



Bilan Neuropsychy et Troubles Neurocognitifs

Investigation cognitive Signes évocateurs



**Document réalisé par
l'association Raptor Neuropsychy**



**Mathieu CERBAI
Lucas RONAT**

Psychologues spécialisés
en Neuropsychologie



- Février 2023 -

Sommaire

Introduction

Nos ressources

6 domaines cognitifs

Troubles Neurocognitifs Légers (MCI)

Troubles Neurocognitifs Majeurs

Maladie d'Alzheimer

Maladie de Parkinson

Maladie à Corps de Lewy

**Dégénérescences Lobaires
Fronto-Temporales (DLFT)**

Maladies vasculaires

Maladie de Huntington



Introduction

Disclaimer

Ce livret a pour ambition de présenter les différentes maladies à l'origine de troubles neurocognitifs légers ou majeurs (e.g. maladie d'Alzheimer, maladie de Parkinson, maladie à corps de Lewy).

Les éléments présentés ici ne sont **pas exhaustifs** et peuvent être amenés à être modifiés au fil des avancées scientifiques. Ils sont issus des **données de la recherche scientifique et médicale** et se réfèrent aux **recommandations internationales**.



Les connaissances que nous proposons sont plutôt destinées aux personnes n'ayant pas une grande expertise dans le domaine. Les plus aguerries (e.g. neuropsychologues exerçant en centre mémoire) auront certainement déjà en tête les éléments présentés dans ce livret.

Les maladies présentées ici sont évidemment plus compliquées qu'il n'y paraît. Ce livret a vocation à être suivi par d'autres contenus dans les prochains temps !



Présentation

Nous proposons ici un bref aperçu des **six domaines cognitifs** qui délimitent les champs d'évaluation neuropsychologiques (APA, 2013).

Ensuite, vous trouverez une description des **troubles neurocognitifs légers (TNL) et majeurs (TNM)**, suivis de **fiches** concernant la plupart des **maladies** qui les sous-tendent (non-exhaustives).



Contexte

Ce contenu a été créé par un psychologue spécialisé en neuropsychologie exerçant auprès de personnes souffrant de troubles psychiques.

Émergeant de rencontres avec un public parfois plus âgé, l'idée de ce livret est née du besoin de mieux préparer des **bilans neuropsychologiques**, plus **spécifiques** et **adaptés** à ces personnes.

L'idée est alors de fournir aux neuropsychologues confronté.e.s à ces profils cliniques des **éléments d'évaluation**, conformément aux **difficultés types** rencontrées par les personnes concernées. Ainsi, les points présentés peuvent être utiles à l'**aide au diagnostic** et à l'**accompagnement**.

American Psychiatric Association. (2013). Diagnostic and statistical manual of mental disorders: DSM-5. Washington, DC: American psychiatric association.

Nos ressources



**MINISTÈRE
DE LA SANTÉ
ET DE LA PRÉVENTION**

*Liberté
Égalité
Fraternité*



HAS
HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

Instituts
thématiques



Inserm

Institut national
de la santé et de la recherche médicale



6 domaines cognitifs

Attention complexe



Exemples de symptômes retrouvés : difficultés dans des environnements avec beaucoup de stimuli, ralentissement, distractibilité accrue, difficulté à maintenir des nouveaux éléments en mémoire ou à réaliser du calcul mental, erreurs dans les tâches routinières...

Évaluations possibles : épreuves d'attention soutenue, sélective et divisée, activités ciblant la vitesse de traitement de l'information

Fonctions Exécutives



Exemples de symptômes retrouvés : abandonne les projets complexes, ne peut se focaliser que sur une tâche à la fois, difficultés à prendre des décisions, perte d'inhibition, raisonnement rigide...

Évaluations possibles : tâches de planification et de prise de décision, épreuves de mémoire de travail, exercices d'inhibition et de flexibilité



Apprentissages et Mémoire

Exemples de symptômes retrouvés : se répète de plus en plus souvent dans une conversation, ne parvient pas à rappeler une liste de courses ou le déroulement d'une journée, s'appuie de plus en plus sur des éléments à visée de compensation, a des oublis récurrents...

Évaluations possibles : épreuves de mémoire de travail et de mémoire épisodique verbale et visuelle, sémantique et autobiographique



Langage

Exemples de symptômes retrouvés : manques du mot et difficultés avec la parole, utilisation de phrases passe-partout ("ce truc"), oubli des noms parfois d'amis proches ou de la famille, erreurs grammaticales, écholalies...

Évaluations possibles : épreuves de dénomination et tâches de fluences verbales, exercices ciblant la compréhension

Activités perceptivomotrices



Exemples de symptômes retrouvés : difficultés dans des activités du quotidien (e.g. utilisation d'objet, déplacements, conduite automobile), diminution des capacités de perception (e.g. ombres, nuit), perte d'orientation, a besoin de plus d'effort dans les activités nécessitant des habiletés visuospatiales...

Évaluations possibles : exercices mettant en jeu la perception visuelle, tâches de visuoconstruction et motrices, épreuves de praxies et de gnosies

Cognition sociale



Exemples de symptômes retrouvés : comportements inadaptés, insensibilité aux codes sociaux (e.g. sujets de discussion, habillage), absence de mesure des risques dans une activité, modification de la personnalité, diminution de l'empathie...

Évaluations possibles : tâches de théorie de l'esprit et de reconnaissance des émotions, épreuves de perception sociale

Troubles Neurocognitifs Légers

Critères diagnostiques



On retrouve dans le cas des TNL un **déclin cognitif modeste** par rapport au fonctionnement antérieur de la personne. Cette altération de la cognition se retrouve dans un ou plusieurs domaines (mémoire, attention, fonctions exécutives, langage, etc.).

Ces déficits sont ensuite corroborés par une **préoccupation** de la personne, ses proches, un.e clinicien.ne, ainsi que par les résultats d'un **bilan neuropsychologique** standardisé ou clinique.



Les troubles cognitifs constatés **n'interfèrent pas avec l'autonomie dans le quotidien** de la personne concernée, mais les activités peuvent réclamer un plus grand effort et parfois nécessiter une aide.

Les TNL peuvent alors être la conséquence de nombreuses maladies (e.g. maladie d'Alzheimer, maladie de Parkinson, maladie vasculaire). Une investigation est alors nécessaire.

American Psychiatric Association. (2013). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders: DSM-5*. Washington, DC: American psychiatric association.

Troubles Neurocognitifs Majeurs

Critères diagnostiques



On va retrouver dans le cas des TNM un **déclin cognitif important** par rapport au fonctionnement antérieur de la personne. Cette altération se retrouve dans un ou plusieurs domaines (mémoire, attention, fonctions exécutives, langage, etc.).

Ces déficits sont également corroborés par une **préoccupation** de la personne, ses proches, un.e clinicien.ne, ainsi que par les résultats d'un **bilan neuropsychologique** standardisé ou clinique.



Les pertes cognitives constatées **interfèrent avec l'autonomie dans le quotidien** de la personne concernée, avec un besoin d'aide (e.g. factures, prise de médicaments, courses et repas).

Les TNM peuvent alors être la conséquence de nombreuses maladies (e.g. maladie d'Alzheimer, maladie de Parkinson, maladie vasculaire). Une investigation est alors nécessaire.

American Psychiatric Association. (2013). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders: DSM-5*. Washington, DC: American psychiatric association.

Maladie d'Alzheimer

Définition



"La maladie d'Alzheimer est une maladie neuro-dégénérative caractérisée par une perte progressive de la mémoire et de certaines fonctions cognitives conduisant à des répercussions dans les activités de la vie quotidienne."

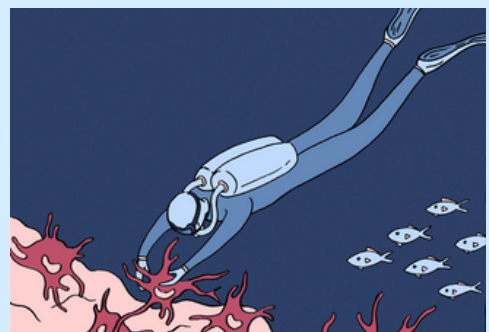
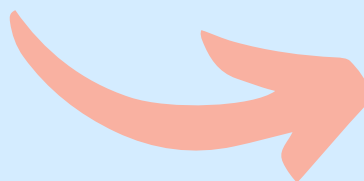
Ministère de la Santé et de la Prévention

Quelles causes ?



Différents mécanismes - qui ne sont pas encore tous bien connus - peuvent expliquer la survenue de la maladie. L'agglomération de **plaques amyloïdes** et le phénomène de **dégénérescence neurofibrillaire**, qui débutent dans la zone hippocampique du cerveau (le **centre de la mémoire**), progressent. Ils entraînent alors une augmentation des difficultés avec le temps.

Plongez au cœur d'Alzheimer en BD ! (INSERM, 2019)

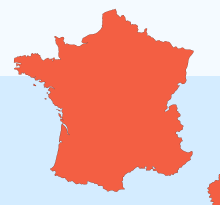


<https://solidarites-sante.gouv.fr/soins-et-maladies/maladies/maladies-neurodegeneratives/article/la-maladie-d-alzheimer>

<https://www.inserm.fr/dossier/alzheimer-maladie/>

Epidémiologie

Il est très **rare** que la maladie débute **avant l'âge de 65 ans**, et sa prévalence grandit avec l'avancée en âge. En France, elle concerne ainsi **plus de 1 million de personnes**.



Facteurs de risque

Le développement de la maladie d'Alzheimer est dépendant de nombreux **facteurs de risque** (e.g. diabète, hypertension, sédentarité, traumatismes crâniens) mais aussi de **facteurs protecteurs** (e.g. études longues, activités sociales/professionnelles riches), du fait de la capacité qu'ont nos réseaux de neurones à se modifier (**plasticité cérébrale**).

Signaux d'alerte



Des éléments - non spécifiques - peuvent alerter : modification du comportement / de la personnalité, **oublis** d'événements récents, perte d'objets, troubles cognitifs (**langage, mémoire, orientation** dans le temps et l'espace), jugement altéré...

Le saviez-vous ?



Il existe également une part de génétique à la maladie d'Alzheimer. Différents gènes ont déjà été identifiés et chacun d'eux module le risque d'une manière plus ou moins importante.

<https://solidarites-sante.gouv.fr/soins-et-maladies/maladies/maladies-neurodegeneratives/article/la-maladie-d-alzheimer>

<https://www.inserm.fr/dossier/alzheimer-maladie/>

Maladie d'Alzheimer

Profil clinique et cognitif

Présentation typique



Mémoire épisodique (au premier plan)

→ Plateau d'apprentissage, intrusions, troubles du stockage (profil hippocampique)

Langage

→ Manques du mot

Visuo-praxies

→ Difficultés d'orientation, apraxie d'imitation

Autres mémoires

Sémantique moins impactée que l'épisodique

Procédurale globalement préservée

Mémoire de travail altérée (empan envers)

Fonctions exécutives et attentionnelles

Difficultés d'inhibition et de planification, d'attention divisée et soutenue

La progression dans la maladie peut se traduire par des difficultés marquées au niveau du langage (oral et écrit) et du comportement (irritabilité). On peut retrouver des symptômes anxieux et/ou dépressifs, ainsi que des troubles du sommeil (insomnies).

Guarino, A., Favieri, F., Boncompagni, I., Agostini, F., Cantone, M., & Casagrande, M. (2019). Executive functions in Alzheimer disease: a systematic review. *Frontiers in aging neuroscience*, 10, 437.

<https://www.inserm.fr/dossier/alzheimer-maladie/>

Maladie de Parkinson

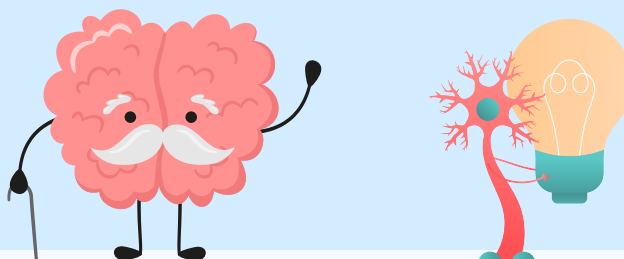
Définition



"La maladie de Parkinson est une affection chronique neurodégénérative [...] La conséquence principale de cette disparition neuronale est la diminution de la production de dopamine (une molécule qui permet aux neurones de communiquer entre eux), dans une région essentielle au contrôle des mouvements. De ce fait, la maladie de Parkinson est avant tout une maladie qui touche les fonctions motrices."

Ministère de la Santé et de la Prévention

Quelles causes ?



La mort des neurones à dopamine s'explique par 3 processus : activité anormale des **mitochondries**, **inflammation** du tissu cérébral et accumulation de **corps de Lewy** (protéine α -synucléine).

Avec l'avancée dans la maladie, la dégénérescence touche d'autres neurones.

<https://solidarites-sante.gouv.fr/soins-et-maladies/maladies/maladies-neurodegeneratives/article/la-maladie-de-parkinson>

<https://www.inserm.fr/dossier/parkinson-maladie/>

Epidémiologie

Très **rare avant 45 ans**, la maladie de Parkinson débute en moyenne entre 62 et 70 ans, avec un pic d'incidence **entre 70 et 79 ans**. En France, elle touche **plus de 160 000 personnes**.



Facteurs de risque

On peut retrouver des antécédents familiaux et une composante génétique dans cette maladie.

Également, des facteurs liés à l'environnement ont été mis en évidence (e.g. exposition aux pesticides ou à certains métaux)...

Signaux d'alerte



Certains signes (non spécifiques) peuvent révéler la présence d'une maladie de Parkinson : troubles du sommeil, dépression, constipation, perte d'odorat, douleurs musculaires... puis par la suite des tremblements de repos, des gestes ralentis ou encore une modification de l'écriture.

Le saviez-vous ?



Étonnamment, le café et le tabac apparaissent protecteurs, car ils stimulent les neurones de la dopamine... mais si le café est à consommer avec modération, le tabac est à éviter !

Muangpaisan, W., Mathews, A., Hori, H., & Seidel, D. (2011). A systematic review of the worldwide prevalence and incidence of Parkinson's disease. *Journal of the Medical Association of Thailand*, 94(6), 749.

<https://solidarites-sante.gouv.fr/soins-et-maladies/maladies/maladies-neurodegeneratives/article/la-maladie-de-parkinson>

<https://www.inserm.fr/dossier/parkinson-maladie/>

Maladie de Parkinson

Profil clinique et cognitif

Présentation typique



Fonctions exécutives (au premier plan)

→ Altération de l'initiation, la planification, la flexibilité ou encore la déduction de règles

Mémoire

Difficultés au niveau de la récupération (exécutif)

Langage

Pas ou peu de troubles, possibles manques du mot et possibles difficultés de compréhension

Attention et Capacités visuospatiales

Altérations : attention, capacités de jugements d'orientation de lignes, construction et distinction

Triade parkinsonienne et troubles posturaux (au premier plan)

→ Tremblement de repos, rigidité et akinésie (raideur, phénomène de roue dentée, ralentissement des mouvements et diminution de leur amplitude)

On peut noter : symptômes dépressifs, apathie et anxieux, hallucinations, fatigue, douleurs...

Emre, M., Aarsland, D., Brown, R., Burn, D. J., Duyckaerts, C., Mizuno, Y., ... & Dubois, B. (2007). Clinical diagnostic criteria for dementia associated with Parkinson's disease. *Movement disorders: official journal of the Movement Disorder Society*, 22(12), 1689-1707.

American Psychiatric Association. (2013). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders: DSM-5*. Washington, DC: American psychiatric association.

Maladie à Corps de Lewy

Définition



"La démence à corps de Lewy (DCL) est la seconde démence neurodégénérative la plus fréquente après la maladie d'Alzheimer. C'est une maladie complexe qui emprunte certains symptômes à la maladie d'Alzheimer et à la maladie de Parkinson, donc difficile à reconnaître ou à diagnostiquer."

FRC Neurodon

Epidémiologie

La maladie débute en général après 50 ans et concernerait, en France, **150 000 personnes**.



Signaux d'alerte

On peut observer : troubles cognitifs, fluctuations cognitives (e.g. vigilance), hallucinations visuelles, troubles du sommeil paradoxal, syndrome parkinsonien... (Dr F. Blanc, 2019)

Le saviez-vous ?



La maladie à corps de Lewy se nomme ainsi car elle est caractérisée par des dépôts anormaux de la protéine alpha-synucléine... décrits pour la première fois par le Dr Friedrich H. Lewy.

<https://www.frcneurodon.org/comprendre-le-cerveau/le-cerveau-malade-et-ses-maladies-neurologiques/la-demence-a-corps-de-lewy/>

https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/les_actes_lewy_ministere_2019_def.pdf

Maladie à Corps de Lewy

Profil clinique et cognitif

Présentation typique



Attention (au premier plan)

→ Fluctuations attentionnelles (soutenue, vigilance)

Fonctions exécutives (au premier plan)

Empan endroit préservé, empan envers altéré

Mémoire

Difficultés sur le plan visuel d'apparition parfois plus tardive mais possibles dès les stades prodromaux

On peut aussi retrouver un **ralentissement cognitif** ainsi qu'une altération de la **visuoconstruction**.

On note la présence d'**hallucinations visuelles** récurrentes (détaillées et construites) et une sensation de présence fréquente.

Sont repérées des caractéristiques motrices du **syndrome parkinsonien**.

On retrouve également des troubles du **sommeil paradoxal**, ainsi qu'une **hypersensibilité aux anti-psychothiques**. D'autres signes peuvent être notés : dépression, idées délirantes, constipation, chutes répétées, troubles neurovégétatifs, etc.

https://www.has-sante.fr/jcms/c_1148883/fr/maladie-d-alzheimer-et-maladies-apparentees-diagnostic-et-prise-en-charge

Dégénérescences Lobaires Fronto-Temporales (DLFT)

Définition



"La dégénérescence fronto-temporale (DFT) est une maladie neurodégénérative, apparentée à la maladie d'Alzheimer. [...] La DFT touche principalement le lobe frontal et temporal situés dans les parties antérieures et latérales du cerveau."

FRC Neurodon

Epidémiologie

La maladie débute en moyenne vers 60 ans et concernerait, en France, **5 000 personnes**.



Signaux d'alerte

On distingue 3 formes de DLFT : comportementale (Démence Fronto-Temporale, auparavant nommée maladie de Pick), langagière (aphasie progressive) et sémantique (démence sémantique).

Le saviez-vous ?

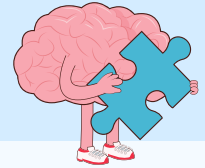


La "maladie de Pick" est une forme de DLFT qui présente des anomalies : les cellules affectées s'hypertrophient et on y voit apparaître des corps sphériques et argentés.

<https://www.frcneurodon.org/comprendre-le-cerveau/le-cerveau-malade-et-ses-maladies-neurologiques/la-degenerescence-fronto-temporale/>

Dégénérescences Lobaires Fronto-Temporales (DLFT) Profil clinique et cognitif

Présentation typique



Démence Fronto-Temporale

Fonctions exécutives (au premier plan)

→ Altération significative des "tests frontaux" en l'absence d'une amnésie sévère, d'une aphasie ou de troubles perceptifs et spatiaux. Ainsi, on peut par exemple retrouver des persévérations et un manque de flexibilité mentale.

Langage

Le discours est plus pauvre, le discours stéréotypé et ponctué d'écholalies. Il est aussi possible de constater un mutisme.

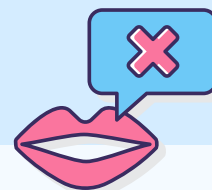
On retrouve une désinhibition, une apathie, un déclin dans les conduites sociales et interpersonnelles, avec des difficultés dans l'auto-régulation et le contrôle. Souvent, un émoussement émotionnel est constaté, ainsi qu'une absence de conscience des difficultés cognitives.

Peuvent être vues des manifestations physiques, à l'instar des tremblements ou d'une certaine rigidité.

https://www.has-sante.fr/jcms/c_1148883/fr/maladie-d-alzheimer-et-maladies-apparentees-diagnostic-et-prise-en-charge

Dégénérescences Lobaires Fronto-Temporales (DLFT) Profil clinique et cognitif

Présentation typique



Aphasie non fluente progressive

Langage (au premier plan)



Agrammatisme dans la production du langage, diction laborieuse et apraxie de la parole, manques du mot, alexie, agraphie

Difficulté de compréhension des phrases (syntaxe) avec compréhension des mots et des objets restant préservée

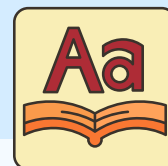
On retrouve ces difficultés en l'absence d'amnésie sévère ou de désordres perceptifs et spatiaux.



https://www.has-sante.fr/jcms/c_1148883/fr/maladie-d-alzheimer-et-maladies-apparentees-diagnostic-et-prise-en-charge

Dégénérescences Lobaires Fronto-Temporales (DLFT) Profil clinique et cognitif

Présentation typique



Démence sémantique

→ Langage (au premier plan)

Discours fluent mais peu informatif
Difficultés à l'évocation et compréhension des mots
Préservation de la lecture, de l'écriture et du calcul

Perception visuospatiale

Éventuellement prosopagnosie ou agnosie
associative (fonction de l'objet)

Mémoire

Non altérée en dehors de la mémoire sémantique



https://www.has-sante.fr/jcms/c_1148883/fr/maladie-d-alzheimer-et-maladies-apparentees-diagnostic-et-prise-en-charge

Maladies Vasculaires

Définition



"Dans la démence vasculaire, c'est le réseau vasculaire cérébral qui est en cause [...] (vaisseaux sanguins, dont les veines, les artères, les capillaires). Comme les vaisseaux pouvant être affectés sont nombreux, le tableau clinique est plus variable que dans la maladie d'Alzheimer. Ici, ce ne sont pas nécessairement les zones responsables de la mémoire qui sont initialement atteintes."

Association Québécoise des Neuropsychologues

Signaux d'alerte



"Parmi les symptômes les plus fréquemment retrouvés, on retrouve un ralentissement du traitement de l'information, des difficultés de flexibilité cognitive ou un besoin fréquent d'aide pour se rappeler de l'information apprise."

Le saviez-vous ?



La prévention est un facteur clé lorsque l'on parle de maladies vasculaires. Limiter le risque passe par l'adoption d'un mode de vie sain (manger équilibré, faire du sport, limiter tabac et alcool, gérer son stress, se stimuler sur le plan intellectuel...)

<https://aqnp.ca/documentation/degeneratif/demence-vasculaire/>

Maladies Vasculaires

Profil clinique et cognitif

Présentation typique



Attention (au premier plan)

→ Altérations, baisse du traitement de l'information

Fonctions exécutives (au premier plan)

→ Difficultés en flexibilité mentale notamment

Mémoire

Pas de déficits marqués dans les premiers stades, troubles de la récupération (exécutif)

Langage

Pas de déficits marqués dans les premiers stades

Début dans les 3 mois après un AVC

Le profil est souvent marqué par une chute brutale du fonctionnement cognitif ou une aggravation par à-coups des déficits cognitifs.

Il est possible de voir une aboulie, une modification de la personnalité et de l'humeur (e.g. symptômes dépressifs). La combinaison entre des difficultés exécutives, une dépression et un ralentissement psychomoteur est une présentation classique.

https://www.has-sante.fr/jcms/c_1148883/fr/maladie-d-alzheimer-et-maladies-apparentees-diagnostic-et-prise-en-charge

American Psychiatric Association. (2013). Diagnostic and statistical manual of mental disorders: DSM-5. Washington, DC: American psychiatric association.

Maladie de Huntington

Définition

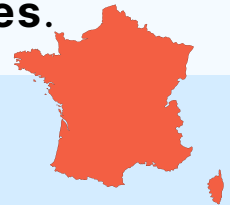


"La maladie de Huntington est une affection neurodégénérative [...]. Rare et héréditaire, elle se manifeste par des troubles moteurs, cognitifs et psychiatriques qui évoluent en dents de scie et s'aggravent progressivement jusqu'à la grabatisation et la détérioration intellectuelle des malades."

Ministère de la Santé et de la Prévention

Epidémiologie

Les symptômes apparaissent entre 30 et 50 ans. En France, elle concerne **18 000 personnes**.



Signaux d'alerte



Le signe le plus visible est la chorée (mouvements brusques, imprévisibles et involontaires).

Le saviez-vous ?



La maladie de Huntington est une maladie génétique autosomique dominante (avoir la mutation = avoir la maladie). A savoir que 10% sont des formes juvéniles, à évolution très rapide, ce qui est une particularité par rapport aux autres maladies mentionnées ici.

<https://www.inserm.fr/dossier/huntington-maladie/>

Maladie de Huntington

Profil clinique et cognitif

Présentation typique



Fonctions exécutives (au premier plan)

→ Difficultés de flexibilité mentale et d'initiation

Mémoire

Légères difficultés en mémoire épisodique, gênes en mémoire à court terme

Langage

Manques du mot mais pas d'erreurs grammaticales ou phonétiques, réduction de la fluence verbale

Attention

Atteinte progressive des capacités

Symptômes moteurs (au premier plan)

→ **Chorée** (succession de mouvements spontanés excessifs, abrupts, imprévisibles et irréguliers)

A terme, on trouve des difficultés pour la marche, la déglutition, la parole ou le fonctionnement sexuel.

Peuvent être visibles des troubles psychiques et du comportement (e.g. dépression, irritabilité, apathie), souvent avant l'apparition des troubles moteurs.

Toukdaoui, N. (2016). Troubles cognitifs et émotionnels dans la maladie de Huntington: Etude chez les patients symptomatiques et présymptomatiques et chez des rats transgéniques, modèles de la maladie de Huntington (Doctoral dissertation, Université Paris Saclay (COMUE)).

Notes

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

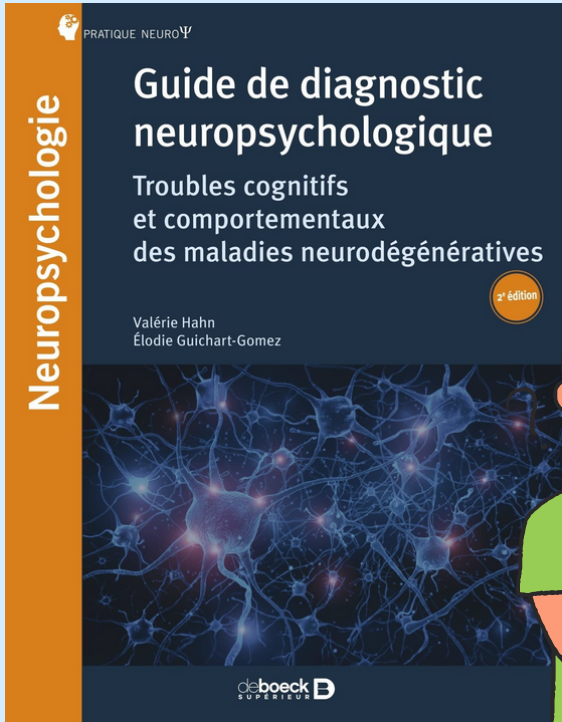
.....

.....

.....

.....

Pour aller plus loin...



**Document réalisé par
l'association Raptor Neuropsychy**



**Mathieu CERBAI
Lucas RONAT**



Psychologues spécialisés
en Neuropsychologie

- Février 2023 -