

Bien vieillir avec une trisomie 21

GUIDE À L'INTENTION DES AIDANTS ET DES PROFESSIONNELS





Préface

par Madame Sophie CLUZEL, Secrétaire d'État auprès du Premier ministre, chargée des Personnes handicapées



Nous vivons de plus en plus vieux et en meilleure santé. Réjouissons-nous ! Les personnes porteuses de trisomie 21 bénéficient également de ces progrès : en un demi-siècle, leur espérance de vie est passée de 30 ans à 65 ans !

Pour les parents, l'avancée en âge des personnes déficientes intellectuelle est toutefois source d'inquiétude : que deviendra mon enfant après moi ? Nous savons aussi que les adultes porteurs de trisomie 21 présentent un vieillissement accéléré et plus précoce que la population générale, avec un risque accru de développer certaines maladies.

Pourtant, bien vieillir avec une trisomie 21 est possible. C'est à la fois une réalité, un objectif et... un programme ! L'une des clefs, qui revient d'ailleurs tel un leitmotiv dans ce guide, est l'anticipation.

Je souhaite remercier ici tous les professionnels, comme ceux de l'Institut Lejeune, qui soignent et accompagnent de manière remarquable, tout au long de leur vie, nos concitoyens en situation de handicap.

J'aimerais également souligner le rôle essentiel des parents et des aidants familiaux : puissent-ils trouver dans ce guide les ressources nécessaires pour préparer et entourer, jusqu'au bout de la vie, celui ou celle qu'ils aiment.

Par leur engagement, ces parents, ces familles contribuent à donner de la vie aux années de leur enfant, frère, sœur, ami, et à faire émerger la société accueillante et fraternelle pour laquelle nous nous battons tous. Je veux qu'ils sachent que je serai toujours à leurs côtés.



Introduction par le docteur Anne-Sophie REBILLAT, gériatre à l'Institut Jérôme Lejeune

L'espérance de vie des personnes porteuses de trisomie 21 a considérablement augmenté : une nouvelle génération de personnes porteuses de trisomie 21 vit désormais jusqu'à l'âge avancé de 60 ou 70 ans, avec des besoins spécifiques de prise en charge et d'accompagnement. On sait aussi que dans le cas de la trisomie 21, le vieillissement peut être associé au risque de développer une maladie d'Alzheimer ou une démence de ce type.

Cet âge de la vie peut donc être synonyme de difficultés inattendues, vis-à-vis desquelles les adultes porteurs de trisomie 21, leurs familles et leurs aidants peuvent ne pas être convenablement préparés. Les familles en ont bien conscience et sollicitent régulièrement notre savoir-faire à ce sujet. Elles ont besoin d'une information et d'une sensibilisation précises sur le vieillissement, afin de poser les bases de cette étape de la vie en toute quiétude : c'est une de nos missions de participer à répondre à ce besoin.

Par la publication de ce guide, adaptation française du guide américain *Aging and Down syndrome*, nous souhaitons contribuer, aux côtés des proches aidants, à la création de conditions favorables pour une prise en charge optimale de la personne âgée porteuse de trisomie 21.

Les objectifs de ce guide sont les suivants :

- informer, sensibiliser et soutenir les familles et les aidants de personnes âgées porteuses de trisomie 21 ;
- préparer les familles et les aidants aux pathologies fréquemment rencontrées à l'âge adulte ;
- fournir des informations précises aux familles et aux aidants afin qu'ils puissent accompagner de façon adaptée et positive la personne adulte porteuse de trisomie 21 tout au long de sa vie ;
- diffuser les bonnes pratiques médicales et éducatives.

Il est destiné à être utilisé par différents publics : familles, professionnels, proches aidants non professionnels ou toute personne concernée par la santé au sens large d'une personne âgée porteuse de trisomie 21.

Puisse cet apport de connaissances, conseils pratiques et partage d'expériences répondre à leurs questions et permettre à chacun d'être aidé afin de profiter de tous les aspects merveilleux de la vie plus longue de leur proche porteur de trisomie 21.

Table des matières

PRÉSENTATION GÉNÉRALE DU VIEILLISSEMENT DES PERSONNES PORTEUSES DE TRISOMIE 21	7
PATHOLOGIES FRÉQUEMMENT RENCONTRÉES	9
BIEN-ÊTRE ÉMOTIONNEL ET PSYCHIQUE	17
INTRODUCTION SUR LA MALADIE D'ALZHEIMER	19
ÉVOLUTION DE LA MALADIE D'ALZHEIMER	20
RECONNAÎTRE LA MALADIE D'ALZHEIMER	22
CONSEILS POUR LES AIDANTS	26
PRÉPARER « SES VIEUX JOURS »	31
CADRE DE VIE ET HABITAT	31
ENVISAGER LA RETRAITE	34
COORDINATION DES SOINS	36
FIN DE VIE	40

L'Institut Jérôme Lejeune souhaite remercier très sincèrement la National Down Syndrome Society (NDSS) pour son aimable autorisation de traduction.

AUTEUR PRINCIPAL : JULIE MORAN, D.O. NDSS.

Julie Moran exerce en tant que gériatre spécialisée dans la prise en charge de l'adulte présentant des handicaps intellectuels et développementaux.

Elle enseigne à la Harvard Medical School et au Beth Israel Deaconess Medical Center de Boston, MA.

AUTEURS/CONTRIBUTEURS ADITIONNELS

Le Dr Moran et la NDSS souhaitent également adresser leur remerciement et leur gratitude au groupe de travail ayant également œuvré à la réalisation de ce guide :

Mary Hogan, MAT ; Kathy Srsic-Stoehr, MSN, MS, RN ; Kathy Service, NP, PhD ; et Susan Rowlett, LICSW.

ADAPTATION FRANCAISE

Traducteurs : PARLECLAIR.

Pour l'Institut Jérôme Lejeune : sous la direction du docteur Anne-Sophie REBILLAT, gériatre ; Grégoire FRANCOIS-DAINVILLE ; Véronique BOURGNINAUD ; Céline du BOISPÉAN ; Alexis DUPORT ; Stéphanie TABARD.

REMERCIEMENTS

Illustrations reproduites avec l'aimable autorisation de Thierry, Maryvonne, Marcel, Xavier, Jean, Jean-Yves, Damien, Helena, Jean, Nicolas, Pedro, Rachel, Sylvain et Elisabeth.

Qu'ils en soient vivement remerciés !



REGARDER DEVANT SOI

Les personnes porteuses de trisomie 21 vivent désormais plus longtemps qu'avant. Connaître les maladies et préoccupations fréquemment rencontrées à l'âge adulte peut permettre de se préparer à un avenir meilleur.

Présentation générale du vieillissement des personnes porteuses de trisomie 21

Les adultes porteurs de trisomie 21 présentent un « vieillissement accéléré », ce qui signifie que des signes physiques et des pathologies généralement observées chez la personne âgée surviennent à un âge plus précoce par rapport à la population générale.

La raison n'en est pas pleinement connue, mais ce phénomène est largement associé à certains gènes situés sur le chromosome 21, liés au processus de vieillissement. Dans la mesure où la trisomie 21 est caractérisée par une troisième copie totale ou partielle du 21^e chromosome, ce chromosome joue un rôle important.

En général, ce vieillissement accéléré peut être observé sur le plan médical, physique et fonctionnel. De nombreux parents et aidants de personnes porteuses de trisomie 21 observent un « ralentissement » lorsque ces personnes approchent 40 ou 50 ans.

Par ailleurs, « le vieillissement normal » des adultes porteurs de trisomie 21 n'est pas encore complètement connu ; par conséquent, il est plus difficile de prévoir le processus du vieillissement et de s'y préparer. Cela implique une attention et un suivi approfondis de la part de la communauté médicale. Rester attentif aux changements précoces permet d'y répondre d'une manière anticipée.

Le prochain chapitre présentera les problèmes médicaux et physiques fréquemment observés lors du vieillissement et permettra de souligner les points de vigilance à surveiller tout au long de la vie.



VIEILLISSEMENT ACCÉLÉRÉ

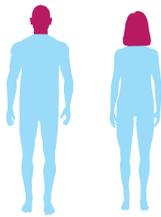
Les adultes porteurs de trisomie 21 présentent un « vieillissement accéléré », ce qui signifie que dès 40 ou 50 ans, ils peuvent présenter certaines pathologies généralement observées chez l'adulte âgé dans la population générale.

Pathologies fréquemment rencontrées

Ce chapitre porte sur les problèmes de santé fréquemment rencontrés chez les personnes porteuses de trisomie 21 tout au long de l'âge adulte et lors du vieillissement. Ces problèmes doivent faire l'objet d'une surveillance au fil du temps par les professionnels de santé.

Carences sensorielles

Vision : les adultes porteurs de trisomie 21 présentent un risque de cataracte et de kératocône précoces. La cataracte entraîne une opacité du cristallin, provoquant une diminution de l'acuité visuelle et une vision trouble. Le kératocône entraîne une déformation conique de la cornée, susceptible de provoquer une distorsion de la vision. Ces deux pathologies peuvent être dépistées par un ophtalmologue et doivent faire l'objet d'une évaluation régulière.



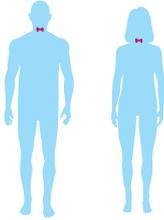
Audition : les adultes porteurs de trisomie 21 présentent un risque de surdit  de transmission et/ou de perception. Leurs conduits auditifs sont g n ralement  troits, ce qui conduit   une accumulation plus importante de c rumen susceptible d'affecter l'audition. Les examens r guliers de l'oreille peuvent permettre de d celer les bouchons de c rumen et la perte d'audition peut  tre  valu e de fa on formelle via un d pistage p riodique r alis  par un ORL.

Les d ficiences sensorielles non diagnostiqu es (visuelles ou auditives) sont souvent confondues avec une obstination, une confusion ou une d sorientation chez l'adulte porteur de trisomie 21. Ces situations sont assez fr quentes. Lorsqu'elles sont correctement identifi es et trait es gr ce au port de lunettes, d'un appareillage auditif, au nettoyage des oreilles et   des adaptations environnementales, une am lioration peut  tre observ e.

 L MENTS   RETENIR

- ✓ **D pister les troubles visuels et auditifs ; pr voir des examens r guliers afin d' valuer l' tat des yeux et des oreilles.**
- ✓ **V rifier la pr sence  ventuelle de bouchons de c rumen et demander un test auditif afin de d tecter une perte de l'audition.**

Hypothyroïdie

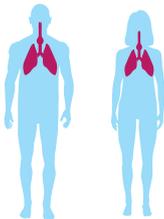


La glande thyroïde joue un rôle dans divers processus métaboliques qui contrôlent la rapidité avec laquelle l'organisme utilise l'énergie, fabrique des protéines et régule les hormones. Le dysfonctionnement de la thyroïde est fréquent chez l'adulte porteur de trisomie 21 et peut provoquer des symptômes de fatigue, d'apathie, de variations du poids et d'irritabilité. Il peut être facilement détecté via un test de dépistage sanguin pouvant être prescrit par le médecin traitant. Le traitement impliquera généralement la prise de médicaments contre les troubles thyroïdiens permettant la régulation des taux hormonaux.

ÉLÉMENTS À RETENIR

- ✓ **Dépister les anomalies de la thyroïde de façon périodique via des analyses de sang.**
- ✓ **Évoquer le dépistage avec le médecin traitant et envisager la vérification d'un dysfonctionnement éventuel de la thyroïde en cas de survenue de nouveaux symptômes de somnolence, de confusion ou de troubles de l'humeur.**

Syndrome d'apnée obstructive du sommeil



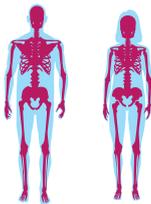
Les personnes porteuses de trisomie 21 présentent un risque accru d'apnée du sommeil. Ce syndrome entraîne un sommeil de mauvaise qualité et non réparateur. Les signes d'apnée du sommeil sont les suivants : ronflements, somnolence diurne, fatigue matinale (difficulté à se lever), siestes excessives et sommeil fragmenté. Une apnée du sommeil non diagnostiquée / non traitée entraîne des symptômes d'irritabilité, des troubles de la concentration, des changements de comportement et des troubles de l'attention. Elle peut également provoquer une pression au niveau du cœur et des poumons, à l'origine d'une hypertension artérielle. Le syndrome des Apnées obstructives du sommeil (SAOS) peut être détecté via un examen du sommeil réalisé au sein d'un centre du sommeil. Des tests du sommeil peuvent parfois être réalisés à domicile.

ÉLÉMENTS À RETENIR

- ✓ **L'apnée du sommeil est fréquente et peut souvent passer inaperçue chez les personnes porteuses de trisomie 21.**
- ✓ **Surveiller le rythme du sommeil, notamment en cas de trouble de l'humeur, du comportement ou de la concentration.**
- ✓ **Discuter de la nécessité d'un examen du sommeil avec le médecin traitant.**



Arthrose

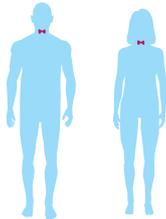


Les personnes porteuses de trisomie 21 présentent généralement une hyperlaxité des articulations. Au fil des années, une usure peut être observée au niveau de leurs grosses articulations (hanche, genou, etc.). Ceci entraîne une augmentation du risque d'arthrose. Les adultes en surpoids ou ayant été en surpoids présentent un risque accru. L'arthrose est une affection douloureuse qui peut entraîner une diminution de la mobilité et de l'envie de prendre part à des activités. Chez certaines personnes, la douleur peut se traduire par des changements négatifs de comportement. Toute douleur non traitée augmente le risque de mobilité réduite et d'un déconditionnement physique en raison d'une réticence à prendre part à des activités ou à pratiquer de l'exercice.

ÉLÉMENTS À RETENIR

- ✓ Prêter attention aux changements au niveau de la marche ou des activités, afin de déceler d'éventuels signes de raideur ou de gêne.
- ✓ Garder à l'esprit que de nombreux adultes porteurs de trisomie 21 peuvent sous-évaluer la douleur ou sembler présenter une tolérance élevée à la douleur. En cas de suspicion de douleur, évoquer la possibilité d'une arthrose sous-jacente avec le médecin traitant.

Préoccupations relatives à l'instabilité atloïdo-axoïdienne et au rachis cervical



Le rachis cervical désigne la région de la colonne vertébrale située au niveau du cou. Chez l'adulte porteur de trisomie 21, on observe une augmentation du risque d'instabilité entre l'« atlas » et l'« axis », les première et deuxième vertèbres cervicales situées directement sous la base du crâne. Il s'agit alors d'une instabilité atloïdo-axoïdienne. Si une instabilité est présente et en cas d'arthrose au niveau de la colonne vertébrale, on observe une augmentation du risque de lésion de la moelle épinière dans cette région.

Un rétrécissement progressif du canal rachidien peut également survenir en raison d'un développement de changements arthrosiques sévères dans les os de la colonne vertébrale. On parle alors de canal rachidien étroit.

Lorsque des changements chroniques affectant la moelle épinière surviennent dans la colonne cervicale, des symptômes tels qu'une faiblesse dans les bras ou les mains, des troubles de la marche ou une incontinence peuvent être observés.

ÉLÉMENTS À RETENIR

- ✓ Garder à l'esprit que les os du cou sont plus vulnérables chez l'adulte porteur de trisomie 21 qui vieillit.
- ✓ Une imagerie approfondie ou une orientation vers un spécialiste peuvent être nécessaires en cas de survenue de nouveaux symptômes.
- ✓ Une radiographie de dépistage du rachis est généralement recommandée au moins une fois à l'âge adulte.

Ostéoporose



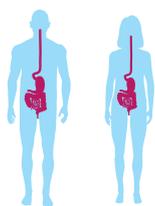
L'ostéoporose entraîne une diminution de la masse osseuse provoquant un risque de fracture. Les personnes porteuses de trisomie 21 présentent un risque d'ostéoporose plus élevé, notamment en cas de mobilité réduite, de faible masse corporelle, d'antécédents familiaux d'ostéoporose, de ménopause précoce ou d'une exposition à certains médicaments antiépileptiques sur le long terme. Le dépistage de l'ostéoporose est réalisé via une ostéodensitométrie ; un traitement médicamenteux, de l'exercice et des modifications du style de vie peuvent être recommandés.

ÉLÉMENTS À RETENIR

- ✓ Évoquer le dépistage par une ostéodensitométrie avec le médecin traitant, notamment en cas de facteurs de risque supplémentaires.



Maladie cœliaque



En cas de maladie cœliaque, l'organisme ne peut digérer le gluten et les produits à base de blé, ce qui entraîne des lésions de la paroi intestinale et empêche l'absorption de certains nutriments.

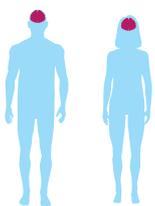
Cette maladie peut provoquer des troubles gastro-intestinaux, des carences alimentaires et parfois une irritabilité générale ou des changements de comportement. Le risque de cette maladie est plus élevé chez les personnes porteuses de trisomie 21.

Le dépistage de cette maladie peut être réalisé via une analyse de sang. Cependant, un examen endoscopique et des biopsies de l'intestin grêle sont parfois requis pour confirmer le diagnostic. Une consultation auprès d'un gastro-entérologue est souvent nécessaire afin de poser un diagnostic formel. En général, le traitement de la maladie cœliaque implique principalement un régime alimentaire sans gluten.

ÉLÉMENTS À RETENIR

- ✓ Envisager la possibilité d'une maladie cœliaque en cas de perte de poids, d'un mauvais état nutritionnel ou de changements persistants du transit intestinal.
- ✓ Évoquer le risque de maladie cœliaque avec le médecin traitant et envisager un test de dépistage sanguin si celui-ci n'a jamais été réalisé.

Maladie d'Alzheimer



La maladie d'Alzheimer est plus fréquente chez l'adulte porteur de trisomie 21 qu'au sein de la population générale. Il est important d'être conscient de la relation entre trisomie 21 et maladie d'Alzheimer afin qu'une surveillance adaptée puisse être réalisée pour déceler des signes ou des symptômes éventuels de la maladie. Ce sujet sera évoqué en détail dans un chapitre spécifique.

REMARQUES CONCERNANT LA PRESCRIPTION MÉDICAMENTEUSE

L'objectif de ce chapitre est de présenter les principes généraux à retenir en ce qui concerne la prise de médicaments. Il ne s'agit pas de recommander un traitement spécifique. Toute question spécifique concernant vos médicaments doit être évoquée avec votre médecin.

Au cours du vieillissement, les personnes consultent souvent plusieurs médecins et spécialistes. Même si la prescription de médicaments par plusieurs médecins pour un seul individu est fréquente, ces derniers peuvent ne pas du tout communiquer entre eux. Une bonne gestion de la liste des médicaments est essentielle afin de s'assurer que les médicaments sur ordonnance et les médicaments en vente libre, ainsi que leurs doses et fréquences, sont adaptés et à jour.

En général, il est conseillé d'instaurer de nouveaux médicaments à une dose faible et d'augmenter lentement cette dernière si nécessaire. Il est important de comprendre la raison pour laquelle un médicament est prescrit et d'être informé(e) de ses effets secondaires. Il est également conseillé d'éviter de changer plusieurs médicaments à la fois, ou de commencer / d'ajuster la prescription de deux médicaments en même temps. Le changement ou l'ajout d'un seul élément à la fois permet d'obtenir une vision plus claire de l'impact du médicament à lui seul. Tous les médicaments, y compris les médicaments en vente libre ou à base de plantes, doivent être évalués de façon périodique, notamment avec le médecin traitant lors des transitions (sortie de l'hôpital, changement de condition de vie, etc.).

ÉLÉMENTS À RETENIR

- ✓ **Une évaluation périodique des traitements est essentielle.**
- ✓ **Lors de l'évaluation de la liste de médicaments, se poser les questions suivantes : chaque médicament est-il nécessaire ? Le bénéfice de chaque médicament l'emporte-t-il sur le risque d'effets secondaires ? Une simplification est-elle possible ?**
- ✓ **Toujours s'interroger sur les médicaments en cas de survenue d'un changement d'humeur ou de comportement ou de nouveaux symptômes physiques. Une nouvelle prescription a-t-elle été initiée ? Une dose a-t-elle été augmentée ? Un médicament a-t-il été subitement interrompu ?**



GESTION DES ANTÉCÉDENTS MÉDICAUX

Avec l'âge, les adultes porteurs de trisomie 21 peuvent être amenés à consulter plusieurs médecins et spécialistes, chacun d'eux pouvant émettre des recommandations ou des ajustements en matière de traitement. Souvent, les différents prescripteurs ne sont pas en contact direct les uns avec les autres. Une surveillance attentive de la liste des médicaments est par conséquent essentielle.



Bien-être émotionnel et psychique

Lorsque les adultes porteurs de trisomie 21 vieillissent, on observe une augmentation du risque de certains troubles mentaux courants comme la dépression, l'anxiété, les troubles obsessionnels compulsifs et les troubles comportementaux. Tout changement brutal de l'humeur ou du comportement doit faire l'objet d'un questionnement approfondi. Une évaluation médicale minutieuse est recommandée afin de déceler tout nouvel état pathologique ou affection physique pouvant être modifié(e)s et susceptibles de contribuer au changement de comportement ou d'humeur.

Les maladies psychiatriques peuvent présenter différentes caractéristiques chez l'adulte porteur de trisomie 21. Par conséquent, il est recommandé d'être évalué par un spécialiste de la santé mentale doté d'une formation ou de compétences spécifiques dans la prise en charge de l'adulte présentant une déficience intellectuelle. En plus des facteurs médicaux et psychologiques contribuant aux changements d'humeur, il est important de tenir compte de tout changement significatif relatif à l'environnement social ou à la structure d'accueil et de prêter attention aux bouleversements émotionnels récents que la personne peut avoir connus, notamment la perte d'un parent ou d'un colocataire, le départ d'un membre du personnel cher à ses yeux, un conflit sur le lieu de travail, etc. Les effets de ces changements ne doivent pas être sous-estimés car leur gestion peut être très difficile pour la personne.

ÉLÉMENTS À RETENIR

- ✓ **Les personnes porteuses de trisomie 21 peuvent présenter une maladie psychiatrique (dépression, anxiété, etc.) comme tout un chacun.**
- ✓ **Être vigilant à tout changement significatif de l'humeur ou du comportement, et consulter le médecin traitant ou un spécialiste de la santé mentale si les symptômes persistent ou s'ils gênent la vie quotidienne**
- ✓ **Ne négliger aucun autre problème médical ou physique nouveau qui pourrait contribuer à ces changements.**
- ✓ **Prêter attention à tout autre changement de situation susceptible de déclencher ou d'aggraver un sentiment de tristesse, d'anxiété, etc.**



UN DIAGNOSTIC COMPLEXE

Même si le risque de présenter une maladie d'Alzheimer est plus élevé chez les adultes porteurs de trisomie 21 qui vieillissent, cette maladie ne survient pas de manière inéluctable. De nombreux autres problèmes doivent être évoqués en cas de troubles de la mémoire. Une approche globale est par conséquent indispensable.

Introduction sur la maladie d'Alzheimer

La maladie d'Alzheimer et la trisomie 21 ont une cause génétique commune, entraînant une augmentation du risque de démence à un âge précoce. Ce risque préoccupe particulièrement les aidants et les familles. C'est la raison pour laquelle un chapitre spécifique est consacré à ce sujet. Une information et une sensibilisation précises concernant le risque lié à la maladie d'Alzheimer sont essentielles afin d'être en mesure de se préparer à l'avenir et de préserver le plus longtemps possible l'autonomie et les capacités des personnes.

LIEN ENTRE LA MALADIE D'ALZHEIMER ET LA TRISOMIE 21

La trisomie 21 survient lorsqu'il existe une troisième copie totale ou partielle du 21^e chromosome (en général, chaque être humain possède deux paires de chaque chromosome). Le chromosome 21 joue un rôle important dans la relation entre la trisomie 21 et la maladie d'Alzheimer car il comporte un gène qui produit l'une des protéines essentielles impliquées dans les changements au niveau du cerveau en cas de maladie d'Alzheimer. De plus, les scientifiques ont identifié plusieurs gènes sur le chromosome 21 impliqués dans le processus de vieillissement et contribuant à l'augmentation du risque de maladie d'Alzheimer. En raison de cette propriété singulière du chromosome 21, la maladie d'Alzheimer touche davantage de personnes porteuses de trisomie 21 que celles présentant d'autres formes de handicap intellectuel.

DÉFINITION ET PRÉSENTATION GÉNÉRALE

La maladie d'Alzheimer est un type de démence qui détruit progressivement les cellules du cerveau, affectant ainsi la mémoire de la personne ainsi que sa capacité à apprendre, à émettre des jugements, à communiquer et à réaliser des activités quotidiennes élémentaires. La maladie d'Alzheimer est caractérisée par un déclin progressif qui évolue généralement selon trois stades : stade précoce, stade intermédiaire et stade avancé. Ces trois stades se distinguent par leurs caractéristiques générales, qui ont tendance à évoluer progressivement tout au long de la maladie.

Si toutes les personnes porteuses de trisomie 21 présentent un risque, elles ne développent pas toutes une maladie d'Alzheimer durant leur vie. Malgré une augmentation du risque lors de chaque décennie, il n'atteint jamais 100 %. C'est la raison pour laquelle il convient de faire preuve de prudence

et d'attention lorsque l'on pose un tel diagnostic et d'avoir étudié toutes les autres causes possibles lorsque des changements surviennent avec l'âge. D'après certaines estimations, la maladie d'Alzheimer touche environ 30 % des personnes porteuses de trisomie 21 âgées de 50 ans. Au-delà de 60 ans, ce chiffre dépasse 50 %.

ÉLÉMENTS À RETENIR

✓ **Il existe une augmentation du risque de maladie d'Alzheimer (démence) chez l'adulte porteur de trisomie 21. Ce risque augmente avec l'âge.**

✓ **Cependant, toutes les personnes porteuses de trisomie 21 ne développeront pas la maladie d'Alzheimer.**

ÉVOLUTION DE LA MALADIE D'ALZHEIMER STADE PRÉCOCE

- Perte de mémoire à court terme (difficulté à se souvenir d'événements récents, à apprendre / se rappeler des noms, à se souvenir du jour ou de la date ; poser plusieurs fois les mêmes questions ou raconter plusieurs fois la même histoire)
- Difficulté à apprendre et à récupérer de nouvelles informations
- Changements dans le langage expressif (difficultés à trouver ses mots, vocabulaire plus pauvre, phrases plus courtes, discours moins spontané)
- Changements dans le langage réceptif (difficulté à comprendre le langage et les instructions verbales)
- Détérioration de la capacité à prévoir et à ordonner des tâches familières
- Changements de comportement
- Changements de personnalité
- Désorientation spatiale (difficulté à se déplacer dans des zones connues)
- Altération de la motricité fine
- Diminution de la productivité au travail
- Difficulté à réaliser des tâches complexes qui nécessitent plusieurs étapes (tâches ménagères et autres activités quotidiennes)
- Humeur dépressive

La maladie d'Alzheimer est une maladie progressive, qui évolue peu à peu et de façon continue du stade précoce aux stades intermédiaire et avancé. À mesure que la maladie progresse, les aptitudes et les capacités diminuent et la nécessité d'un soutien et d'un suivi augmente. Il est essentiel d'anticiper chaque étape et de s'y préparer.

MALADIE D'ALZHEIMER DE STADE INTERMÉDIAIRE

- Diminution de la capacité à réaliser des tâches quotidiennes et à effectuer ses soins personnels
- Détérioration de la mémoire à court terme avec, en général, préservation de la mémoire à long terme
- Augmentation de la désorientation dans le temps et l'espace
- Détérioration de la capacité à s'exprimer et à comprendre le langage (le vocabulaire s'appauvrit, la personne utilise des phrases courtes ou des mots simples)
- Difficulté à reconnaître des personnes ou objets familiers
- Manque de jugement et détérioration de la vigilance pouvant mettre la personne en danger
- Variations de l'humeur et du comportement (anxiété, paranoïa, hallucinations, instabilité psychomotrice, agitation, errance)
- Changements physiques liés à la progression de la maladie, notamment :
 - Crises épileptiques d'apparition récente
 - Incontinence urinaire et incontinence fécale possible
 - Trouble de la déglutition
 - Troubles de la motricité (difficultés à la marche et à la perception des reliefs).

MALADIE D'ALZHEIMER DE STADE AVANCÉ

- Troubles importants de la mémoire (perte de la mémoire à court terme et à long terme, perte de la reconnaissance des membres de la famille et des visages familiers)
- Dépendance aux autres pour l'ensemble des besoins primaires (faire sa toilette, s'habiller, utiliser les WC et manger)
- Diminution de la mobilité, le patient devient confiné au fauteuil ou au lit
- Perte profonde du langage (mots ou sons minimales)
- Perte des réflexes de mastication et de déglutition, pouvant entraîner des fausses-routes et des pneumonies d'inhalation
- Incontinence totale (urinaire et fécale)

RECONNAÎTRE LA MALADIE D'ALZHEIMER

ÉTABLIR UN « ÉTAT DE RÉFÉRENCE »

La maladie d'Alzheimer est suspectée lors d'un changement ou d'une série de changements observés chez une personne par rapport à son degré de capacité fonctionnelle précédent. Cela implique, afin qu'un changement puisse être repéré de façon efficace, que le degré de capacité fonctionnelle optimale que la personne présentait auparavant soit connu. Il s'agit de « l'état de référence » de la personne.

Établir une description et une connaissance satisfaisantes de l'état de référence d'une personne permettra d'utiliser cette base de comparaison en cas de changements observés lors de son vieillissement. Il est extrêmement important de recueillir et de noter ces informations de référence tout au long de l'âge adulte (capacité à s'occuper de soi, niveau d'autonomie dans les actes de la vie quotidienne, réalisations personnelles, capacités scolaires et professionnelles, talents, aptitudes et loisirs). Un état de référence peut également être établi de façon formelle lors d'une consultation au cabinet d'un spécialiste de la mémoire. Lors de cette consultation, les éléments ci-dessus peuvent être évalués et des tests de mémoire peuvent être réalisés.

Le dépistage formel des troubles de la mémoire doit constituer une priorité tout au long de l'âge adulte jusqu'à un âge plus avancé.

Le diagnostic de la maladie d'Alzheimer ne peut être posé que par un médecin.

Celui-ci doit poser un diagnostic clinique en fonction de son jugement. Une analyse de sang, une radiographie ou un examen d'imagerie sont nécessaires mais ne suffisent pas au diagnostic de la maladie d'Alzheimer.



Le diagnostic dépend principalement de l'observation précise d'une perte progressive de la mémoire et du niveau d'autonomie quotidienne. Il est essentiel que les antécédents puissent être fournis par une personne (membre de la famille, aidant de longue date, etc.) qui connaît bien l'individu. Il est important de consulter un spécialiste qui prendra en compte l'ensemble des facteurs afin de poser un diagnostic de façon réfléchi. Le diagnostic ne doit pas être posé dans la précipitation. Assurez-vous qu'une évaluation minutieuse a été réalisée et que toutes les autres possibilités ont été étudiées avec soin.

Il faut garder à l'esprit que de nombreuses pathologies liées au vieillissement et à la trisomie 21 présentes au début de cette

brochure peuvent être confondues avec une démence si elles ne sont pas identifiées de façon appropriée (perte de l'audition, dysfonctionnement de la thyroïde, perte de la vision, douleur, apnée du sommeil, etc.). En cas de changements observés par rapport à l'état de référence en ce qui concerne la mémoire ou le degré de capacité fonctionnelle, il est important de consulter le médecin traitant afin d'évaluer la présence de pathologies qui peuvent être traitées ou corrigées.

La plupart des adultes porteurs de trisomie 21 ne se plaignent pas de problèmes liés à la mémoire.

Grâce à un aidant avisé qui connaît bien la personne, des changements précoces pourront à l'inverse être identifiés et rapportés à l'équipe médicale.

RÉALISER UNE ÉVALUATION DE LA MÉMOIRE

Cherchez un spécialiste de la mémoire (gériatre, neurologue, psychiatre ou neuropsychologue). Dans l'idéal, le spécialiste doit avoir de l'expérience dans l'évaluation des personnes présentant une déficience intellectuelle. Les évaluations doivent être exhaustives et adaptées au niveau de déficience intellectuelle de chaque patient. Toute évaluation minutieuse doit tenir compte de l'ensemble des facteurs potentiels en cause (médicaux, psychiatriques, environnementaux, sociaux) qui pourraient également expliquer les changements rapportés ou y contribuer (se reporter à la section « Pathologies fréquentes » en page 6).

APRÈS LE DIAGNOSTIC

Tout d'abord, assurez-vous qu'il s'agit d'un diagnostic précis. A-t-il été posé d'une façon réfléchi et minutieuse, en ayant exclu les autres causes possibles susceptibles d'expliquer les changements observés et rapportés ?

Élaborez ensuite de manière proactive un réseau de soutien autour de la per-

sonne. La maladie d'Alzheimer est progressive, ce qui signifie que les besoins augmenteront au fil du temps. Le réseau de soutien englobe le médecin traitant, le spécialiste de la mémoire et les autres médecins spécialistes, les aidants, l'équipe éducative, les travailleurs sociaux, les membres de la famille, les amis, etc.

EN SAVOIR PLUS SUR LA DÉMENCE

L'objectif de ce chapitre est d'introduire ce sujet. Afin d'en savoir plus et d'obtenir un soutien, diverses ressources sont proposées à la fin de ce guide. Restez en contact étroit avec le personnel médical. Prévoyez des consultations de suivi et de nouvelles évaluations périodiques auprès des spécialistes de la mémoire afin de surveiller les changements et d'étudier les stratégies thérapeutiques.

La prise en charge de la démence réside principalement dans l'offre de soutiens appropriés à mesure que la maladie évolue. Il est très important de connaître les principes et stratégies généraux en matière de prestation de soin pour la prise en charge efficace d'une personne présentant la maladie d'Alzheimer. Dans les prochaines pages, nous présenterons brièvement ces principes généraux.

ÉLÉMENTS À RETENIR

- ✓ **Le dépistage régulier des troubles de la mémoire est important. Déceler d'éventuels symptômes de confusion ou de perte de mémoire, ainsi que les changements liés aux aptitudes et aux capacités fonctionnelles quotidiennes pour lesquels une détérioration est observée par rapport aux capacités « de base » définies dans l'état de référence.**
- ✓ **En cas de suspicion de démence, il est important de réaliser une évaluation complète prenant en compte d'autres pathologies fréquentes susceptibles de contribuer aux symptômes présentés par la personne. Les facteurs psychiatriques et émotionnels doivent également être considérés.**
- ✓ **En cas de diagnostic de maladie d'Alzheimer, connaître les caractéristiques générales de la maladie tout au long de la vie afin d'anticiper les questions et préparer l'avenir.**
- ✓ **Créer des réseaux de soutien formels (médecins, travailleurs sociaux, personnel éducatif, gestionnaires de cas, personnel soignant) et informels (famille élargie, amis) pour aider à faire face à l'évolution de la maladie.**



LA COMMUNICATION : UN ÉLÉMENT ESSENTIEL

Toujours chercher le moyen d'offrir soutien et réconfort.

Décoder les émotions derrière les mots et les comportements.

Guide de l'aidant pour la trisomie 21 et la maladie d'Alzheimer

La prise en charge de la maladie d'Alzheimer réside principalement dans l'offre d'un soutien approprié à mesure que la maladie évolue.

Pour une prise en charge efficace, il est très important de connaître les principes et stratégies généraux à mettre en place en fonction de l'évolution des besoins de la personne présentant la maladie d'Alzheimer. Ce chapitre vise à présenter brièvement ces principes généraux.

ACCOMPAGNEMENT ET PRISE EN CHARGE

LA VÉRITÉ SUR LA MALADIE D'ALZHEIMER

La maladie d'Alzheimer ne constitue pas une étape normale du vieillissement. Il s'agit d'une pathologie évolutive qui conduit au décès du patient. Malheureusement, il n'existe aucun traitement connu à l'heure actuelle. Les aidants peuvent cependant optimiser l'autonomie et la qualité de vie de la personne présentant cette maladie, ce qui requiert néanmoins un soutien considérable. Il est nécessaire de s'entourer d'une équipe en obtenant, acceptant et utilisant toutes les ressources disponibles.

La perte de la mémoire à court terme et l'incapacité à apprendre et se souvenir de nouvelles informations constituent l'une des caractéristiques essentielles de la maladie d'Alzheimer. Par conséquent, les attentes doivent être réajustées afin d'accepter que l'objectif ne soit plus d'enseigner de nouvelles compétences ni d'augmenter le degré d'autonomie.

ÉCUEILS FRÉQUENTS EN MATIÈRE DE COMPORTEMENT

Les méthodes traditionnelles impliquant des incitations ou des récompenses deviennent contre-productives, car la personne doit alors se souvenir de l'incitation à court terme (ex : « *si tu te tiens tranquille pendant le trajet, je t'offrirai une glace.* »). Or, la capacité à apprendre et se souvenir de nouvelles règles n'est plus possible pour une personne présentant la maladie d'Alzheimer : cela peut entraîner un sentiment de frustration pour toutes les personnes impliquées. De la même manière, essayer de négocier avec une personne atteinte de démence en faisant preuve de logique ou de raison donnera souvent lieu à une expérience infructueuse et frustrante, car une détérioration de ce type de capacités est progressivement observée. Les changements de comportement échappent fréquemment au contrôle de la personne atteinte de démence.

Il faut comprendre que son intention n'est pas de contrarier son interlocuteur, même si parfois il peut s'avérer difficile de ne pas réagir personnellement.

PRIVILÉGIER UNE APPROCHE POSITIVE

La communication non verbale est essentielle. À mesure que la démence évolue, les personnes font davantage appel à des signaux émotionnels pour interpréter la communication : ton de la voix, expressions du visage et langage corporel. Il est nécessaire de prêter attention à la communication non verbale et de créer une atmosphère qui engendre un sentiment de sécurité et de réconfort. Souriez et évitez les tons de voix négatifs, car la personne peut alors se sentir menacée ou effrayée et réagir de façon négative. Évitez d'utiliser des termes négatifs comme « non », « stop » ou « ne pas ». Utilisez un langage positif ou neutre pour réorienter la conversation. Prêtez attention à l'émotion et établissez un lien à ce niveau. Qu'essaye-t-il/elle de dire : « *Je suis anxieux/-se ? Perturbé(e) ? Déprimé(e) ? Effrayé(e) ? Frustré(e) ? En colère ?* »

PREMIÈRES ÉTAPES POUR AMÉLIORER LA COMMUNICATION

Cherchez les occasions d'offrir bien-être et réconfort. Tenez compte de la « réalité » de la personne : partez de sa situation. Ne le/la corrigez pas. Tentez toujours de déceler les émotions derrière les mots. Essayez d'éviter les comportements suivants :

- Tenter de convaincre, de négocier ou de faire appel à la logique ou à la raison.
- Attendre de la personne qu'elle suive de nouvelles règles ou directives.
- Débattre.
- Corriger.

CONSEILS GÉNÉRAUX EN MATIÈRE DE COMMUNICATION VERBALE

- Utilisez des mots/phrases court(e)s et simples.
- Donnez des instructions simples (comportant une seule étape) et poser une seule question à la fois.
- Attendez une réponse en faisant preuve de patience.
- Évitez les questions ouvertes. Offrez des choix ou des suggestions : Par exemple, au lieu de dire « *Que souhaites-tu prendre pour ton petit-déjeuner ?* » Dire : « *Veux-tu des flocons d'avoine ou un toast ?* »
- Préparez-vous à répéter les informations ou les questions.
- Transformez les affirmations négatives en affirmations positives. Par exemple, au lieu de dire « *Ne vas pas dans la cuisine.* » Dire : « *Viens avec moi, j'ai besoin de ton aide pour quelque chose.* »
- Émettez des affirmations plutôt que de poser des questions. Par exemple, plutôt que de dire : « *Veux-tu y aller ?* » Dire : « *Allons-y !* »



L'ART DE RÉORIENTER LA CONVERSATION

La réorientation constitue un outil de communication important et puissant en cas de frustration, de colère et d'anxiété. Grâce à cette technique, le ton ou le sujet de la conversation sont réorientés vers quelque chose de positif ou d'agréablement distrayant. Essayez de ne pas créer une histoire totalement fausse. Concentrez-vous sur une information qui permettra d'obtenir la satisfaction de la personne. Éliminez les détails qui n'aideront pas la personne ou qui peuvent susciter de l'anxiété, de la peur ou une attitude défensive.

AGIR SUR LES COMPORTEMENTS

Le comportement constitue une forme de communication, même s'il n'est pas toujours évident de définir les messages véhiculés à travers ces comportements. Les problèmes de comportement peuvent entraîner un risque pour la sécurité de la personne ou de son entourage. Il peut s'agir d'une agressivité physique ou verbale, d'une automutilation, d'un comportement sexuel inapproprié, d'une errance ou du fait de se perdre. Certains comportements indésirables entraînent une frustration et une anxiété pour la personne et son entourage, mais ne constituent généralement pas un risque en matière de sécurité. Citons par exemple la déambulation, le fait de se cacher, l'accumulation compulsive, la recherche confuse ou le fait de s'agripper à quelque chose.

Les comportements s'expriment parfois sous forme de réaction à quelque chose de spécifique. On parle couramment de « déclencheur de comportement ». Les facteurs déclencheurs courants suivants doivent être identifiés :

- Problèmes de communication (mauvaise compréhension de ce qui est dit)
- Frustration en raison de tâches trop difficiles ou accablantes
- Facteurs de stress environnementaux (sons forts, notamment voix forte, éclairage insuffisant, colocataire perturbateur)
- Événements personnels (maladie d'un membre de la famille, décès d'un proche, remplacement d'un membre du personnel)
- État de santé (douleur physique, gêne, maladie)
- Stress de l'aidant ou lié à l'environnement

Les aidants peuvent essayer d'agir sur les facteurs déclenchants en intervenant avant ou au début de l'état d'agitation de la manière suivante :

- Rassurer et, le cas échéant, établir un contact doux
- Avoir recours à des techniques de réorientation ou de distraction en évoquant une chose agréable
- Garder à l'esprit que différentes approches peuvent fonctionner à différents moments
- Faire preuve de patience et de souplesse

ÉLÉMENTS À RETENIR

✓ Une communication efficace et réussie peut être facilitée par une bonne connaissance des symptômes de la maladie d'Alzheimer.

✓ À mesure que la démence évolue, le contenu d'une discussion est moins important que l'émotion et le ton.

✓ Avoir recours à une technique de réorientation positive afin d'éviter toute confrontation ou frustration.

ÉTAPES ESSENTIELLES POUR UNE COMMUNICATION RÉUSSIE

POINT DE DÉPART	EXPRESSION DU VISAGE	TON DE VOIX	LANGAGE CORPOREL
S'avancer face à la personne	Établir et maintenir un contact oculaire	Parler lentement et clairement	Eviter tout mouvement soudain
Sourire	Faire preuve d'amabilité et de calme	Adopter un ton de voix doux et calme	Adopter une attitude ouverte et décontractée
Se présenter	Toujours faire preuve d'humour : les sourires et les rires constituent des éléments essentiels	Créer un climat décontracté	Rester calme et confiant afin de faire preuve de réconfort
Utiliser le nom de la personne	Faire preuve de patience et de compréhension		Utiliser des gestes : pointer du doigt
Si possible, se positionner à hauteur des yeux			Fournir des indices visuels



Préparer « ses vieux jours »

Comme pour l'essentiel des recommandations formulées dans ce guide, il s'agit d'un domaine dans lequel il est important d'anticiper. Préparer l'avenir est extrêmement important ; en effet, de nombreuses questions évoquées ci-dessous ne peuvent être résolues dans un contexte de crise. Établir un projet de vie durable et pérenne implique de toujours anticiper les étapes à venir et de savoir s'adapter.

MAINTENIR LE LIEN SOCIAL

En général, les personnes porteuses de trisomie 21 font preuve d'une grande sociabilité. Cependant, lorsqu'elles vieillissent, elles présentent une forme de « ralentissement » qui peut nécessiter des ajustements et une plus grande souplesse en ce qui concerne les activités de la vie quotidienne et l'emploi du temps. Maintenir des occasions d'enrichissement, de plaisir et de stimulation est essentiel pour les personnes porteuses de trisomie 21, tout comme pour les personnes âgées au sein de la population générale. En particulier, l'ennui peut entraîner une humeur dépressive et des comportements négatifs.

L'interaction sociale peut permettre de préserver le bien-être physique et mental. Il convient donc de proposer des activités de loisir en fonction des intérêts de chacun, d'optimiser la stimulation et d'offrir des occasions de plaisir. Chez les adultes porteurs de trisomie 21 et atteints de la maladie d'Alzheimer, il est important d'offrir des possibilités de loisir qui n'entraînent aucune frustration. Les images et les musiques familières propres au passé peuvent être rassurantes et agréables.

CADRE DE VIE ET HABITAT

Tout au long du processus de vieillissement, il est important d'évaluer périodiquement le cadre de vie afin d'identifier et de procéder aux ajustements qui permettront de préserver la santé, l'autonomie, la vie privée et la dignité, tout en garantissant la sécurité. Les besoins médicaux, physiques, sociaux, émotionnels ou en lien avec la sécurité doivent être pris en compte dans leur globalité. Ces besoins sont-ils correctement satisfaits dans le cadre de vie actuel ?

Prenez en compte les préférences de la personne porteuse de trisomie 21, en prêtant attention à la sécurité et à la qualité de vie. Cherchez un cadre de vie permettant à la personne de « vieillir chez elle », ce cadre de vie devant être adapté pour pouvoir supporter les changements physiques et fonctionnels qui peuvent survenir avec l'âge. Pour les adultes présentant la maladie d'Al-

zheimer, prévoyez un environnement permettant de répondre à leurs besoins croissants tout au long de la maladie. Un environnement calme, stable et familial peut générer un sentiment de sécurité pour les personnes qui présentent des troubles de la mémoire.

LORSQUE LA PERSONNE RÉSIDE AU DOMICILE FAMILIAL

Lorsque les personnes âgées porteuses de trisomie 21 habitent chez elles, il est fréquent que leurs parents - pourtant âgés de plus de 70, 80 ou 90 ans - soient encore l'aidant principal. Ce rôle est parfois confié à d'autres membres de la famille : des frères et sœurs, des cousins, etc. Lorsqu'une personne vit toujours chez elle à l'âge adulte, il est important que la famille anticipe des projets pour l'avenir.

Il faut toujours garder à l'esprit que le vieillissement est un processus dynamique. Les choses évoluent sans cesse, pour les parents, les frères et sœurs, les autres membres de la famille, ainsi que pour la personne concernée. Il est important d'anticiper les besoins et les préoccupations.

- Élaborez un projet de vie durable permettant d'éviter toute situation de crise potentielle suscitée par la maladie, la progression de la maladie, l'incapacité ou le décès. La dépendance à un aidant familial peut être extrêmement angoissante et irréaliste durant de nombreuses années.
- Étudiez et, le cas échéant, définissez les rôles des frères et sœurs ou des membres de la famille élargie. Recrutez les professionnels nécessaires au soutien des membres de la famille qui assurent l'essentiel des responsabilités en matière de coordination de soin et de projet de vie. Anticipez les changements qui surviennent avec l'âge et instaurez un dialogue sur les rôles familiaux lors de la planification des soins futurs.

LORSQUE LA PERSONNE RÉSIDE AU SEIN D'UN ÉTABLISSEMENT MÉDICO-SOCIAL

Les soutiens (qu'il s'agisse de la famille, d'amis, de l'équipe éducative et soignante ou de tuteurs) peuvent jouer un rôle important dans ce contexte, notamment si la personne n'est pas en mesure d'exprimer ses besoins. Les considérations suivantes peuvent permettre d'améliorer la qualité de vie et la qualité des soins d'une personne âgée vivant au sein d'un établissement médico-social :

- Se renseigner sur les établissements dédiés à la prise en charge des adultes porteurs de trisomie 21 tout au long de la vie.
- Évoquer l'impact du vieillissement sur la personne et les proches aidants, en prêtant attention à la qualité de vie pour tous.
- Anticiper et chercher des options permettant aux personnes de vieillir au sein de leur environnement. De tels contextes entraînent des adaptations de l'environnement de la structure afin de s'adapter aux besoins qui émergent lorsque la personne vieillit.

TRANSITION VERS UN NOUVEAU CADRE DE VIE

Les changements relatifs au cadre de vie sont de plus en plus fréquents tout au long de l'âge adulte, notamment à un âge avancé. Ce changement peut être lié à des préoccupations en matière de sécurité, des changements dans la famille, des limites concernant le personnel, des questions liées aux proches aidants ou à une offre de soins insuffisante. En cas de nécessité d'un changement dans le cadre de vie, il est important de prendre en compte les éléments suivants :

- Tenir compte des besoins physiques, sociaux, émotionnels et médicaux de la personne. Chercher un cadre de vie favorisant la poursuite d'un mode de vie actif et la proximité des membres de la famille élargie et des amis.
- Définir les facteurs qui permettraient une « transition en douceur » tout en reconnaissant certaines difficultés qui feront partie des changements importants. Anticiper les décisions. Ne pas oublier qu'il est souvent plus facile pour les personnes de s'adapter à un changement lorsqu'ils se sentent à l'aise, qu'ils ne sont pas « dépassés » par les événements, ou qu'ils n'ont pas vécu la perte d'une personne importante ou une crise familiale. Lorsque les personnes quittent le domicile familial, tenir compte du degré de difficulté émotionnelle que cette transition peut impliquer pour les parents en tant qu'« aidants à vie ».

ENVISAGER LA RETRAITE

De nombreuses personnes exercent une activité professionnelle ou suivent un programme d'activités occupationnelles. Certaines sont employées depuis longtemps. Même si elles vieillissent, ces personnes peuvent désirer poursuivre leurs activités, ce qui implique parfois une modification de leur emploi du temps ou une simplification de leurs tâches quotidiennes. En cas de changements physiques, fonctionnels ou liés à la mémoire au fil du temps, une modification des activités quotidiennes peut s'avérer très bénéfique, en mettant notamment l'accent sur les activités de loisir.

Un rythme de vie plus lent ne doit pas être synonyme d'un manque de stimulation ou d'activités. L'accès à la vie sociale permettra de contribuer à un sentiment de bien-être. Les personnes porteuses de trisomie 21 ayant fait l'objet d'un diagnostic de maladie d'Alzheimer peuvent trouver très angoissant le fait de quitter leur domicile et de suivre un programme d'activités quotidiennes. La souplesse permettant la modification de l'emploi du temps à mesure que la maladie progresse sera un élément important.

ÉLÉMENTS À RETENIR

- ✓ **Le maintien d'un lien social constitue une priorité à chaque étape de la vie.**
- ✓ **Le maintien d'un cadre de vie réussi et durable implique d'y réfléchir et d'anticiper les décisions.**
- ✓ **Les adultes porteurs de trisomie 21 vivent plus longtemps. La transition du domicile familial ou vers d'autres types de cadres de vie est une situation fréquente. Évoquez ces éléments de manière précoce pour éviter de devoir prendre des dispositions lors d'une situation de crise.**
- ✓ **Comme pour la population générale, certains adultes porteurs de trisomie 21 souhaiteront diminuer les exigences et les attentes à leur égard lorsqu'ils vieillissent. Créez les conditions du passage à la retraite.**



PRÉPARER L'AVENIR

Anticiper. S'efforcer de prendre des décisions lors de situations calmes et détendues, lorsque toutes les options peuvent être évaluées, et sans qu'aucun sentiment d'urgence ou de crise ne soit présent.

COORDINATION DES SOINS

La coordination des soins constitue un processus axé sur la personne et impliquant une prise de décisions partagée, afin d'identifier et proposer les soins, les services et le soutien nécessaires. Pour les personnes porteuses de trisomie 21, la nécessité d'un soutien est un processus perpétuel qui évolue selon de multiples facteurs. Une approche dynamique et globale basée sur la collaboration, la communication continue et le travail d'équipe est nécessaire pour une coordination de soins efficace et responsable.

Bien que la coordination des soins constitue un processus global de long terme, elle porte parfois sur des besoins spécifiques et ponctuels en matière de soins.

Par exemple, lorsqu'une personne est transportée au service des urgences ou hospitalisée, cette « transition » pour une admission en service des urgences ou à l'hôpital et le retour à domicile nécessite une bonne communication, une collaboration et une coordination entre la famille, l'équipe éducative, les aidants, les prestataires de soins et autres personnes afin d'appréhender au mieux les besoins de prise en charge et d'accompagnement de la personne porteuse de trisomie 21.

La personne est au cœur du dispositif : la coordination doit donc englober l'ensemble des personnes concernées, en incluant la personne porteuse de trisomie 21 (« la personne centrale »). Les membres de l'équipe peuvent varier au fil du temps selon le soutien et les services nécessaires. Il peut s'agir notamment, mais pas exclusivement, des personnes suivantes : parent(s) et autres membres de la famille ; équipe éducative et soignante ; médecin traitant et médecins spécialistes ; infirmiers/-ères ; dentiste ; psychologue ; travailleur social ; diététicien ; kinésithérapeute ou ergothérapeute ; orthophoniste ; gestionnaire de cas ; personnel de soins palliatifs ou autres personnes le cas échéant.

Lors d'une réunion de coordination des soins, d'une visite médicale, d'une hospitalisation ou de toute autre situation similaire, la planification des soins est essentielle et doit être menée avec l'équipe. À cet effet, il est important qu'un « responsable d'équipe » soit désigné. Celui-ci aura notamment pour mission d'identifier les acteurs clés, de demander les informations nécessaires à d'autres membres de l'équipe, d'amorcer une discussion sur les points forts et les difficultés, de définir un projet de vie, de faciliter la collaboration de tous les acteurs en s'assurant que les objectifs sont compris par tous. Le responsable d'équipe peut changer selon les circonstances et les besoins.

Par exemple, si la personne « centrale » sort de l'hôpital, le cadre infirmier ou l'assistante sociale de l'hôpital pourrait jouer le rôle de responsable d'équipe afin de rassembler les membres de la famille et le représentant de l'établissement médico-social pour s'assurer de la bonne compréhension des instructions relatives à la sortie de l'hôpital et des soins de suivi. Si cette personne présente des difficultés à consommer de la nourriture solide et doit passer à une alimentation mixée et à des liquides épaissis, le responsable d'équipe peut être un diététicien qui collabore avec un orthophoniste, les membres de la famille et de l'équipe éducative afin de les aider à en savoir plus sur la préparation des repas, les techniques d'alimentation et les précautions relatives au risque d'inhalation des aliments et des boissons.

COMMUNICATION, COLLABORATION ET COORDINATION

La coordination des soins doit être exhaustive afin d'offrir à la personne âgée porteuse de trisomie 21 les soins appropriés par les bonnes personnes, pour la bonne raison et au bon moment. Comme cela est décrit dans ce guide, de nombreux aspects liés à la santé, aux maladies et au cadre de vie doivent être pris en compte tout au long de la vie. Concernant la coordination de soins, il faut garder à l'esprit que la fréquence des réunions et des discussions ainsi que la composition de l'équipe dépendent des besoins de la personne « centrale ». Les discussions peuvent avoir lieu chaque année, chaque mois, plus fréquemment ou lors d'un changement aigu et soudain du comportement, lors d'une hospitalisation ou d'un changement du cadre de vie.

En ce qui concerne l'identification et l'évaluation des points forts et des difficultés, le tableau suivant présente les différents domaines liés aux aptitudes, aux capacités, aux difficultés, à l'environnement, aux préférences et aux ressources de la personne « centrale » qui peuvent être considérés lors d'une planification et d'une coordination globales des soins.

DOMAINES À PRENDRE EN COMPTE LORS DE LA COORDINATION DES SOINS

APTITUDES ET CAPACITÉS	ENVIRONNEMENT ET ACTIVITÉS	ETAT DE SANTE	RESSOURCES
Physiques	Cadre de vie	Nutrition	Etablissements et services médico-sociaux
Psychologiques/ comportementales	Emploi/retraite	Etat dentaire	Financement (ressources financières, allocations, aides sociales, etc.)
Cognitives	Engagement social / activités sociales	Schéma d'élimination Rythme du sommeil	
Capacités fonctionnelles (activités de la vie quotidienne)	Activité occupationnelles	Pathologies	Aides techniques et professionnelles
Sensorielles (vision, audition, toucher, odorat)	Activités quotidiennes	Allergies et intolérances	Besoins en matière de transport
Communication	Soutien spirituel	Médicaments	Protection juridique
	Goûts	Soins de prévention	
	Risques en matière de sécurité	Traitement et services Besoins en matière de soins palliatifs / soins de fin de vie	

De plus, lors de l'élaboration d'un projet de vie, les éléments suivants peuvent être utiles dans le cas d'une difficulté ou d'un objectif spécifique :

- Points forts / opportunités
- Problèmes/difficultés
- Objectifs/résultats
- Personne(s) responsable(e)
- Formation requise
- Calendrier / dates des objectifs
- Évaluation
- Étapes suivantes

La coordination, la collaboration et la communication (les 3 « C ») tout au long de la vie d'une personne porteuse de trisomie 21 sont au cœur des soins axés sur la personne. Ce processus implique le partage d'informations, d'observations et de meilleures pratiques, le maintien de l'implication de la personne « centrale », l'apprentissage mutuel, et la garantie d'une continuité et d'une cohérence dans le plan de soins.

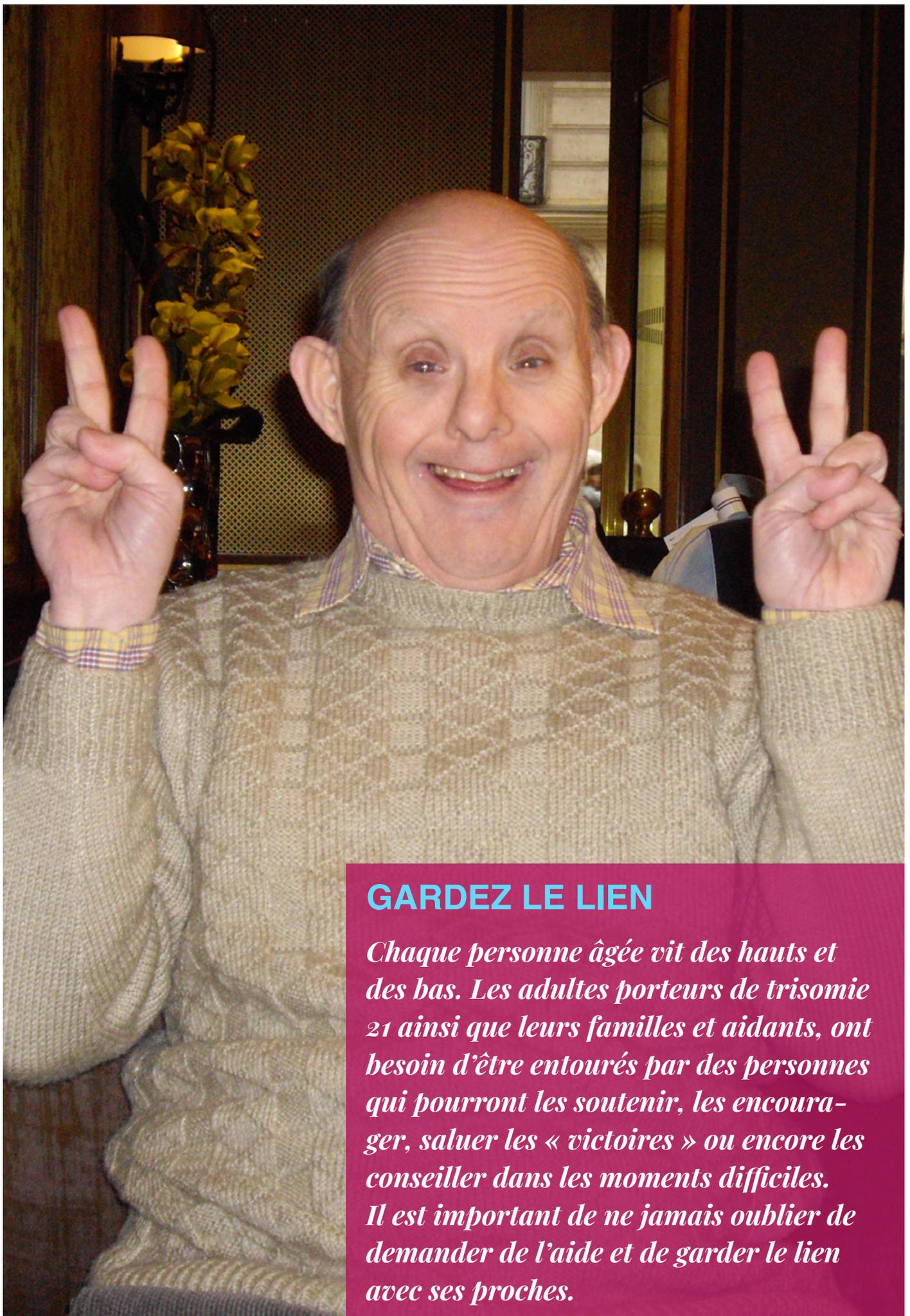
ÉLÉMENTS À RETENIR

✓ **Les besoins se complexifient généralement avec l'âge. Pour un adulte âgé porteur de trisomie 21, les soins nécessitent davantage de collaboration, de travail en équipe et de coordination.**

✓ **Il est important de maintenir ouvert le dialogue, en recueillant régulièrement l'avis et les propositions des autres membres de l'équipe impliqués au quotidien autour de la personne**

✓ **Maintenir la personne porteuse de trisomie 21 au cœur des dispositifs afin de favoriser sa collaboration et lui permettre de s'épanouir et de réussir tout au long de sa vie.**

✓ **Veiller à ce que la personne bénéficie d'une protection juridique adaptée afin qu'elle puisse être représentée si elle n'est pas en mesure de s'exprimer.**



GARDEZ LE LIEN

Chaque personne âgée vit des hauts et des bas. Les adultes porteurs de trisomie 21 ainsi que leurs familles et aidants, ont besoin d'être entourés par des personnes qui pourront les soutenir, les encourager, saluer les « victoires » ou encore les conseiller dans les moments difficiles. Il est important de ne jamais oublier de demander de l'aide et de garder le lien avec ses proches.

CONSIDÉRATIONS SUR LA FIN DE VIE

Discuter des souhaits concernant la fin de vie est difficile pour la plupart des gens. Cependant, le fait d'aborder ces sujets en amont, en l'absence de crise ou d'urgence, permet de penser, de réfléchir, de poser toutes les questions et de prendre une décision éclairée. Les discussions concernant la fin de vie portent en général sur la réanimation, l'alimentation artificielle et les stratégies de soins, incluant les questions sur le refus de certains traitements considérés dans certaines conditions comme disproportionnés (en particulier dans le cas d'une maladie grave ou de stade terminal).

Préalablement à ce type de discussion, une identification appropriée de la « personne de confiance » qui est chargée d'accompagner la personne, de l'assister dans ses démarches concernant sa santé et de témoigner de sa volonté auprès de l'équipe médicale dans l'hypothèse où elle serait hors d'état de s'exprimer. Certaines personnes prennent les décisions elles-mêmes, alors que d'autres ont des tuteurs légaux. Il est extrêmement important de préciser cette information. Celle-ci doit faire l'objet d'une vérification et d'une mise à jour périodiques.

Dans le cas de la maladie d'Alzheimer, ces discussions sont particulièrement importantes, la maladie évoluant tôt ou tard vers une phase terminale. Il est préférable d'engager la discussion avant que la démence évolue à un stade avancé, ce qui minimisera le risque de crise inattendue. Le transfert vers un centre de soins palliatifs est une option qui peut être bénéfique pour les adultes présentant la maladie d'Alzheimer, à condition que les objectifs généraux en matière de soins soient respectés.

ÉLÉMENTS À RETENIR

- ✓ **Identifier la « personne de confiance » en charge des décisions médicales : la personne handicapée, un membre de la famille, un tuteur ?**
- ✓ **Impliquer en amont la personne décisionnaire sur les souhaits en matière de fin de vie. Engager une discussion avec le médecin traitant afin de permettre d'éclaircir des termes inconnus et de documenter les souhaits ou les objectifs.**
- ✓ **Aborder les sujets difficiles en dehors des périodes de crises, lorsque les décisions peuvent être prises de manière sereine afin qu'un maximum d'aspects puissent être considérés et étudiés correctement.**



PANTHER
SPORT

FIFTY TWO

- 5
- 10
- 15
- 20
- 25
- 30
- 35
- 40
- 45
- 50
- 55
- 60
- 65
- 70
- 75
- 80
- 85

Ressources

Cette liste de ressources est donnée à titre indicatif et ne saurait être exhaustive. N'hésitez pas à contacter l'Institut Jérôme Lejeune pour toutes informations supplémentaires

FRANCE

CAISSE NATIONALE DE SOLIDARITÉ POUR L'AUTONOMIE

www.cnsa.fr

Vise à financer les aides, assurer une mission d'information et un rôle d'expertise et de recherche en faveur des personnes âgées en perte d'autonomie et des personnes handicapées.

HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ (HAS)

www.has-sante.fr

Diffuse de nombreuses informations sur l'évaluation des produits de santé, les pratiques professionnelles, l'organisation des soins et de la santé publique ainsi que les recommandations de bonnes pratiques professionnelles.

SOCIÉTÉ FRANÇAISE DE GÉRIATRIE ET GÉRONTOLOGIE

sfgg.org

Principale ressource nationale pour des informations et des ressources concernant la gérontologie et à la médecine gériatrique.

ASSOCIATION FRANCE ALZHEIMER

www.francealzheimer.org

Principale ressource nationale d'informations et de formations concernant la maladie d'Alzheimer à destination des aidants.

PLAN MALADIES NEURO-DÉGÉNÉRATIVES 2014-2019

www.gouvernement.fr/action/le-plan-maladies-neuro-degeneratives-2014-2019

Vise à améliorer la qualité des soins de santé pour les individus présentant une maladie neuro-dégénérative.

CENTRE NATIONAL DE RÉFÉRENCE MALADES ALZHEIMER JEUNES

www.centre-alzheimer-jeunes.fr

Centre national de référence pour les malades d'Alzheimer dont le début de la maladie a commencé avant 60 ans.

RÉSEAU MORPHÉE

reseau-morphee.fr

Réseau de santé consacré à la prise en charge des troubles chroniques du sommeil.

UNAPEI

www.unapei.org

Fédération d'associations françaises de représentation et de défense des intérêts des personnes handicapées mentales et de leurs familles.

INSTITUT JÉRÔME LEJEUNE

www.institutlejeune.org

Centre médical, de recherche et de formation pour la trisomie 21 et les autres déficiences intellectuelles d'origine génétique.

TRISOMIE21 FRANCE

www.trisomie21-france.org

Fédération nationale d'associations pour l'insertion sociale des personnes avec une trisomie 21.

INTERNATIONAL / US

NATIONAL DOWN SYNDROME SOCIETY

www.ndss.org

Association américaine qui plaide en faveur de la valorisation, de l'acceptation et de l'intégration des personnes porteuses de trisomie 21.

IASSID

www.iassidd.org

Consortium international dédié à l'étude scientifique de la déficience intellectuelle et du handicap mental.

T21 RESEARCH SOCIETY

www.t21rs.org

Organisation scientifique internationale à but non-lucratif de recherche sur la trisomie 21.

ALZHEIMER'S ASSOCIATION

www.alz.org

Principale ressource internationale pour des informations et des ressources concernant la maladie d'Alzheimer.

NATIONAL TASK GROUP ON INTELLECTUAL DISABILITIES AND DEMENTIA PRACTICES

www.aadmd.org/ntg

Groupe de travail international dédié à la diffusion d'informations et à la formation en lien avec le dépistage, les soins de santé, les soutiens familiaux/communautaires et les soins à long terme chez les personnes présentant un handicap intellectuel et une démence.



Bien vieillir avec une trisomie 21 est un guide à l'intention des familles, des amis et des aidants de personnes atteintes de trisomie 21.

Traduction française par l'Institut Jérôme Lejeune du guide américain *Aging and Down syndrome, a health & well-being guidebook*, publié aux États-Unis par la National Down Syndrome Society (NDSS) et écrit à la mémoire de Jane Davey Hamilton, de son fils Peter et de l'héritage de dévouement envers ce dernier.

Créé en 1997, l'Institut Jérôme Lejeune est un centre médical, de recherche et de formation spécialisé dans la trisomie 21 et les déficiences intellectuelles d'origine génétique.

Partenaire du Groupe Hospitalier Paris-Saint-Joseph, avec lequel il a constitué pour sa consultation un Groupement de coopération sanitaire, l'Institut Jérôme Lejeune poursuit trois missions : SOIGNER, CHERCHER, FORMER.

L'Institut Jérôme Lejeune souhaite remercier la Fondation Jérôme Lejeune et la Fondation H pour avoir financé ce guide à l'intention des familles, des amis et des aidants de personnes porteuses de trisomie 21.

Pour en savoir plus sur l'Institut Jérôme Lejeune et pour toute information complémentaire sur la trisomie 21 : www.institulejeune.org







**37 Rue des Volontaires
75015 Paris**