

ANNONCE D'UN DIAGNOSTIC DE TYPE DÉMENCE À UNE PERSONNE PRÉSENTANT UNE DÉFICIENCE INTELLECTUELLE

Cette fiche est élaborée dans le cadre du projet DIMA [1].
Elle reprend le terme de démence employé dans les travaux scientifiques et les classifications internationales. La démence est à comprendre ici comme une maladie neurologique qui altère, de manière durable, le fonctionnement cognitif et adaptatif des personnes.

Cette fiche est une synthèse des connaissances issues d'une recension des écrits scientifiques concernant l'accompagnement des personnes ayant une déficience intellectuelle et une démence. Elle a fait l'objet de plusieurs relectures et révisions par les membres de l'équipe du projet DIMA.

La démence est un syndrome caractérisé par un déclin progressif et durable (plus de 6 mois) des capacités cognitives, fonctionnelles et adaptatives suffisamment grave pour interférer avec les habitudes de vie de la personne. Les connaissances scientifiques actuelles permettent de délimiter trois stades évolutifs [2] : le stade précoce, intermédiaire et avancé. A terme, ceci a un effet drastique sur la capacité de la personne à prendre soin d'elle et augmente sa dépendance vis-à-vis des aides humaines et technologiques. La démarche diagnostique est donc une phase importante et aboutit logiquement, s'il est positif, à l'annonce de ce diagnostic, de cette mauvaise nouvelle aux personnes concernées. En effet, en raison du caractère évolutif de la maladie, il est préconisé (recommandations de l'OMS[3], principes d'Edimbourg, 2001) d'annoncer le diagnostic et de l'expliquer à la personne accompagnée et à son entourage (familles, professionnels). Expliquer les conséquences et l'évolution de la maladie ainsi que les interventions pouvant être planifiées est primordial car il s'agit d'un levier important pour la qualité de vie de la personne présentant une déficience intellectuelle et pour l'accompagnement proposé. En outre, comme tout autre individu, les personnes avec une déficience intellectuelle ont le droit de connaître leur état de santé physique et ou mentale.

[1] DIMA (Déficience Intellectuelle et Maladie d'Alzheimer) est une communauté mixte de recherche financée par l'IReSP et la CNSA dans le cadre du programme « Autonomie : personnes âgées et personnes en situation de handicap » 2021. DIMA rassemble des professionnels universitaires et de terrain, des familles, des personnes en situation de handicap et des personnes ressources autour d'une problématique partagée : comment accompagner les personnes qui ont une déficience intellectuelle et qui sont confrontées à la maladie d'Alzheimer, pour elles-mêmes ou pour un membre de leur entourage. La description du projet et des ressources sont disponibles à cette adresse : <https://www.social-project.fr/dima>.

[2] Cf. la fiche intitulée « Evolution de la démence chez les personnes avec une déficience intellectuelle : quelles recommandations pour l'accompagnement global ? » disponible à cette adresse https://www.social-project.fr/_files/ugd/750823_5497f661479f47e38ecf4caa37bb5dad.pdf

[3] Cf. « Global action plan on the public health response to dementia 2017–2025 » : <https://www.who.int/publications/i/item/9789241513487>

Dans les faits, annoncer le diagnostic aux personnes semble complexe. Au regard des difficultés cognitives que présentent les personnes ayant une déficience intellectuelle, les cliniciens peuvent rencontrer des difficultés à identifier, avant et lors du diagnostic, ce qui relève de la démence (notamment au stade précoce), ou du Trouble du développement intellectuel déjà en place chez l'individu. L'absence d'outils standardisés pour la détection de la démence chez cette population constitue une incertitude supplémentaire quant à la démarche diagnostique (Evans et al., 2013). En conséquence, les personnes concernées peuvent ne pas connaître leur diagnostic alors même qu'elles perçoivent des changements chez elles (Jacobs et al., 2023). Malgré ces difficultés, il reste essentiel de poser un diagnostic de démence, lorsque tel est le cas, et de l'annoncer pour que la personne concernée puisse bénéficier des soins dont elle a besoin (Heller et al., 2018) et comprendre les changements qu'elle perçoit chez elle et dans son environnement.

L'objectif de ce document est de proposer un état des lieux des pratiques actuelles, recensées à travers la littérature scientifique, en ce qui concerne l'annonce du diagnostic de démence à une personne présentant une déficience intellectuelle. Ainsi, les études recensées apportent un éclairage à des questions concernant cette étape spécifique telles que : les acteurs impliqués dans l'annonce, le moment choisi pour annoncer le diagnostic à la personne présentant une déficience intellectuelle et le cadre autour de cette annonce.

QUI ANNONCE LE DIAGNOSTIC ?

La plupart des études mettent en avant que l'annonce du diagnostic de démence chez une personne ayant une déficience intellectuelle est majoritairement réalisée par les médecins, notamment les psychiatres et les gériatres (Carpenter, 2008). Toutefois, d'autres professionnels de santé, tels que les infirmiers, jouent également un rôle clé dans ce processus, plus précisément en raison de leur proximité avec les patients (Nieuwenhuis-Mark, 2009 ; Seixas et al., 2014). En outre, une approche pluridisciplinaire de l'annonce du diagnostic de démence, renforçant la collaboration entre les médecins et les cliniciens spécialisés dans le trouble du développement intellectuel, est à privilégier car elle permet une approche plus adaptée aux besoins spécifiques de ces patients (Tuffrey-Wijne, 2013 ; Nelson et al., 2007). Pour Tuffrey-Wijne et Watchman (2015), toutes les personnes ayant une implication significative dans la vie du patient devraient participer au partage du diagnostic. Par ailleurs, des études comme celles de Nieuwenhuis-Mark (2009) et Leone et al. (2017) insistent sur l'importance de l'implication des psychologues dans ce processus.

À QUI EST ANNONCÉ LE DIAGNOSTIC ?

Lorsque l'on parle d'annonce de mauvaises nouvelles, un des points primordiaux est de savoir qui est ou doit être le receveur de cette information, notamment pour ce qui est des personnes ayant une déficience intellectuelle. Les travaux indiquent que les personnes concernées, lorsque l'annonce est réalisée, sont dans un premier temps les patients eux-mêmes. Cependant, à l'heure actuelle, cette annonce est majoritairement faite aux patients présentant une déficience intellectuelle légère ou modérée (Cithambaram et al., 2020). De plus, comme le précisent Peixoto et al. (2020), la présence d'un membre de la famille de la personne concernée peut également être requise. Il est également vivement recommandé d'annoncer le diagnostic à la famille et aux proches de la personne concernée.

Cela permet non seulement de les impliquer au mieux dans le processus, mais aussi de leur offrir un rôle de soutien en aidant la personne à assimiler cette nouvelle (Carpenter et al., 2008 ; McEnhill, 2018 ; Tuffrey-Wijne & Watchman, 2015). L'annonce du diagnostic de démence est également faite aux soignants, aux professionnels de santé et aux accompagnants de la personne présentant une déficience intellectuelle. En effet, leur implication quotidienne auprès des personnes rend essentiel leur information sur l'évolution de l'état du patient pour qu'ils puissent ajuster les soins et l'accompagnement de manière adaptée et précise (Tuffrey-Wijne, 2013).

QUAND EST ANNONCÉ LE DIAGNOSTIC ?

Le moment de l'annonce d'une mauvaise nouvelle, en particulier un diagnostic de démence, est une étape cruciale qui influence la manière dont la personne concernée et son entourage vont pouvoir s'adapter à cette nouvelle réalité. Une annonce bien menée peut permettre d'anticiper les ajustements nécessaires, de favoriser l'acceptation de la maladie et de préserver autant que possible l'autonomie et la qualité de vie de la personne.

Toutefois, il n'existe actuellement aucun consensus clair dans la littérature quant au moment idéal pour annoncer un diagnostic de démence chez une personne présentant une déficience intellectuelle. Si de nombreux travaux abordent l'accompagnement des personnes avec une déficience intellectuelle face à la démence, peu d'entre eux traitent spécifiquement de la temporalité de l'annonce. Néanmoins, certaines recommandations suggèrent que la discussion devrait avoir lieu le plus tôt possible, afin de permettre à la personne concernée de participer à la planification de ses soins et de prendre certaines décisions en fonction de ses capacités (Tuffrey-Wijne & Watchman, 2015). Cependant, certains cliniciens peuvent être réticents à annoncer une démence dès les premiers stades, par crainte de provoquer un stress inutile ou en raison de la difficulté d'adapter l'information à un public avec une déficience intellectuelle, tel que le décrit Carpenter et al. (2008). Enfin, il est également mentionné que l'annonce peut avoir lieu après l'obtention des résultats des examens médicaux, lorsque les professionnels disposent de suffisamment d'éléments pour poser un diagnostic fiable (Bernal & Tuffrey-Wijne, 2008). Bien que les travaux divergent sur ce point, la stratégie privilégiée doit néanmoins prévoir une adaptation selon les capacités de compréhension de la personne.

COMMENT EST ANNONCÉ LE DIAGNOSTIC ?

L'annonce d'un diagnostic de démence chez une personne présentant une déficience intellectuelle est une étape cruciale qui influence directement la façon dont la personne va percevoir et accepter sa maladie. La manière dont cette information est transmise peut avoir un effet en cascade sur son comportement futur, sa motivation à suivre les soins et son bien-être émotionnel (Carpenter et al., 2008). Dans ce sens, Cithambaram et al. (2020) soulignent qu'une annonce mal préparée ou maladroitement peut générer anxiété, incompréhension ou rejet, tandis qu'une approche adaptée et progressive permet une meilleure acceptation et adaptation psychologique. Pourtant, de nombreux professionnels éprouvent des difficultés à aborder ce diagnostic, souvent en raison d'une préparation insuffisante pour communiquer des nouvelles difficiles et complexes. Différents travaux (Maddern & Kneebone, 2018 ; McEnhill, 2018 ; Nieuwenhuis-Mark, 2009) préconisent une annonce diagnostique pensée de manière individualisée, centrée sur la personne, en prenant en compte plusieurs éléments tels que :

- L'âge du patient, qui influence sa compréhension et sa perception de la maladie,
- Le vocabulaire utilisé : celui-ci doit être simple, clair et adapté aux capacités cognitives de la personne.

- Le climat de confiance : un patient qui se sent respecté et écouté acceptera plus facilement l'information.
- L'implication du patient dans ses soins : ce qui lui permet de prendre certaines décisions et de maintenir une forme d'autonomie.

Avant de procéder à l'annonce, comme le soulignent Tuffrey-Wijne et al. (2013), il est recommandé d'évaluer la capacité de la personne à comprendre les informations, afin d'adapter le discours et la manière dont le diagnostic est transmis. Il est aussi essentiel de demander au patient s'il souhaite connaître le diagnostic, car certains préfèrent ne pas être informés directement, et dans ces cas, il convient d'impliquer davantage les aidants et la famille.

Par ailleurs, l'annonce diagnostique ne doit pas être un événement isolé, mais le début d'un accompagnement à long terme. Des consultations médicales régulières doivent être organisées pour pouvoir répondre aux questions du patient et de sa famille (Peixoto et al., 2020). Dans ce sens, Tuffrey-Wijne (2013), ainsi que Tuffrey-Wijne et Watchman (2015), mettent en avant l'importance d'évaluer la progression des symptômes et d'adapter l'accompagnement, tout en réajustant la communication selon l'évolution du patient. En outre, certains outils spécifiques peuvent être utilisés pour faciliter cette annonce, comme « le Journal de Jenny » (Watchman et al., 2015) qui est un support conçu pour expliquer progressivement le diagnostic aux personnes avec une déficience intellectuelle (Delporte, 2019). Sa deuxième partie, intitulée "Expliquer son diagnostic de démence", aide à structurer la discussion en rendant l'information plus accessible.

Ainsi, l'annonce du diagnostic de démence chez une personne avec une déficience intellectuelle doit être pensée comme un processus évolutif, impliquant une communication adaptée, une évaluation de la compréhension, et une implication progressive du patient et de son entourage. La mise en place d'un cadre rassurant, l'adoption d'une approche empathique et l'utilisation d'outils pédagogiques permettent une meilleure acceptation et facilitent la mise en place d'un accompagnement efficace et bienveillant.

CONCLUSION

L'annonce du diagnostic est un moment clé dans le parcours de soin des patients qui présentent une déficience intellectuelle, car elle peut influencer de manière profonde leur compréhension de la maladie et leur processus d'acceptation. Annoncer le diagnostic de démence à un patient qui présente une déficience intellectuelle est une décision souvent laissée à la discrétion du médecin. Elle dépend de plusieurs facteurs tels que l'âge du patient, son vocabulaire et ses capacités cognitives. En effet, certains médecins choisissent d'annoncer le diagnostic à leur patient, tandis que d'autres, influencés par des considérations émotionnelles ou pratiques, préfèrent ne pas le faire, de peur de perturber ou de générer une anxiété inutile (Delporte, 2019). Cette situation est particulièrement délicate lorsqu'il s'agit de patients ayant une déficience intellectuelle, où la compréhension du diagnostic peut être complexe, et où l'annonce pourrait être perçue comme traumatisante (Tuffrey-Wijne & Watchman, 2015). Dans certains cas, les aidants et certains professionnels de santé jugent qu'il n'est pas toujours nécessaire d'annoncer le diagnostic, surtout si cela ne semble pas améliorer la prise en charge (Tuffrey-Wijne (2013). A l'inverse, certains patients estiment qu'il est essentiel pour eux de connaître leur état, pour mieux comprendre et accepter la réalité de leur situation.

Les différentes études montrent que l'annonce du diagnostic reste donc une décision délicate, et l'intérêt de la décision de la réaliser est encore nuancée au sein des milieux de pratique. Cette décision doit être réfléchie avec soin, en tenant compte du bien-être et des besoins individuels du patient. Dans certains cas, l'annonce du diagnostic reste bénéfique pour la gestion des émotions et pour la mise en place de stratégies d'accompagnement adaptées. Elle permet d'explorer les perceptions du patient, de l'aider à gérer ses émotions et à légitimer ses réactions. Ainsi, en permettant au patient et à ses proches de comprendre la situation, l'annonce crée un espace pour poser des questions, ajuster les attentes et envisager l'avenir de manière proactive, avec un rôle actif dans les décisions relatives aux soins (Carpenter et al., 2008) ; c'est un espace qui peut procurer un soulagement, tant pour le patient que pour ses proches, en leur offrant des réponses claires et un cadre de soin bienveillant (Delporte, 2019 ; Peixoto et al., 2020).

RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

Bernal,, J. & Tuffrey-Wijne,, I. (2008). Telling the truth – or not: disclosure and information for people with intellectual disabilities who have cancer. *International Journal on Disability and Human Development*, 7(4), 365-370. https://doi.org/10.1515/IJDHD.2008.7.4.365*

Carpenter, B. D., Xiong, C., Porensky, E. K., Lee, M. M., Brown, P. J., Coats, M., Johnson, D., & Morris, J. C. (2008). Reaction to a dementia diagnosis in individuals with alzheimer's disease and mild cognitive impairment. *Journal of the American Geriatrics Society*, 56(3), 405-412. <https://doi.org/10.1111/j.1532-5415.2007.01600.x>

Cithambaram, K., Duffy, M., & Courtney, E. (2020). Disclosure and plan of care at end of life: Perspectives of people with intellectual disabilities and families in Ireland. *British Journal of Learning Disabilities*, 48(4), 340-347. <https://doi.org/10.1111/bld.12339>

Delporte, M. (2019). Accompagner les personnes handicapées mentales confrontées à la maladie d'Alzheimer : *Gérontologie et société*, 41 / n° 159(2), 61-75. <https://doi.org/10.3917/gss1.159.0061>

Evans, E., Bhardwaj, A., Brodaty, H., Sachdev, P., Draper, B., & Trollor, J. N. (2013). Dementia in people with intellectual disability : Insights and challenges in epidemiological research with an at-risk population. *International Review of Psychiatry*, 25(6), 755-763. <https://doi.org/10.3109/09540261.2013.866938>

Heller, T., Scott, H. M., Janicki, M. P., Pre-Summit Workgroup on Caregiving and Intellectual/Developmental Disabilities, Heller, T., Esbensen, A., Fazio, S., Yoshizaki-Gibbons, H., Hartley, D. H., Janicki, M. P., Jokinen, N., Kallmyer, B., Keller, S., Magana, S., Marsack, C., McCallion, P., Perkins, E., Putnam, M., Qualls, S., ... Wheeler, B. (2018). Caregiving, intellectual disability, and dementia : Report of the summit workgroup on caregiving and intellectual and developmental disabilities. *Alzheimer's & Dementia: Translational Research & Clinical Interventions*, 4(1), 272-282. <https://doi.org/10.1016/j.trci.2018.06.002>

Jacobs, P., Watchman, K., Wilkinson, H., Hoyle, L., & McGenily, L. (2023). Experiences of people with intellectual disability and dementia: A systematic review. *Journal of applied research in intellectual disabilities* : JARID, 36(2), 241–258. <https://doi.org/10.1111/jar.13063>

McEnhill, L. S. (2008). Breaking bad news of cancer to people with learning disabilities. *British Journal of Learning Disabilities*, 36(3), 157-164. <https://doi.org/10.1111/j.1468-3156.2008.00517.x>

Leone, D., Menichetti, J., Barusi, L., Chelo, E., Costa, M., De Lauretis, L., Ferraretti, A. P., Livi, C., Luehwink, A., Tomasi, G., & Vegni, E. (2017). Breaking bad news in assisted reproductive technology : A proposal for guidelines. *Reproductive Health*, 14(1), 87. <https://doi.org/10.1186/s12978-017-0350-1>

Maddern R, Kneebone II. (2018). Receiving Bad News: A Thematic Analysis of Stroke Survivor Experiences. *Journal of Patient Experience.*;6(4):271-277. doi:10.1177/2374373518803613

Nelson, L. D., Scheibel, K. E., Ringman, J. M., & Sayre, J. W. (2007). An experimental approach to detecting dementia in Down syndrome : A paradigm for Alzheimer's disease. *Brain and Cognition*, 64(1), 92-103. <https://doi.org/10.1016/j.bandc.2007.01.003>

Nieuwenhuis-Mark, R. E. (2009). Diagnosing Alzheimer's dementia in Down syndrome: Problems and possible solutions. *Research in Developmental Disabilities*, 30(5), 827-838. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2009.01.010>

Peixoto, V. G. D. M. N. P., Diniz, R. V. Z., & Godeiro Junior, C. D. O. (2020). SPIKES-D: A proposal to adapt the SPIKES protocol to deliver the diagnosis of dementia. *Dementia & Neuropsychologia*, 14(4), 333-339. <https://doi.org/10.1590/1980-57642020dn14-040001>

Seixas, F. L., Zadrozny, B., Laks, J., Conci, A., & Muchaluat Saade, D. C. (2014). A Bayesian network decision model for supporting the diagnosis of dementia, Alzheimer's disease and mild cognitive impairment. *Computers in biology and medicine*, 51, 140-158. <https://doi.org/10.1016/j.combiomed.2014.04.010>

Tuffrey-Wijne, I. (2013). A new model for breaking bad news to people with intellectual disabilities. *Palliative Medicine*, 27(1), 5-12. <https://doi.org/10.1177/0269216311433476>

Tuffrey-Wijne, I., Giatras, N., Butler, G., Cresswell, A., Manners, P., & Bernal, J. (2013). Developing guidelines for disclosure or non-disclosure of bad news around life-limiting illness and death to people with intellectual disabilities. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, 26(3), 231-242. <https://doi.org/10.1111/jar.12026>

Tuffrey-Wijne, I., & Watchman, K. (2015). Breaking bad news to people with learning disabilities and dementia : Irene Tuffrey-Wijne and Karen Watchman provide guidance on communication informed by knowledge of the person's understanding and capabilities. *Learning Disability Practice*, 18(7), 16-23. <https://doi.org/10.7748/ldp.18.7.16.e1672>

Watchman, K., Tuffrey-Wijne, I., & Quinn, S. (2015). *Jenny's Diary. A resource to support conversations about dementia with people who have a learning disability*. London: Alzheimer's Society. www.uws.ac.uk/jennysdiary

Wilkinson, H., et Janicki, M. P. (2002). The Edinburgh Principles with accompanying guidelines and recommendations. *Journal of Intellectual Disability Research*, 46(3), 279-284. <https://doi.org/10.1046/j.1365-2788.2002.00393.x>

Fiche rédigée par Hursula Mengue-Topio¹ avec la contribution de Laure Branquart¹, Anaïs Da Silva¹, Lilou Decoudou¹, Laly Houfflin¹, Charlotte Malassagne¹. Relue par Muriel Delporte²

1. Univ. Lille, ULR 4072 - PSITEC - Psychologie : Interactions Temps Émotions Cognition, F-59000 Lille, France

2. Univ. Lille, ULR 3589 – CeRIES –Centre de recherche « Individus Épreuves Sociétés », F-59000 Lille, France