

X èmes rencontres régionales APNB
Vendredi 28 Novembre 2014,
Maison des Sciences de l'Homme - DIJON
Compte-rendu



Présents : LECLEF Pierre, HUMEAU-ARIES Aurélie, GUILLEMINEAU Marie, CERF Charline, MARGUIN Jessica, MELET Delphine, GUETTON Margaux, CHARBONNIER Rachel, VANWALLEGHEM-MAURY Stéphanie, LECLERC Nicoletta, PIROUX Mélodie, MINOT Delphine, MAREY Sandra, STABLO Sophie, WATTENNE Claire, ROUIF Manon, BLONDEAU-FAVRY Gaëlle, METROT Axelle, NARISON Rindra, MEDEAU Laure, CAISEZ Isabelle, DI CARMINE Célia, GUENEAU Marie, LEHNARDT Olivia, LABROSSE Marie, CHEMORIN Adeline, BEHRA Olivia, FITAMEN Christophe, NICOLAS Claire, HAGUE Sébastien, CARZANIGA Cindy, DEMANGEOT Julie, FOLL-GARCIA Marie-Bénilde, SIBERA Hélène, FREQUELIN Chanèle, GUILLEMIN Sophie, WAUQUIEZ Grégoire, WROBEL Jérémy, MAGDELENAT Mylène, PIVER Ariane, TAINTURIER Cécile, MEYER Jonathan, SANCHEZ Laura, BON Delphine, SCAGLIA Eugénie, PETITOT Laure, GUENEAU Marie

Excusés : GRAULE-PETOT Anny, FERNANDES Viviane, ROBICHON Fabrice, BENBOUSSELHAM Imane, MELQUIOT Hélène, MORA Gêrôme, MARIA Coralie, CHANCENOTTE Sophie

Atelier Adulte/personne âgée

Thème : variante frontale/comportementale de la démence fronto-temporale et troubles de la mémoire épisodique.

Sophie GUILLEMIN commence par un bref historique de la classification et de la notion de DFT, ainsi que ses différentes formes. L'utilisation des critères de [Neary et al. \(1998\)](#), souvent utilisés par les médecins en consultation mémoire, est remplacée par les critères de [Rascovsky et al. \(2011\)](#).

- ❖ **Présentation des critères de 2011 (Rascovsky) : DFT à versant comportemental** (Ariane PIVER)

Les points forts sont leur sensibilité et leur hiérarchisation (diagnostic possible, probable ou défini) et d'autant plus sensibles chez les patients les plus jeunes. Ces critères mentionnent toujours, au niveau neuropsychologique, une préservation relative de la mémoire épisodique et des fonctions visuo-perceptives et visuo-spatiales. Il est soulevé l'imprécision du terme « relatif ».

- ❖ **Synthèse d'article** (J. MEYER)

Two distinct amnesic profiles in behavioral variant frontotemporal dementia. Maxime BERTOUX
Biol Psychiatry. 2014 Apr 1;75(7):582-8. doi: 10.1016/j.biopsych.2013.08.017. Epub 2013 Oct 3
[Lien vers l'article](#)

Question principale :

Les troubles mnésiques peuvent-ils être une caractéristique de la variante comportementale de la DFT ?

L'étude insiste sur l'importance, lors de la démarche diagnostique, d'identifier et de différencier les personnes atteintes de vc-DFT et de phénoopies (répondent aux critères diagnostic de la vc-DFT mais stabilité du profil dans le temps).

Les résultats aux épreuves mnésiques mettent en exergue **deux profils de vc-DFT : amnésique et non-amnésique**. Au test du RL/RI-16 items, le profil vc-DFT non-amnésique peut être rapproché du profil des phénoopies, tandis que celui des vc-DFT amnésiques peut être rapproché du profil des MA.

→ Les résultats objectivent donc la présence de troubles mnésiques « véritables » pour certains patients DFT, tout comme dans la maladie d'Alzheimer, ne pouvant pas être uniquement dus à l'atteinte des fonctions exécutives. Le test du RL/RI-16 items manque de sensibilité et de spécificité pour effectuer le différentiel entre les deux maladies (risque de 30% d'erreur diag). Le critère d'amnésie pourrait il alors ne plus être distinctif dans le diagnostic de ces maladies dans les années à venir ?

- ✚ *Le groupe discute le fait que les tests neuropsychologiques ne sont parfois plus assez « sensibles » à certaines maladies en raison des nouvelles découvertes. Au niveau neurologique, il existe d'ailleurs aussi des remises en cause concernant les biomarqueurs de la Maladie d'Alzheimer, où la seule élévation de la protéine TAU pourrait suffire à rendre le diagnostic possible. Un intervenant relève que les données (tests, diagnostics, demandes) sont de plus en plus importantes et variées, ce qui augmente la confusion et la difficulté diagnostique. Rappelons que la question du diagnostic est au centre de l'intérêt des Consultations Mémoire.*

❖ **Cas clinique 1 : Patient A.C** (Sophie GUILLEMIN)

Patient suivi durant plusieurs années, avec une aggravation au bout de 10 ans. Premièrement diagnostiqué MA, bien qu'atypies au bilan neuropsychologique. Grâce aux outils de cognition sociale, aux biomarqueurs et au DAT-Scan, le diagnostic de MA est écarté au profit du diagnostic de DFT comportementale. Celui-ci est confirmé par un PET-Scan et une consultation génétique qui décèle une mutation.

- ✚ *Le groupe discute sur la difficulté de différencier une Maladie d'Alzheimer d'une DFT à partir de certains tests, comme le RL/RI-16. Il existe, en plus, des formes frontales de MA. Un intervenant relève l'utilité des outils de cognition sociale dans certains diagnostics de DFT mini-SEA de M. BERTOUX par exemple). La discussion tourne autour du fait qu'un diagnostic précis est souvent difficile à établir lors des premières consultations.*

❖ **Cas clinique 2 : M.H.P** (Cécile TAINURIER)

Cas d'un patient avec troubles de mémoire et de cognition sociale, faisant hésiter entre un diagnostic de MA frontale ou de vc-DFT. Avec le temps, l'atteinte mnésique disparaît au profit d'une atteinte frontale et sociale, avec troubles du comportement, orientant donc vers diagnostic de DFT. Le suivi est toujours en cours mais les troubles comportementaux renforcent l'hypothèse d'une DFT.

- ✚ *Discussion autour de l'interprétation des ponctions lombaires et des taux des différentes protéines. Sophie GUILLEMIN précise qu'elle fournit, dans son powerpoint, un tableau permettant de nous aider à comprendre les différents taux de protéines retrouvés dans les PL (voir pièces jointes).*

❖ Cas clinique 3 : Suivi en cours depuis 2012 (Sophie GUILLEMIN)

Cas d'un patient avec une forte amnésie hippocampique, troubles exécutifs et attentionnels. En parallèle, le patient présente un SAS. Un an plus tard, la cognition sociale est très déficitaire et les troubles du comportement apparaissent. Le trouble mnésique est global et la sphère exécutive reste préservée. Un hypométabolisme dorso-latéral au Pet-Scan permettra d'orienter l'hypothèse d'une DFT.

- ✚ *Le groupe discute de l'importance des témoignages que fournissent les proches et des différentes versions qui peuvent être données à chacun des membres de l'équipe pluridisciplinaire. Un patient peut parfois se confier au psychologue alors qu'il ne le fera pas devant le médecin. Il semble difficile pour chacun de toucher à la sphère intime d'un couple et d'aborder certains sujets ou comportements, qui s'avèrent être d'une aide précieuse pour le diagnostic.*

❖ Biomarqueurs et démences (Sophie GUILLEMIN)

Sophie nous présente un tableau et une description, établis avec sa stagiaire Manon ROUIF, qui nous permettra de mieux comprendre les résultats de ponction lombaire (voir pièce jointe).

❖ Génétique et DFT (S.GUILLEMIN)

Mise en évidence de gènes impliqués dans certaines maladies neurodégénératives et présentation d'une bibliographie fournie sur ce thème et les DFT (voir le PPT).

- ✚ *Certains intervenants du groupe mettent en avant la difficulté que nous présentons à montrer les troubles du comportement par manque d'échelles, de questionnaires ou d'évaluation solides. Un intervenant nous fait part de sa difficulté à prendre en charge les personnes désinhibées, à la fois dans leur distinction avec le comportement d'origine et dans l'évolution des troubles. Comment répondre de façon adéquate à des comportements physiques et verbaux violents ou déplacés ? Comment réellement savoir si cela est inscrit dans le caractère de la personne, ou si cela est bien consécutif à une atteinte cérébrale ?*

Atelier enfant/adolescent

Sandra MAREY présente en introduction une référence d'actualité :

"Neuropsychologie et troubles des apprentissages chez l'enfant : du développement typique aux DYS" - Octobre 2014.

Présentation de Pierre Leclef

Evaluation du fonctionnement intellectuel : du WISC-4 au modèle CHC

Pierre s'est appuyé sur la lecture de plusieurs articles et livres pour nous amener à réfléchir sur nos pratiques relatives à l'interprétation des profils cognitifs à la WISC-4.

Parmi les messages importants, nous retiendrons notamment:

- ❖ Les études récentes montrent que les profils spécifiques, tels que ACID, sont peu généralisables
- ❖ Les scores à chaque subtest sont peu stables dans le temps
- ❖ la WISC n'a pas été élaborée pour faire des comparaisons de type forces/faiblesses cognitives mais pour définir un niveau intellectuel et de ce fait, les études déconseillent d'évoquer un diagnostic sans proposer d'épreuves complémentaires, comme par exemple

- évoquer un diagnostic de dyspraxie à partir uniquement du score au subtest Cubes
- ❖ Dans le livre *Essentials of WISC-4 Assessment second edition*, Flanagan et Kaufman proposent de calculer le QIT s'il n'y a pas d'écart de plus de 1,5 écart-type entre 2 indices (23 points) et sinon de calculer l'IAG. Ils ne calculent pas un indice quand il y a une différence de 5 points ou plus entre deux scores impliqués dans le calcul de l'indice. Ils proposent d'utiliser les intervalles de confiance plutôt que les scores afin d'intégrer l'erreur de mesure et suggèrent de parler de faiblesse normative lorsqu'un score est à -1 écart-type
 - ❖ Le livre *Cross-battery assessment* présente le modèle tri-hiérarchique de l'intelligence CHC (Carroll, Horn, Cattell) : facteur G, 16 facteurs globaux et 90 facteurs spécifiques. Parmi les facteurs globaux, on relève notamment Gf : intelligence fluide, Gc : intelligence cristallisée. Ces auteurs proposent une analyse du WISC-4 à l'aide du modèle CHC. On peut calculer : Gv, Gc et Gf à partir des notes à la WISC, ce qui offre un niveau d'analyse supplémentaire lorsque le calcul des indices n'est pas possible.
 - ❖ Sur le forum neuropsychologie.fr, un logiciel gratuit d'analyse du WISC-4 est disponible. Il s'agit d' « *anawisc* ». Il donne l'analyse classique de la WISC-4 ainsi que Gf, Gs, Gv
 - ❖ Pour compléter l'analyse selon le modèle CHC, il est intéressant de faire passer les épreuves du K-ABC permettant d'obtenir le facteur Glr (facteur apprentissages)

Référence principale : *Essentials of WISC - IV Assessment, second edition, Flanagan & Kaufman (2009)*.

WORKSHOP « Episodic memory and Alzheimer disease »

Organisation et modération par Céline SOUCHAY, Chris MOULIN et Olivier ROUAUD

- **Sergio DELLA SALA** (University of Edinburgh, Scotland) « *Retroactive interference and memory binding in Alzheimer's disease* »

=> Le Pr Della Sala, captivant orateur, a commencé son intervention en mettant en garde sur la validité des données publiées actuellement sur les essais cliniques dans le domaine de la maladie d'Alzheimer ([Killin et al. 2014](#)) et en ré-insistant sur la pertinence (voire la supériorité!) des bilans neuropsychologiques versus les biomarqueurs dans le diagnostic précoce ([Landau et al. 2010](#)). Il nous a ensuite présenté ses travaux récents sur l'importance de considérer ce qui se passe dans le délai entre encodage et la récupération d'un souvenir épisodique. Des données qui montrent que la manipulation de cette variable pourrait être particulièrement utile en vue de construire des épreuves très sensibles et spécifiques aux troubles présents chez les patients en phase prodromale de la maladie d'Alzheimer.

- **Christine BASTIN** (Université de Liège, Belgique) « *Recollection, familiarity and dementia : Variables that Modulate the impact of Mild Cognitive Impairment and Alzheimer's disease on familiarity* »

=> Contrairement à certaines idées reçues, la « familiarité » est une fonction complexe et multifactorielle. Elle dépendrait, entre autre, de la sphère sémantique et serait en lien avec l'amorçage, phénomène inconscient mais pouvant se révéler utile pour la mémoire. Il serait incorrect de penser que la familiarité évolue de façon linéaire au décours des pathologies neurodégénératives. En revanche, certains facteurs impliqués dans cette dernière se montreraient longuement préservés. On peut s'attendre à des nouveautés quant à la prise en charge des patients d'ici quelques années.

- **Emmanuel BARBEAU** (CNRS Centre de recherche Cerveau & Cognition, Toulouse, France) « *Recognition memory in early Alzheimer's disease : an ongoing story worth telling* »

=> Tout comme C.BASTIN, E. BARBEAU aborde en partie la familiarité en parlant de reconnaissance et plus particulièrement de reconnaissance visuelle. Il évoque l'épreuve du DMS-48, au départ destinée à la recherche, mais qui s'est répandue dans la pratique clinique.

- **Hélène AMIEVA** (INSERM Epidémiologie et Biostatistique, Université Victor Segalen Bordeaux 2, France) « *Trajectoire de déclin cognitif dans les phases pré-déméntielles de maladie d'Alzheimer* »

=> H.AMIEVA nous a présenté les données issues de la cohorte PAQUID, mettant l'accent sur l'intérêt de telles études pour comprendre les pathologies neurodégénératives sous un angle différent. Nous avons ainsi pu constater les différences de trajectoires dans l'évolution des symptômes cognitifs sur une dizaine d'années avant que le diagnostic soit posé, en fonction du niveau socio-culturel. Ces données argumentent pour une augmentation des actions préventives....

- **Bruno DUBOIS** (Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, France) « *Are episodic memory disorders specific for Alzheimer's disease ?* »

=> Nous assistons à un rappel des principales caractéristiques des troubles de mémoire épisodique et de leurs moyens d'évaluation tels que pratiqués actuellement. L'apport de nouvelles données, telles que celles présentées lors de l'atelier adulte du matin (article de [Bertoux et al, 2014](#)) remettent toutefois en cause une conception trop simpliste de ces notions, qui devraient donc être amenées à être relativisées dans les années à venir.