) et Marie-Hélène Guilbault-Pinel (neuropsychologie). Nous tenons aussi à remercier vivement madame Karoline Girard en tant que coordonnatrice du CÉRC pour son implication au niveau des demandes de convenance avec les autres CRDITED, Dre Lucie Bonin et mesdames Mylène Alarie, conseillère en gestion de programmes et Sylvie Garneau, agente de planification, de programmation et de recherche pour leurs commentaires judicieux du présent rapport, et finalement, mesdames Carmen Gauthier et Marie-Éve Carpentier, agentes administratives pour la révision finale du manuscrit et sa mise en page finale.

TABLE DES MATIÈRES

Abréviations	3
Résumé	4
Stratégie de recherche	4
Mise en contexte	5
Viellissement et déficience intellectuelle (DI)	6
2.1 Définition de la DI	6
2.2 Prévalence de la DI	6
2.3 Espérance de vie et DI	7
2.4 Caractéristiques cognitives des personnes âgées ayant une déficience intellectuelle	8
Démence	9
3.1 Définition de la démence	9
3.2 Prévalence de la démence	11
3.3 Classification des démences en fonction des principales causes selon (Voyer, Danjou & Mengue, 2013)	12
3.4 Diagnostic différentiel de la démence	13
3.5 Critères diagnostiques de la démence	14
3.6 Démence de type Alzheimer (MA) dans la population générale et chez les personnes ayant une DI/SD	25
3.7 Manifestations cliniques de la démence	28
3.8 Évaluation de la démence	32
Démence et syndromes	35
4.1 Démence et syndrome de Down	35
4.2 Déficits cognitifs et anatomie du cerveau chez les personnes ayant le SD	36
4.3 Manifestations cognitives de la démence chez les personnes ayant le SD	36
4.4 Démence et autres syndromes	38
Conclusions	39
Lignes directrices et recommandations préconisées pour la prise en charge de la démence et de la maladie d'Alzheimer	41
Annexe 1 - Liste des mots clés et des banques de données de la recension de écrits	44
Annexe 2 - Terminologie des fonctions cognitives	45
Annexe 3 - Outils d'évaluation de la démence	48
Annexe 4 - Diagnostic différentiel de la démence	60
Références	61

ABRÉVIATIONS

AAIDD	American Association on Intellectual and Developmental Disabilities
AAMR	American Association on Mental Retardation
ADI	Alzheimer Disease International
APA	American Psychiatric Association
CAMDEX-DS	Cambridge Assessment for Mental Disorder in the Elderly with Down Syndrome
CAPE	Clifton Assessment Procedure for the Elderly
CIM	Classification Internationale des Maladies
CLD	Check-List with symptoms of Dementia
CRDI	Centre de réadaptation en déficience intellectuelle
DCL	Déficit cognitif léger
DI	Déficience intellectuelle
DAMES	Down's Syndrome Attention, Memory, and Executive function Scales
DMR	Dementia Questionnaire for Mentally Retarded
DRS	Dementia Rating Scale
DSDS	Dementia Scale for Down Syndrome
DSM-IV-TR	Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux, 4 ^e édition, texte révisé
DSQIID	Dementia Screening Questionnaire for Individuals with Intellectual Disabilities
DSMSE	Down Syndrome Mental Status Examination
EEG	Électroencéphalogramme
ICD	International Classification of Diseases
IQOCDE	Informant Questionnaire on Cognitive Decline in the Elderly
MA	Maladie d'Alzheimer
MMSE	Mini-Mental State Examination
MoCA	Montreal Cognitive Assessment
MOSES	Multi-Dimensional Observation Scale for Elderly Subjects
PADI	Personnes âgées ayant une déficience intellectuelle
PET	Positron Emission Tomography
QI	Quotient intellectuel
SRT	Selective Reminding Test
SD	Syndrome de Down
SIPAD	Système d'information pour personne ayant une déficience
TED	Trouble(s) envahissant(s) du développement
TNC	Troubles neurocognitifs
TSA	Trouble(s) du spectre autistique
WAIS	Weschler Adult Intelligence Scale

RÉSUMÉ

La constante amélioration des services de santé et des services sociaux et les percées médicales des dernières années font que les personnes âgées présentant une déficience intellectuelle voient leur espérance de vie s'allonger de plus en plus. Ce constat amène des besoins d'ordre médical, psychologique, social et affectif pour cette clientèle et de nouveaux défis pour les personnes, leur famille, ainsi qu'au réseau de la santé et des services sociaux. Cette réalité entraîne un besoin grandissant de recherches sur le processus de vieillissement des personnes adultes présentant une déficience intellectuelle (Cleaver, Hunter & Ouellette-Kuntz, 2009) et de connaître leurs besoins spécifiques et comment y répondre (Doody, Markey & Doody, 2012).

En effet, avec l'avancement de l'âge, une bonne proportion des personnes ayant une DI vont connaître des pertes d'ordre cognitif qui peuvent avoir beaucoup de répercussions sur tous les aspects de leur vie (personnel, professionnel et social). D'où l'importance de faire la distinction entre les pertes dues au vieillissement normal et celles dues à la déficience intellectuelle et à d'autres conditions de santé associées (comorbidité, syndromes, etc.). Ainsi, ce rapport vise à donner un meilleur portrait du profil cognitif de cette population à risque élevé de développer des pertes cognitives, dans le but d'avoir des offres de services sécuritaires, de qualité et personnalisées.

STRATÉGIE DE RECHERCHE

Ce rapport est le fruit d'une recension des écrits étalée de 1990 à 2013 et dont la stratégie de recherche a été basée sur l'usage des descripteurs principaux suivants : « *Intellectual Disabilities, Intellectual Development Disorders, Aging, Mental Disorders, Mental Retardation, Down Syndrome, Elderly, Old People, Physiological Aging, Pathological Aging, Geriatrics, Gerontology* ». Ces descripteurs ont été combinés conjointement avec une série de termes synonymes couvrant le volet cognitif, tels que : la démence, les troubles cognitifs, les habiletés cognitives, l'évaluation cognitive, le développement cognitif, les systèmes mnésiques et exécutifs, les tests cognitifs, etc. Les mots clés, dont la liste exhaustive est fournie en annexe 1, ont été explorés à travers diverses banques de données (liste complète fournie en annexe 1) couvrant les disciplines suivantes : la psychologie, les sciences sociales et humaines, l'éducation, la santé, les sciences infirmières et la médecine : PsychINFO (EBSCO), CINHALL, Ebook Collection, Education Research Complete, ERIC (EBSCO), Health and Psychosocial Instruments, MEDLINE, Psychology and Behavioral Sciences, ERIC (CSA), PubMed, PsychArticles (APA), APA PsychNet, PsycBOOKS (APA), ProQuest Dissertations and Theses, Cochrane Library, Francis (CSA), (PROQUEST XML), et le Web of Knowledge (ISI). Plusieurs articles en lien avec les standards de pratique, les lignes directrices et les recommandations préconisées en matière de prise en charge de la démence et de la maladie d'Alzheimer (MA), ont été repérés et retenus dans la littérature grise dans le cadre de cette recension des écrits.

MISE EN CONTEXTE

Vieillir est un privilège. Pour la plupart des personnes handicapées, c'est un privilège récent, dont nous ne pouvons que nous réjouir (Mattlinger, 2012).

Le vieillissement des personnes présentant une déficience intellectuelle (DI) constitue depuis plusieurs années une préoccupation grandissante en raison de l'augmentation de l'espérance de vie de toutes les populations occidentales. Ceci grâce à l'amélioration des conditions de vie en lien avec les efforts d'intégration physique et sociale ces dernières décennies et de l'accessibilité à de meilleurs services (Centre du Florès, 2014). Des études récentes (Walsh, 2002; Courtenay, Jokinen & Strydom, 2010) avec les personnes ayant une DI montrent que leurs incapacités reflètent majoritairement celles qui apparaissent chez les personnes vieillissantes en général. Avec l'âge, les placements en dehors des milieux familiaux augmentent et les personnes vieillissantes ayant une DI, rencontrent des maladies semblables à celles des autres personnes de ce groupe d'âge, dont les maladies cardiovasculaires, respiratoires et néoplasiques. Ces pathologies qui s'ajoutent à la DI, comme c'est aussi le cas du développement de différents types de démence, réduisent les capacités de ces personnes, tout comme leur adaptation sociale. Il apparaît donc essentiel de mieux comprendre les effets du vieillissement sur les personnes ayant une DI afin d'ajuster l'offre de services aux nouveaux besoins qui en émergent.

Selon Bonin (2003), accompagner les personnes présentant une déficience intellectuelle dans leur processus de vieillissement est un grand défi pour les centres de réadaptation en déficience intellectuelle et en troubles envahissants du développement (CRDITED). En plus d'être une réalité nouvelle, il faut en même temps transformer des attitudes, changer des regards, éviter l'âgisme, l'alibi du vieillissement, le défaitisme, l'acharnement thérapeutique et l'étiquetage.

Le présent rapport est donc l'une des deux composantes d'une étude pilote sur les personnes âgées ayant une déficience intellectuelle (PADI). La première composante avait pour but de mieux connaître le portrait actuel des personnes qui reçoivent des services des CRDITED du Québec et d'identifier leurs caractéristiques sociodémographiques. À cet effet, le lecteur peut consulter le rapport SIPAD sur les caractéristiques des personnes âgées présentant une déficience intellectuelle (Nolin, Loirdighi, Guilbault-Pinel & Girard, 2014).

La seconde et présente composante visait à faire une recension des écrits sur le profil cognitif des personnes âgées ayant une déficience intellectuelle afin de pouvoir offrir des services sécuritaires, efficaces et de qualité et de rehausser nos connaissances, particulièrement en matière de définition du profil cognitif des PADI, d'évaluation et de repérage de la démence et des troubles neurocognitifs majeurs et légers.

VIEILLISSEMENT ET DÉFICIENCE INTELLECTUELLE (DI)

2.1 Définition de la DI

Selon l'American Association of Intellectual and Developmental Disabilities (AAIDD) qui publiait, en 2010, sa 11^e édition du manuel de définition, classification et systèmes de soutien de la déficience intellectuelle, la DI est définie comme suit : « *La déficience intellectuelle est caractérisée par des limitations significatives du fonctionnement intellectuel et du comportement adaptatif, lesquels se manifestent dans les habiletés conceptuelles, sociales, et pratiques. Cette incapacité survient avant l'âge de 18 ans* ».

Quant au Manuel statistique et diagnostique des troubles mentaux, 5^e édition (DSM-5), il a apporté du nouveau au niveau de l'évaluation des troubles mentaux. En effet, la combinaison des trois premiers axes du Manuel statistique et diagnostique des troubles mentaux, 4^e édition, texte révisé (DSM-IV-TR) a eu pour conséquence d'intégrer le retard mental dans la grande catégorie des troubles neurodéveloppementaux, connus sous la nouvelle appellation de déficience intellectuelle, expression qui se veut plus respectueuse des personnes touchées et prêtera à moins de stigmatisation. De plus, le degré d'atteinte (léger, modéré, sévère ou profond) est dorénavant déterminé en regard du fonctionnement adaptatif plutôt que du quotient intellectuel. Par ailleurs, on a ajouté une nouvelle entité diagnostique dans la catégorie des déficiences intellectuelles, soit le retard global de développement, en usage en pratique depuis longtemps déjà (Desjardins, 2013).

2.2 Prévalence de la DI

En 1992, selon l'American Association on Mental Retardation (AAMR), il y avait plus de sept millions d'individus vivant avec une déficience intellectuelle aux États-Unis, dont 10 à 15 % étaient âgés de plus de 55 ans (Wiscott, Kopera-Frye & Seifert, 2001)(Wiscott, Kopera-Frye, & Seifert, 2001). Au Québec, un bref rapport publié par Richard et Maltais (2007) nous indique que le taux de prévalence estimé des individus vivant avec une déficience intellectuelle se situe entre 1 et 3 % de la population générale, et que de ce taux, environ 21,3 % seraient vieillissants (55 ans et plus).

2.3 Espérance de vie et DI

Depuis plusieurs années, un gain important en termes d'espérance de vie a été observé chez les adultes avec une déficience intellectuelle. Selon les informations rapportées par Perkins et Small (2006), l'espérance de vie serait d'environ 65 ans pour les adultes avec une déficience intellectuelle de 40 ans et plus. Une étude longitudinale (Patja, Iivanainen, Vesala, Oksanen & Ruoppila, 2000) rapporte chez les personnes avec une déficience intellectuelle légère une espérance de vie équivalente à celle de la population générale. Toutefois, elle diminue lorsque le niveau de déficience intellectuelle est plus important, c'est-à-dire qu'une personne avec une déficience intellectuelle profonde vivra moins longtemps qu'une personne avec une déficience modérée (Bittles et al., 2002; Janicki & Dalton, 2000; Patja, Iivanainen, Vesala, Oksanen & Ruoppila, 2000; Durvasula et al., 2002). Cette même tendance semble être observée au Québec (Richard & Maltais, 2007). Les auteurs ajoutent que cela est dû en partie aux conditions médicales associées et au degré de sévérité de la DI. Ce constat est appuyé par l'étude de McGuire (2006) qui rapporte qu'au sein d'une population ayant une DI, l'espérance de vie diminue significativement avec l'augmentation du niveau de DI (Hollins, Attard, Von Fraunhofer, McGuigan & Sedgwick, 1998; Patja et al., 2000). Récemment, des données de l'Irlande rapportent une forte diminution de l'espérance de vie en fonction du niveau de déficience intellectuelle. Ainsi, on passe de 51,2 ans, à 44,5 ans et à 29,4 ans respectivement pour les personnes avec une DI modérée, sévère et profonde (Lavin, McGuire & Hogan, 2006) sans distinction de la population ayant le SD.

Quant aux personnes ayant le SD, elles ont une moins grande espérance de vie que les personnes ayant une DI d'une autre étiologie, ou une comorbidité d'épilepsie ou des troubles auditifs. De plus, le fait d'avoir une mobilité réduite, d'être intubé ou d'être du genre masculin présente un facteur de risque qui influence négativement l'espérance de vie.

Ainsi, les individus ayant le SD connaîtraient un vieillissement prématuré par rapport à la population générale et aux adultes ayant une déficience intellectuelle d'une autre étiologie, et présenteraient une espérance de vie d'environ 55 ans. Selon Richard et Maltais (2007), au Québec, celle-ci serait d'environ 62 ans.

Cependant pour avoir une meilleure estimation de l'espérance de vie, il faut faire la distinction entre les personnes vivant en institution, qui ont tendance à vivre moins longtemps et celles vivant dans la communauté.

2.4 Caractéristiques cognitives des personnes âgées ayant une déficience intellectuelle

Les fonctions cognitives sont les capacités de notre cerveau qui nous permettent notamment de communiquer, de percevoir notre environnement, de nous concentrer, de nous souvenir d'un événement ou d'accumuler des connaissances. Ces fonctions comportent une série de facultés intellectuelles; l'attention, les fonctions exécutives, les fonctions intellectuelles, les fonctions visuospatiales, les gnosies, le langage, la mémoire, la mémoire de travail, les praxies et la vitesse de traitement de l'information. (Association québécoise des neuropsychologues).

Actuellement, nous possédons de plus en plus de connaissances sur les troubles cognitifs reliés à la déficience intellectuelle, en particulier en présence des facteurs de risque reliés à la maladie d'Alzheimer (MA) après l'âge de 30 ans. À ce sujet, Urv, Zigman et Silverman (2003) mentionnent que dans la population générale, les pertes cognitives modérées et le déclin cognitif insuffisamment sévère pour confirmer le diagnostic de la démence, sont considérés comme des précurseurs de la MA. La prévalence des symptômes neuropsychiatriques (généralement l'agitation, la dépression et l'anxiété) chez les individus avec des pertes cognitives modérées est considérée comme un état intermédiaire entre les personnes en bonne santé et celles avec le diagnostic de la démence, suggérant que ces symptômes peuvent être, en effet, des indicateurs précoces du début de la démence (Bozoki, Giordani, Heidebrink, Berent & Foster, 2001); Lykestos et al., 2002; Morris et al., 2001).

Selon certaines études, l'entraînement cognitif pourrait contrer les effets négatifs de l'âge sur certains processus cognitifs chez les individus ayant une déficience intellectuelle (Factor, Sutton, Heller & Sterns, 1996; Lifshitz & Rand, 1999). Par exemple, la répétition du matériel à apprendre et l'utilisation d'images pourraient notamment améliorer les performances de la mémoire à long terme (Cherry, Applegate & Reese, 2002; Numminen, Service & Ruoppila, 2002). De plus, le fonctionnement cognitif chez cette population pourrait augmenter avec une amélioration du fonctionnement émotionnel (Burt et al., 2005).

DÉMENCE

3.1 Définition de la démence

Dans la dixième version de sa Classification Internationale des Maladies et des problèmes de santé connexes (CIM-10¹), l'organisation mondiale de la santé (1994) définit la démence comme : « *une altération progressive de la mémoire et de l'idéation, suffisamment marquée pour handicaper les activités de la vie quotidienne* ». Cette altération doit exister depuis au moins six mois et être associée à un trouble d'au moins une des fonctions suivantes : le langage, le calcul, le jugement, la pensée abstraite, les praxies, les gnosies ou la modification de la personnalité.

Quant à l'Association Américaine de Psychiatrie (APA, 2000), elle décrit la démence comme étant « *un syndrome insidieux et progressif se caractérisant par des déficits multiples, à la tête desquels figurent nécessairement les troubles de la mémoire. Ces derniers doivent s'accompagner d'au moins un autre type de déficit (langage, praxie, gnosie ou fonction exécutive)*². Ces déficits cognitifs doivent constituer un déclin par comparaison aux capacités antérieures et ils doivent compromettre les activités professionnelles ou sociales de la personne. D'autant plus qu'ils ne doivent pas être liés à un délirium ou à une affection psychiatrique. » (Voyer, Danjou & Mengue, 2013).

Récemment, le DSM-5³ classe la démence et les désordres mnésiques sous le nom de désordres neurocognitifs majeurs. De plus, il reconnaît maintenant l'existence de pertes cognitives moins sévères, connues sous le nom de troubles neurocognitifs légers. Ces deux catégories font maintenant partie de la grande classe des troubles neurocognitifs (TNC).

¹ Le *Système de Classification Internationale des Maladies (CIM)* est une classification médicale codifiée classifiant les maladies et une très vaste variété de signes, symptômes, lésions traumatiques, empoisonnements, circonstances sociales et causes externes de blessures ou de maladies. Elle est publiée par l'Organisation mondiale de la santé (OMS) et est mondialement utilisée pour l'enregistrement des causes de morbidité et de mortalité touchant le domaine de la médecine (http://www.cihi.ca/CIHI-ext-portal/internet/fr/document/standards+and+data+submission/standards/classification+and+coding/codingclass_icd10).

² Un tableau récapitulatif avec la signification de chacune de ces fonctions cognitives est fourni au tableau 1 et plus loin à l'annexe 2.

³ Le Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux (DSM) est la norme de classification des troubles mentaux utilisés par les professionnels de santé mentale aux États-Unis. Il est destiné à être applicable dans un large éventail de contextes et utilisé par les cliniciens et les chercheurs de nombreuses orientations différentes (par exemple, biologiques, psychodynamiques, cognitives, comportementales, interpersonnelles, familiales / systèmes). Le Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux, Cinquième édition (DSM-5) est l'édition actuelle et a été conçu pour une utilisation sur des paramètres cliniques (patients hospitalisés et externes, hôpital partiel, de consultation-liaison, clinique, cabinet privé, et les soins primaires), avec les populations de la communauté. Il peut être utilisé par un large éventail de professionnels de la santé et de santé mentale, y compris les psychiatres et autres médecins, psychologues, travailleurs sociaux, des infirmières, des ergothérapeutes et de réadaptation, et les conseillers. Il est également un outil nécessaire pour recueillir et communiquer des statistiques précises de la santé publique. Le DSM se compose de trois éléments principaux : la classification diagnostique, les ensembles de critères de diagnostic, et le texte descriptif.

3.1.1 Trouble neurocognitif léger

Le trouble neurocognitif léger ou le déficit cognitif léger (DCL) est un nouveau terme pour décrire un déclin neurocognitif qui est plus sévère que l'oubli normal lié au vieillissement, mais qui n'est pas aussi sévère que la démence. Les personnes qui satisfont les critères de ce trouble sont souvent capables d'accomplir leurs tâches quotidiennes mais avec plus de temps et d'effort. De ce fait, elles nécessiteraient des stratégies compensatoires et des accommodations permettant de maintenir l'autonomie et de réaliser les activités de la vie quotidienne. Le trouble n'évolue pas vers une démence chez toutes les personnes atteintes. Il ne s'agit donc pas d'un diagnostic de « prédémence ». Le risque est toutefois plus élevé chez ces personnes (Grohol, 2013).

Mentionnons que l'APA suggère qu'il y'a un grand besoin clinique pour cette nouvelle catégorie de troubles neurocognitifs. En effet, ceci permettra de reconnaître les personnes qui ont besoin de soins pour des issues cognitives qui vont au-delà du vieillissement normal. En effet, les répercussions de ces troubles sont notables mais les cliniciens ne disposaient pas de diagnostic fiable pour évaluer les symptômes ou reconnaître le traitement et les services les plus appropriés.

3.1.2 Trouble neurocognitif majeur

Le trouble neurocognitif majeur correspond à la définition du DSM-IV de la démence. Un changement introduit par le DSM-5 est que « *les troubles de la mémoire ne sont plus essentiels pour porter ce diagnostic* », puisqu'il existe des troubles neurocognitifs majeurs au sein desquels la perte de mémoire ne se manifeste que tardivement au cours de la progression de la maladie. Par exemple, dans la démence frontotemporale, qui peut apparaître dans la cinquantaine, les troubles de mémoire ne deviennent apparents que beaucoup plus tard dans la vie. Le principal symptôme étant un changement dans la personnalité.

3.1.3 Sous-types de TNC

Il existe plusieurs sous-types de TNC :

- TNC dû à la maladie d'Alzheimer;
- TNC frontotemporal;
- TNC avec corps de Lewy;
- TNC vasculaire;
- TNC dû à une lésion cérébrale traumatique;
- TNC induit par une substance ou un médicament;
- TNC dû à une infection au HIV;
- TNC dû à une maladie à prions;
- TNC dû à la maladie de Parkinson;
- TNC dû à la maladie de Huntington;
- TNC dû à une autre condition médicale;
- TNC dû à de multiples étiologies;
- TNC non spécifié.

3.2 Prévalence de la démence

Richards et Hendrie (1999), cités dans McGuire (2006), indiquent que dans la population générale, la prévalence de la démence est fortement associée à l'âge. Ainsi, elle est de l'ordre de 1 à 2 % chez les 65-70 ans, 3,5 % chez les 70-74 ans et de 47 % chez les plus de 85 ans. Ainsi, les taux de prévalence doublent chaque cinq ans.

Strydom, Hassiotis, King et Livingston (2009) citant Janicki et Dalton (2000) dans leur revue systématique étalée de 1997-2008 rapportent un taux de prévalence de 6,1 % chez les personnes ayant une DI de 60 ans et plus.

Zigman et al. (2004) rapportent que le taux de démence chez la population ayant une déficience intellectuelle sans le SD est équivalent au taux que l'on retrouve dans la population générale. Toutefois, la présence des troubles sensoriels peut masquer les symptômes de la maladie d'Alzheimer.

Pour ce qui est des personnes ayant le SD, les taux sont plus élevés; ils sont de 22 % chez les 40 ans et plus et de 56 % chez ceux âgés de 60 ans et plus. L'âge moyen de l'apparition de la démence à travers les personnes ayant le SD est de 52,8 ans. Coppus et al. (1998) confirment dans leur étude que la démence est commune chez les adultes ayant le SD et que la prévalence augmente brusquement de 40 à 60 ans. Une autre étude basée sur un échantillon institutionnel rapporte une prévalence de 100 % chez des personnes ayant le SD de plus de 65 ans (Visser et al., 1997). Alors que Jordens, Evenhuis et Janssen (1997) documentent que la prévalence de la démence chez les personnes âgées ayant le SD est de 5 % dans le groupe d'âge 41-45 ans et de 45 % dans le groupe d'âge 56-60 ans. Toutefois, pour cette population, il semble plus difficile de statuer sur le taux de prévalence de la démence associée (Holland, Hon, Huppert & Stevens, 2000). En effet, diagnostiquer la démence chez les personnes ayant le SD est complexe puisqu'il faut la distinguer des déficits cognitifs, de la dépression, d'un délire ou de l'hypothyroïdisme souvent présents chez les individus ayant le SD.

Toutefois, une étude rapporte que les adultes ayant le SD présentant une démence progressive étaient considérablement plus jeunes que la population générale (Burt et al., 1998). Farriols Danés (2012) documente que la prévalence de la démence chez les personnes ayant le SD semblerait apparaître en moyenne à l'âge de 50 ans et augmenterait par la suite. Burt et Ayward (2000) rapportent que les adultes ayant une DI sans le SD sont aussi à risque de développer la démence que la population générale. Toutefois, ils présentent parfois un risque plus élevé en raison des effets possibles de la médication et/ou de troubles psychiatriques concomitants.

3.3 Classification des démences en fonction des principales causes selon Voyer, Danjou & Mengue (2013)

L'étiologie de la démence est multiple et variable (Voyer, Danjou & Mengue, 2013). Ainsi, on distingue deux grandes classes de démence : les démences dégénératives qui sont dues à des dégénérescences des neurones cérébraux et les démences non dégénératives qui sont causées par un agent ou un ensemble d'agents pathogènes de nature vasculaire, infectieuse, traumatique, toxique ou tumoral.

Démences dégénératives

- Maladie d'Alzheimer;
- Démence à corps de Lewy;
- Démence frontotemporale;
- Maladie de Parkinson;
- Maladie de Huntington;
- Aphasie primaire progressive.

Démences non dégénératives

- Démences vasculaires
 - Démence par infarctus unique ou multiple;
 - Maladie de Binswanger.
- Démences traumatiques ou apparentées
 - Traumatisme crânien;
 - Hématome sous-dural;
 - Hydrocéphalie à pression normale;
 - Métastases ou tumeurs cérébrales primitives;
 - Démence des boxeurs (*dementiapugilistica*).
- Démences infectieuses
 - Démences liées au virus de l'immunodéficience humaine acquise;
 - Maladie de Creutzfeldt-Jakob.
- Démences toxiques et métaboliques
 - Déficience en vitamine B12 ou en folates;
 - Démence hypothyroïdienne;
 - Alcoolisme chronique;
 - Médicaments.

3.4 Diagnostic différentiel de la démence

Berney (2009, p. 183) rapporte que le diagnostic différentiel de la démence chez la population âgée ayant le SD doit permettre d'exclure les autres causes de la démence, à savoir : les maladies vasculaires, les traumatismes crâniens, les tumeurs, l'épilepsie, les maladies métaboliques endocriniennes de type hypothyroïdisme, les infections, les carences nutritionnelles, la dépression, les troubles sensoriels, la toxicité engendrée par une mauvaise gestion de la médication, les troubles dégénératifs (maladies de Parkinson et de Chorée de Huntington) et les maladies auto-immunes. À ce chapitre, et puisque la démence est un diagnostic d'exclusion, l'usage de moyens mnémotechniques (**DEMENTIAS**)⁴, peut être très utile :

1. **D**épression;
2. **E**ndocrinopathie : hypothyroïdie (examen, bilan thyroïdien);
3. **M**édicament : psychotropes (interrogatoire);
4. **E**ncéphalopathie carencielle : avitaminose B12;
5. **N**eurosyphilis : syphilis tertiaire;
6. **T**umeur cérébrale;
7. **I**nsuffisance carotidienne, cardiaque et respiratoire;
8. **A**némie (Numération de la formule sanguine, NFS);
9. **S**ida (sérologie VIH).

Le diagnostic différentiel implique le dépistage des déficits sensoriels, soit : l'hypothyroïdisme, l'anémie, les infections chroniques, les lésions cérébrales et l'épilepsie. Selon Jethwa et Cassidy (2010), lorsqu'il y a une détérioration au niveau cognitif et comportemental, un examen physique incluant des évaluations de l'audition et de la vision est effectué ainsi que des prises de sang et des analyses d'urine.

Après l'âge de 30 ans, l'épilepsie devient une condition commune et affecte presque 50 % des personnes ayant le SD. Les pertes sensorielles sont aussi à considérer (Bittles & Glasson, 2004). Certains problèmes associés au diagnostic différentiel peuvent se manifester. Ainsi, souvent des changements de vie personnelle significatifs surviennent pour les personnes ayant une DI, ce qui peut entraîner des modifications de leurs comportements. C'est le cas du décès des parents par exemple, qui sont souvent très âgés, ou encore des placements en institution qui en découlent ou des changements de milieu de vie. En effet, le milieu de vie passé et présent (alimentation et exposition à des agents infectieux) peut influencer le développement de la démence. À cela, s'ajoute l'impact des troubles médicaux et physiques (hypothyroïdisme et déficits sensoriels).

⁴ Tiré de : <http://www.medi-memo.com>

3.5 Critères diagnostiques de la démence⁵

L'augmentation de la prévalence de la démence soulève un défi majeur, à savoir la distinction entre les premiers signes de la démence et ceux dus au vieillissement normal. Il est donc impératif de dissocier l'effet normal du vieillissement sur la cognition de l'effet de la démence, car ce sont deux phénomènes différents (Voyer, Danjou & Mengue, 2013). En effet, la cognition fait appel à un ensemble de fonctions cognitives qui permettent aux individus de fonctionner en harmonie (voir le tableau 1⁶). L'effet du vieillissement sur ces fonctions a donné lieu à de nombreux travaux dont les résultats sont divers et parfois contradictoires (Richter et Richter, 2004). Néanmoins, les personnes âgées ayant une déficience intellectuelle, PADI sont très hétérogènes et de ce fait, la prudence est de mise lors de l'interprétation des évaluations et des changements observés. Dans le but de faciliter la compréhension, une terminologie de la plupart des fonctions cognitives est détaillée dans le tableau 1 et une description plus exhaustive est fournie plus loin dans le rapport en annexe 2.

⁵ Moore, Patterson, Lee, et Vedel. Quatrième conférence consensuelle sur le diagnostic et le traitement de la démence. Recommandations pour les médecins de famille. Le médecin de famille canadien. Mai 2014.

⁶ Voyer 2013, avec la collaboration de Christine Danjou et de Pamphile-Gervais Nkogho Mengue. Les démences. ERPI' Éditions du Renouveau Pédagogique Inc.

Tableau 17 Principales fonctions cognitives

Principales fonctions cognitives	Description et rôle
Mémoire	<p>Mémoire à court terme : petite capacité d’emmagasiner d’informations pendant une courte période.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Mémoire de travail : manipulation de l’information visant l’encodage. <p>Mémoire à long terme : emmagasinage de l’information pendant une longue période.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Mémoire épisodique : emmagasinage d’informations concernant des phénomènes qui se sont produits à un moment précis et à un endroit précis. • Mémoire sémantique : emmagasinage de connaissances générales, signification des mots. • Mémoire procédurale : emmagasinage d’informations concernant les habiletés motrices. • Mémoire prospective : emmagasinage d’informations concernant des comportements à adopter dans le futur ou des événements à venir. <p>Mémoire quotidienne : comportement de la mémoire dans la vie de tous les jours.</p> <p>Métamémoire : connaissances et croyances de l’individu concernant sa mémoire.</p>
Langage	<ul style="list-style-type: none"> • Lexique : reconnaissance des mots. • Phonologie : reconnaissance du son des mots. • Sémantique : capacité de nommer des objets et des personnes.
Fonctions exécutives	Capacité de conceptualisation, de pensée, de contrôle de soi, d’abstraction, d’indépendance et de flexibilité.
Orientation	Capacité de se situer dans le temps et dans l’espace.
Intelligence fluide	Capacité de résoudre de nouveaux problèmes.
Intelligence cristallisée	Capacité de récupérer, de réutiliser des connaissances et des expériences accumulées.
Attention	Capacité de rester attentif ou vigilant durant l’accomplissement d’une activité, en l’absence de facteurs de distraction (bruit, douleur, etc.).
Concentration	Capacité de rester attentif durant l’accomplissement d’une tâche en présence de stimuli non pertinents ou gênants.
Niveau de conscience	État de vigilance allant de l’hypervigilance (grande sensibilité à l’environnement) à l’état d’alerte.
Capacité visuospatiale	Capacité de traiter l’information visuelle (reconnaissance des formes, orientation dans l’espace et organisation d’éléments visuels dans l’espace).
Vitesse de traitement de l’information	Vitesse des processus mentaux lors de l’exécution d’une tâche.

Dans ce rapport, on met surtout l’emphase sur les critères diagnostiques rapportés récemment par le DSM-5, aussi bien pour les troubles neurocognitifs majeurs que pour les troubles neurocognitifs légers⁸. Le tableau 2 à la page suivante décrit en détail ces critères⁹.

⁷ Tiré de : Voyer 2013, avec la collaboration de Christine Danjou et de Pamphile-Gervais NkoghoMengue. Les démences. ERPI Éditions du Renouveau Pédagogique Inc.

⁸ Traduit de : Dr René Desautels, Dr Jean-Robert Maltais, Dr VenkatBhat. DSM-V; vieillissement (PPT). Institut universitaire en santé mentale de Douglas.

⁹ Traduit de : Dr René Desautels, Dr Jean-Robert Maltais, Dr VenkatBhat. DSM-5; DSM-V; vieillissement (PPT). Institut universitaire en santé mentale de Douglas.

Tableau 2 Critères diagnostiques des TNC majeurs et légers

Critères diagnostiques des TNC majeurs	Critères diagnostiques des TNC légers ou DCL
<p>a. Présence d'une preuve de déclin cognitif significatif par rapport au niveau antérieur de performance dans un ou plusieurs domaines cognitifs (attention complexe, fonction exécutive, apprentissage et mémoire, langage, perception et motricité ou cognition sociale, et ce sur la base :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Préoccupation de l'individu, d'un informateur connu ou du clinicien au sujet de l'existence d'un déclin significatif dans la fonction cognitive; 2. Une détérioration substantielle dans la performance cognitive, de préférence documentée par des tests neuropsychologiques standardisés, ou en absence de ces derniers, d'une évaluation clinique quantifiée. 	<p>a. Existence d'une preuve d'un déclin cognitif modeste à partir d'un niveau antérieur de performance dans un ou plusieurs domaines cognitifs (attention complexe, fonctions exécutives, apprentissage et mémoire, langage, perception et motricité ou cognition sociale, et ce sur la base :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Préoccupation de l'individu, d'un informateur connu ou du clinicien au sujet de l'existence d'un déclin léger dans la fonction cognitive; 2. Une détérioration modeste dans la performance cognitive, de préférence documentée par des tests neuropsychologiques standardisés, ou en absence de ces derniers, d'une évaluation clinique quantifiée.
<p>b. Les déficits cognitifs interfèrent avec l'indépendance dans les activités quotidiennes (i.e., au minimum besoin d'une assistance avec des activités instrumentales de la vie quotidienne comme le paiement de factures ou la gestion de la médication).</p> <p>c. Les déficits cognitifs ne se produisent pas exclusivement dans le cadre du délirium.</p> <p>d. Les déficits cognitifs ne sont pas mieux expliqués par un autre trouble mental (par exemple, le trouble dépressif majeur et la schizophrénie).</p>	<p>b. Les déficits cognitifs n'interfèrent pas avec l'indépendance dans les activités quotidiennes (i.e., au minimum besoin d'une assistance avec des activités instrumentales de la vie quotidienne comme le paiement de factures ou la gestion de la médication).</p> <p>c. Les déficits cognitifs ne se produisent pas exclusivement dans le cadre du délirium.</p> <p>d. Les déficits cognitifs ne sont pas mieux expliqués par un autre trouble mental (par exemple, le trouble dépressif majeur et la schizophrénie).</p>

McGuire (2006) documente chez les personnes ayant une DI une série de symptômes de la démence, à savoir :

1. le développement de multiples déficits cognitifs manifestés par la détérioration de la mémoire (l'habileté détériorée à apprendre une nouvelle information ou à faire appel à une ancienne information);
2. la présence d'une ou plusieurs des perturbations cognitives suivantes (aphasie, apraxie, agnosie, perturbation des fonctions exécutives);
3. des déficits cognitifs qui causent des détériorations significatives du fonctionnement occupationnel et social et représentent un déclin significatif par rapport au niveau de base du fonctionnement;
4. l'évolution de la maladie est marquée par un déclenchement graduel et un déclin cognitif continu;
5. finalement, les déficits cognitifs ne sont pas dus aux raisons suivantes :
 - d'autres conditions du SNC qui causent des déficits progressifs dans la mémoire et la cognition (maladie cérébrovasculaire, maladie de Parkinson, maladie de Huntington, hématome subdural, hydrocéphalie et tumeur cérébrale);

- des conditions systémiques qui sont connues pour causer des symptômes de la démence (hypothyroïdisme, déficience en acide folique et en vitamine B12 ou en niacine, hypercalcémie, neurosyphilis, infection au HIV);
- des conditions induites par des substances;
- des déficits qui n'ont pas eu lieu exclusivement durant le processus du délirium.

Il serait nécessaire d'effectuer en premier lieu, une évaluation de la démence afin d'en connaître la cause (infarctus, dépression et thyroïde). Autrement, d'effectuer une analyse biopsychosociale globale afin d'éliminer les causes traitables ou réversibles des démences non dégénératives. Il est aussi important d'observer un changement par rapport au niveau du fonctionnement préalable, et non pas par rapport à un fonctionnement normal. Le fonctionnement de la personne devrait donc être comparé à elle-même ou à des personnes qui démontrent le même niveau de fonctionnement global.

En effet, pour être indicatif de la démence, certains changements doivent être plus prononcés que ceux observés au cours du vieillissement normal. À ce sujet, la littérature confirme que le diagnostic de la démence ne peut être confirmé en DI que s'il y a un déclin clinique démontré clairement par les évaluations longitudinales. Toutefois, si le déclin fonctionnel est présent et que seuls certains critères sont présents, un *diagnostic possible* de la démence est approprié.

Il ne faut pas présumer qu'un déficit cognitif évident est nécessairement dû à la démence. Les critères diagnostiques de la CIM peuvent être utilisés auprès de la population ayant une DI (selon l'AAMR/IASSID Working Group). Toutefois, selon Holland (1998, p. 183), des manifestations spécifiques à la DI et les différences de niveau intellectuel méritent d'être prises en considération puisque ces dernières peuvent influencer les résultats des évaluations.

Une attention particulière doit être portée aux facteurs de risque (histoire familiale de la démence, blessures antérieures de la tête ou problèmes neuropsychiatriques) (Association Alzheimer du Canada). Certains symptômes physiques peuvent être dus aux effets secondaires de la médication. Les troubles sensoriels très fréquents chez les personnes ayant une DI peuvent fausser, aggraver, être comorbides ou masquer la démence.

De façon générale, l'évaluation doit comporter une batterie de tests, qui inclut des questionnaires remplis par des observateurs, des mesures neuropsychologiques directes, des évaluations des comportements et du fonctionnement adaptatif, des mesures de référence et des réévaluations à différents intervalles. Les études suggèrent des évaluations longitudinales avec des mesures de base de référence, à partir de l'âge de 35 ans ou encore de 25 ans pour les personnes à risque ayant le SD. De plus, au moment de l'évaluation, il est important de trouver toutes les raisons possibles des changements observés au niveau clinique (comorbidités associées, causes pouvant être réversibles). En effet, les personnes âgées ayant le SD ont une forte prévalence de troubles cardiaques, d'obésité, de diabète, de problèmes thyroïdiens et de dépression. À ce sujet, Cooper et Holland (2007) mettent l'accent sur l'importance d'évaluer tous les aspects autant physique que psychologique et les circonstances présentes et passées. En effet, certains critères d'exclusion du

diagnostic sont à considérer (Burt & Aylward, 2000). Ainsi, il faut explorer les autres conditions, possiblement associées au SD et à la DI, qui peuvent imiter les symptômes de démence. C'est le cas de la thyroïde, de la dépression, des déficits visuels et auditifs, de la médication, des changements au niveau de la personnalité, des comportements et des activités quotidiennes, de l'examen de l'état mental, de la consommation d'alcool et de drogues, des antécédents familiaux de maladies psychiatriques, du réseau social et de l'histoire développementale.

Les mêmes auteurs confirment le manque de critères diagnostiques et de procédures standardisées pour comprendre et traiter la démence chez les personnes ayant une DI. Cela mène à des différences significatives et à de l'incohérence au niveau des résultats dans les groupes de recherche et par la suite, à un mauvais diagnostic de la démence de type Alzheimer chez les personnes ayant une DI. À ce chapitre, Burt et al. (1998) rapportent que souvent, la dépression et la démence sont confondues. Les répercussions de ce chevauchement peuvent être grandes sur la personne ayant une DI et peuvent aboutir à l'institutionnalisation ou encore à la perte d'un emploi ou d'un statut. En conclusion, le dépistage de la démence doit se faire selon le schéma détaillé ci-dessous :

Le schéma de dépistage de la démence comporte plusieurs étapes :

1. l'histoire familiale de la personne;
2. l'histoire à partir d'un observateur;
3. l'examen de la personne qui comporte des tests pour les déficits sensoriels (auditifs et visuels), les désordres physiques, particulièrement l'hypothyroïdisme, les désordres psychiatriques (dépression), l'épilepsie et la médication;
4. les investigations de laboratoire (pour le diagnostic différentiel et la cause de la démence, FBC, vitamine B12, etc.);
5. la neuro-imagerie structurale (voir les espaces occupés par les lésions) et fonctionnelle (RMN, CT Scan et EEG) pouvant aider le diagnostic différentiel;
6. l'usage longitudinal des tests neuropsychologiques et des questionnaires remplis par les observateurs selon Deb, Hare et Prior (2007).

Alors que l'exercice de rassemblement de l'information doit viser principalement à :

1. documenter de façon systématique les détails des symptômes et de fonctionnalité;
2. identifier les causes traitables de la démence et aider à clarifier le travail du diagnostic différentiel;
3. conceptualiser les problèmes actuels à l'intérieur du cadre psychosocial prémorbide pour mieux orienter la prise en charge. Certes, certains défis sont à surmonter, entre autres, la présence d'un niveau de DI sévère et profond et celle de problèmes de communication.

Toutefois, il faut toujours se rappeler que le diagnostic de la démence chez les personnes ayant une DI présente plusieurs défis (Nagdee, 2011) :

- a. les techniques d'évaluation. En effet, les outils d'évaluation courants utilisés pour la population générale ne sont pas appropriés, surtout pour les personnes avec une DI sévère et profonde. Le diagnostic nécessite un ajustement au niveau de base qui est différent du niveau normal;
- b. les détériorations cognitives et les perturbations comportementales préexistantes, la personnalité et le contrôle émotionnel peuvent cacher les symptômes émergents et insidieux de la démence;
- c. certains signes de la démence tels que la dysphasie, la dyspraxie et l'agnosie sont difficiles à reconnaître chez les personnes ayant une DI surtout durant les premiers stades de la maladie. À cet effet, ces critères ont été exclus du schéma du diagnostic de Burt et Aylward (2000);
- d. le changement dans le répertoire des habiletés adaptatives qui peut précéder les pertes de mémoire chez les patients ayant une DI;
- e. la perception, les manifestations et le degré de dysfonctionnement causé par la démence. Ceux-ci dépendent de la prémorbidité intellectuelle, du niveau d'éducation et de formation, des circonstances de la vie individuelle et de l'habileté de la personne à compenser les déficits nouvellement acquis (Aylward, Burt, Thorpe, Lai & Dalton, 1997);
- f. l'absence de standards applicables chez les personnes ayant une DI en ce qui concerne les troubles de comportement pouvant caractériser l'apparition d'une démence chez ces personnes, car elles sont souvent déjà fortement affectées à ce niveau.

À cela, s'ajoute le fait que l'évaluation est limitée par plusieurs critères diagnostiques, les limites d'application des instruments d'évaluation cognitive et les programmes d'évaluation, les contraintes du temps et l'effet plancher.

Ainsi, des outils comme le Mini-Mental State Examination (MMSE) ou le Montreal Cognitive Assessment (MoCA) sont limités en utilisation avec les personnes ayant une déficience intellectuelle, car ils nécessitent un certain niveau intellectuel ainsi que des habiletés attentionnelles et langagières qui sont souvent déficientes chez ces personnes.

La prudence doit être de mise, car le diagnostic de la démence semble être très facile dans le cas du SD. En effet, Nieuwenhuis-Mark (2009) nous confirme que ce dernier demeure cliniquement intégratif et dépend de l'histoire, de l'examen physique de la personne et de quelques tests. Ainsi, les symptômes non cognitifs de la démence, tels que : l'anxiété, la dépression et la psychose doivent également être évalués.

Il faut également inclure des questionnaires adaptés à la DI, entre autres :

1. le Dementia Mental Retardation (DMR) (O’Caoimh, Clun & Molloy, 2013, Kirk, Hick & Laraway, 2006);
2. le Dementia Scale for Down Syndrome, (DSDS) (Krinsky-McHale, Devenny & Silverman, 2002);
3. le Cambridge Examination for Mental Disorders of Older People with Down’s Syndrome and Others with Intellectual Disabilities (CAMDEX-DS) (Nieuwenhuis-Mark, 2009).

S’il y a présence de signes de démence, des tests physiques et autres tests additionnels devraient être demandés (scanner et autres.). Toujours dans la même condition, il est convenu de mesurer fréquemment l’évolution des signes avec le Test for Severe Impairment et le Vineland Scale (Hutchinson & Oakes, 2011).

Plusieurs professionnels peuvent contribuer à ce type d’évaluation (psychiatres, psychologues, neuropsychologues, infirmières, ergothérapeutes, psychoéducateurs et soignants).

En conclusion, plusieurs problèmes significatifs dans l’évaluation de la démence chez les personnes ayant une DI profonde ou sévère persistent à cause notamment des interférences sur la fidélité et la validité des tests, entre autres :

1. le problème d’effet plancher;
2. le fait que certains tests nécessitent l’utilisation du langage (compréhension et production);
3. la difficulté à déceler les changements subtils puisqu’ils sont déjà très déficitaires;
4. le fait qu’ils se retrouvent souvent dans des environnements de soins où toutes les habiletés sont compensées et où les patients n’ont pas à exprimer ces dernières, telles que le jugement, la planification, l’organisation et le traitement de l’information, ce qui a tendance à masquer les déficits;
5. d’autant plus que l’évaluation se base presque exclusivement sur le rapport de la famille et des soignants;
6. à cela, s’ajoute le fait que la personne âgée ayant une DI se retrouve dans des institutions d’où les informations sont rapportées par les soignants, qu’on n’ait pas accès aux informations passées de la personne et qu’il y ait un grand mouvement de personnel dans les institutions (Oliver, Crayton, Holland, Hall & Bradbury, 1998).

3.5.1 Facteurs de risque de la démence

3.5.1.1 Facteurs de risque communs à la population générale

Dans la population générale, un grand nombre de facteurs de risque de la démence de type MA sont documentés : l’âge, l’histoire familiale, le niveau éducationnel bas, les antécédents de trauma au niveau de la tête et de maladies cardiovasculaires (MCV), l’augmentation de la pression sanguine ou le haut niveau de cholestérol. Ces deux derniers sont des facteurs de risque indépendants et en combinaison (Kivipelto et al., 2001). Les facteurs diététiques peuvent avoir un impact sur les deux derniers facteurs de risque.

Certains facteurs de risque de la démence chez les personnes ayant une DI sont communs à la population générale, c'est le cas de :

1. la superposition des symptômes qui se retrouvent aussi bien dans la démence que dans la dépression (ex. apathie, inactivité, humeur dépressive, irritabilité, ralentissement, perte d'habileté pour l'entretien de son environnement);
2. la dépression majeure comme signe avant-coureur du développement ultérieur d'une démence progressive, surtout à un âge plus avancé;
3. des signes neurologiques focaux (réflexes pathologiques, troubles du regard, début de crises épileptiques) chez les individus avec une dépression. Il est important de vérifier si ces signes étaient présents préalablement, avant de conclure à des signes de démence.

3.5.1.2 Facteurs de risque spécifiques à la DI

D'autres facteurs de risque sont spécifiques à la DI, à savoir :

1. l'incapacité à rapporter les symptômes et son histoire à cause de la sévérité de la DI ou encore des difficultés langagières. D'autant plus que ce qui est rapporté par les patients ne fait souvent pas preuve de précision;
2. le rapport de l'observateur, lequel est sujet à des biais et à des distorsions, peut être affecté par les croyances de l'observateur envers la DI ou les comportements qui en découlent;
3. certains marqueurs biochimiques sont révélés par des tests qui ont une faible sensibilité et spécificité chez la population ayant une DI et de ce fait, ils n'aident pas à différencier la dépression;
4. le fait que les personnes ayant une DI peuvent avoir des comportements non adaptés en l'absence de troubles psychiatriques;
5. il existe des échelles adaptées pour les personnes ayant une DI, du genre CAMDEX (Version modifiée du Cambridge Assessment for Mental Disorders in the Elderly with Down Syndrome) et le DSQIID (Dementia Screening Questionnaire for Individuals with Intellectual Disabilities) pour déterminer ce qui est normal de ce qui ne l'est pas mais plusieurs manquent de spécificité;
6. finalement, les biais du clinicien basés sur la croyance que la majorité des personnes ayant une DI de plus de 35 ans développent une MA.
7. Deb (2003) rapporte que certains facteurs de risque peuvent expliquer le taux élevé de démence rencontré chez les personnes ayant une DI, à savoir : le syndrome génétique, les pertes des réserves du cerveau et l'histoire des dommages cérébraux. En effet, ces trois facteurs sont plus communs chez les personnes ayant une DI que dans la population générale.

3.5.2 Comorbidité de la démence

Les adultes ayant le syndrome de Down sont plus enclins à développer un profil neurologique ressemblant à celui de la démence de type MA. Dépassé l'âge de 35 ans, on observe chez ceux-ci des changements biochimiques et neurologiques similaires à ceux trouvés dans la MA, puisque dans cette maladie, le système cholinergique est plus sollicité. Ces caractéristiques neurologiques ont d'ailleurs été constatées chez quasiment tous les individus ayant le SD, décédés à l'âge de 35 ans et plus (Wisniewski, Silverman & Wegiel, 1994).

Les lésions du cerveau observées chez les personnes ayant la MA et le SD sont similaires, voire presque identiques. Toutefois, les origines biochimiques et morphologiques de la MA sont vues précocement chez les personnes ayant le SD (Lott & Head, 2001).

Près de 40 % des individus ayant le SD ont une crise épileptique avant l'âge d'un an, et un autre 40 % ont des crises vers l'âge de 30 ans et plus. Les crises peuvent affecter négativement le fonctionnement cognitif, surtout lorsqu'elles sont incontrôlées. Ces crises sont communes durant l'enfance chez les personnes ayant le SD et sont liées à des anomalies de la structure du cerveau. Selon certaines études, ces crises pourraient être liées à une potentielle évolution vers l'autisme (Lott & Dierssen, 2010). Selon ces auteurs, la survenue de crises d'épilepsie chez les adultes ayant le SD semble être associée à une propension de développement de la démence, qui ressemble à la MA.

Lott et al. (2012) rapportent qu'il existe une forte association entre les crises d'épilepsie et le déclin cognitif chez les individus ayant le SD souffrant de la démence. Des études prospectives sur le lien entre les crises, le SD et la démence de type Alzheimer sont recommandées. Les mécanismes reliés au déclin cognitif dans le cas du SD ne sont pas encore élucidés mais le niveau élevé des protéines amyloïdes dans le cerveau est certainement un facteur en cause. Ceci peut interférer avec l'activité synaptique et neuronale normale. Toutefois, le temps entre le déclenchement de la démence et celui des crises d'épilepsie est mieux compris au sein des personnes ayant la MA dans la population générale qu'au niveau des personnes ayant le SD. Certaines études indiquent qu'il y a une moyenne de 3,3 ans entre le déclenchement de la démence et celui des crises d'épilepsie. Deb (2001) rapporte une prévalence de la démence entre 31 % et 78 % chez les personnes âgées ayant une DI mais sans le SD et montrant la neuropathologie de la MA.

3.5.3 Pronostic de la démence

Plusieurs facteurs peuvent avoir un impact sur le pronostic de la démence chez les personnes ayant une DI, entre autres, l'histoire familiale de la démence, la présence du syndrome de Down, le déclenchement précoce des symptômes, le diagnostic ou le traitement tardif, le faible niveau intellectuel ou adaptatif préexistant, de sévères symptômes cognitifs, comportementaux ou adaptatifs, la comorbidité médicale ou les maladies neurologiques, les facteurs iatrogéniques (usage multiple ou chronique de la médication) et le faible support psychosocial (patients dans les institutions sans aucun contact familial).

Nagdee (2011) documente chez la population ayant une DI que l'évolution de la démence est très variable d'une personne à l'autre. Elle est progressive et peut être récurrente et rémittente.

Cette variabilité est due à plusieurs raisons, entre autres, l'étiologie et la comorbidité préexistante chez cette population.

En effet, selon Nagdee (2011), le profil de l'évolution de la démence comporte habituellement trois étapes :

1. durant les premiers stades de la maladie, les symptômes cognitifs, comportementaux et psychiatriques sont souvent subtils ou épisodiques. Certains changements sont difficiles à détecter (un déclin de 8-10 points dans le QI-échelle de WAIS, Wechsler Adulte Intelligence Scale);
2. le deuxième stade se présente avec des pertes cognitives plus sérieuses dans plusieurs domaines (mémoire, langage, praxie, cognition complexe) accompagnées d'un déclin adaptatif significatif dont les répercussions peuvent être importantes dans certains domaines de la vie quotidienne. Les changements d'humeur, de la personnalité et de la perception deviennent évidents et peuvent être associés à des pertes neurologiques;
3. au 3^e stade, quand les patients subissent des détériorations sur le plan physique, psychiatrique et adaptatif, ils deviennent dépendants des autres pour leurs besoins de base et limités à leur lit. Les difficultés médicales et physiques deviennent accablantes et sévères aboutissant finalement à la cachexie, aux infections et aux pathologies cardiaques.

3.5.4 Précautions et limites au diagnostic de la démence en DI

3.5.4.1 Limites d'ordre général

Plusieurs précautions et limites au diagnostic de la démence en DI ont été répertoriées par plusieurs études. À ce sujet, Nieuwenhuis-Mark (2009) nous rappelle que :

1. la prudence est de mise avec les patients ayant le SD, puisqu'on a tendance à faire rapidement le lien entre la démence et le SD;
2. une autre précaution s'impose au niveau de la collecte des données surtout sur le plan émotionnel puisqu'on a tendance à se fier sur les rapports des informateurs, ce qui pose parfois problème. En effet, ces derniers ont tendance à surestimer les symptômes de la démence et mettent davantage l'accent sur les comportements qui ont un impact sur leur vie, beaucoup plus que sur les changements subtils du fonctionnement cognitif. À ce sujet, Bush et Beail documentent en 2004 que la capacité des soignants à rapporter adéquatement des informations sur l'usager dépend de l'âge de ces derniers;
3. la difficulté à trouver un nombre représentatif de participants (cohorte ayant le SD ou cohorte contrôle), surtout au niveau des groupes âgés. De ce fait, les survivants ont généralement une meilleure santé et sont donc plus aptes sur le plan cognitif, ce qui peut biaiser les résultats et rendre leur généralisation impossible. D'ailleurs, la prévalence de la MA chez la population ayant le SD est largement sous-estimée.
4. le choix des scores peut être aussi problématique. En effet, les auteurs trouvent que l'usage des « Slope Scores »¹⁰ est plus utile que les différences entre les scores.

¹⁰ Par analogie, dans le vocabulaire du golf, un score est défini comme étant le nombre de coups joués pour réaliser un parcours. De ce fait, il réfère à un test de performance (traduction libre). Un slope : réfère à une inclinaison et à une pente et de fait, au pourcentage de diminution d'une faculté chez la personne.

5. les auteurs suggèrent de suivre la population sur un laps de temps, ce qui serait plus utile que de faire des études transversales. D'ailleurs, le changement dans la performance est un facteur crucial. Un consensus sur la méthode de notation serait fortement recommandé.
6. l'interprétation de la neuro-imagerie nécessite aussi une précaution, surtout en ce qui a trait à la neuro-imagerie fonctionnelle dont les données ne sont pas concluantes.
7. le dosage des biomarqueurs est prometteur, mais n'est pas utilisé de façon routinière.
8. les tests neuropsychologiques sont dispendieux en terme de temps requis (2 h à 4 h/patient), mais généralement plus sensibles que les tests de dépistage, comme le MMSE et le MoCA.

3.5.4.2 Limites spécifiques à la DI

Nagdee (2011) mentionne que la présentation clinique de la démence est comparable entre la population générale et la population ayant une DI. Cependant un certain nombre de facteurs mentionnés ci-dessous peuvent influencer l'évaluation clinique dans le contexte de la DI :

En effet, selon Nagdee (2011), le profil de l'évolution de la démence comporte habituellement trois étapes :

1. le manque de consensus sur la distinction entre le vieillissement normal et pathologique et comment distinguer la démence à travers ces deux processus;
2. plus le niveau intellectuel et le fonctionnement adaptatif préexistants sont bas, plus difficile est la distinction de la progression des changements;
3. les déficits cognitifs et psychosociaux préexistants peuvent masquer les signes de la détérioration;
4. les signes précoces de la démence (cognitifs, neuropsychiatriques et adaptatifs) sont très subtils et donc, difficiles à détecter;
5. il y a un grand biais à travers les professionnels envers les personnes ayant une déficience intellectuelle, PADI en ce qui concerne le processus de détérioration, ce qui peut retarder le diagnostic et le traitement;
6. les personnes ayant une DI sont prédisposées à la comorbidité, ce qui est souvent sévère et suffisamment fréquent pour influencer l'évaluation et l'interprétation de leurs détériorations cognitives;
7. les effets de la médication chronique sur la fonction cognitive sont souvent négligés (spécialement en cas de polymédication);
8. il y a souvent un manque concernant les niveaux cognitifs et adaptatifs préalables ayant été évalués de façon fiable, ce qui rend difficile la détection de toute baisse jusqu'à ce qu'ils deviennent prononcés.

3.6 Démence de type Alzheimer (MA) dans la population générale et chez les personnes ayant une DI/SD

3.6.1 Définition

Prince, Bryce et Ferri (2011) rapportent que l'OMS inclut la démence de type MA parmi les sept maladies mentales et neurologiques prioritaires. C'est la maladie neurodégénérative la plus fréquente chez les personnes vieillissantes (Thibodeau & Massoud, 2010). La maladie a un profil distinctif, soit une progression clinique lente ou un large spectre de neuropathologies.

Selon Katzman (1976) cité dans Thompson (2008), la MA est responsable de plus de 50 % des cas de démence chez les personnes de plus de 65 ans.

Les caractéristiques neuropathologiques de la MA sont :

1. les dépôts de plaques amyloïdes;
2. la pathologie neurofibrillaire;
3. la perte de neurones et une grande atrophie;
4. une progression topographique distincte (Silverman, 2010).

En général, la progression de la démence de type MA dure en moyenne 8 ans dans la population générale, avec une étendue de 1 à 20 ans. L'âge moyen de l'apparition est de 50 ans, et le décès de l'individu atteint se situe en moyenne aux alentours de 58 ans (Alzheimer Disease International (ADI), 2003).

3.6.2 Prévalence de la MA

Selon le rapport de l'Alzheimer Disease International (ADI) de 2009, on estime à 36 millions le nombre de personnes vivant avec la MA. Ce nombre va doubler tous les 20 ans pour atteindre 66 millions en 2030 et 115 millions en 2050. Selon le rapport 2010, les coûts mondiaux de la démence représentent 604 milliards (USD) en 2010, soit 32 865 dollars américains/personne (le coût d'un diagnostic de haute qualité est d'environ 5,000 (USD) par patient, ce qui représente plus de 1 % du PNB des États-Unis). Ces rapports montrent clairement que l'Alzheimer et les autres formes de démence sont parmi les plus grands risques sociaux, sanitaires et économiques du 21^e siècle.

Nieuwenhuis-Mark (2009) mentionne que plusieurs études rapportent une prévalence de la démence de type MA très variable de 7 à 50 % dépendamment de la rigueur des critères, des mesures utilisées et des populations spécifiques testées, alors que le taux moyen est de 15 % et augmente avec l'âge. En effet, le risque de développer la MA paraît indépendant des conditions résidentielles, du degré du retard mental, et du sexe (Prasher, Chowdhury, Rowe & Bain, 1997). D'autres facteurs environnementaux en combinaison avec la vulnérabilité génétique peuvent augmenter le risque (le tabac, le cholestérol, les facteurs vasculaires, les traumatismes crâniens,

l'âge parental à la naissance de l'enfant et le niveau d'oestrogènes chez les femmes) (Farrer et al., 1997). Quelques études épidémiologiques suggèrent que le manque d'activité physique aurait un lien avec l'apparition de la démence de type Alzheimer (Yoshitake et al., 1995).

Silverman (2004) documente que la MA est la cause prévalante (55 %) de la démence chez les personnes âgées, alors que la MA mixte représente (15 %); la démence vasculaire (22 %) et les autres formes de démence (8 %). Le risque augmente substantiellement après 65-70 ans, excepté pour des cas rares de prédisposition génétique.

Le consensus semble s'orienter vers le fait que la prévalence de la démence liée à la MA chez les personnes ayant le SD soit comparable à celle de la population générale ou légèrement supérieure. La différence réside au niveau de l'âge du déclenchement de la démence qui est beaucoup plus jeune chez les personnes ayant le SD (Burt et al., 1998) et selon Fromage et Anglade (2002), qui réfèrent au vieillissement précoce.

Lai et Williams (1989), documentent quant à eux une prévalence de 75 % de MA chez les personnes ayant le SD de plus de 50 ans. Alors que Holland et al. (1998) parlent de 75 % de MA chez les personnes ayant le SD de plus de 30 ans, avec une augmentation d'environ 1 % selon les tranches d'âge (30-39; 40-49; 50 et plus).

Donc, selon la population étudiée et les critères utilisés, la prévalence de la MA varie de 7 à 55 % après 60 ans et de plus de 75 % après 65 ans. En effet, et selon Barnhart et Connolly (2007), elle est présente chez 10 % des 30-39 ans, plus de 55 % chez les 50-59 ans et chez 75 % des 60-65 ans). On ne peut pas se fier sur les examens histopathologiques puisque 100 % des personnes ayant le SD présentent les marqueurs de changement associés à la démence après 60 ans, mais seulement la moitié d'entre eux ont des signes cliniques d'évidence de la MA (O'Caomh, Clune & Molly, 2013). Une mauvaise évaluation peut être à l'origine d'une prévalence sous-estimée. Normalement, une confirmation histopathologique de la MA est possible pour la population générale. Mais pas pour la population ayant le SD ou une DI, car les anomalies ne peuvent pas être distinguées (MA vs DI/SD). De ce fait, le diagnostic est basé uniquement sur les manifestations cliniques.

Même si les proportions diffèrent, la plupart des auteurs se mettent d'accord qu'une certaine proportion de personnes ayant le SD vivent plus de 50 ou 60 ans sans démontrer de détérioration cognitive ou fonctionnelle.

3.6.3 Étiologie et neuropathologie de la maladie d'Alzheimer

Il existe deux causes principales de la MA sur le plan neurologique : l'accumulation de plaques amyloïdes et les amas neurofibrillaires. Chez les individus ayant le SD, des études ont mis en évidence qu'il est possible de remarquer l'accumulation de telles plaques à partir de l'âge de 14 ans. Bien que la présence de la pathologie de l'Alzheimer soit plus que fréquente chez cette population, seulement un petit nombre d'individus ayant le SD va développer les symptômes avant l'âge de 50 ans. Premièrement, il semblerait avoir deux types de plaques : des plaques associées aux fibrilles et des plaques sans fibrilles. Les plaques malignes (avec fibrilles) sont associées à une dysfonction du processus neuronal qui résulte probablement en un déficit

fonctionnel. Tandis que les plaques bénignes n'ont aucune conséquence sur le fonctionnement. Les évaluations faites à l'autopsie des personnes ayant le SD ne permettent pas encore de distinguer précisément ces deux types de plaques. Lorsque les individus ayant le SD atteignent 50 ans, les plaques malignes sont prédominantes, ce qui peut expliquer pourquoi les individus entre 30 et 50 ans n'ont pas une grande prévalence de la démence.

Une seconde hypothèse concernant le lien entre la neuropathologie de l'Alzheimer et la démence chez les personnes ayant le SD met l'accent sur les différents profils de développement des amas neurofibrillaires. À ce sujet, plusieurs études rapportent que le nombre d'amas de neurofibrilles présente une corrélation plus élevée avec la démence que la quantité de plaques amyloïdes (Wisniewski & Silverman, 1998). McGuire (2006) nous informe que la MA est caractérisée par une perte progressive des neurones qui résulte en une atrophie corticale graduelle et la présence de plaques neuritiques et d'enchevêtrements neurofibrillaires. En accord avec certains auteurs, il y a un consensus grandissant selon lequel, les plaques neuritiques sont reliées à une surproduction de la protéine β -amyloïde et que les enchevêtrements neurofibrillaires ont lieu au moment où la protéine Tau devient difforme et se replie en raison d'un défaut métabolique. En effet, la surproduction de la protéine β est due à une rupture dans la lyse du précurseur de la β -amyloïde (APP). Habituellement, ce dernier existe sous forme soluble et il est éliminé par les cellules. La perturbation semble se faire au niveau de la voie cholinergique, dopaminergique, noradrénergique et sérotoninergique (Rivas-Vazquez, Carrazana, Rey, Blais & Racher, 2000). Selkoe (1994) cité dans Holland et Oliver (1995) rapporte que les dépôts amyloïdes sont nécessaires mais non suffisants pour expliquer la pathogenèse de la maladie puisqu'on ne rencontre pas de dépôts dans le cas de la MA.

1. La présence de changements neurofibrillaires dans 80 % des neurones indique que la dégénérescence des neurofibrilles est une cause majeure de la perte neuronale sévère qui affecte les individus ayant le SD (Devenny, Krinsky-McHale, Sersen & Silverman, 2000).
2. Deux indices précurseurs importants de la démence méritent d'être pris en considération. Il s'agirait des changements comportementaux et de personnalité qui surviendraient dès l'âge de 30 ou 40 ans et de la présence du précurseur de la protéine β -amyloïde (APP) localisée sur le chromosome 21. Un dépôt ou une présence de cette protéine à l'enfance serait fortement associé au développement subséquent de plaques séniles et amyloïdes associées plus tard à la MA.

3.6.4 Facteurs de risque et de protection de la MA

Dans la population générale, un grand nombre de facteurs de risque de la MA sont documentés : l'âge, l'histoire familiale, le niveau éducationnel faible, les antécédents de traumatismes crâniens et de facteurs vasculaires, tels que : l'hypertension, le diabète de type 2, l'hypercholestérolémie, les cardiopathies, l'ischémie transitoire, le souffle carotidien asymptomatique et les antécédents d'accidents vasculaires cérébraux (McGuire, Whyte, & Hardardottir, 2006; Broe et al., 1990; Henderson et al., 1995). En effet, les facteurs vasculaires sont bien connus pour accroître le risque de la démence vasculaire mais on les soupçonne aussi de plus en plus dans le cas de la démence de type Alzheimer (Guo, Viitanen, Fratiglioni, et Winblad, 1997; Schmidt, Schmidt & Fazekas, 2000) cités dans (Voyer, Danjou & Mengue, 2013).

Pour ce qui est des facteurs protecteurs de la démence, des études épidémiologiques rapportent que la consommation modérée d'alcool (Huang, Qiu, Von Strauss, Winblad & Fratiglioni, 2004); Orgogozo et al., 1997 ; Ruitenberg et al., 2002), le traitement anti-inflammatoire (Andersen et al., 1995) et l'oestrogénothérapie substitutive (Waring et al., 1999) cités dans (Voyer, Danjou & Mengue, 2013) pourraient protéger l'individu contre la démence. À cela, s'ajouterait le fait que des activités mentales stimulantes peuvent réduire le risque de la MA chez les personnes n'ayant pas la DI. Il a été postulé que l'éducation construit la réserve synaptique qui augmente la taille du cerveau et sa densité (McGuire, 2006).

3.6.5 Écart de traitement ou « Treatment Gap »

Les recherches documentées par Prince, Bryce & Ferri (2011) montrent qu'à ce jour, la majorité des personnes atteintes de démence de type MA n'ont pas reçu un diagnostic formel. Dans les pays à haut revenu, seuls 20 à 50 % des cas sont reconnus et répertoriés dans les services des premiers recours. L'écart de traitement est certainement encore plus grand dans des pays à faible et à moyen revenu. Cela laisse estimer à 36 millions le nombre de personnes atteintes de démence qui n'ont pas de diagnostic et par conséquent, qui n'ont pas accès aux traitements, aux soins et au soutien qu'un diagnostic précis permettrait. Ainsi, le diagnostic et les interventions précoces sont des mécanismes importants permettant de réduire l'écart de traitement.

3.7 Manifestations cliniques de la démence

Selon McGuire (2006), la démence est caractérisée sur le plan clinique par les changements suivants :

- a. l'évidence d'un déclin dans la mémoire, plus évident dans l'apprentissage d'une nouvelle information;
- b. une régression des autres habiletés cognitives et de la vie quotidienne, caractérisée par la détérioration dans le jugement et la pensée comme la planification et l'organisation, dans le processus général de l'information au point d'affecter le fonctionnement dans la vie quotidienne. Ceci inclut la compréhension du langage et son expression, la perception, la praxie; les fonctions exécutives et les activités usuelles quotidiennes;
- c. l'absence du délirium;
- d. le déclin dans le contrôle émotionnel, la motivation ou le comportement social (labilité émotionnelle, irritabilité, apathie et comportement social grossier);
- e. la durée des changements de la mémoire doit dépasser 6 mois.

Selon Lai et Williams (1989), la progression de la démence se ferait selon trois phases :

- a. un déficit de mémoire, une désorientation temporelle et une diminution de la réponse verbale chez ceux qui fonctionnent le mieux. Alors que chez ceux qui fonctionnent moins bien, on note une apathie, de l'inattention et une diminution des interactions sociales;

- b. les pertes des habiletés dans l'exécution des soins personnels, le ralentissement et les tremblements du regard;
- c. des difficultés motrices, de l'incontinence et le développement des réflexes pathologiques. À cela s'ajoutent, des changements de la personnalité (anxiété, labilité émotionnelle, agressivité, irritabilité, dépression), des dyspraxies, des symptômes extrapyramidaux et une perte de poids.

Par contre, Palmer (2006) rapporte que de façon générale, les personnes ayant une DI avec démence présentent les mêmes changements que les personnes avec démence mais n'ayant pas de DI, en ce qui concerne les problèmes de mémoire, d'apprentissage, d'agnosie, de fluence verbale, d'attention et des fonctions exécutives.

3.7.1 Manifestations cognitives de la démence en DI

Sur le plan intellectuel, Factor et al. (1996) rapportent que les études longitudinales sur la population générale tendent à montrer une stabilité du QI jusqu'à l'âge de 60 ans, avec un déclin graduel par la suite. En effet, dans cette population, l'intelligence fluide tend à décliner plus rapidement que l'intelligence cristallisée qui elle, continue même à s'améliorer avec l'âge en présence d'un entraînement approprié.

Chez la population ayant une DI, la plupart des études rapportent qu'entre 16 et 60 ans, le QI apparaît relativement stable et le déclin de l'âge mental est observé après 60 ans. Les résultats confirment que les changements au niveau de la mémoire et des fonctions supérieures sont des symptômes qui ne sont pas remarqués en début de démence (Strydom, Livingston, King & Hassiotis, 2007).

Chez les personnes ayant le SD, des changements cognitifs apparaîtraient dès l'âge de 35 ans et se manifesteraient par une perte de vocabulaire, de mémoire des faits récents, de mémoire visuelle à court terme, avec la difficulté d'identifier des objets et une perte d'intérêt pour ce qui les entoure (Wisniewski et al., 1978).

D'autres études indiquent que les adultes ayant le SD maintiennent leurs habiletés cognitives au moins jusqu'à l'âge de 40 ans et que le déclin survient après cet âge, et ce chez 50 % de cette population (Fenner et al., 1987, Jancar, 1986; Dalton & Crapper, 1984). Ainsi, les habiletés cognitives mises en jeu par la boucle phonologique semblent être préservées dans les premiers stades de la démence. Ces habiletés diminueraient tout au long de la progression de celle-ci. À cela, s'ajouterait un déficit au niveau de la mémoire visuospatiale (Zigman et al., 2008). La perte de mémoire n'est cependant pas l'un des premiers symptômes observés. En général, on observe des changements au niveau des activités de la vie quotidienne et des habitudes de travail (ADI, 2003). Cependant, on note une différence entre les personnes ayant le SD et les autres ayant une DI seulement au-delà de 50 ans (Zigman et al., 1987). Les pertes cognitives observées chez les personnes ayant le SD entre 44 et 58 ans seraient similaires à celles observées dans la MA (Dalton, A. J. & Wisniewski, H. M. 1990).

Nagdee (2011) documente que les symptômes centraux de la démence sont des déficits cognitifs. L'histoire des détériorations de la mémoire constitue l'aspect le plus important, particulièrement dans le cas de la démence de type cortical (MA). En effet, les premiers changements peuvent être subtils et intermittents avec des plaintes non spécifiques de l'oubli, des difficultés de concentration ou une fatigue mentale générale aboutissant à des difficultés avec les tâches nouvelles ou plus complexes. Le déclin de la mémoire se manifeste généralement au niveau de la mémoire récente et constitue une barrière à tout nouvel apprentissage. La MA serait aussi associée à un déficit dans l'attention sélective, et ce, très tôt dans la progression de la maladie. D'ailleurs, cette dernière met en jeu plusieurs processus et comportements, à savoir la qualité du balayage visuel, le contrôle de la détection et de l'orientation, la filtration des informations visuelles, le mouvement constant de l'attention spatiale, le contrôle inhibiteur des distracteurs, etc. Un déficit dans l'un ou l'autre de ces processus est susceptible d'affecter l'habileté du participant aux tâches d'attention sélective. Dans le cas du SD, il est difficile de repérer avec précision le processus affecté. Les études mettent davantage l'accent sur un ralentissement cognitif général.

Les résultats démontrent que le déclin au niveau de la mémoire épisodique et le déclin de l'attention sélective sont concomitants avec la progression de la maladie d'Alzheimer. Ce résultat est en opposition avec la population générale dans laquelle, la manifestation primaire de la MA est caractérisée par une perte profonde de la mémoire épisodique, et vient ensuite l'attention sélective (Krinsky-McHale, Devenny, Kittler & Silverman, 2008).

Sur le plan cognitif, le déclin associé à une démence se fait par étapes (Fromage & Anglade, 2002) :

1. une première étape préclinique de troubles mnésiques, attentionnels et visuospatiaux;
2. une deuxième étape précoce qui affecte la capacité de structuration des informations et la mémoire de travail;
3. une troisième étape de diminution de la mémoire sémantique et de la mémoire à court terme.

3.7.2 Manifestations cognitives relatives à la démence de type MA en DI

Sur le plan cognitif et selon Das (2003), l'évolution de la MA se fait en cinq stades :

- a. la concentration;
- b. la mémoire récente;
- c. la mémoire ancienne;
- d. l'orientation;
- e. le fonctionnement et l'autonomie.

Dans les stades précoces de la MA, les pertes de mémoire sont fréquemment accompagnées d'une désorientation dans le temps et dans l'espace et d'un manque de mouvement et de communication spontanée. Comme la maladie progresse, les symptômes peuvent inclure des pertes au niveau de l'habileté à reconnaître la signification de ce qui est vu, la capacité à utiliser les sens, la compréhension du langage et des mouvements volontaires. Alors que d'autres aspects sont difficiles à évaluer tels que la dysarthrie, l'aphasie, les persévérations, l'anosognosie, la dyslexie, etc., à cause des limitations infligées par la DI elle-même. À un stade avancé, les aspects fonctionnels et comportementaux sont globalement atteints, tout comme les habiletés intellectuelles.

Das (2003) rapporte que le SD et la MA partagent des similarités neuropathologiques et neurochimiques. Cependant, malgré la présence d'une pathologie de la MA, ce ne sont pas tous les individus ayant le SD qui vont développer des signes cliniques de la démence. Toutefois, la plupart des personnes ayant le SD vont démontrer une perte graduelle au niveau du fonctionnement cognitif. À ce niveau, l'évaluation de l'attention serait très utile afin de distinguer les personnes ayant une MA légère d'une MA modérée.

Devenny, Krinsky-McHale, Sersen et Silverman (2000) rapportent des signes clairs de déclin des performances cognitives chez les personnes ayant le SD et n'ayant pas le SD après 50 ans alors qu'en 1998, les mêmes auteurs ont documenté l'absence d'un déclin significatif relié à l'âge sur une période de cinq ans.

3.7.3 Manifestations relatives au langage et de la communication

Les problèmes de langage constituent un des principaux éléments précoces à se manifester permettant ainsi, le diagnostic clinique de la MA (Orange & Zanon, 2005).

Les données sur des adultes ayant le SD nous démontrent généralement un faible déclin du langage contrairement aux individus ayant une DI mais n'ayant pas le SD. Ce déclin se manifeste principalement par un niveau de langage expressif caractérisé par des phrases plus courtes, des erreurs de verbes auxiliaires, des mots fractionnés et désordonnés et une grammaire simplifiée. À cela, s'ajouteraient des déficits spécifiques du langage réceptif incluant une pauvre discrimination des mots, une faible compréhension de la signification du langage parlé, ainsi qu'une habileté réduite à suivre des instructions verbales.

Toutefois, les chercheurs se questionnent à savoir si cela est dû à l'apparition de la MA ou si cela fait simplement partie du processus de vieillissement normal chez les personnes ayant le SD. Ce qui est généralement admis, c'est que le langage réceptif est plus affecté que le langage expressif chez les personnes âgées avec le SD. À ce sujet, des études récentes sur les effets du vieillissement sur le langage chez les adultes ayant le SD montrent que le vocabulaire réceptif est meilleur que la compréhension syntaxique verbale auditive et que ce dernier est globalement moins bon que le langage expressif (Orange & Zanon, 2005). De plus, la vitesse du discours ralentirait avec le vieillissement chez cette population.

Toutefois, l'effet de la démence sur les habiletés de langage et de communication chez cette

population est peu connu. D'où le besoin de réaliser davantage des études transversales et longitudinales afin de mieux comprendre les changements au niveau du langage chez cette population ayant le SD en présence de la MA.

Dans des études transversales, des chercheurs n'ont pas observé de différence au niveau du langage entre les plus jeunes et les plus vieux. Par contre, dans des études longitudinales avec des adultes ayant le SD et âgés de plus de 40 ans, ils ont remarqué des pertes significatives, particulièrement au niveau du langage réceptif. Des associations sont mises en évidence entre l'avancement en âge et la compréhension du langage parlé et l'expression verbale.

Chez cette population, les études démontrent qu'en général, le langage expressif peut rester relativement stable ou diminuer de façon marginale avec l'âge et peut refléter les capacités langagières des adultes plus jeunes ayant le SD.

3.8 Évaluation de la démence

3.8.1 Stratégies d'évaluation de la démence

3.8.1.1 Évaluation rétrospective

Dans le cas de l'évaluation rétrospective, Oliver et al. (1998) préconisent, après une revue des instruments généralement utilisés dans la pratique clinique, de se concentrer spécifiquement sur les évaluations cognitives, à savoir la mémoire, la dénomination, le jugement et les habiletés d'analyse. Toutefois, une revue de toutes les autres évaluations disponibles qui peuvent servir au diagnostic d'une démence peut également s'avérer être très utile (évaluation médicale, éducative, etc.).

3.8.1.2 Évaluation prospective

L'évaluation prospective est une stratégie recommandée et permet de prendre en charge de façon précoce les personnes considérées à risque de développer une MA (ex. les personnes ayant le SD). Ainsi, ces dernières devraient être évaluées avant l'âge critique d'apparition des symptômes de démence et bénéficier d'une réévaluation fréquente (ex. à tous les 1, 2 ou 3 ans).

3.8.2 Instruments d'évaluation

Durant les dernières années, une série d'instruments a été développée de façon spécifique pour la population ayant une DI avec ou sans le SD et a permis de mieux raffiner les évaluations de la démence et de les rendre plus objectives. Une description détaillée de l'utilité, des avantages et des limites de ces instruments est fournie plus loin dans le rapport en annexe 3.

3.8.3 Évaluation des aspects cognitifs de la démence en DI

Antérieurement, le DSM-IV préconise que les critères diagnostiques de la démence recommandés soient : les agnosies, les apraxies, les aphasies, les déficits des fonctions exécutives et les déficits

de la mémoire. Une altération du fonctionnement social ou professionnel et un déclin par rapport au niveau antérieur et finalement, une absence de confusion. Tout récemment, le DSM-5 nous amène une nouvelle dimension au niveau du dépistage, du diagnostic et de l'évaluation de la démence, et ce en prenant en considération les troubles neurocognitifs légers ou encore les déficits cognitifs légers (DCL).

Carr (2005) rapporte que les études longitudinales démontrent que dans la population générale, le QI diminue avec l'âge, plus particulièrement en ce qui concerne les habiletés non verbales (QI de performance) et plus lentement dans le cas des habiletés verbales (QI verbal). Selon ce dernier, les tests d'intelligence, particulièrement les échelles de Weschler, sont construites de manière à bien évaluer et normaliser les changements liés à l'âge au niveau du QI. Une diminution des performances avec l'âge est attendue et normale.

Puisque les individus vivant avec une DI viennent au monde avec des limitations au niveau cognitif, il peut être difficile de cerner les déficits qui relèvent du vieillissement normal ou pathologique de cette population. C'est pourquoi plusieurs études se sont attardées à développer et à évaluer la pertinence d'outils de dépistage, de diagnostic et d'évaluation des pertes cognitives associées à la démence chez la population âgée ayant une DI. Parmi les outils qui apparaissent utiles et les plus souvent répertoriés dans la littérature sur le sujet les deux dernières décennies, il y a le *Dementia Questionnaire for Mentally Retarded People (DMR)* (Acquilano, 2006; Kirk, Hick & Laraway, 2006; Oliver, Kalsy, McQuillan & Hall, 2011; Strydom & Hassiotis, 2003) et le *Selective Reminding Test (STR)* (Kittler, Krinsky-McHale & Devenny, 2006; Krinsky-McHale, Devenny & Silverman, 2002; Krinsky-McHale, Kittler, Brown, Jenkins & Devenny, 2005). Par ailleurs, toute une série d'instruments est utilisée dans la plupart des études afin d'évaluer les caractéristiques cognitives des personnes ayant une DI avec une démence (le *Cued Recall Test* et le *Word List Recall* pour la mémoire; le *British Picture Vocabulary Scales* et le *Peabody Picture Vocabulary* pour le langage; le *Block Design* pour l'organisation visuo-perceptuelle; les *Matrices de Ravens* pour l'intelligence fluide; le *Severe Impairment Battery*, le *Mini Mental State* et le *Rapid Assessment Developmental Disabilities* pour un survol de tous les domaines cognitifs; etc.).

Oliver et al. (1998) rapportent que l'évaluation de l'orientation est très importante. Cependant, les personnes ayant une DI, principalement celles avec une DI profonde ou sévère, sont déjà plus susceptibles d'être désorientées. Si on rencontre la personne dans un environnement non habituel, il est pratiquement impossible d'évaluer l'orientation chez celle-ci. À ce sujet, Burt et Aylward (2000) rapportent que pour les individus plus sévèrement atteints au départ, un déclin au niveau attentionnel, une désorientation temporelle et spatiale ainsi qu'un ralentissement dans les activités peuvent être des signes. Il est important d'évaluer l'orientation dans un lieu familier à la personne et de prendre en considération les déficits visuels et auditifs pouvant interférer avec l'évaluation.

Chez les personnes ayant le SD et âgées de 40 ans et plus, des études suggèrent que des signes précliniques de la démence de type Alzheimer peuvent être détectés par des tests cognitifs et comportementaux spécifiques (Dalton, Mehta, Fedor & Patti, 1999). Ainsi, il a été trouvé qu'une augmentation d'erreurs d'intrusion serait un signe précurseur de démence chez cette population (Kittler et al., 2006). Que la diminution des capacités d'encodage et de récupération précède l'apparition d'autres symptômes liés à la démence (Krinsky-McHale et al., 2002). Et qu'une diminution des performances dans les tâches de fluidité sémantique, d'orientation, de discours spontané et de

mémoire visuelle serait de bons indicateurs de la démence chez la population avec un syndrome de Down (Alexander, 1998; McKenzie et al., 2002; Nelson, Scheibel, Ringman & Sayre, 2007).

Généralement, les adultes ayant le SD en santé ont au départ une mémoire plus faible que les adultes ayant une DI d'une autre étiologie même s'ils ont un niveau intellectuel semblable. Il serait aussi pertinent de faire des évaluations même chez les sujets sains et combiner les évaluations directes et les évaluations par les observateurs.

Holland (1998) documente chez la population ayant le SD qu'au niveau de la mémoire, il y a des changements subtils et intermittents au début, des oublis, des difficultés de concentration, de la fatigue mentale et de la difficulté à accomplir de nouvelles tâches, une capacité réduite de faire de nouveaux apprentissages, une mémoire à court terme affectée, des problèmes reliés au rappel des mots, l'oubli de l'emplacement des objets, une incapacité à suivre des indications ou les étapes d'une tâche à réaliser, un ralentissement rapporté par l'entourage puis une confusion entre les souvenirs du passé et du présent. Il est mis en évidence que les troubles deviennent plus apparents et ce, de façon graduelle. Pour ce qui est de l'évaluation de la mémoire à court terme, des problèmes peuvent se manifester lorsque ces tests nécessitent l'utilisation du langage pour les personnes qui rencontrent des difficultés à ce niveau. Le constat est le même pour ce qui est de l'utilisation d'objets.

3.8.4 Évaluation et diagnostic de la démence de type Alzheimer

O'Caomh et Molloy (2013) rapportent que le SD est associé à une incidence croissante de la MA. Cependant, le diagnostic de la MA chez les personnes ayant le SD représente un défi et il est compliqué par ses représentations atypiques et par le vieillissement normal au niveau cognitif. En effet, chez les SD, la MA semble être caractérisée par un déficit neuropsychologique global, mais avec le maintien de quelques habiletés langagières de base. À cela, s'ajoutent des symptômes frontaux plutôt que des pertes au niveau de la mémoire, ce qui fait que les symptômes comportementaux prédominent. Ce constat rend plus difficile la distinction de la MA des autres déficits comportementaux ou psychiatriques associés au SD.

DÉMENCE ET SYNDROMES

4.1 Démence et syndrome de Down

Thompson (2008) mentionne que le SD est l'une des formes les plus fréquentes de la DI. Ce dernier a un taux d'incidence d'une naissance sur 650-1000 et il est responsable de 12 à 15 % des troubles d'apprentissage dans les pays développés.

Les personnes ayant le SD démontrent des signes de vieillissement dès la trentaine et l'espérance de vie est réduite pour ceux ayant une déficience intellectuelle sévère ou profonde. L'utilisation d'antibiotiques semble avoir été un facteur primordial dans l'augmentation de l'espérance de vie dans cette population. À cela, s'ajouterait, l'impact du sexe qui influence l'espérance de vie. En effet, les hommes ayant une moyenne dépassant les femmes de 3 ans. Les femmes semblent désavantagées dans l'enfance, avec une prévalence plus élevée d'anomalies cardiaques (60 % des personnes ayant des anomalies sont des femmes). La mortalité des femmes est également observée lorsque celles-ci atteignent la ménopause, à cause de l'interaction entre l'anomalie cardiaque et le statut endocrinien qui change (Bittles & Glasson, 2004).

La prévalence de la démence de type Alzheimer chez cette population diffère selon les tranches d'âge. On remarquerait une prévalence de 0 à 10 % pour ceux dans la trentaine, 10 à 30 % pour ceux dans la quarantaine, 20 à 55 % pour ceux dans la cinquantaine et 30 à 75 % pour ceux de 60 ans et plus (Bigby, Webber, Bowers & McKenzie-Green, 2008).

En effet, Holland et Oliver (1995) documentent que probablement, toutes les personnes ayant le SD et âgées de plus 35 ans présentent les aspects neuropathologiques de la MA et développent conséquemment la démence. Plusieurs facteurs de risque peuvent augmenter le risque de cette dernière, entre autres, l'augmentation de l'âge, l'histoire de la dépression, les blessures à la tête. Chez les personnes ayant le SD, s'ajouteraient l'hypothyroïdisme, l'histoire présénile de la démence et l'héritage des allèles ApoE4. En effet, les individus ayant le SD sont plus vulnérables, car ils ont trois copies du chromosome 21, sur lequel il y a un gène précurseur de la protéine amyloïde (APP). C'est la très grande production de l'APP qui est à la source du profil neurologique de l'Alzheimer. Presque tous les adultes ayant le SD démontrent des lésions caractéristiques de cette maladie. Dans leur revue systématique, Strydom, Hassiotis, King & Livingston (2009) rapportent que chez les personnes ayant le SD, les signes et les comportements de la MA et d'autres types de démence comme la démence frontotemporale apparaissent aux alentours de la 5^e et de la 6^e décennie chez le tiers des personnes concernées. L'âge du début se situe à la moitié de la cinquantaine et donc, plus jeune que dans la population générale. La prévalence augmente après 60 ans et chute après possiblement à cause de l'augmentation de la mortalité associée à la démence. Une faible proportion, mais significative, des personnes ayant le SD ne développera jamais les signes cliniques de la démence.

Evenhuis (1997) rapporte que le déclenchement de l'épilepsie est un marqueur important du développement de la démence chez les personnes ayant le SD, mais aussi un signe d'un faible pronostic comme rapporté par d'autres auteurs.

4.2 Déficits cognitifs et anatomie du cerveau chez les personnes ayant le SD

Lott et Dierssen (2010) rapportent que l'utilisation de l'IRM a permis de constater que les personnes ayant le SD ont un volume cérébral réduit et une brachycéphalie qui crée une faible disproportion du volume frontal et des aires temporales. Les autres aires du cerveau auraient un volume relativement normal. Bien que le *gyrus parahippocampal* semble plus grand chez ces personnes, il appert qu'il fonctionne normalement.

Cependant la recherche démontre que cette section du cerveau est liée à l'emmagasinage des informations dans la mémoire à long terme et à la mémoire explicite, deux déficits que présentent les personnes ayant le SD. Par ailleurs, leur mémoire épisodique serait aussi affectée. L'association de ces changements entraînerait donc des difficultés d'apprentissage chez ces dernières. Les domaines corticaux sont aussi touchés, ce qui réduit leur flexibilité comportementale, leur capacité de répondre aux demandes et l'utilisation répétée de stratégies inefficaces pour résoudre un problème.

L'hypoplasie cérébrale de ces personnes et leur dysfonction motrice jouerait un rôle majeur dans le développement de stratégies d'apprentissage. Cette difficulté affecte les fonctions exécutives quant à la mémoire de travail et à la fluidité verbale. Ils ont aussi des difficultés à se situer dans le temps et dans l'espace et à s'organiser. Les fonctions motrices et non motrices corticocérébrales et les circuits limbiques qui sont engagés dans l'attention, le contrôle exécutif, l'apprentissage du langage peuvent contribuer aux phénotypes cognitifs. Les problèmes de mémoire et d'apprentissage de ces individus semblent être reliés à une incapacité de consolider les informations et donc, à un déficit au niveau de l'hippocampe (Lott & Dierssen, 2010).

4.3 Manifestations cognitives de la démence chez les personnes ayant le SD

Définir le profil cognitif de la démence chez la population ayant le SD est un défi en soi, dû notamment aux problèmes de développement cognitif et de langage, aux déficits de vision et d'audition, aux troubles de la thyroïde, à la présence de dépression et de désordres psychiatriques, ainsi qu'à l'hétérogénéité des habiletés de base au niveau cognitif, langagier, psychosocial et comportemental (Orange & Zanon, 2005).

4.3.1 Symptômes précoces de la démence chez les personnes ayant le SD

De façon générale, on observe comme symptômes précoces de la démence, une détérioration mentale, de la lenteur, de la confusion, une réduction du langage, une détérioration de la démarche et des changements de personnalité (Prasher, 1995). Alors qu'Evenhuis (1990) rapporte de l'apathie et du retrait comme principaux symptômes de la démence à travers les personnes avec une DI sévère à modérée. Quant à Thompson (2008), il constate que les personnes ayant le SD affichent un déclin marqué dans les habiletés sociales en fonction de l'âge à cause de leurs limitations langagières alors qu'il n'y a pas de différence significative au niveau des scores pour les habiletés cognitives.

Sung et al. (1997) documentent que les personnes ayant le SD exhibent des changements sur le plan physique et adaptatif qui peuvent être responsables du vieillissement précoce lequel se manifeste par : (1) des changements dans le tonus de la peau; (2) la perte des cheveux et l'apparition du gris; (3) l'hypogonadisme; (4) l'augmentation du taux des cataractes; (5) des pertes auditives; (6) des néoplasmes; (7) et des maladies vasculaires dégénératives.

4.3.2 Symptômes tardifs de la démence

Strydom, Hassiotis, King & Livingston (2009) rapportent dans leur revue systématique une étude de Cosgrave et al. (2000) et Visser et al. (1997) qui documente que 14 cas des 41 suivis sont sans réponse avec leur environnement et perdent la capacité de parler. Ils sont totalement dépendants et incapables de marcher. Ils sont incontinents et plusieurs ont des aspects parkinsoniens. À cela, s'ajoute une détérioration intellectuelle sévère, des changements marqués dans la personnalité et dans l'humeur, la perte du contrôle des sphincters, le déclenchement des crises de l'épilepsie, la perte de la mobilité avec une augmentation du tonus musculaire et éventuellement, la perte de toute forme d'autodéfense.

Deb (2003) signale la présence de plusieurs symptômes incluant la dysfonction du lobe frontal qui tend à se manifester plus tardivement dans le processus démentiel dans la population générale et qui peut apparaître plus tôt chez les personnes ayant le SD. D'autant plus que ces derniers sont particulièrement vulnérables à développer la MA, surtout après les 40 ans.

Thompson (2002) rapporte les résultats d'une étude conduite chez 150 personnes ayant le SD suivies sur une période de 9 ans dont la prévalence de la démence est de 2 % après 40 ans (Janicki & Dalton, 2000) et de 45 % après 55 ans (Silverman, 2004). Cependant même après 60 ans, seuls 50 % des individus ayant le SD ont un diagnostic de démence (Janicki & Dalton, 2000).

Le faible risque de la démence avant 40 ans laisse présager une stabilité sur le plan fonctionnel et cognitif avant l'âge de 40 ans. Il y a un consensus émergent concernant le fait que les personnes ayant le SD ne sont pas à risque du déclin fonctionnel même s'ils peuvent manifester la neuropathologie de la MA (Friedman & Brown, 2001). Cette conclusion a été confirmée par les travaux de Zigman et al. (2008). Ainsi les personnes ayant le SD sont avantagées sur le plan physique, fonctionnel et comportemental en comparaison avec d'autres personnes ayant une DI. De ce fait, ils n'ont pas de besoins spécifiques par rapport à leur changement de santé à l'âge adulte comparativement aux autres

personnes ayant une DI d'une autre étiologie. Notons que les principaux prédicteurs du changement de la santé, des habiletés fonctionnelles et des problèmes comportementaux sont : l'âge, le sexe, les relations familiales, la présence du SD et le niveau de DI (Thompson, 2002).

4.4 Démence et autres syndromes

Strydom, Hassiotis, King & Livingston (2009) documentent que plusieurs syndromes ont la démence comme caractéristique commune, c'est le cas du syndrome de Cockayne qui est un désordre récessif autosomal caractérisé par un vieillissement précoce, incluant la démence (Rapin et al., 2006). À cela, s'ajoutent le syndrome de Rett, le syndrome de Sanfillipino, le Syndrome de Williams (SW), le Syndrome de Prader Willi (SPW), le syndrome du X-fragile et d'autres syndromes associés à la déficience intellectuelle.

4.4.1 Syndrome de Rett

Le syndrome de Rett a été initialement décrit comme étant un syndrome progressif de l'autisme, de la démence, de l'ataxie et de l'usage des mains chez les filles (Hagberg, Aicardi, Dias et Ramos, 1983). Actuellement, on doute quant à son caractère progressif. À cause de ses aspects fonctionnels, physiques, anatomiques et chimiques, on suppose que le syndrome de Rett est à caractère développemental (Einspieler, Kerr & PrechtI, 2005).

En effet, c'est un désordre neuro-développemental à l'enfance. Il est connu par une faible détérioration de la performance motrice grossière au fil des années en contraste avec la fonction cognitive relativement préservée pour communiquer principalement avec les yeux. Il a lieu généralement chez les filles et il pourrait être dû à une mutation du gène MECP2 sur le chromosome X, un répresseur transcriptionnel présumé être essentiel pour la fonction neuronale du cerveau en maturation (Van den Veyver & Zoghbi, 2002).

4.4.2 Syndrome de Sanfillipino

Le syndrome de Sanfillipino ou la mucopolysaccharidose III (MPS III) est une maladie de stockage lysosomal due à la détérioration de la dégradation de l'héparine. Le syndrome de Sanfillipino est caractérisé par la dégénérescence du système nerveux central (SNC), mais aussi par une maladie somatique légère. Le début des aspects cliniques a toujours lieu entre 2 et 6 ans. La dégénérescence neurologique sévère a lieu entre 6 et 10 ans et la mort a lieu durant la deuxième et la troisième décennie de la vie. Le type A est le plus sévère avec un déclenchement précoce et une progression rapide des symptômes et une courte vie. Dans le type B, les patients survivent jusqu'à la quarantaine. Une étude néerlandaise montre que 18/20 des adultes âgés de 20 à 76 ans avec le syndrome de Sanfillipino ont la démence (Moog et al., 2007). Alors qu'une autre étude rapporte que 17/29 des individus âgés de 7 à 72 ans ont la démence (Skandar, Schoonbrood-Lenssen, Van den Akker & Maaskant, 2005).

4.4.3 Syndrome de Williams (SW)

Des chercheurs ont trouvé que le SW est une microdélétion sur le bras long du chromosome 7 et qu'il est marqué par un vieillissement précoce et une perte de certaines fonctions cognitives, spécialement les fonctions de la mémoire (Krinsky-McHale et al., 2005).

4.4.4 Syndrome du X-fragile

Le syndrome du X-fragile est une prémutation des transporteurs du FMRI (fragile X Mental Retardation 1) (Hagerman & Hagerman, 2004). Il est caractérisé par un tremblement progressif et de l'ataxie. Le X-fragile n'est pas nécessairement associé à la déficience intellectuelle.

4.4.5 Autres syndromes associés à la DI

D'autres syndromes sont associés à la DI, c'est le cas du syndrome d'Angelman; le Coffin Lowry; le Cornelia de Lange; le Cri du chat; le Kabuki; le Klinefelter; le Laurence Moon Bardet-Beidl; le Rubinstein-Taybi; le Sotos; le Velocardiofacial et le Wolf-Hirschhorn.

CONCLUSIONS

D'après la quatrième conférence consensuelle sur le diagnostic et le traitement de la démence (mai 2014), les critères diagnostiques de la **maladie d'Alzheimer probable** sont retenus lorsque les critères de démence sont remplis, et lorsque les symptômes apparaissent graduellement sur plusieurs mois ou plusieurs années, et non soudainement sur plusieurs heures ou plusieurs jours, avec aggravation nette de la cognition. En outre, les déficits cognitifs initiaux et les plus éminents sont habituellement de nature mnésique (liés à la dégradation de l'apprentissage et du rappel de l'information récemment apprise) ou, moins souvent, de nature non mnésique (lorsque les déficiences de langage sont les plus éminentes, p.ex. difficultés à trouver ses mots). Les déficits surviennent également dans d'autres domaines, telles les capacités visuospatiales (reconnaissance des visages et des objets) et la fonction exécutive (raisonnement, jugement et résolution de problèmes). Le diagnostic de maladie d'Alzheimer probable ne doit pas être posé en présence d'une maladie cérébrovasculaire concomitante substantielle.

Pour ce qui est des critères diagnostiques de la **maladie d'Alzheimer possible**, il est posé lorsque les critères de maladie d'Alzheimer sont remplis (liés à la nature des déficits cognitifs), mais que la maladie évolue de manière atypique (p. ex. le déficit cognitif apparaît soudainement et la perte cognitive n'est pas graduelle), ou lorsque les critères de maladie d'Alzheimer sont remplis, mais qu'on observe des signes de tableau clinique mixte, comme une maladie cérébrovasculaire concomitante, ou des caractéristiques cliniques de démence avec corps de Lewy, et une autre comorbidité (médicale ou neurologique), ou si le patient prend des médicaments pouvant avoir un effet substantiel sur la cognition.

Pour ce qui est du diagnostic du **déficit cognitif léger, DCL**, il est posé lorsqu'il y a préoccupation à l'égard d'un déclin de la cognition rapporté par le patient, une tierce personne ou le clinicien et en présence de signes objectifs de déficits cognitifs dans un ou plusieurs domaines (habituellement la mémoire) et surtout, lorsque les capacités fonctionnelles indépendantes sont préservées. La différence entre la démence et le DCL repose sur la présence ou l'absence d'une interférence substantielle de la capacité de fonctionner au travail ou durant les activités habituelles de la vie quotidienne. Le jugement clinique intervient dans le diagnostic. Des évaluations plus poussées se penchent sur la pathogenèse du DCL, et écartent les étiologies vasculaires, traumatiques et médicales tout en considérant les facteurs génétiques de la maladie d'Alzheimer.

Quant à la présente recension des écrits, les conclusions concernant le diagnostic et l'évaluation de la démence sont les suivantes :

1. Le dépistage, le diagnostic et l'évaluation de la démence chez les individus ayant une DI sont cruciaux puisqu'ils vont orienter l'intervention ultérieure; les soins et la prise en charge de cette dernière.
2. L'évaluation dépend de la revue systématique de plusieurs facteurs :
 - le contexte historique de l'individu;
 - l'évaluation préalable du profil cognitif, comportemental, psychiatrique, médical et adaptatif;
 - l'évolution des signes et des symptômes préexistants;
 - les résultats de l'investigation ciblée;
 - le raffinement du diagnostic différentiel.
3. Le dépistage précoce de la démence est très difficile à cause de l'effet plancher engendré par les pertes cognitives préexistantes (MMSE). La validité des tests neuropsychologiques directs n'est pas établie et la nécessité de développer des instruments appropriés est impérative surtout chez les individus avec des pertes cognitives sévères (Deb, 2003).
4. Chez les personnes ayant une DI, les méthodes cliniques standards ont besoin d'être complétées par des observations comportementales longitudinales et des techniques d'évaluation adaptées à chaque individu. En effet, la comorbidité, les facteurs biologiques, psychologiques et socio-environnementaux sont multiples et les interactions complexes entre les différents événements font partie de la réalité de plusieurs personnes âgées ayant une DI. Ainsi, la détermination des différentes influences est souvent une tâche clinique fastidieuse, mais qui doit être menée en faisant appel à des cadres médical, cognitif, comportemental, neuropsychiatrique et psychosocial (Nagdee, 2011).
5. Certains auteurs soutiennent que tous les travaux sur la cognition chez les personnes présentant un retard mental devraient être menés dans une perspective longitudinale de développement, avec une attention particulière aux interactions avec l'âge et l'étiologie (Adams et al., 2008; Facon & Facon-Bollengier, 1999; Krinsky-McHale et al., 2005). Cela permettrait de différencier les portraits cognitifs associés à chacun ainsi qu'à leur vieillissement (Perkins & Small, 2006).
6. Parce que d'autres conditions peuvent imiter la démence, des évaluations complètes longitudinales devraient être effectuées, et toutes les conditions associées devraient être traitées avant d'effectuer un diagnostic de démence auprès de n'importe quel adulte ayant une DI (Krinsky-McHale et al., 2002).

7. Une meilleure compréhension de la structure du cerveau chez les personnes ayant le SD et plus particulièrement, des circuits cérébraux pourrait permettre de distinguer de nouvelles interventions thérapeutiques qui amélioreraient la réussite chez ces personnes (Lott & Dierssen, 2010).
8. En poursuivant les recherches sur la MA chez les personnes ayant le SD, on pourrait sophistication les instruments d'évaluation et la manière de détecter les changements précoces au niveau cognitif chez cette population.
9. Certaines questions de recherche méritent d'être explorées davantage, particulièrement en ce qui concerne le lien entre la dépression et la démence et le traitement approprié pour la dépression en cas de démence. Dans quelle mesure la dépression avec différents niveaux de sévérité de symptômes affecte-t-elle le fonctionnement? Quels symptômes psychiatriques ou conditions comorbides sont associés avec les différents types de démence?
10. Il est surprenant que le vieillissement et le déclin du fonctionnement cognitif aient été très peu étudiés dans d'autres syndromes autres que le SD, comme le X-fragile. En effet, c'est un domaine intéressant, mais négligé par la recherche. D'ailleurs, l'exploration de ce domaine peut aider à mieux comprendre les variations biologiques dans le vieillissement et son impact sur le fonctionnement cognitif dû à des facteurs génétiques ou autres (Strydom, Hassiotis, King & Livingston, 2009).

LIGNES DIRECTRICES ET RECOMMANDATIONS PRÉCONISÉES POUR LA PRISE EN CHARGE DE LA DÉMENCE ET DE LA MALADIE D'ALZHEIMER

Lors de la quatrième conférence consensuelle sur le diagnostic et le traitement de la démence (mai 2014), plusieurs recommandations sur les percées technologiques en matière de neuro-imagerie et de biomarqueurs au profit des médecins de famille, ont été émises. Ainsi pour ce qui a trait :

- À la neuro-imagerie, en plus des indications d'imagerie structurelle déjà recommandées, une tomographie par ordinateur ou un examen d'imagerie par résonance magnétique est indiqué dans l'évaluation d'une personne présentant un déficit cognitif si la présence d'une maladie cérébrovasculaire insoupçonnée en changeait la prise en charge clinique.

- Lorsque les résultats des tests des protéines amyloïdes proviennent de l'extérieur du Canada, les médecins doivent les interpréter avec une extrême prudence, car, utilisés seuls, ces examens ne peuvent poser un diagnostic de maladie d'Alzheimer ou de DCL, ni faire la différence entre le vieillissement normal et anormal. Il est recommandé de consulter un spécialiste de la démence qui connaît bien les techniques d'imagerie.
- Pour ce qui est des biomarqueurs liquidiens, il n'est pas recommandé de mesurer les concentrations céphalo-rachidiennes des protéines β 1-42-amyloïdes et τ en pratique clinique.
- Chez les personnes atteintes de la maladie d'Alzheimer, on propose qu'une baisse d'au moins 3 points en 6 mois du score à l'échelle MMSE, qui identifie les groupes dont le pronostic est plus grave, soit le signal pour explorer les comorbidités et revoir la prise en charge pharmacologique.

Quant aux recommandations émises le long de cette recension des écrits, elles sont les suivantes :

Repérage et diagnostic précoce de la démence :

11. L'établissement rapide du diagnostic donne à la personne atteinte et à sa famille le temps de s'informer sur la maladie, de se fixer des attentes réalistes et de planifier ensemble l'avenir (Société d'Alzheimer du Canada).
12. Les nouveaux changements apportés par le DSM-5 en matière d'ajout des troubles neurocognitifs légers devraient aider grandement à un repérage précoce des troubles neurocognitifs. Ce dernier peut être soutenu à l'aide d'un algorithme standardisé et colligé par les spécialistes et les professionnels concernés.
13. Un suivi diagnostique approprié est recommandé, lequel comporterait des études longitudinales, prospectives impliquant des individus avec et sans SD; avec des cas clairs de démence; une évaluation cognitive, comportementale, psychiatrique et médicale et finalement; impliquant la personne ayant une DI et un ou des observateurs.
14. En matière de collecte de données, Burt et al., (1999) recommandent que si les deux sources d'information (directes et indirectes) rapportent la même chose, on peut penser qu'on ne se trompe pas quant au diagnostic. Par ailleurs, s'il y a des incohérences entre les deux mesures, il devient important de mener d'autres investigations avant de poser un diagnostic. Dans ce cas, il serait nécessaire de faire une réévaluation et des observations directes dans la vie de tous les jours, ou encore d'utiliser d'autres questionnaires plus complets.

Évaluation globale systématique de la démence :

1. L'un des principes préconisés dans la prise en charge de la démence est la démarche d'évaluation systématique qui permet d'éliminer les causes organiques réversibles d'atteintes cognitives. Parmi ces dernières, on cite les infections, les déséquilibres électrolytiques, les troubles métaboliques, les carences nutritionnelles et vitaminiques, les interactions médicamenteuses, les pertes sensorielles mal ou non compensées et la dépression (Bonin, Paré & Durand, AQIS, 1995).

2. L'AAMR/IASSID Working Group recommande en matière d'évaluation de la démence que tous les adultes ayant un SD, à partir de 25 ans, soient évalués selon une procédure standardisée en ce qui concerne la mémoire, les autres fonctions cognitives et les comportements adaptatifs. Les évaluations devraient être menées par des psychologues entraînés aux évaluations. D'autant plus, qu'il faut privilégier les études longitudinales et s'assurer que les tests soient standardisés.
3. Les patients présentant une démence précoce doivent être dirigés vers un centre de référence spécialisé en évaluation de la mémoire et offrant des tests génétiques le cas échéant.
4. Présentement, aucun outil d'évaluation rapide de la MA chez les personnes ayant le SD n'a été validé et l'âge auquel on devrait commencer l'évaluation demeure flou. L'*International Disability and the American Association on Mental Retardation* propose une batterie de tests, mais leur utilisation demeure limitée par des contraintes de temps. Toutefois, l'utilisation combinée de mesures directes et indirectes fournirait la meilleure sensibilité et spécificité pour l'évaluation de la démence chez les personnes ayant le SD.
5. Il faut développer des stratégies dans le cadre d'un programme d'évaluation organisé et standardisé visant à améliorer l'efficacité du diagnostic puisqu'aucune ligne directrice au sein du DSM-IV ou de la classification CIM-10 n'existe pour le diagnostic de la démence associée au SD ou à la DI. Ainsi, il y a un besoin urgent de coordonner des évaluations en santé, adaptées aux individus ayant une DI avec ou sans le SD.

Suivi et accompagnement des personnes atteintes de MA et de leur famille

La confirmation de l'existence d'un déficit cognitif exige un suivi rigoureux dans le temps puisque les personnes soutien et les proches jouent un rôle de sentinelle primordial (Bonin, Paré & Durand, AQIS, 1995).

Une approche de réadaptation adaptée et personnalisée selon le contexte par l'équipe interdisciplinaire concernée et une organisation du cadre de vie et de soins est préconisée par Gabbai (2003). Cette dernière doit comporter :

1. un fonctionnement en groupe restreint, pour préserver la dimension familiale;
2. l'exercice d'activités quotidiennes;
3. la création des espaces de vie distincts (lieux de vie, d'activité, de soins, etc.);
4. un sommeil de qualité;
5. une bonne alternance activité-repos et une alimentation adaptée;
6. la maximisation du confort (lits, sièges, vêtements, etc.);
7. un suivi médical rigoureux;
8. une médication adaptée en fonction des changements métaboliques liés à l'âge.

En conclusion, on espère que l'application de ces quelques lignes directrices devrait aider grandement à mieux repérer les TNC de façon précoce afin de pouvoir mettre en place des stratégies diagnostiques efficaces et proposer une approche thérapeutique à la démence.

ANNEXE 1

Liste des mots clés et des banques de données de la recension des écrits

Mots clés	Banques de données consultées
Life Expectancy	PsychINFO (EBSCO)
Life Changes	Select :
Intellectual Disabilitie (disabilities)	CINAHL with Full Text
Intellectual Developmental Disorders	eBook Collection
Intellectual Development	Education Research Complete
Mental Retardation (Mild, Moderate, Severe)	*ERIC (EBSCO)
Intelligence	Health and Psychosocial Instruments
Down Syndrome	MEDLINE with full Text (EBSCO)
X-Fragile Syndrome	Psychology and Behavioral Sciences
Rett Syndrome	ERIC (CSA) (ProQuest XML)
Prader Willi Syndrome	PubMed
Aging / Ageing	PsycArticles (APA) (APA PsycNet)
Elderly	PsycBOOKS (APA)
Old People	ProQuest Dissertations and Theses (ProQuest XML)
Physiological Aging	Cochrane
Pathological Aging	Francis (CSA) (ProQuest XML)
Geriatrics	MEDLINE (ISI)
Gerontology	Web Of Knowledge (ISI)
Cognition	
Cognitive Impairments	
Cognitive Abilities	
Cognitive Assessments	
Cognitive Measurements	
Cognitive Complexity	
Cognitive Development	
Cognitive/Executive/Memory	
Cognitive Tests	
Neuropsychology	
Dementia	
Dementia Diagnosis	
Dementia Screening	
Dementia Assessment Tools	
Alzheimer / Alzheimer's Disease	
Prevention	
Baseline	
Treatment	
Best Practices	
Guidelines	
Evidence Based Practice	
Health Care Delivery	
Dementia Management Methods	

ANNEXE 2

Terminologie des fonctions cognitives

Mots/expressions	Définitions
Cognition	La cognition est le terme scientifique qui sert à désigner l'ensemble des processus mentaux qui se rapportent à la fonction de connaissance, telle que la mémoire, le langage, le raisonnement, l'apprentissage, l'intelligence, la résolution de problèmes, la prise de décision, la perception ou l'attention.
Intelligence cristallisée	L'intelligence cristallisée est la capacité d'utiliser ses habiletés, ses connaissances et son expérience.
Intelligence fluide	L'intelligence fluide est la capacité de trouver du sens dans la confusion et de résoudre de nouveaux problèmes. Il s'agit de la capacité de faire des inférences et de comprendre la relation entre différents concepts indépendamment des connaissances acquises.
L'échelle de fonctionnement intellectuel	Évalué avec les batteries de tests d'intelligence « classiques » (WAIS-R; WAIS-III; WAIS-IV). Cette échelle regroupe l'évaluation de la compréhension verbale, du raisonnement perceptif (non verbal), de la vitesse de traitement de l'information et de la mémoire de travail. Donne le QI.
L'échelle verbale	Regroupe les tests qui évaluent les connaissances générales, le niveau de vocabulaire, et la capacité à raisonner avec du matériel verbal (logique).
Apprentissage allocentrique	Un apprentissage qui se base sur l'intégration des relations entre les différents indices sensoriels de l'environnement.
Fluence verbale	La fluence verbale désigne communément la vitesse de parole. Une fluence verbale normale est de l'ordre de 90 mots par minute pour un individu sans trouble.
Fluidité verbale	Nombre de mots lexicaux différents produits dans une mesure de temps fixe et selon une consigne précise.
Fluidité sémantique	La facilité à nommer le maximum de mots appartenant à une même catégorie (ex. nom de fruits, légumes).
Fluidité lexicale	La facilité à nommer le maximum de mots qui commencent par une même lettre, ou qui riment en « eux » par exemple.
Discours spontané	On évalue la capacité du sujet à produire le langage oral dans des contextes faiblement ou non structurés. S'observe en conversation avec le sujet.
Mémoire épisodique	Le processus par lequel on se souvient des événements vécus avec leur contexte (date, lieu, état émotionnel).
Mémoire sémantique	La mémoire des faits et des concepts.
Mémoire déclarative ou explicite	Responsable de la mémorisation de toutes les informations sous forme verbale, c'est-à-dire celles qui peuvent être exprimées avec le langage (ex. apprendre une liste de mots, étudier).
Mémoire procédurale ou implicite	Permet l'acquisition et l'utilisation de compétences motrices comme faire du vélo ou pratiquer un sport. C'est la mémoire des gestes.
Mémoire à court terme	Permet de retenir et de réutiliser une quantité limitée d'informations pendant un temps relativement court, environ une demi-minute.
Mémoire de travail	Permet de maintenir et de manipuler en mémoire des informations durant un court laps de temps. Nécessaire pour effectuer des « opérations » mentales (retenir un numéro de téléphone le temps d'aller le composer, résoudre un problème d'arithmétique sans papier/crayon). Est lié à l'empan mnésique, c'est-à-dire à la quantité limitée d'environ 7 (+ ou -2) unités d'information pouvant être retenues en mémoire à court terme pour une période restreinte de moins d'une minute. L'information est très vulnérable à l'interférence et à la distraction.

Mots/expressions	Définitions
Mémoire visuospatiale	Mémoire visuelle. Se souvenir de ce qu'on a vu.
Mémoire immédiate	Rappeler une information (verbale ou visuelle) immédiatement après l'avoir entendue ou vue.
Mémoire différée	Rappeler une information (verbale ou visuelle) après un certain laps de temps.
Compétences mnémoniques	Capacités de mémorisation.
Attention	Plusieurs composantes à l'attention : L'attention sélective se définit par la capacité de la personne à investir les ressources de traitement dont elle dispose sur les éléments pertinents à la tâche, tout en inhibant les éléments non pertinents. L'attention divisée se définit par la capacité à faire deux choses simultanément sans négliger une tâche au profit de l'autre. L'attention soutenue se définit par la capacité à se concentrer durant une longue période de temps.
Visuoperceptif / visuospatiale	Fonction qui réfère à la capacité d'un individu à percevoir, traiter et manipuler les informations visuospatiales. Au quotidien, cette capacité permet l'orientation dans l'espace, l'imagerie mentale, l'organisation spatiale.
Théorie de l'Esprit (ToM)	C'est la capacité à pouvoir faire des hypothèses sur ce que se représentent les autres, prédire leurs comportements, leurs intentions, imaginer qu'ils ont telles ou telles préoccupations, croyances, etc. ToM Cognitive : l'habileté de faire des inférences à propos des états cognitifs, les croyances, les pensées, les intentions et les motivations des autres. ToM Affective : l'habileté de faire des inférences à propos des sentiments, des états émotifs et des émotions des autres.
Fonctions exécutives	Les fonctions exécutives sont des habiletés dites supérieures qui permettent notamment d'élaborer un plan d'action en fonction d'un but, de réaliser les actions les plus appropriées en vue de l'atteindre, d'évaluer les résultats obtenus et de s'autocorriger en cas d'erreurs. Ceci se fait de façon optimale par l'autorégulation des pensées et des actions impulsives et automatiques, ainsi que par la flexibilité mentale qui permet à l'individu de s'adapter à diverses situations. Ces fonctions deviennent de plus en plus efficaces et sophistiquées avec l'âge.
Orientation	L'habileté à s'orienter dans le temps (heure, date, mois), dans l'espace (où suis-je?, dans quelle ville?, dans quel pays?) et par rapport à soi-même (identification de soi et des membres de l'entourage).
Encodage	Processus par lequel une information est mise en mémoire. Grandement influencé par l'attention et la motivation.
Récupération, rappel	Pour avoir accès à un événement stocké en mémoire à long terme. La récupération est un moyen de réactiver les souvenirs. Pour ce faire, il est possible d'utiliser des indices, comme le lieu, l'odeur, pour nous aider à nous souvenir de ce qui s'est passé.
Consolidation	Responsable de transformer la trace mnésique pour que cette dernière soit conservée en mémoire. La consolidation qui est en fait un ensemble de stratégies pour maintenir l'information à long terme permet de conserver une trace mnésique forte.
Intrusions	Dans une tâche de mémoire, les intrusions sont des informations qui n'ont pas été évoquées lors de l'apprentissage, mais qui sont encodées ou rappelées par la personne. Exemple : rappeler le mot pomme alors qu'il n'était pas dans la liste de mots à apprendre.
Persévérations	Dans une tâche de mémoire, la persévération serait le fait de rappeler plusieurs fois le même mot, sans se rappeler qu'on venait de le nommer. Une persévération peut également être de répéter un même geste ou une même procédure qui ne fonctionne pas ou qui n'est plus appropriée dans la situation.
Praxie	Préprogrammation d'un mouvement finalisé qui permet la réalisation automatique du programme moteur nécessaire à sa réalisation. Une praxie, c'est le fait d'acquérir une gestion automatisée d'un type de gestes après en avoir fait l'apprentissage. Une fois acquise, elle ne s'oublie pas.

Mots/expressions	Définitions
Dyspraxie	Trouble spécifique d'acquisition des praxies.
Dyspraxies bucco-faciales	Troubles de la réalisation de gestes simples ou complexes au niveau des organes de la phonation et du visage : langue, lèvres, mimiques.
Dyspraxie visuospatiale	Trouble dans l'organisation du geste associé à des difficultés dans la construction de certains composants de la spatialisation (surtout espace à deux dimensions), et des troubles du regard (avec ou sans troubles de la vision) qui se traduit par des difficultés dans l'organisation de la motricité des globes oculaires.
Dyspraxie constructive	Perturbation dans des activités impliquant une compréhension des relations spatiales entre des éléments (construction, assemblage, graphisme).
Dyspraxie idéatoire	Difficulté d'utilisation et de manipulation d'objets et d'outils (allumer une allumette...)
Dyspraxies idéomotrice	Difficultés à réaliser des gestes symboliques en l'absence de manipulations d'objet (faire chut...). Trouble dans la sélection et la séquentialisation des éléments constitutifs d'un mouvement ou d'un geste.
Gnosie	Reconnaissance d'un objet et de ses propriétés par l'utilisation de l'un des sens
Agnosie	L'incapacité de reconnaître certains stimuli en l'absence de déficits sensoriels primaires comme la cécité ou la surdité par exemple. Il y a perte d'informations qui permettent d'interpréter certains types de sensations reçues.
Anosognosie	Trouble neuropsychologique qui fait qu'un patient atteint d'une maladie ou d'un handicap ne semble pas avoir conscience de sa condition. À l'inverse du déni, qui est un mécanisme de défense psychologique « normal », cette méconnaissance par l'individu de sa maladie est pathologique et peut refléter une atteinte de certaines aires cérébrales.
Entraînement cognitif	L'entraînement cognitif a pour objectif l'amélioration des fonctions cognitives dans la vie quotidienne des utilisateurs. Dans ce but, des exercices sont réalisés par le sujet, via un ordinateur ou en version papier.
Excès comportementaux	Se réfère à une augmentation de troubles de comportement : agressivité, désinhibition, crises de panique, automutilation, etc.
Compétences de socialisation	Processus au cours duquel un individu apprend et intériorise les normes et les valeurs tout au long de sa vie, dans la société à laquelle il appartient, et construit son identité sociale. Elle est le résultat à la fois d'une contrainte imposée par certains agents sociaux, mais aussi d'une interaction entre l'individu et son environnement.
Langage réceptif	Langage "compris" par la personne (répondre à des consignes telles que montrer sa maman sur une photo, aller chercher du pain, etc.) qui n'implique pas de réponse orale.
Langage expressif	Langage produit par la personne (qu'il s'agisse de demande, description, répétition, etc.).
Âge mental	Niveau de développement intellectuel.
Âge chronologique	La durée écoulée depuis l'apparition, la création ou la naissance d'un objet ou d'un être vivant.
Motricité	Ensemble des fonctions qui assurent le mouvement.
Motricité fine	Ce qui permet de manier des objets, les ramasser, les manipuler et les lâcher en utilisant la main, les doigts et le pouce.
Motricité globale	Activités motrices sollicitant plusieurs ou l'ensemble des parties du corps (marche, course, sauts, lancer, natation, etc.) qui nécessitent l'intervention et la coordination de groupes musculaires importants et l'ajustement du tonus musculaire, le contrôle de l'équilibre et de la posture, la dissociation segmentaire simple (un segment du corps agit seul) et double (deux segments exécutent deux mouvements distincts, mais associés).
Effet plafond	Les sujets vont avoir tous des notes plutôt bonnes, voire maximales, donc on aurait une mauvaise sensibilité du côté des notes élevées. Le test est donc trop facile.
Effet plancher	Une très grande partie des sujets a des notes faibles, donc le test est trop difficile.

ANNEXE 3

Outils d'évaluation de la démence

Nom	Utilisation	Description
Brief Praxies Test (BPT).	Mesure des praxies.	
British Picture Vocabulary Scales (BPVS).	Mesure du langage. Administré pour fournir une estimation objective de la capacité intellectuelle générale.	
Cambridge Neuropsychological Automated Test Battery (CANTAB).		Un système d'évaluation cognitive informatisé constitué d'une batterie de tests neuropsychologiques administrés à des sujets à l'aide d'un ordinateur à écran tactile. Les 22 tests dans la CANTAB examinent divers domaines des fonctions cognitives : <ul style="list-style-type: none">• Mémoire et apprentissage;• Mémoire de travail et fonctions exécutives;• Mémoire visuelle;• Attention et temps de réaction;• Mémoire verbale/sémantique;• Prise de décision et contrôle de la réponse.

Avantages	Limites	Documents de référence
<p>Le BPT se comporte de manière prévisible, ce qui démontre une sensibilité aux caractéristiques cliniques et démographiques du SD, comme on s'y attend lors de l'évaluation de la cognition. Et surtout, le BPT apparaît sensible aux changements à travers le temps chez cette population.</p> <p>On ne rencontre pas non plus d'effet plancher/plafond lorsqu'il est utilisé auprès de la population SD.</p>		<p>Sano, Aisen, Dalton, Andrews, Tsai & l'international Down Syndrome and Alzheimer's Disease Consortium, 2005.</p>
		<p>Oliver, Kalsy, McQuillan et Hall, 2011. D. Adams, C. Oliver, S. Kalsy, S. Peters, M. Broquard, T. Basra, E. Konstandinidi, S. McQuillan, 2010. D. Adams & C. Oliver, 2008. Sarah L. Ball, Anthony J. Holland, Peter Treppner, Peter C. Watson, Felicia A. Huppert, 2008. Oliver, C., Crayton, L., Holland, A., Hall, S., Bradbury, J., 1998. A. Hassiotis, A. Strydom, K. Allen & Z. Walker, 2003. Crayton, L., Oliver, C., Holland, A., Bradbury, J & Hall, S., 1997.</p>

Nom	Utilisation	Description
Cambridge Cognition Examination (CAMCOG). Version CAMCOG-DS.	Batterie de tests neuropsychologiques pour différencier entre les individus « normaux » et ceux avec une démence.	Une section la (CAMDEX), validée auprès de la population SD. Inclus 7 sous-échelles : <ul style="list-style-type: none"> • Orientation; • Langage; • Mémoire; • Attention; • Praxies; • Abstraction; • Perception. Le score total est de 107 points.
Dementia Questionnaire for Mentally Retarded Persons (DMR).	Diagnostic de démence chez les personnes avec une DI, incluant le syndrome de Down.	50 items 8 sous-échelles : <ul style="list-style-type: none"> • Mémoire (court terme/long terme); • Orientation; • Discours; • Habilitéés pratiques; • Humeur; • Activités; • Intérêts; • Comportements. 2 sous catégories : <ol style="list-style-type: none"> 1. Cognitive Score 2. Social score Sensibilité 92 % Spécificité 92 % Pour identifier la démence chez les SD
Down Syndrome Mental Status Examination (DSMSE).	Examen des fonctions mentales chez les individus avec un SD.	Domaines cognitifs : <ul style="list-style-type: none"> • Orientation; • Informations personnelles; • Mémoire à court terme; • Langage; • Construction visuospatiale et praxies.
Down's Syndrome Attention, Memory, and Executive Function scales (DAMES).	Test neuropsychologique, validé spécialement pour les personnes âgées avec un SD.	11 Domaines évalués, donne 3 échelles : <ul style="list-style-type: none"> • Attention; • Fonctions exécutives; • Mémoire. Score entre 0 et 222 Un score élevé signifie de bonnes habiletés cognitives.
Dyspraxia Scale for Adults with Down Syndrome.	Mesure les dyspraxies chez les adultes avec un SD.	3 parties 62 items qui évaluent les praxies

Avantages	Limites	Documents de référence
<p>Test recommandé (Hutchinson et Oakes, 2010).</p> <p>Donne un score quantitatif, parfait pour suivre l'évolution longitudinalement.</p> <p>Différencie les personnes âgées des personnes jeunes avec un SD.</p>	<p>Évaluation limitée des fonctions exécutives.</p> <p>Généralisation difficile à ceux qui ont une démence avancée.</p> <p>Initialement développé pour la population générale.</p>	<p>Oliver, C., Crayton, L., Holland, A., Hall, S., Bradbury, J., 1998.</p> <p>Hassiotis, a. Strydom, k. Allen & z. Walker, 2003.</p> <p>O'Caoimh, Clune et Molloy, 2013.</p>
<p>Inclut une mesure générale de la déficience.</p> <p>Met l'emphase sur la mémoire.</p> <p>Évaluation de l'orientation.</p> <p>Pas de restriction sur l'utilisation.</p> <p>Administration brève (15-20 min.).</p>	<p>Nécessite des mesures répétées dans le temps.</p> <p>Les questions comportementales ont une pauvre fiabilité.</p> <p>Faible spécificité pour les DI légère et modérée.</p> <p>Effet plancher.</p>	<p>O,Caoimh, Clun et Molloy, 2013.</p> <p>Evenhuis, 1992.</p>
<p>Facile à administrer.</p>	<p>Nombre de domaines limités.</p> <p>Emphase trop grande sur les habiletés verbales.</p> <p>Faible sensibilité comparativement à d'autres tests.</p> <p>Effet plancher.</p>	<p>E. H. Aylward, D. B. Burt, L U. Thorpe, F. Lai and A. Dalton, 1997.</p> <p>O'Caoimh, Clune et Molloy, 2013.</p>
		<p>O'Caoimh, Clune et Molloy, 2013.</p>
		<p>Diana B. Burt, et al., 2005.</p> <p>Dalton, A. J., Metha, P. D., Fedro, B.L. & Patti, P. J., 1999.</p>

Nom	Utilisation	Description
Early Signs of Dementia Checklist.	Évalue les symptômes cognitifs typiques de la démence.	37 questions. Un score de 14 et plus indique la présence d'une détérioration.
Fuld Object-Memory Test.	Évalue la reconnaissance, la dénomination et l'apprentissage/rappel.	Utilise des objets (ou images). 10 à mémoriser en 5 essais. Pas de chronomètre utilisé (pour réduire l'anxiété). Série de 10 items à identifier d'abord par le touché, puis par la vision en les retirant d'un sac. Après les avoir identifiés, on remet les objets dans le sac, puis on demande à la personne de faire une tâche de fluence verbale (distraction). Puis, on leur demande de rappeler tous les items du sac. Pour les objets non rappelés, on donne un indice et on leur remontre. Répéter 5 fois. Ensuite, on laisse passer 5 minutes et on demande une dernière fois à la personne de rappeler les objets. Pour les objets non rappelés, on donne un choix multiple.
Mattis Dementia Rating Scale (DRS).	Donne un score objectif de la mesure des habiletés cognitives générales pour les personnes souffrant d'une dysfonction cérébrale.	Mesure : attention, initiation/persévération, construction, conceptualisation et mémoire. 36 tâches.
(The) Neuropsychologica-I Assessment of Dementia in Intellectual Disabilities.	Une batterie qui comprend six sous-échelles évaluant l'aspect cognitif de la démence chez les personnes avec une DI.	<ol style="list-style-type: none"> 1. Reconnaissance de l'image (score maximum de 14). 2. Aphasie (score maximal de 14). 3. Apraxie (score maximal de 10). 4. Mémoire de l'objet et de l'image (score maximal de 10 pour chacun). 5. Mémoire pour la forme des phrases (score maximal de 49). <p>Pour toutes les sous-échelles, un point est attribué pour chaque bonne réponse ou pour une réponse ou demande ayant été faite et résultant en un score plus élevé représentant ainsi une meilleure performance.</p>
Peabody Picture Vocabulary Test-Revised.	Mesure le langage réceptif.	Les participants doivent choisir une des quatre images présentées qui décrit le mieux le mot qui lui est nommé par l'administrateur.
Selective Reminding Test (SRT).	Mesure la mémoire explicite.	On présente une liste de 8 items (animaux, aliments, etc.) familiers à voix haute (version originale =12 items. Simplifié pour la population ayant une DI). Immédiatement après, la personne doit rappeler le plus d'items entendus. Les items non rappelés par le participant lui sont représentés (répéter ce processus 10 fois).

Avantages	Limites	Documents de référence
		Palmer, 2006.
<p>Sensible au déclin associé à l'âge Sensible à la présence de démence.</p> <p>Apparaît être un instrument utile pour évaluer la mémoire verbale pour les individus se situant à tous les niveaux de DI.</p>	Non relié au niveau de DI.	<p>Sano, Aisen, Dalton, Andrews, Tsai & l'international Dow Syndrome and Alzheimer's Disease Consortium, 2005. James P. Acquilano, 2006.</p> <p>Strydom, A., Hassiotis, A., 2003. Oliver, C., Crayton, L., Holland, A., Hall, S., Bradbury, J., 1998.</p>
		<p>Alexander, J, 1997 (Thèse). Das, J.P., Divis, B., Alexander J., Parrila, R. K. & Naglieri, J.A., 1995.</p>
<p>S'administre rapidement à une population avec des déficiences intellectuelles de diverses sévérités.</p> <p>Donne un score en équivalence d'âge.</p> <p>Test verbal, mais qui ne requiert pas l'articulation et l'encodage phonologique.</p>		<p>Diana B. Burt, et al., 2005. Warren B. Zigman, et al., 2004. Alexander, J, 1997 (Thèse). Das, J.P., Divis, B., Alexander J., Parrila, R. K. & Naglieri, J.A., 1995.</p>
<p>Test reconnu pour être sensible pour détecter précocement des changements au niveau de la mémoire chez la population avec un syndrome de Down (Kittler, Krinsky-McHale & Devenny, 2006).</p>		<p>Kittler, Krinsky-McHale & Devenny, 2006. Krinsky-McHale, Kittler, Brown, Jenkins & Devenny, 2005. Krinsky-McHale, Devenny, Kittler & Silverman, 2008.</p> <p>Diana B. Burt et al., 2005. Warren B. Zigman, et al., 2004.</p> <p>Devenny, A.D., Hill, A.L., Patxot, O., Silverman., W.P., Wisniewski, K.E., 1992.</p>

Nom	Utilisation	Description
Severe Impairment Battery (SIB).	Outil développé pour aider dans le diagnostic de la démence dans la population générale.	39 items 9 sous-échelles : 1. interaction sociale; 2. mémoire; 3. orientation (temps, endroit et date); 4. langage; 5. attention; 6. praxies; 7. habiletés visuospatiales; 8. construction; 9. orientation.
Short Form of the Informant Questionnaire on Cognitive Decline in the Elderly (Short IQCODE).	Mesure du déclin cognitif chez les personnes âgées.	Questionnaire de 16 items. Remplit par un observateur (observateur différent à deux ans d'intervalle).
Sequenced Inventory of Communication Development for Adolescents and Adults With Severe Handicaps.	Mesure du langage réceptif chez les personnes avec un handicap sévère.	
Test for Severe Impairment (TSI).	Mesure objective du fonctionnement cognitif chez les personnes avec un déficit cognitif sévère. Pour les patients qui ont une démence sévère.	Évalue notamment les performances motrices, la compréhension et la production du langage, la mémoire immédiate et différée et la conceptualisation. Score total de 24 points. 8 questions demandent une réponse verbale.
Les tests d'intelligence, particuliers de l'échelle de Weschler.	Sont construits de manière à bien évaluer et normaliser les changements liés à l'âge au niveau du QI.	

Avantages	Limites	Documents de référence
<p>Le domaine orientation de la SIB fournit un indicateur précoce du déclin cognitif associé à la maladie d'Alzheimer chez les personnes avec un SD (McKenzie, Harte, Sinclair, Matheson, Patrick & Murray).</p> <p>Instrument recommandé (Hutchinson et Oakes, 2010).</p> <p>La SIB a une bonne validité test-retest et une bonne validité de critères, lorsque comparée à la Vineland Behaviour Scale (Witts et Elders, 1998).</p> <p>La SIB est bonne pour mesurer spécifiquement les habiletés cognitives chez les personnes avec un SD.</p>		<p>McKenzie, Harte, Sinclair, Matheson, Patrick & Murray.</p> <p>Hutchinson et Oakes, 2010.</p>
<p>Bonne consistance interne.</p>	<p>Fiabilité test-retest médiocre.</p> <p>Faible fiabilité inter évaluateur.</p>	<p>Shultz, Aman & Rojahn, 1998.</p> <p>Strydom, A., Hassiotis, A, 2003.</p>
		<p>Diana B. Burt et al., 2005.</p>
<p>Sollicite peu le langage et les connaissances.</p> <p>Validé pour être administré aux personnes avec une DI.</p> <p>Pas d'effet plancher ou plafond</p> <p>Bref et facile à administrer (10 min).</p> <p>Bonne consistance interne, bonne fiabilité interjuge et test-retest.</p>	<p>Pas de mesure générale de déficience.</p> <p>Développé à l'origine pour la population générale.</p>	<p>Warren B. Zigman, et al., 2004.</p> <p>McCarron, M., Swinburne, J., et al., 2011.</p> <p>O'Caoimh, Clune et Molloy, 2013.</p>
	<p>Problème de l'effet de pratique particulièrement pour ce qui est des tests de performance et quand les sessions de testing sont rapprochées.</p> <p>Dans la population générale, les scores aux tests de performance augmentent lorsque l'intervalle test-retest est de 2 ans et moins et les scores diminuent lorsque l'intervalle est de 6 ans et plus.</p> <p>Seulement 2 études sur 11 seraient « à l'abri » de cet effet de pratique.</p>	<p>Carr, 2005.</p>

Nom	Utilisation	Description
Severe Cognitive Impairment Profile.	Évaluer pour voir s'il y a une amélioration dans les sphères : cognitive, comportementale, fonctionnelle et globale.	Instrument « approuvé » pour l'évaluation cognitive auprès d'une population SD. Test papier-crayon. 7 domaines cognitifs : Attention, langage, mémoire, habiletés motrices, conceptualisation, arithmétique, habiletés visuospatiales. Les comportements sont également relevés par les examinateurs durant les tâches cognitives. Score total de 100. Questionnaire envoyé aux « soignants » des participants, qu'ils ont rempli à la fin de l'expérimentation.
Intervention (the Instrumental Enrichment Program) sur la pensée logique, la pensée prédictive et la pensée « perspicace ».	Investiguer à savoir s'il est possible d'activer le processus d'intervention avec les personnes qui ont une DI et améliorer leur fonctionnement cognitif. Déterminer si une intervention environnementale peut mener à des changements au delà d'un certain âge.	<ul style="list-style-type: none"> • Logique : stratégies nécessaires pour faire le lien entre des concepts (ex. de quelle façon la banane et l'orange se ressemblent?). • Prédictive : orienté vers la planification, et l'anticipation des problèmes pouvant survenir. • « Perspicace » : Mixte des deux autres, pensée qui permet de trouver une solution qui n'est pas directement explicite. Pour évaluer la pensée logique : Reversal Test : pour mesurer l'habileté à activer un comportement de comparaison face à des images et l'habileté à faire de la discrimination fine dans les relations spatiales. Test of Verbal Abstraction : pour mesurer l'habileté à conceptualiser des objets, des événements et des idées. Pour évaluer la pensée prédictive : Maze tests (WISC) : mesure l'intelligence non verbale. Utilisé pour mesurer l'habileté individuelle à planifier et appliquer les étapes vers un but. Pour évaluer la pensée « perspicace » : Postures Tests : 20 tâches, pour lesquelles la personne doit choisir quelle image parmi une série correspond au modèle qui lui est présenté. Children test : 15 tâches, même principe. Tests administrés 4 fois : deux prétests séparés par deux mois d'intervalle. Après le programme d'intervention : deux posttests à deux mois d'intervalle.

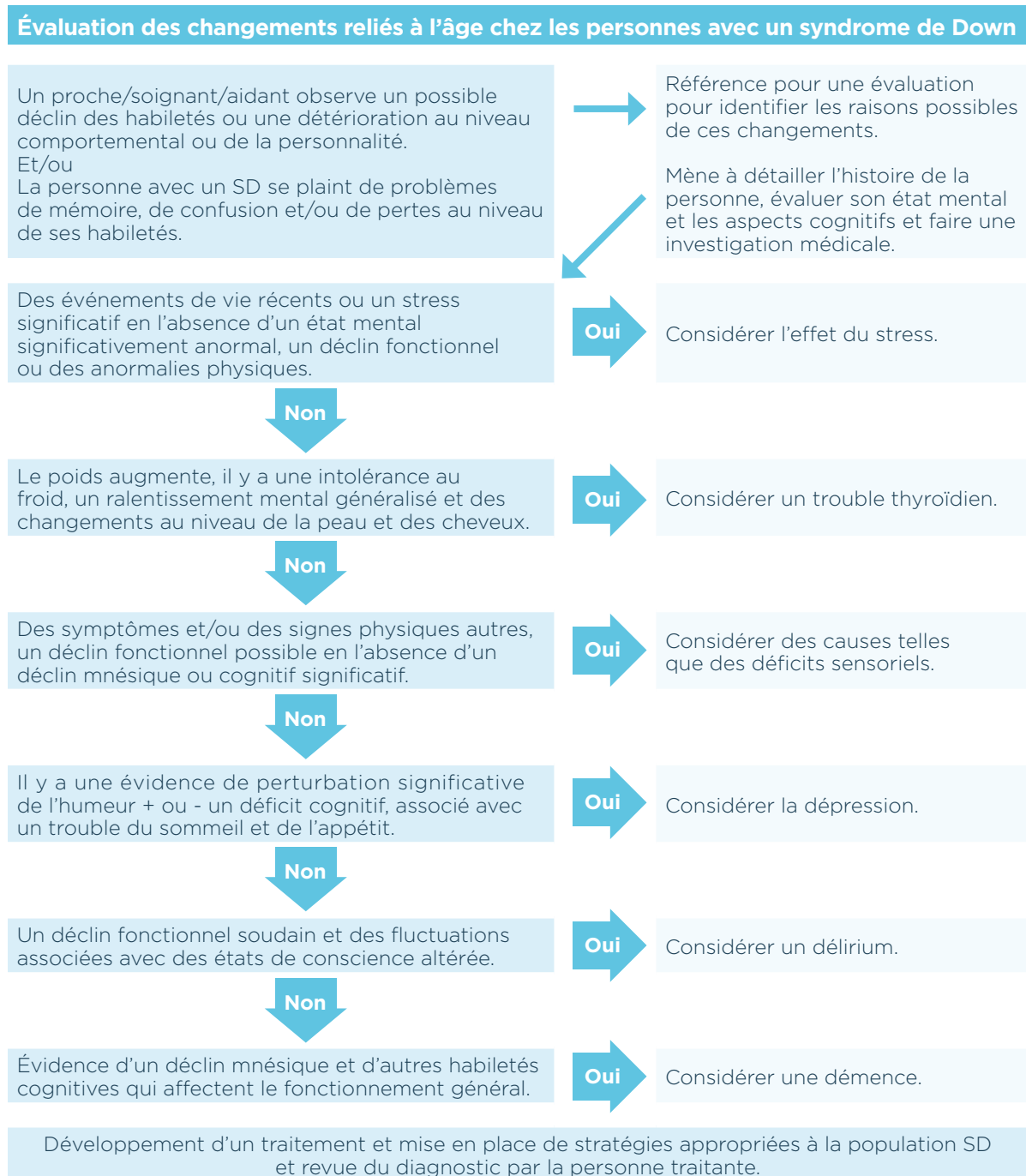
Avantages	Limites	Documents de référence
		Johnson, Fahey, Chicoine, Chong et Gitelman.
		Lifshitz et Rand, 1999.

Nom	Utilisation	Description
<p>1. Color Trails Test.</p> <p>2. Boston Naming Test Test de dénomination. 60 items (images) à identifier. Test qui est efficace pour identifier les agnosies.</p> <p>3. Controlled Oral Word Association Test.</p> <p>4. Fuld Object-Memory Évaluation.</p> <p>5. Early Signs of Dementia Checklist 37 questions qui évaluent des symptômes cognitifs typiques de la démence. Un score de 14 et plus indique la présence d'une détérioration.</p>	<p>Évaluer l'attention visuelle et la concentration, ainsi que la flexibilité mentale (fonctions exécutives).</p>	<p>Test papier-crayon pour « Trail 1 » et « Trail 2 ». « TRAIL 1 » relier les nombres, de 1 à 25, dans l'ordre. « TRAIL 2 » relier les nombres de 1 à 25, dans l'ordre, mais en alternant toujours avec une couleur (rose et jaune). Modifications pour les personnes ayant une DI pour lesquels, on laisse davantage de temps pour effectuer la tâche et on leur laisse davantage de chances en termes d'erreurs.</p> <p>Test de « génération de mots ». La personne doit générer des mots/ réponses à l'aide d'indices phonémiques (lettre F-A-S) et d'indices sémantiques (ex. : animaux). Seule la partie SÉMANTIQUE est utilisée auprès de la population ayant une DI.</p> <p>Test de mémoire et d'apprentissage. Série de 10 items à identifier d'abord par le toucher, puis par la vision en les retirant d'un sac. Après les avoir identifiés, on remet les objets dans le sac, puis on demande à la personne de faire une tâche de fluence verbale (distraction). Puis, on leur demande de rappeler tous les items du sac. Pour les objets non rappelés, on donne un indice et on leur remontre. Répéter 5 fois. Ensuite, on laisse passer 5 minutes, et on demande une dernière fois à la personne de rappeler les objets. Pour les objets non rappelés, on donne un choix multiple.</p>
<p>Snijders-Oomen Nonverbal Intelligence Test; 2-7 years (SON).</p>		<p>5 sous-tests (trriage, mosaïque (6), combinaison, mémoire, copie) :</p> <ul style="list-style-type: none"> • Peut être utilisé avec les gens qui ont des déficits auditifs et de langage; • Les personnes ne pouvant pas être testées avec le SON étaient exclues des analyses. <p>Critères d'inclusion : ne pas avoir de déficit visuel sévère, avoir un âge mental plus grand que 2 et un bon niveau de coopération.</p>

Avantages	Limites	Documents de référence
<p>Cette étude démontre toutefois que certains tests spécifiques ont suffisamment de spécificité et de sensibilité pour bien différencier les personnes DI avec et sans démence.</p>		<p>Palmer, 2006.</p>
		<p>Roeden et Zitman, 1997.</p>

ANNEXE 4

Diagnostic différentiel de la démence



Traduction du tableau tiré de: Holland, A. J..Down's Syndrome. DansJanicki, M. P. and A. J. P. Dalton (1999).Dementia, Aging, and Intellectual Disabilities: A Handbook, Brunner-Routledge.

RÉFÉRENCES

Acquilano, J.P. (2006). *Differential diagnosis of Alzheimer's disease in older adults with an intellectual disability* (Psy.D.). Capella University, Ann Arbor. Repéré à <http://search.proquest.com/docview/304910250?accountid=14725>.

Adams, D., Oliver, C., Kalsy, S., Peters, S., Broquard, M., Basra, T., ... McQuillan, S. (2008). Behavioural characteristics associated with dementia assessment referrals in adults with Down syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 52(Part 4), 358-368.

Alexander, J. (1998). *Cognitive decline and Alzheimer's disease in persons with Down syndrome*. ProQuest Information & Learning, US. Repéré à <http://search.ebscohost.com/login.aspx?direct=true&db=psych&AN=1998-95006-022&site=ehost-live>.

Alzheimer's Disease International (2003). Dementia and Intellectual disabilities: Factsheet 11. Repéré à <http://www.dads.state.tx.us/qualitymatters/qcp/alzheimers/DementiaIntellectualDisabilities.pdf>.

American Association on Intellectual and Developmental Disabilities. (2013). AAIDD: Definition of Intellectual Disability. Repéré à <http://aaidd.org/intellectual-disability/definition>.

American Psychiatric Association. (2013). Highlights of changes from DSM-IV-TR to DSM-5. American Psychiatric Publishing.

Avantages du diagnostic précoce. Société Alzheimer du Canada. http://www.alzheimer.ca/-/media/Files/national/AW2014/benefits_of_early_diagnosis_f.pdf.

Aylward, E. H., Burt, D. B., Thorpe, L. U., Lai, F. & Dalton, A. (1997). Diagnosis of dementia in individuals with intellectual disability. *Journal of Intellectual Disability Research*, 41(2), 152-164.

Barnhart RC, Connolly B. (2007). Aging and Down syndrome: Implications for physical therapy. *Phys Ther*. Oct;87(10):1399-406.

Berney. T. Ageing in Down Syndrome. (2009). Tiré du livre : *Development Disability and Ageing*. Édité par Gregory O'Brien et Lewis Rosenbloom. 2009.

Bonin, L., Paré, C., Durand, P. (1995). La déficience intellectuelle et les pertes d'autonomie cognitives associées au vieillissement. Communication dans le cadre du colloque annuel de l'association québécoise pour l'intégration sociale à Laval. AQIS.

Bonin M. (2003). Enjeux D.I. Publication de la fédération québécoise des centres de réadaptation en déficience intellectuelle. Elles vieillissent aussi. Numéro 9.

Burt, D. B. & Aylward, E. H. (2000). Test battery for the diagnosis of dementia in individuals with intellectual disability. *Journal of Intellectual Disability Research*, 44(2), 175-180.

Burt, D. B., Loveland, K. A., Primeaux-Hart, S., Yuan-Who, C., Phillips, N. B., Cleveland, L. A., ... Cummings, E. (1998). Dementia in Adults With Down Syndrome: Diagnostic Challenges. *American Journal on Mental Retardation*, 103(2), 130-145.

Burt, D. B., Primeaux-Hart, S., Loveland, K. A., Cleveland, L. A., Lewis, K. R., Lesser, J. & Pearson, P. L. (2005). Aging in adults with intellectual disabilities. *American Journal Of Mental Retardation: AJMR*, 110(4), 268-284.

Carr, J. (2005). Stability and change in cognitive ability over the life span: A comparison of populations with and without Down's syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 49(12), 915-928.

Centre du Florès. (2013). Programme pour les personnes vieillissantes présentant une déficience intellectuelle ou un trouble envahissant de développement.

Cherry, K. E., Applegate, H. & Reese, C. M. (2002). Do adults with mental retardation show pictorial superiority effects in recall and recognition? *Research in Developmental Disabilities*, 23(2), 135-147.

Cleaver S., Hunter D., Ouellette-Kuntz H. (2009). Physical mobility limitations in adults with intellectual disabilities: a systematic review. *J Intellect Disabil Res*, 53(2):93-105.

Courtenay, K., Jokinen, N. S. & Strydom, Strydom, A. (2010). Caregiving and Adults With Intellectual Disabilities Affected by Dementia. *Journal of Policy and Practice in Intellectual Disabilities*, 7(1), 26-33.

Dalton, A. J., Mehta, P. D., Fedor, B. L. & Patti, P. J. (1999). Cognitive changes in memory precede those in praxis in aging persons with Down Syndrome. *Journal of Intellectual and Developmental Disability*, 24(2), 169-187.

Dalton, A. J., & Wisniewski H. M. (1990). Down's Syndrome and the Dementia of Alzheimer Disease. *International Review of Psychiatry* 2(1): 43-52.

Das, J. P. (2003). Cognitive aging and Down syndrome: An interpretation. In L. Glidden (Ed.) , *International review of research in mental retardation*, Vol. 26 (pp. 261-306). San Diego, CA US: Academic Press. doi:10.1016/S0074-7750(03)01007-3.

Deb, S., Hare, M. & Prior, L. (2007). Symptoms of dementia among adults with Down's syndrome: a qualitative study. *Journal of Intellectual Disability Research*, 51(9), 726-739.

Desjardins P. (Novembre 2013). Le DSM-5 est l'évaluation des troubles mentaux. *Psychologie Québec/Pratique professionnelle*. Vol 30. No 6.

Devenny, D. A., Krinsky-McHale, S. J., Sersen, G. & Silverman, W. P. (2000). Sequence of cognitive decline in dementia in adults with Down's syndrome. *Journal Of Intellectual Disability Research: JIDR*, 44 (Pt 6), 654-665.

Doody, C., Markey, K., & Doody, O. (2012). Health of ageing people with intellectual disability and the role of the nurse in Ireland. *Journal of Intellectual Disabilities*, 16(4), 275-286.

Evenhuis, H. M. (1997). The natural history of dementia in ageing people with intellectual disability. *Journal of Intellectual Disability Research*, 41(1), 92-96.

Facon, B. & Facon-Bollengier, T. (1999). Chronological age and crystallized intelligence of people with intellectual disability. *Journal of Intellectual Disability Research*, 43(6), 489-496.

Facteurs de risque. Société Alzheimer du Canada. <http://www.alzheimer.ca/fr/About-dementia/Alzheimer-s-disease/Risk-factors?p=1>.

Factor, A., Sutton, E., Heller, T. & Sterns, H. (1996). Impact of person-centered later life planning training program for older adults with mental retardation. *Journal of Rehabilitation*, 62(1), 77-83.

Farriols Danés, C. (2012). Specific aspects of ageing in Down's syndrome. *International Medical Review on Down Syndrome*, 16(1), 3-10.

Fromage, B. B., & Anglade, P. P. (2002). Avancée en âge du sujet atteint d'une trisomie 21. *L'encéphale : Revue de Psychiatrie Clinique Biologique et Thérapeutique*, 28(3), 212-216.

Gabbaï, P. (2003). L'accompagnement dans la vieillesse : l'exemple de la fondation John-Bost. Le vieillissement des personnes handicapées mentales, École nationale de la santé publique : 61-69.

Grohol, J. (2013). DSM-5 Changes: Neurocognitive Disorders. *Psych Central*.

Holland, A. J., Hon, J., Huppert, F. A. & Stevens, F. (2000). Incidence and course of dementia in people with Down's syndrome: findings from a population-based study. *Journal Of Intellectual Disability Research: JIDR*, 44 (Pt 2), 138-146.

Holland, A. J. & Oliver, C. (1995). Down's syndrome and the links with Alzheimer's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 59(2), 111-114.

Holland, A. J. (1998). Down's syndrome. In. *Dementia, Aging and Intellectual Disabilities: A Handbook*, 1998.(Parties 3 et 4).

Hutchinson, N. & Oakes, P. (2011). Further Evaluation of the Criterion Validity of the Severe Impairment Battery for the Assessment of Cognitive Functioning in Adults with Down Syndrome. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, 24(2), 172-180.

Janicki, M. P. & Dalton, A. J. (1993). Alzheimer Disease in a Select Population of Older Adults with Mental Retardation. *The Irish Journal of Psychology*, 14(1), 38-47. Doi: 10.1080/03033910.1993.10557913.

Janicki, M. P. & Dalton, A. J. P. (1999). *Dementia and Aging Adults with Intellectual Disabilities: A Handbook*: Brunner-Routledge.

Jordans, W. S., Evenhuis, H. M., & Janssen, C. C. (1997). Ageing and cognitive decline in people with Down's syndrome. *British Journal Of Developmental Disabilities*, 43(85, Pt 2), 79-84.

Kirk, L. J., Hick, R. & Laraway, A. (2006). Assessing dementia in people with Learning disabilities. *Journal of Intellectual Disabilities*, 10(4), 357-364.

Kittler, P., Krinsky-McHale, S. J. & Devenny, D. A. (2006). Verbal intrusions precede memory decline in adults with Down syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 50(1), 1-10.

Krinsky-McHale, S. J., Devenny, D. A. & Silverman, W. P. (2002). Changes in explicit memory associated with early dementia in adults with Down's syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 46(part 3), 198-208.

Krinsky-McHale, S. J., Kittler, P., Brown, W. T., Jenkins, E. C. & Devenny, D. A. (2005). Repetition Priming in Adults with Williams Syndrome: Age-Related Dissociation between Implicit and Explicit Memory. *American Journal on Mental Retardation*, 110(6), 482-496.

Lifshitz, H. & Rand, Y. (1999). Cognitive Modifiability in Adults and Older People with Mental Retardation. *Mental Retardation*, 37(2), 125-138.

Lott, I. T. & Dierssen, M. (2010). Cognitive deficits and associated neurological complications in individuals with Down's syndrome. *The Lancet Neurology*, 9(6), 623-633.

Lott, I. T., Doran, E., Nguyen, V. Q., Tournay, A., Movsesyan, N. & Gillen, D. L. (2012). Down syndrome and dementia: seizures and cognitive decline. *Journal of Alzheimer's Disease*, 29(1), 177-185.

Lott, I. T. & Head, E. (2001). Down syndrome and Alzheimer's disease: A link between development and aging. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 7(3), 172-178.

Mattlinger, M. J (2012). Vieillissement des personnes selon les différents types de handicaps. Journée de formation. 09 février 2012.

McGuire, B. E., Whyte, N. & Hardardottir, D. (2006). Alzheimer's Disease in Down Syndrome and Intellectual Disability: A Review. *The Irish Journal of Psychology*, 27(3-4), 114-129.

McKenzie, K., Harte, C., Sinclair, E., Matheson, E., Patrick, S. & Murray, G. C. (2002). An examination of the Severe Impairment Battery as a measure of cognitive decline in clients with Down's syndrome. *Journal of Learning Disabilities*, 6(1), 89-96.

Moore, Patterson, Lee, et Vedel. (Mai 2014). Quatrième conférence consensuelle sur le diagnostic et le traitement de la démence. Recommandations pour les médecins de famille. *Le médecin de famille canadien*.

Nagdee, M. (2011). Dementia in intellectual disability: A review of diagnostic challenges. *Afr J Psychiatry (Johannesbg)*, 14(3), 194-199.

Nelson, L. D., Scheibel, K. E., Ringman, J. M. & Sayre, J. W. (2007). An experimental approach to detecting dementia in Down syndrome: a paradigm for Alzheimer's disease. *Brain & Cognition*, 64(1), 92-103.

Nieuwenhuis-Mark, R. E. (2009). Diagnosing Alzheimer's dementia in Down syndrome: Problems and possible solutions. *Research in Developmental Disabilities*, 30(5), 827-838.

Nolin, P., Loirdighi, N., Guilbault-Pinel, M-H., & Girard, K. (2014). Caractéristiques des personnes âgées présentant une déficience intellectuelle à partir du système SIPAD. Rapport de recherche. Trois-Rivières, Québec : CRDITED MCQ – Institut Universitaire.

Numminen, H., Service, E. & Ruoppila, I. (2002). Working memory, intelligence and knowledge base in adult persons with intellectual disability. *Research in Developmental Disabilities*, 23(2), 105.

O'Caomh, C. Y. & Molloy, D. (2013). Screening for Alzheimer's Disease in Downs Syndrome. *J Alzheimers Dis Parkinsonism S*, 7, 2161-0460.

Oliver, C., Crayton, L., Holland, A., Hall, S. & Bradbury, J. (1998). A four year prospective study of age-related cognitive change in adults with Down's syndrome. *Psychological Medicine*, 28(06), 1365-1377.

Oliver, C., Kalsy, S., McQuillan, S. & Hall, S. (2011). Behavioural Excesses and Deficits Associated with Dementia in Adults who have Down Syndrome. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, 24(3), 208-216.

Orange, J. & Zanon, M. V. (2005). Language and communication in adults with Down syndrome and dementia of the Alzheimer type: A review. *J Develop Disabil*, 12, 53-62.

Palmer, G. A. (2006). Neuropsychological profiles of persons with mental retardation and dementia. *Research in Developmental Disabilities*, 27(3), 299-308.

Patja, K., Iivanainen, M., Vesala, H., Oksanen, H. & Ruoppila, I. (2000). Life expectancy of people with intellectual disability: a 35-year follow-up study. *Journal Of Intellectual Disability Research: JIDR*, 44 (Pt 5), 591-599.

Perkins, E. A. & Berkman, K. A. (2012). Into the Unknown: Aging with Autism Spectrum Disorders. *American Journal on Intellectual & Developmental Disabilities*, 117(6), 478-496.

Perkins, E. A. & Small, B. J. (2006). Aspects of Cognitive Functioning in Adults with Intellectual Disabilities. *Journal of Policy and Practice in Intellectual Disabilities*, 3(3), 181-194.

Prasher, V. P., Chowdhury, T. A., Rowe, B. R. & Bain, S. C. (1997). ApoE genotype and Alzheimer's disease in adults with Down syndrome: meta-analysis. *Am J Ment Retard*, 102(2), 103-110.

Prince, M., Bryce, R. & Ferri, C. (2011). Rapport mondial Alzheimer 2011 : Les avantages du diagnostic et des interventions précoces. Résumé. Publié par Alzheimer's Disease International (ADI). Repéré à <http://www.alz.co.uk/research/Rapport-mondial-Alzheimer-2011.pdf>.

Richard, M.C. & Maltais, D. (2007). Le vieillissement des personnes présentant une déficience intellectuelle : *bref rapport*. Laboratoire de recherche sur les pratiques et les politiques sociales. Cahier du LAREPPS, No 07-08. Montréal : Laboratoire de recherche sur les pratiques et les politiques sociales (LAREPPS)/UQAM.

Rivas-Vazquez, R. A., Carrazana, E. J., Rey, G. J., Blais, M. A. & Racher, D. A. (2000). Alzheimer's disease: pharmacological treatment and management. *Clin Neuropsychol*, 14(1), 93-109.

Strydom, Silverman, W. (2010). Dementia Among Adults With Down Syndrome: Individual Differences in Risk and Progression. Aging and End of life Webinar series. *American Association on Intellectual and developmental disabilities*. Repéré à http://www.aamr.org/content_3061.cfm.

Strydom, A. & Hassiotis, A. (2003). Diagnostic Instruments for Dementia in Older People with intellectual disability in clinical practice. *Aging & Mental Health*, 7(6), 431.

Strydom, A., Lee, L.A., Jokinen, N., Shoshtari, S., Raykar, V., Torr, J., Tsiouris J.A., Courteny, K., Bass, N., Sinnema, M., Maaskant, M.A. (2009). Report on the State of Science on Dementia in People with Intellectual Disabilities. IASSID Special Interest Research group on Ageing and Intellectual Disabilities. Systematic Review.

Strydom, A., Hassiotis, A., King, M. & Livingston, G. (2009). The relationship of dementia prevalence in older adults with intellectual disability (ID) to age and severity of ID. *Psychological medicine (Print)*, 39(1), 13-21.

Strydom et al., 2010. Dementia in older with intellectual disabilities-Epidémiology, Presentation and Diagnosis. *Journal of Policy and Practice in Intellectual Disabilities*. Volume 7 Number 2 pp 96-110.

Strydom, A., Livingston, G., King, M. & Hassiotis, A. (2007). Prevalence of dementia in intellectual disability using different diagnostic criteria. *The British Journal of Psychiatry*, 191(2), 150-157.

Sung, H., Hawkins, B. A., Eklund, S. J., Kim, K. A., Foose, A., May, M. E. & Rogers, N. B. (1997). Depression and dementia in aging adults with Down syndrome: a case study approach. *Ment Retard*, 35(1), 27-38.

Silverman, W. (2004). Incidence and Prevalence of Dementia in Elderly Adults with Mental Retardation without Down Syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, 109(2), 126-141.

Thibodeau, M. P., & Massoud, F. (2010). Le point sur une décennie de pharmacothérapie. *Revue Canadienne de la maladie d'Alzheimer et autres démences*, 4-10.

Thompson, D. (2002). Growing Older with Learning Disabilities. *Journal of Intellectual Disabilities*, 6(2), 115-122.

Thompson, S. N. (1999). Examining dementia in Down's syndrome (DS): Decline in social abilities in DS compared with other learning disabilities. *Clinical Gerontologist: The Journal Of Aging And Mental Health*, 20(3), 23-44. doi:10.1300/J018v20n03_04.

Thompson, S. N. (2000). The central executive system in people with Down's syndrome and dementia. *Clinical Gerontologist: The Journal Of Aging And Mental Health*, 21(3), 3-32. doi:10.1300/J018v21n03_02.

Urv, T. K., Zigman, W. B. & Silverman, W. (2003). Maladaptive behaviors related to adaptive decline in aging adults with mental retardation. *Am J Ment Retard*, 108(5), 327-339.

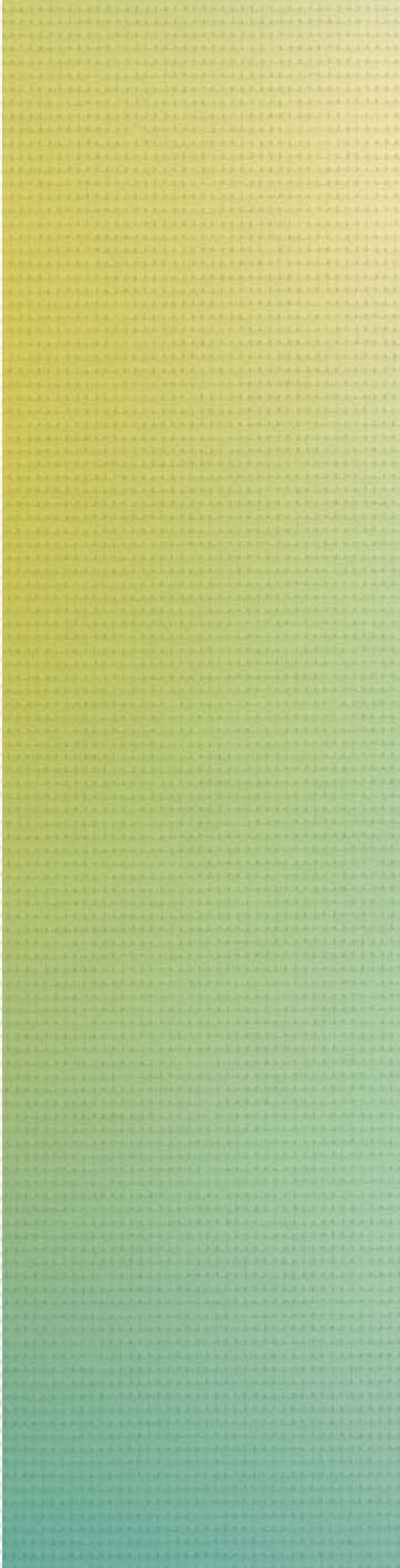
Voyer, P., Danjou, C., Mengue, P.G.N. (2013). « Les démences ». In Voyer, P. (dir.). *Soins infirmiers aux aînés en perte d'autonomie*, 2^e édition. Saint-Laurent : Pearson ERPI. pp. 51-82.

Wiscott, R., Kopera-Frye, K. & Seifert, L. (2001). Issues in neuropsychological assessment: Older adults with mental retardation. *Clinical Gerontologist*, 22(3/4), 71-86.

Wisniewski, H. M., Silverman, W. & Wegiel, J. (1994). Ageing, Alzheimer disease and mental retardation. *Journal of Intellectual Disability Research*, 38(3), 233-239.

Zigman, W. B., Devenny, D. A., Krinsky-McHale, S. J., Jenkins, E. C., Urv, T. K., Wegiel, J., ... Silverman, W. (2008). Alzheimer's Disease in Adults with Down Syndrome. *Int Rev Res Ment Retard*, 36, 103-145.

Zigman, W. B., Schupf, N., Devenny, D. A., Mizejeski, C., Ryan, R., Urv, T. K., ... Silverman, W. (2004). Incidence and prevalence of dementia in elderly adults with mental retardation without down syndrome. *Am J Ment Retard*, 109(2), 126-141.



Informations générales

3255, rue Foucher, Trois-Rivières (Québec) G8Z 1M6

Téléphone : 819 379-6868

Ligne sans frais : 1 888 379-7732

www.crditedmcq.qc.ca

Pour nous suivre sur les médias sociaux :

 @CRDITEDMCQIU

 CrditedmcqIU