



# Tutorat 2023-2024



FORMATION EN SOINS INFIRMIERS

PREFMS CHU DE TOULOUSE

Rédaction 2023-2024

UECP 15

Neurologie et grands symptômes

La cognition

*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 ni de l'IFSI. Il est ainsi un outil supplémentaire, qui ne se substitue pas aux contenus diffusés par la faculté et l'institut en soins infirmiers.*

*Rédigé par Peral Marie à partir du cours de F.GERARD présenté le 27/11/2023.*

# La cognition

## I. Introduction

Les différentes fonctions cognitives et leurs pathologies associées sont :

- La mémoire : amnésie
- Le langage : aphasie et troubles arthriques (= difficulté à articuler les mots)
- Les praxies (fonctions qui régulent l'exécution d'un geste à un niveau élaboré) : apraxie
- Lesgnosies (faculté de reconnaître, par l'un des sens, la forme d'un objet, se le représenter et en saisir la signification) : agnosie
- Les fonctions exécutives (faculté de s'adapter aux situations non routinières, inhabituelles ou complexes. Etablir des patrons nouveaux de comportement ou changer de raisonnement, résoudre des problèmes) : le syndrome dysexécutif

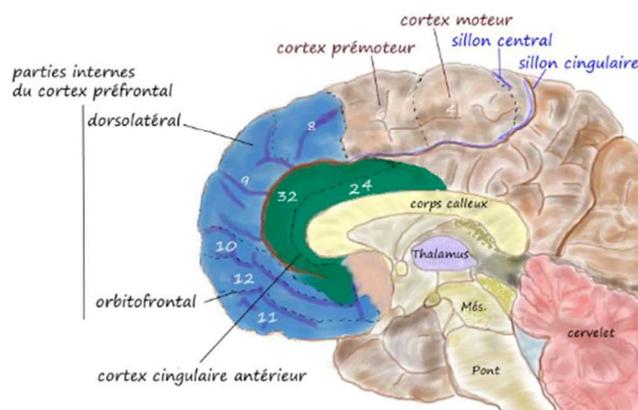
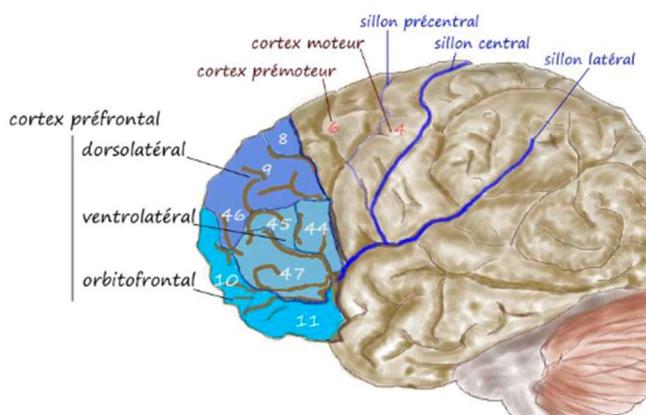
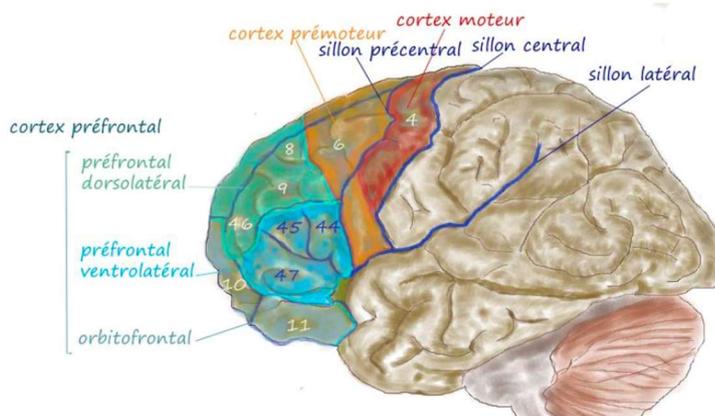
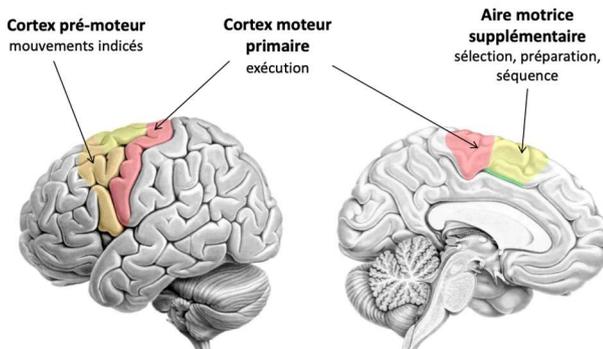
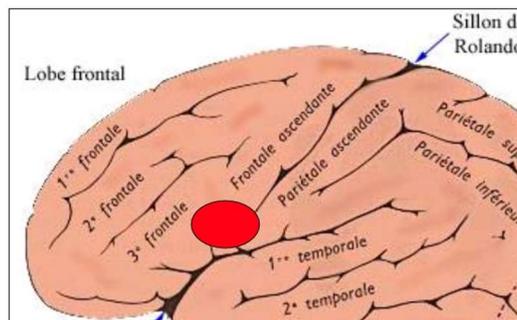
## II. Syndrome frontal

a. Le lobe frontal (partie en avant du sillon central)

Il y a 4 circonvolutions :

- Gyrus frontal supérieur (F1)
- Gyrus frontal moyen (F2)
- Gyrus frontal inférieur (F3)
- Gyrus pré-central (frontal ascendant) = cortex moteur primaire (homuncules moteur)

En rouge sur l'image se trouve l'aire de Broca (ped de la frontale ascendante) = production de langage.



Le cortex préfrontal latéral : élaboration de processus cognitifs complexes. Contrôle exécutif : planification et raisonnement déductif.

Le 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.

#### b. Les troubles cognitifs : syndrome dysexécutif

- Troubles de l'attention : distractibilité, attention sélective et capacité d'inhibition. Effet Stroop : l'interférence produite par une information non pertinente lors de l'exécution d'une tâche cognitive.
- Troubles de l'exécution d'une séquence de tâches, difficultés dans l'exécution d'une séquence de tâche : erreurs, persévérations, difficultés d'inhibition, imitation de l'examineur. Les malades sont incapables d'organiser des gestes nécessitant une mise en séquence. Plus particulièrement, ils sont incapables de se conformer à un programme d'exécution motrice, tendant à simplifier le programme, à persévérer dans les erreurs.
- Troubles du langage : fluence verbale diminuée.
- Troubles du jugement : erreur à l'épreuve des similitudes, difficultés de résolution de problèmes arithmétiques simples, incapacité à critiquer une histoire absurde.

##### • Les épreuves de similitudes :

###### 1. Similitudes (élaboration conceptuelle)

###### En quoi se ressemblent

- une orange et une banane ?

En cas d'échec total (« elles ne se ressemblent pas ») ou partielle (« elles ont toutes les deux une peau »), aider le patient en disant : « Une orange et une banane sont toutes deux des ... ? ». Ne pas aider le patient pour les deux items suivants :

- une table et une chaise ?
- une tulipe, une rose et une marguerite ?

##### • La 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 a 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.

##### • La capacité à critiquer une histoire absurde :

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

Les outils d'évaluation du syndrome exécutif :

- L'échelle globale BREF (score sur 18)
- Le test de STROOP : évalue l'inhibition
- Le Trail Making Test (TMT) : évalue la flexibilité

Domaine	Instruction	Score
1. Similitudes (conceptualisation)	"De quelle façon sont-ils semblables?" "Une banane et une orange." (en cas d'échec, dire au patient: "Une banane et une orange sont des...", ne pas comptabiliser, ne pas aider le patient pour les deux autres items) "Une table et une chaise." "Une tulipe, une rose et une marguerite."	3 réussies: 3 points 2 réussies: 2 points 1 réussie: 1 point Aucune: 0 point
2. Fluidité lexicale (flexibilité mentale)	"Dites le plus grand nombre de mots commençant par la lettre 'S', n'importe quel mot sauf des noms propres ou des prénoms" Si le patient ne dit aucun mot durant les 5 premières secondes, dire "Par exemple, serpent...". Si l'enfant dure 10 secondes, le stimuler en disant "n'importe quel mot commençant pas S...". Temps alloué: 60 secondes Correction: les mots répétés ou équivalents (sabre et sable-mouvant) ainsi que les prénoms ou les noms propres ne sont pas comptés	10 mots et plus: 3 points 6 à 9 mots: 2 points 3 à 5 mots: 1 point 2 mots ou moins: 0 point
3. Séquences motrices (programmation)	"Regardez attentivement ce que je fais." L'examineur, assis en face du patient, exécute trois fois avec sa main gauche la série de Luria (poing - tranche - plat de la main). "Maintenant, avec votre main droite, faites la même chose, d'abord avec moi et ensuite seul." L'examineur exécute la série trois fois avec le patient et dit ensuite: "Maintenant, faites-le seul."	6 séries réussies seul: 3 points 3 séries réussies seul: 2 points 3 séries réussies avec l'examineur: 1 point Moins de 3 séries avec l'examineur: 0 point
4. Consignes contradictoires (sensibilité à l'interférence)	"Tapez deux coups quand j'en tape un." Pour s'assurer que le patient a compris, une série de trois est exécutée: 1-1-1. "Tapez un coup quand j'en tape deux." Pour s'assurer que le patient a compris, une série de trois est exécutée: 2-2-2. Ensuite l'examineur tape 1-1-2-1-2-2-1-1-2.	Aucune erreur: 3 points Une ou deux erreurs: 2 points Plus de deux erreurs: 1 point 4 erreurs consécutives: 0 point
5. Go - No Go (contrôle inhibiteur)	"Tapez un coup quand je tape un coup." Pour s'assurer que le patient a compris, une série de trois est exécutée: 1-1-1. "Ne tapez pas quand je tape deux fois." Pour s'assurer que le patient a compris, une série de trois est exécutée: 2-2-2. Ensuite l'examineur tape 1-1-2-1-2-2-1-1-2.	Aucune erreur: 3 points Une ou deux erreurs: 2 points Plus de deux erreurs: 1 point 4 erreurs consécutives: 0 point
6. Comportement de préhension (autonomie environnementale)	"Ne prenez pas mes mains" L'examineur est assis en face du patient. Placez les mains du patient sur ses genoux, paume vers le haut. Sans dire un mot et sans regarder le patient, l'examineur place ses mains près de celles du patient et touche les paumes des deux mains pour vérifier s'il les prend spontanément. Si le patient les prend spontanément, l'examineur refait un essai après avoir dit: "Maintenant, ne prenez pas mes mains."	Ne prend pas les mains de l'examineur: 3 points Hésite et demande ce qu'il doit faire: 2 points Prend les mains sans hésitations: 1 point Prend les mains même au deuxième essai: 0 point

### c. Les troubles moteurs

Les réflexes archaïques :

- Le grasping réflexe : réflexe cutané, 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.

Les comportements :

- Comportement d'imitation : le malade imite les gestes et postures de l'examineur sans avoir été invité à la faire.
- Comportement d'utilisation : le malade utilise un objet qu'on lui présente sans consigne particulière.

### d. Les 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
- Activité de type compulsive, ex : compter sans interruption tous les objets de l'environnement.
- Indifférence affective, perte des affects : contrairement aux états dépressifs ou mélancoliques, il n'y a pas de douleur morale perceptible.

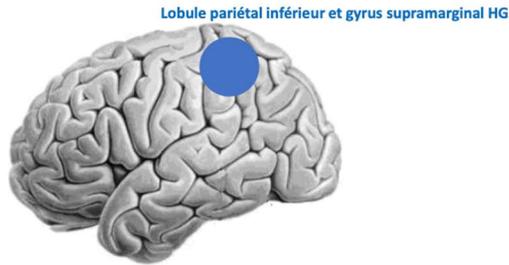
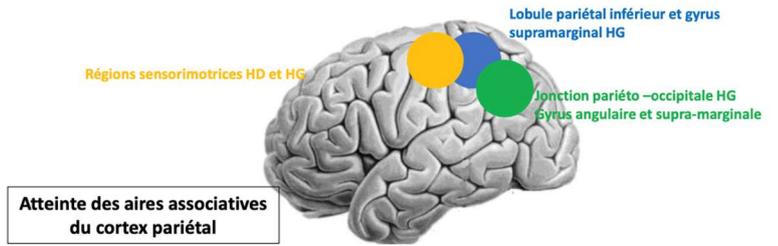
Versant productif, désinhibition :

- Impulsivité et troubles des conduites sociales
- Hyperactivité inefficace et incohérente avec distractibilité et inattention
- Hypersexualité, boulimie, urination (le patient urine dans des lieux appropriés)

Ce versant productif peut rappeler la sémiologie de certains état maniaques observés en psychiatrie.

### III. Les praxies

L'apraxie est un trouble du geste chez des sujets qui ne présentent pas de déficit sensori-moteur, pas de trouble de compréhension ni de détérioration mentale importante. Il y a des troubles de l'exécution intentionnelle d'un comportement moteur finalisé en l'absence de déficit moteur ou sensitif élémentaire. Tout se passe comme si le malade « ne savait plus comment faire » (perte du schéma moteur) ou « comme un maladroit » (difficultés dans l'exécution).



Les formes cliniques de l'apraxie :

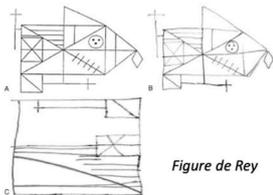
- Apraxie idéo-motrice : elle concerne les gestes significatifs : pantomimes (planter un clou) et gestes symboliques (salut militaire). Elle concerne aussi les geste arbitraires : imiter certaines postures de l'examineur = apraxie réflexive (faire des anneaux enserrés l'un dans l'autre avec le pouce et l'index de chaque main). Le malade ne sait plus

faire ou ne fait qu'approximativement et très maladroitement les gestes demandés. L'apraxie peut être uni ou bilatérale.

- Apraxie idéatoire : le malade ne sait plus manipuler les objets. Par exemple, manipuler des ciseaux, plier une feuille et la mettre dans une enveloppe, cacheter l'enveloppe etc.



- Apraxie de l'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 etc.



- Apraxie constructive : trouble de l'élaboration du dessin sur ordre ou sur copie, trouble de la relation du geste à l'espace. On demande au malade de dessiner une marguerite, une figure géométrique ou une bicyclette. Reproduction très maladroite, faite de traits non cohérents, perspective perdue.

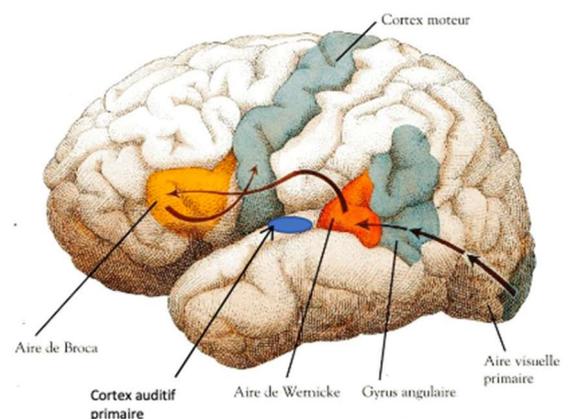
- Apraxie bucco-faciale : incapacité à effectuer sur commande des mouvements de la cavité buccale : faire la moue, siffler, envoyer un baiser...

- Apraxie de la marche : incapacité à assumer l'enchaînement des gestes des membres inférieurs et du tronc nécessaires à l'acte de marcher.

### IV. Le langage

Les zones instrumentales du langage sont situées dans l'hémisphère gauche des droitiers et de la majorité des gauchers. Le pôle expressif, ou aire de Broca :

- Dans le pied de la troisième circonvolution frontale (pied de F3).



- Immédiatement en avant du pied du gyrus précentral ou opercule romantique, qui commande l'appareil phono-articulatoire.

Le pôle réceptif, ou aire de Wernicke :

- Dans la partie postérieure de la première circonvulsion temporale (T1) et la partie adjacente du lobe pariétal (gyrus supramarginal et pli courbe).
- Immédiatement en arrière et en bas du cortex auditif primaire.

L'aphasie est un trouble du langage provoquant une difficulté à lire, à écrire, à parler, à comprendre ou répéter une langue. Les troubles du langage peuvent intéresser aussi bien le pôle expressif que le pôle réceptif, les aspects parlés que les aspects écrits, en rapport avec une atteinte des aires cérébrales spécialisées dans les fonctions linguistiques.

Les troubles du langage sont à ne pas confondre avec les défauts d'acquisition du langage par l'enfant (retard de langage dans le cadre de retard des acquisitions, retard simple de langage, dysphagie, dyslexie développementales), les dysphonies ou anomalies de la voix résultant de lésions des organes phonatoires (laryngite, paralysie d'une corde vocale), et les dysarthries qui sont des perturbations de l'élocution liées à des lésions motrices du système nerveux central (dysarthrie paralytique, dysarthrie cérébelleuse, dysarthrie parkinsonienne, paralysie faciale).

#### a. L'examen neurologique

Le premier point de tout examen du langage consiste à noter si l'aphasie est fluente (débit conservé) ou non fluente (débit réduit), c'est l'examen neurologique.

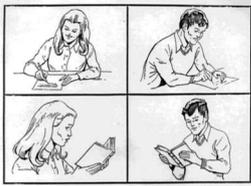
L'expression orale : durant l'entretien il y a des épreuves de dénomination d'objets usuels présentés visuellement (objets concret/ images d'objets), le langage répété (répétition de mots simples puis de phrases) et le langage élaboré (construction de phrases, ce qui permet de vérifier le stock de sémantique et de repérer des troubles de la syntaxe). Il faut rechercher un manque de mot, des paraphrasies phonémiques (château au lieu de chameau) et sémantiques (cheval au lieu de chameau) et des néologismes.

Le trouble de la compréhension orale est suspecté chez un patient : faisant répéter à plusieurs reprises, répondant de façon inadaptée ou exécutant de façon erroné les consignes en l'absence d'autre explication évidente comme la surdit . On d signe des objets usuels « montrez moi le stylo, la porte » et on donne des ordres pour voir si les patients les ex cutent : des ordres simples tels que « fermez les yeux, ouvrez la bouche », des ordres complexes tels que « mettez l'index de la main gauche sur l'oreille droite), et des ordres de complexit  croissante tels que « levez les 2 mains, fermez les yeux, levez 2 fois la main de droite puis une fois la main de gauche... ».

L'expression  crite :  criture spontan e, copi e, dict e, de mots r guli rs, irr guli rs et ambigus.

La compr hension  crite : lecture   voix haute de syllabes, de mots, de phrases, et ex cution d'ordres  crits.

L' valuation du langage se fait gr ce au discours spontan e puis avec une  valuation formelle.

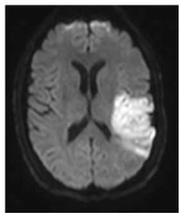
	Expression	Compr�hension
Orale	 <p><b>Repetition, d�finitions</b></p>	
�crite	 <p><b>Copie/dict�e</b></p>	<p><b>"L'homme qui �crit"</b></p>  <p>Il �tait une fois, un chalet situ� dans une montagne d'une beaut� saisissante, o� l'on h�bergeait les randonneurs. Cet endroit �tait connu de tout le monde car c'�tait un v�ritable paradis.</p>

## b. Les formes cliniques de l'aphasie

L'aphasie à langage réduit se nomme l'aphasie de Broca. C'est une atteinte de l'expression orale, le malade parle peu ou avec réticence, effort et hésitation. Le langage spontané est pauvre, le vocabulaire est restreint et les phrases sont courtes, il y a un manque de mot sévère et un agrammatisme important. On observe des aspects automatiques du langage avec des possibles formules toutes faites. Il y a des stéréotypies, qui sont réduites à des formules de politesse ou à des jurons, parfois à des syllabes (tan-tan...). Il peut aussi y avoir des paraphrasies phonémiques comme par exemple « balavo » pour lavabo. La compréhension orale et écrite est généralement normale mais il y a des troubles de l'articulation du langage avec des répétitions perturbées ainsi qu'une écriture très perturbée avec des paraphrasies. Le malade est pleinement conscient de son trouble : il subit de l'irritation ou du découragement face à ses difficultés.



*Partie postéro-inférieure du lobe frontal dominant  
Infarctus sylvien ant*

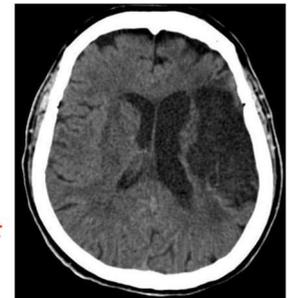


L'aphasie à langage fluide se nomme l'aphasie de Wernicke. Le langage spontané est abondant avec des paraphrasies sémantiques nombreuses (« couteau » pour fourchette). Au maximum de la pathologie on peut observer un véritable jargon (jargonaphasie) totalement incompréhensible, fait de néologismes. Il n'y a aucun trouble articulaire mais la compréhension orale est très perturbée tout comme l'écriture (jargonographie). Le malade n'a pas conscience de son trouble (anosognosie) et peut être agité.

L'aphasie globale représente les formes plus sévères de l'aphasie de Broca, avec au début une suspension totale du langage. Elle représente aussi les formes plus sévères de l'aphasie de Wernicke, avec des troubles de la compréhension, du langage parlé comme du langage écrit.

L'aphasie mixte est une association de troubles de la compréhension et de l'expression. Il y a une distribution des lésions multiples qui ne respectent pas la systématisation fonctionnelle du langage.

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



### BRUTALE SUBAIGUE

#### Fixée

- AVC hémorragiques ou ischémiques
- Tumeurs
- Séquelles de chirurgie ou de traumatisme

#### Transitoires

- Accidents ischémiques transitoires (AIT)
- Crises épileptiques partielles temporales ou frontales gauches

### PROGRESSIVES

Maladies neurodégénératives

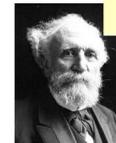
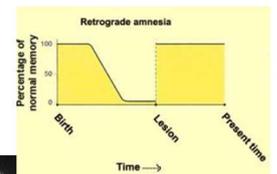
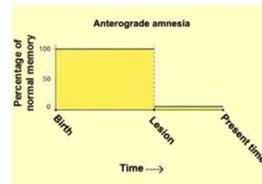
Résumé :

Aphasie	Expression Langage spontané Caractéristiques	Répétition	Compréhension (élémentaire)	Lésions
<b>Broca</b>	Non fluent, laborieux Paraphasies phonétiques, phonémiques, agrammatisme	Atteinte Idem expression	Normale	<b>Aire de Broca</b> pars opercularis (44) + triangularis (45) de F3
<b>Wernicke</b>	Fluent, logorrhée Paraphasies phonémiques, sémantiques, néologismes, jargon	Atteinte Idem expression	Atteinte	<b>Aire de Wernicke</b> partie postérieure de T1 (22)
<b>Conduction</b>	Fluent Paraphasies phonémiques	Atteinte importante Paraphasies phonémiques plus nombreuses	Normale	<b>Faisceau arqué, gyrus supra-marginalis</b> (40)
<b>Globale</b>	Non fluent Sévère Mutisme	Atteinte Idem expression	Atteinte sévère	<b>Lésion étendue corticale ± noyaux gris ou lésions doubles (Broca + Wernicke)</b>

## V. Troubles de la mémoire

### a. Rappels

La mémoire antérograde est la capacité à stocker de nouvelles informations. La mémoire rétrograde est la capacité de rappeler une information préalablement stockée.



**\*loi de Ribot (1881): un gradient temporel dans l'amnésie rétrograde**

La mémoire à court terme permet un maintien temporaire de l'information, à différencier de la mémoire de travail qui permet un maintien et une manipulation de l'information. La mémoire à long terme permet une persistance de l'apprentissage, elle a une capacité illimitée et un caractère définitivement stable.

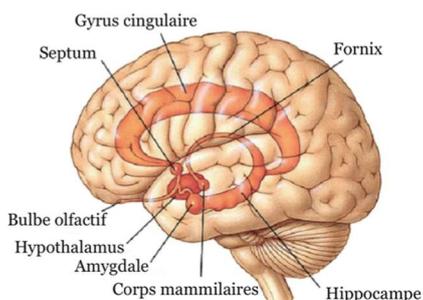
### b. La mémoire à long terme (LT)

Il y a la mémoire déclarative : faculté consciente de l'esprit qui permet d'encoder, de conserver et de rappeler des informations et des expériences passées. Elle peut être sémantique, perceptive, ou épisodique.

Il y a également la mémoire non déclarative qui est procédurale.

### c. Le processus de mémorisation

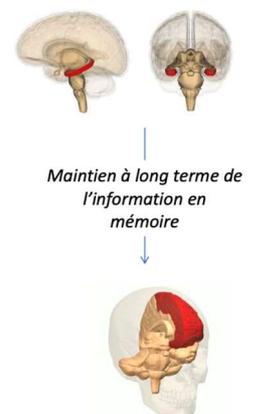
L'encodage : c'est la mise en mémoire de l'information.



Le stockage de l'information ou consolidation : c'est la rétention dans le temps de l'information encodée (CT => LT).

Récupération : c'est l'extraction ultérieure d'informations stockées.

Ce processus de mémorisation se compose en circuit : le circuit de Papez (= circuit hippocampo-mamillo-thalamo-cingulaire).



### e. La mémoire autobiographique (mémoire personnelle)

La mémoire autobiographique est à la fois liée à des souvenirs épisodiques et à la sémantique personnelle (= ce qu'on sait à propos de nous). Il y a une composante antérograde : apprendre au fur et à mesure tout ce qu'on vit dans notre vie. Il y a également une composante rétrograde : se souvenir, notion de voyage mental dans le temps (où ? Quand ? Quoi ? => contexte du souvenir qu'on essaie de récupérer).

### f. Evaluation de la mémoire

#### 1) L'interrogatoire

Il faut évaluer la plainte et le retentissement des troubles. Les domaines de la mémoire touchée sont :

- autobiographique : événements personnels (visites, voyages, etc), chronologie des lieux d'habitation des emplois histoire familiale.
- Sémantique : connaissances générales (capitale de l'Italie ? Sens des mots ?)
- Mémoire de l'actualité récente

#### 2) Utilisation de tests psychométriques

Test des 5 mots de Dubois : mémoire antérograde verbale. On demande au patient de lire ces 5 mots : sauterelle, passoire, musée, limonade, camion. Ensuite on lui demande quel est l'insecte, quel est l'ustensile de cuisine... Ensuite on lui demande de retenir ces mots et de nous les répéter de suite puis 5 minutes après. On peut utiliser des indices si le patient a du mal à se rappeler d'un mot : y avait-il un insecte ? => rappel libre immédiat + indigage / rappel différé libre + indigage = rappel total, cela nous donne un score qui nous indique de quelle type d'atteinte souffre le patient.

Rappel de la figure de REY : mémoire antérograde visuelle. La première phase du test est la copie de cette figure (planification et praxies constructives). Plus tard, on demande au patient de refaire la figure de REY sans l'avoir sous les yeux.

## VI. Les agnosies

Les agnosies sont un 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). Tout se passe comme si le malade « ne savait plus » ces qu'est tel ou tel objet ou tel son. Les lésions sont au niveau des aires associatives des cortex pariétal, occipital ou pariéto-occipital. L'agnosie peut être visuelle, auditive, prosopagnosie (= impossibilité de reconnaître des visages célèbres), tactile ou hémiasomatognosie (= oubli d'un hémicorps, le patient oublie complètement un côté entier de son propre corps et ne s'habille que d'un côté par exemple).

## VII. Démences et maladie d'Alzheimer

La démence se définit par la présence simultanée de deux critères suivants :

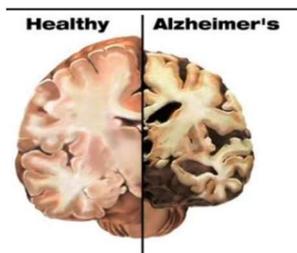
### 1. Altération durable

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

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

Les causes de la démence sont dominées par les maladies neuro-dégénératives (70 à 90% des démences) et surtout par la maladie d'Alzheimer (plus de 70% des démences neurodégénératives). Les démences d'origine dégénératives

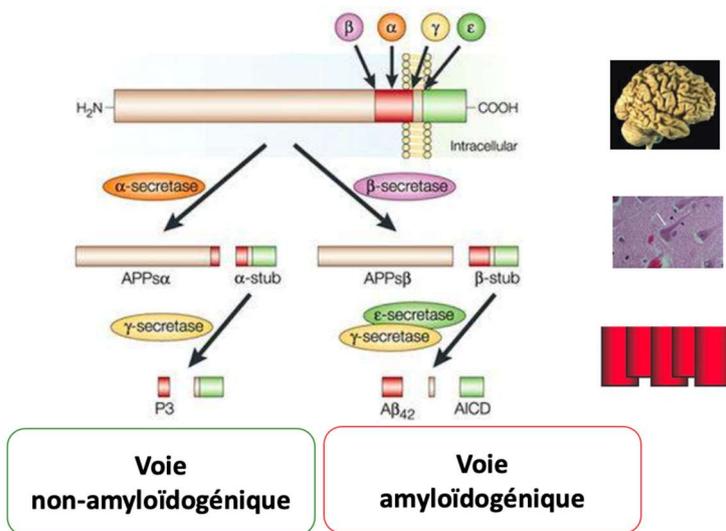
sont des démences dont la cause n'est pas directement reliée à un mécanisme carenciel, métabolique, vasculaire, inflammatoire, tumoral, toxique ou traumatique. Ce sont des processus pathologiques conduisant à la perte lente mais inexorable des cellules nerveuses (protéinopathies). Il y a un regroupement de syndrome en fonction des signes et des symptômes et de l'interprétation topographique.



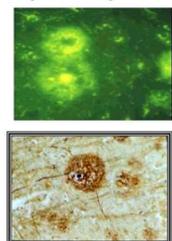
### a. Maladie d'Alzheimer

La maladie d'Alzheimer a été initialement décrite par le Dr Alois Alzheimer en 1906 (début XXème siècle). Au XIXème siècle, il s'agit d'un enjeu de santé publique majeur, c'est la première cause de démence et il y a environ 600 000 malades en France avec 15 000 nouveaux cas par an. 26 millions de personnes sont atteintes dans le monde et il pourrait y avoir 4 fois plus de personnes touchées en 2050 (1 personne sur 85), sa prévalence est donc en augmentation régulière. C'est une morbidité majeure : perte d'autonomie pour le patient et souffrance pour les aidants. C'est un coût socio-économique massif à cause de l'augmentation de l'espérance de vie et du vieillissement des populations.

La cascade amyloïde :

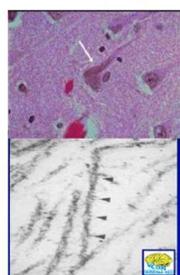


### Plaques Amyloïdes



Peptide Aβ 40-42

### Dégénérescence Neurofibrillaire



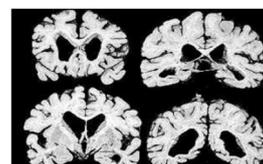
Protéine Tau anormalement phosphorylée

La physiopathologie de la maladie d'Alzheimer est un processus de dégénérescence. Les plaques amyloïdes sont provoquées par une accumulation des peptide A-bêta. La protéine Tau se trouve dans le cytosquelette des neurones et elle est nécessaire au bon fonctionnement des neurones, quand elle est hyperphosphorylée, il y a une désagrégation du cytosquelette et le neurone meurt rapidement. La maladie d'Alzheimer est une association de ces 2 anomalies : les plaques amyloïdes et la dégénérescence neuro fibrillaire due à une accumulation de protéine Tau anormalement phosphorylée.

Il y a deux progressions différentes des 2 types de lésions : la dégénérescence fibrillaire et les plaques amyloïdes participent à une lésion plus globale du cerveau : perte neuronale progressive et atrophie neuronale.

Il y a différentes phases dans la maladie d'Alzheimer.

La phase prodromale de la maladie d'alzheimer se caractérise par un syndrome amnésique isolé. Il y a une amnésie antérograde ainsi qu'une plainte mnésique épisodique prédominant sur les



faits récents, cette plainte vient du patient lui-même ou bien de son entourage. Les patients sont incapables d'apprendre de nouvelles informations, ils font répéter, ils ne retrouvent plus les objets s'ils les ont mis dans des endroits inhabituels, ils se perdent dans les lieux familiers et ne connaissent plus la date du jour. Il faut pratiquer des tests neurologiques.

Au cours de l'évolution de l'amnésie rétrograde, l'amnésie épisodique correspond à l'oubli de souvenirs personnels ou d'évènements, l'amnésie sépantique correspond à l'identification et la dénomination des personnes célèbres.

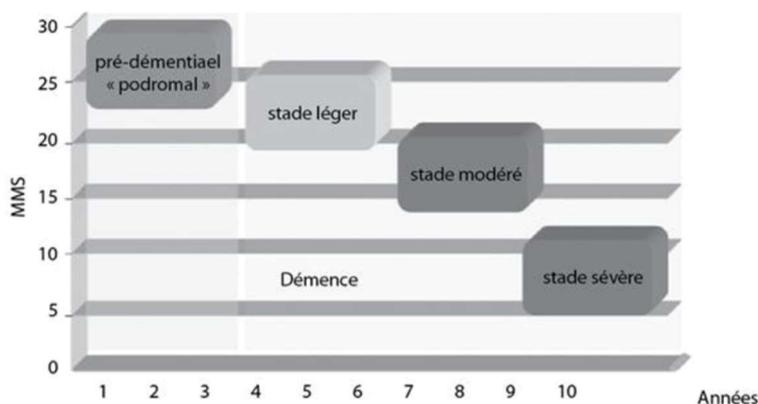
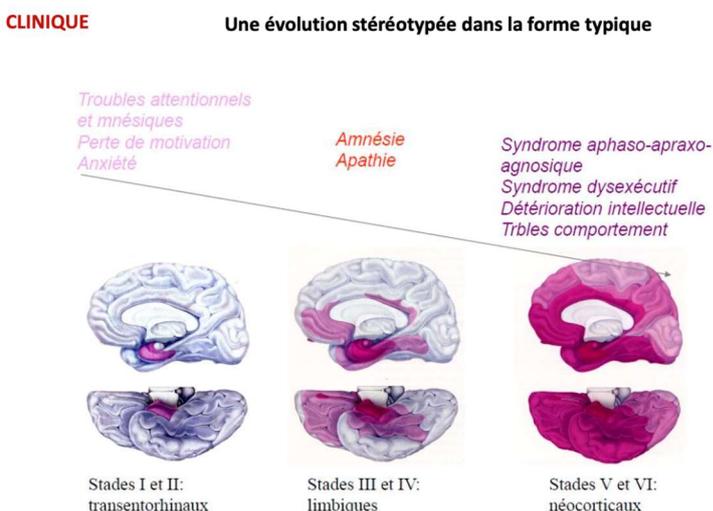
La phase démentielle de caractérise par une autonomie significativement altérée par les gestes de la vie quotidienne (courses, toilette, habillage, repas, gestion des biens...), des troubles sévères de la mémoire, une atteinte plus ou moins sévère des fonctions instrumentales = syndrome aphaso-apraxo-agnosique et une atteinte des fonctions exécutives. Il y a une extension des lésions aux régions corticales associatives (cortex pré-frontal, pariétal et temporal externe).

Troubles des fonctions instrumentales :

- Troubles du langage : manque de mots dans le discours spontané, circonlocutions, périphrases, puis dans les épreuves de dénomination et prédominance des paraphasies sémantiques.
- Détérioration de l'écriture, dysorthographe
- Troubles de la compréhension
- Discours de plus en plus vide et jargon
- Troubles du calcul
- Apraxie visuo-constructive : difficulté à reproduire des figures complexes
- Apraxie gestuelle : difficultés précoces à imiter les gestes sans signification (apraxie réflexive), apraxie idéomotrice dans la phrase modérée, ensuite difficultés à utiliser des objets réels
- Apraxie de l'habillage

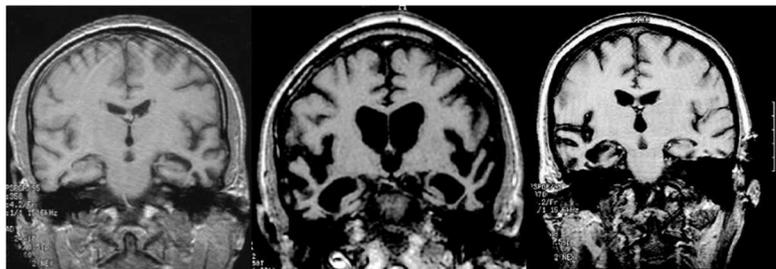
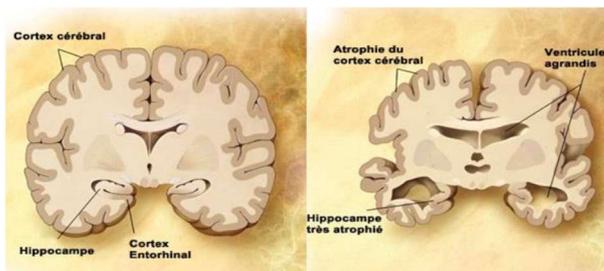
Evolution clinique (image ci-contre) :

La phase avancée de la maladie correspond à la démence sévère. Elle ne se caractérise pas une perte d'autonomie totale, une institutionnalisation et elle précède la fin de vie. Elle survient environ 7 à 8 ans après la détection des premiers symptômes de la maladie. Les troubles touchent l'ensemble des fonctions cognitives, il y a un défaut d'identification des objets à cause d'une atteinte de la carte mémoire sémantique. Le patient n'est pas ou peu conscient de ses déficits (anosognosie) et il peut ne pas reconnaître ses proches, voire ne pas se reconnaître lui-même



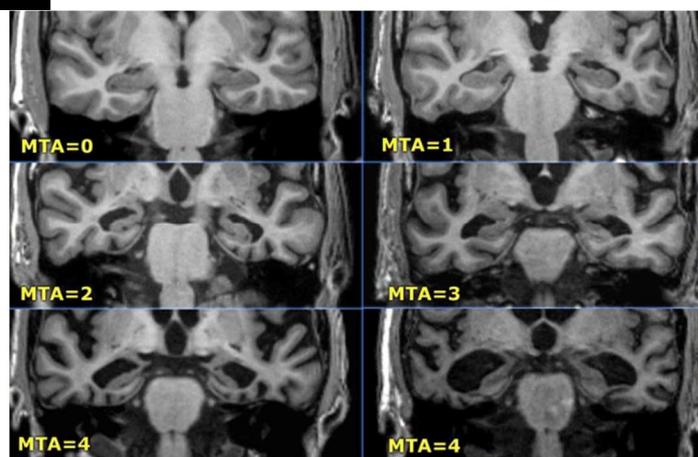
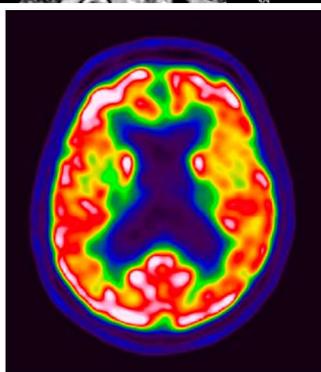
dans le miroir. Il y a des troubles du comportement : agitation, apathie, hallucinations, troubles du sommeil et troubles du contrôle des sphincters. Le décès à lieu par complications liées à la dégradation de l'état général.

Le diagnostic de la maladie d'alzheimer se fait par anatomopathologie pour un diagnostic confirmé, un diagnostic probable se fait de façon clinique avec au moins un examen para clinique en faveur de la maladie.

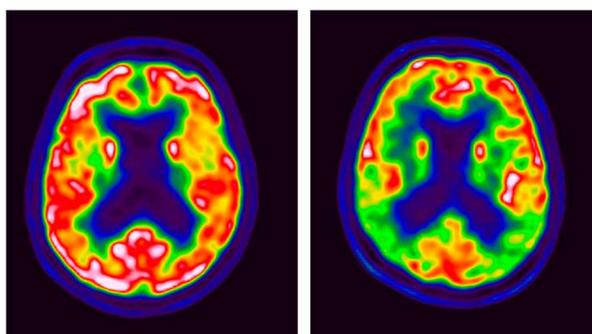


IRM : atrophie progressive débutant dans la région tempore interne :

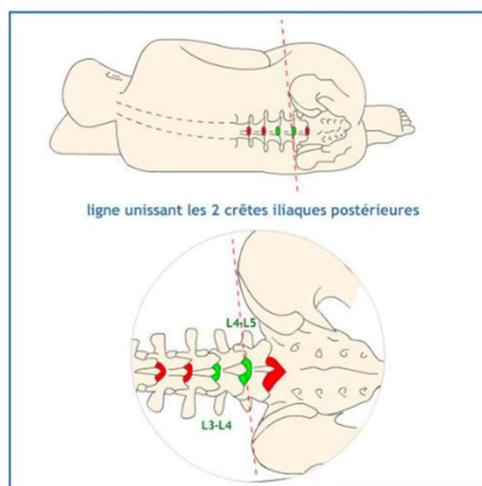
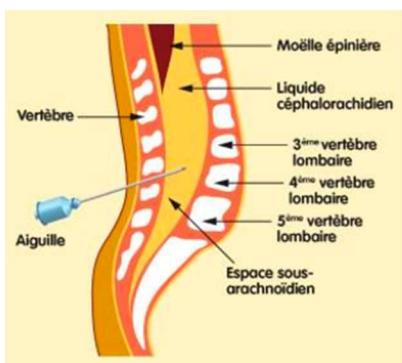
TEP SCAN 18 FDG :



TEP TDM 18 FDG : hypométabolisme temporo-pariétal :



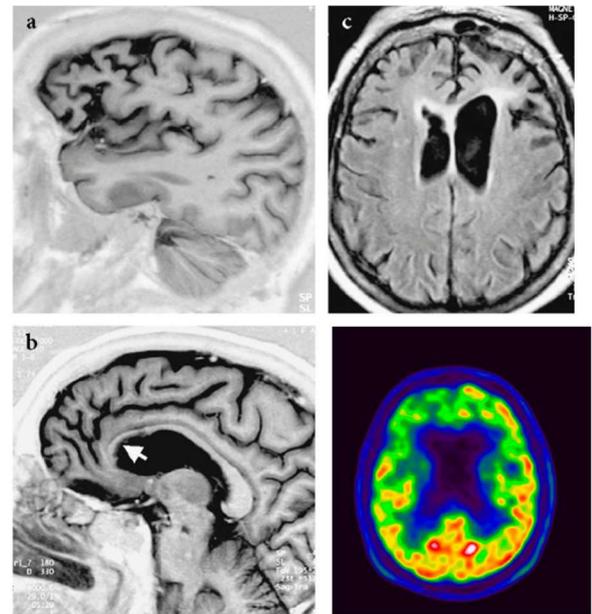
Biomarqueurs du liquide céphalo-rachidien :



## b. La dégénérescence lobaire fronto-temporale

C'est un variant comportemental. Elle se manifeste par une détérioration progressive du comportement et/ou de la cognition, une déshinhibition comportementale précoce avec un comportement social inadapté (perte des convenances sociales, des bonnes manières, avec des actes impulsifs et du manque de tact). Il y a une apathie ou une inertie précoce ainsi qu'une perte précoce d'empathie ou de sympathie (réponses diminuées au besoin des autres, diminution de sociabilité et froideur). Les comportements compulsifs sont ritualisés, persévératifs et stéréotypés précoces. Il y a une hyperoralité et des changements dans les comportements alimentaires (gloutonnerie, surconsommation d'alcool et de cigarettes, exploration orale ou consommation d'aliments non comestibles), ainsi qu'un syndrome dysexécutif cognitif.

IRM atrophie frontale (a, b, c) :



## c. Ce qu'il faut savoir

- Connaître les principales fonctions cognitives citées et les signes de leur atteinte.
- Connaître la définition de la maladie d'Alzheimer et d'une démence.
- Réviser les quizz ++.

## VIII. Syndrome de l'hémisphère mineur

L'hémisphère mineur est l'hémisphère cérébral qui n'est pas spécialisé dans le langage, c'est-à-dire chez tous les droitiers et la plupart des gauchers de l'hémisphère droit. Le syndrome de l'hémisphère mineur est l'ensemble des signes qui résultent d'une lésion du lobe pariétal droit. Il peut comporter :

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

Exemple de l'héminégligence gauche : déficit d'attention localisé à la moitié gauche de l'espace. Dans sa forme la plus sévère : la tête et les yeux du malade sont constamment tournés vers la droite, il n'y a aucune perception consciente des stimulations sensorielles venant de la moitié gauche de l'espace ou, si une perception existe, la stimulation est mal localisée et déplacée dans la moitié droite de l'espace :

- A la suite d'une stimulation auditive gauche : réaction d'orientation vers la droite.
- Si l'on touche son hémicorps gauche, d'avoir été touché du côté droit.
- Lorsque l'on lui demande de compter les personnes autour de son lit, ne compte que celles placées du côté droit.
- Ne mange que la moitié droite du contenu de son assiette.
- Ne lit que la fin des phrases.
- N'habille que son hémicorps droit.

Il y a une apraxie constructive, une hémiasomatognosie (= le malade soutient que sa main gauche placée dans son champ visuel appartient à l'examineur) et une anosognosie (= méconnaissance voire déni de son hémiplégie par le malade).

**QCM 1 : Quels éléments peuvent être retrouvés dans un syndrome frontal ?**

- A. Un trouble de la mémoire épisodique
- B. Des troubles du comportement
- C. Un syndrome dysexécutif
- D. Un syndrome pyramidal
- E. Des troubles sensitifs

**QCM 2 : Quels signes moteurs peut on voir dans un syndrome frontal ?**

- A. Une abolition des réflexes ostéo-tendineux
- B. Des mouvements anormaux de type choréiques
- C. Un grasping
- D. Une aimantation
- E. Des comportements d'imitation

**QCM 3 : A propos de l'apraxie, quelles propositions sont vraies ?**

- A. Il s'agit d'une incapacité motrice à exercer un mouvement
- B. Il s'agit d'un trouble de l'exécution intentionnelle du mouvement
- C. Elle est systématiquement associée à un trouble sensitif primaire
- D. On peut la voir dans le cadre de lésions du lobe pariétal
- E. L'apraxie de l'habillage correspond au fait de ne plus savoir choisir ses vêtements

**QCM 4 : Quels éléments sont à rechercher lorsqu'on évalue le langage ?**

- A. La latéralité du patient
- B. L'expression orale
- C. La compréhension orale
- D. L'expression écrite
- E. La compréhension écrite

**QCM 5 : A propos de la mémoire, quelles propositions sont vraies ?**

- A. On distingue la mémoire rétrograde et la mémoire futuriste
- B. Les processus de mémorisation sont l'encodage, le stockage et la récupération
- C. Le circuit de Papez est un circuit essentiel de la mémoire antérograde
- D. La mémoire sémantique est la mémoire des épisodes personnellement vécus
- E. La mémoire procédurale est une mémoire implicite

**QCM 6 : A propos de la maladie d'Alzheimer, quelles sont les réponses vraies ?**

- A. Le stade prodromal est caractérisé par un trouble prédominant en mémoire épisodique
- B. La mémoire la plus atteinte est la mémoire rétrograde
- C. Au stade de démence il existe une perte d'autonomie dans la vie quotidienne

D. Le test de MMSE permet le diagnostic de certitude

E. Il s'agit d'une maladie infectieuse

Correction, les réponses vraies sont :

QCM 1 : BCD

QCM 2 : CDE

QCM 3 : BD

QCM 4 : ABCDE

QCM 5 : BCE

QCM 6 : AC