AUTRES CAUSES DE DÉMENCES

Maladie de Wilson

La maladie de Wilson est une affection génétique, autosomique récessive, qui entraîne une accumulation anormale de cuivre dans le foie et le cerveau. Les troubles cognitifs ressemblent à ceux présents dans la maladie de Huntington (tremblements, difficultés langagières, rigidité psycho-motrice..), mais sont réversibles sous traitement chélateur (les chélateurs sont des médicaments capables de se lier aux métaux lourds dans le sang et de permettre ainsi leur élimination par voie rénale ou biliaire).

Le premier symptôme est souvent une inflammation du foie (hépatite). En second lieu, le cuivre commence à s'accumuler dans le cerveau et les manifestations neuropsychologiques apparaissent. Les symptômes varient en fonction de la région cérébrale endommagée.

On retrouve par la suite un syndrome parkinsonien, des changements d'humeur et des troubles attentionnels et mnésiques.

Des perturbations dans le reste du corps apparaissent également.

Le traitement, si administré tôt, permet d'atténuer ou de supprimer les symptômes existants. On peut également recommander un régime pauvre en cuivre. Un suivi kinésithérapeutique et logopédique peuvent aider à récupérer les capacités motrices et langagières.

Le diagnostic est difficile car les manifestations sont très différentes d'une personne à l'autre. Des analyses de sang, d'urine et une biopsie du foie permettent de confirmer le diagnostic. Une mutation génétique peut également être recherchée à partir d'une prise de sang chez les proches susceptibles d'avoir hérité de la mutation génétique.

La prévalence varie entre 1/30 000 et 1/100 000 selon les pays. La maladie se manifeste le plus souvent entre 5 et 40 ans et touche autant les hommes que les femmes. Les troubles neurologiques et cognitifs sont moins fréquents chez les enfants.

Sclérose en plaques

Lors de l'évolution d'une sclérose en plaques, des troubles cognitifs peuvent apparaitre : ralentissement cognitif, troubles mnésiques (mémoire à court terme), troubles des processus abstraits, désorientation visuospatiale... Une dépression et une apathie, ou à l'inverse une euphorie, peuvent être présents. Ces troubles sont corrélés à l'importance de la démyélinisation.

© All rights reserved

Démence liée au VIH

Avant l'avènement des traitements antirétroviraux, les personnes porteuses du VIH développaient fréquemment une démence proche de la maladie d'Alzheimer. Actuellement, même avec un traitement antirétroviral, le virus peut continuer à provoquer des troubles cognitifs (plus légers). Ces formes de démence, plus légères, se développent chez 30 à 40% des personnes infectées par le VIH.

La démence peut être provoquée directement par le virus du VIH qui infecte le cerveau et lèse les cellules cérébrales, ou via des lymphomes et des infections conséquentes à l'affaiblissement du système immunitaire.

La démence débute généralement de façon insidieuse, progressant sur quelques mois/années, après le développement des autres symptômes de l'infection par le VIH.

Les premiers symptômes de la démence liée au VIH sont un ralentissement de la pensée et de la parole, une difficulté à se concentrer et l'apathie. La coordination peut également être altérée. S'il n'y a pas de traitement, la démence peut progresser jusqu'à des troubles psychiatriques (hallucinations, délires, paranoïa, trouble maniaque…).

L'hydrocéphalie à pression normale

L'hydrocéphalie à pression normale est causée par un défaut de résorption du liquide céphalo-rachidien. Elle peut être idiopathique (sans trouble sous-jacent) ou secondaire à un autre trouble (méningite, lésion cérébrale traumatique, hémorragie sous-arachnoïdienne…).

Elle représente jusqu'à 6% des démences et peut être réversible par opération chirurgicale.

Un patient atteint d'une hydrocéphalie à pression normale présente généralement une triade de symptômes : troubles cognitifs, troubles de la marche et incontinence sphinctérienne. Les troubles cognitifs généralement observés sont une réduction de l'activité, un ralentissement de la pensée et des troubles mnésiques. Une apathie peut être présente.

Maladie de Creutzfeld-Jakob (maladie de la vache folle)

La maladie de Creutzfeld-Jakob est la maladie à prions humaine la plus fréquente. Les symptômes comprennent une démence, des myoclonies et d'autres troubles du système nerveux central. Elle peut être sous forme sporadique (la plus fréquente), familiale ou acquise (maladie de la vache folle). Dans cette dernière variante, les symptômes se développent plus tôt que dans les autres formes.

Sources

- Lechevalier, B., Eustache, F., & Viader, F. (Dir.) (2008). Traité de neuropsychologie clinique. De Boeck
- https://www.msdmanuals.com/fr/professional/sujets-sp%C3%A9ciaux/m%C3%A9decines-int%C3%A9gratives-compl%C3%A9mentaires-et-alternatives/traitement-ch%C3%A9lateur. Consulté le 19 septembre 2022.
- https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Wilson-FRfrPub134.pdf . Consulté le 19 septembre 2022.
- https://www.msdmanuals.com/fr/professional/troubles-neurologiques/syndrome-confusionnel-et-d%C3%A9mence/hydroc%C3%A9phalie-%C3%A0-pression-normale Consulté le 19 septembre 2022
- https://www.msdmanuals.com/fr/accueil/troubles-du-cerveau,-de-la-moelle-%C3%A9pini%C3%A8re-et-des-nerfs/syndrome-confusionnel-et-d%C3%A9mence/d%C3%A9mence-li%C3%A9e-au-vih#:~:text=La%20d%C3%A9mence%20li%C3%A9e%20au%20VIH,survenir%20chez%20les%20personnes%20jeunes. Consulté le 19 septembre 2022

© All rights reserved