

EDITORIAL

Prévention, diagnostic et prise en charge du syndrome de Korsakoff : la mise en place d'un parcours de soin dédié est un challenge majeur de santé publique



Pr Anne-Lise Pitel, Professeure des universités en Neuropsychologie

« Le syndrome de Korsakoff est une complication de sevrage alcoolique ».

« Il n'y a plus de nouveaux cas de syndrome de Korsakoff en France ».

« Les personnes atteintes du syndrome de Korsakoff peuvent récupérer ».

« Le syndrome de Korsakoff est une maladie neurodégénérative ».

C'est pour lutter contre ces représentations erronées du syndrome de Korsakoff, et bien d'autres, que nous avons décidé de rédiger ce numéro spécial.

1. UNE PREVENTION A AMELIORER

Les études précliniques et les nombreux cas publiés de syndrome de Korsakoff (SK) non-alcoolique montrent unanimement que c'est bien la carence en thiamine qui est responsable de cette pathologie. Les consommations d'alcool et le sevrage ne font que favoriser l'apparition de ce problème nutritionnel, comme cela est décrit dans un article de ce numéro spécial. Il est donc clairement possible de prévenir le développement du SK et de diminuer son incidence en supplémentant en thiamine systématiquement et massivement les personnes présentant un TUAL, et pas seulement celles hospitalisées et présentant déjà des signes d'encéphalopathie de Gayet-Wernicke. Les preuves scientifiques de l'effet d'une supplémentation en thiamine sont indéniables et il est totalement incompréhensible dans ce contexte d'expliquer son déremboursement en officine de ville. La prise de thiamine par des personnes présentant un trouble de l'usage d'alcool n'est en effet pas prise en charge par la sécurité sociale, ni par la plupart des mutuelles, ce qui représente un non-sens total compte tenu à la fois du niveau de preuve de son efficacité et du coût sociétal de cette pathologie. La considération des vitamines comme un traitement préventif avéré de l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke et du SK doit permettre son remboursement dans ce contexte, comme c'est le cas dans d'autres pathologies où le niveau de preuve de l'efficacité des vitamines est élevé, telle que la mucoviscidose. Il est urgent que nos représentants politiques se saisissent de ce dossier, qui souffre certainement de la stigmatisation des problématiques liées à l'alcool et du caractère invisible du handicap des personnes atteintes de SK.

2. L'ERRANCE DIAGNOSTIQUE :

Le diagnostic de SK est complexe et souvent mal posé pour plusieurs raisons.

Tout d'abord, le diagnostic de SK est actuellement clinique, réalisé sur la base des critères du DSM-5 qui le décrit comme un « trouble neurocognitif majeur dû à l'utilisation de l'alcool », de type persistant et confabulatoire. Outre l'association de causalité directe erronée entre l'alcool et le SK, ces critères sont loin d'être opérationnels, que ce soit pour la prise en charge clinique ou pour l'inclusion de patients dans des travaux de recherche. Cette absence de critères opérationnels explique aussi le manque de données épidémiologiques fiables sur le SK dont la prévalence est très certainement largement sous-estimée. Un



travail de réflexion est nécessaire pour une refonte, à l'échelle internationale, des critères diagnostiques de SK en s'interrogeant sur la pertinence des biomarqueurs cognitifs, d'imagerie cérébrale, ou biologiques, comme cela a été fait dans le domaine des maladies neurodégénératives telles que la maladie d'Alzheimer. Nos connaissances sur ces différents biomarqueurs font l'objet d'un article de ce numéro spécial.

De plus, le diagnostic de SK nécessite du temps et l'intervention d'une équipe pluridisciplinaire dans laquelle le neuropsychologue joue un rôle majeur. Contrairement à d'autres maladies rares, telles que la maladie de Huntington par exemple, il n'existe aucun centre expert ou centre de référence en France dédié à l'évaluation addictologique, neuropsychologique et neurologique des personnes pour lesquelles l'hypothèse d'un SK est émise. Le SK étant à la frontière entre la neurologie et l'addictologie, son diagnostic sera difficile en neurologie ou en consultation mémoire où les compétences addictologiques et le temps sont limités, ainsi qu'en addictologie où les neuropsychologues sont encore trop rares et l'accès au plateau technique d'imagerie cérébrale limité. L'exemple des Pays-Bas, présenté dans un article de ce numéro spécial, est à la fois frappant et inspirant : alors que ce pays comprend environ quatre fois moins d'habitants que la France, une véritable politique de santé publique a permis la mise en place d'un réseau comprenant 44 instituts spécialisés, dont 15 ayant le statut d'expert et offrant au total près de 1500 lits d'hospitalisation dédiés.

Enfin, en France, la formation des soignants sur le SK est très faible, quelle que soit la spécialité médicale (médecine générale, neurologie, addictologie) ou paramédicale. Elle comprend également son lot de fausses-représentations en focalisant sur la problématique du sevrage et de l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke au lieu d'insister sur le caractère fondamental d'une prescription préventive de thiamine bien avant les épisodes de sevrage et de l'urgence vitale lors de l'apparition des signes d'encéphalopathie. Le SK est encore vu par certains soignants comme une maladie neurodégénérative, et les patients considérés comme des déments, ce qui entraîne une perte de chance, de mauvaises orientations de soin, et même des décès prématurés comme nous le verrons dans l'étude de cas présentée dans ce numéro spécial.

3. L'ERRANCE THERAPEUTIQUE

Une fois le diagnostic posé, l'errance thérapeutique va alors débuter. Contrairement aux Pays-Bas, il n'existe en France que très peu de structures accueillant des personnes atteintes de SK. Ces personnes étant incapables de reprendre un mode de vie autonome, du fait de la sévérité de leurs troubles cognitifs et du risque de rechute, un lieu de vie doit être trouvé. Selon l'âge, un EHPAD peut être envisagé, mais cette solution n'est pas idéale pour des personnes ayant besoin d'être stimulées cognitivement et dans les activités de la vie quotidienne mais étant encore capables de réaliser de nombreuses tâches et d'atteindre une certaine forme d'autonomie dans un milieu protégé comme c'est le cas à la maison Vauban de Roubaix, dont la pratique est présentée dans un article de ce numéro spécial. Pour les sujets plus jeunes qui représentent la majorité des cas de SK, des hospitalisations en psychiatrie sont parfois proposées, mais les prescriptions de psychotropes en lien avec d'éventuels troubles du comportement y sont fréquentes, ce qui risque d'aggraver encore les difficultés cognitives. Ponctuellement, selon l'existence de structures locales telles que des FAM ou des MAS, d'autres solutions sont envisagées au cas par cas. Compte tenu de la persistance des troubles dans le SK et de l'âge relativement jeune des personnes en souffrant, la disponibilité des places dans ces structures est très limitée. Enfin, les personnes atteintes de SK sont souvent marginalisées en raison de leur histoire de trouble de l'usage d'alcool, ce qui renforce la stigmatisation et les difficultés d'accès aux soins. Faute de solution d'aval, les patients SK vont ainsi rester plusieurs mois dans des services d'addictologie, de neurologie et d'hépto-gastroentérologie. Ces hospitalisations prolongées ont plusieurs conséquences : 1) les patients SK ne bénéficient pas de prise en charge adaptée à leurs besoins, 2) ils prennent la place d'autres patients pour lesquels une hospitalisation dans ces services est nécessaire, 3) ils épuisent le personnel soignant qui n'est pas formé et en mesure de s'en occuper, 4) ils



sont considérés comme des « bed-blockers » et ces services seront ensuite réticents à l'accueil des patients avec ce profil, 5) le coût pour l'assurance médicale est colossal, 6) les patients finissent par être renvoyés chez eux, dans la rue ou dans d'autres situations de grande précarité. Ce parcours du combattant pour trouver une structure adaptée va non seulement être extrêmement préjudiciable pour la personne souffrant de SK, mais aussi pour son entourage souvent impuissant et démuné face à l'absence de solutions à proposer et/ou à l'inadéquation de celles trouvées. Des témoignages et les réflexions d'une association créée par une aidante font également l'objet d'un article de ce numéro spécial.

4. LA CREATION D'UN PARCOURS DE SOIN DEDIE AU SK

Nous devons prendre conscience de la défaillance de notre système de santé face à la situation extrêmement complexe des personnes atteintes de SK, de la souffrance de leur entourage et des soignants en manque de formation et de solutions de soin adaptées à proposer. Cette pathologie reflète notre incapacité à véritablement agir de manière préventive et à répondre avec une efficacité véritable à l'ampleur du problème en trouvant des solutions s'inspirant d'autres pays européens ou d'initiatives locales pertinentes. Il est urgent de :

- Mener une **action politique et sociale**, soutenue par un faisceau d'arguments scientifiques, en faveur du remboursement de la thiamine en officine de ville dans le cadre d'un trouble de l'usage d'alcool ;
- Créer un parcours de soin dédié aux personnes présentant un SK :
 - Centre expert ou de référence pour le diagnostic clinique, addictologique, neuropsychologique, neurologique et fonctionnel, réalisé sur plusieurs semaines par une équipe pluridisciplinaire ayant accès à un plateau d'imagerie cérébrale, et en lien idéalement avec une structure de recherche ;
 - Lieu de vie permettant à la fois une protection et un accompagnement dans les activités de la vie quotidienne tout en stimulant et favorisant le retour à une certaine autonomie, la prise d'initiatives et la qualité de vie.
- Organiser et structurer un **réseau national** d'établissements cliniques et de laboratoires de recherche travaillant sur le SK afin de proposer une mise à jour des connaissances et des pratiques via la formation initiale et continue, et les projets de recherche multicentriques sur de larges cohortes.

Ce numéro spécial se veut un cri d'alarme et un appel à l'action collective. Il est grand temps que le SK soit reconnu en France, au même titre que d'autres maladies rares, comme une urgence de santé publique. Ensemble, chercheurs, cliniciens, décideurs politiques et citoyens, nous pouvons changer le destin de ces patients trop longtemps oubliés. Le SK n'est pas une fatalité, c'est un défi que nous pouvons et devons relever.