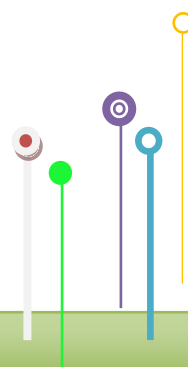


Livret d'accompagnement
Livret d'accompagnement
de la personne porteuse de Trisomie 21
de la personne porteuse de Trisomie 21
atteinte de démence
atteinte de démence

GÉRALD BUSSY



Gérald BUSSY est docteur en neuropsychologie et psychologue-neuropsychologue spécialisé dans les troubles neurodéveloppementaux notamment la déficience intellectuelle.

La principale difficulté cognitive apparaissant avec l'âge dans la Trisomie 21 est la démence. Mais il faut garder à l'esprit que toutes les personnes ne seront pas atteintes de démence.

La maladie d'Alzheimer dans la Trisomie 21

La maladie d'Alzheimer est la forme de démence la plus répandue dans la population générale et les personnes porteuses de Trisomie 21 sont à *risque élevé* de développer cette pathologie à l'âge adulte. Il existe d'autres formes de démences dans la trisomie 21 (démence fronto-temporale, démence vasculaire, démence à corps de Lewy...) mais qui sont moins fréquentes.

Les premiers signes (avant les troubles de mémoire et de langage) sont (Ball *et al.* 2006) :

- Empathie faible
- Repli sur soi
- Instabilité émotionnelle
- Apathie
- Lenteur

Le début de crises d'épilepsie chez une personne n'en présentant pas auparavant peut également être un signe d'alerte.

2

Face à des changements comportementaux chez une personne porteuse de Trisomie 21, une consultation spécialisée est nécessaire. Cette consultation pluridisciplinaire aura pour objectif de faire un diagnostic différentiel entre toutes les causes possibles pouvant générer des changements comportementaux (dépression, hypothyroïdie, troubles sensoriels...). **Ce diagnostic est complexe à faire. C'est donc pour cela qu'il est primordiale que des évaluations pré symptomatiques aient été faites, c'est-à-dire des évaluations quand les personnes vont bien (commencer les évaluations vers l'âge de 30 ans).**

Evolution de la maladie

Lorsque la démence de type Alzheimer est confirmée, les signes cliniques fréquents sont : changement d'humeur, hypoactivité, hallucinations auditives, troubles du sommeil.

Les répercussions de cette maladie se retrouveront dans le quotidien du patient. On observera un déclin des aptitudes de la personne.

On distingue habituellement trois stades d'évolution de la maladie :

- Stade précoce

Les signes courants sont : Confusion, désorientation, déambulation sans but précis.

On notera sur le plan cognitif, un déficit de l'organisation visuo-spatiale, un trouble d'attention sélective et une perte de mémoire.

Sur le plan comportemental, on notera des changements comme un refus d'obéir, des difficultés pour faire un choix, un changement dans les habitudes de sommeil ou d'alimentation (dysphagie progressive, risque de fausses routes...), perte d'entrain pour faire des activités, difficultés sociales...

On notera parfois de l'agressivité ou des colères inexplicables alors que ces comportements n'existaient pas avant.

- Stade médian

A ce stade, les patients sont dépendants de leur entourage pour les activités du quotidien comme la toilette, l'alimentation, les déplacements.... La communication est également fortement réduite.

Les troubles psychiatriques sont prégnants et les activités sociales sont réduites.

On notera l'apparition des troubles moteurs : trouble de la marche et pour certains patients un syndrome parkinsonien.

La lenteur est encore plus marquée.

- Stade avancé

A ce stade, les patients sont totalement dépendants de l'entourage et les interactions sont minimales.

Les patients ont tendance à rester prostrés au fond du lit.

A ce stade de la maladie, les personnes ont 90 % de risque de faire des crises d'épilepsie.

Les principes d'Edimbourg

Les principes d'Edimbourg ont été élaborés par The Edinburg Working Group on dementia Care Practices lors d'un congrès en 2001.

Ces principes sont une aide aux familles et aux professionnels qui accompagnent les personnes porteuses de Trisomie 21 atteintes de démences.

- 1.** Adopter une philosophie opérationnelle qui favorise la plus grande qualité de vie possible des personnes ayant une déficience intellectuelle qui sont atteintes de démence, ainsi que, dans la mesure du possible, des services de base et des pratiques de soutien selon une approche centrée sur la personne.
- 2.** Affirmer que les forces, les capacités, les compétences et les désirs individuels devraient prévaloir sur toute autre considération dans les décisions prises par et pour les personnes ayant une déficience intellectuelle qui sont atteintes de démence.
- 3.** Impliquer la personne, sa famille et tout autre proche aidant dans toutes les étapes d'évaluation et de planification des services, et de leur prestation auprès de la personne ayant une déficience intellectuelle qui est atteinte de démence.
- 4.** Veiller à ce que des ressources et des services de diagnostic, d'évaluation et d'intervention pertinents soient disponibles pour répondre aux besoins individuels et favoriser le sain vieillissement des personnes ayant une déficience intellectuelle et atteintes de démence.
- 5.** Planifier et fournir des soutiens et des services qui incitent les adultes ayant une déficience intellectuelle qui sont atteintes de démence à vouloir demeurer au foyer ou dans la communauté qu'ils habitent.
- 6.** Voir à ce que les personnes ayant une déficience intellectuelle qui sont atteintes de démence aient le même accès aux services et soutiens que la population générale atteinte de démence.
- 7.** S'assurer que la planification stratégique générique, coopérative et proactive de toutes les politiques pertinentes, des fournisseurs et des groupes de défense se fasse en tenant compte des besoins actuels et futurs des adultes ayant une déficience intellectuelle qui sont atteints de démence.

Voici quelques recommandations visant à améliorer la vie des personnes déficientes atteintes de démence. Ses recommandations sont en partie issues du CAMDEX DS (Ball, Holland, Huppert, Treppner, Dodd) et de la Société Alzheimer du Canada.

Chaque personne devrait avoir besoin d'un **plan de soin individualisé**. Cela devrait refléter les critères suivants :

1. Garder la personne présentant une démence au centre du projet de soin.

Les besoins de la personne présentant une démence sont prépondérants et doivent être pris en considérations par les aidants. Le principe de garder le projet de la personne au centre doit déterminer le type d'aide individualisée à apporter.

Les points suivants déterminent des points généraux permettant de structurer la prise en charge la plus adaptée :

- a) Chaque personne est différente. Bien que les guides aux aidants soient instructifs, il est important de considérer ce qui est le mieux pour la personne. Regarder la personne, pas le diagnostic. Celui –ci est une petite part de la personne, pas la personne.
- b) Les soins doivent être individualisés, basés sur les besoins spécifiques de la personne et sur ses choix ainsi que sur ses capacités à contrôler sa vie. Les personnes doivent être aidées à prendre des décisions s'ils en sont capables et si ce n'est pas le cas, les décisions doivent être prises dans l'intérêt de la personne. Pour cela, il est nécessaire de connaître l'histoire de la personne, son parcours familial, éducatif, professionnel, social, affectif, ses activités, ses loisirs, ses envies...
- c) Il est important d'essayer de savoir ce que la personne comprend de ce qui lui arrive, particulièrement dans les premiers stades de la démence, et de lui apporter les explications et les aides nécessaires. Les premiers stades de la démence peuvent être très effrayants pour les personnes présentant une déficience intellectuelle. Avec l'évolution de la démence, la perte la plus importante est la perte de soi.
- d) Utiliser ce que vous savez de la personne pour informer les personnes qui assurent prises en charge. Les informations peuvent être obtenues auprès de la famille, du carnet de santé ou de tout autre document ou source d'informations.

S'assurer d'avoir des informations concernant l'histoire de la personne. A-t'elle un plan d'action des soins ? Est-ce que la personne a un carnet mémoire ?
- e) La prise en charge la plus adaptée est celle qui n'impose pas les décisions. L'interaction avec la personne permet de maintenir la dignité de la personne autant que possible.
- f) Le maintien de la qualité de vie doit être une considération centrale. Cela inclut de s'assurer que la personne a une bonne santé physique et que les besoins psychologiques et relationnels sont bien pris en compte.

2. S'assurer que tout le monde travaille en étroite collaboration

Les soins efficaces tout au long de l'évolution de la démence sont dépendants de la qualité des partenariats établis entre la personne, les personnes clés dans sa vie ainsi que les services d'aide. Les besoins et donc les soins évolueront avec l'évolution de la démence. Cependant, l'engagement précoce des services et des aides assurent que le plan de soin est correctement identifié. Les services doivent s'appuyer sur les principes d'Edinbourg (Wilkinson et Janicki, 2002). Il y a 7 points qui identifient les fondements pour la prise en charge des personnes déficientes intellectuelles atteintes de démence.

Au cours de l'évolution de la démence, la personne peut nécessiter le soutien de plusieurs personnes et de différents organismes :

- (a) *Sa famille* : la famille doit être un partenaire privilégié dans les décisions prises. Ils connaissent bien la personne et sont une source riche d'informations pour comprendre sa mémoire, son comportement son histoire...

Quand la personne n'est pas ou plus apte à donner son opinion, la famille peut faire le choix de ce qui est le mieux pour elle.

Il est important de garder à l'esprit que la famille peut avoir besoin de soutien ou d'aide à un moment donné.

- (b) *L'équipe de soins* : l'équipe de soins du foyer où réside la personne est également une source d'informations importantes notamment pour déterminer la nature et le type d'aides à mettre en place pour améliorer la qualité de vie de la personne.

- (c) *Le médecin généraliste* : le médecin généraliste peut être le premier point de contact pour connaître l'état de santé de la personne

- (d) *Médecin spécialiste* : l'avis d'un médecin spécialisé dans les démences chez les personnes déficientes intellectuelles est souhaitable pour la coordination des soins.

- (e) *Le Centre de Référence correspondant au handicap de la personne* : le CR connaît bien la pathologie et doit servir de relais ou de centre ressources pour le diagnostic ou la mise en place de soins.

3. Etre prêt à anticiper les changements

Il est important d'être clair sur les aides qui doivent être mises en place (Identifier les objectifs à atteindre).

Un élément crucial à prendre en compte devrait être l'environnement émotionnel qui assure un confort et une sécurité pour la personne.

Avoir une bonne entente entre les membres de la famille et l'équipe permet de réduire l'anxiété et les problèmes qui en découlent.

4. Revoir et réviser les besoins de la personne et le plan d'action.

La démence est un trouble progressif qui se caractérise par une augmentation de la perte des habiletés quotidiennes, d'une détérioration de la mémoire, de la personnalité, de la compréhension et l'utilisation du langage, et dans le fonctionnement quotidien normal. Parce que la démence progresse tout le temps et varie selon les personnes, on ne peut savoir si une action sera efficace dans une situation précise. Il est donc important de réévaluer et revoir le plan d'action des soins. Il faut être prêt à repenser ce qui a été fait, particulièrement s'il y a des signes évidents de déclin. Parfois, les changements sont difficiles à percevoir car la personne a des bons et des mauvais jours. Des soutiens rééducatifs peuvent être proposés à différents moments (orthophonie, psychomotricité...) pour aider la personne et guider la famille. Des infections mineures ou des douleurs peuvent entraîner une augmentation soudaine de la détresse ou une confusion.

Pour conclure, la clé pour aider la personne au mieux, est d'établir une organisation qui favorise le lien entre les différents services et disciplines qui gravitent autour des besoins de la personne.

Cela requière :

- Révision régulière multidisciplinaire du plan d'action des soins
- L'habileté à adapter le plan d'action des soins à chaque niveau de démence
- Relever les différents symptômes particulièrement si la personne se détériore rapidement.
- Impliquer la famille et les autres proches

Comment aider au quotidien ?

Au quotidien, des mesures concrètes doivent être mises en place afin de faciliter la vie de tous. Plusieurs points distincts mais complémentaires peuvent être proposés.

1) La communication avec la personne

- Tant que la personne n'a pas perdu le langage, il est nécessaire de développer d'autres moyens de communication qui viendront supplanter le langage oral lorsque celui-ci ne sera plus possible (pictogrammes, gestes...)
- Faire attention à la communication non verbale : avec l'avancée dans la démence, la communication de la personne va se réduire, il faudra donc être attentif aux signaux non verbaux (langage corporel, expressions du visage...)

- Utiliser des phrases courtes et simples et des mots simples
- Attendre la réponse de la personne qui parfois tarde à répondre.
- Répéter et/ou reformuler la question
- Privilégier les questions à choix : « tu veux manger du poulet ou du poisson ? » plus que les questions ouvertes : « que veux-tu manger ? ». Il est également préférable de proposer une seule suggestion à la fois.
- Une question à la fois !
- Encourager positivement pour toute réponse fournie (« merci d'avoir répondu ! »)
- Utiliser des pictogrammes si le patient ne parle plus mais peut encore communiquer.
- Parmi les stratégies d'amélioration de la communication, mentionnons les indices visuels, la minimisation des distractions, la réduction des bruits de fond et un éclairage adéquat.
- Veillez à faire face à la personne lorsque vous lui parlez de manière à ce que la communication soit la meilleure possible.
- Expliquez ce que vous faites ou allez faire et les soins que vous lui apportez

Les comportements inadaptés surviennent fréquemment en réponse à quelque chose ou exprime quelque chose : Il est donc nécessaire de tenter de comprendre ce qui les déclenche : frustration, douleurs, incompréhension de ce qui a été demandé, environnement stressant...

Nous attirons l'attention sur les douleurs que peut ressentir la personne qui ne pourra plus communiquer son ressenti (maux de dents, arthrite, bouchons de cérumen, infections oculaires, infections urinaires, constipation, problèmes aux pieds entraînant des problèmes de marche...)

Avec l'avancée dans la démence, la communication verbale sera difficile c'est donc pour cela qu'il est important de mettre en place d'autres moyens de communiquer.

2) Quels soins apporter aux personnes?

Soins quotidiens

- Encourager l'entretien d'un dialogue avec la personne afin de déterminer si elle comprend les changements qui se passent. Vérifier auprès d'elle pour voir comment ces changements l'affectent.
- Aider la personne à continuer à faire partie de son cercle social et à entretenir ses amitiés.
- Étudier les capacités actuelles de la personne et adapter ses activités habituelles en conséquence.
- Etablir des routines structurées : tous les jours des séquences d'actions doivent être réalisés selon le même plan (même actions, même ordre, même timing...). Cela sécurise la personne qui commence à perdre ses repères temporo-spatiaux. Ex : le bain est toujours pris à la même heure après le souper.
- Il faut absolument découvrir ce que la personne sait au sujet de la maladie et des divers soins qui s'offrent à elle. Ces renseignements aident le professionnel de la santé ou l'aidant à décider des sujets à aborder lorsqu'il s'entretient avec la personne. Ces conversations peuvent s'avérer difficiles, mais le fait de savoir que les soins à son égard seront guidés par ses préférences et ses souhaits devrait la rassurer.

9

Rééducation/stimulation Cognitive

- Rééducation de la mémoire

La mémoire doit être stimulée dans toutes ses composantes (verbale, visuelle, à court-terme, à long-terme...). Ainsi, lorsque la personne est encore capable de parler, il est important de lui faire raconter des événements de sa vie avec sa famille, avec d'autres résidents... Au besoin, on peut utiliser les albums photos personnels pour rappeler les souvenirs. Attention des souvenirs négatifs peuvent survenir et faire apparaître des sentiments de tristesse voire des dépressions parfois. Une formation en psychologie est requise pour ce type d'intervention. Des exercices de type Memory permettent de faire travailler la mémoire à court-terme.

- Rééducation du langage et de la communication (prise en charge orthophonique)

Une prise en charge en orthophonie serait nécessaire afin de développer des modes de communication alternatifs et de poursuivre la stimulation du langage oral.

- Relaxation

Il existe plusieurs méthodes de relaxation qui permettent de diminuer les tensions et les états anxieux qui peuvent survenir chez des personnes confuses.

- Activités occupationnelles

Il est important d'occuper les personnes en fonction de leurs centres d'intérêt. Néanmoins, on ne peut pas les laisser faire des activités répétitives toute la journée (Ex : dessiner des ronds toute la journée s'ils aiment dessiner). Il est important de diversifier les activités et de leur faire des propositions qu'ils accepteront ou refuseront.

Stimulation sensorielle

Le manque de stimulation sensorielle peut aggraver la confusion des personnes.

Tous les sens doivent être stimulés : l'odorat, l'ouïe, le goût, le toucher, la vue. Des exercices visant à faire sentir les choses permettent de stimuler les sens.

Par exemple, on peut faire sentir un pot-pourri qu'on aura confectionné avec des choses ramassés dans la nature...

On peut utiliser des fioles de senteurs et tenter de faire deviner ce que ça sent.

On peut mettre dans un sac un objet et la personne doit le reconnaître simplement en le touchant...

Stimulation de la motricité

Il est très important de maintenir une activité motrice tout au long de la vie :

- Danse
- Promenade
- Gymnastique
- Kinésithérapie

10

Aménagements des lieux de vie

Les principes d'Edimbourg recommandent que les personnes restent dans leur lieu de vie le plus longtemps possible. Malgré l'avancée dans la démence, des efforts doivent être fait pour maintenir la personne sur son lieu de vie habituel. Cela nécessite des considérations et adaptations environnementales pour aider la personne, en augmentant la sécurité et le niveau du personnel soignant.

Il est important de penser au lieu de vie actuelle et future de la personne. L'agencement de l'habitat est important à prendre en considération. Pour les personnes qui le peuvent, il faut envisager de les maintenir dans un environnement familier et routinier.

Les changements dans l'environnement peuvent générer stress et anxiété. Des changements mêmes minimes peuvent être extrêmement traumatisants et précipiter la détérioration.

Pour l'environnement des personnes présentant une démence, Diana Kerr (Down's syndrome and dementia : a practitioners guide, 1997) recommande :

- Du calme (Réduire les nuisances sonores, visuelles...)
- De la prédiction
- De la familiarité
- Du sens
- Des stimulations appropriées
- De la sécurité

L'aménagement de l'environnement doit donc être réfléchi et servira aux différents résidents, déments ou non.

Par exemple, la présence d'indices visuels sur les murs ou les portes pour aider à retrouver son chemin (photos de la personne sur sa porte, couleur des murs différentes si plusieurs pavillons...).

Des calendriers des personnels présents tels jours sont également indispensables.

Résumé

Le diagnostic de démence doit être suivi par le développement d'un plan d'actions des soins et apporté des connaissances sur la personne. Le plan n'est pas figé et doit reconnaître la nature progressive de la démence et l'importance de développer des stratégies basées sur l'observation et les évaluations. Cela engendre une approche positive dans l'aide apportée aux personnes présentant une démence et permet d'optimiser le fonctionnement et le maintien de la qualité de vie. La collaboration pluridisciplinaire entre la famille et les différents professionnels est essentielle.