

Capacités Coordonnées de Gériatrie d'Ile-de-France Séminaire « Pathologies neurodégénératives »

Troubles Cognitifs et Démences Dépistage et Évaluation

Claire LEISSING-DESPREZ
Neuropsychologue

Centre Hospitalier Émile Roux
Hôpitaux Universitaires Henri Mondor
AP-HP

UPEC | Faculté de Médecine | DUFMC

Avril 2018

Echelles de dépistage des troubles cognitifs

Le dépistage des déficits cognitifs:

- Évaluation du fonctionnement cognitif global:
 ————→ MMS
- Dépistage d'un trouble de la Mémoire Episodique :
 ————→ Épreuve des 5 mots
- Dépistage de troubles des capacités visuo-constructives
 ————→ Test de l'horloge
- Dépistage des troubles des fonctions exécutives
 ————→ BREF

I. Efficience cognitive globale

Mini Mental State Examination

- Échelle de fonctionnement cognitif global
- Administration 10 à 15 min
- Bonne tolérance pour le patient
- Bonne exploration de l'orientation temporelle et spatiale

Présentation:

30 items: 1 point par item correct

- Orientation temporelle et spatiale
- Mémoire
- Attention et Calcul
- Langage
- Praxies

Score maximum : 30 points

1- Orientation temporelle et spatiale: items 1 à 10

Orientation temporelle:

1-En quelle année sommes nous ?

2-En quelle Saison ?

3-En quel mois ?

4-Quel jour du mois ?

5-Quel jour de la semaine ?

Orientation spatiale:

6-Quel est le nom de l'hôpital où nous sommes ?

7-Dans quelle ville sommes nous?

8-Dans quel département est située cette ville ?

9-Dans quelle région est situé ce département ?

10-A quel étage (pays) sommes nous ?

2- Apprentissage : items 11 à 13

« Je vais vous donner 3 mots, il faut les répéter et essayer de les retenir car je vous les demanderez plus tard »:

Citron

Clé

Ballon

3- Attention et calcul: items 14 à 18

Il est demandé au sujet de « compter à partir de 100, en retirant 7 à chaque fois » et d'effectuer 5 soustractions.

1/ (93)

2/ (86)

3/ (79)

4/ (72)

5/ (65)

Puis demander « voulez vous épeler le mot MONDE à l'envers »

4- Rappel: items 19, 20 et 21

« rappelez les 3 mots que je vous ai demandé de répéter tout à l'heure ».

Citron

Clé

Ballon

5- Langage: items 22 à 29

Le langage oral, outre la répétition des 3 mots, est exploré par:

- **Dénomination de deux objets simples:** un crayon puis une montre
- **Répétition d'une phrase :** « pas de mais, de si, ni de et »
- **Tâche de compréhension et exécution d'un ordre complexe oral:**
« Prenez cette feuille avec la main droite, pliez-la en deux et jetez-la par terre ».

→ **Tâche de compréhension et exécution d'un ordre écrit:**

- « faites ce qui est écrit » : FERMEZ LES YEUX

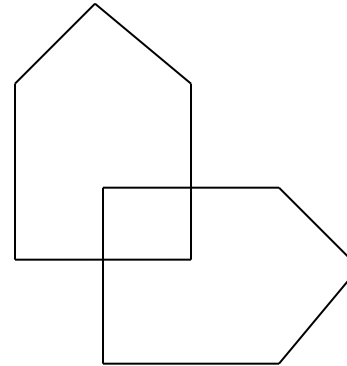
→ **Tâche d'écriture :**

- « Écrivez une phrase entière, ce que vous voulez mais une phrase entière »

Langage: Max = 8 pts

6- Praxies constructives: item 30

« voulez-vous recopier ce dessin »:



Conclusions :

- Bonne mesure globale permettant le dépistage et le suivi des déficits cognitifs.
 - Un score bas n'est spécifique d'aucune pathologie:
Dépression, affection organique cérébrale, anxiété, faible niveau culturel.
 - Double inconvénient :
 - Faible sensibilité en cas de déficit cognitif « léger »
 - N'explore pas toutes les sphères de la cognition.
 - Le MMS est une mesure globale du fonctionnement cognitif, ce n'est pas une mesure du stade clinique de démence
- Clinical Dementia Rating (CDR) : échelle mixte tenant compte des déficits cognitifs et du retentissement sur la vie quotidienne

II. La Mémoire Episodique

- Système qui reçoit et stocke à long terme les épisodes ou évènements personnellement vécus (=souvenirs) dans un contexte spatial et temporel particulier.

- 3 Etapes principales :

1. Encodage

Analyser et organiser les informations à partir des perceptions sensorielles

« trace mnésique »

Lobe Frontal / Pariétal

2. Stockage

Maintien de l'information dans le système

Formations Hippocampiques

3. Récupération

Accéder à la trace mnésique par la mise en jeu de stratégies

Lobe Frontal

- Le processus de Stockage des souvenirs dans le système de mémoire à long terme est touché précocement dans la maladie d'Alzheimer

L'épreuve des 5 mots :

- Il s'agit de faire apprendre au patient 5 mots appartenant à 5 catégories sémantiques différentes et d'en étudier le rappel explicite.
- La procédure comprends une phase de contrôle de l'encodage en suscitant chez le patient des stratégies efficaces (sur la base d'indices sémantiques), et une phase de contrôle de la réalisation de ces stratégies lors des phases de rappel.
- Ce test est basé sur le principe de « spécificité d'encodage »: la récupération est normalement facilitée lorsque l'on fournit au sujet les même indices que ceux utilisés lors de la phase d'encodage.

→ Déroulement de l'épreuve

Eléphant

Abricot

Mimosa

Chemisette

Accordéon

- Présenter la liste des 5 mots au patient en lui précisant qu'il doit les mémoriser.

- Demander de lire chaque mot à haute voix,

- Puis de produire chaque mot en réponse à sa catégorie sémantique : « Quel est le nom du fruit? » etc

Oter la liste de la vue du patient

- Rappel Immédiat de la liste (libre puis indicé)
- Tâche interférente non verbale (d'une durée de 3 à 5 min):
- Rappel Différé de la liste (libre puis indicé)

Étape de Rappel Immédiat:

1/ Rappel Libre:

Demander au patient de rappeler le plus de mots possible, dans n'importe quel ordre.

2/ Rappel Indiqué :

Pour les mots non rappelés en Rappel Libre : demander au patient de rappeler les mots en réponse à leur indice sémantique : « quel est le nom de la fleur » etc.

ITEMS	1/ RAPPEL LIBRE	2/ RAPPEL INDICE
mimosa	+	
abricot	-	+
éléphant	+	
chemisette	+	
accordéon	-	-
TOTAL	3	1

Score de Rappel Immédiat

Total /5



4/5

ATTENTION: Contrôler que le patient a bien encodé les 5 mots :

- Si **score = 5**, l'encodage a été effectif
- Si **score < 5** : remontre la liste, indiquer les mots non rappelés puis effectuer de nouveau un rappel indicé. (non comptabilisé)

Cette étape très importante permet de s'assurer que l'information a bien été encodée: **condition indispensable pour pouvoir étudier le rappel différé des 5 mots.**

Score de Rappel Immédiat Total <5 : L'encodage est perturbé:

- États dépressifs / anxieux
- Troubles du sommeil
- États confusionnels
- Prise de certains médicaments...

Étape de Rappel Différé

1. Rappel Libre différé:

ITEMS	RL	RI
mimosa	+	
abricot	-	
éléphant	+	
chemisette	-	
accordéon	-	
TOTAL	2/5	



A ce stade, score < 5 peut être lié soit à :

- **Trouble de stockage : Atteinte des formations hippocampiques**
Ex: Maladie d' Alzheimer
- **Trouble de récupération des informations pourtant stockées = Défaut d'activation des stratégies de récupération: Atteinte des régions préfrontales**
Ex: Etats dépressifs, Démence Fronto-Temporale, Démences Sous-Corticales

2. Rappel Indicé différé:

Pour les mots non retrouvés en RL, l'examineur fournit les mêmes indices que ceux proposés lors de l'encodage pour permettre l'activation des stratégies de récupération.

A. le patient retrouve les mots non rappelés en RL:

ITEMS	RL	RI
mimosa	+	
abricot	-	+
éléphant	+	
chemisette	-	+
accordéon	-	+
TOTAL	2/5	3/5



Permet d'écarter, a priori, l'hypothèse d'une maladie touchant les formations hippocampiques

B. le patient ne retrouve pas les mots non rappelés en RL:

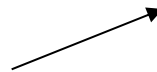
ITEMS	RL	RI
mimosa	+	
abricot	-	-
éléphant	+	
chemisette	-	-
accordéon	-	-
TOTAL	2/5	0/5



Suggère un trouble mnésique compatible avec l'hypothèse d'une atteinte des formations hippocampiques

Rappel Différé Total :

ITEMS	RL	RI	
mimosa	+		
abricot	-	+	
éléphant	+		
chemisette	-	+	
accordéon	-	+	
TOTAL	2/5	3/5	5/5



Score de Rappel Différé Total /5 = Rappel Libre + Rappel Indicé

RETENIR: un score de Rappel Différé Total < 5 suggère un trouble mnésique compatible avec l'hypothèse d'une atteinte des formations hippocampiques.

LIMITES de l'épreuve des 5 mots :

- **Manque de sensibilité:**

Des sujets présentant une MA ne sont pas identifiés par ce test alors qu'ils le sont avec des tests plus sensibles : RL/RI-16 ou RI48.

- **Ce n'est pas un instrument de diagnostic étiologique:**

Score bas \rightarrow MA

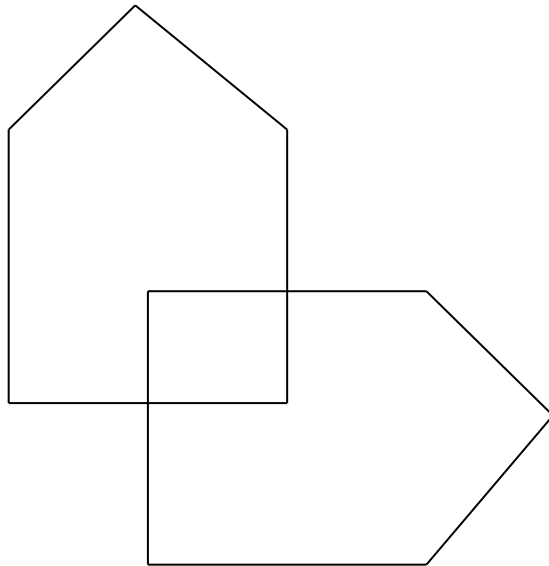
- **Ce test ne permet de générer qu'une hypothèse topique.**

III. Visuo-construction

Capacité à assembler des éléments dans les 2 ou les 3 plans de l'espace.

Évaluation:

- Copie d'une Figure simple comme celle du MMS (attention au Cube: pas si simple!)



- Dessin de l'horloge:

- Placer les heures correctement sur le dessin d'une horloge normalisée.
- Dessiner les aiguilles afin d'indiquer une heure donnée (par ex 11h10).
- Nombreux systèmes de cotation, pas de consensus

Attention: également sensible à l'altération:

- Connaissances sémantiques : représentation symbolique de l'heure.
- Capacités exécutives : stratégies et planification.
- Langage : altération du code numérique.

IV. Les fonctions exécutives

- Initiation, Planification, Réalisation et Contrôle des activités nouvelles ou complexes.
- FE = sous-tendues par le CPF et par les structures sous-corticales et corticales qui y sont connectées
- Déficits : ensemble des syndromes démentiels. Peuvent être précoces dans la MA.
- Processus variés = Nombreux tests

La BREF: Batterie Rapide d'Effizienz Frontale

- Passation rapide
- Sensible aux troubles des fonctions exécutives

1. Similitudes sémantiques /3 élaboration conceptuelle
2. Fluence littérale /3 flexibilité
3. Recherche de comportement de préhension et d'imitation /3 autonomie environnementale
4. Séquences motrices de Luria /3 programmation motrice
5. Épreuve des consignes conflictuelles /3 sensibilité à l'interférence
6. Go-NoGo /3 contrôle inhibiteur

Score Total /18 ; seuil = 16/18 (NSC>2); 15/18 (NSC=1)

Limites de la BREF:

- Peu sensible pour les patients ayant des difficultés exécutives débutantes

ou

- les patients présentant une atteinte comportementale isolée lors d'atteintes des régions orbito-frontales (ex: démence frontale).

Tests de dépistage des troubles cognitifs:

CONCLUSIONS

- Tests d'utilisation facile, utiles comme instrument de dépistage et de suivi des troubles cognitifs en gériatrie.
- Permettent de développer des hypothèses diagnostiques et de préciser les demandes s'adressant aux neuropsychologues.

Le Bilan Neuropsychologique

Le Bilan neuropsychologique

= Définir le déficit cognitif des patients:

- Qualifier les troubles cognitifs:
Profil d'atteinte mnésique, profil d'atteinte des FE, type d'aphasie, d'agnosie ...
- Quantifier les troubles cognitifs:
Comparaison des performances à une population de référence par des épreuves standardisées.
- Formuler des hypothèses topiques d'atteintes cérébrales:
Frontale, pariétale, hippocampiques, hémisphérique droite/gauche, sous-corticale...

L'examen neuropsychologique comporte:

- **Entretien et anamnèse**

- **Évaluation du fonctionnement cognitif global:**
 - recherche d'une baisse pathologique de l'efficacité intellectuelle et signes d'organicité cérébrale

- **Évaluations spécifiques explorant un secteur cognitif de façon approfondie:**
 - mémoire, langage, gnosies, praxies, fonctions exécutives....

Les épreuves et tests:

- Élaborés à partir de modèles cognitifs de traitement de l'information.
 - Mesures objectives du fonctionnement cognitif : quantification des troubles par rapport à une population de référence.
 - Répondent à des critères statistiques de Validité, Fidélité, Sensibilité et Spécificité.
- L'examineur choisit les outils psychométriques en fonction des caractéristiques du patient (âge, niveau culturel) et des questions diagnostiques posées.

I. Evaluation du fonctionnement cognitif global

Batteries d'évaluation cognitive générale:

- **BEC-96** (Signoret et al, 1989): 8 sous-tests, score/96
- **ADAS-COG** Version Greco (Hugonot-Diener et al, 1994 vo) :11 sous-tests, score/70
- **Severe Impairment Battery-SIB Courte** Version GRESEV (Hugonot-Diener et al, 2003) : 8 sous-tests; score/50
- ...

II. Evaluation de « LA MEMOIRE »

Modèle de Tulving (1991): 5 systèmes de mémoire indépendants.

En clinique, l'évaluation porte principalement sur:

- La mémoire épisodique
- La mémoire de travail
- La mémoire sémantique
- Mémoire procédurale (habiletés perceptivo-motrices et cognitives)
- Système des représentation perceptives



très résistants aux
pathologies cérébrales
dégénératives

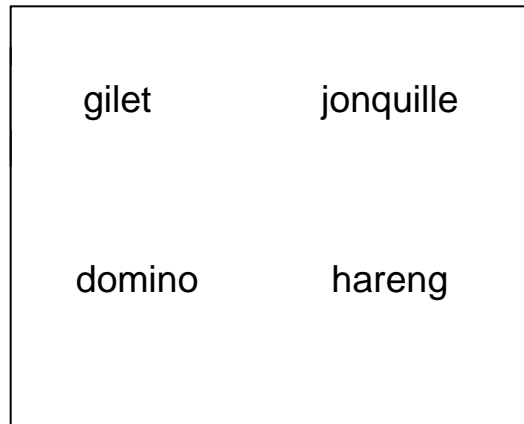
1. La Mémoire épisodique:

- Système qui reçoit et stocke les informations concernant des épisodes ou évènements temporellement datés, ainsi que leur relation spatio-temporelle.
- Épreuves : Rappel libre, Rappel indicé, Reconnaissance d'un matériel appris, verbal ou non-verbal.
- Processus : Encodage, Stockage et Récupération
= formation, maintien et récupération des représentations perçues dans ce système.
- Certaines épreuves permettent de préciser le processus atteint: RL/RI-16 (selon la procédure de Grober et Buschke).

Rappel Libre et Rappel Indiqué à 16 items : RL/RI-16 (Van Der Linden et al, 2004)

- 16 mots à mémoriser sont présentés sur des fiches par groupes de 4
- Chaque mot est un exemplaire non prototypique d'une catégorie.
Les 16 mots appartiennent à des catégories distinctes : 16 catégories.

Ex: Fiche 1 sur 4:



RL/RI-16 : Procédure:

1. Phase de Rappel immédiat indicé des 16 items par groupes de 4.
Répétition de la procédure jusqu'à la réussite (non comptabilisé)

[Tâche interférente comptage à rebours 20 sec]

2. 3 phases de RL puis RI pour les mots non rappelés en RL (les réponses erronées sont fournies ou corrigées aux phases 1 et 2):
 - $RL1+RI1=RT1$
 - $RL2+RI2=RT2$
 - $RL3+RI3=RT3$

[Tâche interférente de comptage à rebours entre chaque phase de rappel]

3. Tâche de Reconnaissance parmi des distracteurs (16 neutres ex: « soleil » + 16 associés sémantiques ex: « sardine »)
4. Rappel différé de 20 minutes, libre (RL) puis indicé (RI) :
 $RL_{diff}+RI_{diff}= RT_{diff}$

Profil des patients atteints de MA:

→ Tous les processus sont susceptibles d'être perturbés, en particulier le « stockage » sous tendu par les formations hippocampiques.

- **Déficit d'encodage** : RIM perturbé

- **Déficit de Récupération**: RL déficitaires

- **Déficit de Stockage**:

- Peu ou pas de bénéfice de l'indiçage sémantique: RT1, RT2 et RT3 déficitaires
- Pas d'amélioration (voire diminution) des performances d'un essai à l'autre
 $RT1 \geq RT2 \geq RT3$
- Intrusions
- Mauvaises performances en reconnaissance (biais positif)
- Déficit en rappel différé : « oublis » : $RT \text{ diff} < RT3$

Profil des patients atteints de DSCF, DFT, Dépression:

- **Déficit d'encodage** : RIM perturbé
- **Déficit de Récupération**: RL déficitaires
- **Stockage Préservé**:
 - Bénéfice de l'indiçage sémantique:
RT normalisés soit dès la phase 1 soit progressivement = Effet d'Apprentissage : $RT1 < RT2 < RT3$
 - scores normaux ou quasi-normaux en reconnaissance (+/- fausses reconnaissances)
 - Peu/Pas d'oubli en rappel différé : $RT_{diff} = RT3$

2. La Mémoire à Court Terme et La Mémoire De Travail (Baddeley, 1986, 2003)

- ▶ MCT : Maintien temporaire d'un nombre limité d'éléments=Empan.

-Auditivo-verbale (Buffer phonologique): Empan chiffré endroit (7 ± 2)

-visuo-spatiale (Calepin Visuo-spatial): Mémoire spatiale endroit

→ Peut être compris comme un système attentionnel sensible à de nombreuses atteintes:

- ▶ MDT : Traitement et manipulation des informations.

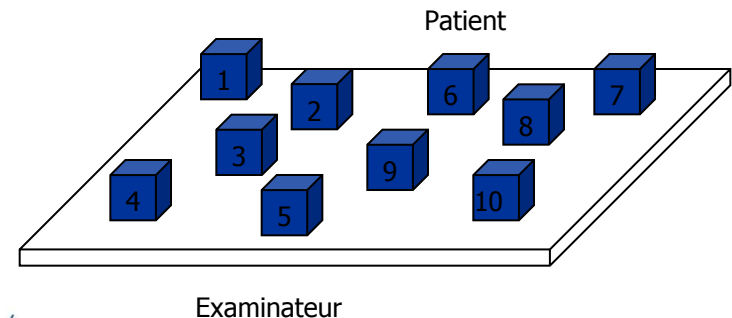
-Auditivo-verbale : Empan chiffré envers (empan endroit-2)

-Visuo-spatiale: Mémoire spatiale envers

→ Sensible aux dysfonctionnements des zones frontales, mais troubles fréquents à un stade précoce dans la MA.

Evaluation :

6-2-9	5-1
5-4-1-7	4-9-3
3-6-9-2-5	3-8-1-4
9-1-8-4-2-7	6-2-9-7-2
1-2-8-5-3-4-6	7-1-5-2-8-6



3. La Mémoire Sémantique :

- Mémoire des faits et des connaissances générales (permet la compréhension du langage, l'identification et l'utilisation d'un objet, l'interprétation des expériences sensorielles...)
- Récupération indépendante du contexte d'apprentissage

—→ **Dysfonctionnement des zones temporelles externes: DS, MA**

Evaluation:

- Dénomination d'images, définitions,
- Tests de Compréhension,
- Test de Fluence catégorielle,
- Tests d'Appariement mot-image, d'associations fonctionnelles et catégorielles...

II.1. La reconnaissance visuelle d'images: Test DMS-48

Barbeau et al.,2004

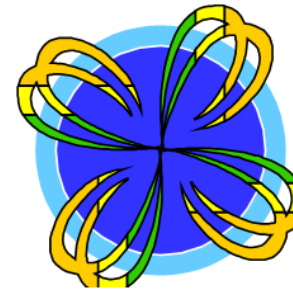
Des études ont montré que les dégénérescences neurofibrillaires impliquées dans la symptomatologie de la maladie d'Alzheimer apparaissent précocement dans une sous-région du cortex périrhinal, structure sous-hippocampique antérieure (Barbeau *et al.*, 2004).

Or les travaux réalisés chez le singe, mais également chez l'homme, ont mis en évidence que le cortex périrhinal est très impliqué dans la mémoire de reconnaissance visuelle.

Les auteurs ont donc fait l'hypothèse que des patients présentant une MA débutante devraient présenter un déficit à une tâche de mémoire de reconnaissance visuelle.

DMS-48: Présentation

- Epreuve papier constituée d'une série de 48 images (cibles) que le sujet mémorise de façon incidente (implicite).
Les images sont des images informatisées, en couleur, d'items uniques.



- L'épreuve est ensuite constituée de 3 sets de reconnaissance différée (3 minutes, 1 heure, 7 jours (optionnel)) contenant chacun 48 paires d'images.
 - Chaque paire est constituée d'une cible et d'un distracteur.
 - La performance est exprimée en pourcentage de bonnes réponses.
 - Les normes pour chaque set sont disponibles pour 8 groupes de sujets contrôles âgés de 20 ans à 99 ans.

DMS-48 : Conclusions

■ Intérêts

Développé dans une perspective d'aide au diagnostic précoce de la MA.

■ Limites

Le DMS48 a comme limite de présenter un effet plafond et manque donc probablement de sensibilité pour des troubles débutants.

III. LES FONCTIONS EXECUTIVES:

Rappels:

- Mises en jeu dans les activités non routinières ou complexes.
- Permettent d'adapter et de contrôler son discours, ses pensées, son comportement.

- FE = sous-tendues par le CPF et les structures sous-corticales et corticales connectées:
 - Déficiences observées dans l'ensemble des syndromes démentiels. Peuvent être précoces dans la MA.






- Processus multiples et dissociables nécessitant l'usage de plusieurs tests.

1. Inhibition:

- Inhiber l'information non pertinente
- Sélectionner l'information pertinente

Test de Stroop:

Évalue la capacité à inhiber un processus automatique: la lecture

-Lecture:	Bleu Vert Rouge Vert Jaune	} Performances de base
-Dénomination:	    	
-Interférence:	Bleu Jaune Vert Bleu Rouge	

2. Flexibilité :

■ Fluences verbales: Flexibilité « spontanée »

- Littérale: Mots commençant par la lettre P, R, V, en 2 min
- Catégorielle: Noms d'animaux, fruits, meubles, en 2 min

■ Trail Making Test: Flexibilité « réactive »

- Partie A : Épreuve attentionnelle d'exploration visuo-spatiale

Relier des chiffres de 1 à 25 disséminés sur une feuille A4 = performance de base

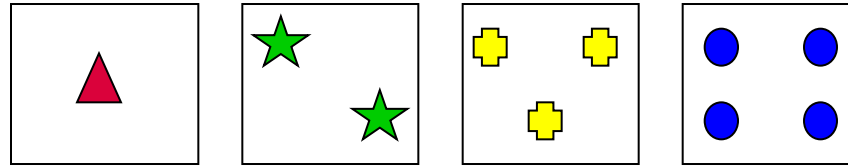
- Partie B: Épreuve de flexibilité réactive:

Relier alternativement les chiffres et les lettres disséminés sur une feuille A4 en suivant l'ordre numérique et alphabétique : 1-A-2-B-3-C etc

3. Catégorisation:

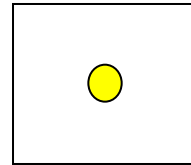
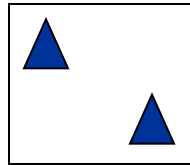
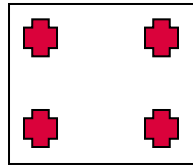
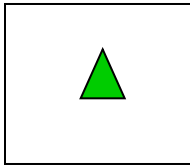
Wisconsin Card Sorting Test:

4 cartes stimulus



- 64 Cartes à classer : Classement possible sur la base de 3 critères : Couleur, Forme, Nombre.

Ex :



etc.

- Ordre des séries prédéfini : 1=Couleur, 2=Forme, 3=Nombre.
- Le patient doit découvrir chaque critère de classement dans l'ordre et le maintenir 10 essais. Seule Indication: classement correct ou incorrect.

Remarque:

Des difficultés observées dans des épreuves évaluant d'autres sphères de la cognition peuvent être la conséquence d'un trouble des FE.

-Exemples:

- Mémoire = troubles stratégiques de récupération.
- Langage: altération de la structure logique du discours (par perturbation des capacités de planification et d'organisation du discours) : logorrhée, perte du fil de la pensée.
- Visuo-construction: trouble de l'emploi de stratégies et de planification
- Praxies gestuelles : troubles exécutifs d'organisation de l'acte moteur.

IV. Fonctions d'attention/concentration

Capacité requise pour tous types d'activités cognitives (hors tâches automatiques)

L'attention suppose à la fois une **orientation-concentration** vers une tâche, une **sélection** des informations pertinentes et l'**inhibition** d'activités concurrentes

Évaluation:

→ Tests de « contrôle mental » : comptage à rebours, évocation des mois de l'année à rebours, soustractions en série ...

→ Distractibilité et Contamination des tâches par les stimulations venues de l'environnement.

V. Les fonctions instrumentales: fonctions phasiques, gnosiques et praxiques:

1. Fonction phasiques:

Aphasie = trouble de la production et/ou de la compréhension du langage

Dans le discours: les perturbations dominantes sont d'ordre lexico-sémantique = diminution des fluences verbales imposées, manque du mot avec paraphasies, circonlocution...

Significatifs de déficits cognitifs tels que : troubles du traitement phonologique (forme sonore du mot), difficultés d'accès à l'étiquette lexicale, aux représentations sémantiques (sens du mot) ou altération de ces représentations.

—→ Atteintes des régions frontales – temporales - pariétales externes (HG) : la MA, la DS, les APP (non fluente/agrammatique, sémantique, logopénique)

Évaluation: discours, dénomination, répétition, fluence, compréhension d'ordres ...

2. Gnosies visuelles et traitement Visuo-Spatial

A. Agnosie Visuelle : Trouble de l'identification des formes, des objets, des visages familiers.

→ Atteinte des régions Occipito-temporales : « quoi »

□ Agnosie de type aperceptive :

Incapacité d'accéder à la représentation perceptive des formes

□ Agnosie de type associative :

Intégrité de l'accès à la représentation perceptive

Trouble de l'accès aux représentations sémantiques

□ Prosopagnosie:

Trouble de l'accès aux représentations relatives aux visages

Evaluation: Copies de dessins, Dessins de mémoire, Appariements d'objets identiques, Appariements fonctionnels, reconnaissance de visages ...

B. Trouble du traitement visuo-spatial

= trouble de l'analyse de la localisation, du mouvements et des relations spatiales des stimuli visuels et des parties du corps.

Ex: désorientation spatiale, ataxie optique, NSU, asomatognosie...

→ **Atteinte des régions occipito-pariétales : « où »**

Evaluation : description de scène visuelle, discrimination de positions, localisation de stimuli visuels, de parties du corps, tâches de barrage...

→ **Ces troubles A et B apparaissent :**

- Dans l'évolution d'une MA
- De façon sévère et précoce dans la DCL et ACP.

3. Praxies gestuelles:

Apraxie Gestuelle = perturbation de l'activité gestuelle

—→ **Atteinte des zones pariétales (HG)** = perte du concept du geste : s'observe dans MA, ACP, DCB (trouble unilatéral), PSP

—→ **Dysfonctionnement frontal** = troubles exécutifs d'organisation de l'acte moteur: s'observe dans DV, DPk, DCL, DFT

Évaluation:

- Exécution de gestes sur ordre verbal: gestes symboliques/mîmes d'action/gestes abstraits (non significatifs).
- Dénomination des gestes exécutés par l'examineur

4. Praxies Visuo-Constructives

Apraxie visuo-constructive = altération de la capacité à assembler les éléments dans les deux ou trois plans de l'espace.

→ Atteintes pariétales D, G ou bilatérales : MA, DCL, ACP

Évaluation:

- Copie de figures simples (MMS; BEC96)
- Production sur ordre verbal
- Réalisation de structures en 3D d'après modèle 2D ou 3D

VI. Autres éléments déterminants du bilan

- **Le comportement:**

Désinhibition, apathie...

- **Les manifestations affectives:**

Émoussement affectif, dépression, anxiété, exaltation...

→ **Evaluation:**

-Observation clinique ou interrogatoire de l'aidant

-Échelles et questionnaires :

Inventaire de Neuropsychiatrie (NPI),
Échelle de Dysfonctionnement Frontal (EDF),
Échelles de dépression (GDS, MADRS...)

AU TOTAL :

- **Recueil de données qualitatives et quantitatives** : Précisions sur les perturbations cognitives et psycho-comportementales spécifiques présentées par le patient.
- **Contribution diagnostique importante**, mais qui ne doit jamais être considérée indépendamment de l'ensemble du tableau clinique, biologique, et des examens complémentaires (notamment d'imagerie cérébrale).
- **Évaluation de l'impact de thérapeutiques**
- **Suivi de l'évolution des troubles**

Principaux Tableaux d'Atteintes Cognitives

Maladie d'Alzheimer

-Troubles de la mémoire épisodique touchant tous les processus : encodage, stockage, et récupération : *Faible bénéfice de l'indiçage, intrusions et oubli en rappel différé.*

+

- Trouble de la reconnaissance visuelle d'images

- Trouble de la mémoire de travail

- Trouble de la mémoire sémantique

-Troubles phasiques : *Manque du mot, paraphasies*

-Troubles des fonctions exécutives et attentionnelles

-Troubles praxiques gestuels: *assimilations corps-objet* lors des mêmes d'action

-Troubles visuo-constructifs : « *closing-in* »

-Troubles gnosiques visuels

-Troubles des fonctions visuo-spatiales

Démence Frontale

- Efficience cognitive globale (MMS, BEC 96...) longtemps préservée
- Troubles mnésiques épisodiques de récupération : *Trouble du rappel libre, indiçage efficace, pas d'oubli en rappel différé*
- Troubles phasiques (réduction du langage spontané ou logorrhée)
- Troubles des fonctions attentionnelles : *distractibilité*
- Troubles des fonctions exécutives +ou- présents (Dorso-Latéral vs Orbito-Frontal)

- Absence de troubles sémantiques, praxiques gestuels, de troubles gnosiques visuels et de troubles des fonctions visuo-spatiales.

- Anosognosie et troubles du comportement ++

Démences « Sous-Corticales » :

Démence vasculaire sous-corticale

Démence de la maladie de Parkinson

- Troubles importants des fonctions exécutives et attentionnelles
- Troubles mnésiques épisodiques de récupération : *Trouble du rappel libre, indiçage efficace, pas d'oubli en rappel différé*
- Troubles phasiques (réduction du langage spontané, troubles d'accès au lexique)

+

ralentissement primaire des processus centraux du traitement de l'information
(Bradypsychie)

- Absence de troubles sémantiques, praxiques gestuels, de troubles gnosiques visuels et de troubles des fonctions visuo-spatiales

Démence à Corps de Lewy

Associe des éléments du profil « Alzheimer » et « sous-cortical »

- Troubles sévères des fonctions exécutives et attentionnelles
- Troubles précoces visuo-spatiaux et visuo-constructifs
- Troubles mnésiques variables de Stockage et/ou Récupération.

Les troubles cognitifs sont fluctuants dans la DCL

Démence Sémantique

Trouble isolé mais généralisé (=multimodal) de la mémoire sémantique

Stade débutant :

- Trouble du langage : discours fluent mais « vide »: perte du sens des mots + paraphrasies sémantiques.

Et/ou

- Agnosie de type associative
- Prosopagnosie
- Absence de trouble de la mémoire épisodique.
- Absence de trouble visuoperceptif
- Absence de trouble phonologique et de trouble moteur du langage = préservation de la répétition des mots, de la lecture et de l'écriture des mots réguliers.

Évolution : Des troubles non sémantiques peuvent s'associer, mais restent au 2nd plan.

Aphasies Primaires Progressives (1/2)

Classification de Gorno-Tempini et al. 2011

APP = Trouble phasique unimodal isolé : manque du mot ou trouble de la compréhension.

1/ APP Non Fluente/Agrammatique :

Agrammatisme et discours hésitant avec paraphasies phonologiques et troubles de l'articulation +/- troubles de la compréhension des phrases complexes.

Mais : Compréhension des mots isolés préservée et Connaissances sémantiques préservées

2/ APP Sémantique :

Manque du mot en dénomination et difficultés de compréhension de mots isolés
Réduction des connaissances sémantique de mots peu fréquents ou peu familiers
Dyslexie/dysgraphie de surface (concerne les mots irréguliers)

Mais: Répétition et production du langage préservées (=aphasie « fluente »)

Aphasies Primaires Progressives (2/2)

Nouvelle Classification de Gorno-Tempini et al. 2011

3/ APP Logopénique:

Manque du mot (discours + dénomination) avec paraphasies phonologiques
Trouble de la répétition de phrases

Mais : Compréhension des mots isolés correcte, connaissances sémantiques conservées,
Absence d'agrammatisme franc

Toutes APP :

- * Premières années : Absence de déficit de reconnaissance visuelle (objets et visages), de troubles visuo-spatiaux, de trouble de la mémoire épisodique et de trouble sémantique généralisé.
- * Evolution: L'aphasie reste au 1^{er} plan même si d'autres symptômes apparaissent.

Atrophie Corticale Postérieure

Troubles visuo-spatiaux et visuo-perceptifs prédominants :

- Agnosie visuelle de type aperceptive
- Agnosie topographique
- Héminégligence spatiale unilatérale
- Éléments du syndrome de Balint : apraxie optique/occulomotrice (« paralysie psychique du regard »), ataxie optique, simultagnosie
- Éléments du syndrome de Gerstmann : agnosie digitale, indistinction G/D, acalculie, agraphie

Troubles praxiques: Apraxie visuo-constructive, Apraxie d'habillage, Apraxie gestuelle

Alexie

+/- intégrité de la mémoire épisodique, des fonctions exécutives et du langage oral