

LES MALADIES NEURODEGENERATIVES

ROLE DE L'aide soignant

DEFINITION

- Elles se caractérisent par la **destruction progressive d'une population ciblée et délimitée de cellules nerveuses**.
- Cette mort neuronale **est plus rapide que celle observée lors du vieillissement normal** et intervient dans une région précise du système nerveux central.
- Ces familles de maladies sont déjà **fréquentes** et risquent de le devenir encore plus compte tenu de **l'augmentation de l'espérance de vie**.

UN ENJEU DE SANTÉ PUBLIQUE

- En France en 2014, les maladies neurodégénératives **touchent plus d'un million de personnes**. Elles ont donné lieu à différents **plans** dont le plan maladies neurodégénératives 2014-2019. En Europe, un important programme de **recherches** sur ces maladies est également en place.

**CAUSES
INCONNUES
MAIS
LA RECHERCHE
PROGRESSE**

- Au fur et à mesure que la recherche progresse, de **nombreuses similitudes apparaissent reliant ces maladies les unes aux autres** (surtout au niveau cellulaire notamment par l'agrégation de protéines atypiques et la mort neuronales induites). La découverte de ces similitudes offre l'espoir d'avancées thérapeutiques qui pourraient améliorer simultanément de nombreuses maladies.

CONSEQUENCES

- Les maladies neurodégénératives (MND) représentent une cause majeure de **dépendance**, d'**institutionnalisation** et d'**hospitalisation**. Elles ont un impact majeur sur la **qualité de vie** des personnes atteintes ainsi que sur celle de leurs **proches** et de leurs **aidants** pour qui elles peuvent être particulièrement éprouvantes.

principales maladies

- La maladie de Parkinson
- La maladie d'Alzheimer
- La sclérose en plaque

LA MALADIE DE PARKINSON

- **Seconde** maladie neurodégénérative après Alzheimer
- touche globalement moins de 0,5 % de la population, mais l'incidence augmente avec l'âge, les **seniors** étant la principale population concernée.
- Évolution lente
- Aggravation constante

PHYSIO PATHOLOGIE

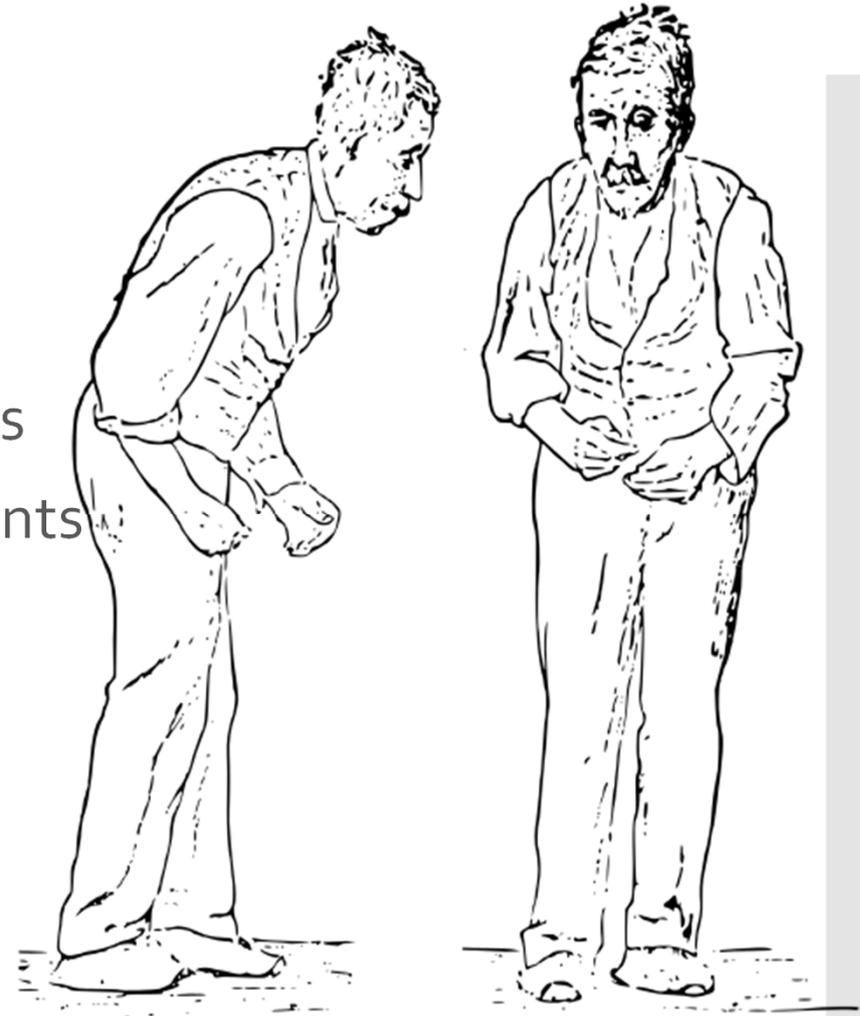
- dérèglement du système dopaminergique, résultant en un **déficit de dopamine** et de ses précurseurs dans certaines zones du cerveau jouant un rôle fondamental dans l'exécution de nombreuses fonctions.
- **lésions cérébrales localisées dans la substance noire (ou locus Niger).**
- les neurones touchés sont dopaminergiques, c'est-à-dire utilisent **la dopamine comme neurotransmetteur**

Triade parkinsonienne

[la maladie de parkinson, de la
physiopathologie au traitement](https://www.youtube.com/watch?v=hya4ka_m4rs)

https://www.youtube.com/watch?v=hya4ka_m4rs

- Tremblement de repos
- lenteur des mouvements
- rigidité musculaire



SYMPTOMES

- **Tremblement** : tremblement de repos qui apparait lors du relâchement musculaire et diminue au cours d'un effort musculaire. Unilatéral au début, et touche +++ les extrémités. Il est accentué par le froid, la fatigue, les émotions.
- **Hypertonie ou rigidité** : résistance à l'allongement passif des membres (roue dentée), perte du réflexe postural et de l'équilibre.
- **Akinésie** : diminution ou disparition des mouvements automatiques = rareté ou lenteur des gestes. Responsable du faciès figé, de la réduction du balancement des bras à la marche ...

AUTRES SYMPTOMES

- **troubles psychiques** : dépression, troubles de la mémoire ...
- **troubles neurovégétatifs** : hypotension orthostatique, hypersialorrhée, hypersudation, ...

CAUSES

- **L'hérédité**
- Des **formes rares et héréditaires** de la maladie de Parkinson ont en effet été isolées, mais elles ne concernent que quelques familles.
- **Les facteurs environnementaux**
- **l'exposition importante et prolongée (de plusieurs années) à des produits chimiques** de type pesticides ou à certains solvants. Depuis 2012, la maladie de Parkinson figure d'ailleurs sur le tableau **des maladies professionnelles du régime agricole**.
- L'hypothèse la plus plausible aujourd'hui pour la majorité des patients est donc une **combinaison de facteurs environnementaux et génétiques prédisposants**.

TRAITEMENTS

LA MALADIE DE PARKINSON

<https://www.youtube.com/watch?v=pAeOhMcW4b4>

- Permettent de limiter la manifestation des symptômes et retarder les complications
- **Per os : médicaments** visant à remplacer la dopamine manquante dans le cerveau : **la lévodopa ou L-dopa.**
- **Sous cutanée pompes** qui délivrent un médicament dopaminergique en sous-cutané ou intradigestive
- **Neurostimulation**

LA NEUROSTIMULATION



- **Implantation chirurgicale des électrodes** dans certaines zones spécifiques du cerveau reliées à un boîtier qui délivre un courant électrique de faible intensité
- D'abord utilisée avec succès dans la maladie de Parkinson à un stade avancé désormais proposée à un **stade relativement précoce** de cette affection, dès l'apparition des troubles moteurs, avec des résultats parfois spectaculaires

EFFETS SECONDAIRES

- **Dyskinésie** : mouvements anormaux involontaires
- avec les agonistes dopaminergiques, un risque de **trouble du contrôle des impulsions**.
- **Les idées reçues sur les traitements**

<https://www.youtube.com/watch?v=FySTuTpPsXk>

Modes fonctionnels altérés

- **Perception et gestion de sa santé** : risque de chute (freezing ou blocage) , non observance ou PEC inefficace du programme thérapeutique
- **Activités et exercices** : Mobilité physique réduite/Difficulté à la /Difficulté lors d'un transfert/Déficit de soins personnels : s'alimenter/se laver et effectuer ses soins d'hygiène /se vêtir et soigner son apparence/utiliser les toilettes
- **Perception de soi et concept de soi** : concept de soi perturbé (perte de confiance en soi)/sentiment d'impuissance /apathie /fatigue

Modes fonctionnels altérés

- **Relation et rôle** : interactions sociales perturbées / perturbation de la dynamique familiale
- **Cognition et perception** : douleur (perception du signal douloureux abaissé)/troubles oculaires (diplopie)/illusion- hallucination – délire)
- **Elimination** : incontinence urinaire par besoin impérieux /constipation
- **Nutrition et métabolisme** : trouble de la déglutition /hypersialorrhée
- **Sommeil et repos** : habitudes de sommeil perturbées

TEMOIGNAGES

- [La maladie de parkinson : comprendre pour s'adapter](#)
- <https://www.youtube.com/watch?v=IK8Ela13lMY> : 1h23

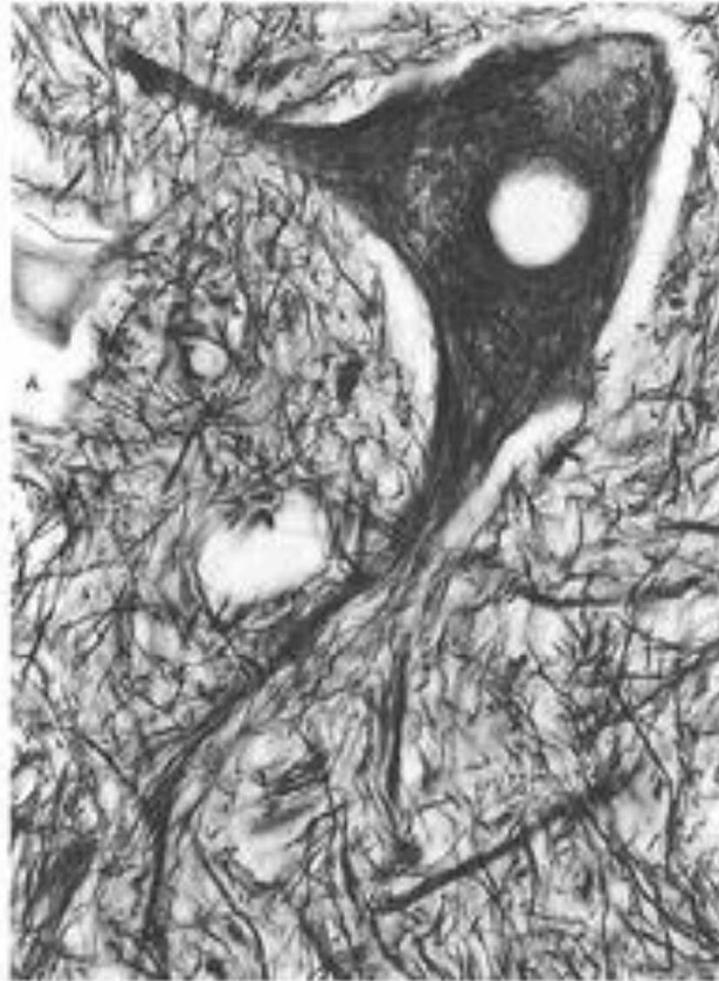
LA MALADIE D'ALZHEIMER

Processus pathologique

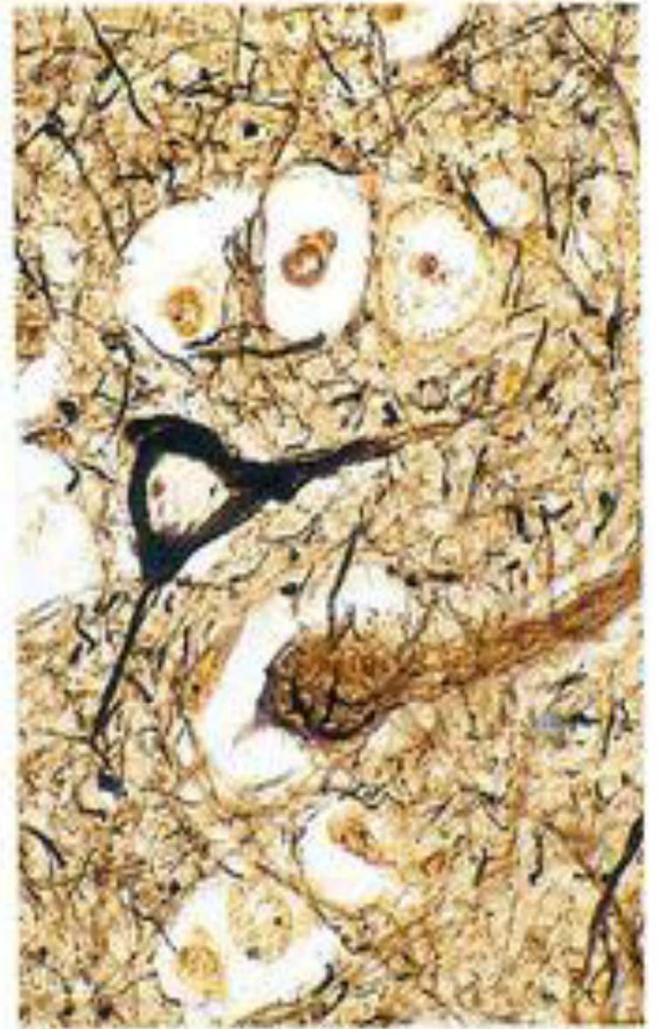
<https://www.youtube.com/watch?v=gsgM2ADoUUM>

- Développement de deux types de lésions au niveau du système nerveux central :
 - **Les dégénérescences neurofibrillaires** : apparition au sein des neurones d'anomalies de la protéine Tau
 - **Les plaques amyloïdes** ou « **plaques séniles** », il s'agit du dépôt, en dehors des neurones, de la protéine Béta amyloïde.
- Les causes restent encore inconnues à ce jour

Dégénérescence neurofibrillaire

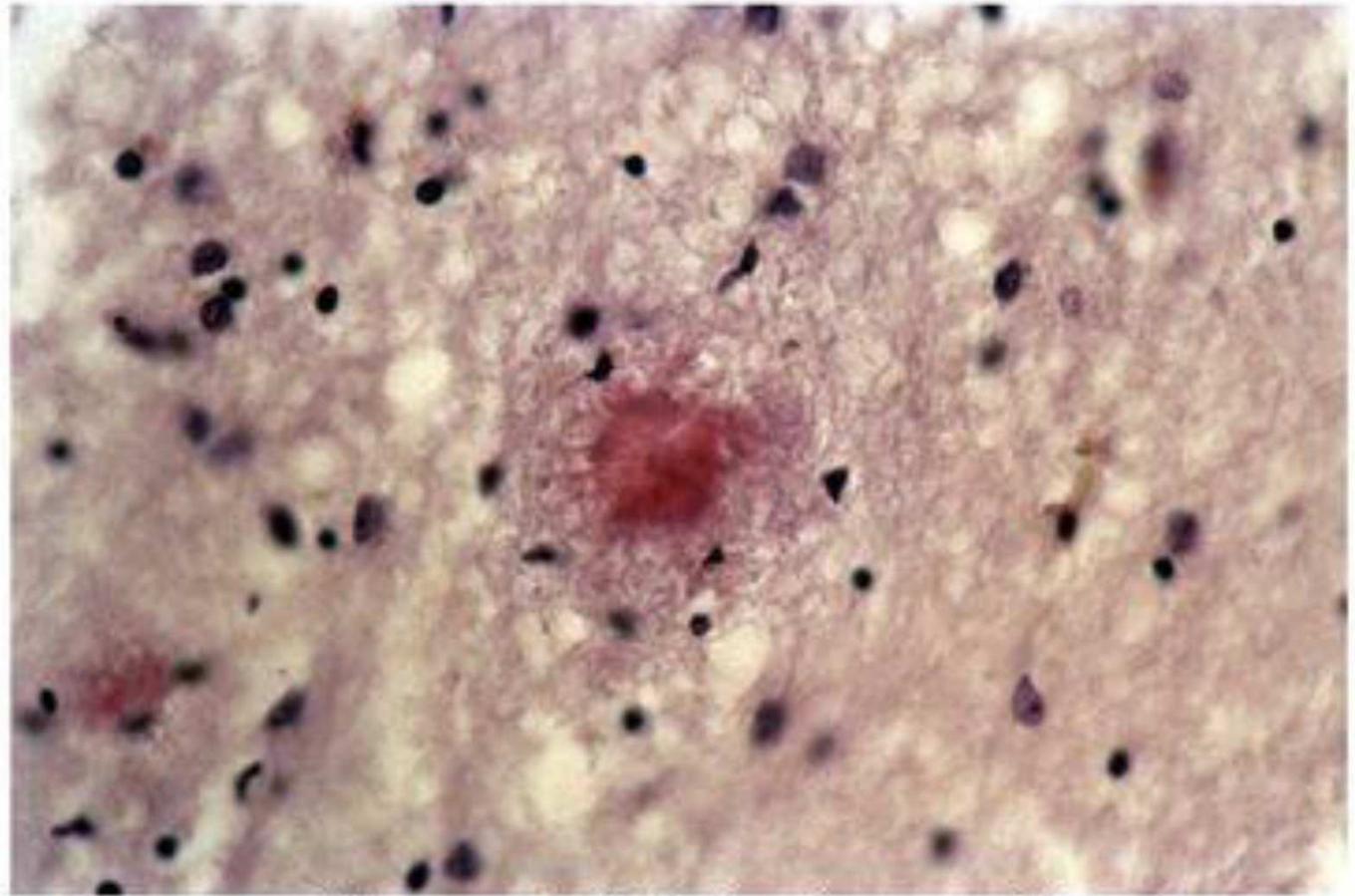


aspect normal



dégénérescence neurofibrillaire

Plaque amyloïde



Plaque amyloïde (coloration rouge Congo)

Dix signes d'alerte

Altération des facultés
cognitives

- **Perte de la mémoire des faits récents** : oubli des événements récents
- **Difficulté à accomplir les tâches quotidiennes et familières** : faire son lit
- **Troubles du langage** : discours incohérent et incompréhensible
- **Désorientation temporo-spatiale** : perte du sens de l'orientation et de la notion du temps
- **L'incapacité à choisir** : le jugement est affaibli
- **Difficultés dans les raisonnements abstraits**
- **Incompréhension des choses abstraites** : chiffre, facture, calendrier
- **Désordre permanent** et objets égarés : « une montre dans un sucrier »

Troubles de l'humeur et du comportement

- Anxiété
- Apathie , manque d'intérêt
- Humeur instable, colère, euphorie
- dépression
- Agressivité
- Déambulation, répétitif
- Inversion jour/nuit
- Désinhibition
- Comportement alimentaire
- Idées délirantes, hallucinations visuelles, auditives...

La prévention en recherche clinique

- Plusieurs études ont montré un rôle protecteur de
- la richesse **du réseau social**,
- **des activités intellectuelles de stimulation** (mémoire, logique, réflexion)
- **de l'exercice physique**,
- d'une consommation modérée **de vin (rôle protecteur des flavonoïdes)** et d'un régime méditerranéen
- De la **prévention** des lésions vasculaires : glycémie, HTA, cholestérol

Traitement symptomatique

- L'accumulation de protéines toxiques entraîne une **perte des neurones**. Or, ces derniers produisent **l'acétylcholine, un neurotransmetteur de la mémoire**. Les neurones étant affectés, un déficit en acétylcholine survient alors.
- Les traitements actuels prescrits dans la maladie d'Alzheimer tels que le Donépézil (ARICEPT), la Rivastigmine (EXELON) et la Galantamine (REMINYL) ont ainsi pour but **d'augmenter la disponibilité de l'acétylcholine** et de favoriser la communication entre les neurones.

Traitement

Moyens thérapeutiques
non médicamenteux

- orthophonie,
 - kinésithérapie, ostéopathie, ergothérapie
 - prise en charge psychologique
 - Art thérapie
- peuvent aider à **stimuler** les capacités cognitives et motrices du malade, et également à **atténuer l'anxiété, le stress, les changements d'humeur.**

Mieux comprendre le malade et aider les familles

Alzheimer.

<https://www.silvereco.fr/quels-dispositifs-pour-accompagner-la-maladie-dalzheimer/>3150522FirefoxHTML\Shell\Open\Command

- **l'attitude de l'entourage** (aidants familiaux, professionnels) joue un rôle important dans le quotidien du malade .
- Mieux comprendre la maladie pour mieux comprendre la personne et employer des **techniques de communications adaptées**, un environnement sécurisant
- La stimulation de manière proportionnée des capacités restantes, cognitives, sensorielles, motrices du malade est très importante

La méthode Montessori (créée par Maria Montessori 1907)

A la base : une méthode pédagogique destinée aux enfants, basée sur le principe « **Aide-moi à faire seul** ».

C'est le **professeur Cameron Camp** qui a eu l'idée d'adapter cette philosophie éducative aux personnes âgées atteintes de déficits cognitifs modérés à sévères, comme celles atteintes d'Alzheimer.

- **PRINCIPE : Toute personne a une aptitude et une capacité innées à apprendre**
- Le frein à toute évolution réside dans nos représentations qu'une personne n'est pas ou n'est plus capable de le faire.

Témoignages

- <https://www.youtube.com/watch?v=bSduvujSKI8>
- Pr CAMERON CAMP
- <https://www.youtube.com/watch?v=ulhBE4fOfAk>
- Un EHPAD Montessori en Picardie
- <https://www.youtube.com/watch?v=2gioXui7Rsc>
- Un EHPAD Montessori à Dijon

MODES
FONCTIONNELS
PERTURBES

- En fonction de l'état d'avancement de la maladie
- Tous les modes peuvent être perturbés

LA SCLÉROSE EN PLAQUE

- Maladie neurologique **inflammatoire chronique** caractérisée par une destruction progressive de la gaine de myéline qui entoure certaines fibres nerveuses.
- Cette destruction de la gaine de myéline est à l'origine de lésions appelés : **plaques de démyélinisation**.

Epidémiologie

- Première cause non traumatique de handicap sévère du jeune adulte
- 2/3 des malades sont des femmes
- Essentiellement vers 30 ans (3/4 des cas).

Physiopathologie

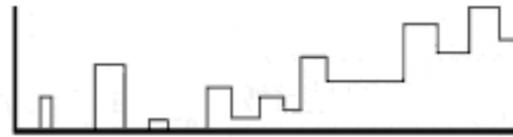
- **L'origine de la SEP est auto-immune** : les lymphocytes T du malade ciblent des antigènes de la myéline, induisant une agression
- Conséquence : **destruction myélinique**
- Entraînant une altération puis arrêt de la **conduction de l'influx nerveux** avec une
- Apparition des symptômes (variables selon la zone lésée)

Causes

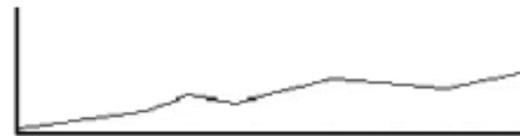
- Facteurs **génétiques** : pas héréditaire mais susceptibilité génétique.
- Facteurs **environnementaux** : maladie retrouvées principalement dans régions tempérées froides, infections virales spécifiques perturbant le système immunitaire?

Les différentes formes

- Forme récurrente/rémittente(la plus fréquente):



- Forme agressive
- Forme primitivement progressive



SYMPTOMES

- **Troubles moteurs:** faiblesse musculaire lors d'un effort, paraplégie ou hémiplégie.
- **Troubles sensitifs:** Engourdissements, fourmillements, sensation de ruissellement ou de chaud-froid.
- **Troubles visuels:** atteinte du nerf optique
- **Troubles de l'équilibre :** Rares au début de la maladie. Atteinte du cervelet ou du système vestibulaire , démarche ébrieuse ou vertiges.
- **Douleurs :** Neuropathiques ou consécutives aux contractures
- **Troubles sphinctériens**
- **Troubles sexuels**
- **Fatigue**
- **Dépression**

Traitement

- **Traitements des poussées** : flash corticoïdes
- **Traitement de fond** : immunomodulateurs ou immuno-suppresseurs réduisent et ralentissent la fréquence des poussées mais sans stopper l'évolution.

LES BONNES CROYANCES

- Plus le diagnostic est **précoce**, meilleure est la prise en charge.
- 25% des patients **marchent normalement** 20 ans après le début de la maladie.
- la SEP ne modifie pas **l'espérance de vie**
- SEP ne veut pas dire fauteuil roulant . Il existe de **nouvelles thérapeutiques** , il n'y a pas une SEP mais **une variabilité de patients atteints de SEP**
- Il n'y a **pas de contre indication ni à la grossesse, ni à la péridurale, ni à l'allaitement**