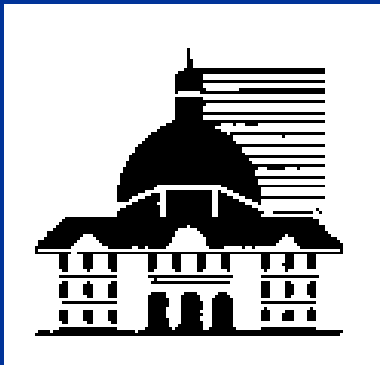


Évaluation Neuropsychologique de la Maladie d'Alzheimer



9/01/07

Élodie Guichart-Gomez
Centre de Neuropsychologie
Hôpital de la Salpêtrière

Les démences dégénératives

- Maladies neurologiques entraînant des troubles cognitifs d'apparition insidieuse et d'évolution progressive sur plusieurs années.
- Chacune de ces maladies se définit par une sémiologie neurologique et neuropsychologique particulière.
- La nature et la chronologie des troubles reflètent un trajet lésionnel spécifique à chacune des maladies neurodégénératives.
- Le bilan neuropsychologique est très contributif au diagnostic clinique.

Signes Cognitifs inauguraux progressifs	Régions cérébrales concernées	Diagnostic
<ul style="list-style-type: none"> ❖ Tbles Mémoire Episodique ❖ Tbles Mémoire Sémantique 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Temporale interne ▪ Temporale externe 	<ul style="list-style-type: none"> ✓ MA ✓ Démence sémantique
<ul style="list-style-type: none"> ❖ Aphasie progres. Primaire 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Temporale G ▪ Frontale G 	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Aphasie fluente P. ✓ ANFP (DLFT)
<ul style="list-style-type: none"> ❖ Apraxie progressive 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Pariéto-pré-motrice 	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Apraxie progressive ✓ DCB
<p>Tbles visuels complexes prog.</p> <ul style="list-style-type: none"> ❖ Sd de Balint ❖ Agnosie aperceptive prog. 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Pariétale ▪ Occipitale 	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Sd de Benson
<ul style="list-style-type: none"> ❖ Troubles comportementaux ❖ Apathie/désinhibition 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Frontale 	<ul style="list-style-type: none"> ✓ DFT

Déficits cognitifs et Handicaps

Le diagnostic de démence repose sur la recherche :

- de déficits cognitifs spécifiques (en terme de réseaux neuronaux touchés)
- des répercussions de ces déficits dans la vie quotidienne.

Déficits cognitifs et Handicaps

Sujets âgés
normaux ?

PHASE **ASYMPTOMATIQUE**

Probable phénomène de compensation neuronale



MCI

PHASE **SYMPTOMATIQUE**

Apparition des premiers symptômes cognitifs reflétant l'insuffisance des mécanismes compensatoires



DÉMENCE

PHASE DE **DÉMENCE**

Retentissement du déclin cognitif sur l'autonomie

Intérêt du bilan neuropsychologique

1) Examen à visée diagnostic :

Essentiel à cette étape pour rechercher les signes cliniques (DSM-IV-R) : primauté des signes cliniques pour le diagnostic

2) Examen de suivi :

Important tout au long de l'évolution de la maladie dans le but :

a) d'évaluer l'efficacité du traitement

b) d'aider à faire face étape par étape au handicap du patient :

- en donnant du sens aux symptômes
- en essayant d'adapter des stratégies compensatoires en collaboration avec les rééducateurs.

L 'apport de la Neuropsychologie

Le psychologue occupe une place essentielle en Neurologie. Ses connaissances en Psychopathologie et en Neuropsychologie vont permettre une meilleure compréhension :

- des troubles cognitifs et comportementaux des patients
- des répercussions psychologiques de ces troubles chez ces patients et leur famille.

La maladie d'Alzheimer

- Intérêt du bilan neuropsychologique
- Réseau de prise en charge

Les critères diagnostiques de maladie d'Alzheimer probable

- Ils reposent actuellement sur des signes cliniques d'un état démentiel (NINCDS-ADRDA de McKhann et al., 1984 ; DSM IV-TR de Guelfi, 2003). Seule l'évaluation neuropsychologique permet d'objectiver ces signes cliniques spécifiques.
- L'atrophie ou l'hypoperfusion reflète la perte neuronale présente dans les régions temporales internes dès les phases précoces de la maladie d'Alzheimer (Garrido et al., 2002 ; Mosconi et al., 2005). Mais le diagnostic clinique ne repose pas sur ces paramètres d'imagerie.

Démence de type Alzheimer

Critères du DSM-IV-R (Guelfi, 2003)

→ Apparition de déficits cognitifs multiples

- Altération de la mémoire au premier plan
- Association d'au moins une des perturbations cognitives suivantes :
 - Aphasie
 - Apraxie
 - Agnosie
 - Sd dysexécutif

→ altération significative du fonctionnement social ou professionnel, déclin significatif par rapport au niveau de fonctionnement antérieur

→ L'évolution est caractérisée par un début progressif et un déclin cognitif continu

Examen à visée diagnostique

La première question doit porter sur le bénéfice attendu du patient : Qu'attend-t-il de l'examen ? Attend-t-il un diagnostic ? Une image de son fonctionnement global ? Une aide pour récupérer ses déficits ?

Tout examen neuropsychologique donne lieu à un entretien de restitution qui permet de donner au patient une image de son fonctionnement cognitif global (mise en avant des points forts et des points faibles du patient).

Examen de suivi

La compréhension des déficits cognitifs est un droit et représente plusieurs avantages :

- donner le sentiment de mieux contrôler la situation (forme de maîtrise de la maladie): effet 'Prise en charge'
- dédramatiser des troubles observés au quotidien jugés spectaculaires et angoissants par la famille
- adapter étape par étape un programme spécifique de stimulation selon l'évolution des déficits.

La prise en charge de l'aidant

- La restitution régulière faite à l'aidant en présence du patient a un impact reconnu bénéfique sur la qualité de vie des patients et de leur famille.
- Il permet de diminuer les hospitalisations liées à leur maladie d'Alzheimer (Sarazin et al., 2003).
- La prise en charge spécifique de l'aidant, qui assure le maintien à domicile dans de bonnes conditions, est aujourd'hui également reconnue comme essentielle dans le cadre de la maladie d'Alzheimer (Hébert et al., 2003).

Examen neuropsychologique & prise en charge

La mise en place d'un programme de stimulation cognitive repose sur une idée du fonctionnement global du patient :

- les symptômes du patient
- les secteurs cognitifs préservés et les stratégies adaptatives mises en oeuvre
- la personnalité du patient et ses centres d'intérêt.

Cette prise en charge cognitive ne peut être efficace que si le patient est motivé. Cette motivation dépend beaucoup de la conscience qu'il a de ses troubles.

Récapitulatif

Etape diagnostique

- Rechercher les critères cognitifs orientant vers une hypothèse diagnostique
- Mettre en avant les secteurs cognitifs préservés afin :
 - de ne pas enfermer le patient dans un déficit
 - d'orienter la prise en charge rééducative

Etape de suivi

- Evaluer l'évolution des troubles cognitifs et l'effet d'une molécule
- Expliquer au patient et à la famille les modifications psycho-comportementales observées
- Réfléchir étape par étape à l'adaptation de la stimulation cognitive

Les Consultations Mémoire

- 232 CM en France en 2004
- Labellisation accordée par les Agences Régionales de l'Hospitalisation (ARH)
- Constituée d'un gériatre ou d'un neurologue et d'un neuropsychologue
- Consultation de proximité
- Capables à la fois d'établir un diagnostic et de mettre en place avec le médecin traitant un projet de soin et d'aide pour les patients

Mission du neurologue

- Évaluer la plainte du patient et le handicap
- examen neurologique
- interprétation des examens complémentaires (biologiques, imagerie)

Mission du neuropsychologue

- Objectiver la plainte du patient à l'aide d'outils neuropsychologiques pertinents
- tester des hypothèses diagnostiques en recherchant des signes associés

Mission du psychiatre

- Rechercher des arguments psychiatriques pour défendre une origine fonctionnelle
- Ecarter une pathologie psychiatrique face à des troubles du comportement
- Mettre en place un traitement d'épreuve

Quel est l'intérêt du diagnostic ?

Le dépistage de plus en plus précoce de la MA probable pousse à Évoquer cette maladie au stade pré-déméntiel (examens neuropsychologiques et imagerie).

■ *Points négatifs :*

- pas d'AMM aujourd'hui pour les anticholinestérasiques à ce stade (MA-PD ou MCI amnésique)

■ *Points positifs :*

- Inscrire le plus tôt possible le patient dans une filière de soin :
 - le suivi permet de traiter plus tôt et de préparer psychologiquement le patient et sa famille

Y a-t-il un risque à utiliser le concept de MA prodromale ?

Le diagnostic de MA Prodromale est lourd de conséquences et le risque de diagnostic par excès n'est pas négligeable.

Certaines précautions sont indispensables (Laurent & Thomas-Antérion, 2002)

- 1) Expertise par une équipe très spécialisée dans la MA (Centres Experts) :
 - évaluation neuropsychologique spécifique et exhaustive réalisée par des neuropsychologues
 - prise en charge psychologique préparant à l'annonce diagnostique
- 2) bilan de contrôle indispensable à 6 mois d'intervalle avant de se prononcer sur le diagnostic.

Concept de MA prédémentielle

Ce concept ne doit pas faire l'économie d'une réflexion éthique : le bénéfice du patient doit être au premier plan.

- Inscrire très tôt le patient et l'aidant dans une prise en charge spécifique en donnant du sens à ses symptômes va permettre:
 - Stimulation cognitive
 - approche pharmacologique
 - Soutien psychologique du patient et de sa famille.

L'examen neuropsychologique dans le cadre d'un CMRR

L'examen neuropsychologique

La batterie neuropsychologique est à deux vitesses :

- une batterie courte adaptée à la pratique courante
- une batterie plus extensive adaptée aux diagnostics complexes tels que le MCI et les atrophies lobaires

EFFICIENCE COGNITIVE GLOBALE

-MMS Greco (Dérusné et al., 1999)

ATTENTION & MEMOIRE DE TRAVAIL

-Memoire des chiffres du MEM III (Wechsler, 2001)

MEMOIRE EPISODIQUE

- RL/RI 16 items (Van der Linden et al., 2004)

-Rey Mémoire(Rey, 1941)

FONCTIONS EXECUTIVES

-BREF (Dubois et al., 2000)

FONCTIONS INSTRUMENTALES

-Dénomination d'images adaptée du Boston Naming Test (Michon et al., 1994)

-Fluence verbale Animaux et lettre M (Thuillard et Assal, 1991)

-Copie de la figure de Rey (Rey, 1941)

-Evaluation des praxies idéo-motrices (non publiée)

Objectifs de l'examen neuropsychologique

Etablir un profil neuropsychologique précis permet de tester les hypothèses diagnostiques évoquées par le neurologue :

➔ Déterminer le profil mnésique (crucial dans l'hypothèse d'une MA puisqu'il s'agit d'un signe inaugural)

➔ Contrôler si les autres secteurs cognitifs sont épargnés

➔ Apprécier la sévérité des troubles : Etat démentiel ou pas

Évaluer l'efficacité cognitive globale

❖ Mini Mental State (Folstein, 1975 ; Derouesné et al. 1999)

Le MMS n'est pas un outil diagnostique et ne doit pas être utilisé seul. S'il s'agit d'un outil pertinent dans le cadre de la MA, il est peu adapté aux autres maladies neurodégénératives.

Son score permet de déterminer la sévérité de la démence et d'adapter la prise en charge pharmacologique et sociale.

Démence légère	→	MMS compris entre 26 et 19
Démence modérée	→	MMS compris entre 18 et 11
Démence sévère	→	MMS compris entre 10 et 0

Mini Mental Score

(Folstein et coll, 1975)

Orientation

Je vais vous poser quelques questions pour apprécier comment fonctionne votre mémoire. Les unes sont très simples, les autres un peu moins. Vous devez répondre du mieux que vous pouvez. Quelle est la date complète d'aujourd'hui ?

Si la réponse est incorrecte ou incomplète, posez les questions restées sans réponse, dans l'ordre suivant :

- 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 ?

Je vais vous poser maintenant quelques questions sur l'endroit où nous nous trouvons.

- 6 - Quel est le nom de l'hôpital où nous sommes ? *
- 7 - Dans quelle ville se trouve-t-il ?
- 8 - Quel est le nom du département dans lequel est située cette ville ? **
- 9 - Dans quelle province ou région est situé ce département ?
- 10 - A quel étage sommes-nous ici ?

Apprentissage

Je vais vous dire 3 mots ; je voudrais que vous me les répétiez et que vous essayez de les retenir car je vous les redemanderai tout à l'heure.

- 11- Cigare ou Citron
- 12- Fleur Clé
- 13- Porte Ballon

Répéter les 3 mots

Attention ou calcul

Voulez-vous compter à partir de 100 en retirant 7 à chaque fois ?

- 14- 93
- 15- 86
- 16- 79
- 17- 72
- 18- 65

0 ou 1



Pour tous les sujets, même pour ceux qui ont obtenu le maximum de points, demander :

Voulez-vous épeler le mot MONDE à l'envers** : E D N O M

Rappel

Pouvez-vous me dire quels étaient les 3 mots que je vous ai demandé de répéter et de retenir tout à l'heure ?

- 19- Cigare ou Citron
- 20- Fleur Clé
- 21- Porte Ballon

Langage

22- Montrer un crayon.

Quel est le nom de cet objet ? *

23- Montrer votre montre.

Quel est le nom de cet objet ? **

24- Écoutez bien et répétez après moi :

« PAS DE MAIS, DE SI, NI DE ET » ***

25- Poser une feuille de papier sur le bureau, la montrer au sujet en lui disant :

« écoutez bien et faites ce que je vais vous dire :

- prenez cette feuille de papier avec la main droite,

26- pliez-la en deux,

27- et jetez-la par terre » ****

28- Tendre au sujet une feuille de papier sur laquelle est écrit en gros caractères :

« FERMEZ LES YEUX » et dire au sujet :

« faites ce qui est écrit »

29- Tendre au sujet une feuille de papier et un stylo, en disant :

« voulez-vous m'écrire une phrase, ce que vous voulez, mais une phrase entière » *****

Praxies constructives

30- Tendre au sujet une feuille de papier et lui demander :

« voulez-vous recopier ce dessin »

0 ou 1



SCORE TOTAL (0 à 30)

Déterminer le profil mnésique

Analyser le plus précisément possible le trouble de mémoire en identifiant l'étape de la mémorisation touchée

Encodage



Stockage



Récupération

Déterminer l'origine du trouble :
fonctionnelle ou organique ?



Si l'origine est organique :
Déterminer le site lésionnel



Hippocampique ?

Frontal ?

Pariétal ?

Sous cortical ?

Spécificité de la procédure

gilet	jonquille
domino	hareng

Dites moi et montrez moi
quel est le vêtement

Encodage renforcé



**Encodage sémantique
et visuo-spatial**

**La profondeur de l'encodage
facilite le rappel différé
(*Craik & Locart, 1972*)**

gilet	jonquille
domino	hareng

Dites moi quel était
le vêtement

Encodage contrôlé



RIM

**Chaque mot non rappelé
immédiatement est
systématiquement reproposé
jusqu'à réussite de l'encodage.**

RL/RI 16 items

Aspect hippocampique

Encodage

Stockage

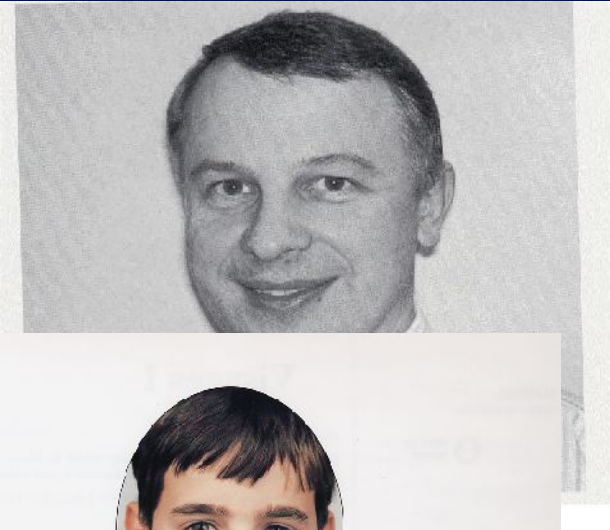
Récupération

Aspects mémoire de travail

Aspects exécutifs

Évaluer la mémoire épisodique sur entrée visuelle

Reconnaissance de visages CAMDEN (Warrington, 1996)

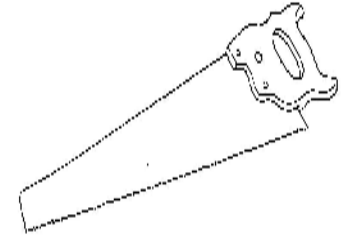
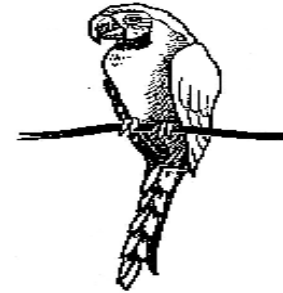
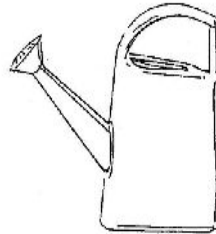
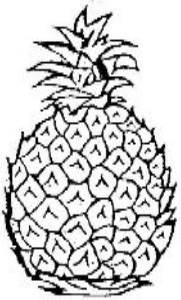


Reconnaissance de visages MEM III (Wechsler, 2001)



Évaluer le langage

- Dénomination d'images DO80 (Deloche, 1997) ou Déno 100 (Kremin et al., 2000)

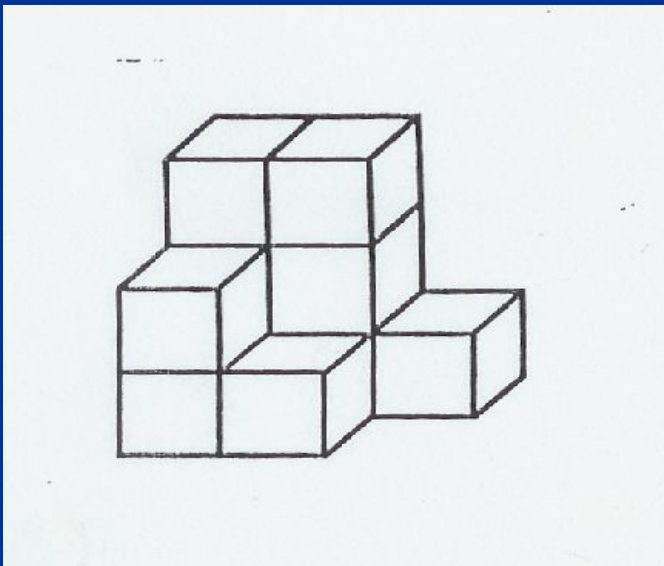


- Fluences verbales catégorielles (animaux) et lexicales (lettre M) en 1 minute (Thuillard et Assal, 1991)

Évaluer les traitements visuo-spatiaux

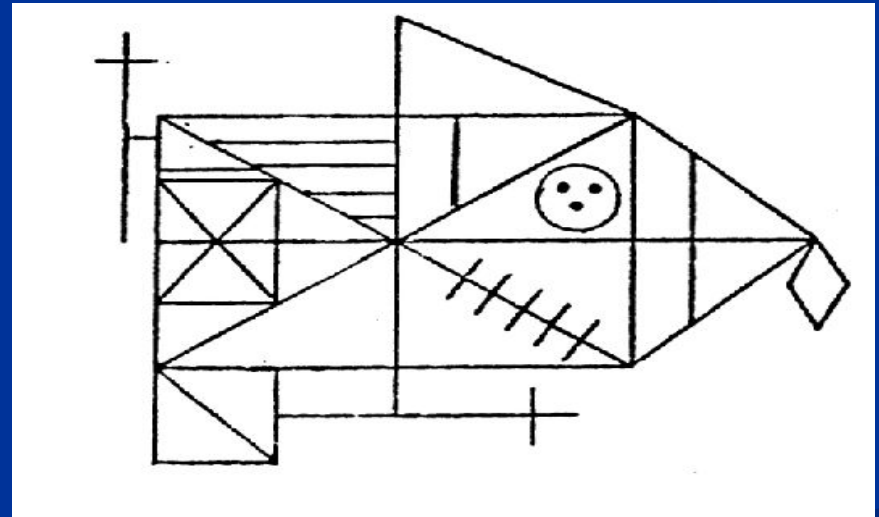
- Distinguer un trouble praxique d'un trouble visuo-spatial

Analyse de cubes VOSP



Warrington & James, 1991

Copie de la figure complexe de Rey

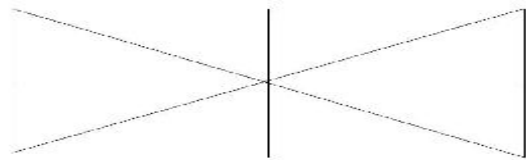


Rey Osterrieth, 1959.

Démontrer l'intégrité des traitements visuo-spatiaux (3)

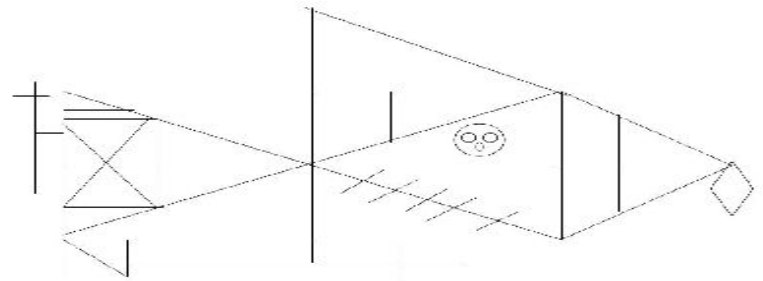
- Distinguer un défaut d'organisation visuo-spatiale d'un défaut de planification

Figure de Rey avec programme par étapes (1)



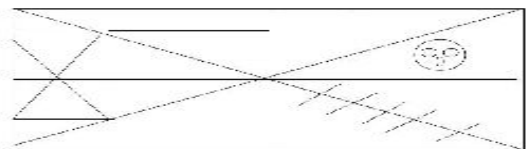
Pillon, 1979

Figure de Rey avec programme par étapes (3)



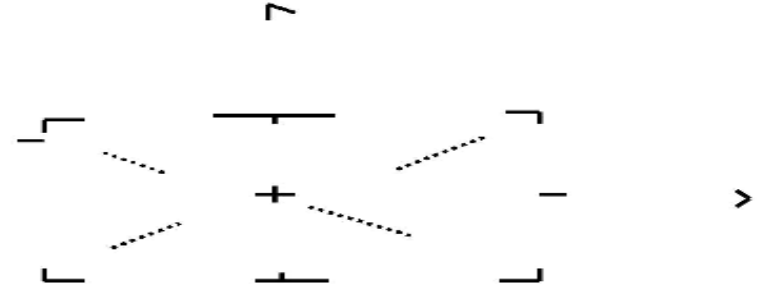
Pillon, 1979

Figure de Rey avec programme par étapes (2)



Pillon, 1979

Figure de Rey avec repères



Pillon, 1979

Évaluer les praxies gestuelles

SYSTEME EXECUTIF

Exécution de gestes :

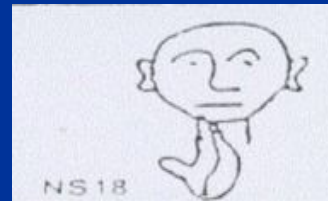
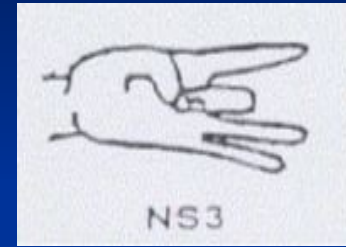
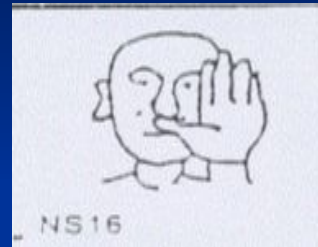
- configurations digitales/manuelles
- pantomimes

SYSTEME CONCEPTUEL

Décision de familiarité :

-sémantiques/nouveaux

- Dénomination de gestes à valeur sémantique



BEP

(Peigneux & Van der Linden, 2000)

Apprécier le syndrome dysexécutif cognitif

BREF (Dubois et col, 2000)

- Conceptualisation : **similitudes (/3)**
- Flexibilité mentale : **évocation lexicale (/3)**
- Programmation motrice : **séquences de Luria (/3)**
- Dépendance environnementale : **cpt de préhension (/3)**
- Sensibilité à l'interférence : **consignes conflictuelles (/3)**
- Contrôle inhibiteur : **go-no go (/3)**

Restitution du bilan neuropsychologique

Chaque bilan doit donner lieu à une restitution au patient et/ou à sa famille. Ce droit du malade à la compréhension de sa maladie permet :

- de restaurer son identité (les troubles & anecdotes rapportés dans la vie quotidienne peuvent donner une «image de folie »)
- de lui laisser sa place de sujet dans sa prise en charge: la maladie évoluant sur plusieurs années, il faut tenter d'éviter que le patient ressente une passivité face à un processus dégénératif

Conclusion

- Inscrire le patient dans une prise en charge spécifique :
 - Adaptation du traitement chimiothérapique (avancées importantes en pharmacologie depuis 10 ans)
 - Adaptation de la prise en charge multidisciplinaire
 - Adaptation du discours tenu au patient et à sa famille concernant l'anticipation, étape par étape, de la perte progressive de l'autonomie.

Patiente C.V. (1)

Anamnèse

Début des troubles mnésiques il y a 3-4 ans:

- **1er fait marquant:** oublie une fois les clés sur la porte de sa maison de campagne
- **2ème fait marquant:** oublie des classements de pots de confiture qu'elle venait de réaliser quelques minutes auparavant
- ➔ Oublie le repas de la veille mais parvient à récupérer les souvenirs lorsque son époux lui donne des indices
- ➔ Autonomie préservée à l'époque

Patiente C.V. (2)

- Il y a 1 an:
- - Aggravation des troubles mnésiques après son opération du coeur:
 - incapacité à relater les soins dont elle a bénéficié quelques heures auparavant
 - 3 mois après l'intervention: ne se souvient pas de la chirurgie bien qu'elle constate sa cicatrice
- - Amélioration notée lors du retour au domicile puis rapide déclin observé dans les 6 mois avec retentissement sur l'autonomie :
 - achète plusieurs fois la même chose car elle oublie où elle range les ingrédients
 - ne peut plus utiliser l'électro-ménager (les nouvelles comme les anciennes machines)

Le bilan neuropsychologique minimal pour l'obtention des critères (1)

■ Efficienne globale

■ MMS: 23/30

- Orientation temporelle: 3/5
- Orientation Spatiale: 3/5
- Enregistrement: 3/3
- Attention: 5/5
- Rappel: 0/3
- Dénomination: 2/2
- Répétition: 1/1
- Ordre oral: 3/3
- Ordre écrit: 1/1
- Expression écrite: 1/1
- Dessin: 1/1

Le bilan neuropsychologique minimal pour l'obtention des critères (2)

■ Fonctions exécutives

■ Attention et Mémoire de travail

- Série de 7 du MMS: 5/5
- Mémoire des chiffres MEM-III: note standard: 11
 - Empan chiffré direct: 6
 - Empan chiffré indirect: 5

■ Autre fonctions exécutives

- **BREF:** 14/18
 - Similitudes (Élaboration conceptuelle) : 3/3
 - Fluences: 3/3
 - Comportement de préhension: 3/3
 - Séquences motrices: 1/3
 - Consignes conflictuelles: 3/3
 - Go no go: 1/3

Le bilan neuropsychologique minimal pour l'obtention des critères (3)

■ Mémoire épisodique antérograde

■ Orientation temporo-spatiale : 6/10

■ RL/RI-16

■ Identification : 16/16 ; Encodage : 12/16

■ Rappel libre total (évoation): 7/48 (3+3+1)

■ Rappel libre + Indicé total (stockage): 32/48 (12+10+10)

■ % de réactivité aux indices : 60 %

■ Intrusions: 5

■ Interférences: 3

■ Rappel libre différé : 2/16

■ Rappel total différé (consolidation) : 10/16

■ Reconnaissance : 14/16

■ Fausses reconnaissances: 2

■ Figure de Rey mémoire : 7/36

Le bilan neuropsychologique minimal pour l'obtention des critères (4)

■ Fonctions instrumentales

■ Langage et gnosies visuelles

- Fluences sur 1' (capacités de récupération et de génération):

Animaux: 24; M: 21; S:20

- Dénomination de 10 images du Boston Naming Test: 10/10

■ Praxies visuo-constructives

- Dessin du MMS : 1/1

- Copie de la Figure de Rey (planification visuo-spatiale) :

- Type II; Temps: 2'40"; 34/36

■ Praxies idéomotrices

- Imitation de gestes : 48/50

