

ESPACE ÉTHIQUE LANGUEDOC-ROUSSILLON

La maladie d'Alzheimer

Petit guide à l'usage des professionnels du soin
et de l'accompagnement



La maladie d'Alzheimer : un problème éthique, politique et économique

PAR JACQUES TOUCHON, PROFESSEUR ÉMÉRITE DE NEUROLOGIE – FACULTÉ DE MÉDECINE DE MONTPELLIER-NÎMES

La maladie d'Alzheimer et les syndromes apparentés touchent actuellement plus de 80 000 personnes en France. L'un des facteurs de risque le plus puissant est l'avancée en âge. La population française vieillissant, le nombre de patients augmente d'année en année.

Si aucun traitement curatif précoce n'est découvert, la dépendance associée à cette maladie posera un problème de santé publique majeur avec de graves conséquences sur les plans économique, politique et surtout éthique. Économique car les coûts engendrés vont dépasser les possibilités de notre système de protection sanitaire et sociale. Politique car les choix qui vont alors s'imposer se feront peut-être au détriment des personnes âgées et de leurs pathologies. Et enfin éthique car certains de ces choix n'offriront pas au sujet devenu dépendant une fin de vie dans la dignité et la bienveillance.

Les paradoxes de la recherche

La recherche en matière de maladie d'Alzheimer a été très active ces 25 dernières années. Mais les essais thérapeutiques visant à développer des molécules efficaces ont jusqu'ici échoué.

C'est dans le domaine du diagnostic que les progrès ont été les plus importants. Il est actuellement possible de mettre en évidence les deux protéines dont l'accumulation crée les lésions caractéristiques de la maladie (la protéine bêta-amyloïde et la protéine Tau). Leur dosage dans le liquide céphalo-rachidien peut permettre de déceler ces lésions.

Des techniques plus récentes d'imagerie par PET scan rendent visibles le dépôt de ces protéines anormales dans le cerveau du patient. On peut ainsi faire le diagnostic d'un processus pathologique de type Alzheimer très tôt, dès les tout premiers signes et même avant leur apparition, dans la phase pré-clinique de la maladie. Certains travaux laissent entrevoir la possibilité d'établir un diagnostic 10 à 20 ans avant le début de la prise en charge clinique.

Génétique : le risque de la prédiction

Dans les très rares formes d'Alzheimer à transmission mono-génique (moins de 1 % des cas), la prédiction est possible avant même l'apparition des lésions dans le cerveau.

Une question se pose : doit-on rechercher les mutations responsables dans les familles où la maladie d'Alzheimer se répète de génération en génération ?

Les descendants d'une personne porteuse de la mutation naissent avec un risque théorique d'en être eux-mêmes porteurs de 50 %. Ils peuvent souhaiter connaître leur statut génétique alors qu'ils ne présentent aucun symptôme. Le diagnostic génétique pré-symptomatique pour une affection contre laquelle aucun traitement curatif n'existe encore est-il pertinent ?

Avant de répondre à une éventuelle demande, il faut « donner du temps au temps » pour permettre la maturation d'une telle décision.

Comme dans la procédure déjà utilisée pour le diagnostic pré-symptomatique de la maladie de Huntington, la personne à risque qui demande le test diagnostique doit être majeure et avoir reçu toutes les informations nécessaires à une prise de décision éclairée.

Actuellement, l'utilisation de ces nouveaux outils diagnostiques se limite au cadre bien spécifique de l'essai thérapeutique. Si l'on veut évaluer un médicament à effet potentiel anti-amyloïde ou anti-Tau, il est indispensable que la population étudiée soit porteuse de ces protéines anormales dans le cerveau, caractéristiques de la maladie d'Alzheimer. Pour une efficacité maximale, on sélectionne exclusivement les sujets aux stades très précoces de la maladie.

Deux questionnements éthiques se profilent alors :

- comment annoncer à quelqu'un qui se plaint de discrets troubles cognitifs qu'il est atteint d'une pathologie susceptible de le conduire en quelques années dans un état de dépendance majeure ?
- n'y a-t-il pas une perte de chance pour les sujets porteurs des lésions (sans troubles à ce stade) qui seront mis sous placebo par rapport à ceux qui bénéficieront d'un traitement susceptibles d'être efficace ?

Puissance diagnostique et impuissance thérapeutique

Le décalage actuel entre puissance diagnostique et impuissance thérapeutique pose en soi un problème éthique majeur. Puisqu'il n'y a pas de traitement curatif, de quel droit annoncerait-on un tel diagnostic à une personne qui ne se plaint de rien ? Le médecin n'est pas un oracle mais un soignant.

S'il existe bien, même au stade pré-clinique, une déclaration obligatoire de certaines maladies, comme le sida, c'est parce qu'il s'agit d'une pathologie contagieuse. Il faut donc protéger le sujet malade mais

Le génotypage pour l'apolipoprotéine E ?

En dehors de cette situation exceptionnelle où l'altération d'un seul gène suffit à causer la maladie, il existe des facteurs de susceptibilité génétique pouvant moduler le risque d'Alzheimer. Ainsi, le polymorphisme, c'est-à-dire les variants génétiques de l'apolipoprotéine E, une particule composée de lipides et protéines, permet de mieux cerner le risque. Celui-ci est important lorsque l'on est porteur d'un seul allèle de la forme epsilon 4 (sujet hétérozygote) et très important si l'on en porte deux (sujet homozygote).

Il s'agit cependant d'un facteur de risque loin d'être absolu : on peut développer une maladie d'Alzheimer sans être porteur de cet allèle ou au contraire échapper à cette maladie alors que l'on est porteur de deux de ces allèles.

Là encore, la définition du statut « apolipoprotéine E » est techniquement facile mais n'est pas réalisée en routine clinique pour des raisons éthiques. C'est seulement lorsque l'on disposera de traitements préventifs ou curatifs efficaces que l'approche du risque devra faire appel au génotypage pour l'apolipoprotéine E.

aussi le reste de la population. Ce qui participe à la fois de l'éthique individuelle et de l'éthique collective.

Le droit à la prévention

Face à l'échec des médicaments potentiellement actifs pour stopper le processus dégénératif, on a réalisé toute l'importance des mesures préventives. Elles visent à retarder l'apparition des symptômes et à ralentir l'évolution de la maladie quand elle devient cliniquement significative.

On peut désormais définir avec précision les facteurs de risque qui sont modifiables : une fragilité cardiovasculaire, une diététique non équilibrée ainsi qu'un faible niveau d'activité sociale, physique et cognitive en particulier. La correction de ces facteurs détermine les stratégies préventives.

Faciliter l'accès à ces mesures qui permettent de ralentir le déclin cognitif relève de la responsabilité éthique de notre organisation sanitaire et médico-sociale.

La nécessité d'un diagnostic précoce

Nous avons vu qu'il ne serait pas éthique au stade pré-clinique de faire le diagnostic, tant l'impuissance thérapeutique est grande. Mais au stade clinique, il est dans l'intérêt du patient de le faire le plus précocement possible. Le diagnostic tardif, préjudiciable au malade comme à son entourage, reste actuellement trop fréquent. Les patients diagnostiqués tardivement sont en effet exclus de la plupart des essais thérapeutiques à visée curative puisque ceux-ci ne concernent que les formes débutantes.

En début d'évolution, il n'y a souvent que peu de troubles cognitifs ; c'est donc à ce stade que le sujet doit être informé pour pouvoir prendre les décisions et les dispositions qu'il jugera utiles. Plus tard, la prise de conscience des troubles et de leurs conséquences possibles deviendra plus difficile. L'information de ceux qui vont devenir les aidants s'impose mais elle ne peut se faire qu'avec l'aval du malade.

« La vie est courte, la technique longue à acquérir, le moment propice fugitif, l'expérience personnelle trompeuse, la décision difficile. Le médecin ne doit pas se contenter d'agir lui-même comme il convient : il doit faire en sorte que le malade, son entourage et même les influences extérieures concourent à la guérison. »

Hippocrate, *Les Aphorismes*.

Le moment propice pour l'annonce

L'exigence d'un diagnostic précoce n'implique pas que son annonce soit faite dès que les arguments cliniques sont suffisants. Le médecin doit choisir le moment opportun, le *kairos* grec. Ce « moment propice » est fugitif, nous dit Hippocrate. Il est fonction du sujet et de son entourage. Il faut tenir compte de la structure psychologique des uns et des autres, du milieu socio-culturel, de la place de chacun dans l'organisation familiale, de ce qui est dit mais aussi de ce qui est tu et que l'on peut percevoir.

Le médecin doit apprendre à se méfier de ses mots et retenir l'adage : *« ce que je dis n'est pas exactement ce que j'ai voulu dire, ce que j'ai dit n'est pas exactement ce qui a été entendu et ce qui a été entendu n'est pas exactement ce qui a été compris »*.

L'annonce du diagnostic est toujours violente. Elle cause une rupture brutale dans l'histoire de la personne, un bouleversement de tous ses projets, un ébranlement de sa position sociale et familiale. Cette annonce doit obligatoirement s'inscrire dans un parcours de soin et un accompagnement dont elle est la première étape. Elle inaugure un travail de deuil au long cours pour le sujet malade comme pour ses proches.

Tous les acteurs de la chaîne de soin doivent en avoir conscience et contribuer à rendre le passage de chaque étape du processus le moins douloureux possible : arrêt de certaines activités courantes devenues dangereuses (conduite automobile, garde des petits-enfants, gestion administrative...), placement en institution, mise sous curatelle ou tutelle notamment.

La protection du sujet et le respect de sa dignité doivent conduire nos décisions. Il faut alors souvent savoir prendre le risque de parier. Faire le pari de la liberté et de l'autonomie lorsqu'elles se réduisent, de la créativité lorsque elle semble disparaître.

Quelle autonomie pour le malade d'Alzheimer ?

Le respect de l'autonomie s'est progressivement imposé comme un standard de toute pratique médicale véritablement éthique. La plupart du temps, on estime qu'être autonome, c'est être capable d'agir librement en accord avec un projet que l'on a soi-même choisi. Les choses se compliquent avec la maladie d'Alzheimer. Comment appréhender alors le respect d'une autonomie qu'elle fragilise de toute évidence ?

Le problème se pose de manière aiguë lorsqu'une personne atteinte de la maladie d'Alzheimer exprime des préférences qui semblent aller à l'encontre de ses intérêts primordiaux. Quel niveau de risque est-on en droit de tolérer ? Faut-il mettre l'accent sur la liberté du patient en privilégiant malgré tout les préférences qu'il exprime ? Ou faire primer la sécurité et décider à sa place pour le protéger ?

Quelques repères de bon sens peuvent nous aider à agir au mieux. Il convient, par exemple, de prendre en compte les risques réellement encourus plutôt que des risques fantasmés. Parvenir à une solution de compromis avec l'intéressé est parfois possible en assortissant les dispositions qu'il refusait initialement de mesures de compensation.

Mais le fond du problème consiste à déterminer la valeur à accorder aux préférences du patient. Lorsque celui-ci demande ou refuse quelque chose, il est bien difficile de savoir s'il s'agit ou non d'une décision compétente à laquelle il convient de se conformer en tant que telle. Aux yeux de certains, la maladie d'Alzheimer affecte l'autonomie d'une personne au point de l'annihiler. On ne peut alors que se prononcer à sa place pour préserver ce qui semble être son intérêt essentiel, au nom d'autres principes comme celui de non-malfaisance ou de bienfaisance. Mais pour d'autres, une telle position est abusive car l'autonomie

fragilisée des personnes atteintes d'Alzheimer n'a pas totalement disparu pour autant. Toute la question est de savoir dans quelle mesure il est encore possible de prendre appui sur cette autonomie.

A cet égard, il existe plusieurs façons possibles de se positionner. Le premier écueil à éviter, c'est d'assimiler l'autonomie à la capacité décisionnelle. Prendre une décision suppose en effet de pouvoir comprendre les informations en jeu dans la situation présente pour imaginer quelles sont les possibilités d'action, en évaluant leurs avantages et inconvénients respectifs. Une telle tâche exige assurément de bonnes capacités cognitives ; le score au MMSE (Mini Mental State Examination) permet de les mesurer rapidement. Pourtant, si l'altération des capacités cognitives affecte la prise de décision, elle ne signifie pas nécessairement une perte totale de l'autonomie. La capacité à décider n'est pas univoque : elle dépend de la nature du choix et du contexte. Une même personne peut ainsi être incapable de gérer son budget, mais rester apte à décider de la façon dont elle préfère s'habiller.

Deux points de vue

Certains défendent ainsi l'idée que la capacité d'autonomie ne doit pas être confondue avec la compétence décisionnelle, car elle peut être limitée à une tâche cognitive et rationnelle¹. L'autonomie consisterait plutôt à « exprimer son propre caractère – ses valeurs, ses engagements, ses convictions – dans la vie que l'on mène »². Le caractère d'une personne se définit par sa cohérence et sa stabilité dans le temps ; il permet de reconnaître la personne à travers ses choix et ses actions. Exprimer son caractère

Le poinde vue
du philosophe

1. C'est le cas du philosophe américain Ronald Dworkin, *Life's Dominion*, New York, A. Knopf, 1993.

2. Ibid.

suppose donc d'être conscient des valeurs que nous voulons privilégier pour structurer notre vie en étant capable d'envisager celle-ci comme un tout. Mais si, comme l'écrit Dworkin, « *ses choix et ses préférences se contredisent systématiquement, [...], s'ils ne reflètent plus un sens du soi cohérent, si aucun but n'est plus discernable même à court terme* », cela ne rime plus à rien de reconnaître à l'individu un droit à l'autonomie. De fait, c'est ce qui arrive à la plupart des malades d'Alzheimer : ils perdent assez rapidement la capacité d'envisager leur vie de façon cohérente. On peut alors considérer que la meilleure façon de respecter leur autonomie, c'est de ne pas tenir compte des désirs immédiats pour se référer plutôt aux valeurs essentielles qui étaient les leurs avant la maladie.

Pour d'autres, être autonome signifie être capable d'être porté par des valeurs¹. Or les personnes atteintes de maladie d'Alzheimer peuvent demeurer longtemps attachées à des valeurs structurantes ; celles-ci peuvent être différentes de celles qui ont guidé leur vie antérieurement. Beaucoup des préférences exprimées par ces patients correspondent bien à des valeurs et non à de simples désirs : leur difficulté est de pouvoir appliquer seuls ces valeurs pour garder une estime de soi. Il faut donc pouvoir les repérer pour préserver malgré tout une forme d'autonomie. C'est le rôle de l'entourage et des soignants de les aider à les traduire en actions d'une manière ou d'une autre.

Différencier les vraies valeurs des simples désirs : un exemple clinique²

Madame Rogoff a toujours été une femme indépendante. Habitée à travailler dur pour obtenir ce qu'elle voulait, elle a tenu toute sa vie un commerce prospère de spiritueux. Elle est réputée fine cuisinière et maîtresse de maison hors pair. Depuis la mort de son mari, elle a vécu seule dans

une maison confortable et propre, profitant d'une retraite aisée. Elle a toujours fait très attention à son apparence. D'une manière générale, la vie l'intéressait dans la mesure où elle satisfaisait son sens du confort.

Peu après ses 80 ans, elle a développé des troubles moteurs sévères dont l'amélioration était conditionnée par une intervention neurochirurgicale risquée. Elle l'a acceptée, estimant la mort préférable à l'immobilité. Elle a rédigé des directives anticipées demandant de ne pas prolonger sa vie dans le cas où elle deviendrait un fardeau pour sa famille et ne pourrait plus profiter de sa qualité de vie actuelle. L'opération s'est bien déroulée mais des signes précurseurs de démence (troubles de mémoire, difficulté à trouver ses mots) sont apparus peu de temps après. Comme elle était de plus en plus désorientée, sa fille a fait le choix d'embaucher une aide-ménagère à demeure, prénommée Fran.

Madame Rogoff apprécie les longs moments qu'elle passe avec Fran ou avec ses petits-enfants, pendant lesquels elle leur raconte des souvenirs de jeunesse. Elle regarde beaucoup de fictions télévisées qu'elle mêle à sa propre vie comme si elle les avait vécues. Dans ses moments de lucidité, elle dit à ses petits-enfants qu'elle a peur de mourir et qu'elle ne veut « aller nulle part ». Elle pleure quand ils la quittent ou quand l'aide-ménagère n'est pas là.

Depuis quelques temps, Madame Rogoff rechigne à se laver car elle dit avoir peur de l'eau et préfère rester en chemise de nuit. Elle s'agite quand Fran prépare les repas dans la cuisine. Un jour, elle dit à sa petite-fille qu'elle aimerait cuisiner et lui demande d'acheter un poulet avec cinq cuisses, dans l'idée de montrer qu'elle peut faire mieux que Fran.

Celle-ci se demande si elle doit habiller la vieille dame malgré ses réticences ou la contraindre à prendre une douche quotidienne. De façon générale, la question est de savoir si les dispositions prises pour Madame Rogoff doivent refléter

1. Comme Agnieszka Jaworska, autre philosophe américaine

2. Le cas est emprunté à A. Jaworska, art. cit.

l'apparence soignée qui lui avait toujours tenu à cœur.

- Plusieurs façons de voir sont possibles.
- on peut considérer que Madame Rogoff n'est plus capable d'envisager sa vie comme un tout et d'y discerner les valeurs qui l'ont structurée ; elle ne peut donc plus agir en conformité. Respecter son autonomie reviendrait alors à se substituer à elle pour prendre des décisions et à la contraindre à se laver et à s'habiller, afin de faire prévaloir les valeurs qui étaient les siennes et qui contribuaient à façonner son caractère ;
 - mais si l'on estime que Madame Rogoff est encore capable de manifester son attachement à des valeurs structurantes, le regard porté sur la situation change. On sera ainsi amené à reconnaître qu'être capable de cuisiner est important pour elle. Il faut bien sûr tenir compte du risque qu'il peut y avoir à laisser Madame Rogoff dans une cuisine. Mais, il est toujours possible de privilégier une position intermédiaire et de l'associer à la préparation de certains repas, en lui permettant de réaliser quelques tâches élémentaires. Ce semblant de participation aux tâches culinaires peut contribuer à limiter l'affaïssement de l'estime que Madame Rogoff se porte. Si Fran lui permet d'intervenir en cuisine sous sa surveillance, elle favorise ainsi l'autonomie de Madame Rogoff.

En ce qui concerne l'habillement et la toilette, une conception simple de l'autonomie consisterait à se conformer à sa volonté de ne pas se laver et de rester en pyjama. Or, on sait qu'elle met un point d'honneur à recevoir ses petits-enfants et apprécie beaucoup ses conversations avec eux, à tel point qu'il s'agit bien là d'une valeur et non

d'un simple désir. Si elle ne prend plus soin d'elle, ses petits-enfants vont probablement limiter leurs visites parce qu'elle est débraillée et sent mauvais. Respecter son autonomie consisterait en l'occurrence à tolérer un certain laisser-aller au quotidien mais à être très scrupuleux sur sa toilette les jours où sa famille vient la voir pour lui permettre de pouvoir conserver ce qui compte vraiment pour elle : recevoir ses petits-enfants.

POUR ALLER PLUS LOIN

Ronald Dworkin, *Life's Dominion*, New York, A. Knopf, 1993

Fabrice Gzil, *La maladie d'Alzheimer : problèmes philosophiques*, Paris, PUF, 2009

Agneszka Jaworska, « Respecting the Margins of Agency: Alzheimer's Patients and the Capacity to Value », *Philosophy and Public Affairs*, vol. 28, n°2, 1999, p. 105-138

Nicolas Kopp (dir.), *Alzheimer et autonomie*, Paris, Les Belles lettres, 2010

Michel Malherbe, *Alzheimer. La vie, la mort, la reconnaissance*, Paris, Vrin, 2015

Marie-Pierre Pancrazi et Patrick Métails (dir.), *Éthique et démence*, Issy-les-Moulineaux, Masson-Acanthe, 2004

Ont contribué à la rédaction de cette plaquette :

- Camille Abettan, philosophe, Espace régional de réflexion éthique LR
- Pascaline Rocher, coordinatrice - Espace régional de réflexion éthique LR
- Jacques Touchon, professeur émérite de neurologie - Faculté de médecine de Montpellier-Nîmes

Espace régional de réflexion éthique
Hôpital La Colombière
39, avenue Charles-Flahault
Montpellier

www.espace-ethique-lr.org
espace-ethique-lr@chu-montpellier.fr



espace éthique
languedoc-roussillon

