

## Le vieillissement de la personne déficiente intellectuelle

L'équipe de la consultation de l'Institut Jérôme Lejeune a une approche globale du handicap. Avec l'aide des parents, des éducateurs et des médecins traitants, elle veille à une prise en charge complète du patient, dans tous les domaines, pour améliorer sa vie quotidienne.



Cette fiche médicale a pour but de traiter d'un thème particulier selon cette approche globale. Cette première fiche traitera du **VIELLISSEMENT DE LA PERSONNE DÉFICIENTE INTELLECTUELLE**, elle vous aidera à avoir un maximum d'éléments pour repérer les premiers signes de vieillissement.

Comme pour la population générale, l'espérance de vie de nos patients trisomiques a considérablement augmenté. De 9 ans en 1900, elle tend à rejoindre actuellement celle de la population ordinaire. Ce changement est en grande partie lié à l'apparition des vaccinations (rougeole, coqueluche) ainsi qu'aux progrès de la chirurgie des malformations cardiaques. Nous voyons apparaître la 1<sup>ère</sup> génération d'adultes vieillissants et survivants à leurs parents. **Les médecins et paramédicaux de l'Institut cherchent à connaître les symptômes spécifiques de leur vieillissement, à comprendre leur souffrance et à localiser leurs douleurs physiques, pour une prise en charge adaptée de leur vieillissement.** Les personnes porteuses d'une trisomie 21 ne s'exprimant pas comme nous, il n'est pas toujours facile de les soulager.

**Dorothee Voillery, neuropsychologue**, abordera la question spécifique du vieillissement précoce dans la déficience intellectuelle d'origine génétique et le **docteur Martine Conte, en charge des personnes vieillissantes**, nous expliquera le travail important d'écoute et de diagnostic en consultation pour détecter les signes d'un **vieillissement précoce** éventuel.

Il est important de distinguer le vieillissement précoce pathologique d'un vieillissement physiologique, arrivant fréquemment à partir de 50 ans.

N'hésitez pas à aborder ce sujet avec les médecins, vous favoriserez ainsi une prise en charge adaptée pour votre enfant. ■

# Le vieillissement précoce dans la déficience intellectuelle d'origine génétique



**Dorothée Voillery, neuropsychologue**

*Le travail de la neuropsychologue est de **détecter** et d'**évaluer** les conséquences d'un **dysfonctionnement cérébral** sur le comportement cognitif d'un patient (attention, mémoire, langage, raisonnement, motricité, vision, audition...).*

*Elle aide au **diagnostic des médecins** et propose une orientation de la prise en charge selon les capacités et les difficultés des patients.*

Nos patients, grâce aux progrès de la médecine, ont leur espérance de vie qui s'est considérablement allongée. En consultation, se posent alors à nous des questions nouvelles, relatives au vieillissement de ces personnes.

**N**ous devons distinguer les effets du vieillissement normal et les signes d'un vieillissement précoce pathologique (ou « mauvais tournant »).

Le **vieillissement pathologique** se traduit par une détérioration des fonctions intellectuelles, avec un impact sur le quotidien du patient. Des signes du comportement peuvent être observés :

- confusions,
- désorientation,
- monologues,
- chuchotements,
- isolement,
- modification du caractère,
- manque d'intérêt pour les personnes ou les choses habituelles,
- diminution des activités,
- perte d'initiative,
- perte d'autonomie,
- convulsions...

Ils doivent toujours être comparés au niveau de fonctionnement antérieur, déjà déficitaire, de nos patients. Il est primordial d'utiliser des **outils d'évaluation adaptés, tenant compte du retard de développement intellectuel préexistant**.

Le **risque de vieillissement pathologique** chez les personnes déficientes intellectuelles augmente avec l'âge (à partir de 40 ans dans la trisomie 21). Certains cas précoces sont observés, cependant **il faut avant tout écarter toute autre origine possible** :

- dépression,
- carence ou excès de stimulations,
- manifestations psychiatriques avec bouffées délirantes,
- carence en vitamines,
- sur-médications,
- baisse de l'acuité visuelle et auditive,
- apnée du sommeil,
- troubles cardiaques,
- hypothyroïdie,



qui, non traitée, peut induire une dépression, voire une démence chez les personnes trisomiques 21. Un éventuel « traumatisme » – décès d'un proche, agression, intervention chirurgicale – est également à détecter.

**Lors de la consultation, nous prenons soin d'écouter attentivement et de manière bienveillante les accompagnants car ils nous apportent des informations essentielles au diagnostic.**

Dès que cela est possible, il est précieux de réaliser une **première évaluation neuropsychologique** chez le jeune adulte. Cela permet de constituer une ligne de base du fonctionnement cognitif, à comparer ultérieurement avec une nouvelle évaluation lors d'une suspicion de vieillissement pathologique. Cela permet une interprétation plus fine et objective des difficultés, ainsi qu'une meilleure prise en charge du patient et de sa qualité de vie. ■

# Vieillesse pathologique ou physiologique : comment faire le diagnostic ?



**Dr. Martine CONTE**, médecin clinicien à l'Institut Jérôme, est en charge plus particulièrement des patients vieillissants.

En consultation, les familles demandent de plus en plus souvent quels sont les signes détectables d'un vieillissement pathologique.

Passé la cinquantaine, il est normal d'observer une certaine fatigabilité chez toute personne porteuse d'une trisomie 21. Des horaires d'activité professionnelle plus souples et un suivi médical adapté peuvent suffire à rétablir une bonne qualité de vie.



Certains patients peuvent cependant évoluer vers un **vieillesse pathologique, caractérisé par une grande dépendance** – comme pour la maladie d'Alzheimer. En 1997, Visser, dans un article de l'American Journal of Mental Retardation, a donné une estimation de cette évolution « 11% entre 40-49 ans, 24% entre 50-59 ans et plus de 70% après 60 ans ». Visser FE et al. Am J Ment Retard 1997;101(4):400-12

Lors d'une consultation avec un patient de plus de quarante ans, nous nous appliquons à déceler une éventuelle installation de ce **vieillesse précoce pathologique**, tout en sachant qu'il importe de distinguer :

> le **vieillesse physiologique** d'évolution lente, avec l'âge, simple fatigabilité comparable aux individus ordinaires,

> d'un **vieillesse précoce pathologique** avec une dépendance, d'installation plus rapide (2 à 12 ans), signifiée par l'apparition d'une épilepsie qui, selon l'intensité, doit entraîner une prise en charge médicalisée au quotidien pour le patient.

Avant tout, il est important de tenir compte de toute l'histoire de la vie du patient. Pour cela nous nous aidons, s'il existe, du dossier médical retraçant les antécédents du patient, des bilans de comportement datés ainsi que des informations sur des événements familiaux importants.

Ces éléments, précieux pour comprendre la situation du patient, peuvent être inscrits par exemple dans le « **Livret de Vie** » créé à l'initiative du Pr Marie-Odile Rethoré, directrice médicale de l'Institut Jérôme Lejeune.

Puis, il faut tenter de repérer les éventuels sur-handicaps comme :

- la douleur
- l'hypothyroïdie
- les sur-handicaps d'origine sensorielle
- les apnées du sommeil
- la dépression

**La douleur.** Peu ou pas du tout exprimées chez nos patients, des douleurs chroniques peuvent causer des manifestations dépressives. Nous nous efforçons de déceler ces douleurs lors d'un examen clinique minutieux. Les causes sont multiples :

> **orthopédique** surtout : dos, genoux, pieds.

Dès la petite enfance, un chaussage adapté ou des semelles orthopédiques aident à prévenir toute déformation : le classique hallux valgus des pieds ou la déformation des genoux en valgum.

Un refus des promenades, pris à tort pour de la paresse, est tout à fait révélateur.

Attention aux simples boîtiers qui peuvent cacher des fractures.

En cas d'obésité, ces douleurs sont constantes, elles augmentent la sédentarité empêchant la perte de poids par la pratique régulière de la marche.

**Avant tout, il est important de tenir compte de toute l'histoire de la vie du patient.**



Pour obtenir un amaigrissement salubre, la pratique de la natation est d'une grande aide ainsi qu'un suivi par une diététicienne.

L'avis d'un orthopédiste peut être sollicité. Au besoin, on peut proposer des séances de pédicurie remboursées par certaines mutuelles.

> **dentaire** : Elle est liée à une parodontose – maladie de la gencive – et peut donner de véritables abcès manifestés parfois par une simple tristesse ou des troubles du comportement. C'est la parodontose aussi qui favorise le déchaussement et la chute des dents.

La mastication devenant mauvaise il faut faire attention au risque de fausses routes alimentaires.

On prévient cette parodontose par un brossage soigneux régulier et des visites de détartrage chez le dentiste (idéalement 2 fois par an).

L'appareillage n'est pas toujours bien toléré par nos patients et doit être étudié au cas par cas.

> **reflux gastro oesophagien** – remontées acides – si celui-ci est sévère et chronique, il peut provoquer une œsophagite douloureuse.

**L'hypothyroïdie.** Dépistable par une simple prise de sang que nous proposons régulièrement à nos patients ; elle peut se traduire par une baisse de forme.

## Les sur-handicaps d'origine sensorielle :

> **la vue** doit bénéficier d'une surveillance régulière chez l'ophtalmologiste (cataracte, atteintes de la cornée, troubles de la réfraction).

Il est important que les yeux soient protégés tout au long de la vie par des lunettes de soleil et le port d'une casquette avec visière.

Une baisse de la vue peut se manifester par une désorientation spatiale, qui guérit après traitement de la cause : beaucoup de patients sont opérés avec succès de la cataracte.

> l'existence d'une **surdité** : parfois il s'agit de banals bouchons de cérumen (fréquents et récidivants – bannir le coton-tige), ou de séquelles d'otites séreuses :



37 rue des Volontaires – 75015 Paris  
Tél. : 01 56 58 63 00 - Fax : 01 56 58 63 40

### ► Horaires d'ouverture

Du lundi au jeudi de 8h30 à 18h

Vendredi de 8h30 à 17h30

Samedi de 8h30 à 12h30

(Consultation fermée le premier samedi de chaque mois)

### ► Pour nous contacter :

[consultations@institutlejeune.org](mailto:consultations@institutlejeune.org) pour une consultation

[contact@institutlejeune.org](mailto:contact@institutlejeune.org) pour réagir à la lettre

fréquence du cholestéatome chez l'adulte qui doit être prise en charge par un ORL spécialisé.

**Les apnées du sommeil** peuvent exister, manifestées le plus souvent par des endormissements diurnes, en position assise (au travail ou dans les transports) et par une grande fatigabilité dans la journée. Elles nécessitent un diagnostic spécialisé.

Un masque nocturne, bien toléré par le patient, peut aider à les corriger, ainsi que de bonnes postures de sommeil (éviter la position allongée à plat sur le dos).

Plus fréquentes chez le patient obèse, une perte de poids peut les atténuer.

Enfin **la dépression** n'est pas à négliger. Souvent, on peut en dater le début avec précision, coïncidant avec un événement marquant comme un deuil, un départ à la retraite d'un éducateur, ou encore un changement dans la composition de la famille. Dans ce cas, l'humeur est constamment terne mais la **mémoire des faits récents est peu altérée** contrairement au vieillissement pathologique. Cela peut être traité par un suivi médical régulier ou une psychothérapie dans certains cas.

## || Quand toute cause de sur-handicap a bien été analysée, on recherche s'il existe :

- des **pertes de mémoire** (oublis répétés de consignes données quelques minutes avant)
- une **désorientation** (il se perd dans des lieux connus, alors que la vue est bonne)
- une **perte des repères habituels** dans le temps.
- une **modification de la parole ou de l'écriture**.
- une **altération des gestes** de la vie courante, une dépendance accrue pour faire sa toilette ou simplement pour prendre les repas.
- une **labilité de l'humeur** – la personne passant sans raison évidente du rire aux larmes

**L'apparition d'une incontinence et surtout d'une épilepsie** doit conduire à une prise en charge médicalisée de la dépendance au quotidien, avec un suivi très régulier de l'épilepsie par un neurologue.

Les médicaments pour les troubles de la mémoire (anticholinestérasiques) comme dans la maladie d'Alzheimer peuvent être prescrits : ils seront plus efficaces donnés à un stade précoce de la maladie.

Cette recherche d'un possible vieillissement pathologique doit se faire de **façon minutieuse**. Il est important que nous soyons à l'écoute du patient et de sa famille.

**Nous prenons donc tout le temps nécessaire. ■**