

Les troubles de la conscience dans la maladie d'Alzheimer

PHILIPPE ROBERT

La maladie d'Alzheimer, en détruisant de nombreux neurones, perturbe les capacités cognitives et comportementales des malades. Évaluer leurs handicaps aide à les accompagner et à mieux les prendre en charge.

Une personne âgée et un de ses enfants consultent un médecin : «Vous savez docteur, c'est difficile de vieillir, moi qui faisais tant de choses, et qui avais une si bonne mémoire...» La consultation se termine, et, en aparté, la fille demande : «Docteur, j'aimerais savoir... Est-ce qu'elle souffre?» Ces extraits de conversation sont fréquents lors des consultations dédiées au dépistage et au traitement de la maladie d'Alzheimer et des maladies apparentées. Ils traduisent les problèmes de la conscience du malade sur ses difficultés et sur lui-même.

Bien que le terme de conscience ait donné lieu à de nombreuses définitions dans des domaines aussi divers que la philosophie, la littérature ou la psychologie, il correspond ici à ce que le philosophe anglais John Locke (1632 - 1704) a défini comme la perception par l'individu de ce qui se passe dans son propre esprit. La conscience de soi est un moyen de contrôle sur les cognitions et sur le comportement. Les cognitions rassemblent les «actes de connaissance», c'est-à-dire les processus par lesquels on acquiert, on organise et on utilise l'information et les connaissances. Le terme de comportement définit une action observable de l'extérieur. Les comportements dirigés vers un but sont l'expression ultime du fonctionnement cérébral dans la mesure où ils résultent de l'intégration des composantes sensorielle, motrice, émotionnelle et de leur organisation au sein d'un mécanisme adapté et cohérent.

La maladie d'Alzheimer se traduit par des troubles du fonctionnement cognitif, mais aussi par des troubles du comportement qui altèrent progressivement l'autonomie et l'adaptation des malades aux activités quotidiennes. Après avoir rappelé ce qu'est la maladie d'Alzheimer et son déroulement, nous décrirons les troubles de la conscience associés à ce type de pathologie, puis comment les détecter et évaluer leur importance.

La maladie d'Alzheimer est la plus fréquente des maladies dégénératives du système nerveux central : elle atteint environ 400 000 personnes en France et on estime qu'en 2025, près de 22 millions d'individus dans le monde en seront victimes. L'examen du tissu nerveux des malades met en évidence des lésions cérébrales diffuses, qui, isolées, sont peu spécifiques de la maladie et sont parfois

observées dans d'autres pathologies, voire lors du vieillissement physiologique. Seule la présence de lésions nommées plaques séniles est un critère spécifique de la maladie. Ces plaques séniles résultent, d'une part, d'un défaut des protéines tau, des protéines essentielles à l'élaboration du «squelette» des neurones et de leurs prolongements et, d'autre part, de l'accumulation à l'extérieur des cellules d'un peptide nommé bêta-amyloïde. Les agrégats de ce peptide attirent les prolongements nerveux anormaux, mais aussi des prolongements d'autres cellules nerveuses du cerveau et des cellules microgliales, l'ensemble formant la plaque sénile (voir la figure 1). C'est l'accumulation de ces plaques séniles qui constitue le phénomène de dégénérescence.

L'évolution de la maladie

Dans les premiers stades de la maladie, les lésions sont localisées dans la partie interne des lobes temporaux, et en particulier dans la région de l'hippocampe qui participe aux processus de mémorisation. Puis, progressivement, elles s'étendent et gagnent d'autres régions corticales. Quelles sont les conséquences de cette progression dans le cerveau ?

L'installation des troubles liés à la maladie d'Alzheimer est insidieuse et discrète ; la maladie évolue lentement. Elle commence par des troubles de la mémoire passant souvent inaperçus aux yeux de l'entourage, qu'ils soient mis sur le compte du vieillissement normal ou qu'ils soient dissimulés par le malade. Les désordres affectent en priorité la mémoire des faits récents : les oublis simples, les «mots manquants» s'accumulent et deviennent plus fréquents. En revanche, la récupération de souvenirs anciens est longtemps préservée. La composante dite déclarative ou épisodique de la mémoire est la plus spécifiquement touchée : grâce à elle, on enregistre des informations en les reliant à un contexte spatio-temporel précis. On se souvient ainsi d'une façon précise des circonstances associées à un fait ou à une information. À l'inverse, le stock de souvenirs anciens accumulés auparavant est moins concerné, car il est conservé dans d'autres régions du cerveau ; seule leur actualisation est parfois perturbée.

Parallèlement, d'autres troubles cognitifs apparaissent, telles des difficultés d'attention et de concentration : lire longtemps, conduire, suivre une conversation de plusieurs personnes deviennent pénibles. À ces handicaps s'ajoutent des troubles de l'orientation dans le temps et dans l'espace, des problèmes de langage et des difficultés à reconnaître des objets ou à les utiliser.

Une conscience à plusieurs facettes

L'anxiété, des symptômes dépressifs et l'apathie sont les premières perturbations comportementales et affectives observées. Par exemple, les médecins rencontrent souvent des malades anxieux, tendus, car ils sont inquiets pour leur santé ou parce qu'ils ont le sentiment de ne plus être « à la hauteur ». Des symptômes dépressifs, tel un sentiment de dévalorisation ou de tristesse, accompagnent parfois la prise de conscience de la diminution des capacités cognitives et de la perte d'autonomie. À l'inverse, on rencontre aussi des sujets qui semblent trop sereins face à de telles situations. Enfin, dans certains cas, l'irritabilité, l'agitation ou le délire compliquent l'évolution de la maladie.

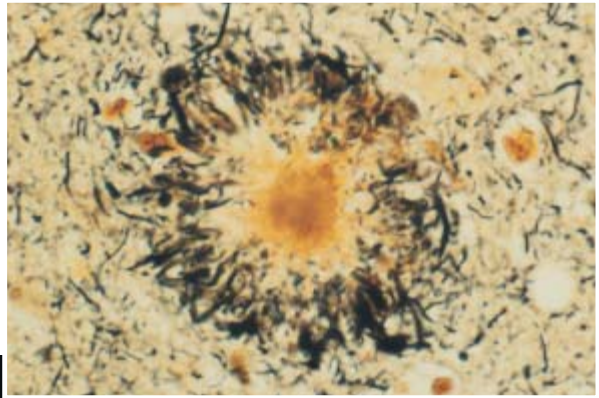
Ces troubles du comportement, influencés par le contexte et la personnalité du malade, sont la conséquence directe des lésions du cerveau décrites précédemment. En effet, l'activité du cerveau ne sous-tend pas seulement les comportements moteurs, mais également les phénomènes plus complexes, tels le langage, la création artistique, la planification consciente d'une activité et les relations sociales. Aussi, certains de ces troubles renseignent-ils sur le déroulement de la maladie.

La conscience se décompose en plusieurs niveaux imbriqués. Parmi eux, le premier concerne la mémoire, et notamment la mémoire déclarative, qui est particulièrement altérée chez les malades atteints de la maladie

d'Alzheimer : ils sont incapables de se souvenir des faits récents d'une façon explicite et volontaire.

Contrôler ses propres activités, évaluer ses connaissances et ses performances font appel à la métacognition. Ainsi, lorsque l'on sent que l'on est peu performant dans une activité, on fait plus attention aux différentes phases qui composent cette activité. Par ailleurs, confronté à une tâche nouvelle, l'individu doit détecter ses erreurs, se rendre compte de la difficulté de la tâche afin d'améliorer une prochaine réalisation. Ainsi, la métacognition autorise l'accomplissement correct d'activités complexes et dirigées vers un objectif. Plusieurs études ont montré que les malades atteints de la maladie d'Alzheimer évaluent mal la gravité du déficit de mémoire dont ils souffrent. Par exemple, ils surestiment souvent le nombre de mots qu'ils sont capables de mémoriser au cours des tests de mémoire : cette observation révèle un déficit de la métacognition.

Une troisième composante est la conscience de soi, qui, selon George Prigatano, de l'Université de Phoenix, et Daniel Schacter, de l'Institut de technologie du Massachusetts, nous confronte à l'un des paradoxes de la conscience humaine : en effet, elle vise à l'objectivité, c'est-à-dire à la perception



Peter Saint-George-Hyslop

1. LE CERVEAU D'UN MALADE atteint de la maladie d'Alzheimer (à gauche) est atrophié par rapport à celui d'un individu sain (à droite) du même âge. Certaines régions sous-corticales, tel l'hippocampe, et du cortex perdent de nombreux neurones : en conséquence, les sillons se creusent et sont plus apparents. Cette dégénérescence

est due aux plaques séniles (en haut). Elles sont constituées d'un amas (en jaune) de peptides insolubles nommés bêta-amyloïdes, qui attire de nombreuses terminaisons nerveuses (en noir) dont certaines sont endommagées. Dans ces plaques, les protéines tau indispensables à la constitution du squelette cellulaire sont anormales.