

DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS DES TROUBLES COGNITIFS

Conférence présentée dans le cadre du Réseau Aide-Mémoire
(RAM)

Par

- Dr Louis Verret, neurologue, CHU de Québec – Université Laval,
CIME

Date : 4 mai 2018

*Centre intégré
universitaire de santé
et de services sociaux
de la Capitale-Nationale*

Québec 

Diagnostiques différentiels des troubles cognitifs

FORMATION CONTINUE - RÉSEAU AIDE-MÉMOIRE
(RAM)

4 mai 2018

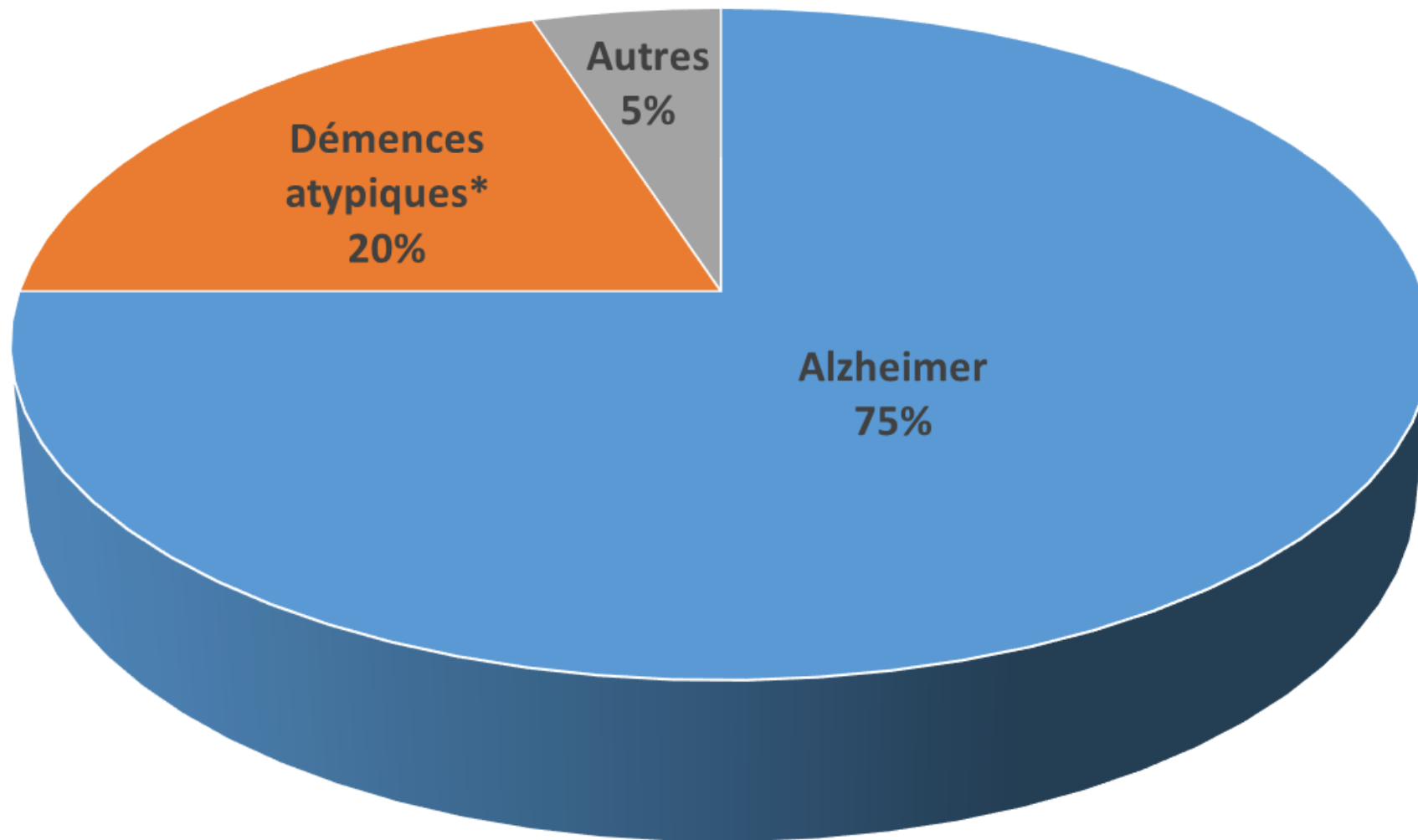
Louis Verret, MD, FRCPC, Neurologue,

RAM 4 mai 2018



Objectifs

- Présenter le spectre des maladies cognitives dans tous ses aspects : intensité (MCI/stade prodromal, stade démence...), qualité (domaine cognitif atteint), pathologie, traitement, évolution
- Développer des techniques aidant au diagnostic différentiel
- Proposer des méthodes d'intervention/thérapeutiques appropriées



En clinique de mémoire:

- Presque tous les patients sont référés pour « *Trouble de mémoire* », donc pour des « oublis »...
- Mais:
 - Le patient fonctionne encore bien: démence??
 - Le patient retient l'information mais:
 - Oublie les mots: aphasie
 - Oublie comment se comporter ou s'organiser: trouble exécutif, frontal
 - Oublie comment utiliser les objets: apraxie
 - ...

Pourquoi connaître le Dx différentiel des démences?

- Reconnaître les stades précoces devant des manifestations inhabituelles
- Comprendre la phénoménologie et symptomatologie pour conseiller/référer pour de l'aide, des interventions et des adaptations appropriées
- Déduire le processus pathologique derrière ces présentations atypiques pour proposer des interventions thérapeutiques et un suivi appropriés

Au-delà de la maladie d'Alzheimer...

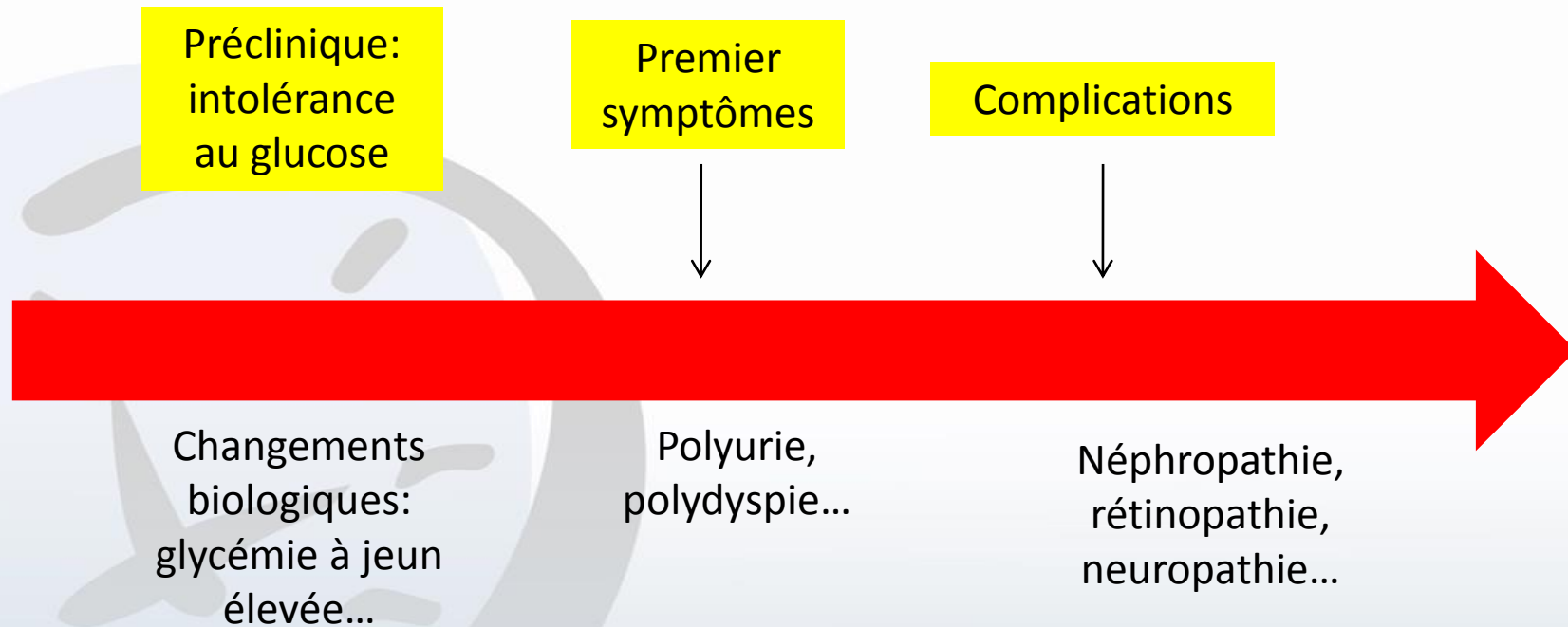
- Les stades précurseurs: MCI, Alzheimer prodromal
- Aphasies Primaires Progressive (APP)
 - APP logopénique
 - APP sémantique
 - APP non-fluente
- Autres variantes de la MA
 - Atteintes postérieures (apraxie, agnosie): Atrophie corticale postérieure (ACP)
 - Variante frontale de la MA
- Démence vasculaire et démence mixte...
- Hydrocéphalie à pression normale (HPN)
- Syndrome extra-pyramidal avec atteinte cognitive: maladie/démence à corps de Lewy (DCL), Paralyse Supranucléaire Progressive (PSP), Syndrome Cortico-Basal (SCB)...



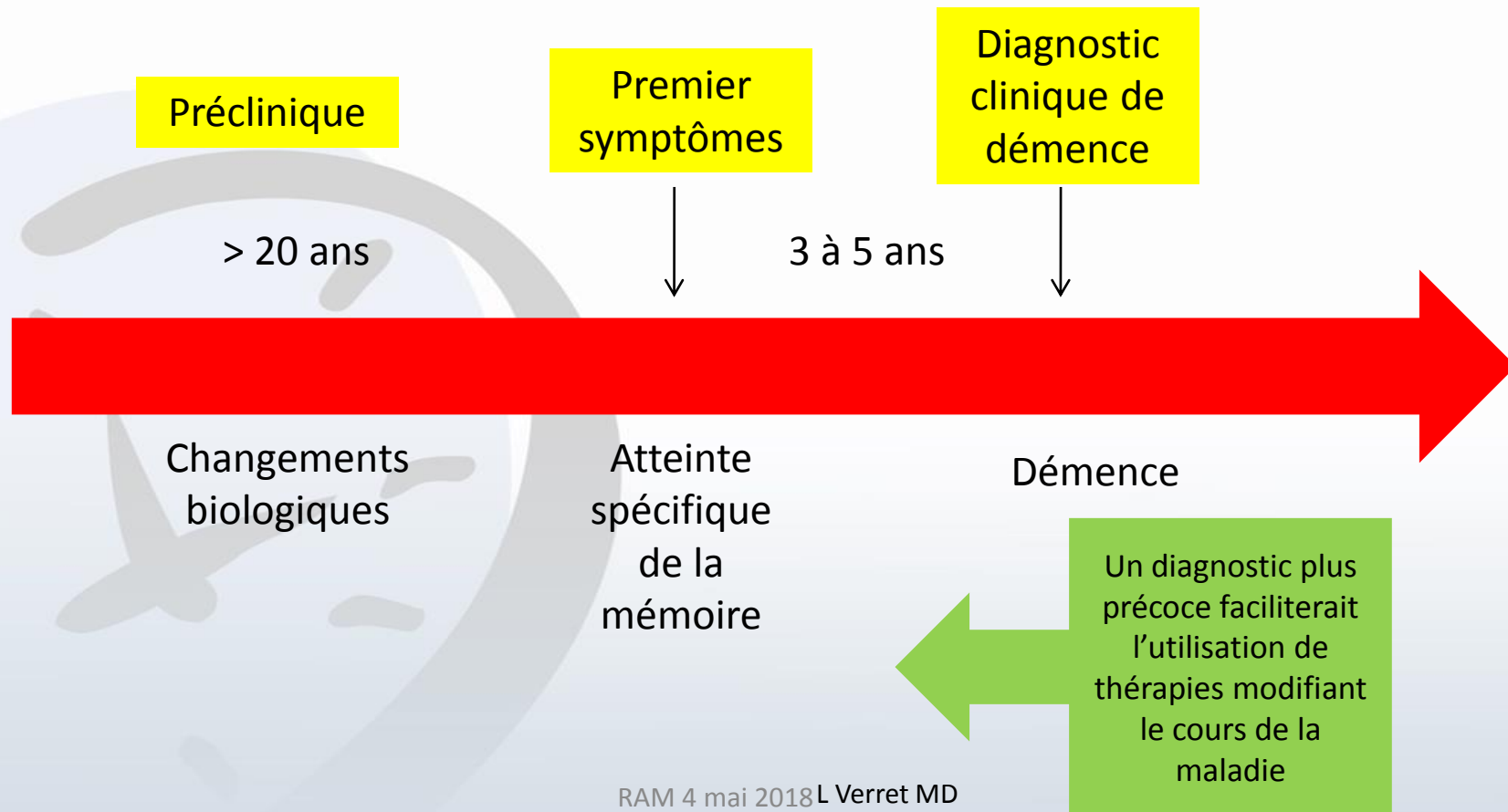
Les stades précurseurs

MCI, Alzheimer prodromal

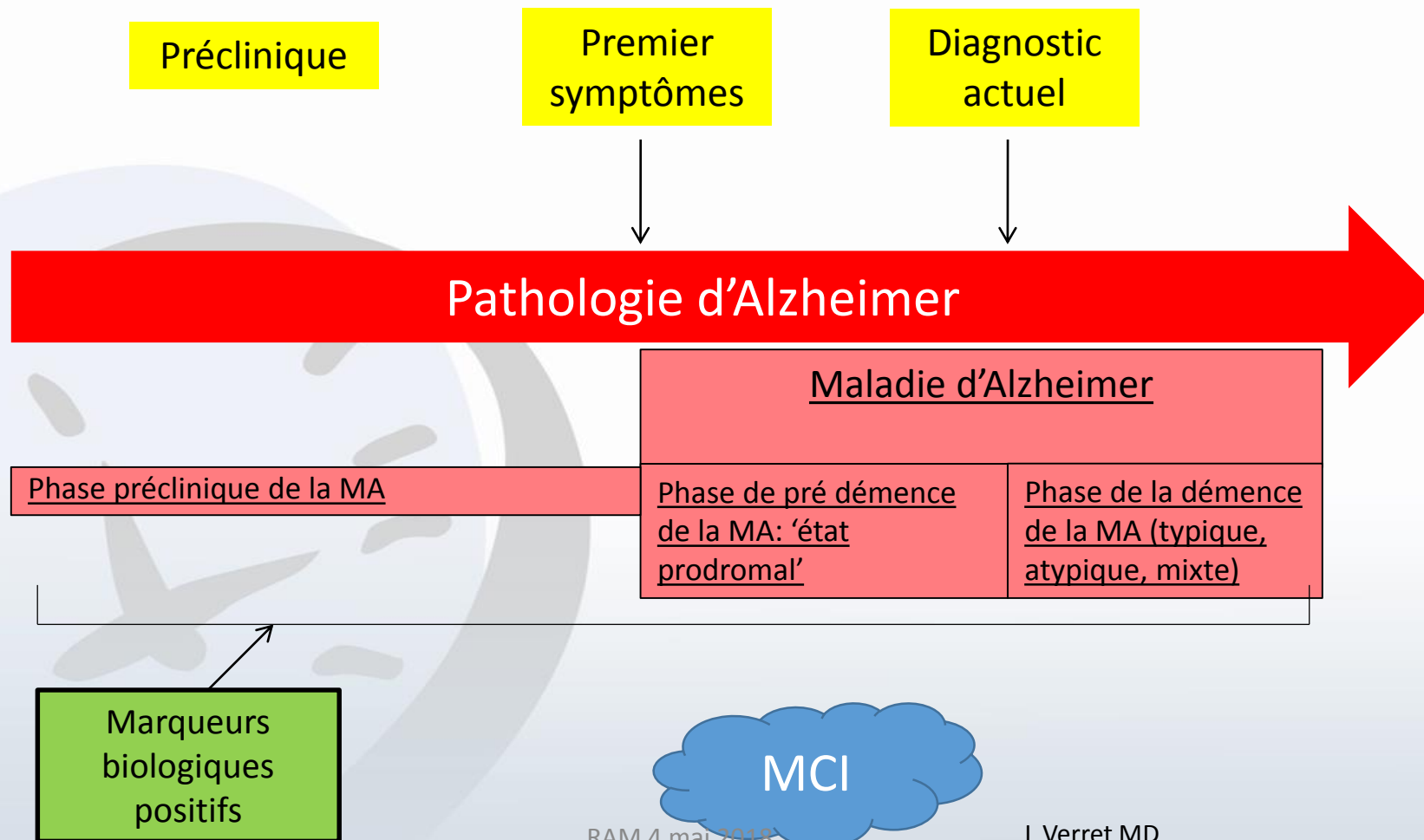
Diabète de type II



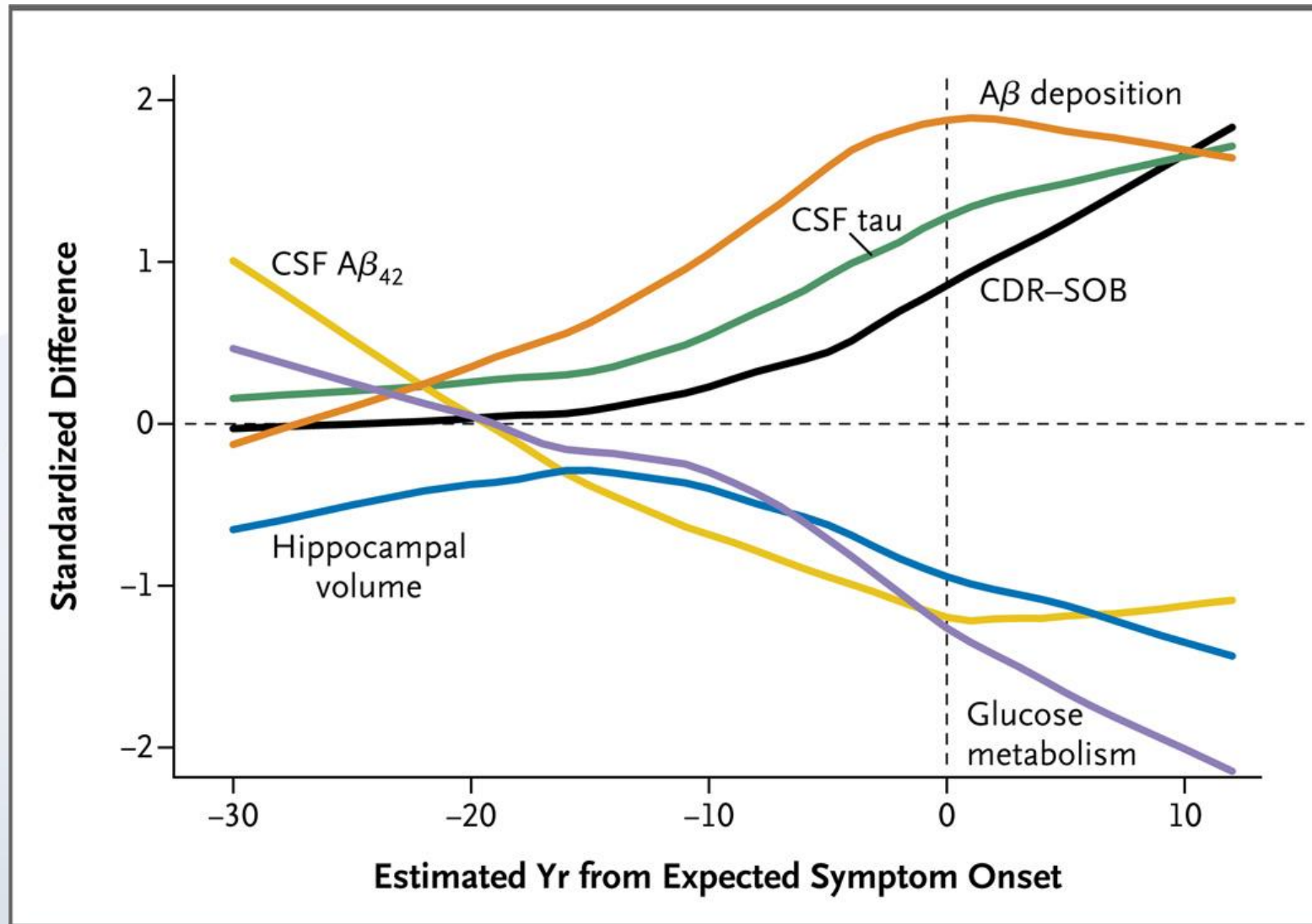
Qu'est ce que la «Maladie d'Alzheimer»?



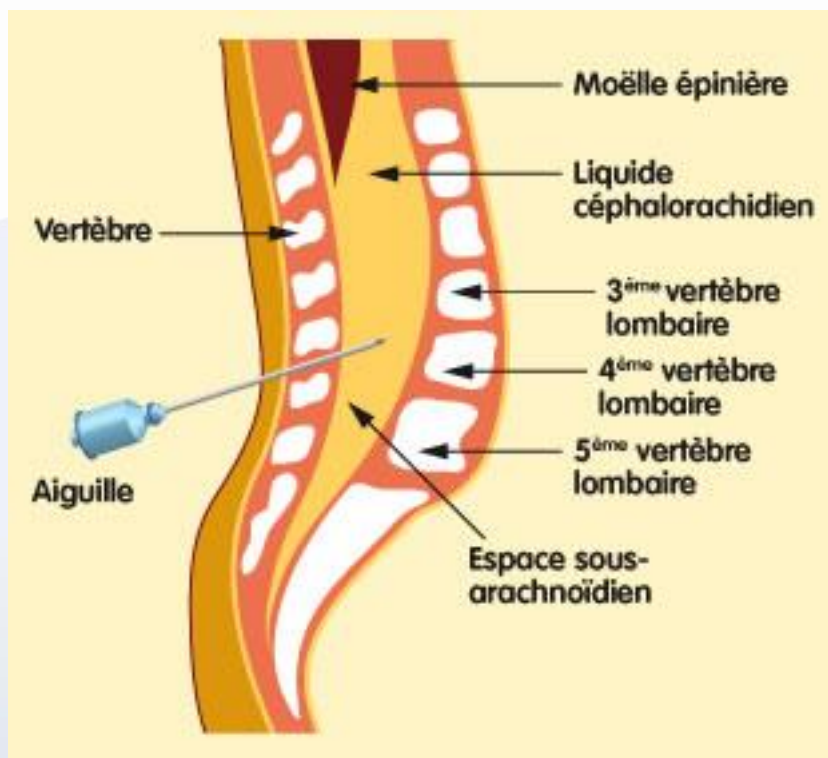
Évolution de la Maladie d'Alzheimer



Marqueurs biologiques de la MA



La PL: un test pas compliqué!



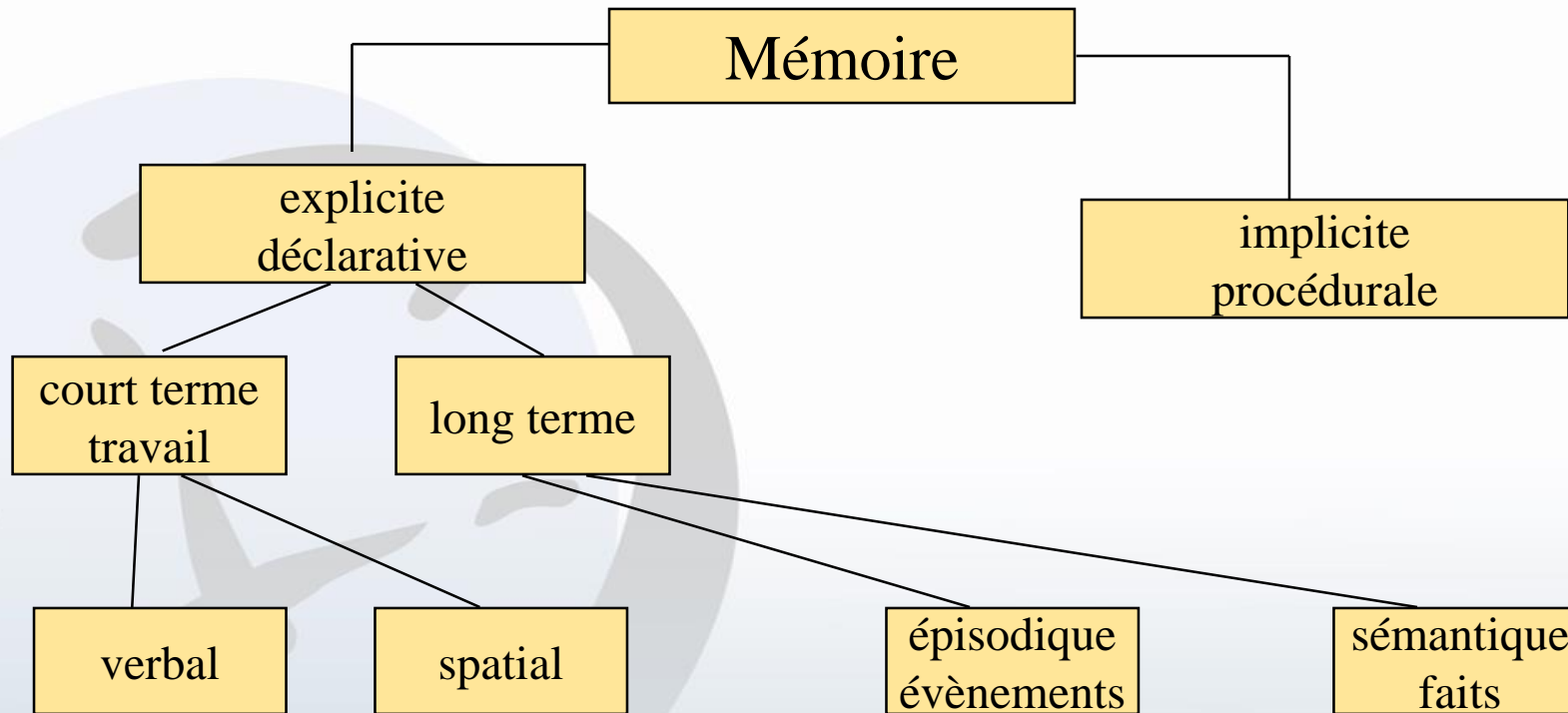
Lexique de la Maladie d'Alzheimer

- Maladie d'Alzheimer
 - Phase de démence (i.e. TNC majeur):
 - Forme typique: atteinte mnésique de type hippocampique
 - Formes atypiques
 - Aphasie logopénique
 - Atrophie corticale postérieure
 - Maladie d'Alzheimer variante frontale/dysexécutive
 - Phase prodromale/préclinique (i.e. TNC mineur): atteinte mnésique de type hippocampique sans impact AVDs/AVQs ET biomarqueurs de la MA sont positifs
- Phase préclinique de la MA: sujet asymptomatique ayant commencé à développer la pathologie Alzheimer au cerveau (présence d'un biomarqueur de la maladie; porteur d'une mutation autosomale dominante monogénique de MA)

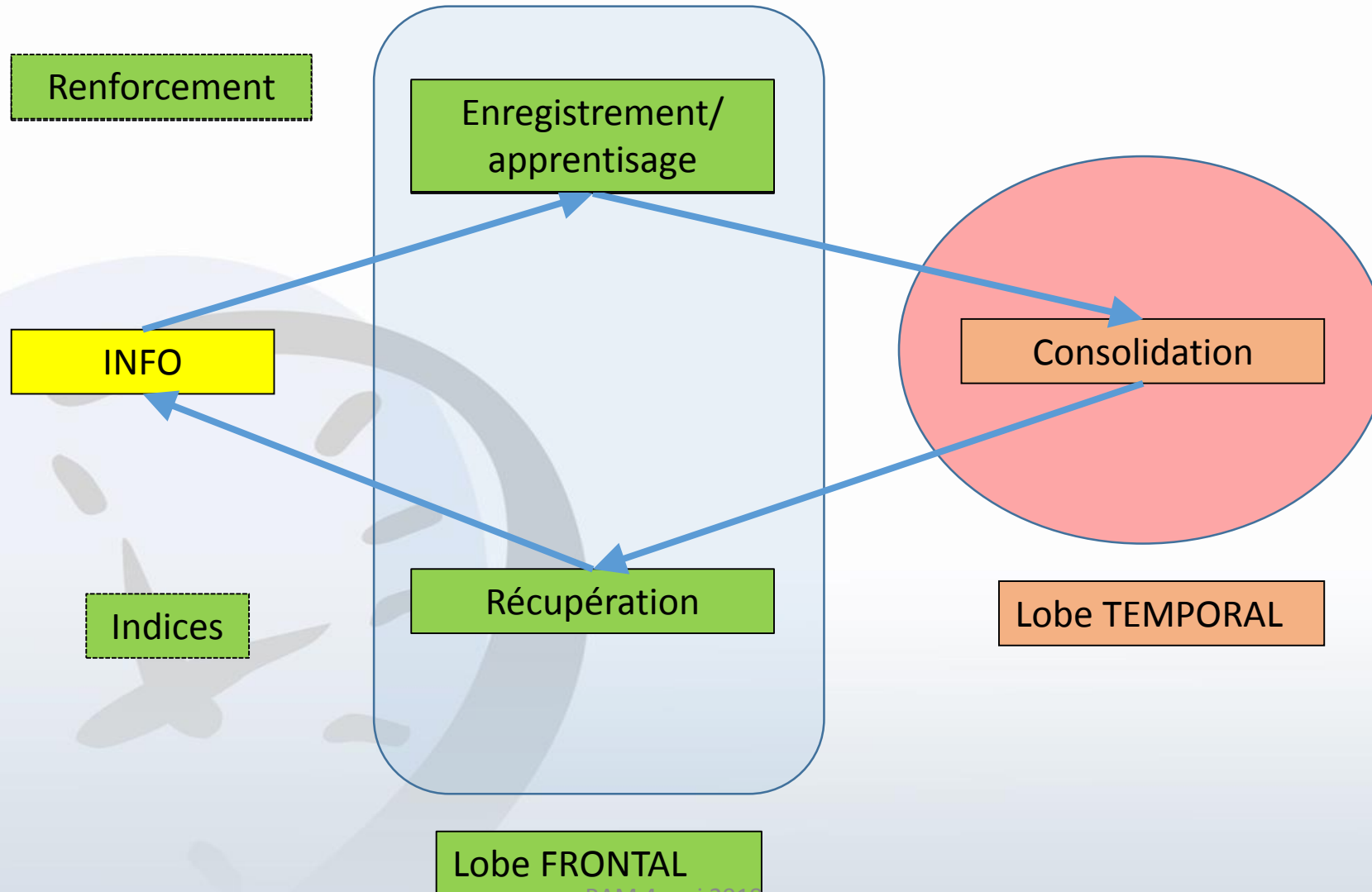
Comment reconnaître un Alzheimer prodromal (MCI)?

- La MA classique touche la MÉMOIRE ÉPISODIQUE
- Le patient oubliera: les évènements, les RVs, se répètera, l'aidant se plaint de répéter...
- L'aidant remarque les pertes cognitives
- BON fonctionnement AVQ/AVD malgré tout
- Au MoCA: score total assez bon, MAIS atteinte du rappel PAS amélioré par indices

La MÉMOIRE

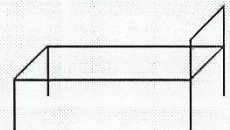
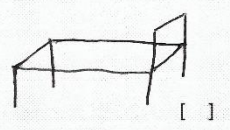


Processus de mémorisation



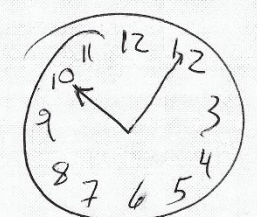
VISUOSPATIAL / EXÉCUTIF

Copier le lit

[] []

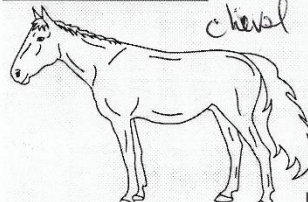
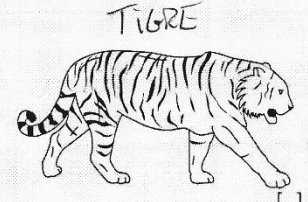
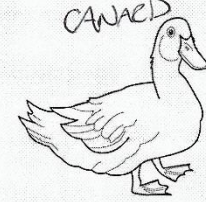
Dessiner HORLOGE (10 h 05 min)
(3 points)



[] [] []

POINTS
___/5

DÉNOMINATION

[] [] []

POINTS
___/3

MÉMOIRE Lire la liste de mots, le patient doit répéter. Faire 2 essais même si le 1er essai est réussi. Faire un rappel 5 min après.

	JAMBE	COTON	ÉCOLE	TOMATE	BLANC
1 ^{er} essai	✓	✓	✓	✓	✓
2 ^{ème} essai	✓	✓	✓	✓	✓

Pas de point

ATTENTION Lire la série de chiffres (1 chiffre/ sec.). Le patient doit la répéter. [] 2 4 8 1 5 (24815)
Le patient doit la répéter à l'envers. [] 4 2 7 (724)

___/2

Lire la série de lettres. Le patient doit taper de la main à chaque lettre A. Pas de point si 2 erreurs
[] F B ~~C~~ M N A ~~A~~ J K L B A F A K D E A A A J A M O F A A B

___/1

Soustraire série de 7 à partir de 60 [] 53 53 [] 46 46 [] 39 39 [] 32 32 [] 25 25
4 ou 5 soustractions correctes : 3 pts, 2 ou 3 correctes : 2 pts, 1 correcte : 1 pt, 0 correcte : 0 pt

___/3

LANGAGE Répéter : L'enfant a promené son chien dans le parc après minuit. [✓]
L'artiste a terminé sa toile au bon moment pour l'exposition. [✓]

___/2

Fluidité de langage. Nommer un maximum de mots commençant par la lettre T en 1 min [] 1 1 5 (N 11 mots)

___/1

ABSTRACTION Similitude entre ex : banane - orange = fruit [✓] Marteau-tournevis [✓] Allumette-Lampe

___/2

RAPPEL Doit se souvenir des mots SANS INDICES

	JAMBE	COTON	ÉCOLE	TOMATE	BLANC
	✗	✗	✗	✗	✗

Optionnel

Indice de catégorie					
Indice choix multiples					

POINTS
___/5

ORIENTATION 6 [] Date MAI [] Mois 2017 [] Année Vind [] Jour Mar [] Endroit Q [] Ville

___/6

RAPPEL	Doit se souvenir des mots SANS INDICES	VISAGE []	VELOURS []	ÉGLISE []	MARGUERITE []	ROUGE []	Points pour rappel SANS INDICES seulement	___/5
Optionnel	Indice de catégorie							
	Indice choix multiples							



Aphasies Primaires Progressives

APP logopénique; APP sémantique; APP non-fluente

Langage

- Langage: capacité à communiquer (verbal, écrit, signes).
Représentation des objets, concepts, idées, sentiments en symboles (mots, lettres, signes...)
- Le langage n'est pas l'équivalent de la parole

Distinctions importantes

- Troubles acquis du **langage**
 - Aphasie (dyslexie, dysgraphie)
- Trouble acquis de la **parole**
 - Dysarthrie
 - Trouble d'exécution neuromusculaire de la parole
 - Flasque, spastique, ataxique, hypo/hyperkinétique, mixte
 - Trouble arthrique
 - Trouble de la programmation motrice de la parole
 - Apraxie de la parole

Composantes du langage:

- Fluence - débit élocutoire
- Répétition
- Compréhension
- Dénomination
- Paraphasie
- Trouble arthrique
- Écriture/lecture

Classification of primary progressive aphasia and its variants



M.L. Gorno-Tempini, MD, PhD
A.E. Hillis, MD
S. Weintraub, PhD
A. Kertesz, MD
M. Mendez, MD
S.F. Cappa, MD
J.M. Ogar, MS
J.D. Rohrer, MD
S. Black, MD
B.F. Boeve, MD
F. Manes, MD
N.F. Dronkers, PhD
R. Vandenberghe, MD, PhD
K. Rascovsky, PhD
K. Patterson, PhD
B.L. Miller, MD
D.S. Knopman
J.R. Hodges, MD*
M.M. Mesulam, MD*
M. Grossman, MD*

ABSTRACT

This article provides a classification of primary progressive aphasia (PPA) and its 3 main variants to improve the uniformity of case reporting and the reliability of research results. Criteria for the 3 variants of PPA—nonfluent/agrammatic, semantic, and logopenic—were developed by an international group of PPA investigators who convened on 3 occasions to operationalize earlier published clinical descriptions for PPA subtypes. Patients are first diagnosed with PPA and are then divided into clinical variants based on specific speech and language features characteristic of each subtype. Classification can then be further specified as “imaging-supported” if the expected pattern of atrophy is found and “with definite pathology” if pathologic or genetic data are available. The working recommendations are presented in lists of features, and suggested assessment tasks are also provided. These recommendations have been widely agreed upon by a large group of experts and should be used to ensure consistency of PPA classification in future studies. Future collaborations will collect prospective data to identify relationships between each of these syndromes and specific biomarkers for a more detailed understanding of clinicopathologic correlations. *Neurology*® 2011;76:1006-1014

GLOSSARY

AD = Alzheimer disease; **FTLD** = frontotemporal lobar degeneration; **PPA** = primary progressive aphasia.

A progressive disorder of language associated with atrophy of the frontal and temporal regions of the left hemisphere was first described in the 1890s by Pick¹ and Serieux.² In the modern literature, Mesulam³ described a series of cases with “slowly progressive aphasia,” subsequently

Critères Aphasie Progressive

1. Manifestation clinique principale est une **atteinte du langage** (manque du mot, paraphasies, discours laborieux, agrammatisme et/ou déficits de compréhension)
2. Les déficits sont la cause principale d'une **atteinte du fonctionnement** (ex: difficulté dans les tâches faisant appel au langage comme le téléphone)
3. Aphasie devrait être le **symptôme dominant** pour la phase initiale de la maladie.

APP logopénique

1- Anomalie de la récupération des mots au discours spontané et à la dénomination
Anomie, débit verbal ralenti

ET

2- Atteinte de la répétition de phrases
Mémoire échoïque

3 de 4:

a) Erreurs phonologiques au discours spontané et à la dénomination

b) Compréhension d'un mot et savoir sémantique maintenus

Compréhension de phrases complexes peut être altérée

c) Préservation de la composante motrice de la parole (pas d'apraxie)

d) Absence d'agrammatisme franc

APP logopénique

- Imagerie
 - Atrophie prédominante à la région périsylvienne postérieure gauche ou pariétale gauche
- Pathologie
 - **Alzheimer (50%), TDP-43 (38%), tau (12%)**

Vidéo APPv1



APP sémantique

Fluent

1- Trouble de dénomination

Anomie et paraphasies sémantiques

- Suit un pattern hiérarchique
- Pire quand on demande d'identifier une description

ET

2- Atteinte de la compréhension d'un seul mot

« Qu'est-ce qu'un.... »

Compréhension syntaxique préservée

3 de 4:

a) Déficits sémantiques pour les objets

- Problème de reconnaissance

b) Dyslexie et dysgraphie de surface

c) Articulation, grammaire et parole préservées

d) Répétition épargnée

AUSSI:

Attrait pour choses qui brillent et arts

Plus conscients de leur prob que DFT et agressifs quand confrontés (vs lack of concern in FTD)

Vidéo APPvs



On demande d'écrire les mots/chiffres/phrases suivants:

- Maison
- Derrière le mur
- Cent quarante quatre
- Yacht
- Tilleul
- Cerf
- Potion
- Clown

Maison

Derrière le mur

144

yacht

Tilleul

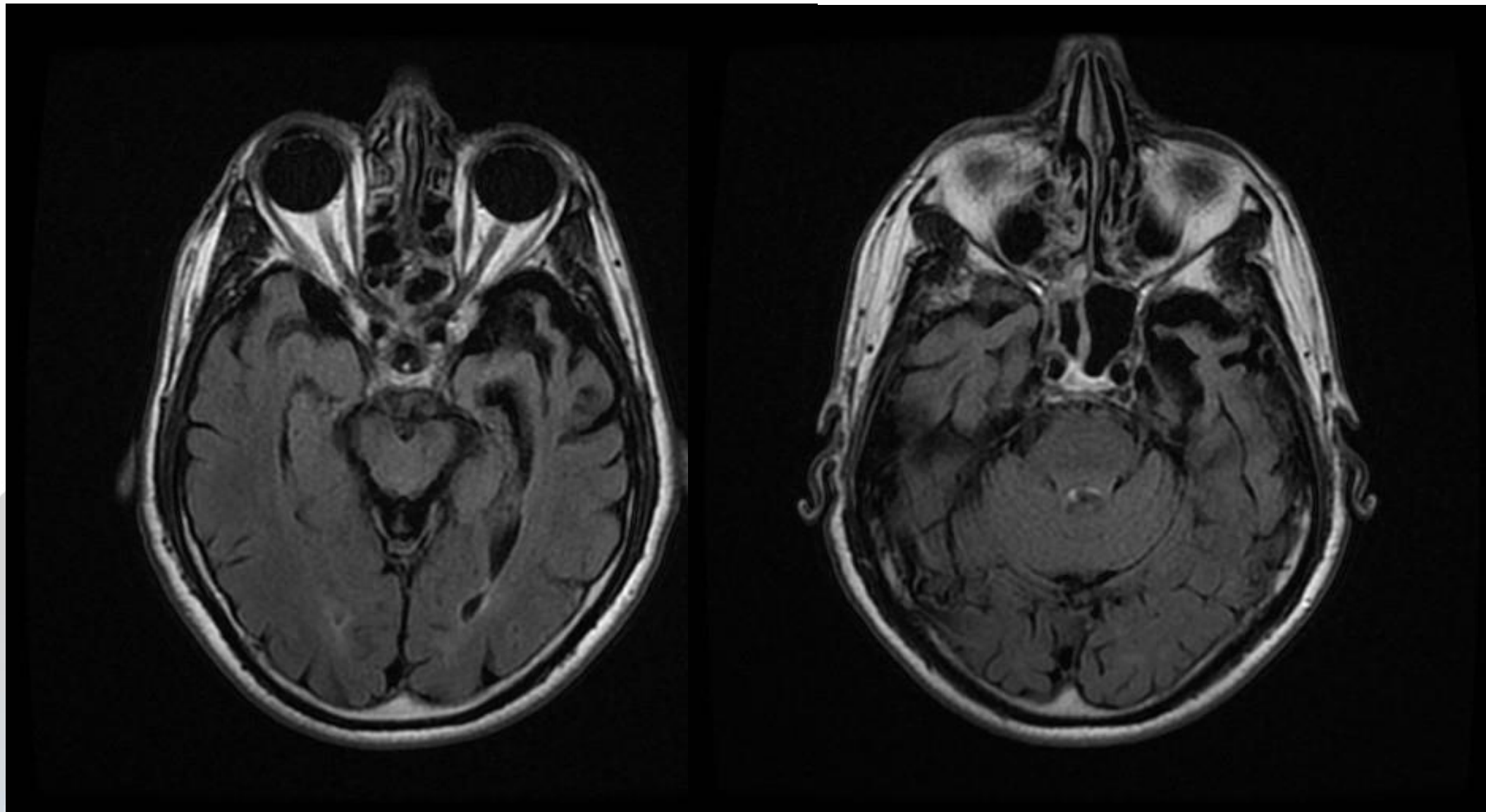
Cerf

Potion

Clown

APP sémantique

- Imagerie
 - Atrophie prédominante à la région temporale antérieure
- Pathologie
 - TDP-43 (69%), **Alzheimer (25%)**, tau (6%)



RAM 4 mai 2018

APP non-fluente

1. Agrammatisme

Se traduit par un discours télégraphique, une syntaxe erronée

OU

1. Discours haletant, articulation laborieuse avec erreurs inconsistantes sons-parole et dysarthrie (APRAXIE de la parole)

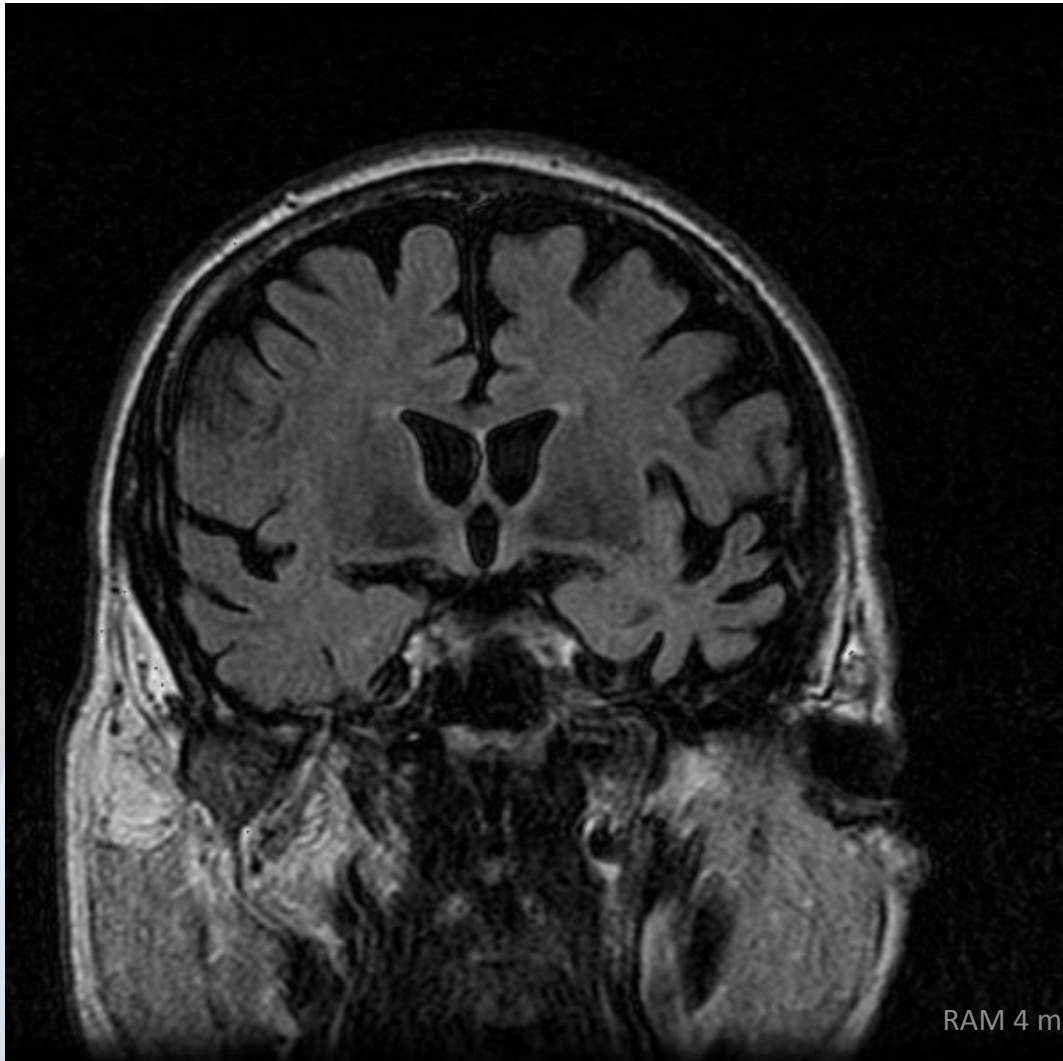
2. Compréhension (2 de 3)

1. Difficulté avec compréhension de phrases avec structure complexe
2. Compréhension d'un mot préservée
3. Préservation du savoir sémantique

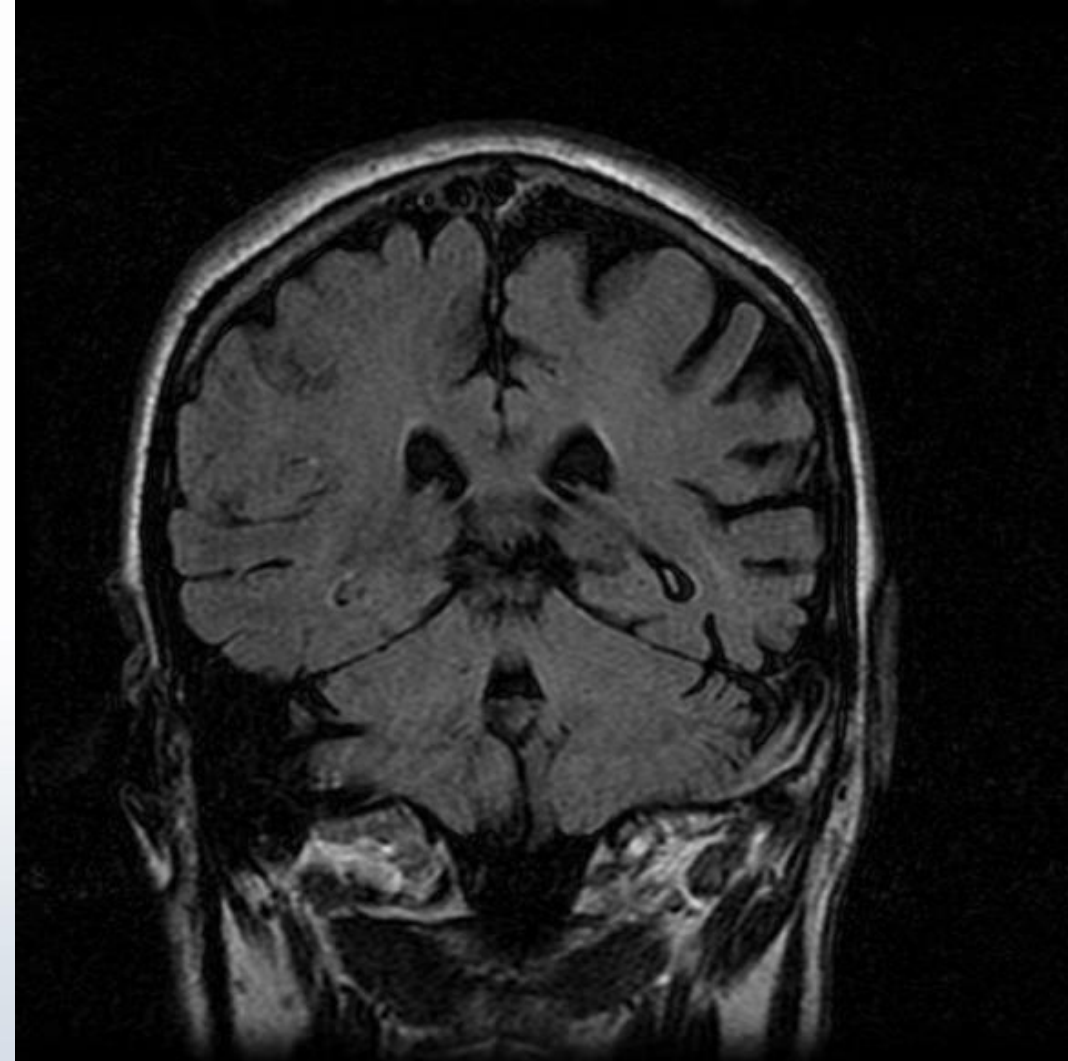
APP non-fluente

- Imagerie
 - Atrophie prédominante à la région fronto-insulaire postérieure gauche (ie, gyrus frontal inférieur)
- Pathologie
 - Tau (52%), **Alzheimer (25%)**, TDP-43 (19%), autre (9%)

APP non-fluente



RAM 4 mai 2018



Vidéo APPnf





Atrophie corticale postérieure

Apraxie/agnosie

Articles clés

- Crutch, SJ et al. « *Posterior cortical atrophy, Review* ». *Lancet Neurol* 2012; 11: 170–78
- Crutch, SJ et al. « *Consensus classification of posterior cortical atrophy* ». *Alzheimer & Dementia (2017) 1-15*

L'atrophie corticale postérieure

Lancet Neurol 2012; 11: 170–78

- L'atrophie corticale postérieure (ACP) est une condition neuro-dégénérative caractérisée par une diminution progressive, souvent frappante, et assez sélective des habiletés visuo-spatiales et d'autres fonctions qui dépendent des régions pariétales, occipitales, et occipitotemporales du cerveau.

ACP

- Âge au début: 50-65 ans
- Processus pathologiques sous-jacents multiples
- Reconnue depuis plus de deux décennies
- Condition négligée par les chercheurs
- Retards considérables dans le diagnostic en raison de l'âge d'apparition précoce et des symptômes initiaux inhabituels

Symptômes

- Déficits visuo-spatiaux et visuoperceptuels
- Alexie
- Syndrome de Balint
 - Simultagnosie
 - Apraxie oculomotrice
 - Ataxie Optique
 - Agnosie de l'environnement
- Syndrome de Gerstmann
 - Dyscalculie
 - dysorthographe,
 - Agnosie digitale
 - Désorientation gauche-droite
- Des déficits dans la mémoire de travail et l'apraxie des membres ont également été notés
- Les conclusions des études longitudinales montrent que la mémoire antérograde, les fonctions exécutives, le langage, qui sont parfois étonnamment préservé dans les premiers stades de la maladie, se détériorent progressivement vers un état de démence plus globale

Symptômes

- De nombreux patients atteints d'ACP ont également des symptômes inhabituels, dénommés phénomènes perceptifs positifs:
- «Abnormally prolonged colour after-images»
- «Reverse size phenomena»
- «Perception of movement of static stimuli»
- «180° upside-down reversal of vision»
- Les compétences en lecture peut être limitées par plusieurs processus, y compris la désorientation visuelle (se perdre sur la page), les phénomènes de taille inverse (percevoir les petits mais pas les gros caractères), et l'encombrement visuel («visual crowding»)

Présentation clinique

- La rareté relative de l'ACP, le caractère parfois insolite de ses symptômes, et l'âge de présentation assez précoce peut conduire à diagnostiquer de façon erroné de nombreux patients comme déprimés, anxieux, ou même simulateurs.
- Les patients sont souvent aussi référés en premier lieu aux opticiens, optométristes et ophtalmologistes

Plaintes du patient atteint d'ACP

- Difficultés de lecture
- Difficultés à évaluer les distances (ce qui conduit souvent à des accidents de voiture mineurs ou des difficultés de stationnement)
- Difficulté d'identification d'objets statiques dans le champs visuel (problèmes avec les escaliers et escaliers mécaniques)
- Photophobie et distorsions visuelles (qui peuvent être confondues avec la migraine)
- Difficultés d'utilisation des objets communs, apraxie
- Dysgraphie, dyscalculie
- Hallucinations visuelles (rapportées chez jusqu'à 25% des patients atteints PCA) et trouble du sommeil (REM) (démence à corps de Lewy.)

Examen

- Agnosie visuelle (aperceptive, associative...)
- Apraxie
- ...
- Le reste de l'examen neurologique est généralement peu révélateur
- signes extrapyramidaux (41%), myoclonies (24%), grasp (26%)
similaire à la maladie d'Alzheimer typique

Vidéo apraxie



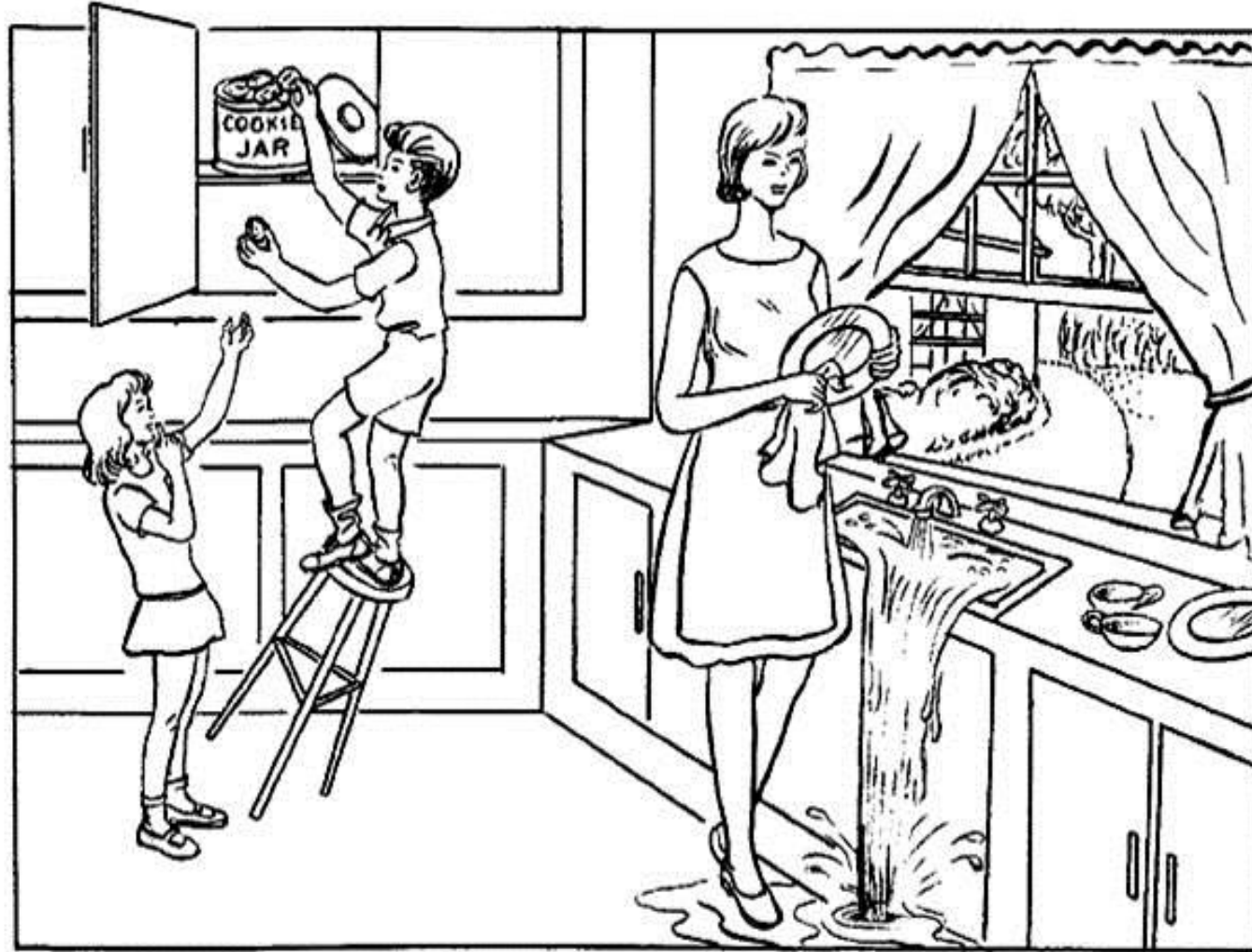
Pathophysiologie

- Les conclusions des études pathologiques montrent tous que la **maladie d'Alzheimer** est la cause sous-jacente la plus fréquente d'ACP. Cependant, certains cas sont attribuables à d'autres causes, telles que la dégénérescence cortico-basale, la démence à corps de Lewy, la maladie à prion et la gliose sous-corticale

Critères diagnostiques proposés (non validés)

- Début insidieux et progression graduelle
- Présentation par un déficit visuel en l'absence de maladie oculaire
- mémoire épisodique, langage et autocritique relativement préservé
- Symptômes principaux:
 - agnosie visuelle
 - Simultanagnosia
 - ataxie optique
 - oculaire apraxie
 - Dyspraxie
 - désorientation dans l'environnement
- absence d'accident vasculaire cérébral ou d'une tumeur
- caractéristiques de soutien:
 - Alexia
 - apraxie idéomotrice
 - Dysorthographe
 - Acalculie
 - apparition avant l'âge de 65 ans
 - neuroimagerie compatible

Testing: simultagnosie



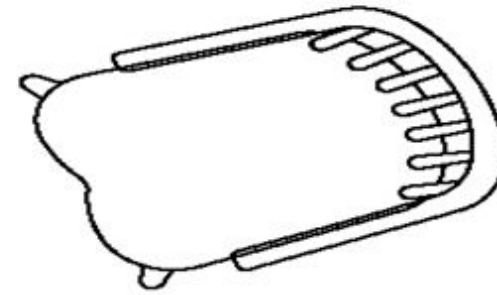
Copyright © 1983 by Lee & Febiger

Tests for Apperceptive Agnosia



(A)

Some patients would have trouble drawing this chair due to the missing contours.



(B)

Some patients would have trouble recognizing a chair from this perspective.



La « *démence frontale* »

Démence frontale variante comportementale

Variante frontale de la MA

Les fonctions exécutives et 'frontales': le Jugement

- Difficile à définir précisément
 - comportement adaptatif
 - pensée abstraite
 - flexibilité mentale
 - résolution de problème
 - planification
 - motivation, inhibition
 - initiative
 - comportement social
- lésions frontales affectent la *personnalité*

Les fonctions exécutives et ' frontales '

Substrat anatomique: les régions pré-frontales

- cortex dorsolatéral: planification, abstraction...
- cortex orbitofrontal: personnalité, socialisation, inhibition
- partie antérieure du gyrus cingulé: motivation

Lobe frontal: Anatomie fonctionnelle

- **Syndrome dorsolatéral:**
 - le plus important.
 - Difficulté à organiser une réponse comportementale à des stimuli nouveaux ou complexes
 - Continuum des capacités à changer de stratégie cognitive, à engager des stratégies connues, à organiser l'information pour rencontrer les demandes environnementales changeantes.
 - Latences de réponses longues
 - Difficulté de récupération sémantique.
 - Comportement axé sur le stimulus.
 - À droite: aprasodie motrice transcorticale
 - À gauche: déclin en fluidité verbale et aphasie transcorticale motrice.
 - Écholalie; Échopraxie
 - Émoussement émotionnel
 - Difficulté à ordonner et séquencer les tâches
 - Décision sur comportement à risque

- **Syndrome mésofrontal (cingulé):**
 - Gyrus cingulé. Circuit antérieur cingulé-sous-sortical (BA24, striatum ventral).
 - Apathie, abulie.
 - Mutisme akinétique (éveillée, conscient (self-awareness), pas d'initiation
 - Spectre des symptômes très large.
- **Syndrome Orbitofrontal:**
 - désinhibition,
 - comportement inapproprié, manque de tact,
 - labilité de l'humeur,
 - distractibilité,
 - perte de l'importance des événements.
 - L'affect peut être extrême avec de la *moria* (infantilisme, excitation) ou *Witzelsucht* (répétition de remarques caustiques ou facétieuses).
 - Difficulté à répondre au indices socio-environnementaux.
 - Attraction aux stimuli.
 - Imitation gestuelle.
 - «Sociopathie acquise»: manque d'autocritique et de remord. Connecté au *basal forebrain* et système limbique.

Démence Fronto-Temporale-Variante comportementale: critères

3 de 6:

1. Désinhibition comportementale précoce (dans les 3 ans)
2. Apathie ou inertie précoce
3. Perte d'empathie ou de sympathie précoce
4. Comportement persévératif, stéréotypé ou compulsif | ritualistic précoce
5. Hyperoralité et changements alimentaires
6. Profil neuropsychologique: troubles exécutifs avec préservation relative de la mémoire et des fonctions visuo-spatiales

DFT-VC: spécificités

1. Désinhibition comportementale précoce *(dans les 3 premières années) (1 de 3)*

1. Comportement socialement inapproprié
2. Perte de bonnes manières et d'étiquette
3. Gestes impulsifs, insoucians ou téméraires

2. Apathie ou inertie précoce *(1 de 2)*

1. Apathie
2. Inertie

DFT-VC: spécificités

3. Perte d'empathie ou de sympathie précoce *(1 de 2)*
 1. Diminution de la réponse aux besoins et sentiments des autres
 2. Diminution de l'intérêt social, des interrelations et de la chaleur humaine
4. Comportement persévératif, stéréotypé ou compulsif/ritualiste précoce *(1 de 3)*
 1. Mouvements simples répétés
 2. Comportements complexes, compulsifs, ritualistes
 3. Stéréotypie de la parole

DFT-VC: spécificités

5. Hyperoralité et changements alimentaires *(1 de 3)*

1. Altération des préférences alimentaires (sucre)
2. Hyperphagie boulimique, augmentation de la consommation de ROH et de cigarettes
3. Exploration orale ou consommation d'objets non comestibles

6. Profil neuropsychologique *(3 de 3)*

1. Déficits aux tâches exécutives
2. Préservation relative de la mémoire épisodique
3. Préservation relative des fonctions visuo-spatiales

DFT-VC: spécificités

- Imagerie:
 - Atrophie frontale ou temporale antérieure, bilatérale, peut être asymétrique.
- Pathologie:
 - TAU, TDP-43 etc... et Alzheimer: *MA variante frontale*

DFT: testing

- Peu/pas de sous-test exécutif/frontal au MMSE
- MoCA couvre un peu mieux l'exécutif/frontal
 - Échantillon du Trail
 - Horloge
 - Similarités
 - Lettre A
 - Fluidité langage « F »
- Pas de test pour changement de comportement
 - Observation dans le bureau
 - Questionnaire avec l'aidant

VISUOSPATIAL / EXÉCUTIF		Copier le cube		Dessiner HORLOGE (11 h 13 min) (3 points)		POINTS	
						1/5	
<p>IV</p>		<p>IX</p>		<p>IV Contour IX Chiffres IX Aiguilles</p>			
DÉNOMINATION							
<p>Lion</p>		<p>Rhino</p>		<p>Chameau</p>		3/3	
<p>IV</p>		<p>IV</p>		<p>IV</p>			
MÉMOIRE		VISAGE	VELOURS	ÉGLISE	MARGUERITE	ROUGE	Pts de point
<p>Lire la liste de mots, le patient doit répéter. Pour 7 essais même si le 1er essai est réussi. Faire un rappel 5 min après.</p>		<p>✓</p>	<p>X</p>	<p>X</p>	<p>X</p>	<p>X</p>	
ATTENTION		<p>214 Le patient doit la répéter.</p>		<p>X 2 1 8 5 4</p>		<p>0/2</p>	
<p>47 Le patient doit la répéter à l'envers.</p>		<p>X 7 4 2</p>		<p>X 7 4 2</p>		<p>0/2</p>	
<p>Lire la série de lettres. Le patient doit taper de la main à chaque lettre A. Pts de point si 2 erreurs</p>		<p>X F B A C M N A A I X L B A T T X D E A A H I A M O F X A B</p>		<p>0/4</p>		<p>0/4</p>	
<p>Soustraire série de 7 à partir de 100.</p>		<p>IV 93 93 X 86 90 X 79 ? X 72 ? X 65 ?</p>		<p>1/3</p>		<p>1/3</p>	
<p>Perd le fil</p>		<p>2 ou 3 soustractions correctes : 3 pts, 1 ou 2 soustractions : 2 pts, 1 soustraction : 1 pt, 0 soustraction : 0 pt</p>		<p>0/2</p>		<p>0/2</p>	
LANGAGE		<p>Répéter : Le colibri a déposé ses œufs sur le sable.</p>		<p>X L'argument de l'avocat les a convaincus.</p>		<p>0/2</p>	
<p>Fluidité de langage. Nommer un maximum de mots commençant par la lettre «F» en 1 min</p>		<p>X 5 (N ≥ 11 mots)</p>		<p>0/1</p>		<p>0/1</p>	
ABSTRACTION		<p>Similitude entre : ex : banane - orange = fruit</p>		<p>X train - bicyclette X montre - règle ?</p>		<p>1/2</p>	
RAPPEL		VISAGE	VELOURS	ÉGLISE	MARGUERITE	ROUGE	Points pour rappels SANS INDICES en 10 min
<p>Doit reconnaître des mots SANS INDICES</p>		<p>IV</p>	<p>IX</p>	<p>IX</p>	<p>IX</p>	<p>IV</p>	2/5
<p>Optionnel</p>			<p>X</p>	<p>✓</p>	<p>X</p>		
<p>Indice choix multiples</p>			<p>X</p>		<p>X</p>		
ORIENTATION		<p>X Date 20 X Mots 100 X Année 1975 X Jour 15</p>		<p>X En haut X Ville Ville</p>		<p>1/6</p>	
<p>1975</p>		<p>1975</p>		<p>1975</p>		<p>1/6</p>	

Autres tests des fonctions frontales

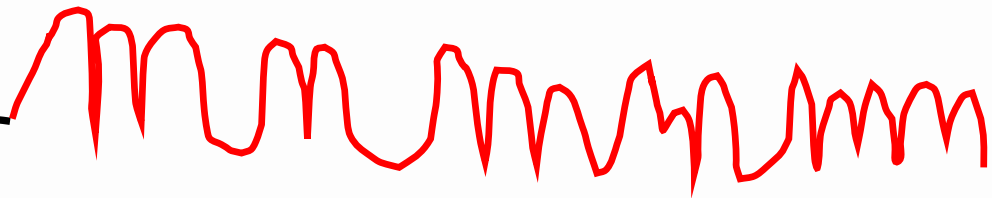
- Fluidité verbale, graphique
- Séries motrices de Luria
- **'m'** et **'n'**, **'v'** et **'w'**
 - *mnmn...*
- Similarités, différences, proverbes
- FBI

Bedside testing

- Série gestuelle de Luria
- Séries graphiques



Exemple



Patient

Bedside testing

- Similarités

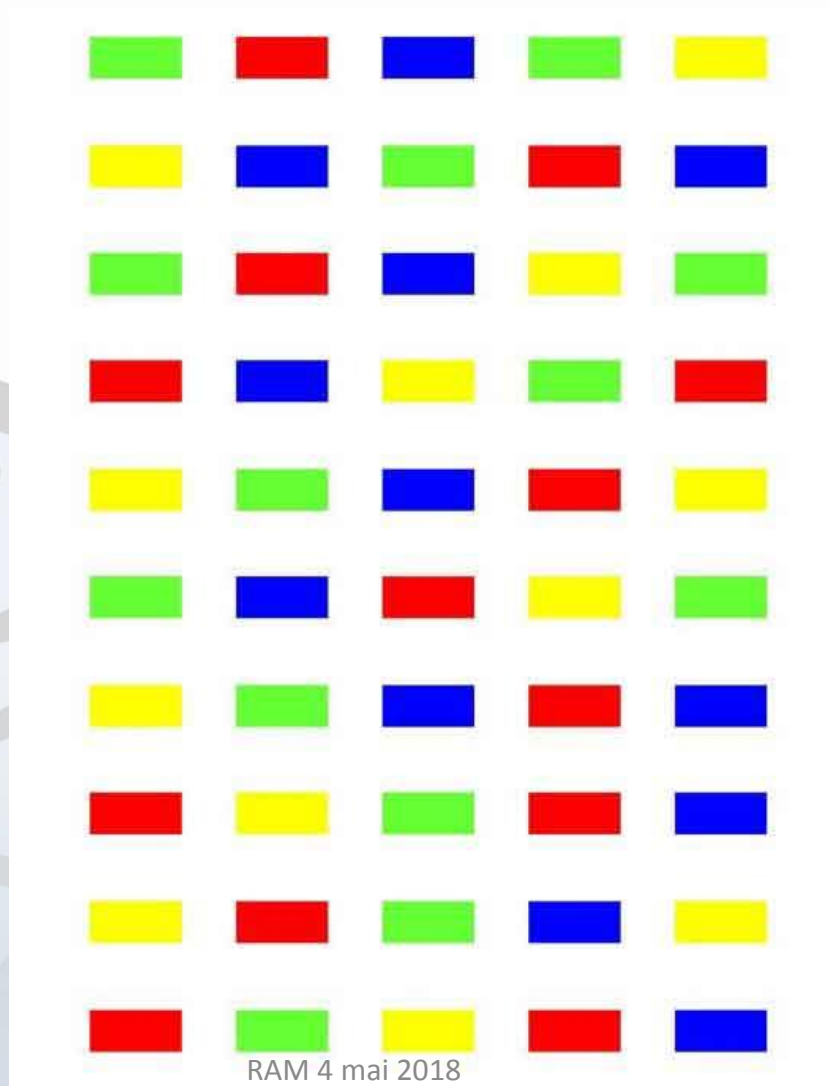
- Orange – Banane
- Chien – Lion
- Manteau – Robe
- Bateau – Automobile
- Œil – Oreille
- Bouton – Fermeture Éclair
- Nord – Ouest
- Œuf – Graine
- Table – Chaise
- Air – Eau
- Poème – Statue
- Travail – Jeu
- Mouche – Arbre
- Récompense - Punition

- Différences

- Sucre – Vinaigre
- Rivière – Canal
- Mensonge - Erreur

Testing neuropsychologique

Stroop



Testing neuropsychologique

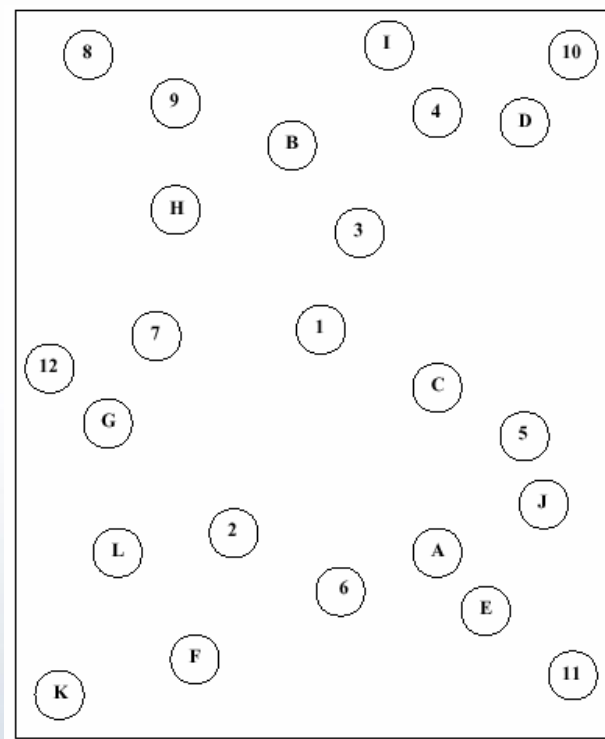
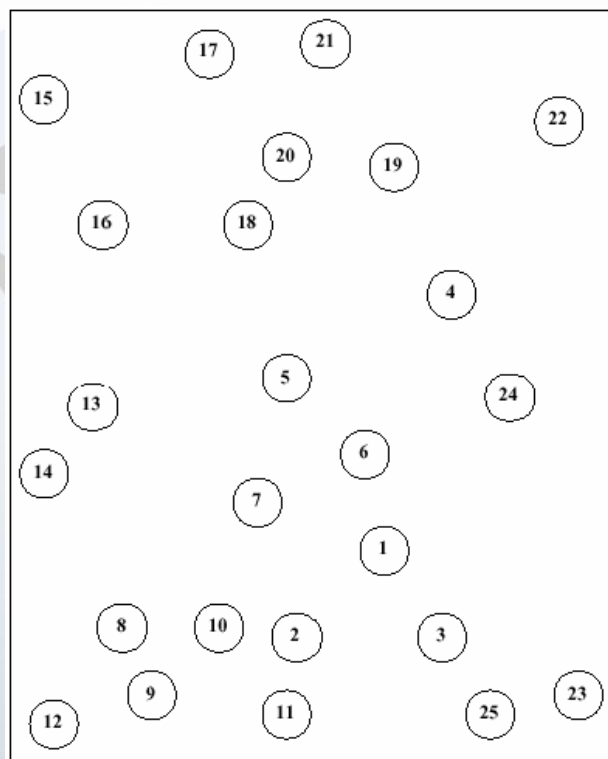
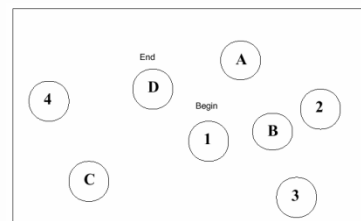
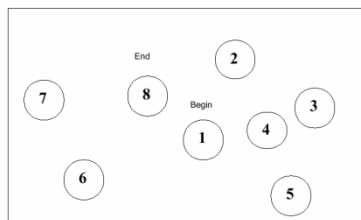
Stroop

vert bleu jaune rouge vert
bleu rouge jaune vert bleu
rouge jaune vert rouge bleu
jaune vert bleu jaune rouge
jaune bleu rouge vert jaune
rouge jaune vert rouge bleu
vert jaune rouge bleu vert
jaune rouge bleu bleu jaune
rouge jaune vert rouge bleu
vert bleu rouge jaune vert

Bedside testing

Trail making test A et B

doa.alaska.gov/dmv/akol/pdfs/uiowa_trailmaking.pdf



L'INVENTAIRE DU COMPORTEMENT FRONTAL

©1997-2003 Andrew Kertesz (traduction par Thérèse Botez-Marquard et Gabriel C Léger)

<http://www.chumneurologie.org/conferences/FBI/FBI-francais.pdf>

Questions sur les comportements négatifs :

1. **Apathie** : perte d'intérêt envers ses amis ou dans ses activités quotidiennes; s'implique moins
0 1 2 3
2. **Aspontanéité** : manque de spontanéité et d'initiative dans ses activités; il faut lui proposer
0 1 2 3
3. **Indifférence** : perte de sa capacité de réagir émotivement comme auparavant, éprouve moins de joie ou de peine
0 1 2 3
4. **Inflexibilité** : plus têtu et rigide dans sa façon de penser qu'auparavant
0 1 2 3
5. **Négligence personnelle** : s'occupe moins de son hygiène ou de son apparence physique, ne lave ou change pas ses sous-vêtements aussi souvent
0 1 2 3
6. **Désorganisation** : manque de planification, incapable de persister et compléter les tâches plus complexes, est facilement distrat
0 1 2 3
7. **Inattention** : ne porte pas attention aux événements qui l'entourent, perd le fil des conversations, ou ne suit pas
0 1 2 3
8. **Perte d'autocritique** : n'est pas conscient de ses problèmes ou des changements de son comportement, ou peut même les nier
0 1 2 3
9. **Logopénie** : souffre d'une réduction de son débit verbal ou de sa capacité de converser
0 1 2 3
10. **Démence sémantique** : perd le sens, ne comprend pas, ou demande la signification de certains mots
0 1 2 3
11. **Aphasie et apraxie verbale** : commet des erreurs dans l'expression verbale, émet des sons indistincts, parfois répétés, souffre plus souvent d'hésitation dans sa façon de parler, bégaiement, ou plus qu'avant
0 1 2 3
12. **Main étrangère** : excluant l'arthrite, un traumatisme, ou la paralysie, éprouve de nouvelles difficultés dans l'utilisation d'une main, qui peut paraître plus raide, maladroite, ou même interférer avec l'action de l'autre; éprouve de nouvelles difficultés à utiliser des ustensiles
0 1 2 3

Score des Comportement Négatifs : Total des questions 1-12 : _____

Questions sur les comportements positifs ou de désinhibition :

13. **Persévération et obsession** : répétitions ou persévérations de certaines actions, paroles, ou commentaires; démontre des comportements ou des routines obsessionnels
0 1 2 3
14. **Irritabilité** : se fâche facilement, son seuil de frustration est réduit
0 1 2 3
15. **Jovialité excessive** : raconte des farces peut-être « pas mures », parfois de façon excessive, ou au mauvais moment.
0 1 2 3
16. **Jugement et impulsivité** : démontre un manque de jugement dans ses décisions monétaires ou lors de la conduite automobile; agit de façon impulsive, irresponsable, ou même négligente; agit ou parle sans penser aux conséquences
0 1 2 3
17. **Amasement ou « hoarding »** : amasse, ramasse, ou accumule nouvellement des objets de valeur douteuse, ou l'argent sans raison claire
0 1 2 3
18. **Impropriété** : agit de façon non conforme aux règles sociales, inapproprié, ou inacceptable; est impoli ou immature
0 1 2 3
19. **Agitation et errance** : est plus agité, bouge ou marche constamment, conduit de longues distances sans raison valable
0 1 2 3
20. **Agressivité** : nouvellement plus agressif, crie peut-être aux gens ou a déjà frappé quelqu'un sans raison acceptable
0 1 2 3
21. **Hyperoralité** : boit ou mange plus que d'habitude, tout ce qui est devant lui; place des objets non comestibles dans sa bouche, a un appétit plus exagéré qu'auparavant; a développé des goûts bizarres ou des nouvelles lubies alimentaires « food fads »
0 1 2 3
22. **Hypersexualité** : a un comportement sexuel inhabituel ou excessif, y compris les remarques ou une nouvelle tendance à se déshabiller
0 1 2 3
23. **Comportement d'utilisation** : besoin de toucher, d'examiner, ou de prendre les objets à sa portée ou placés devant lui. Est devenu un « touche-à-tout »
0 1 2 3
24. **Incontinence** : a développé des nouvelles pertes urinaires ou fécales (excluant les maladies physiques ou dues à l'immobilité)
0 1 2 3

Score de Comportements Positifs ou de Désinhibition : Total des questions 13-24 : _____

Maladie d'Alzheimer variante frontale

- Pas de critère diagnostique
- Atteinte comportementale à-peu-près similaire à la DFT-VC, mais moins « flamboyante »
- Possiblement plus d'atteinte de la mémoire épisodique (consolidation) que dans la DFT-VC
- Test d'imagerie (IRM, TEP) peuvent suggérer cette variante vs DFT-VC
- Biomarqueurs du LCR aideront...



Démence vasculaire

Démence vasculaire

- À l'autopsie, des changements vasculaires au cerveau sont très fréquents
- Démence vasculaire: pas une seule maladie
- Démence vasculaire: prévenable ou modifiable

Démence vasculaire

- Plusieurs types:

- qui ont en commun une insuffisance vasculaire comme processus étiologique primaire
- Se différencient par:
 - Étiologie précise (artériosclérose, hypoperfusion...)
 - Type de lésion cérébrale
 - Site lésionnel
 - Clinique

- Plusieurs types à manifestations cognitives différentes:

- 1- Démence post-infarctus cérébral (AVC)

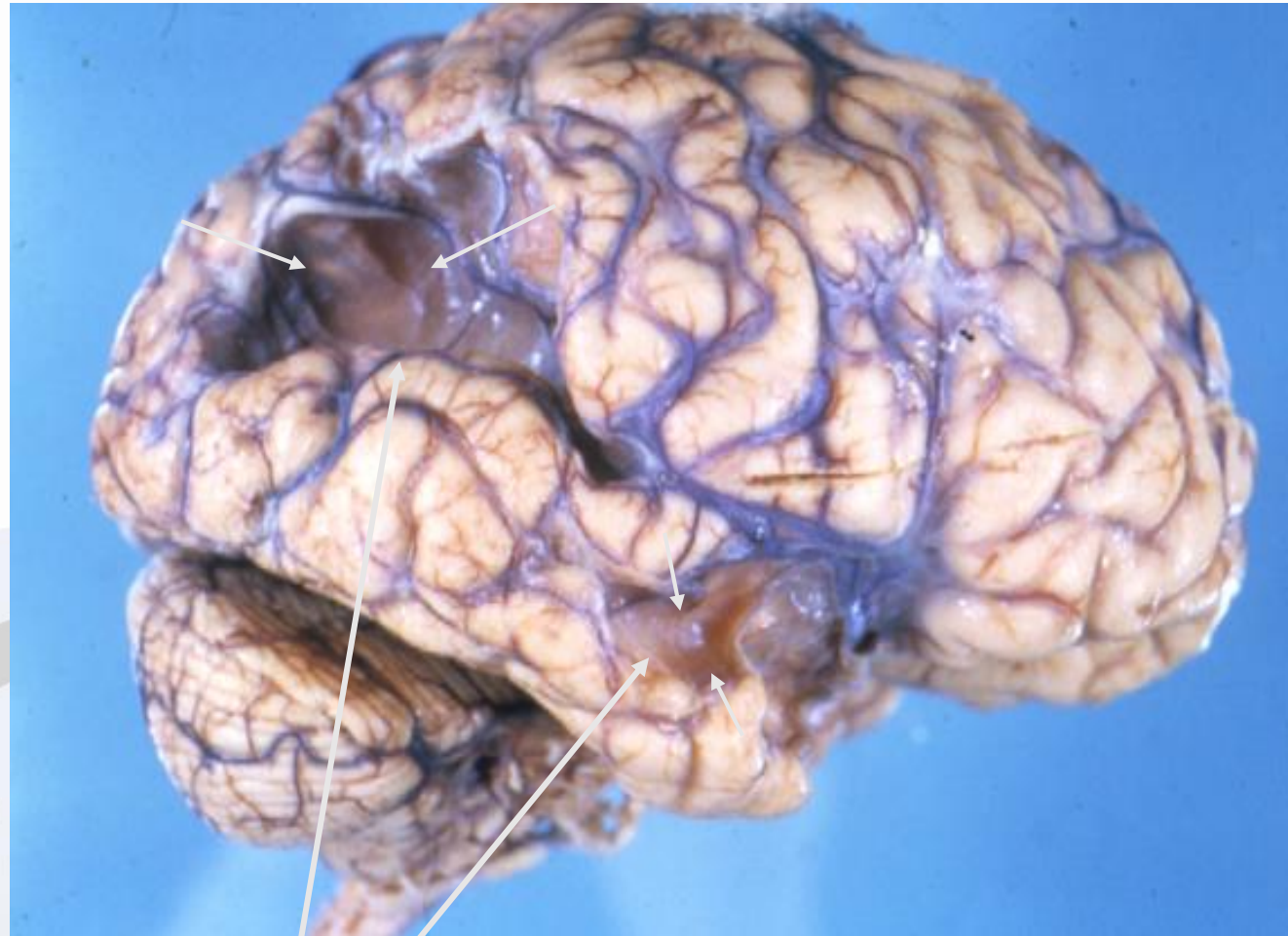
- Par infarctus multiples
- Par infarctus stratégique

- 2- Démence vasculaire sous-corticale

- Multi-lacunaire
- Leucoencéphalopathie diffuse

1- Démence vasculaire post-AVC

- Symptomatologie cognitive diverse, selon le site de l'AVC
- 1 AVC stratégique (pariétal droit, thalamique...) ou plusieurs qui s'additionnent
- Parfois le tableau ne rencontre pas les critères formels de démence; concept de *Troubles Cognitifs Vasculaires (VCI)*



Ramollissements par embolies, territoire de l'artère cérébrale moyenne: atteinte du cortex primaire et associatif, causant une légère démence multi-infarctus

2- Démence vasculaire sous-corticale: clinique

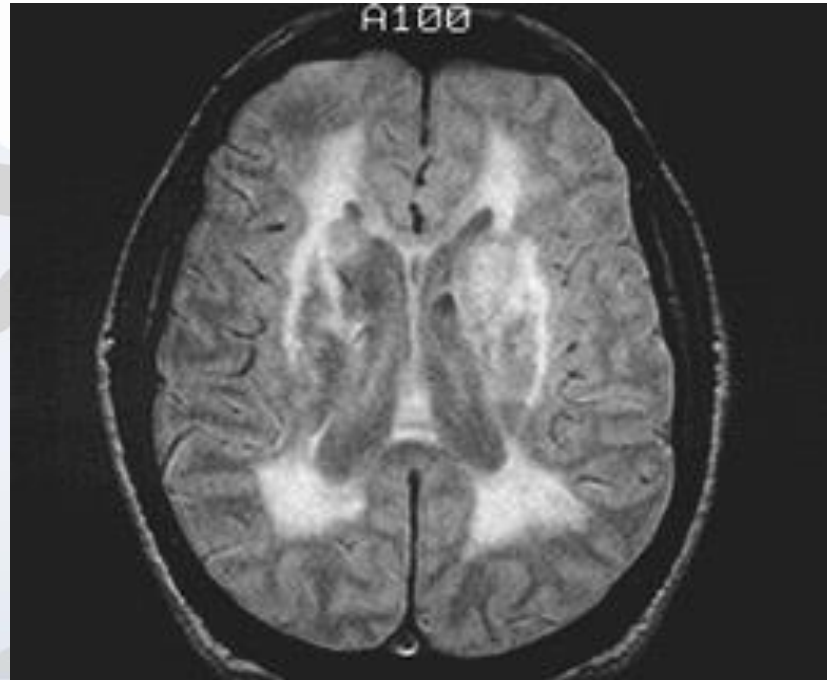
- Facteurs de risques vasculaires: HTA, Db, MCAS
- Histoire d'ICT ou ACV (fréquemment absente)
- Début insidieux ($\approx 50\%$), évolution progressive, rarement en marche d'escalier

2- Démence vasculaire sous-corticale: clinique (2)

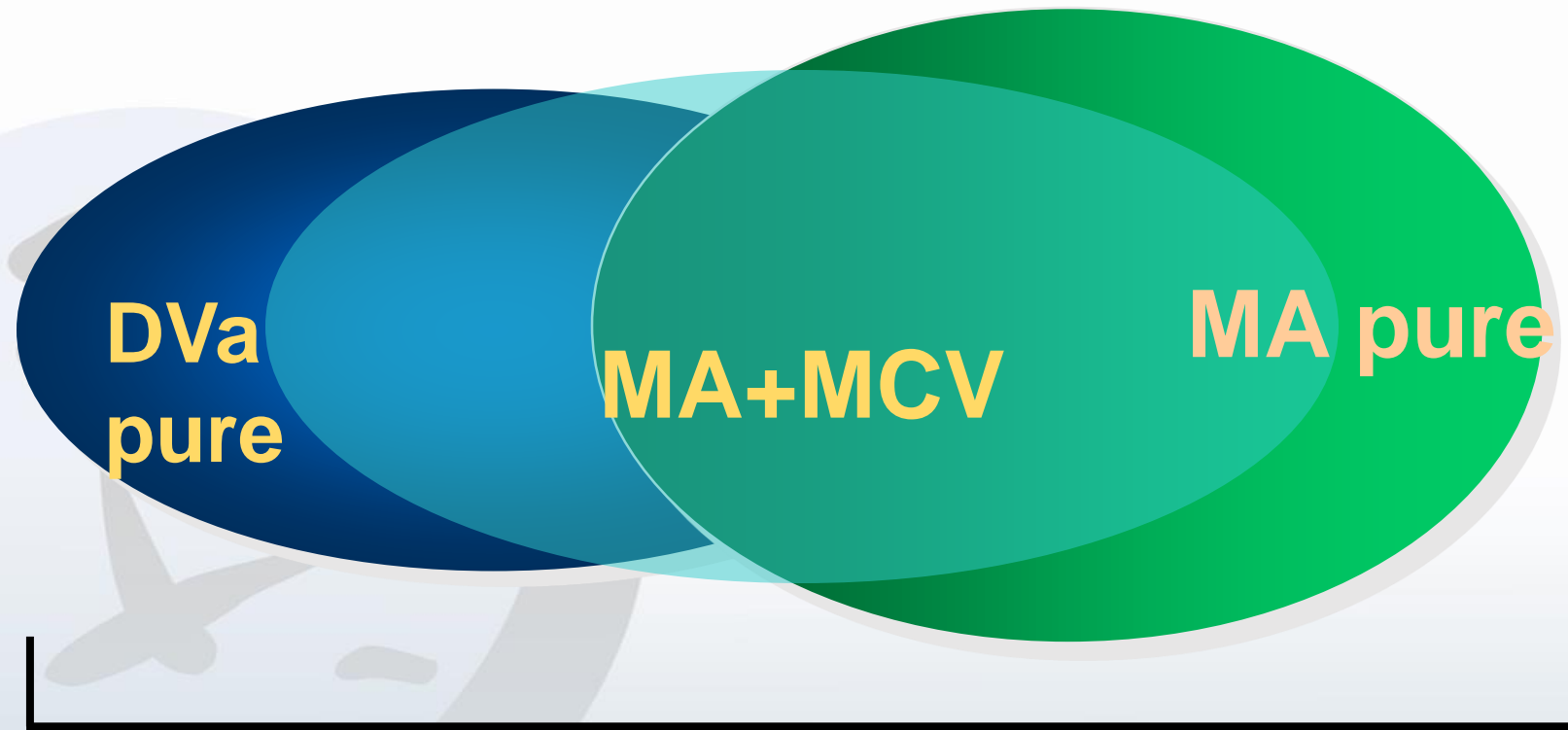
Profil cognitif: Dysexécutif

- Profil psychiatrique:
 - Humeur dépressive,
 - Changement de personnalité, labilité émotionnelle
 - Affect plat, ralentissement psycho-moteur
- Il peut y avoir:
 - Signes et symptômes:
 - Rigidité, hypokinésie
 - Signes pyramidaux bilatéraux ou asymétriques, serment+, incoordination, Babinski, trouble sensitif, signes pseudo-bulbaires
 - Trouble d'équilibre (marche à petits pas, apraxique-ataxique), chutes
 - Urgence et incontinence mictionnelle

IRM: VaD sous-corticale



Interactions entre la démence vasculaire pure et la maladie d'Alzheimer pure



80 % de toutes les démences



Hydrocéphalie à pression normale (HPN)

HPN

- Triade
 - Trouble de marche: « apraxie » à la marche; petits pas, polygone élargi, vitesse réduite, demi-tour décomposé, rétropulsion
 - Incontinence urinaire: urgence mictionnelle
 - Troubles cognitifs: profil sous-cortical dysexécutif
- Radiologiquement: élargissement des ventricules cérébraux sans augmentation de la pression du liquide céphalo-rachidien. (Indices radiologiques plus précis si lecture attentive du radiologiste)
- La plupart du temps cause idiopathique (parfois vu plusieurs années après une HSA ou une méningite)
- Challenge clinique: chez la personne âgée, de nombreuses causes de trouble de marche (Parkinson, neuropathie périphérique, sténose rachidienne...), de troubles cognitifs (Alzheimer...), et de trouble urinaire (prostate, trouble vésicaux mécaniques...) peuvent coexister.

HPN

- « *Démence réversible* »: Possibilité de réversibilité (partielle souvent) et arrêt du déclin avec l'installation d'une dérivation ventriculo-péritonéale en neurochirurgie
- Nécessite investigation spécialisée pré- et post-PL évacuatrice
- Si le cas est bien sélectionné, 50 à 75 % de résultat positif

Conclusion et messages-clés

- Bien que la maladie d'Alzheimer classique, avec trouble de mémoire « hippocampique », est le TNC majeur le plus fréquent, environ 20% des TNC seront atypiques
 - Aphasies progressives
 - Démence frontale
 - Démence avec troubles extra-pyramidaux
 - Hydrocéphalie à pression normale
 - Démence vasculaire

Conclusion et messages-clés

- La plupart des démences sont d'apparition insidieuse et d'évolution progressive:
 - Importance de reconnaître les stades précoces, surtout la MA prodromale
 - L'évaluation actuelle demeure clinique, supportée par l'imagerie
 - MAIS dans un avenir rapproché des BIOMARQUEURS nous permettront de départager le processus pathologique sous-jacent au TNC majeur, et éventuellement de traiter de façon ciblée

Conclusion et messages-clés

- La maladie vasculaire cérébrale est fréquente. Elle influence sûrement l'évolution d'un processus dégénératif cérébral
- Les facteurs de risques de la maladie vasculaires cérébrale sont modifiables
- Cependant, toute démence n'est pas « mixte » ou « vasculaire » sur la seule présence de facteurs de risque ou de « lacune » ou « leucoencéphalopathie » à l'imagerie
 - La démence vasculaire ou trouble cognitif vasculaire a un profil clinique et cognitif particulier et identifiable
 - Il faut une « charge » vasculaire suffisante ou stratégique pour parler de démence vasculaire

Conclusion et messages-clés

- La pathologie « Alzheimer » se retrouve dans de nombreuses démences atypiques, parfois dans un pourcentage non-négligeable des cas
 - Atrophie corticale postérieure
 - APP logopénique
 - (APP non-fluent et APP sémantique)
 - (Syndrome cortico-basal)
 - Pertinence éventuelle pour les traitements futurs modificateurs de la maladie agissant directement sur la pathophysiologie

Merci!

Questions?