



HAL
open science

Annoncer une maladie d'Alzheimer : pourquoi et comment ?

C Meis, A Corvol

► **To cite this version:**

C Meis, A Corvol. Annoncer une maladie d'Alzheimer : pourquoi et comment ?. La Revue de Médecine Interne, 2023, 44 (3), pp.139-142. 10.1016/j.revmed.2023.01.007 . hal-04013573

HAL Id: hal-04013573

<https://hal.science/hal-04013573>

Submitted on 17 Apr 2023

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

Annoncer une maladie d'Alzheimer : pourquoi et comment ?

Claire Meis

Univ Rennes, CHU Rennes

Aline CORVOL

Univ Rennes, CHU Rennes, CNRS, Inserm, CIC 1414, Arènes - UMR 6051, RSMS - U 1309, F

35000, Rennes, France

CHU de Rennes, Department of Geriatrics, F-35000, Rennes, France

Aline.corvol@chu-rennes.fr

<https://orcid.org/0000-0002-2318-6878>

Address: Hôpital Pontchaillou ; 2 rue Henri Le Guilloux ; 35033 Rennes cedex 9 ; France

Tel : +33 2 99 28 43 97

Résumé : L'annonce d'une maladie d'Alzheimer diffère d'autres situations d'annonces de maladie grave car ce mot ne recouvre pas la même réalité pour le chercheur, le médecin clinicien et le profane. A partir d'un état des lieux des incertitudes scientifiques qui persistent et des représentations de la maladie, nous nous interrogerons ici sur le pourquoi et le comment de l'annonce. Celle-ci peut être vue comme un rite de passage, qui permettra l'explicitation des difficultés rencontrées et la promesse d'un accompagnement. Instant critique dans l'histoire de la maladie, l'annonce est à la fois une menace et une opportunité pour l'autonomie de la personne.

Abstract : The disclosure of an Alzheimer's disease differs from other situations of serious disease disclosure, because "Alzheimer" does not cover the same reality for the researcher, the clinician and the layman. Based on a review of scientific uncertainties and representations of the disease, we will examine the "why" and "how" of the disclosure. It can be seen as a rite of passage, which will allow an explicitation of the difficulties encountered, and a promise of support. As a critical moment in the history of the disease, the announcement is both a threat and an opportunity for the person's autonomy.

Introduction

Situation fréquente en gériatrie mais aussi en médecine polyvalente, du fait de la prévalence des troubles cognitifs en particulier dans le grand-âge, l'annonce d'une maladie d'Alzheimer constitue une figure particulière de l'annonce d'une maladie grave, par l'absence de diagnostic de certitude et de traitement spécifique d'une part, le poids des représentations et le risque de stigmatisation sociale d'autre part [1].

1. « Maladie d'Alzheimer » : qu'annonce-t-on ?

1.1. Données scientifiques

Si la plupart des diagnostics médicaux peuvent s'appuyer sur des critères précis, en lien avec une physiopathologie connue, tel n'est pas le cas de la maladie d'Alzheimer. Le problème ne vient pas tant, comme fréquemment en médecine, d'une difficulté à affirmer le diagnostic lié à la sensibilité ou spécificité limitée de l'examen clinique et des examens complémentaires, mais plutôt des débats scientifiques non tranchés sur la nature même de la maladie d'Alzheimer.

En effet, la physiopathologie de la maladie n'est pas élucidée et la théorie amyloïde reste aujourd'hui au stade d'hypothèse [2]. S'il est démontré que la présence de plaques amyloïdes est associée à une augmentation du risque de présenter des symptômes de maladie d'Alzheimer, elles peuvent être présentes en l'absence de symptômes ou absentes chez des patients présentant les symptômes typiques de la maladie.

De ce fait, le manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux (*Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders*), publié par l'*American Psychiatric Association* en 2013 (DSM 5) propose des critères par défaut et *a posteriori*. En l'absence de mutation génétique identifiée, c'est l'absence d'autre diagnostic (psychiatrique, neurologique ou métabolique) qui, associée à des symptômes typiques (déclin progressif et régulier de la mémoire et d'un autre domaine cognitif au moins), permet de poser le diagnostic de « maladie d'Alzheimer probable ». Dans les formes moins classiques ou si d'autres pathologies semblent associées, on parlera de « maladie d'Alzheimer possible ». On perçoit le caractère insatisfaisant pour le clinicien d'une telle définition : elle repose sur l'illusoire élimination de tout autre diagnostic et ne peut s'appliquer dans les formes atypiques. Enfin, un diagnostic posé à un instant T pourra être remis en question par l'évolution.

D'autres critères ont été proposés [3], s'appuyant dans des proportions variables sur des données cliniques, génétiques, histologiques (biomarqueurs) ou topographiques (imagerie par résonance magnétique ou imagerie fonctionnelle). Parce qu'ils ont été développés pour favoriser la recherche, ces critères accordent moins d'importance aux formes cliniques pour mettre l'accent sur les mécanismes physiopathologiques. Ainsi, les critères du *National Institute on Aging and Alzheimer's Association* autorisent un diagnostic en l'absence de tout symptôme [2].

Le choix de faire primer l'un ou l'autre des critères peut aboutir à des diagnostics différents, du fait de l'absence de cohérence entre le processus physiopathologique et les symptômes cliniques. Ainsi, des symptômes typiques d'une maladie d'Alzheimer peuvent être en lien avec des lésions pathologiques autres (protéines TDP 43 dans la *limbic-predominant age-related tdp-43 encephalopathy*) et inversement, des patients présentant des dégénérescences neurofibrillaires et des plaques amyloïdes peuvent avoir des symptômes d'aphasie primaire progressive ou de démence frontale [3].

La situation devient encore plus confuse chez les personnes les plus âgées, chez qui des études anatomopathologiques post-mortem ont montré la fréquence de l'association de processus pathologiques différents (Alzheimer, TDP-43, lésions vasculaires, corps de Lewy, angiopathie amyloïde). Dans l'étude de Boyle & al, un diagnostic anatomopathologique de maladie d'Alzheimer pouvait être posé pour 65% des cerveaux, mais n'était isolé que dans 9% des cas, et 3 pathologies neurologiques ou plus étaient retrouvées à la majorité des autopsies [4]. Si l'association de différents processus physiopathologiques semblent avoir un effet cumulatif sur le déclin cognitif, on peut ne retrouver aucune pathologie significative à l'autopsie cérébrale de patient ayant reçu un diagnostic de démence (12% dans l'étude de Kawas[5]).

1.2. Représentations profanes

Cette complexité n'est pas connue du grand public. Le terme de maladie d'Alzheimer s'est répandu depuis les années 1980, remplaçant le terme de démence sénile, difficile à prononcer par la violence du mot démence (étymologiquement « qui n'a pas d'esprit ») et l'absence de distinction entre sénescence et sénilité [6]. Ainsi, les différents plans gouvernementaux ont ciblé les « maladies d'Alzheimer et maladies apparentées », évitant l'usage du mot démence. L'expression a rapidement été abrégée en « maladie d'Alzheimer ». Du fait de ce processus « d'alzheimerisation de la démence », l'annonce d'une maladie d'Alzheimer est comprise comme l'annonce d'une démence, le patient ou son aidant pouvant au contraire être faussement rassuré par l'annonce d'une maladie à corps de Lewy ou d'un trouble neurocognitif majeur d'origine vasculaire.

Deuxième maladie la plus crainte après le cancer d'après une enquête IPSOS réalisée en 2017 [7], la maladie d'Alzheimer renvoie à la folie, à la perte de l'identité de la personne. En témoigne cette citation d'Elie Wiesel en dédicace à l'initiative Alzheimer Ethique et Société (2007)

« Ils ont en commun un cancer terrifiant, celui de l'identité. Cela peut frapper n'importe qui. Cela arrive quand le malade ressemble à un livre: on lui arrache page après page, jusqu'au jour où il n'y en a plus. Ce qui reste, c'est la couverture. Ce mal est plus qu'une maladie; c'est une malédiction »

Maladie mystérieuse, honteuse, inexorable, elle renvoie à l'idée de mort sociale, voire de mort-vivant, avec tous les fantasmes associés à cette représentation [6].

L'écart entre ce que le médecin veut exprimer et ce qui est compris par le patient est une constante en pratique clinique, a fortiori dans l'annonce d'une maladie grave. Cependant, dans le cas de la maladie d'Alzheimer, le

malentendu semble tel entre les données actuelles de la science et les représentations de la maladie qu'on peut s'interroger sur la possibilité même de l'annonce.

2. Pourquoi annoncer une maladie d'Alzheimer ?

2.1. L'annonce : un rite de passage

Avant d'être posé en consultation mémoire, le diagnostic de Maladie d'Alzheimer est suspecté et craint par la personne ou son entourage. C'est d'ailleurs la raison pour laquelle une consultation aura été requise. En effet, le faisceau d'arguments amenant le médecin à se prononcer est constitué de l'ensemble des indices qui auront été relevés par le patient et tout membre de son entourage depuis quelques mois voire années.

Du fait de l'évolution naturelle de la maladie, la consultation amenant au diagnostic peut être dénoncée comme une mise-en-scène futile, un jeu où personne ne serait dupe. Cependant, cette critique s'effondre si l'on considère la consultation annonçant une maladie d'Alzheimer comme un rite de passage.

Quel qu'en soit le motif, une consultation implique la réalisation d'un schéma de comportements socialement réglé : l'organisation de la venue, l'accueil par le médecin, l'écoute des plaintes et l'interrogatoire, l'examen clinique, puis le point culminant de la conclusion médicale. Cette conclusion, qui clôt le rite sans clore l'entretien, aboutit dans le cas envisagé au passage du statut de consultant à celui de patient, du statut « d'oublieux » à celui de « malade d'Alzheimer ».

Ainsi, rencontrer un patient en consultation mémoire jusqu'à lui annoncer le diagnostic de maladie d'Alzheimer, c'est lui donner la possibilité, ainsi qu'à un proche l'accompagnant, de vivre ce rite de passage. C'est lui permettre de progresser dans son histoire car, outre la valeur symbolique fondamentale, annoncer la maladie engage la responsabilité du corps médical à soigner. Il reviendra ensuite au patient ou à son aidant de choisir à qui et comment révéler ce diagnostic dans leur entourage.

2.2. Dimensions familiales de l'annonce

Durant l'anamnèse, le médecin observe fréquemment des divergences entre les dires du patient et de son proche quant aux manifestations de la maladie. L'analyse de ce double discours l'amènera, au-delà de l'identification des symptômes, à déceler les tensions développées entre le patient et son entourage ainsi qu'à comprendre ce que l'un et l'autre veulent ou non savoir [8]. Dans son étude de la dimension familiale du diagnostic de maladie d'Alzheimer, Béliard explique que « la recherche d'un diagnostic médical n'est pas seulement celle d'une étiquette posée sur une personne, mais bien souvent d'une qualification de relations familiales. »[9]. Si « l'étiquette » est posée par le médecin-juge, la « qualification » provient du médecin-analyste.

Au rang des tensions palpables se trouve régulièrement la culpabilité. Celle du patient accusé de fainéantise lorsqu'il ne parvient plus à réaliser seul une tâche ménagère ou de manque d'intérêt pour sa famille lorsque le fil d'une conversation lui échappe. Celle aussi de ses proches dépassés par certains changements s'opérant dans le quotidien du malade. Désigner la maladie coupable de certaines des difficultés soulevées peut être un premier pas dans l'apaisement des tensions, même si cela ne saurait suffire.

2.3. Annoncer une maladie d'Alzheimer : nommer puis dé-nommer

Dire « Alzheimer » génère au moins autant de tensions que cela n'en soulage. Celui qui s'entend confirmé dans sa crainte de la maladie est au même instant happé par les représentations terrifiantes qu'il en a.

L'analyse des récits et comportements, avant et après l'annonce, permet au médecin d'apercevoir les principales représentations et craintes du patient et du proche l'accompagnant. Il adapte à leurs besoins le degré de scientificité avec laquelle il nomme la maladie. Bien qu'il s'agisse en partie d'évoquer les incertitudes de la science-même, ces explications peuvent servir de bouée de sauvetage à ceux qui se sentent au bord du naufrage.

En effet, la connaissance scientifique bénéficie dans l'imaginaire collectif d'une allure ferme et concrète. Les préjugés sociétaux sur la maladie d'Alzheimer, quant à eux, sont aussi vivaces qu'éloignés de la réalité factuelle des malades. La consultation d'annonce sert donc aussi à dé-nommer la maladie, c'est-à-dire à désamorcer les clichés mortifères qui s'y rattachent.

2.4. Annoncer l'absence de traitement curatif : le contraire d'un abandon

Annoncer la maladie d'Alzheimer est une forme de condamnation à perpétuité. Le patient et sa famille savent d'avance que la guérison est exclue, et croiront dans une proportion variable aux progrès de la Science. La consultation crée un espace de parole devant permettre l'expression des peurs. Le médecin peut alors tracer de nouvelles limites, séparer fantasmes et réalités. Il permet ainsi la contention progressive de l'angoisse [10].

Partiellement délestés de ce poids, le patient et sa famille peuvent alors « engager un processus d'élaboration » [10]. En se fondant sur les besoins et attentes du patient, le médecin propose des moyens de préservation de l'indépendance (tenue d'un agenda, programmation de réveils, etc.), de participation familiale si souhaitée, de recours à des tiers professionnels le cas échéant. L'objectif est alors de protéger sans diminuer [11], c'est à dire de favoriser l'usage libre par le patient des capacités et droits qu'il possède, et de respecter ses volontés, sans négliger la vulnérabilité engendrée par les troubles cognitifs. Pour cela, le médecin doit apprécier les nuances de capacités "le plus souvent partielles et variables selon les contextes". Le médecin tente de promouvoir l'autonomie fonctionnelle, mais également l'autonomie morale ayant trait à la capacité d'autodétermination et l'autonomie civile renvoyant au pouvoir d'agir que la société reconnaît effectivement au malade [11].

Au contraire d'un abandon, l'annonce d'une maladie neuro-évolutive implique donc l'engagement du médecin dans le soutien du patient sur de nombreux plans : médical, social, juridique, moral.

3. Comment annoncer une maladie d'Alzheimer ?

3.1. L'ambivalence face à la crise

Si l'on admet facilement que l'annonce du diagnostic soit une mise en crise [12] pour le patient et ses proches, il semble que le médecin se trouve à son tour pris dans une crise où « le contexte de résolution de problème est difficile et peu opérationnel » [12].

Etape « dramatique et irréversible » [12], l'annonce diagnostique s'avère également pronostique [13] en faisant passer d'un soupçon à une affirmation irrémédiable. Sur la base de leurs croyances, le patient ou son accompagnant peuvent être versés à imaginer l'avenir comme un chemin de déchéance inéluctable jusqu'à la mort. Cette terrible perspective ne les a néanmoins pas dissuadés de se présenter à la consultation. Face à la perspective d'un possible diagnostic de la maladie à une phase prodromale voire préclinique, Nielsen et Boenink se sont questionnés sur la désirabilité d'un tel diagnostic [14]. En interrogeant des patients déjà atteints par la maladie, ils ont mis en évidence une grande variété de réponses dont le dénominateur commun était une profonde ambivalence. Tous les répondants étaient tiraillés entre l'envie de savoir pour réagir, anticiper et l'envie de rester dans l'ignorance pour ne pas vivre dans la menace d'un sombre futur.

C'est ainsi qu'un autre défi est lancé au médecin annonçant une maladie d'Alzheimer : parvenir à dire plus qu'à prédire. Pour cela, il peut commencer par expliquer les limites des connaissances scientifiques actuelles avant d'évoquer l'incertitude de l'évolution individuelle. Il s'agit alors d'un travail d'équilibriste entre l'espoir nouveau généré par la remise en question du devenir imaginé comme pure déchéance et la confirmation que des pertes seront bien engendrées par cette maladie neuro-évolutive.

3.2. Une *kaïrologie*

Le *kaïros* est un concept antique désignant à la fois une opportunité et un à-propos [15].

L'opportunité se rapporte à la temporalité, thématique centrale déjà évoquée à travers l'irréversibilité du diagnostic posé et l'angoissante anticipation de l'avenir. Pour Guillaud, le *kaïros* est un « instant privilégié du temps qui s'offre à l'efficacité de l'action » [15]. Plus simplement, il faut savoir dire au bon moment... une évidence qui ne

nécessite pas de maîtriser le Grec Ancien. En effet, on retrouve cette notion dans l'expression *timely diagnosis*, utilisée dans la littérature. Le diagnostic « en temps opportun » vient nuancer l'appel à un diagnostic le plus précoce possible pour laisser place à une annonce dès que le patient se sent capable de l'entendre, comme le soulignent les médecins généralistes interrogés par Dhedhi *et al* [16].

La complexité du temps « opportun » rejoint celle du *kairos* et permet de prédire l'échec d'une attitude passive. Comment le moment parfait pourrait-il survenir sans efforts ? Loin de se réduire à la consultation où le diagnostic sera prononcé, l'annonce est un processus. Elle « se prépare, se construit, et s'accompagne »[10] par le médecin, mais également par le patient et son entourage.

La *kairologie*, ou science du bien dire au bon moment, relève d'un tel niveau d'exigence que l'on ne peut en faire une méthode générique. Elle est un cas-par-cas naissant de la concertation [10] entre un médecin qui cherchera à connaître les spécificités de la situation et des consultants qui le renseigneront.

Le *kairos* peut être défini comme « la maîtrise spontanée du hasard et de l'incertitude »[15]. Rapprocher l'annonce diagnostique d'une *kairologie* permet d'en souligner la complexité sans pour autant nourrir l'illusion du médecin-virtuose. L'annonce est un défi dont le succès exige la participation du patient et, le cas échéant, de son entourage.

3.3. L'autonomie en danger

L'annonce d'une maladie d'Alzheimer constitue une mise en danger pour le patient dans l'exercice de son autonomie morale et civile. En effet, le risque est que le diagnostic « n'appartien[ne] pas, ou bientôt plus, au malade [12]. L'annonce du diagnostic est logiquement succédée par la focalisation sur un futur dont le patient perdra progressivement la maîtrise. Sans une vigilance accrue partagée par tous, il peut très vite être dépossédé des enjeux de la maladie dont il souffre par « la bienfaisance innée des proches et/ou prescrites des professionnels »[12].

La rencontre entre les fantasmes du patient et ceux des médecins, issus d'un imaginaire personnel ou collectif, peut s'avérer périlleuse pour l'un comme pour l'autre. Si écouter le patient s'exprimer sur ses besoins présents et envies futures fait partie des bonnes pratiques cliniques, le piège serait de s'en contenter. Face à la maladie, la personne déploie nombre de stratégies d'adaptation pour préserver son identité et trouver du sens à cette épreuve [17]. Bien que le degré de sophistication de ses capacités dépende du stade auquel la maladie est nommée, les professionnels et les proches peuvent « les lui confisquer » et même « se les approprier » en choisissant pour lui et non avec lui « les stratégies qui conviennent » [12].

A contrario, Hellström et Torres ont montré dans une enquête réalisée auprès de couples suédois que les préférences de la personne malade guidaient souvent les choix du couple quant à l'annonce du diagnostic à leur entourage [8]. En ce sens, l'annonce pourrait favoriser l'autonomie morale, à condition que les modalités de l'annonce et le soutien proposé au décours permettent au patient d'encaisser le choc émotionnel [18].

Conclusion

L'annonce d'une maladie d'Alzheimer survient donc dans un contexte d'incertitudes scientifiques quant à sa physiopathologie et cliniques sur la nature exacte de la pathologie d'un patient donné. A ces incertitudes s'ajoute la rencontre des fantasmes du médecin, du patient et de ses proches. Dans le périlleux exercice d'équilibriste que constitue la consultation d'annonce, il conviendra donc de mobiliser la vertu de prudence, si grandes pouvant être les conséquences d'un mot mal compris.

Faire participer activement le patient à l'annonce de sa maladie, en s'enquérant en amont de ses préférences et de ses représentations, apparaît comme la première étape d'une relation thérapeutique à construire. Il s'agit là d'un objectif vers lequel tendre dans une réalité riche en complexités que chaque situation renouvelle d'une manière unique.

Conflits d'intérêt

Aucun

Remerciements

Les auteurs remercient leurs collègues du Centre Mémoire de Ressource et de Recherches du CHU de Rennes ; nos échanges réguliers sur la question du diagnostic et de l'annonce ont nourri les réflexions présentées ici.

Références

1. Morris GP, Clark IA, Vissel B. Questions concerning the role of amyloid- β in the definition, aetiology and diagnosis of Alzheimer's disease. *Acta Neuropathol.* 2018; 136(5):663-689.
2. Jack CR, Bennett DA, Blennow K, Carrillo MC, Dunn B, Haeberlein SB, et al. NIA-AA Research Framework: Toward a biological definition of Alzheimer's disease. *Alzheimers Dement.* 2018;14(4):535-62.
3. Mehta RI, Schneider JA. What is 'Alzheimer's disease'? The neuropathological heterogeneity of clinically defined Alzheimer's dementia. *Curr Opin Neurol.* 2021;34(2):237-245.
4. Boyle PA, Yu L, Wilson RS, Leurgans SE, Schneider JA, Bennett DA. Person-specific contribution of neuropathologies to cognitive loss in old age. *Ann Neurol.* 2018;83(1):74-83.
5. Kawas CH, Kim RC, Sonnen JA, Bullain SS, Trieu T, Corrada MM. Multiple pathologies are common and related to dementia in the oldest-old: The 90+ Study. *Neurology.* 2015;85(6):535-42.
6. Ngatcha-Ribert L. Alzheimer : la construction sociale d'une maladie. Paris: Dunod; 2012.
7. Ipsos. Alzheimer : la 2^e maladie la plus crainte des Français. <https://www.ipsos.com/fr-fr/alzheimer-la-2e-maladie-la-plus-crainte-des-francais>. Accès au site le 27 juill 2022
8. Hellström I, Torres S. A wish to know but not always tell -- couples living with dementia talk about disclosure preferences. *Aging Ment Health.* 2013;17(2):157-67.
9. Béliard A. Itinéraires familiaux des diagnostics médicaux. In : Fabrice Gzil, éd. *Alzheimer, éthique et société*. Toulouse : Erès ; 2012. p. 101-12.
10. Mure-Petitjean C, Le Dastumer B, Noël JL, Ankri J. Pourquoi et comment donner une place à l'annonce diagnostique d'une maladie neuro-dégénérative au sein d'une consultation mémoire ? *Gérontologie et société* 2007;30/121:145-62.
11. Gzil F. Maladie d'Alzheimer et droits de l'Homme. *Gérontologie et société* 2017;39/154:9-17
12. Gaucher J, Ribes G. Maladie d'Alzheimer : prises de conscience et représentations sociales Des questions éthiques à partager... avec le patient. In : Fabrice Gzil, éd. *Alzheimer, éthique et société*. Toulouse : Erès ; 2012. p. 87-100.
13. Mollard-Palacios J, Lechenet V. Les peurs suscitées par la maladie d'Alzheimer. *Gérontologie et société* 2016;38/150:31-41.
14. Nielsen KD, Boenink M. Ambivalent anticipation: How people with Alzheimer's disease value diagnosis in current and envisioned future practices. *Sociol Health Illn.* 2021;43(2):510-527.
15. Guillaud P. L'essence du kairos. *Revue des études anciennes* 1998;90:359-71.
16. Dhedhi SA, Swinglehurst D, Russell J. 'Timely' diagnosis of dementia: what does it mean? A narrative analysis of GPs' accounts. *BMJ Open.* 2014;4(3):e004439.
17. Preston L, Marshall A, Bucks RS. Investigating the ways that older people cope with dementia: a qualitative study. *Aging Ment Health.* 2007;11(2):131-43.
18. Xanthopoulou P, McCabe R. Subjective experiences of cognitive decline and receiving a diagnosis of dementia: qualitative interviews with people recently diagnosed in memory clinics in the UK. *BMJ Open.* 2019;9(8):e026071.

Accepted manuscript