



Tutorat 2024-2025



FORMATION EN SOINS
INFIRMIERS
PREFMS CHU DE TOULOUSE
Rédaction 2023-2024

Semestre 3

UECP 15
Neurologie et grands
syndromes

Ce cours vous est proposé bénévolement par le Tutorat Les Nuits Blanches qui en est sa propriété. Il n'a bénéficié d'aucune relecture par l'équipe pédagogique de la Licence Sciences pour la Santé et de l'IFSI. Il est ainsi un outil supplémentaire, qui ne subsiste pas aux contenus diffusés par la faculté et l'institut en soins infirmiers.

Pathologies cognitives

I. FONCTIONS COGNITIVES.....	3
1. SYNDROMES TOPOGRAPHIQUES	3
II. TROUBLES DE LA MEMOIRE.....	3
1. RAPPELS	3
2. LE PROCESSUS DE MEMORISATION.....	4
3. LA MEMOIRE AUTOBIOGRAPHIQUE	4
III. COMMENT EVALUER LA MEMOIRE.....	4
1. INTERGATOIRE	4
2. TEST PSYCHOMETRIQUES.....	4
IV. LE LANGAGE.....	5
1. ZONES INSTRUMENTALES DU LANGAGE	5
2. LES FORMES CLINIQUES D'APHASIE	6
3. CAUSES DES APHASIES.....	7
V. FONCTIONS EXECUTIVES.....	7
1. LE SYNDROME DYSEXECUTIF.....	7
2. DIFFICULTES D'EXECUTION D'UNE SEQUENCE DE TACHE	7
3. TROUBLES DU RAISONNEMENT.....	8
4. AUTRES OUTILS D'EVALUATION	8
VI. LE SYNDROME FRONTAL	8
1. LE LOBE FRONTAL	8
2. TROUBLES MOTEURS	8
3. TROUBLES PSYCHO-COMPORTEMENTAUX	9
VII. LES PRAXIES.....	9
1. DEFINITION APRAXIE.....	9
2. FORMES CLINIQUES APRAXIES	9
VIII. LES AGNOSIES	10
IX. SYNDROME DE L'HEMISPHERE MINEUR	10
X. MALADIE D'ALZHEIMER.....	10
1. DEFINITION DEMENCE.....	10
2. CAUSES DE DEMENCES	11
3. DESCRIPTION INITIALE.....	11
4. EPIDEMIOLOGIE	11
5. FACTEURS DE RISQUE ET FACTEURS PROTECTEURS.....	11
6. PHYSIOPATHOLOGIE	12
7. SYMPTOMES CLINIQUES	12
8. EVOLUTION	13
9. FORME TYPIQUE	13
10. DIAGNOSTIC	13
11. TRAITEMENTS MEDICAMENTEUX.....	13
XI. DEGENERESCENCE LOBAIRE FRONTO-TEMPORALE (DFT).....	14
1. SYMPTOMES CLINIQUES	14
XII. POINTS CLES.....	14

I. Fonctions cognitives

Mémoire → Amnésie

Langage → Aphasie/Dysarthrie

Praxies → Apraxie

Gnosies → Agnosie

Fonctions exécutives → syndrome dysexécutif

1. Syndromes topographiques

Syndrome frontal → Association de :

- Syndrome dysexécutif
- Troubles moteurs
- Troubles psycho-comportementaux

Syndrome hémisphère mineur :

- Héminégligence
- Apraxie constructive
- Anosognosie (absence de conscience de leur maladie ?)
- Hémiasomatognosie (absence de conscience d'un côté de son corps)

II. Troubles de la mémoire

1. Rappels

a. Mémoire antérograde

→ Capacité à stocker une nouvelle information en mémoire

→ L'amnésie touche surtout la mémoire antérograde + difficulté à se repérer dans le temps

b. Mémoire rétrograde

Capacité à rappeler une information préalablement stockée en mémoire

→ Patient avec une lésion = il oublie les souvenirs qui ont eu lieu juste avant la lésion

c. Mémoire à court terme

- ❖ Maintien temporaire de l'information
- ❖ Durée brève
- ❖ Labile
- ❖ Capacités limitées

d. Mémoire à long terme

- ❖ Persistance de l'apprentissage
- ❖ Capacités illimitées
- ❖ Définitivement stable
- ❖ >24h
- ❖ Consolidation pendant le sommeil

Mémoires déclaratives

→ Faculté consciente de l'esprit permettant d'encoder, conserver et rappeler les informations et des expériences passées

- Sémantique (mémoire des savoirs → généralisée)

- Perceptive (mémoire sensorielle)
- Episodique

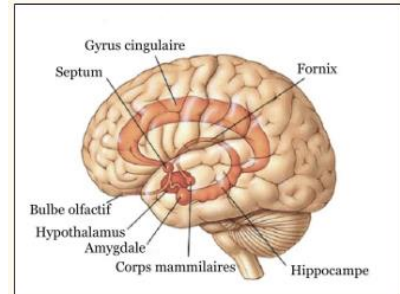
Mémoire non déclarative

Procédurale = processus mnésique implicite et conscient (le savoir faire = le vélo mais difficile d'expliquer comment en faire)

2. Le processus de mémorisation

- 1) **Encodage** = mise en mémoire de l'information → 1ere fois que l'information arrive au cerveau
- 2) **Stockage ou consolidation** = rétention dans le temps de l'information encodée (CT→LT) pendant la nuit
- 3) **Récupération** = extraction ultérieure d'informations stockées

→ Le processus de mémorisation se fait par le circuit de Papez = circuit hippocampo-mamillo-thalamo-cingulaire
Si lésion dans ce circuit = amnésie



3. La mémoire autobiographique

→ Traces mnésiques du passé propre à chaque individu, accumulées depuis son plus jeune âge

Episodique :

- Composante antérograde
- Composante rétrograde = voyage mental

Sémantique personnelle :

- Traits de caractères
- Préférences
- Choix

III. Comment évaluer la mémoire

1. Interrogatoire

Evaluation de la plainte et du retentissement

Quels domaines de la mémoire sont touchés ?

- Autobiographique (présence de la famille)
- Sémantique
- Episodique (Mémoire de l'actualité récente)

2. Test psychométriques

Test des 5 mots de Dubois :

- Musée
- Limonade
- Sauterelle
- Passoire
- Camion

→ Mémoire antérograde verbale

On demande au patient de retenir et reciter les 5 mots cités précédemment et s'ils ne se rappellent pas on peut leur donner un indice.

On peut ensuite classer leur mémoire :

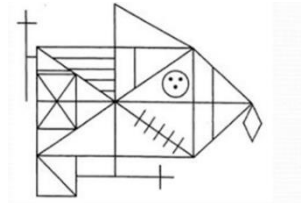
→ **Rappel libre immédiat + indiçage / Rappel différé libre + indiçage = Rappel total**

On peut donc déterminer quel processus de la mémoire dysfonctionne (encodage, stockage, récupération) :

- ❖ Score : 5 + 0 / 1 + 0 → se rappelle des 5 mots
- ❖ Score : 2 + 0 / 2 + 0 → ne se souvient pas des mots malgré les indices = problème de stockage
- ❖ Score : 5 + 0 / 2 + 3 → car on donne des indices au patient et il se souvient = trouble de la récupération

Figure de Rey

Mémoriser le dessin pendant 10min et ensuite la redessiner = mémoire antérograde visuelle



Autre test :

On donne 48 images au patient et on lui demande quelle image contient + de 3 couleurs. 10min puis 1h après on va lui montrer 2 images et il doit nous dire laquelle il a déjà vu.

IV. Le langage

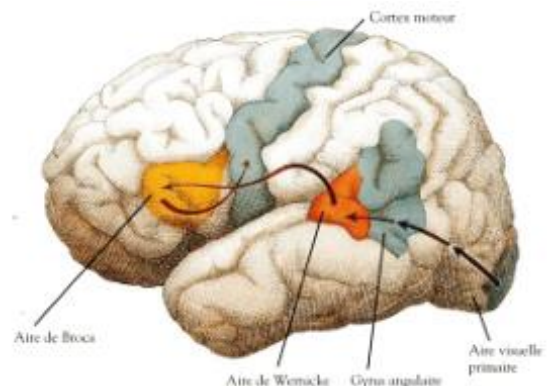
1. Zones instrumentales du langage

Pôle expressif (= aire de Broca) :

- Pied de la 3ème circonvolution frontale
- En avant du pied du gyrus précentral ou opercule rolandique qui commande l'appareil phono-articulatoire

Pôle réceptif (=aire de Wernicke) :

- Partie postérieure de la première circonvolution temporale et la partie adjacente du lobe pariétal
- En arrière et en bas du cortex auditif primaire



→ **Hémisphère GAUCHE** chez les droitiers et la majorité des gauchers

Les troubles du langage peuvent intéresser aussi bien le pôle expressif que le pôle réceptif, les aspects parlés que les écrits.

Différent des :

- Défauts d'acquisition du langage (retard de langage, dysphasie, dyslexie développementale)
- Dysphonies ou anomalies de la voix (laryngite, paralysie corde vocale)
- Dysarthries : perturbations de l'élocution en lien avec une atteinte motrice du SNC (paralytique, cérébelleuse, parkinsonienne, Paralysie Faciale)

a. Expression orale

Langage spontané

Epreuves de dénomination d'objets usuels (objets concrets / images d'objets)

Répétition de mots ou de phrases (effet de longueur ?)

Langage élaboré (construction du discours, stock sémantique, trouble syntaxique)

- ❖ Aphasie fluente (débit conservé) ou non fluente (débit réduit) ?

- ❖ Manque du mot ?
- ❖ Paraphasies ?
 - Phonémiques : château au lieu de chameau (son)
 - Sémantiques : cheval au lieu de chameau (thème)
- ❖ Néologismes ? (Mot inventé)

b. Compréhension orale

Suspecté si :

- Fait répéter
- Répond de manière inadaptée aux questions
- Exécute de façon erronée les consignes

Désignation d'objet (porte ?)

Exécution d'ordres :

- Simples (fermez les yeux)
- Semi complexes (mettez l'index de la main gauche sur l'oreille droite)
- Complexité croissante (levez les deux mains, fermez les yeux puis levez deux fois la main droite puis une fois la main gauche)

c. Expression et compréhension écrite

Expression écrite :

- Ecriture spontanée
- Copie
- Dictée de mots réguliers, irréguliers...

Compréhension écrite :

- Lecture à voix haute de syllabes, mots, phrases
- Exécution d'ordres écrits

2. Les formes cliniques d'aphasie

Aphasie à langage réduit = Aphasie de Broca :

- Atteinte expression orale (parle peu, effort, hésitations)
 - Langage spontané pauvre, vocabulaire restreint, phrases courtes, manque du mot, agrammatisme
 - Aspect automatique
 - Stéréotypies (jurons, formules de politesse, syllabes)
 - Paraphasies phonémiques "balavo"
 - Troubles de l'articulation ++
 - Ecriture perturbée (paragraphies)
 - Compréhension normale ++
 - Répétition perturbée
- Patient conscient de ses difficultés = irritabilité, découragement

Aphasie à langage fluide = Aphasie de Wernicke

- Langage spontané abondant
 - Paraphasies sémantiques nombreuses (« couteau » pour fourchette)
 - Au maximum : véritable jargon (jargonaphasie), totalement incompréhensible, fait de néologismes
 - Aucun trouble articulaire
 - Compréhension totalement perturbée
 - Ecriture perturbée : jargonographie
- Patient anosognosique +++

Aphasie globale :

- Formes les plus sévères de l'aphasie de Broca, avec au début une suspension totale du langage
- Troubles de la compréhension, du langage parlé comme du langage écrit = ceux de l'aphasie de Wernicke dans sa forme la plus sévère

→ Lésions très étendues, atteignant souvent la totalité du territoire de l'artère cérébrale moyenne gauche

Aphasie mixte :

- Tableau clinique dont la sémiologie emprunte à plusieurs formes précédentes
- Association de troubles de la compréhension et de l'expression

→ Distribution des lésions multiples ne respectant pas la systématisation fonctionnelle du langage

3. Causes des aphasies

Début aigu/brutal :

- Fixées :
 - o AVC hémorragiques ou ischémiques
 - o Tumeurs
 - o Séquelles de chirurgie ou de traumatisme
- Transitoires :
 - o AIT
 - o Crises d'épilepsie partielles
 - o Migraine

Début progressif : ++ maladies neurodégénératives (aphasies primaires progressives)

Aphasie	Expression	Répétition	Compréhension	Lésions
Broca	non fluent, paraphasies phonémiques, laborieux	atteinte	normale	aire de Broca (motrice)
Wernicke	fluent, logorrhée, paraphasies sémantiques, jargon	atteinte	atteinte	aire de Wernicke (postérieure)
Conduction	fluent, paraphasies phonémiques	atteinte sévère	normale	faisceau arqué, gyrus supra-marginal
Globale	non fluent, mutisme	atteinte	atteinte sévère	lésion étendue

V. Fonctions exécutives

→ Rôle cortex préfrontal

- ❖ Face latérale = processus cognitifs
- ❖ Face orbito-ventrale = processus affectifs et émotionnels
- ❖ Face médiane = auto-génération des comportements

1. Le syndrome dysexécutif

Attention → Distractibilité

Exécution (d'une séquence de tâche) → Erreurs, persévérations, difficultés inhibition

Langage → Fluence verbale diminuée

Jugement → Erreur similitudes, difficultés résolution de problèmes

2. Difficultés d'exécution d'une séquence de tâche

- ❖ Incapacité organisation gestes nécessitant une mise en séquence

- ❖ Incapacité à se conformer à un programme d'exécution motrice
- ❖ Tendance à simplification du programme et persévérations dans les erreurs

Attention sélective et capacité d'inhibition → dire les couleurs des mots

3. Troubles du raisonnement

Epreuves de similitudes (élaboration conceptuelle) → en quoi se ressemblent :

- Une orange et une banane ?
- Une table et une chaise ?
- Une tulipe, une rose et une marguerite ?

Résolution de problèmes :

Un des plus utilisés est la pyramide des âges.

Le problème suivant est soumis au patient : dans une famille, le père a 24 ans, la mère a 3 ans de moins, le fils a 20 ans de moins que la mère et le grand-père à l'âge des trois réunis. On demande au malade quel est l'âge du grand-père. Le malade répondra par exemple « $24 + 3 + 20 = 47$ », alors que la bonne réponse est 46.

Critique d'une histoire absurde :

La police a retrouvé un corps coupé en morceaux dans une valise et conclut au suicide : Qu'en pensez-vous ?

4. Autres outils d'évaluation

BREF : échelle d'évaluation globale

TMT : évaluation de la flexibilité mentale

VI. Le syndrome frontal

- ❖ Des troubles cognitifs : syndrome dysexécutif
- ❖ Des troubles moteurs
- ❖ Des troubles comportementaux

1. Le lobe frontal

4 circonvolutions :

- Gyrus frontal supérieur
- Gyrus frontal moyen
- Gyrus frontal inférieur
- Gyrus pré-central (cortex moteur primaire)

Pied de la frontale ascendante = aire de Broca (production du langage)

Cortex préfrontal latéral = élaboration de processus cognitifs complexes

→ Contrôle exécutif : planification et raisonnement déductif

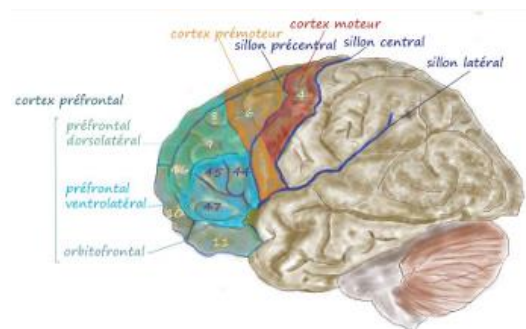
Cortex orbitofrontal = processus affectifs et motivationnels → inhibition, motivation, prise de décisions et contrôle de l'action basée sur la récompense, contrôle de l'humeur, comportement social

2. Troubles moteurs

→ **Réflexes archaïques**

Le grasping réflexe :

- Réflexe cutané (Babinski) : présent chez le nouveau-né



- Préhension soutenue sans arrêt de tout objet mis en contact de la paume de la main, ou de tout stimulus de celle-ci alors même que la consigne est donnée de lâcher

Le réflexe d'aimantation : la main (et parfois la bouche) du malade est irrésistiblement attirée par tout objet présenté dans le champ visuel.

Comportements d'imitation : Le malade imite les gestes et postures de l'examineur, sans avoir été invité à la faire

Comportements d'utilisation : Le malade utilise un objet qu'on lui présente sans consigne particulière

3. Troubles psycho-comportementaux

Versant déficitaire = Inhibition

→ Réduction quantitative et qualitative globale de l'activité psychique et du comportement

- Adynamie, apathie
- Perte de l'auto-activation psychique, perte de l'initiative
- Ralentissement idéatoire
- Activités de type compulsif (ex : compter sans interruption tous les objets de l'environnement)
- Indifférence affective, perte des affects

Versant productif = Désinhibition

- Impulsivité et troubles des conduites sociales
- Hyperactivité inefficace et incohérente avec distractibilité et inattention
- Hypersexualité, boulimie, urination

VII. Les praxies

1. Définition apraxie

→ Troubles du geste sans déficit ni trouble de compréhension liés à une atteinte des aires associatives du cortex pariétal
Tout se passe comme si le malade « ne savait plus comment faire » (perte du schéma moteur) ou « comme un maladroit » (difficulté dans l'exécution)

2. Formes cliniques apraxies

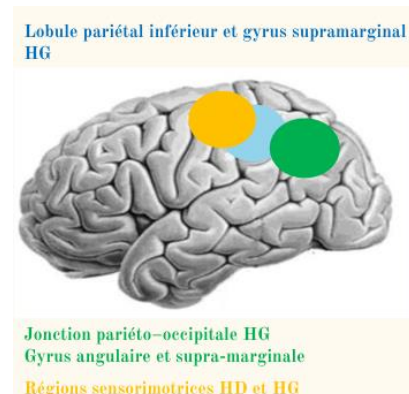
Apraxie idéo-motrice =

- Concerne des gestes significatifs :
 - o Pantomimes (planter un clou)
 - o Gestes symboliques (salut militaire)
- Ou des gestes arbitraires :
 - o Imiter certaines postures de l'examineur = apraxie réflexive

Apraxie idéatoire = Le malade ne sait plus manipuler des objets (manipuler des ciseaux, plier une feuille et la mettre dans une enveloppe, ...)

Apraxie d'habillement = Le malade ne sait plus s'habiller (enfiler les manches d'un vêtement). Il peut utiliser la veste comme un pantalon ou enfiler un pull par-dessus la veste, ...

Apraxie bucco-faciale = Incapacité à effectuer sur commande des mouvements de la cavité buccale (faire la moue, siffler, envoyer un baiser...).



Apraxie de la marche = Incapacité à assumer l'enchaînement des gestes des membres inférieurs, et du tronc nécessaire à l'acte de marcher

Autres apraxies :

- Trouble de l'élaboration du dessin sur ordre ou sur copie
- Trouble de la relation du geste à l'espace

→ Reproduction très maladroite, faite de traits non cohérents, perspective perdue

VIII. Les agnosies

→ Trouble (perte ou déficit) de l'identification perceptive (visuelle, auditive, tactile, corporelle), en l'absence de trouble visuel, auditif ou sensitif élémentaire (absence de cécité, de surdité, d'anesthésie).

Lésions des aires associatives du cortex pariétal, occipital ou pariéto-occipital :

- Agnosie visuelle → demander au patient ce qu'il voit
- Prosopagnosie → ne pas reconnaître les visages
- Agnosie auditive
- Agnosie tactile
- Hémiasomatognosie



IX. Syndrome de l'hémisphère mineur

Hémisphère mineur = celui qui n'est pas spécialisé dans le langage (droit ++)

Syndrôme de l'hémisphère mineur = ensemble des signes qui résultent d'une lésion du lobe pariétal droit :

- Une héminégligence gauche
- Une apraxie constructive
- Une hémiasomatognosie
- Une anosognosie

Exemple de l'héminégligence gauche

- Tête et yeux du malade constamment tournés vers la droite
- Aucune perception consciente des stimulations sensorielles venant de la moitié gauche de l'espace
- Si perception existe, la stimulation est mal localisée et déplacée dans la moitié droite de l'espace (extinction sensitive gauche...)
- Apraxie visuo-constructive gauche
- Hémiasomatognosie
- Anosognosie

X. Maladie d'Alzheimer

1. Définition démence

→ Présence simultanée des deux critères suivants :

1) Altération durable :

- D'une ou plusieurs fonctions cognitives (ou fonctions intellectuelles) : mémoire, attention, langage, gnosies, praxies, raisonnement, jugement...
- Et/ou comportementales : personnalité, affects, régulation des conduites sociales

2) Les troubles sont suffisamment sévères pour entraîner indépendamment des autres atteintes (exemple la motricité) une altération de l'autonomie dans la vie quotidienne

2. Causes de démences

→ Dominées par les maladies neuro-dégénératives : 70 à 90% des démences dont la maladie d'Alzheimer (plus de 70% des démences neurodégénératives)

Définition maladie neurodégénérative =

- La cause n'est pas directement reliée à un mécanisme carenciel, métabolique, vasculaire, inflammatoire, tumoral, toxique ou traumatique
- Processus pathologiques conduisant à la perte lente mais inexorable des cellules nerveuses (protéinopathies)
- Regroupement en syndrome en fonction des signes et des symptômes et interprétation topographique

3. Description initiale

1903 Alois Alzheimer → Description d'un cas d'Auguste Deter :

- Age de début 51 ans
- Troubles du comportement (jalousie, incurie), troubles cognitifs diffus (mnésique, langagiers, agnosie) d'apparition progressive depuis mars 1901.
- Autopsie : Atrophie diffuse ; Lésions artériosclérotiques ; Perte neuronale ; Lésions fibrillaires +++ ; « Dépôts miliaires » non marqué

1910 : Kraepelin → MA = maladie rare

1970 : Katzmann → MA = principale cause démence

1980 : 1^{er} critères diagnostiques

4. Epidémiologie

1ère maladie neurodégénérative = 1ère cause de démence → enjeu de santé publique majeur

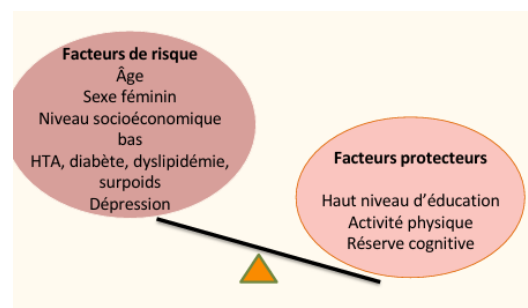
- ❖ Prévalence : 600 000 personnes en France et 26 millions dans le monde
- ❖ Incidence 150 000 nouveaux cas /an.
- ❖ En 2050 : estimation 1/85

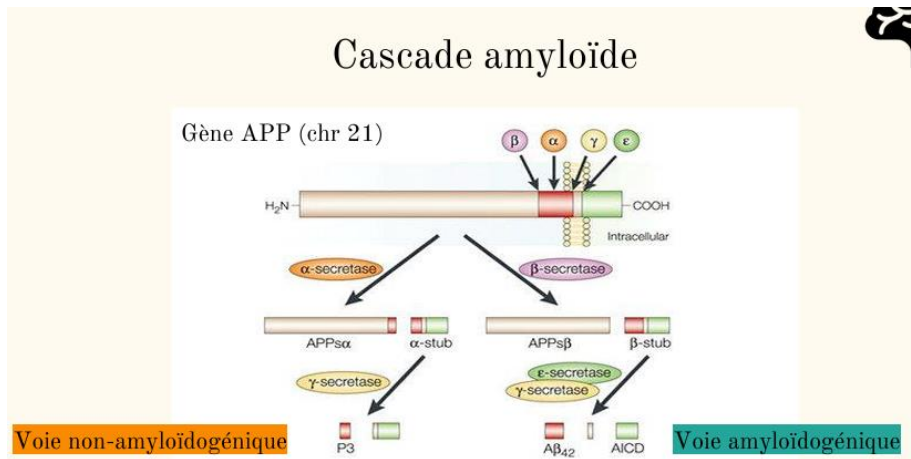
Cause de morbidité majeure : perte d'autonomie pour le patient, souffrance des aidants

Coût socio-économique massif : augmentation espérance de vie et vieillissement des populations

5. Facteurs de risque et facteurs protecteurs

- ❖ Pas de cause connue
- ❖ Interaction Génétique ↔ Environnement
- ❖ Rares formes génétiques





6. Physiopathologie

Dépôts de matériel fibrillaire insoluble :

- Dépôts extracellulaires de peptide A β-amyloïde → Plaques séniles
- Dépôts intracellulaires de protéine Tau → DNF = agrégation intraneuronale de protéine Tau hyperphosphorylée

7. Symptômes cliniques

Trouble de la mémoire épisodique :

- Incapacité apprentissage de nouvelles informations
- Oubli d'épisodes personnels et publics récents
- Font répéter
- Oublis d'objets, de rendez-vous
- Désorientation temporo-spatiale, se perdent

Trouble de la mémoire sémantique : Connaissances publiques et générales

Atteinte des fonctions instrumentales : langage, gnosies, praxies

→ Anosognosie fréquente ! Entourage essentiel !

Phase démentielle = perte d'autonomie :

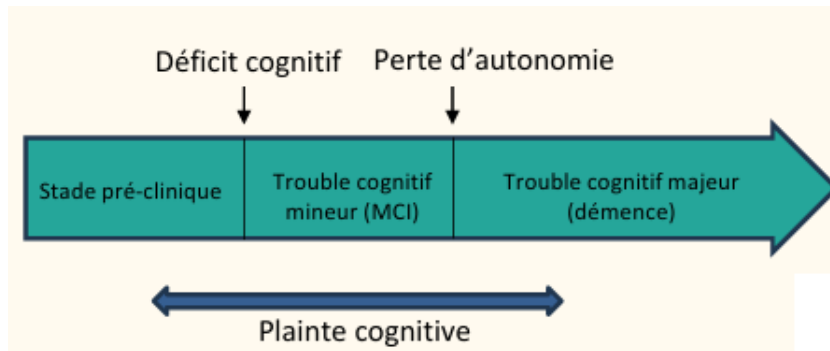
- Troubles de la mémoire sévères
- Syndrome aphaso-apraxo-agnosique
- Peut aller à la non reconnaissance des proches
- Troubles du comportement : agitation, apathie, hallucinations, troubles du sommeil, troubles du contrôle des sphincters

7 à 8 ans après la détection des premiers symptômes de la maladie

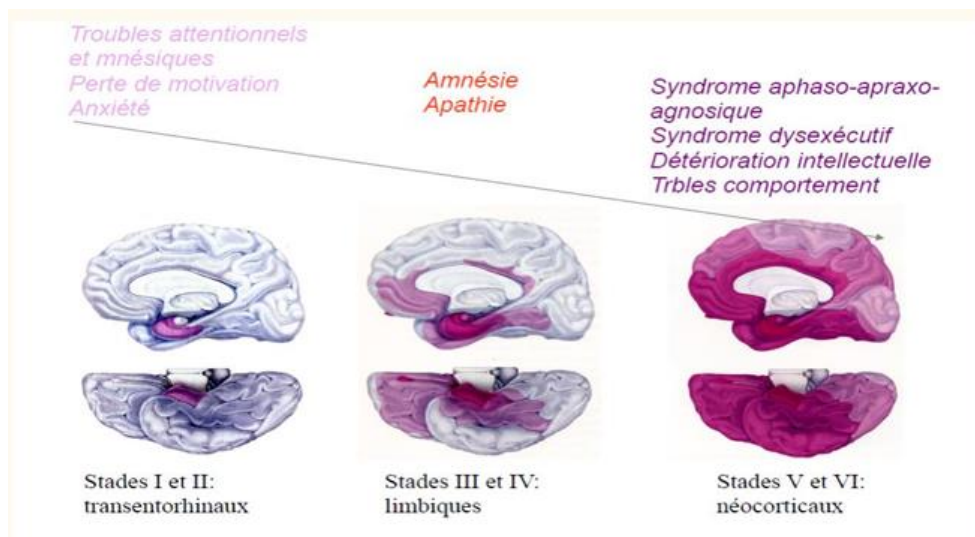
Perte d'autonomie totale : institutionnalisation

→ Décès par complications liées à la dégradation de l'état général

8. Evolution



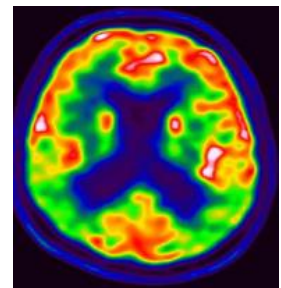
9. Forme typique



10. Diagnostic

Clinique compatible avec la maladie + Mise en évidence amyloïde + Neurodégénérescence (tau)

- ❖ IRM → atrophie du cerveau et ++ LCR
- ❖ TEP cérébrale → injection d'un produit qui va se fixer que sur la β -amyloïde (apparaît en rouge)
- ❖ PL



11. Traitements médicamenteux

Traitement symptomatique → Inhibiteurs acétylcholinestérase :

- Efficacité trop faible
- EI : nausées, vomissements, bradycardie

PEC multidisciplinaire :

- Orthophoniste
- Activité physique
- Groupes sociaux

XI. Dégénérescence lobaire fronto-temporale (DFT)

- ❖ Rare
- ❖ Touche les personnes jeunes (60ans)
- ❖ Maladie plutôt génétique

1. Symptômes cliniques

- ❖ Détérioration progressive du comportement et/ou de la cognition
- ❖ Désinhibition comportementale précoce
- ❖ Comportement social inadapté :
 - Perte des convenances sociales, des bonnes manières
 - Actes impulsifs, manquant de tact
- ❖ Apathie ou inertie précoce
- ❖ Perte précoce d'empathie ou de sympathie :
 - Réponses diminuées au besoin des autres
 - Diminution de la sociabilité, froideur
- ❖ Comportements compulsifs ritualisés, persévératifs, stéréotypés précoces
- ❖ Hyperoralité et changements de comportements alimentaires :
 - Gloutonnerie, surconsommation d'alcool, de cigarettes
 - Exploration orale ou consommation d'aliments non comestibles
- ❖ Syndrome dysexécutif cognitif

XII. Points clés

Bien connaître les fonctions cognitives pour comprendre les pathologies neurodégénératives

Tout patient avec une maladie neurodégénérative n'est pas dément

Toute démence n'est pas liée à une maladie neurodégénérative