

Le bilan neuropsychologique : aide au diagnostic des démences

Michaël DODILLE
Neuropsychologue
Centre Médical Felix Mangini
Hauteville-Lompnes (01)

Introduction

- L'évaluation des fonctions cognitives chez les personnes âgées pouvant présenter ou présentant un syndrome démentiel constitue aujourd'hui une part importante de l'activité des neuropsychologues.
- Ouverture de consultations mémoire de + en + nombreuses.
- Recrutement de + en + fréquent de neuropsychologues dans les services de gérontologie.

Introduction

Facteurs de cette accroissement d'activité ?

- Prévalence des démences qui augmente dans les pays industrialisés (évolution démographique).
- Prise de conscience d'un réel problème de santé publique.
- Changement des mentalités et des attitudes thérapeutiques à l'égard des patients.
- Application des modèles et méthodes de la neuropsychologie cognitive à l'analyse sémiologique des démences.

Introduction

- Définition de la démence selon l'Organisation Mondiale de la Santé:

« altération progressive de la mémoire et de l'idéation, **suffisamment marquée pour handicaper les activités de tous les jours**, apparue depuis au moins 6 mois et associée à un trouble d'au moins une des fonctions suivantes : langage, calcul, jugement, altération de la pensée abstraite, praxie, gnosie ou modification de la personnalité »

Introduction

Un syndrome démentiel peut avoir plusieurs étiologies : neurodégénérative, vasculaire ou séquellaire, notamment suite à un traumatisme crânien.

Etiologie retenue : neurodégénérative

2 approches possibles :

- Pathologies neurodégénératives comme la maladie d'Alzheimer ou la DFT,
- Démences sous-cortico-frontales comme la maladie de Parkinson, la chorée de Huntington ou la PSP.

Introduction

Pathologies neurodégénératives comme la maladie d'Alzheimer :

- Phase diagnostique importante.
- Rôle du neuropsychologue déterminant.
- Profil des fonctions cognitives préservées et altérées + imagerie médicale \Rightarrow orientation du diagnostique vers tel ou tel type de démence.

Introduction

Démences sous-cortico-frontales comme la maladie de Parkinson, la chorée de Huntington ou la PSP :

- Les troubles moteurs inaugurent le syndrome démentiel.
- Diagnostique antérieurement posé à partir des signes neurologiques.
- Le neuropsychologue intervient dans un second temps.
- Rôle = objectiver d'éventuels troubles cognitifs.

Aspect généraux de l'évaluation neuropsychologique des syndromes démentiels

L'examen neuropsychologique d'une personne âgée chez qui on suspecte la présence d'un syndrome démentiel comporte 2 étapes :

1. La recherche d'une baisse pathologique de l'efficacité intellectuelle et de signes d'organicité cérébrale
2. L'examen des principales fonctions cognitives : mémoire, langage, gnosies et praxies, fonctions exécutives et une évaluation du comportement et de la conscience des troubles

Aspect généraux de l'évaluation neuropsychologique des syndromes démentiels

1. La recherche d'une baisse pathologique de l'efficacité intellectuelle et de signes d'organicité cérébrale :
 - Outils de la psychométrie (ex : W.A.I.S.).
 - Utilisation de ces outils reste adaptée et pertinente dans le cas d'une démence débutante.
 - Chez des personnes dont le diagnostic est plus tardif, les tests psychométriques sont plus difficiles à utiliser voir non valides (risque de sous estimer le niveau antérieur).

Aspect généraux de l'évaluation neuropsychologique des syndromes démentiels

2. L'examen des principales fonctions cognitives, mémoire, langage, gnosies et praxies, fonctions exécutives :
 - En référence aux modèles élaborés pour chacune de ces fonctions par la neuropsychologie cognitive.
 - En utilisant des épreuves construites à partir de ces modèles et permettant d'évaluer ces fonctions.

Aspect généraux de l'évaluation neuropsychologique des syndromes démentiels

4 types d'épreuves d'évaluation des syndromes démentiels :

- Epreuves permettant l'évaluation de plusieurs fonctions cognitives en un minimum de temps,
- Echelles d'évaluation globale des fonctions cognitives,
- Echelles d'évaluation d'un domaine cognitif spécifique,
- Les tests qui évaluent une fonction cognitive particulière (ex : la mémoire de travail) ou une composante de cette fonction (ex : l'administrateur central de la mémoire de travail).

Aspect généraux de l'évaluation neuropsychologique des syndromes démentiels

Epreuves permettant l'évaluation de plusieurs fonctions cognitives en un minimum de temps :

- Epreuve la plus utilisée : le Mini Mental State ou M.M.S.

Attention !!!

- Ces outils ont été élaborés pour évaluer la sévérité d'un syndrome démentiel et le caractériser globalement, non pour le détecter !!!
- Les conclusions du bilan et le diagnostic ne peuvent en aucun cas être posé à partir de ce seul type d'épreuve !!!

Aspect généraux de l'évaluation neuropsychologique des syndromes démentiels

Echelles d'évaluation globale des fonctions cognitives :

- La MATTIS
- La B.E.C. 96
- L'ADAS Cog

Aspect généraux de l'évaluation neuropsychologique des syndromes démentiels

Echelles d'évaluation d'un domaine cognitif spécifique :

- Un exemple d'échelle d'évaluation des fonctions exécutives (ou frontales) : la B.R.E.F.
- Utile pour l'évaluation des démences frontales ou sous-cortico-frontales.

L'examen des fonctions cognitives dans le syndrome démentiel

Les tests utilisés au cours de cet examen permettent d'évaluer les fonctions cognitives suivantes :

- La mémoire
- Le langage et les gnosies
- Les praxies
- Les fonctions exécutives

L'examen inclue également une évaluation du comportement et de l'anosognosie.

Evaluation de la mémoire

- Primordiale puisque la présence de troubles de mémoire est un critère obligatoire pour porter le diagnostic de démence.
- L'évaluation porte principalement sur 3 fonctions mnésiques :
 - mémoire épisodique
 - mémoire de travail
 - mémoire sémantique

Evaluation de la mémoire

Mémoire épisodique

- Trouble majeur dans la maladie d'Alzheimer
- Epreuve très utilisée : le Grober & Buschke
- Diagnostique différentiel entre démence corticale et démence sous-cortico-frontale :
 - Alzheimer : échec aux tâches de rappel libre et aux tâches de reconnaissance, peu de bénéfice des indices, inconstance du rappel d'un essai à l'autre, nombreuses intrusions.
 - Démence fronto-temporale : échec aux tâches de rappel libre mais performances normales en rappel indicé et reconnaissance.

Evaluation de la mémoire

Mémoire de travail

- Troubles de la mémoire de travail sont fréquents dans les différents syndromes démentiels.
- Les tests d'empan (verbal et visuo-spatial) sont peu sensibles à la maladie d'Alzheimer débutante.
- La boucle phonologique et le calepin visuo-spatial sont le plus souvent préservés.
- Evaluation du système attentionnel superviseur : paradigme de Brown-Peterson
- Evaluation de l'attention divisée : double tâche
- Maladie d'Alzheimer et maladie de Parkinson : difficultés à coordonner les tâches et à répartir les ressources.

Evaluation de la mémoire

Mémoire sémantique

- Epreuves utilisées : dénomination d'images, tests de connaissances sémantiques, tâches d'évocation lexicales
- Démence sémantique :
 - dégradation des représentations sémantiques
 - alexie de surface
 - autres composantes du langage, raisonnement non verbal et mémoire épisodique sont préservées

Evaluation du langage et des gnosies

- L'évaluation du langage s'apparente à l'évaluation de la mémoire sémantique
- Dans la maladie d'Alzheimer l'atteinte est surtout de nature lexico-sémantique : manque du mot dans les épreuves de dénomination d'images.
- Effet catégoriel spécifique peut être observé dans la maladie d'Alzheimer (biologiques vs manufacturés).
- Participation de troubles gnosiques dans les difficultés de dénomination (objets réels>images colorées>dessins d'objet au trait).
- Langage écrit : lecture et écriture de mots réguliers, irréguliers ou non-mots.
- Dans la maladie d'Alzheimer : lecture préservée vs perturbation précoce de l'écriture.

Evaluation des praxies

Apraxie est courante dans la maladie d'Alzheimer

- Système conceptuel = représentation abstraite de l'action
- Système de production = réalisation effective de l'action
- Evaluation du système conceptuel : épreuves de détection de gestes corrects parmi d'autres erronés.
- Evaluation du système de production : exécution de gestes sur imitation

2 types d'apraxies importantes dans la maladie d'Alzheimer :

- Apraxie de l'habillage
- Apraxie constructive

Troubles visuo-constructifs sont fréquents dans les démences à corps de Lewy

- Diagnostique différentiel :
 - Démence à corps de Lewy : productions non améliorées en utilisant un modèle
 - Maladie d'Alzheimer et maladie de Parkinson : production améliorée en utilisant un modèle

Evaluation des fonctions exécutives

- Outils d'évaluation les plus utilisés : tests de laboratoire
 - Wisconsin Card Sorting Test (élaboration conceptuelle, flexibilité mentale, inhibition)
 - Tâches d'évocation lexicale (stratégie, flexibilité mentale)
 - Brixton (déduction, application et modification de règles)
 - Tour de Londres (planification)
 - Hayling (inhibition)

Evaluation des fonctions exécutives

- Des déficits des fonctions exécutives sont présents dans la plupart des syndromes démentiels
- Leur importance au sein des différents syndromes démentiels est variable :
 - Syndrome dysexécutif au centre de la démence fronto-temporale avec des troubles du comportement, des difficultés attentionnelles, des persévérations et des troubles de stratégie
 - Troubles exécutifs fréquents dans les démences sous-cortico-frontales, notamment dans les états démentiels de la maladie de Parkinson
 - Maladie d'Alzheimer : fréquence et période d'apparition variable d'un patient à l'autre

Evaluation du comportement et de l'anosognosie

Les démences dégénératives se manifestent également par des troubles du comportement.

- Maladie d'Alzheimer :
 - surviennent après les troubles cognitifs
 - troubles de l'humeur, agitation, désordres des conduites alimentaires, sexuelles et du sommeil, troubles psychotiques
- Maladie de Parkinson et autres démences sous-corticales :
 - composante d'apathie ou de dépression plus marquée que dans la maladie d'Alzheimer
- Démence fronto-temporale :
 - les troubles du comportement inaugurent la maladie
 - les troubles cognitifs apparaissent secondairement
 - apathie, apragmatisme, modifications de l'humeur, boulimie, compulsions pseudo-obsessionnelles
 - évaluation comportementale quantifiée est un argument de diagnostic différentiel avec la maladie d'Alzheimer

Evaluation du comportement et de l'anosognosie

- Un exemple d'échelle d'évaluation des troubles du comportement : le « questionnaire de dyscomportement frontal »
- Elaborée pour l'évaluation des troubles du comportement dans la DFT et la maladie d'Alzheimer

Evaluation du comportement et de l'anosognosie

- Evaluation des difficultés rencontrées dans la vie quotidienne :
 - outils d'évaluation du degré d'autonomie dans différentes activités : toilette, habillage, alimentation (ADLScale)
 - Outils d'évaluation des capacités d'adaptation à l'environnement : manipulation du téléphone, préparation de repas (IADLScale)

Evaluation du comportement et de l'anosognosie

- Anosognosie est plus souvent attribuée à la maladie d'Alzheimer qu'aux autres démences dégénératives.
- Evaluation repose sur la comparaison entre les réponses du patient et celles d'un proche à un même questionnaire
- Exemple d'échelle d'évaluation de l'anosognosie : le P.C.R.S.
- Les études montrent une indépendance entre l'anosognosie des troubles cognitifs et l'anosognosie des troubles comportementaux.

Conclusion

- La démarche du neuropsychologue repose sur une synthèse des observations dans les différentes épreuves utilisées.
- Une anamnèse doit compléter les évaluations.
- Un entretien avec la famille est très informatif pour avoir une idée sur le mode d'installation des troubles.
- Une interaction entre le neurologue et le neuropsychologue est nécessaire dans la démarche de diagnostic des démences.