

---

---

# Chapitre 16

## Vieillesse et double diagnostic

Keith Fidler et Bruce McCreary

---

### Objectifs d'apprentissage

Le lecteur sera en mesure de :

1. Identifier la nature des problèmes de santé dont peuvent souffrir les personnes affectées d'une déficience de développement lorsqu'elles vieillissent.
2. Décrire les principales caractéristiques des divers troubles mentaux des personnes âgées affectées d'une déficience de développement.
3. Expliquer comment le vieillissement a été conceptualisé comme phénomène biomédical.

### Introduction

« Le vieillissement est une expression générique qui englobe les détériorations progressives qui se produisent chez les personnes qui vieillissent, et qui conduisent à une réduction de l'espérance de vie au fur et à mesure que l'âge augmente » (Wright & Whalley, 1984).

Nous examinerons dans ce chapitre les divers troubles associés au vieillissement dans le contexte des expériences universelles également associées au vieillissement. En pratique quotidienne, il est important d'examiner les effets mentaux des maladies chroniques, de la dégradation sensorielle, de la perte d'êtres chers, et du transfert

en résidence de retraite, qu'on observe fréquemment chez les personnes âgées. La prochaine section traite des problèmes de santé généraux, la section suivante traite des troubles mentaux, et le chapitre se termine par un bref commentaire sur les diverses théories du vieillissement.

### **Problèmes de santé généraux**

Nous parlerons dans cette section de trois sous-groupes de personnes affectées d'une déficience de développement; ces sous-groupes ont des caractéristiques différentes de vieillissement et de longévité.

Pour les personnes qui sont seulement affectées d'un retard mental, le retard mental est souvent léger ou modéré, et ces personnes sont mobiles et capables de prendre soin d'elles-mêmes avec un peu de supervision, et souvent capables d'effectuer des tâches simples. Le processus de vieillissement de ces personnes est très similaire à celui de la population générale. Comme beaucoup des patients de ce groupe ont des difficultés à verbaliser leurs problèmes de santé (Van Schrojenstein, Lantman-deValk et al., 1997), il convient de mettre en œuvre des techniques de détection pour identifier des troubles associés au vieillissement, et ceci est peut-être plus important encore que pour la population générale.

#### **Le cas de Frédéric**

*Frédéric est affecté d'un retard intellectuel modéré, dont la cause n'est pas connue. Tandis qu'il peut comprendre ce qu'il a entendu, sa capacité à parler clairement est très limitée. Il a choisi de vivre indépendamment; il pouvait faire de petits travaux comme le ramassage des déchets, et il n'a eu que peu de problèmes de santé jusqu'à l'âge de soixante-dix ans et plus. À cette époque, il a développé une cataracte, il a eu occasionnellement des attaques de pneumonie, et il est décédé à l'âge de quatre-vingt-quatre ans d'un infarctus du myocarde.*

Les membres du second sous-groupe sont affectés d'un retard mental avec indices neurologiques et/ou épilepsie. Tout diagnostic sur le vieillissement des membres de ce groupe implique la prise en compte de leur retard mental, des problèmes médicaux connexes (comme l'épilepsie), des problèmes médicaux secondaires (comme une prédisposition à l'aspiration) et, pour beaucoup, une prédisposition génétique qui peut contribuer aux effets dégénératifs du vieillissement.

### **Le cas d'Élisabeth**

*Élisabeth était une femme profondément retardée intellectuellement et qui souffrait de sclérose tubéreuse; elle est décédée de pneumonie à l'âge de trente-trois ans. Elle avait subi plusieurs épisodes de pneumothorax spontané. Elle n'était pas ambulatoire du fait d'une spasticité et avait un trouble épileptique.*

*Élisabeth manifestait un retard mental, une prédisposition génétique et les caractéristiques connexes de la sclérose tubéreuse. Il est possible que l'aspiration, un processus secondaire, ait contribué à sa pneumonie et à son décès précoce. Élisabeth n'était pas très âgée, mais des processus multiples de détérioration progressive ont conduit à son décès.*

Les personnes affectées du syndrome de Down constituent une troisième sous-catégorie. On sait depuis longtemps que les personnes affectées du syndrome de Down ont un profil de vieillissement particulier. Martin (1977) a constaté que les notes attribuées sur la base d'un ensemble de 21 critères pour le vieillissement étaient plus élevées pour les personnes affectées du syndrome de Down que pour tout autre syndrome. En plus de l'augmentation bien connue de la fréquence des cas de démence d'Alzheimer, on constate une augmentation de la fréquence de problèmes comme des aberrations chromosomiques, des tumeurs malignes, la perte de cheveux ou le grisonnement prématuré, les dépôts de pigments par vieillissement, l'hypogonadisme, le diabète mellitus, la maladie vasculaire dégénérative, l'auto-immunité, la

cataracte et la modification de la peau et des tissus adipeux (Lott & Lai, 1982; Martin, 1977; Wright & Whalley, 1984).

### **Le cas de Béatrice**

*Béatrice a commencé à marcher à l'âge de deux ans et a prononcé ses premiers mots à l'âge de cinq ans. Son retard intellectuel était considéré comme modéré. Elle a grandi et est devenue une femme heureuse qui aimait le contact social, et elle a pu travailler dans une entreprise de buanderie. Sa ménopause est survenue à l'âge de quarante-trois ans. Elle a développé une cataracte qui a donné lieu à une opération d'extraction de cataracte et d'implantation de cristallins à l'âge de quarante-sept ans. L'hypothyroïdie s'est manifestée à l'âge de quarante-neuf ans, et également à cette époque elle a fait des crises épileptiques (toniques-cloniques). La perte de mémoire et d'autres signes de démence sont apparus au début de sa cinquième décennie, et à l'âge de cinquante-sept ans elle était considérée comme un cas de « démence sévère ». Elle est décédée de pneumonie à l'âge de soixante ans. L'autopsie a révélé une atrophie cérébrale avec d'autres signes de la maladie d'Alzheimer.*

Les dégradations sensorielles ou autres inconforts reliés à des problèmes comme le reflux gastro-oesophagien, la rétention urinaire et l'ostéoporose peuvent affecter l'ajustement mental des personnes âgées, quel que soit le sous-groupe particulier auquel ces personnes peuvent appartenir. Le maintien de la mobilité et de la forme physique procurent de nombreux avantages au niveau de la santé physique et émotionnelle (Frizzell, 1997). C'est un important facteur de la prévention de l'ostéoporose. L'objectif devrait être d'accumuler trente minutes d'activité physique modérément intense presque chaque jour de la semaine (Frizzell, 1997).

Le nombre de cas de cancer augmente d'une manière logarithmique avec l'âge (Wright & Whalley, 1984). On a constaté que la prévalence du cancer chez les adultes de soixante à quatre-vingt-dix ans affectés d'un retard mental était comparable à celle qu'on peut

observer dans la population de personnes âgées des Pays-Bas (Kapell et al., 1998). On connaît deux exceptions apparentes. On constate une incidence plus élevée de leucémie myéloïde chronique chez les personnes affectées du syndrome de Down (Wright & Whalley, 1984), et le taux d'adénocarcinome oesophagien est plus élevé chez les retardés mentaux, peut-être du fait d'un plus grand nombre de cas de reflux gastro-oesophagien (Evenhuis, 1997a).

Les problèmes cardiovasculaires semblent être plus fréquents en conjonction avec les syndromes associés au retard mental. Par exemple, on constate chez les personnes affectées du syndrome de Down ou du syndrome du chromosome X fragile une augmentation du risque de prolapsus de la valve mitrale (Goldhaber, Brown & Sutton, 1987; Loehr, Synhorst, Wolfe & Hagerman, 1986). Certains se demandent si le taux d'hypertension chez les adultes affectés d'une déficience de développement est identique ou inférieur à celui qu'on observe dans la population générale. Dans une étude non publiée comparant 220 adultes affectés d'une déficience de développement et 80 adultes sans déficience de développement dans le Sud-Est de l'Ontario, Ouellette-Kuntz, Craig et Lees (2000) ont constaté que le taux d'hypertension était de 13,6 pour cent chez les personnes affectées d'une déficience de développement, par comparaison à 15 pour cent pour le groupe de sujets sans déficience de développement. Evenhuis (1997a) a signalé une prévalence réduite de l'hypertension chez les personnes de soixante-cinq ans et plus affectées d'une déficience intellectuelle, par comparaison au taux observé dans la population générale des Pays-Bas (Evenhuis, 1997a).

On a parfois l'impression que le niveau des soins dispensés aux personnes affectées d'une déficience de développement est souvent inférieur à ce qu'il devrait être (Turner & Moss, 1996). Si c'est le cas, il est peu probable que durant leur vieillissement les personnes concernées reçoivent de meilleurs soins que les patients plus jeunes. L'amélioration des services de santé peut nécessiter des programmes de formation pour les médecins généralistes et pour d'autres professionnels des soins primaires (Turner & Moss, 1996). Du fait de leurs difficultés de communication, on ne peut attendre que les patients expriment adéquatement leurs symptômes, même

dans le cas des personnes affectées d'une déficience intellectuelle légère (Turner & Moss, 1996). Un changement de comportement peut être le seul moyen pour ces personnes de communiquer un problème médical.

### **Troubles mentaux**

Nous décrivons dans cette section les troubles mentaux qui peuvent se manifester chez les personnes âgées affectées d'une déficience de développement, et la gestion de ces troubles en relation avec l'expérience universelle du vieillissement. Les difficultés qu'implique le diagnostic différentiel des troubles mentaux chez les personnes affectées d'une déficience de développement (King, De Antonia, McCracken, Forness & Ackerland, 1994; Verhoeven & Tuinier, 1997) ne sont pas moindres dans le cas des personnes plus âgées. Parmi les divers troubles, la démence est manifestement celui qui apparaît chez les personnes âgées, contrairement à d'autres troubles qui commencent à se manifester beaucoup plus tôt durant la vie et dont la persistance est variable durant de nombreuses années. Les problèmes de comportement tendent à être moins prévalents chez les personnes âgées (Day, 1994); les cas de démence et les troubles affectifs sont plus prévalents, tandis que le nombre de cas ne semble pas changer pour les autres troubles (Van Schroyenstien, Lantman-deValk et al., 1997). Pour la gestion des cas individuels, le clinicien doit évaluer attentivement l'impact des facteurs de stress actuels ou récents et les caractéristiques de tout trouble mental identifiable.

### Problèmes de comportement

#### **Le cas de Suzanne**

*Cette femme de soixante ans est affectée d'une déficience intellectuelle légère. Elle a grandi dans un environnement socio-économique modeste dans le Nord de l'Ontario, et elle a été placée vers la fin de son adolescence dans une résidence spéciale pour délinquantes. Elle était caractérisée par de sévères comportements d'agression et de destruction. Elle a*

*été traitée à l'aide de doses élevées de thioridazine, et elle a été souvent maintenue en isolation du fait du danger qu'elle présentait pour son entourage. À trente-quatre ans, elle a été transférée à une résidence de traitement des personnes affectées d'une déficience de développement, qu'elle a quitté à trente-six ans pour s'installer dans la communauté voisine. Elle a été chargée des tâches ménagères dans un foyer de groupe pendant de nombreuses années, et elle est fière de son bon ajustement dans la communauté; elle se prépare à prendre sa retraite. Malheureusement, sa vue a récemment baissé de façon considérable du fait d'une rétinopathie induite par la thioridazine.*

Le cas de Suzanne illustre le fait que les personnes affectées d'une déficience intellectuelle légère qui ont eu de graves problèmes au début de leur vie peuvent se stabiliser en vieillissant. Il souligne également le malheureux effet secondaire du traitement des comportements indésirables par la thioridazine; c'est une préoccupation particulière compte tenu du fait qu'il s'agit d'un neuroleptique populaire prescrit pour 42 % des personnes âgées affectées d'une déficience de développement (Pary, 1993). On dispose d'autres médicaments pour le traitement de l'agressivité (Fava, 1997), et idéalement on ne devrait utiliser les neuroleptiques que pour un traitement des symptômes de psychose.

Les problèmes de comportement semblent être plus persistants chez les personnes affectées d'une déficience intellectuelle sévère, placées en résidence de traitement. L'étude de Reid, Ballinger, Heather et Melvin (1984) indique que les symptômes « d'irritabilité hostile », de stéréotypie, d'hyperactivité, d'auto-mutilation et de renfermement social persistaient durant un intervalle de six ans (étude de suivi – Royaume-Uni). En Arkansas, Bihm, Pointdexter et Warren (1998) ont observé que 11 % de la population d'une résidence de traitement était sérieusement agressive; ces cas étaient fréquemment diagnostiqués comme « psychotiques » ou décrits comme « exigeants et indigents », ce qui conduit à une recommandation judicieuse : « Il ne faut pas considérer l'agression isolément, mais plutôt comme un élément d'un ensemble complexe

de facteurs, incluant des troubles de comportement connexes, des troubles psychiatriques et des déterminants environnementaux. »

Comme la prévalence des problèmes de comportement diminue au cours du temps chez les personnes affectées d'une déficience intellectuelle légère, et se maintient chez les personnes dont la déficience est plus sévère, l'apparition de problèmes de comportement pour la première fois chez des personnes âgées affectées d'une déficience de développement devrait inciter le clinicien à envisager un diagnostic de démence, de trouble affectif ou de trouble d'adaptation.

### Schizophrénie

#### **Le cas de Gérald**

*Gérald a été adopté à l'âge de trois ans et élevé dans une famille d'agriculteurs dans le Sud-Est de l'Ontario. C'était un élève médiocre, et à l'époque de son adolescence il se laissait facilement entraîner. Il a ainsi été impliqué dans divers comportements délinquants. À dix-neuf ans, il a volé un camion, et il a alors été adressé à un hôpital psychiatrique lorsque les policiers ont observé des symptômes qui suggéraient un trouble mental. L'examen a révélé que Gérald était affecté d'un sévère trouble de la pensée, qu'il avait des hallucinations auditives et qu'il ne percevait pas l'importance de ses activités de délinquance. Il est maintenant âgé de cinquante ans et vit sous supervision dans un foyer de groupe depuis trois ans; ses symptômes de psychose n'ont été que partiellement atténués par les traitements avec diverses médications antipsychotiques. Une récente tendance à la dépression, avec en particulier des incidents d'auto-mutilation (perçement de la peau avec des objets acérés, ingestion de matières étrangères), a conduit à l'addition d'un antidépresseur. Par chance, Gérald n'a souffert d'aucun effet secondaire associé à l'utilisation prolongée des médications antipsychotiques.*

Chez les personnes affectées d'une déficience intellectuelle légère, le diagnostic de schizophrénie peut être formulé de manière usuelle. On l'appelait dans le passé « pfpopschizophrénie »; une étude récente portant sur trente-neuf cas a révélé plus de symptômes négatifs, pertes de mémoire épisodiques et variantes chromosomiques que dans la population de contrôle (Doody, Johnstone, Sanderson, Cunningham-Owens & Muir, 1998). Comme le cas de Gérald l'illustre, les symptômes de psychose sont présents avec une intensité variable durant de nombreuses années, et la pratique actuelle, au moins dans les cas où le patient peut être dangereux pour lui-même ou pour d'autres, est la prévention de la rechute à l'aide de médicaments antipsychotiques (Kissling, 1992). Même si Gérald n'a pas souffert d'effets secondaires, le clinicien devrait suivre de près les patients soumis à une thérapie de longue durée. On observe la polydipsie et l'intoxication par l'eau dans un petit nombre de cas de patients soumis à un traitement prolongé (Bremner & Regan, 1991); on observe souvent l'aggravation des comportements au cours de la journée, et des phénomènes de confusion et de crises d'épilepsie. Selon certaines études, il semble que la probabilité de polydipsie et d'intoxication par l'eau soit moins élevée lorsqu'on prescrit la clozapine ou la rispéridone (Canadian Clinical Practice Guidelines for the Treatment of Schizophrenia, 1998) (Directives de pratique clinique pour le traitement de la schizophrénie – Canada). La prévalence de la dyskinesie tardive (qui peut être très invalidante) est beaucoup plus élevée, soit 34 % dans un groupe de 53 personnes étudiées par Sachdev (1992). Le niveau de retard mental et les indices de « détérioration du cerveau » ne semblent pas influencer sur le risque; mais le vieillissement et surtout la charge neuroleptique totale (c'est-à-dire, niveau de la dose et nombre d'années d'administration) sont des facteurs de risque. Sachdev indique qu'il y avait peu de difficultés à faire la distinction entre les divers mouvements stéréotypiques chez les patients et les symptômes de dyskinesie tardive. Les mouvements associés à la dyskinesie impliquent essentiellement les muscles péribuccaux, de la langue et du visage; le trouble était considéré comme léger chez 75 % des personnes affectées et il ne produisait une invalidité que chez 2 personnes (12,5 %). Il a été signalé que l'absorption de vitamine E (400 UI deux fois par jour) est utile pour le traitement de la dyskinesie

tardive (Elkashef, Ruskin, Bacher & Barrett, 1990).

## Démence

### **Le cas de Jeanne**

*Jeanne était une femme affectée du syndrome de Down; elle est décédée à l'âge de 59 ans. L'autopsie du cerveau a révélé une grave neuropathologie d'Alzheimer. Jeanne vivait dans une institution depuis l'âge de 7 ans. Elle avait assez d'aptitudes pour être indépendante; elle était obstinée mais amicale et affectueuse, et elle appréciait son emploi protégé et diverses activités de loisir. Ses aptitudes de travail se sont détériorées lorsqu'elle a atteint l'âge de 50 ans. À 54 ans elle était considérée comme apathique et moins sociable. Depuis l'âge de 56 ans jusqu'à son décès, elle était supervisée à l'infirmerie du fait de divers problèmes : déambulation sans but, incontinence et violences verbales et physiques à l'encontre du personnel soignant. L'autopsie a révélé une pneumonie d'aspiration en plus de la neuropathologie d'Alzheimer.*

La prévalence de la démence est plus élevée chez les personnes affectées d'une déficience mentale que dans la population générale (Cooper, 1997), et ceci est particulièrement vérifié chez les patients affectés du syndrome de Down, comme Jeanne. Relativement aux observations de changements cérébraux, un mystère demeure les caractéristiques de la maladie d'Alzheimer chez les gens atteints du syndrome de Down au delà de l'âge de 40 ans, où une évaluation clinique a démontré un taux de démence plus faible (Zigman, Schupf, Zigman & Silverman, 1993). La prévalence de la démence augmente avec l'âge; le taux pour la tranche d'âge de 50-59 ans (période durant laquelle la démence de Jeanne est apparue) est de 40 % (Holland, Huppest, Stevens & Watson, 1998). Même si on connaît certains cas de patients beaucoup plus âgés qui n'ont pas subi de détérioration cognitive (Chicoine & McGuire, 1997), les études prospectives révèlent des signes de progression et le

déroulement usuel de la démence observé chez des membres de la population générale affectés par la maladie d'Alzheimer (Oliver, Crayton, Holland, Hall & Bradbury, 1998). Les recherches récentes suggèrent un rôle des allèles du système de l'apolipoprotéine E sur le chromosome 19 dans la détermination de la progression de la démence (Alexander et al., 1997). L'emploi d'antioxydants comme le sélégiline et la vitamine E peut retarder le déclin fonctionnel, mais ces préparations n'ont fait l'objet d'aucune étude spécifiquement chez des personnes affectées du syndrome de Down (Pary, 1997).

Chez les personnes affectées d'un retard mental non imputable au syndrome de Down, la démence semble avoir des similarités avec celles qu'on peut observer dans la population générale en termes d'étiologie et d'histoire naturelle. Evenhuis (1997b) a étudié 11 cas : maladie d'Alzheimer chez 4 sujets, maladie vasculaire chez 2 sujets, maladie d'Alzheimer et maladie vasculaire chez 2 sujets, et 3 cas manquant de clarté; il a noté : « une comorbidité physique sévère et fréquente, particulièrement en termes de pertes sensorielles et de dégradation de la mobilité, affecte également le niveau de fonctionnement social des patients, et perturbait notre interprétation de leur perte de fonctionnement cognitif ». Aylward, Burt, Thorpe Lai et Dalton (1997) ont proposé des critères standardisés pour le diagnostic de la démence chez les personnes affectées d'une déficience intellectuelle. Ils soulignent la désirabilité d'observation décrivant le fonctionnement de base avant l'apparition de changements cognitifs ou du comportement, et l'importance de l'exclusion d'autres troubles comme l'hypothyroïdie et la dépression chez les personnes affectées du syndrome de Down, les anomalies de l'acide folique chez les patients traités avec des anticonvulsivants, et la détérioration cognitive induite par les médications administrées avec ou sans ordonnance. Gedye (1998) a documenté quatre cas de démence réversible associée à l'emploi de neuroleptiques. Pour la gestion des cas individuels difficiles et le soutien du personnel soignant, les cliniciens trouveront utile d'appliquer un ensemble de règles de pratique pour l'évaluation et la gestion de la maladie d'Alzheimer et d'autres démences chez les adultes affectés d'une déficience de développement (Janicki, Heller,

Seltzer & Hagg, 1996).

### **Le cas de Wilfrid**

*Wilfrid, maintenant âgé de 64 ans, est arrivé il y a 10 ans à la clinique psychiatrique d'une institution régionale pour personnes affectées d'une déficience de développement. Depuis son admission à l'âge de 13 ans, il est considéré comme ayant des « difficultés comportementales » et une légère déficience intellectuelle. Comme pour beaucoup d'autres résidents de l'institution, ces difficultés comportementales avaient été traitées à l'aide de divers tranquillisants à base de phénothiazine. L'examen détaillé des modes de comportement de Wilfrid a révélé qu'il était sujet à de longues périodes de dépression caractérisées par de l'agitation, une perte de poids, de l'insomnie, de l'hypocondrie, de l'irritabilité et des crises d'agressivité. Le dosage de sa médication antipsychotique a été progressivement réduit, puis l'administration de cette médication a été suspendue; le traitement avec des antidépresseurs et la thérapie par électrochocs (en deux occasions depuis son évaluation initiale) ont produit de bons résultats. Entre les périodes de dépression, il est bien ajusté, amical et coopératif. Sa sœur a signalé que leur mère (décédée) et deux cousins germains maternels étaient sujets à de graves épisodes de dépression.*

### Troubles affectifs

Durant les dernières années, il est devenu clair que les personnes affectées d'une déficience de développement peuvent manifester un trouble de dépression d'une manière quelque peu atypique (Charlot, 1998; Myers, 1998). Le cas de Wilfrid est un bon exemple, en ce sens que d'importantes caractéristiques comportementales masquaient des symptômes plus classiques de la dépression, comme manque de dynamisme, crises de larmes ou désir de mort. Les antécédents familiaux de dépression constituent également un facteur de risque.

Les personnes affectées d'une déficience de développement qui ont également des troubles affectifs, comme les patients affectés du trouble bipolaire (King et al., 1994), peuvent être traitées de manière usuelle à l'aide d'antidépresseurs (Guidelines for the diagnosis and pharmacologic treatment of depressions, 1999) ou par électrochocs (Lazarus, Jaffe, & Dubin, 1990). Le comportement suicidaire semble être moins fréquent chez les personnes affectées d'une déficience de développement, bien qu'occasionnellement il puisse être présent même chez des personnes affectées d'un sévère handicap intellectuel (Walters, 1999).

Les réactions en situation de deuil donnent lieu à un important diagnostic différentiel. Selon une étude réalisée dans des conditions contrôlées auprès d'adultes endeuillés (par Hollins & Esterhuyzen, 1997), on observe des symptômes comme l'irritabilité, la léthargie et l'hyperactivité, et des notes élevées pour les facteurs de dépression et d'anxiété au questionnaire PIMRA (Psychopathology Instrument for Mentally Retarded Adults). Le décès d'un parent conduit fréquemment à d'autres événements stressants de la vie – par exemple, 39 % des sujets de l'étude avait dû changer de résidence à la suite de la maladie terminale du parent décédé. Dans leurs activités de conseil auprès des patients endeuillés, les cliniciens pourraient utiliser des livres spécifiquement conçus pour le soutien à dispenser durant leur processus de deuil aux personnes affectées d'une déficience de développement (Hollins & Sireling, 1994b). De même, il convient d'inciter les parents encore jeunes à entreprendre un processus de planification de la permanence (c'est-à-dire, planification des moyens d'hébergement, des services de garde et de la sécurité financière après le décès des parents) afin qu'un membre de la famille affecté d'une déficience de développement ne subisse pas simultanément les deux chocs du deuil et du changement de résidence.

Bien qu'on constate fréquemment une coexistence de la dépression et de l'anxiété, la détection de l'anxiété subjective (c'est-à-dire, soucis excessifs, crainte d'un stimulus particulier ou sensation d'étouffement/palpitation) est difficile chez les personnes affectées

d'une déficience de développement; on peut faire un diagnostic fiable de caractéristiques observables de l'anxiété comme : se cacher ou dissimuler le visage en présence d'une situation ou d'une personne non familière, regard constamment orienté vers le sol, impatience/nervosité, tremblements (Matson, Smioldo, Hamilton & Baglio, 1997). Stavrakaki et Mintsioulis (1997) ont indiqué que 27 % des cas adressés à une clinique d'Ottawa concernaient des troubles anxieux; ce groupe d'étude comprenait seulement 3 personnes (3 femmes) de plus de 50 ans. La réaction émotionnelle des personnes âgées à l'égard des troubles physiques associés au vieillissement est une préoccupation particulière. Evenhuis (1997a) dans une étude sur la mobilité, les affections internes et le cancer chez les patients de plus de 60 ans, a particulièrement remarqué l'absence de plaintes spontanées, même chez les sujets dont la déficience intellectuelle est légère. « Des problèmes comme la dégradation marquée de la vision, la dégradation de l'ouïe, des douleurs de la poitrine, de la dyspnée, de la dyspepsie et des troubles de la miction étaient tous simplement tolérés ou traités d'une manière atypique comme de l'irritabilité, de l'inactivité, une perte d'appétit ou des troubles du sommeil. » Pour le traitement clinique des problèmes révélés par ces observations, Evenhuis note que le processus de diagnostic et d'intervention doit inclure : (i) la connaissance des facteurs de risque spécifiques et de la manifestation atypique des symptômes, (ii) des observations détaillées par les personnels soignants, et (iii) des examens de routine réguliers pour la détection et le diagnostic. Les carences des systèmes de santé observées par Cooper (1997) au Royaume-Uni et Edgerton, Gaston, Kelly et Ward (1994) aux États-Unis suggèrent qu'en l'absence de plus d'opportunités de soutien, il est peu probable que ces exigences soient satisfaites à l'égard des personnes âgées affectées d'une déficience de développement.

## Autisme et autres troubles connexes

### **Le cas de Jacques**

*Jacques est maintenant âgé de 54 ans; il s'est développé normalement jusqu'à l'âge de 2 1/2 ans; il a alors cessé ses relations avec son entourage et d'utiliser des mots, et s'est par la suite contenté de se balancer. Ce fils de parents canadiens aisés a passé 3 ans dans un programme de traitement en résidence de l'état de New York, et 2 autres années dans un programme similaire à Boston. Son comportement autistique a persisté malgré les traitements, et il a été placé dans un foyer de groupe pour personnes affectées d'un retard mental dans le Sud-Est de l'Ontario. Il manifestait parfois de l'impatience, de la nervosité et se blessait volontairement. Il semblait heureux de vivre en compagnie d'une adolescente souffrant d'une légère déficience mentale. Des crises d'épilepsie sont apparues quand il avait 16 ans. À 20 ans, lorsque l'adolescente a quitté le foyer de groupe, ses symptômes d'auto-mutilation ont empiré et il a été admis dans un hôpital psychiatrique. Les diverses médications essayées (halopéridol, fenfluramine, vitamine B6 et sertraline) n'ont pas produit les résultats escomptés et on ne lui administre plus que de la carbamazépine pour le contrôle de l'épilepsie. Il y deux ans il a été placé dans un foyer de groupe. Tandis qu'il pratique un peu le contact oculaire, il reste détaché, il profère des grognements et il a besoin d'une assistance pour les activités quotidiennes de la vie. Maintenant, il pratique peu l'auto-agression.*

Le déroulement de la vie de Jacques est typique de l'autisme, même si dans de nombreux cas le trouble semble être présent à la naissance plutôt que se manifester après une brève période de développement apparemment normal. Gillberg (1995) décrit l'autisme et « les troubles connexes de l'autisme (incluant la schizophrénie infantile) » comme des « troubles de l'empathie ». Il est très

difficile de prévoir ce que sera l'adulte lorsqu'on examine l'enfant, même si une déficience intellectuelle sévère et l'absence de langage socialement utile permettraient d'envisager la médiocre vie d'adulte illustrée par le cas de Jacques. Comme beaucoup de patients qui ont des symptômes moins sévères manifestent pour la première fois à l'âge adulte des comportements de dépression ou anti-sociaux, les cliniciens, pour pouvoir formuler un bon diagnostic, doivent rechercher les premiers symptômes caractéristiques. Ceci est particulièrement vrai pour les patients affectés du syndrome d'Asperger ou « d'autisme avec niveau de fonctionnement élevé » qui peuvent ne pas être diagnostiqués avant que le patient atteigne l'âge adulte, ou bien qui reçoivent un diagnostic de trouble schizoïde ou personnalité schizotypique, schizophrénie de type II, dépression atypique, paranoïa, ou trouble obsessionnel-compulsif (Gillberg, 1998). Selon Gillberg (1995), 30 à 40 % des patients atteints d'autisme font l'objet de crises d'épilepsie avant l'âge de 30 ans. Aman, Van Bourgondien, Wolford et Sarphare (1995) ont étudié les médicaments administrés aux autistes : on administrait à plus de 50 % des patients de l'échantillon des psychotropes ou des anti-épileptiques, un agent médical ou des vitamines; les prestataires de soins étaient particulièrement satisfaits des anticonvulsivants, des antidépresseurs et des stimulants. Bien que l'échantillon de l'étude couvrait une plage d'âge étendue (1-82 ans) et que la probabilité d'administration d'une quelconque médication augmentait de 3,2 % pour chaque année d'âge, l'âge moyen de 16 ans de l'échantillon suggère que l'étude portait principalement sur des personnes plus jeunes que Jacques. Une étude indépendante des avantages de l'utilisation de doses élevées de vitamine B6 a été recommandée. De récentes observations sur l'utilisation de la rispéridone suggèrent que cette préparation pourrait être particulièrement utile pour le traitement des symptômes de l'autisme (McDougle, Holmes, Carlson, Pelton, Cohen & Price, 1998).

Le syndrome de Diogène (dépression sénile, syndrome de malpropreté sénile)

**Le cas d'Albert**

*Albert, âgé de 55 ans, s'est présenté à la clinique seulement parce qu'il souhaitait une évaluation mentale en rapport avec sa demande de renouvellement de son permis de conduire. Il a indiqué qu'il avait grandi dans une institution pour retardés mentaux, et qu'il avait travaillé sur une ferme depuis l'âge de 20 ans jusqu'au décès du fermier 22 ans plus tard. Il a reconnu avoir eu à cette époque un grave problème d'alcoolisme, mais a déclaré avoir pratiqué l'abstinence durant les 12 dernières années. Il vit seul. Il reçoit une pension d'invalidité. Il est socialement isolé et se déplace dans la ville à bicyclette. Il a attaché sur sa bicyclette de nombreux sacs qui sont toujours pleins d'objets récupérés dans les poubelles, qu'il accumule. Son hygiène personnelle est médiocre (vêtements souillés, odeurs, etc.). Il n'y a aucun indice de psychose. Son concrétisme et ses connaissances générales suggèrent une déficience intellectuelle légère. Il était satisfait qu'on envoie au bureau des permis de conduire une lettre attestant de son évaluation, il a rejeté toute autre offre d'aide ou de suivi.*

Bien que le syndrome de Diogène ait été décrit initialement il y a plus de 30 ans (MacMillan & Shaw, 1996), ce n'est que récemment qu'on a identifié des cas avec retard mental (Williams, Clarke, Fashola & Holt, 1998). La littérature scientifique est manifestement biaisée en termes de divers facteurs de sélection, comme le cas d'Albert qui ne se présentait que pour pouvoir récupérer son permis de conduire, et seulement la moitié des personnes identifiées jusqu'à ce jour manifestent un trouble mental reconnaissable. L'aspect extrêmement négligé d'Albert, son renfermement social et son comportement d'accumulation d'objets sont typiques; même si rien n'a été observé de ses conditions de vie, on peut présumer, compte tenu de son apparence générale et de son comportement,

qu'on y trouverait des caractéristiques de malpropreté et d'absence de préoccupation à l'égard de son environnement de vie (Cooney & Hamid, 1995). Le cas d'Albert semble vérifier l'hypothèse selon laquelle le syndrome de Diogène peut se manifester chez des personnes affectées d'une déficience de développement comme une manifestation d'un « handicap intellectuel (p. ex. niveau médiocre de fonctionnement adaptatif et social) conjointement avec un réseau de soutien inadéquat » (Williams et al., 1998, p. 318). Il apparaît qu'Albert avait fonctionné plus normalement dans le passé, malgré sa consommation d'alcool, aussi longtemps qu'il était à l'emploi du fermier. Le besoin d'équilibre « entre les désirs et droits individuels des patients et le besoin de veiller à leur santé » (Cooney & Hamid, 1995) en ce qui concerne une intervention dans les cas de syndrome de Diogène, n'est pas moindre dans ces cas où on constate simultanément une déficience intellectuelle. Dans le cas d'Albert, sa seule source de soutien connue est le directeur d'un programme destiné à aider les alcooliques à surmonter et abandonner leur consommation d'alcool, un programme dont il semblait avoir tiré le plus grand parti.

### **Commentaire**

Il y a des siècles, Aristote pensait qu'un organisme vivant commençait sa vie avec une chaleur latente innée qui se dissipait graduellement au cours du temps et finissait par disparaître (Roy, 1987). Selye (1980) considérait que chacun naît seulement avec un certain capital d'énergie et de facultés d'adaptation, et que les diverses sources de stress suscitaient une réduction graduelle de ce capital d'énergie conduisant au vieillissement et éventuellement à la mort (Selye & Prioreshi, 1960). Selon des théories plus récentes, il y aurait dans le cerveau un genre « d'horloge biologique » contrôlant non seulement les cycles biologiques quotidiens/mensuels/annuels de nos vies, mais également le cycle plus long qui nous fait évoluer du premier âge à l'enfance, à l'adolescence, à la vie adulte et au troisième âge. Hayflick (1965) a démontré que les cellules diploïdes des mammifères provenant de certains tissus (lorsqu'on les cultive in-vitro) ont une durée de vie finie, et que les

cellules embryonnaires subissent un plus grand nombre de dédoublements que les cellules adultes. Il y a clairement dans les cellules un facteur qui change au cours du temps, ce qui finalement conduit à la perte de toute vitalité pour les cellules. Un télomère épuisé peut être un facteur de vieillissement, conduisant finalement à l'autodestruction de la cellule (Shiels et al., 1999). De même, le vieillissement des cellules pourrait être le résultat de la constante détérioration des biomolécules des cellules sous les effets de certaines variétés réactives d'oxygène qui sont continuellement formées dans le cadre du métabolisme d'oxydation du glucose. Ces détériorations conduisent à un déclin de la capacité des cellules à fonctionner et à se reproduire, ce qui entraîne une détérioration du fonctionnement de l'ensemble de l'organisme (Mann, 1997). Il est intéressant de noter que les personnes frappées de trisomie 21 (syndrome de Down) ont un exemplaire additionnel du gène contrôlant la superoxyde-dismutase, ce qui pourrait accélérer le processus de vieillissement tel qu'on l'observe chez les patients frappés de ce syndrome (Dickinson & Singh, 1993).

Les personnes affectées d'une déficience de développement forment un groupe très diversifié avec plus de trois cents étiologies identifiées qui contribuent au retard mental. Nous pouvons supposer que beaucoup de syndromes associés au retard mental, comme cela semble être le cas pour le syndrome de Down, ont leurs propres particularités en ce qui concerne le processus de vieillissement. Bien sûr, l'évaluation des modes de vieillissement des personnes affectées d'une déficience de développement pourrait fournir des réponses à quelques-unes des importantes questions sur le vieillissement qui se présentent à nous à l'aube du XXI<sup>e</sup> siècle.

**Connaissez-vous / Savez-vous?**

1. Pourquoi on observe un taux de décès plus élevé chez les personnes frappées de multiples déficiences, par comparaison aux personnes affectées seulement d'une déficience intellectuelle?
2. Pourquoi les personnes frappées du syndrome de Down semblent présenter un processus de vieillissement unique?
3. Quelles sont les catégories de troubles mentaux dont la prévalence augmente avec l'âge?
4. Deux troubles qu'on pourrait facilement confondre avec la maladie d'Alzheimer chez les personnes âgées atteintes du syndrome de Down?
5. Ce qu'implique la planification de la permanence?
6. Ce qui caractérise le syndrome de Diogène?

**Références**

- Alexander, G., Saunders, A., Szczepanik, J., Strassburger, T., Pietrini, P., Dani, A., Furly, M., Mentis, M., Roses, A., Rapaport, S., & Schapiro, M. (1997). Relation of age and lipoprotein E to cognitive function in Down Syndrome adults. *Neuro Report*; 8, 1835-1840.
- Aman, M., Van Bourgondien, M., Wolford, P., & Sarphare, B. (1995). Psychotropic and anticonvulsant drugs in subjects with autism: Prevalence and patterns of use. *Journal of American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 34 (12), 1672-1681.
- Aylward, E., Burt, D., Thorpe, L., Lai, F., & Dalton, A. (1997). Diagnosis of dementia in individuals with intellectual disability. *Journal of Intellectual Deficiency Research*, 41(2), 152-164.
- Bihm, E., Poindexter, A., & Warren, E. (1998). Aggression and psychopathology in persons with severe or profound mental

- retardation. *Research in Developmental Disabilities*, 19(5), 423-438.
- Bremner, A. & Regan, A. (1991). Intoxicated by water: polydipsia and water intoxication in a mental handicap hospital. *British Journal of Psychiatry* 158, 244-250.
- Canadian clinical practice guidelines for the treatment of schizophrenia (1998). *Canadian Journal of Psychiatry*, 43 (52), 255-405.
- Canadian Network for Mood and Anxiety Treatment (1999). *Guidelines for the diagnosis and pharmacologic treatment of depression*. Toronto, ON: Author
- Charlot, L.R. (1998). Developmental effects on mental health disorders in persons with developmental disabilities. *Mental Health Aspects of Developmental Disabilities*, 1(2), 29-38.
- Chicoine, B. & McGuire, D. (1997). Longevity of a woman with Down Syndrome: A case study. *Mental Retardation*, 35(5), 477-479.
- Cooney, C. & Hamid, W. (1995). Review: Diogenes Syndrome. *Age and Aging*, 24, 451-453.
- Cooper, S. (1997a). High prevalence of dementia among people with learning disabilities not attributable to Downs Syndrome. *Psychological Medicine*, 27, 609-616.
- Cooper, S. (1997b). Deficient health and social services for elderly people with learning disabilities. *Journal of Intellectual Deficiency Research*, 41(4), 331-338.
- Day, K. & Jancar, J. (1994). Mental and physical health in aging in mental handicap: A review. *Journal of Intellectual Deficiency Research*, 38, 241-256.
- Dickinson, M. & Singh, I. (1993). Down Syndrome, dementia and superoxide dismutase. *British Journal of Psychiatry*, 162(8), 11-17.
- Doody, G., Johnstone, E., Sanderson, T., Cunningham-Owens, D., & Muir, W. (1998). Pffropschizophrenie revisited: Schizophrenia in people with mild learning disability. *British Journal of Psychiatry*, 173, 145-153.

- Edgerton, R., Gaston, M., Kelly, H., & Ward, T. (1994). Health care for aging people with mental retardation. *Mental Retardation*, 32(2), 146-150.
- Elkashef, A., Ruskin, P., Bacher, N., & Barrett, B. (1990). Vitamin E in the treatment of tardive dyskinesia. *American Journal of Psychiatry*, 147, 505-506.
- Evenhuis, H. (1997a). Medical aspects of aging in a population with intellectual disability: III Mobility, internal conditions and cancer. *Journal of Intellectual Deficiency Research*, 41(1), 8-18.
- Evenhuis, H. (1997b). The natural history of dementia in aging people with intellectual disability. *Journal of Intellectual Deficiency Research*, 14(1), 92-96.
- Fava, M. (1997). Psychopharmacologic treatment of pathologic aggression. *Psychiatry Clinics of North America*, 20(2), 427-451.
- Frizzell, L. (1997). Fitness and exercise for older adults with developmental disabilities. *Activities, Adaptation and Ageing*, 21(3), 37-51.
- Gedye, A. (1998). Neuroleptic induced dementia documented in four adults with mental retardation. *Mental Retardation*, 36(3), 182-186.
- Gillberg, C. (1995). *Clinical child neuropsychiatry*. Cambridge, UK: Cambridge University Press.
- Gillberg, C. (1998). Asperger syndrome and high functioning autism. *British Journal of Psychiatry*, 172, 200-209.
- Goldhaber, S., Brown, W., & Sutton, M. (1987). High frequency of mitral valve prolapse and aortic regurgitation among asymptomatic adults with Down Syndrome. *Journal of the American Medical Association*, 258(13), 1793-1795.
- Hayflick, L. (1965). The limited in vitro lifetime of human diploid cell strains. *Experimental Cell Research*, 37, 614-636.
- Holland, H., Hon A., Huppest, F., Stevens, F., & Watson, P. (1998). Population-based study of the prevalence and presentation of dementia in adults with Down Syndrome. *British Journal of Psychiatry*, 172, 493-498.

- Hollins, S. & Sireling, L. (1994a). *When dad died*. London, UK: St. George's Mental Health Library.
- Hollins, S. & Sireling, L. (1994b). *When mom died*. London, UK: St. George's Mental Health Library.
- Hollins, S. & Esterhuyzen, A. (1997). Bereavement and grief in adults with learning disabilities. *British Journal of Psychiatry*, *170*, 497-501.
- Janicki, M. Heller, T., Seltzer, G., & Hagg, J. (1996). Practice guidelines for the clinical assessment and care management of Alzheimer disease and other dementias among adults with developmental disabilities. *Journal of Intellectual Deficiency Research*, *40*(4), 374-382.
- Kapell, D., Nightingale, B., Rodrigues, A., Lee, J., Zigman, W., & Schupf, N. (1998). Prevalence of chronic medical conditions in adults with mental retardation: Comparison with the general population. *Mental Retardation*, *36* (4), 269-279.
- King, B., De Antonia, C., McCracken, J., Forness, R., & Ackerland, J. (1994). Psychiatric consultation in severe and profound mental retardation. *American Journal of Psychiatry*, *151*, 1802-1808.
- Kissling, W. (1992). Ideal and reality of neuroleptic relapse prevention. *British Journal of Psychiatry*, *161*(suppl), 133-139.
- Lazarus, A., Jaffe, R., & Dubin, W. (1990). Electroconvulsive therapy and major depression in Down Syndrome. *Journal of Clinical Psychiatry*, *51*, 422-425.
- Loehr, J., Synhorst, B., Wolfe, R., & Hagerman, R. (1986). Aortic root dilatation and mitral valve prolapse in the fragile X syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, *23* (1-2), 189-194.
- Lott, I. & Lai, F. (1982). Dementia in Down's syndrome: Observations from a neurology clinic. *Applied Research in Mental Retardation*, *3*(3), 233-239.
- MacMillan, D. & Shaw, P. (1996). Senile breakdown in standards of personal and environmental cleanliness. *British Medical Journal*, *2*, 1032-1037.

- Mann, D. (1997). Molecular biology's impact on our understanding of aging. *British Medical Journal*, *315*, 1078-81.
- Martin, G. (1977). Cellular aging - postreplicative cells. A Review (Part II). *American Journal of Pathology*, *89*(2), 513-530.
- Matson, J., Smiroldo, B., Hamilton, M., & Baglio, C. (1997). Do anxiety disorders exist in persons with severe and profound mental retardation? *Research in Developmental Disabilities*, *18*(1), 39-44.
- McDougle, C., Holmes, J., Carlson, D., Pelton, G., Cohen, D., & Price, L. (1998). A double blind placebo-controlled study of risperidone in adults with autistic disorder and other pervasive developmental disorders. *Archives in General Psychiatry*, *55* (7), 633-641.
- Myers, B. (1998). Major depression in persons with moderate to profound mental retardation: Clinical presentation and case illustrations. *Mental Health Aspects of Developmental Disabilities*, *1*(3), 57-68.
- Oliver, C., Crayton, L., Holland, A., Hall, S., & Bradbury, J. (1998). A four year prospective study of age related cognitive change in adults with Down Syndrome. *Psychology Medicine*, *28*, 1365-1377.
- Ouellette-Kuntz, H., Craig, V., Lees, R. (2000) Is high blood pressure more or less common in adults developmental disabilities. *Journal of Intellectual Disability Research*, *44*: Abstract # 893. 11th World Congress on the International Association for the Scientific Study of Intellectual Disabilities (IASSID).
- Pary, R. (1993). Psychoactive drugs used with adults and elderly adults who have mental retardation. *American Journal on Mental Retardation*, *98*(1), 121-127.
- Pary, R. (1997). Vitamin E or selegiline for Alzheimer dementia. *Habilitative Mental Healthcare Newsletter*, *16*(6), 114
- Reid, A.H., Ballinger, B., Heather, B., & Melvin, S. (1984). The natural history of behavioural symptoms among severely and

- profoundly retarded patients. *British Journal of Psychiatry*, 145, 289-293.
- Roy, J. (1987). Ancient Greek myths of aging. *Geriatrics*, 3(2), 13-15.
- Sachdev, P. (1992). Drug induced movement disorders in institutionalized adults with mental retardation: Clinical characteristics and risk factors. *Australian New Zealand Journal of Psychiatry*, 26, 242-248.
- Selye, H. (1980). The hypothalamus, neuroendocrine and autonomic nervous systems in aging. In J.E. Birren & R.B. Sloane (Eds.), *Handbook of mental health and aging* (pp. 100-133). Engelwood Cliffs, NJ: Prentice Hall.
- Selye, H. & Prioreshi, P. (1960). Stress theory of aging. In N.W. Shock (Ed.), *Aging: Some social and biological aspects*. Washington, DC: American Association for the Advancement of Science.
- Shiels, G., Kind, A., Campbell, K., Waddington, D., Wilmut, W., Colman, A., & Schnieke, A. (1999). Analysis of telomere length in cloned sheep. *Nature*, 399, 316-317.
- Stavrakaki, C. & Mintsoulis, G. (1997). Implications of a clinical study of anxiety disorders in persons with mental retardation. *Psychiatric Annals*, 27(3), 182-189.
- Turner, S. & Moss, S. (1996). The health needs of adults with learning disabilities and the Health of the Nation strategy. *Journal of Intellectual Deficiency Research*, 40 (5), 438-450.
- Van Schrojenstein Lantman-de Valk, H., van den Akker, M., Maaskant, M., Haveman, M., Urlings, H., Kessels, A., & Crebolder, H. (1997). Prevalence and incidence of health problems in people with intellectual disability. *Journal of Intellectual Deficiency Research*, 14(1), 42-51.
- Verhoeven, W. & Tuinier, S. (1997). Neuropsychiatric consultation in mentally retarded patients in a clinical report. *European Psychiatry*, 12, 242-248.
- Walters, R. (1999). Suicidal behaviour in severely mentally handicapped patients. *British Journal of Psychiatry*, 157, 444-447.

- Williams, H., Clarke, R., Fashola, Y., & Holt, G. (1998). Diogenes syndrome in patients with intellectual disability: A rose by any other name. *Journal of Intellectual Deficiency Research, 42*(4), 316-320.
- Wright, A. & Whalley, L. (1984). Genetics, aging and dementia. *British Journal of Psychiatry, 145*, 20-38.
- Zigman, W., Schupf, N., Zigman, A., & Silverman, W. (1993). Aging and Alzheimer disease in people with mental retardation. *International Review of Research in Mental Retardation, 19*, 41-70.