Outil de diagnostic

la démence chez les personnes avec DI(M)S(P)

Manuel

Manuel
Outil de diagnostic de la démence chez les personnes avec DI(M)S(P)

Auteurs
Maureen Wissing
Hans Hobbelen
Peter De Deyn
Aly Waninge
Alain Dekker
2025

Traduction
University Translation and Correction Service, Université de Groningue, Groningue, Pays-Bas

Contrôle et optimisation
Diane Martet, (neuro)psychologue, Institut Jérôme Lejeune, Paris, France

Sommaire

1. Introduction 3

2. Contenu 4
    2.1. Données générales 4
    2.2. Changements liés à la démence 5

3. Interview 6
    3.1. Enquêteur 6
    3.2. Répondant(s) 6
    3.3. Patient 7

4. Cotation 7
    4.1. Score par item 7
    4.2. Scores par domaine symptomatique 8
    4.3. Scores totaux 9
    4.4. Score de changement total exprimé en pourcentage 9
    4.5. Interprétation 10

5. Développement 10

Références 14

Colophon 15

1. Introduction

Les personnes avec déficiences intellectuelles (et multiples) sévères (ou profondes) - en abrégé DI(M)S(P) - vivent de plus en plus longtemps. Comme l'âge est le principal facteur de risque de démence, l'incidence de la démence au sein de ce groupe cible ne cesse d'augmenter. Il faut ajouter à cela que les personnes porteuses de trisomie 21 (syndrome de Down), dont 20-30 % présentent des déficiences intellectuelles sévères (ou profondes), ont un risque génétique élevé de démence à cause de la maladie d'Alzheimer.

L'identification et le diagnostic de la démence chez les personnes avec DI(M)S(P) sont complexes. En effet, pour poser un diagnostic de démence, il faut que la déterioration cognitive impacte le fonctionnement au quotidien. Chez les personnes avec DI(M)S(P), il est difficile de distinguer une déterioration due à une démence d'un niveau pré-existant de fonctionnement déjà limité en raison de la sévérité de la déficience.

Chez les personnes sans déficience intellectuelle, on utilise des tests neuropsychologiques pour évaluer la détérioration cognitive liée à la démence. Ces tests ne conviennent pas pour les personnes avec DI(M)S(P) en raison de leur compréhension réduite des instructions de test et de leurs compétences verbales limitées. De plus, les outils de dépistage de la démence disponibles habituellement pour les personnes porteuses de déficiences intellectuelles ne sont pas entièrement utilisables chez les personnes avec DI(M)S(P) (Wissing, Dijkstra, et al., 2022).

Cet outil d'aide au diagnostic a donc été développé pour identifier les changements liés à la démence chez les personnes avec DI(M)S(P) en cas de démence ou suspicion de démence.

2. Contenu

Cet outil d'aide au diagnostic comprend deux parties : les données générales et les changements liés à la démence.

2.1. Données générales

La première partie comprend des données générales sur l'enquêteur, le ou les répondant(s) et le patient. Elle est structurée comme suit :

- **Enquêteur** : profession et établissement de santé
- **Répondant(s)** : sexe, relation au patient et durée de l'engagement (années et nombre d'heures par semaine)
- Patient : date de naissance, âge, sexe, modalité de vie, occupation journalière/travail (CAJ/ESAT), degré et origine de la déficience intellectuelle, fonctionnement intellectuel/adaptatif/émotionnel et social, présence de démence, compétences verbales, capacités à marcher et critères d'exclusion.

  Degré de déficience intellectuelle et fonctionnement intellectuel, adaptatif et émotionnel et social
  On demande ici de se référer au *niveau initial* de fonctionnement du patient, avant l'apparition de la détérioration.

  Présence de démence
  Cette question vise à savoir si la démence a déjà été identifiée, via trois possibilités de réponse :

  - Pas d'indication de démence
  - Démence incertaine
    Présence d'une (légère) détérioration, mais celle-ci n'est pas (encore) suffisante pour satisfaire aux critères diagnostiques de démence. Présomption de détérioration provenant d'un processus démentiel (précoce), mais le 'vieillissement normal', éventuellement associé à l'influence aggravante d'autres pathologies (liées au vieillissement), ne peut pas (encore) être exclu.
  - Diagnostic de démence cliniquement établi (avec diagnostic de probabilité)
    Basé sur une évaluation clinique et un diagnostic de démence pluridisciplinaire. Undiagnostic différentiel a été réalisé et d'autres pathologies pouvant être à l'origine de la détérioration on été écartées (ou il a été établi que leur influence était très limitée).

    Compétences verbales
    Le patient était-il capable de s'exprimer verbalement (avec des mots) à son meilleur niveau. Il s'agit de la présence de ces compétences avant l'apparition de la détérioration.
    Attention ! Les champs 2.1 et 2.2 ne sont saisis que lorsque le patient était capable de s'exprimer verbalement à son meilleur niveau.

    Capacités à marcher
    On demande si le patient etait capable de marcher à son meilleur niveau. Il s'agit de la présence de ces compétences avant l'apparition de la détérioration.
    Attention ! Les champs 6.7 et 6.8 ne sont saisis que lorsque le patient etait capable de marcher à son meilleur niveau.

2.2. Changements liés à la démence

La deuxième partie de l'outil d'aide au diagnostic comprend 42 items portant sur des changements liés à la démence, répartis en sept domaines symptomatiques. Des explications complémentaires ou des exemples sont fournis pour un certain nombre d'items.

- **1. Changements dans la cognition**
  - 1.1 Reconnaître des activités quotidiennes
  - 1.2 Effectuer des choix simples
  - 1.3 Reconnaître des personnes
  - 1.4 Reconnaître des objets
  - 1.5 Préférence pour certains objets
  - 1.6 Perdre des objets
  - 1.7 Apprécier les distances
  - 1.8 Trouver son chemin
  - 1.9 Se repérer dans les activités de la journée
  - 1.10 Reconnaître le jour et la nuit

- **2. Changements dans le langage et la parole**
  - 2.1 Vocabulaire
  - 2.2 Parler de manière intelligible

    Attention ! Les champs 2.1 et 2.2 ne sont saisis que lorsque le patientétait capable de s'exprimer verbalement à son meilleur niveau, donc avant qu'il ne soit question d'une détérioration.

- **3. Changements dans le comportement**
  - 3.1 Anxiété
  - 3.2 Tristesse
  - 3.3 Intérêt pour son environnement
  - 3.4 Se replier sur soi-même
  - 3.5 Se réveiller la nuit
  - 3.6 Dormir pendant la journée
  - 3.7 Comportement irritable
  - 3.8 S'opposer à l'aide nécessaire
  - 3.9 Agressivité physique
  - 3.10 Nervosité corporelle (agitation)
  - 3.11 Comportement stéréotypé
  - 3.12 Comportement compulsif
  - 3.13 Comportement de désinhibition
  - 3.14 Troubles de l'humeur
  - 3.15 Hallucinations/délires

- **4. Changements dans le manger et le boire**
  - 4.1 Aptitudes à manger/boire
  - 4.2 Appétit/soif
  - 4.3 Fausses routes
  - 4.4 Mastication
  - 4.5 Poids

- **5. Changements dans l'autonomie personnelle**
  5.1 Autonomie personnelle

- **6. Changements dans le fonctionnement moteur**
  6.1 Mobilité/transferts
  6.2 Équilibre
  6.3 Fréquence de chute
  6.4 Utilisation du fauteuil roulant
  6.5 Raideurs
  6.6 Force musculaire
  6.7 Démarche
  6.8 Distance de marche
  Attention ! Les champs 6.7 et 6.8 ne sont saisis que lorsque le patient était en capacité de marcher à son meilleur niveaudonc avant qu'il ne soit question d'une détérioration.

- **7. Problèmes de santé connexes**
  7.1 Incontinence

3. Interview

L'outil d'aide au diagnostic est au format d'interview. Il est fortement déconseillé de donner ce questionnaire à remplir seul à un personnel de santé ou un parent.

3.1. Enquêteur

- L'interview est réalisée de préférence par un spécialiste du comportement, par exemple un psychologue qui est habitué à administrer des échelles d'évaluation.
- L'enquêteur explique le but, la structure et le système de scoring au(x) répondant(s) (avant l'interview.
- Puis il soumet chaque item au(x)répondant(s), en respectant l'ordre des domaines symptomatiques et de leurs items.
- L'enquêteur nomme les explications et les exemples qui sont donnés avec un item pour permettre au(x) répondant(s) de se faire une idée aussi précise que possible de l'item en question.
- Il est également important que l'enquêteur demande des exemples pertinents à l'égard du fonctionnement du patient pour chaque item.
- Lorsque les répondants donnent des réponses différentes, l'enquêteur leur demande de se mettre d'accord.
- Pour chaque item, l'enquêteur peut noter les remarques pertinentes de/du répondant(s) dans le champ réservé aux notes.

3.2. Répondant(s)

L'outil d'aide au diagnostic est utilisé de préférence avec deux répondants.Si cela n'est pas possible, un répondant suffit. Les répondants peuvent être des accompagnants (personnels) issus d'une structure d'hébergement ou d'accueil de jour et/ou des membres de la famille. Les répondants connaissent le patient depuis au moins deux ans et doivent être en mesure de décrire les éventuels changements dans le fonctionnement et le comportement habituel du patient dans les six derniers mois.

3.3. Patient

Compte-tenu du contexte et dans le but d'obtenir les réponses les plus justes possibles auprès du répondant, le patient n'assiste pas à l'interview.

4. Cotation

4.1. Score par item

Pour chaque item, l'enquêteur demande si il a étéobservé un changement par rapport au fonctionnement ou au comportement caractéristique du patient au cours des six derniers mois. On entend par là le fonctionnement ou le comportement qui caractérise le patient et dont celui-ci a fait preuve au cours de sa vie adulte, avant l'apparition de la détérioration. Les options de cotation supposent un déclin dans le fonctionnement habituel du patient car celui-ci est caractéristique de la démence (American Psychiatric Association, 2022; McKhann et al., 2011; Ries, 2018; World Health Organization, 2018). Les items peuventêtre côtés comme suit :

- Oui, moins (score 1)
- Non, pas de changement (score 0)

Pour chaque changement observé au cours des six derniers mois, le score de l'item est 1.

Pour les quinze items de comportement (3.1 à 3.15) et l'item sur l'appetit /soif (4.2) il est possible de côter 1 qu'il s'agisse d'une baisse ou d'une augmentation, les changements de comportement liés à la démence pouvant avoir lieu dans les deux sens (Dekker et al., 2018; Dekker, Ulgiati, et al., 2021). Cela s'applique aussi aux items sur la préférence pour certains objets (1.5) et le poids (4.5). Les options de cotationpour ces items sont :

- Oui, plus (score 1)
- Oui, moins (score 1)
- Non, pas de changement (score 0)

Lorsqu'un changement a été observé au cours des six derniers mois, le score de l'item est 1, quelle que soit le sens du changement (plus ou moins).

Attention !

- Un changement visible, non caractéristique, et observé depuis plus de six mois est noté comme un changement.
- Une amélioration dans le fonctionnement est notée comme 'Non, pas de changement'. À titre d'exemple, une augmentation du nombre de mots utilisés par le patient n'est pas considérée comme un changement lié à la démence et est donc notée comme 'Non, pas de changement'.
- Un comportement qui n'est pas présent au moment de l'interview ou qui est présent mais qui n'a pas changé, est noté comme 'Non, pas de changement'.

Les répondants ne connaissant pas toujours les habitudes de sommeil du patient, il a été ajouté une option de cotation pour l'item Se réveiller la nuit (3.5) : 'Inconnu, ne connaît pas les habitudes de sommeil', avec un score 0.

Pour les dix items sur les fonctions cognitives (1.1 à 1.10) et l'item sur les aptitudes à manger/boire (4.1),

la mastication (4.4) et l'autonomie personnelle (5.1), il y a la possibilité de noter ‘Ne s'applique pas, compétences jamais développées'. 'Ne s'applique pas' est uniquement côté lorsque le patient n'a jamais développé les compétences, ce qui fait qu'elles ne peuvent pas se détériorer ni donc être un symptôme de démence. Pour l'item sur l'incontinence (7.1), 'Ne s'applique pas' est côté lorsque le patient a toujours été incontinent. Dans ce cas-là, aucun point n'est attribué à cet item.

Les items sur les compétences verbales (2.1 et 2.2) et les capacités à marcher (6.7 et 6.8) ne sont renseignés que lorsque le patient possédait ces compétences à son meilleur niveau, avant l'apparition de la détérioration et ne le sont donc pas lorsque le patient n'a jamais développé ces compétences. Ainsi, il n’est attribuéun point à ces items que dans le premier cas.

4.2. Scores par domaine symptomatique

Le score de changement par domaine symptomatique est calculé en additionnant tous les changements observés au cours des six derniers mois au sein d'un domaine symptomatique. Le nombre d'items pour lesquels un changement pourrait être visible est calculé en soustrayant les items côtés comme 'Ne s'applique pas' du nombre total d'items au sein d'un domaine. Lorsqu'un item est côté comme 'Ne s'applique pas', aucune détérioration ne peut être observée et il ne peut pas s'agir d'un symptôme de démence. Les items sur les compétences verbales et les capacités à marcher qui ne sont pas soumis au(x) répondant(s) parce que le patient n'a jamais développé ces compétences, sont notés comme 'Ne s'applique pas'.

Exemples :

Résumé de la section 4 : changements dans l’alimentation

	Score de changement	Nbre items	Ne s'applique pas
Item 4.1 : Ne s'applique pas, compétences jamais développées	-	-	1
Item 4.2 : Non, pas de changement	0	1	-
Item 4.3 : Oui, fait ***plus souvent*** des fausses routes	1	1	-
Item 4.4 : Oui, mastication ***moins bonne***	1	1	-
Item 4.5 : Non, pas de changement	0	1	-
Score de domaine symptomatique	**2**	**4**	**1**

Résumé de la section 6: Changements dans le fonctionnement moteur

	Score de changement	Nbre items	Ne s'applique pas
Réponse question de sélection : Le patient n'était pas capable de marcher à son meilleur niveau.			
Item 6.1 : Oui, **détérioration** de la mobilité/des transferts	1	1	-
Item 6.2 : Non, pas de changement	0	1	-
Item 6.3 : Non, pas de changement	0	1	-
Item 6.4 : Non, pas de changement	0	1	-
Item 6.5 : Oui, **plus** de raideurs des muscles/articulations	1	1	-
Item 6.6 : Oui, **moins** de force musculaire	1	1	-
Item 6.7 : Item non proposé et non saisi parce que le patient n'a jamais développé de capacités à marcher.	-	-	1
Item 6.8 : Item non proposé et non saisi parce que le patient n'a jamais développé de capacités à marcher.	-	-	1
Score de domaine symptomatique	**3**	**6**	**2**

4.3. Scores totaux

Le score de changement total est calculé en additionnant les scores de changement par domaine symptomatique. Le nombre total d'items pour lesquels un changement pourrait être visible est également calculé en additionnant le nombre d'items par domaine symptomatique. Le nombre total d'items qui est noté comme 'Ne s'applique pas', est calculé en additionnant tous les items qui ne s'appliquent pas par domaine symptomatique.

Exemple :

Scores totaux

	Score de changement	Nbre items	Ne s'applique pas
Domaine symptomatique 1. Changements dans la cognition	3	9	1
Domaine symptomatique 2. Changements dans le langage et la parole	-	-	2
Domaine symptomatique 3. Changements dans le comportement	8	15	-
Domaine symptomatique 4. Changements dans l'alimentation	2	4	1
Domaine symptomatique 5. Changements dans l'autonomie personnelle	1	1	-
Domaine symptomatique 6. Changements dans le fonctionnement moteur	4	6	2
Domaine symptomatique 7. Problèmes de santé connexes	0	1	-
Score total	**18**	**36**	**6**

Au total, un changement a été noté pour 18 items. Sur un total de 42 items, 6 ne s'appliquent pas. Le nombre total d'items pour lesquels un changement pouvait être noté est de 36. La règle appliquée est : une compétence qui n'a jamais été développée par le patient, ne peut pas se détériorer ni donc être un symptôme de démence. En conclusion, un changement a été noté pour 18 items sur 36.

4.4. Score de changement total exprimé en pourcentage

Le score de changement total exprimé en pourcentage est calculé en divisant le score de changement total par le nombre total d'items pour lesquels une détérioration pouvait être notée et en multipliant le résultat par 100.

Exemple :

Score de changement total exprimé en pourcentage

Formule : score de changement total/nombre total d'items pour lesquels un changement pouvait être noté x 100

Sur l'exemple ci-dessus, le score de changement est de 18 et le nombre total d'items 36. En remplaçant ces données dans la formule (18/36 x 100) , on calcule que le score total exprimé en pourcentage est de 50 %.

4.5. Interprétation

Cet outil d'aide au diagnostic, permet d'identifier les changements liés à la démence chez les personnes avec DI(M)S(P) à l'appui du parcours de diagnostic en cas de (suspicion de) démence. Il n'est pas possible de poser un diagnostic de démence sur la base des seuls résultats de cet outil. En effet, les changements peuvent être également provoqués par d'autres pathologies avec des symptômes similaires ou imitant à la démence. Il est donc important de d'abord écarter les diagnostics différentiels éventuels, tels que :

- accident vasculaire cérébral (AVC)
- délire
- dépression
- épilepsie
- problèmes auditifs
- hypothyroïdie (lorsque la thyroïde fonctionne au ralenti)
- effets secondaires d'un médicament ou intoxication à cause de celui-ci
- douleur
- apnées du sommeil
- problèmes de vue
- carence en vitamine B12
- événements récents de la vie avec un effet sur le fonctionnement ou le comportement

5. Développement

Cet outil d'aide au diagnostic a été développé dans le cadre d'une recherche à grande échelle réalisée par une coopération multidisciplinaire (voir le colophon). Ce développement a eu lieu en quatre étapes :

- **Étape 1 : Identification des symptômes de démence observables chez les personnes avec DI(M)S(P) à l'aide de cinq méthodes de recherche différentes**

  1. Revuede littérature
  Nous n'avons trouvé que huit études décrivant des symptômes de démence chez les personnes avec DI(M)S(P) (Wissing, Ulgiati et al., 2022).

  2. Groupes de discussion
  Au cours de quatre groupes de discussion, des professionnels de la santé et des membres de la famille de patients ont discuté des modalités d'expression de la démence chez les personnes avec DI(M)S(P). Ils ont établi que les symptômes de démence sont couramment observés dans des situations quotidiennes spécifiques, comme l'autonomie personnelle, l'alimentation, la mobilité et les transferts, la communication et/ou l'organisation des loisirs (Dekker, Wissing, et al., 2021).

  3.Enquête
  Dans une enquête, des professionnels de la santé et des membres de la famille de patients ont indiqué les symptômes qu'ils observaient chez les personnes avec DI(M)S(P) et (suspicion de) démence (Wissing, Fokkens, et al., 2022). Il était en particulier souventobservé une détérioration au niveau de l'autonomie (et des changements dans le comportement (Wissing, Fokkens, et al., 2022).

4.Interviews
Des professionnels de la santé avec une longue expérience des personnes avec DI(M)S(P) et de la démence ont été interviewés sur les symptômes de démence de ce groupe cible. Les changements dans le comportement ont représenté les symptômes les plus couramment observés. Ils ont a également rapporté des symptômes cognitifs, principalementchez les patients avec des compétences verbales et de marche (Wissing, Fokkens, et al., 2022).

5.Analyse de dossiers
Des données sur les changements liés à la démence ont été collectées à partir de dossiers médicaux de personnes avec DI(M)S(P) avec et sans (suspicion de) démence (Wissing, Hobbelen et al., 2023).

- **Étape 2 : Identification d'items pertinents pour les personnes avec DI(M)S(P) dans quatre questionnaires de démence pré-existants adaptés à la deficience intellectuelle**

  1. Dutch version of the Dementia Scale for Down Syndrome (DSVH)
  2. Behavioural and Psychological Symptoms of Dementia in Down Syndrome (BPSD-DS-2) evaluation scale
  3. Dementia Questionnaire for persons with Mental Retardation (DMR/DLD)
  4. Social competence Rating scale for people with intellectual disabilities (SRZ)

  Sur un total de 193 items, 101 se sont avérés être pertinents pour les personnes avec DI(M)S(P)(Wissing, Dijkstra, et al., 2022).

- **Étape 3 : Fusion des résultats des étapes 1 et 2**
  Le tableau 1 montre un aperçu des catégories symptomatiques collectées (étape 1) et des items pertinents applicables identifiés dans les questionnaires de démence existants pour les personnes avec deficience intellectuelle (étape 2). Nous avons développé des items de l'outil d'aide au diagnostic pour les catégories symptomatiques identifiées dans 4 ou 5 méthodes de recherche. Les items pertinents pour ces catégories symptomatiques, identifiés, le cas échéant, dans les questionnaires de démence existants, ont été utilisés comme source d'inspiration pour le développement des items de l'outil d'aide au diagnostic.

Tableau 1. Aperçu (triangulation) des symptômes de démence chez les personnes avec DI(M)S(P) obtenu à l'aide de cinq méthodes de recherche et des items applicables identifiés dans les questionnaires de démence existants pour les personnes avec deficience intellectuelle.

Domaines et catégories symptomatiques		Méthodes de recherche					
		Literature[1]	Groupes[2] de discussion	Enquête[3]	Interviews[3]	Dossiers[4]	VB-dementie-lijsten[5]
Changements dans la cognition	↓ Mémoire (amnésie)	✔	✔	✔	✔	✔	✔
	↓ Oriëntation dans l'espace	✔	✔	✔	✔	✔	✔
	↓ Exécuter des activités (apraxie)	✔	✔	✔	✔	✔	✔
	↓ Compétences langagières (aphasie)	✔	✔	✔	✔	✔	✔*
	↑ Perdre des d'objets	-	✔	✔	✔	✔	✔
	↓ Orientation dans le temps	-	✔	✔	✔	✔	✔
	↓ Notion d'images visuelles/ relations spatiales	-	✔	✔	✔	✔	✔
	↓ Reconnaissance des personnes/ objects / sons (agnosie)	-	✔	✔	✔	✔	✔
	↓ Réactivité	-	✔	✔	✔	✔	✔
	↓ Préférence pour des objets (aimés)	-	✔	✔	✔	✔	-
	↓ Notion d'ordre	-	✔	✔	✔	✔	-

Changement dans la cognition	↑ Confusion	✔	✔	-	-	-	-
	↓ Concentration	-	-	✔	✔	-	-
	↑ Sensibilité sensorielle	-	-	✔	✔	-	-
	↓ Compétences sociales	✔	-	-	-	-	-
	↓ Habitudes personnelles	✔	-	-	-	-	-
	↓ Compétences de planification	-	-	✔	-	-	-
	↓ Capacité à résoudre des problèmes	-	-	✔	-	-	-
	↓ Capacité de jugement	-	-	✔	-	-	-
Changements dans les AVQ	↓ AVQ (Actes de la Vie Quotidienne)	✔	✔	✔**	✔	✔	-
	↓ Aptitudes à manger/boire	✔	✔	-	✔	✔	✔
	↓ Autonomie personnelle	✔	✔	-	✔	✔	✔
	↓ Organisation des loisirs	-	✔	-	✔	-	-
	↓ Travaux domestiques	-	-	-	✔	-	✔
	↓ Monter/descendre les escaliers	-	-	-	✔	✔	-
Changement dans le comportement	↑ Comportement irritable	✔	✔	✔	✔	✔	✔
	↑ Troubles du sommeil	✔	✔	✔	✔	✔	✔
	↑ Comportement agité et stéréotypé	✔	✔	✔	✔	✔	✔
	↑ Comportement agressif	✔	✔	✔	✔	✔	✔
	↑ Comportement apathique	✔	✔	✔	✔	✔	✔
	↓ Comportement lié a l'alimentation	✔	✔	✔	✔	✔	✔
	↑ Comportement anxieux	-	✔	✔	✔	✔	✔
	↑ Comportement obstiné	-	✔	✔	✔	✔	✔
	↑ Comportement dépressif	-	✔	✔	✔	✔	✔
	↑ Comportement désinhibé	✔	✔	-	✔	✔	✔
	↑ Comportement psychotique	-	✔	✔	✔	✔	-
Changements dans le fonctionnement moteur	↓ Capacité à marcher	✔	✔	✔	✔	✔	✔
	↑ Utilisation du fauteuil roulant	✔	✔	✔	✔	✔	✔
	↑ Tensions musculaires	✔	✔	✔	✔	✔	-
	↓ Transferts/mobilité	✔	✔	-	✔	✔	✔
	↓ Équilibre	-	✔	✔	✔	✔	✔
	↑ Fréquence de chute	-	✔	✔	✔	✔	✔
	↓ Mastication/déglutition	-	✔	✔	✔	✔	-
	↑ Raideurs	-	✔	✔	✔	✔	-
	↓ Force musculaire	-	✔	✔	✔	✔	-
	↓ Vitesse/qualité de mouvement	-	-	✔	✔	✔	✔
Comorbidités médicales	↑ épilepsie	✔	✔	✔	✔	✔	✔
	↑ Incontinence	-	✔	✔	✔	✔	-
	↓ Poids	-	✔	✔	✔	✔	-

Les catégories symptomatiques et les items applicables ont été répartis en cinq domaines selon les critères diagnostics de démence (American Psychiatric Association, 2022; McKhann et al., 2011; World Health Organisation, 2018) et la littérature scientifique (Dekker et al., 2018, Dekker, Ulgiati et al., 2021; Ries, 2018; Strydom et al., 2010). Un comportement peut augmenter ou diminuer ; seuls les changements les plus importants ont été représentés dans le tableau. ✔ indique qu'on a trouvé une catégorie symptomatique avec la méthode de recherche correspondante et/ou qu'on a identifié un ou plusieurs items applicables dans les questionnaires de démence existants pour les personnes avec déficience intellectuelle (DI). L'identification d'une catégorie symptomatique avec 4 ou 5 méthodes de recherche a abouti au développement d'un nouvel item (catégories symptomatiques indiquée en blanc). Symboles : ↑, augmentation par rapport au fonctionnement caractéristique ; ↓, baisse par rapport au fonctionnement caractéristique ; *, items applicables identifiés pour les personnes avec des compétences verbales (caractéristiques) ; **, dans l'enquête, les changements dans les actes de la vie quotidienne (AVQ) n'ont pas été demandés séparément. Références : 1, Wissing, Ulgiati, et al., 2022 ; 2, Dekker, Wissing, et al., 2021 ; 3, Wissing, Fokkens, et al., 2022 ; 4, Wissing, Hobbelen et al., 2023 ; 5, Wissing, Dijkstra, et al., 2022.

- **Étape 4 : Développement de nouveaux items**

  Sur la base des résultats des étapes 1 et 2 et à la suite d'un essai pilote avec une première version, nous avons intégré 45 items à l'outil d'aide au diagnostic de la démence chez les personnes avec DI(M)S(P). La détérioration de la mémoire chez les personnes avec DI(M)S(P) étant difficile à établir, nous l'avons intégrée à d'autres items. Les questions sur la détérioration dans l'exécution d'activités quotidiennes (apraxie) ont été intégrées aux items des aptitudes à manger/boire et de l'autonomie personnelle, les groupes de discussion ayant montré que ces symptômes sont notamment observés au cours de ces situations quotidiennes spécifiques. Les questions sur les changements dans la réactivité ont été intégrées aux items sur les changements dans le comportement.

  Exemple de développement d'un item :

Reconnaître des personnes

Symptômes de démence observables avec DI(M)S(P)

- *Groupe de discussion*
  - ↓ reconnaissance des accompagnants
- *Interviews*
  - ↓ reconnaissance des accompagnants
  - ↓ reconnaissance des membres de famille
- *Enquête*
  - ↓ reconnaissances des personnes
- *Recherche de littérature*

Items pertinents issus des questionnaires existants

- Reconnaître des membres de famille/amis (DSVH)
- Reconnaître le personnel (DVZ)
- Reconnaître des personnes (DVZ)

Nouvel item développé :

1.3 Reconnaître les personnes

Exemples : accompagnants, membres de la famille, autres résidents/patients

Au cours des six derniers mois, avez-vous observé un changement dans la capacité à reconnaître les personnes ?

O Oui, moins de capacité à reconnaître les personnes

O Non, pas de changement

O Ne sápplique pas, compétence jamais développée

Notes:

- **Étape 5 : Premier essai pratique**

  La première version de l'outil de diagnostic, composée de 45 items, a été soumise à un premier essai pratique (Wissing, Koudenberg et al., 2023). À cet effet, nous avons réalisé des interviews avec des répondants de personnes avec DI(M)S(P) sans démence (n=18), avec démence incertaine (n=10) et avec un diagnostic de démence (n=8). Cet essai pratique a montré des résultats de validité et de fiabilité prometteurs. Pour ce qui est du pouvoir discriminant, une tendance a été identifiée tant pour les scores d'item que pour les scores de domaine et les scores totaux, pour laquelle les personnes avec le diagnostic de démence notaient le plus de changements et les personnes sans démence, le moins de changements. Les expériences pratiques à l'égard de l'outil d'aide au diagnostic se sont avérées largement positives. À la suite de cet essai pratique, trois items (panique, tensions musculaires, épilepsie) ont été supprimés parce que la quasi-totalité des participants des groupes démence incertaine et diagnostic de démence n'avaient pas noté de changement. La version améliorée de l'outil de diagnostic avec 42 items peut ainsi être utilisée dans la pratique. Des recherches complémentaires sont cependant nécessaires pour poursuivre l'étude de la fiabilité et du pouvoir discriminant de l'outil.

Références

American Psychiatric Association. (2022). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders* (5th ed., text rev.).

Dekker, A. D., Sacco, S., Carfì, A., Benejam, B., Vermeiren, Y., Beugelsdijk, G., Schippers, M., Hassefras, L., Eleveld, J., Grefelman, S., Fopma, R., Bomer-Veenboer, M., Boti, M., Oosterling, G. D. E., Scholten, E., Tollenaere, M., Checkley, L., Strydom, A., van Goethem, G., … De Deyn, P. P. (2018). The Behavioral and Psychological Symptoms of Dementia in Down Syndrome (BPSD-DS) scale: Comprehensive assessment of psychopathology in Down syndrome. *Journal of Alzheimer's Disease*, *63*(5), 797–820. https://doi.org/10.3233/JAD-170920

Dekker, A. D., Ulgiati, A. M., Groen, H., Boxelaar, V. A., Sacco, S., Falquero, S., Carfì, A., Di Paola, A., Benejam, B., Valldeneu, S., Fopma, R., Oosterik, M., Hermelink, M., Beugelsdijk, G., Schippers, M., Henstra, H., Scholten-Kuiper, M., Willink-Vos, J., De Ruiter, L., … De Deyn, P. P. (2021). The Behavioral and Psychological Symptoms of Dementia in Down Syndrome scale (BPSD-DS II): optimization and further validation. *Journal of Alzheimer's Disease*, *81*(4), 1505–1527. https://doi.org/10.3233/JAD-201427

Dekker, A. D., Wissing, M. B. G., Ulgiati, A. M., Bijl, B., Van Gool, G., Groen, M. R., Grootendorst, E. S., Van der Wal, I. A., Hobbelen, J. S. M., De Deyn, P. P., & Waninge, A. (2021). Dementia in people with severe or profound intellectual (and multiple) disabilities: Focus group research into relevance, symptoms and training needs. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, *34*(6), 1602–1617. https://doi.org/10.1111/jar.12912

McKhann, G. M., Knopman, D. S., Chertkow, H., Hyman, B. T., Jack, C. R., Kawas, C. H., Klunk, W. E., Koroshetz, W. J., Manly, J. J., Mayeux, R., Mohs, R. C., Morris, J. C., Rossor, M. N., Scheltens, P., Carrillo, M. C., Thies, B., Weintraub, S., & Phelps, C. H. (2011). The diagnosis of dementia due to Alzheimer's disease: recommendations from the National Institute on Aging-Alzheimer's Association workgroups on diagnostic guidelines for Alzheimer's disease. *Alzheimer's & Dementia*, *7*(3), 263–269. https://doi.org/10.1016/j.jalz.2011.03.005

Ries, J. D. (2018). Rehabilitation for Individuals with Dementia: Facilitating Success. *Current Geriatrics Reports*, *7*(1), 59–70. https://doi.org/10.1007/s13670-018-0237-1

Strydom, A., Shooshtari, S., Lee, L., Raykar, V., Torr, J., Tsiouris, J., Jokinen, N., Courtenay, K., Bass, N., Sinnema, M., & Maaskant, M. (2010). Dementia in older adults with intellectual disabilities - epidemiology, presentation, and diagnosis. *Journal of Policy and Practice in Intellectual Disabilities*, *7*(2), 96–110. https://doi.org/10.1111/j.1741-1130.2010.00253.x

Wissing, M. B. G., Dijkstra, R., Van der Wal, I. A., Grootendorst, E. S., Hobbelen, J. S. M., Van der Putten, A. A. J., De Deyn, P. P., Waninge, A., & Dekker, A. D. (2022). Dementia in people with severe/profound intellectual (and multiple) disabilities: Applicability of items in dementia screening instruments. *Journal of Mental Health Research in Intellectual Disabilities*, *15*(4), 322–363. https://doi.org/10.1080/19315864.2022.2111737

Wissing, M. B. G., Fokkens, A. S., Dijkstra, R., Hobbelen, J. S. M., Van der Putten, A. A. J., De Deyn, P. P., Waninge, A., & Dekker, A. D. (2022). Dementia in people with severe/profound intellectual (and multiple) disabilities: Practice-based observations of symptoms. *Journal of Mental Health Research in Intellectual Disabilities*, *15*(4), 364–393. https://doi.org/10.1080/19315864.2022.2061092

Wissing, M. B. G., Ulgiati, A. M., Hobbelen, J. S. M., de Deyn, P. P., Waninge, A., & Dekker, A. D. (2022). The neglected puzzle of dementia in people with severe/profound intellectual disabilities: a systematic literature review of observable symptoms. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, *35*(1), 24–45. https://doi.org/10.1111/jar.12920

Wissing, M. B. G., Hobbelen, J. S. M., De Deyn, P. P., Waninge, A., & Dekker, A. D. (2023). Dementia in people with severe/profound intellectual (and multiple) disabilities, and its natural history. *Journal of Mental Health Research in Intellectual Disabilities*, 1–28. https://doi.org/10.1080/19315864.2023.2240734

Wissing, M. B. G., Koudenburg, S., Van der Wal, I. A., Groen, M. R., Van Dam, L., Hobbelen, J. S. M., De Deyn, P. P., Waninge, A., & Dekker, A. D. (2023). Diagnostisch hulpmiddel dementie bij mensen met (zeer) ernstige verstandelijke (en meervoudige) beperkingen: ontwikkeling en eerste praktijktoets. *Nederlands Tijdschrift voor de Zorg aan mensen met verstandelijke beperkingen (NTZ)*, *49*(3), 94–116. https://doi.org/10.5281/zenodo.10209786

World Health Organization. (2018). *International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, 11th revision (ICD-11).* Retrieved from https://icd.who.int/browse11/l-m/en

Colophon

L'outil de diagnostic de la démence chez les personnes avec DI(M)S(P) a été développé au sein du projet *Praktijkvragen over dementie bij mensen met (zeer) ernstige verstandelijke (en meervoudige) beperkingen* [*Questions pratiques sur la démence chez les personnes* avec déficiences intellectuelles (et multiples) sévères (ou profondes)], une coopération de l'Université de Groningue (RUG), du Centre hospitalier universitaire de Groningue (UMCG), de la Hanzehogeschool Groningue, Alliade, 's Heeren Loo, Ipse de Bruggen et Visio, subventionnée par le programme de recherche Memorabel de ZonMw (numéro de projet 733050863). Pour plus d'informations, voir : www.vb-dementie.nl (en néerlandais)

La démence chez les personnes avec DI(M)SP
Outil de diagnostic
2025