

COURS DE MASTER 2 DE PSYCHOLOGIE

**CLINIQUE DU SUJET ÂGÉ
COURS**

DNB3ED13

S3 – UE1 : Problématiques contemporaines en psychologie clinique

Enseignant : Nicolas DELRUE
Année 2020-2021

Première partie

Les troubles neurocognitifs (TNC) chez le sujet âgé. L'examen neuropsychologique

Objectif : savoir réaliser un examen neuropsychologique pour poser un diagnostic précis.

1. La maladie d'Alzheimer (MA) -Démence corticale-

La maladie d'Alzheimer (MA) a d'abord été décrite par le psychiatre et neurologue allemand Alois Alzheimer en 1906. Kraepelin, son collègue, précisa ensuite cette pathologie et lui donna son nom de « maladie d'Alzheimer ». Il s'appuya sur le cas clinique d'Auguste D., âgée de 51 ans, qui souffrait d'une dégradation progressive de ses facultés cognitives, d'hallucinations, de confusion mentale et d'une inaptitude psychosociale. Aujourd'hui, la MA est la première cause de démence (plus de 70% des cas et plus d'un million de cas en France). Elle touche 15 % des plus de 80 ans.

La MA est causée par trois mécanismes : (1) des pertes synaptiques, (2) une mort neuronale et (3) une inflammation. Des lésions tissulaires se développent peu à peu selon quatre causes : (1) une dégénérescence neurofibrillaire due à des altération du métabolisme de la protéine Tau, (2) le développement de plaque séniles amyloïdes dues au dépôt de peptide A β 42, (3) une inflammation due à la prolifération des cellules astrocytaires et microgliales, et (4) une angiopathie amyloïde due aux dépôts de peptide A β 42 dans la paroi des artères cérébrales pouvant entraîner des hémorragies cérébrales. Il existe deux formes principales de MA : (1) les formes sporadiques primitives (99% des cas) a début tardif et dont le facteur principalement reconnu est l'âge, et (2) les formes familiales (1% des cas) à début précoce et à évolution rapide, dues à des mutations génétiques.

La MA, comme toutes les pathologies neuro-dégénératives, est évolutive, progressive et chronique. Le collège royal britannique de gériatrie propose cette définition des démences (définition dominée par le tableau clinique de la MA) : « altération globale des fonctions supérieures (FS) incluant la mémoire, la capacité à résoudre des problèmes de la vie quotidienne, la performance aux habiletés perceptivo-motrices, l'utilisation correcte des habiletés sociales et le contrôle des réactions émotionnelles (...). Cette pathologie est irréversible et progressive ». La MA (comme les autres démences) évolue par phases. Il faut distinguer **trois phases évolutives** : (1) **la phase prédémentielle** ou **prodromique** ou **préclinique** qui est le début de la phase symptomatologique, (2) **la phase d'état** ou **démentielle** qui est **subdivisée en trois stades** (le stade **léger**, le stade **modéré** et le stade **sévère** en fonction de la sévérité des symptômes) et (3) **la phase démentielle très sévère** ou **terminale**.

Le travail de diagnostic consiste donc à suivre deux étapes : (1) le patient présente-t-il une pathologie démentielle et laquelle ? ; (2) quel est le stade évolutif (phase et stade) ? Pour diagnostiquer une pathologie démentielle et la spécifier le patient doit remplir tous les critères diagnostiques du DSM 5 (en passant en revue les FS). Pour vérifier la phase d'évolution, il faut relever la sévérité de

l'atteinte de chaque FS (troublée légèrement, modérément ou sévèrement ET quelles aires cérébrales sont touchées).

Critères diagnostiques du DSM 5 concernant le trouble cognitif majeur ou léger dû à la MA :

- A. Les critères d'un trouble neurocognitif majeur ou léger doivent être remplis. Pour le **trouble neurocognitif léger** il faut [A] qu'il y ait des preuves d'un déclin cognitif modeste par rapport au niveau antérieur de fonctionnement dans plusieurs domaines cognitifs (attention, fonctions exécutives, mémoires, langage...) reposant sur (1) une préoccupation du sujet ou de son entourage ou du clinicien concernant un léger déclin cognitif et (2) une altération modeste des performances cognitives objectivées par un bilan neuropsychologique (batterie de tests) ; [B] que les déficits cognitifs n'interfèrent pas avec les capacités d'autonomie dans les actes de la vie quotidienne (AVQ) ; [C] que les déficits cognitifs soient progressifs (plus de 6 mois) et ne surviennent donc pas dans le contexte d'un état confusionnel ; [D] que les déficits cognitifs ne soient pas mieux expliqués par un autre trouble mental. Pour le **trouble neurocognitif majeur** il faut [A] qu'il y ait des preuves d'un déclin cognitif significatif (majeur) par rapport au niveau antérieur de fonctionnement dans plusieurs domaines cognitifs reposant sur (1) une préoccupation du sujet ou de son entourage ou du clinicien concernant un déclin cognitif significatif (majeur) et (2) une altération importante des performances cognitives objectivées par un bilan neuropsychologique ; [B] que les déficits cognitifs interfèrent avec les capacités d'autonomie dans les AVQ; [C] que les déficits cognitifs soient progressifs (plus de 6 mois, non lié à un état confusionnel) ; [D] que les déficits cognitifs ne soient pas mieux expliqués par un autre trouble mental.
- B. Il doit y avoir un début insidieux et une progression graduelle des troubles cognitifs dans plusieurs domaines.
- C. Il faut que les critères d'une MA probable ou possible soient remplis. Pour qu'une **MA probable** soit diagnostiquée il faut qu'un des éléments suivants soit présent : (1) une mutation génétique mise en évidence par des tests génétiques ou par les antécédents familiaux ou (2) des éléments neurologiques ou biologiques francs (IRMf, prise de sang, ponction lombaire, tests neuropsychologiques...). Une **MA possible** est diagnostiquée si aucune mutation génétique n'a été mise en évidence, qu'aucun test biologique n'a été mené et si les trois critères suivants sont remplis : (1) présence d'un déclin de la mémoire et de l'apprentissage, (2) déclin constant et progressif des FS et (3) pas de démence mixte.
- D. Il faut que la perturbation ne soit pas mieux expliquée par un autre trouble.

1.1. Les mémoires

1.1.1. La mémoire de travail

Elle est massivement atteinte, parfois dès la phase prédéméntielle. Le dysfonctionnement de la mémoire de travail est souvent accompagné de plaintes mnésiques importantes (difficultés à réaliser des calculs mentaux, à suivre des conversations...). Toutes les composantes sont affectées progressivement : (1) la boucle phonologique est perturbée dès le début de la MA avec une confusion plus importante pour les items phonologiquement proches et les items longs. L'entrepôt phonologique a une capacité diminuée et le système de répétition est déficitaire surtout pour les items trop longs à répéter ; (2) le calepin visuo-spatial est perturbé, surtout à un stade modéré ; (3) l'administrateur central est la composante la plus rapidement et la plus massivement touchée, même pour des tâches de courte durée ; (4) les empanns mnésiques sont en général nettement diminués, surtout les empanns envers dès la phase prédéméntielle. L'empan de chiffre endroit peut être conservé dans les premiers stades.

1.1.2. La mémoire épisodique

La mémoire épisodique est la plus massivement et la plus précocement touchée. C'est d'ailleurs son atteinte qui est le principal critère de diagnostic de la MA. Dès la phase prodromique les résultats aux épreuves ciblant cette mémoire sont déficitaires, tandis que les troubles en mémoire épisodique sont souvent l'objet de plaintes mnésiques de la part du sujet ou de son entourage (oublis). Les trois processus mnésiques peuvent être touchés différemment, selon l'évolution : (1) les troubles de l'encodage sont d'abord légers avec des difficultés à mettre en place un encodage efficient/élaboré de l'information, sur la base d'indices sémantiques. Puis (stade modéré), le patient ne catégorise plus l'information à retenir. L'information ou « trace mnésique » est ensuite immédiatement oubliée (stade sévère) ; (2) les capacités de stockage sont déficitaires dès le début de la MA, se traduisant par un oubli anormalement rapide de l'information s'observant par un RL-, un RI peu performant (< 60 %), des intrusions « extra-listes » et de fausses reconnaissances. Plus la MA avance, plus le RI est déficitaire non seulement en rappel différé mais également progressivement en rappel immédiat (stade sévère) ; (3) les troubles de la récupération se traduisent par une impossibilité progressive à accéder aux informations apprises/encodées en raison de stratégies non efficaces. Le patient présente alors des RL effondrés mais un indigage opérant (RL-/RI+) car les stratégies de récupération lui sont données.

1.1.3. La mémoire prospective

Les quelques recherches existantes indiquent une atteinte progressive de cette mémoire, dès les premiers stades (et parfois dès le stade prédéméntiel). Au stade léger, les tâches *time-based* sont les plus déficitaires. Au stade modéré, les déficits sont plus marqués, aussi bien pour les tâches *time-based* que pour les tâches *event-based*. Si le patient est incapable de réaliser une tâche prospective simple dès le début de la maladie, cela suggère une évolution rapide. Dans ce cas, les trois processus d'encodage, de stockage et de récupération sont déficitaires conjointement à ceux en mémoire épisodique (ou « mémoire épisodique rétrospective »).

1.1.4. La mémoire sémantique

Elle ne permet pas de déterminer en premier lieu la MA. Malgré tout, des atteintes peuvent être présentes dès les premiers stades et sont alors un signe de la gravité de la MA. Si les connaissances générales sont souvent préservées assez longtemps, des troubles spécifiques peuvent apparaître aux premiers stades (voire dans la phase prédéméntielle). Ils sont particulièrement visibles dans les tâches de reconnaissance et de dénomination d'objets, indiquant une érosion des connaissances sémantiques (erreurs « sémantiques associatives » et de « recherche lexicale », le patient donnant par exemple le nom d'un autre objet appartenant à la même catégorie). Deux types d'atteintes en mémoire sémantique sont possibles dans la MA : (1) d'abord un déficit d'accès aux représentations sémantiques (dans les premiers stades). Dans ce cas les amorçages ayant des relations de coordination (ex. tigre-lion) ou des relations d'attribution (ex. tigre-rayures) sont déficitaires ; puis (2) une dégradation centrale du stock de représentations sémantiques (aux stades plus sévères) avec une perte du concept.

1.1.5. La mémoire autobiographique

La MA s'accompagne de troubles précoces en mémoire autobiographique avec une perte progressive des souvenirs et des connaissances personnelles. Plus les troubles sont importants et plus le stade démentiel est avancé. La dégradation se fait en deux temps : (1) d'abord (stade léger), une atteinte de la composante épisodique de la mémoire autobiographique, qui devient rapidement massive. Elle concerne en premier lieu les souvenirs nouveaux (présence d'un gradient temporel en faveur des souvenirs de la période 10-30 ans ou « pic de réminiscence »), puis les souvenirs épisodiques anciens s'effacent (enfance). Dans tous les cas, les patients ont de grandes difficultés à récupérer des événements spécifiques et détaillés, seuls les souvenirs plus vagues et généraux de nature sémantique étant bien conservés. La conscience de soi est encore intacte même si une désintégration de la continuité temporelle a lieu ; (2) ensuite (stades modérés à sévères) une atteinte de la composante sémantique de la mémoire autobiographique. Les souvenirs généraux les plus récents sont d'abord atteints. Puis le passé devient de plus en plus abstrait, désincarné. Cette perte de contenu entraîne des modifications de l'identité qui devient plus figée, moins définie et cohérente.

1.1.6. La mémoire procédurale

Elle est préservée plus longtemps. Les patients conservent les automatismes acquis et n'ont pas de difficulté particulière dans les tâches de rappel implicite. En revanche, lorsqu'un rappel explicite des procédures est demandé, des faiblesses peuvent apparaître. Concernant l'apprentissage de nouvelles procédures : (1) au stade léger (à modéré), la capacité d'apprentissage procédural pour les procédures perceptivo-motrices est conservée. Les sujets peuvent acquérir des habiletés motrices nouvelles et les conserver pendant au moins un mois si l'apprentissage est adapté ; (2) l'apprentissage d'une nouvelle

procédure perceptivo-verbale (ex. lire en miroir) semble progressivement impossible, surtout à partir du stade modéré ; (3) l'apprentissage d'une nouvelle procédure cognitive (ex. puzzle) est conservée au stade léger (à modéré) si la tâche est simple, puis devient impossible aux stades avancés. Le nombre d'essais pour acquérir la nouvelle procédure cognitive augmente peu à peu avec une lenteur franche dans l'acquisition.

1.1.7. La mémoire perceptive

Elle est longtemps préservée. Les patients parviennent toujours à percevoir et mémoriser des informations purement perceptives jusqu'aux stades avancés de la MA. Au stade prédéméntiel (voire léger et modéré), ils parviennent même à reconnaître une forme modifiée ou dégradée (par ex. le même paysage dans le brouillard). En cas de troubles sensoriels, la perception des sujets est fortement impactée avec des défauts francs de reconnaissance (bien réaliser un diagnostic différentiel).

1.2. Les fonctions exécutives

1.2.1. L'attention

Globalement, elle se dégrade, selon des degrés différents : (1) l'attention soutenue est généralement préservée au stade léger. A partir du stade modéré à sévère, les patients présentent des difficultés pour maintenir une attention contrôlée, surtout quand il s'agit d'un maintien volontaire de l'attention visuelle ; (2) l'attention sélective est dégradée dès le début de la MA avec un ralentissement dans la réalisation des tâches sollicitant ce type d'attention (la personne privilégie la précision sur la vitesse). Un déficit de la commande attentionnelle est observé dans les situations de doubles tâches quand il s'agit de les alterner rapidement en raison de difficultés spécifiques du désengagement alors que l'engagement est préservé ; (3) l'attention divisée est déficiente avec des déficits dans le partage des ressources attentionnelles entre différentes sources d'information et entre des opérations cognitives différentes. Dès le début de la MA, les patients présentent des difficultés pour coordonner deux tâches concurrentes alors que leurs performances restent normales quand les deux tâches sont réalisées isolément ; (4) l'alerte phasique reste intacte dans les premiers stades de la MA. Quand le patient ne parvient plus à augmenter son niveau d'alerte lors de la présentation d'un stimulus avertisseur, cela signifie une atteinte attentionnelle grave.

1.2.2. L'inhibition mentale

Les difficultés à inhiber une information non pertinente à la tâche en cours sont précoces. Cependant, l'évolution dépend du type d'inhibition en jeu : (1) l'inhibition cognitive est touchée dès le début de la MA et s'aggrave progressivement. Dans l'épreuve de Stroop, dès le stade léger, une diminution de la rapidité pour dénommer (pour inhiber la lecture du mot) est présente. Si en début

d'évolution, les patients prennent plus de temps pour arriver à une réponse correcte, à mesure qu'évolue la MA, le taux de réponses erronées s'accroît ; (2) l'inhibition d'une réponse motrice (par ex. mesurée par le paradigme de Go-No go dans lequel le patient doit se retenir de faire un geste) est préservée plus longtemps. Puis, aux stades avancés, les erreurs deviennent fréquentes ; (3) l'inhibition d'un schéma familial et sur-appris est aussi sévèrement atteinte dans la MA dès les stades précoces.

1.2.3. La flexibilité mentale

Bien que cette composante cognitive ait été très peu étudiée, il semblerait que les deux aspects de la flexibilité mentale (ou alternance) diminuent peu à peu : (1) la flexibilité pour les indices externes ralentit avec une difficulté progressive à alterner dans l'espace le focus attentionnel ; (2) la flexibilité mentale d'information en mémoire de travail représente progressivement un coût cognitif très important pour les personnes souffrant de MA, entraînant des ralentissements du *switch* (notamment quand il s'agit d'alterner deux consignes) et des erreurs.

1.2.4. La planification

Si les difficultés ne sont pas au premier plan, la MA s'accompagne quand même d'une diminution progressive des capacités de planification, surtout pour les tâches complexes (dès les premiers stades). Cette déficience serait liée à une difficulté pour à la fois formuler des plans et pour les exécuter. Elle aurait pour origine une baisse progressive de la motivation. Cette diminution se situe sur un continuum avec une double atteinte : (1) de la séquentiation (formulation), c'est-à-dire des difficultés à élaborer à l'avance des étapes, des séquences logiques pour atteindre l'objectif (quand l'objectif est complexe, le trouble de la séquentiation a lieu dès le début de la MA et, quand l'objectif est simple, le trouble arrive à des stades avancés) ; (2) du contrôle des règles en formulation/exécution des plans, c'est-à-dire de l'enchaînement des étapes élaborées mentalement (quand l'objectif est complexe, le trouble de l'exécution a lieu dès le stade léger et, quand l'objectif est simple, le trouble arrive au stade avancé).

1.3. Les fonctions instrumentales

1.3.1. Le langage

Il existe deux formes de troubles : soit à apparition précoce (dès la phase préclinique) qui constitue le mode d'entrée dans la MA (avant 65 ans, chez 8% à 15% des sujets, souvent dans les formes familiales, formes graves avec évolution rapide), soit à apparition tardive (stade modéré à sévère). En général, le versant réceptif est conservé assez longtemps alors que le versant expressif est plus rapidement déficitaire. Les aphasies progressivement enregistrés sont : (1) en début d'évolution, pas de trouble phonologique, phonétique et syntaxique particulier ; (2) dès le stade léger, apparition de phénomènes anomiques avec manque du mot (d'abord pour les mots peu usités et les noms propres

puis pour les mots familiers), puis paraphrasies sémantiques et circonlocutions ; (3) à un stade modéré, le manque du mot augmente avec emploi de mots éloignés du mot cible (ou emploi de mots génériques et discours vague) et des anomies franches apparaissent (surtout pour une recherche de mots sur demande). Des périphrases plus fréquentes sont observées, une incohérence narrative peut alors apparaître avec apragmatisme et digressions ; (4) au stade sévère, un appauvrissement qualitatif et quantitatif du discours est observé avec des persévérations de phrases ou de mots. La syntaxe est troublée (troubles de l'organisation du discours) et les fluences verbales (FV) sont nettement diminuées. Le contenu du discours devient peu informatif, l'écholalie et la palilalie apparaissent. L'alexie et l'agraphie sont fréquentes. A ce stade, le versant compréhension est touché ; (5) en fin de MA apparaît soit le mutisme soit une jargonophilie avec logorrhée verbale continue.

1.3.2. Les gnosies

L'agnosie est classiquement plus tardive. Schématiquement: (1) à partir du stade modéré apparaît progressivement une agnosie visuelle aperceptive avec un défaut d'analyse visuelle des caractéristiques d'abord complexes puis élémentaires des items. Les processus perceptifs tardifs sont touchés en premier, puis les processus perceptifs intermédiaires et enfin les processus perceptifs primaires. La copie des formes complexes puis simples devient peu à peu impossible ; (2) aux stades plus sévères une agnosie associative se développe avec des difficultés à faire correspondre l'objet avec une image en mémoire (niveau post-perceptif touché). L'agnosie d'objet apparaît ; (4) au stade sévère, la prosopagnosie se développe, concernant d'abord les visages d'autrui vus rarement, puis les visages familiers et enfin son propre visage sur une photo ou dans le miroir.

1.3.3. Les praxies

Les praxies sont progressivement troublées. L'apparition d'apraxies dépend souvent du stade de gravité : (1) concernant les praxies gestuelles, les praxies motrices sont préservées jusqu'à un stade avancé. Les praxies idéomotrices sont en général affectées dès le stade léger à modéré avec des erreurs d'utilisation du corps comme objet. Le patient ne parvient pas à reproduire parfaitement les gestes de l'interlocuteur (apraxie réflexive) et commet des erreurs de plus en plus importantes dans les gestes symboliques ou les pantomimes quand aucun exemple (indication) ne lui est donné. Les praxies idéatoires ne sont affectées qu'au stade avancé (si elles sont troublées précocement, elles indiquent une MA à évolution rapide) ; (2) les praxies constructives sont déficitaires dès le stade léger et s'aggravent avec l'avancée de la MA. La réalisation constructive est d'abord déficiente, puis le jugement perceptif, d'abord pour la 3D puis en 2D (stade plus avancé) ; (3) l'apraxie d'habillage apparaît au stade sévère, d'abord pour le choix adéquat de vêtements puis pour se vêtir.

1.4. La désorientation temporo-spatiale

Un des troubles importants de la MA est la désorientation temporo-spatiale (DTS) progressive, c'est-à-dire une incapacité partielle (dans les stades légers) puis totale (dans les stades avancés) à se repérer dans l'espace et le temps, et une confusion progressive des espaces et des différents temps de la vie. Cette désorientation peut-être spatiale, temporelle ou totale : (1) la désorientation spatiale se manifeste par des difficultés à se situer, à se repérer, à se déplacer et à agir dans l'environnement. Au début de la MA, la personne rencontre des difficultés à s'orienter à l'extérieur. Puis ces difficultés atteignent l'espace proche et l'intérieur du logement. Il existe deux type de désorientation spatiale : (a) d'abord l'agnosie topographique, qui est le fait de ne pas être capable de s'orienter dans l'espace, c'est-à-dire d'utiliser des repères spatiaux pour se déplacer, puis (b) la désorientation par défaut d'identification du lieu, c'est-à-dire de ne pas savoir dans quel lieu on se trouve ; (2) la désorientation temporelle se manifeste par des difficultés à se situer, à se repérer dans le temps (journée, saison, année). Il existe trois types de désorientation temporelle : (a) d'abord l'incapacité à se situer dans le temps chronologique, c'est-à-dire l'année, la saison, le mois, le jour, puis (b) l'incapacité à mesurer le temps qui passe, c'est-à-dire à se situer dans la durée. Il y a alors une perte de la mesure interne de la durée, puis (c) une orientation privilégiée dans une temporalité passée. A un stade avancé, la personne peut se penser dans un autre temps de sa vie passée ; (3) la DTS totale dans laquelle les composantes temporelles et spatiales sont conjointement touchées.

NOTA : Si la personne âgée présente un changement cognitif intermédiaire entre le vieillissement cognitif dit « normal » et la « démence » de type MA, le diagnostic qui peut être posé est celui de « **trouble cognitif léger** » (« **mild cognitive impairment** », **MCI**). Ce concept fait l'objet de nombreux débats et n'est pas encore complètement établi. Globalement, pour diagnostiquer un MCI, il faut que les performances dans les FS soient inférieures aux normes mais que les critères du TNC ne soient pas totalement remplis. Les principaux critères du MCI sont : (1) une plainte mnésique ou cognitive présentée par le sujet ou par son entourage ; (2) une détérioration cognitive par rapport aux capacités antérieures (performances moins bonnes aux tests neuropsychologiques que celles observées dans le groupe d'âge) ; (3) aucun retentissement sur les AVQ (les activités quotidiennes sont préservées ainsi que les FI) ; (5) une absence des critères requis de démence. Le MCI peut être classé en différentes catégories : (1) MCI de type mnésique (ou amnésique) (a) touchant un domaine cognitif unique (uniquement la mémoire) ou (b) touchant plusieurs domaines cognitifs (la mémoire et au moins une autre FS) ; (2) MCI de type non mnésique (ou non amnésique) (a) touchant un domaine cognitif unique (une seule FS en dehors de la mémoire) ou (b) touchant plusieurs domaines cognitifs (plusieurs FS en dehors de la mémoire).

2. La démence parkinsonnienne (DP) -Démence sous-corticale-

La maladie de Parkinson (MP) touche environ 200 000 patients en France avec 25 000 nouveaux cas par an. Environ 20% et 45% des patients MP présentent des symptômes de démence après

plusieurs années d'évolution et peuvent alors être diagnostiqués avec DP. La MP est due à une perte des neurones dopaminergiques de la substance noire, impliqués dans le contrôle du mouvement (ce qui explique les symptômes moteurs). Dans la DP, apparaissent en plus des plaques séniles amyloïdes, des dégénérescences neurofibrillaires mais également des corps de Lewy. La DP se traduit donc à la fois par des troubles cognitifs (comme dans la MA) et par des troubles physiques/moteurs (de MP).

Pour diagnostiquer une DP et la spécifier il faut que le patient remplisse tous les critères diagnostiques du DSM 5. Pour vérifier la phase d'évolution, il faut relever la sévérité de l'atteinte de chaque FS et qualifier la gravité du syndrome parkinsonien.

Critères diagnostiques du DSM 5 concernant le trouble neurocognitif majeur ou léger dû à la MP :

- A. Les critères d'un trouble neurocognitif majeur ou léger doivent être remplis.
- B. Les troubles surviennent dans le cadre d'une MP connue.
- C. Il y a un début insidieux et une progression graduelle.
- D. La perturbation ne doit pas être mieux expliquée par une autre pathologie.

Pour un trouble neurocognitif majeur ou léger **probable** dû à la MP, il faut que le sujet présente les critères 1 et 2. Pour un trouble neurocognitif majeur ou léger **possible** dû à la MP, il faut que le sujet présente soit le critère 1 soit le critère 2 : (critère 1) il n'y a pas de preuve d'une étiologie mixte (c'est-à-dire absence d'une autre maladie neuro-dégénérative ou d'une autre pathologie) ; (critère 2) la MP précède clairement l'apparition des troubles neurocognitifs.

2.1. Les mémoires

Les troubles de la mémoire observés dans la DP sont globalement les mêmes que ceux existant dans la MP mais avec une sévérité plus importante. Ils sont moins importants que dans la MA.

2.1.1. La mémoire de travail

Elle est progressivement altérée. Le patient devient peu à peu incapable de maintenir en mémoire le résultat des opérations effectuées et de manipuler ces informations. Les troubles concernent l'administrateur central qui ne parvient plus à contrôler intentionnellement la coordination des systèmes esclaves. Cela se traduit par des performances de plus en plus diminuées dans les tâches impliquant une manipulation de l'information (comme l'empan envers ou une tâche de rappel d'items à réordonner). Selon l'avancée de la DP, on constate que : (1) les tâches visuo-spatiales sont déficitaires dès le stade léger car elles demandent de fortes ressources attentionnelles ; (2) les tâches verbales imposant l'utilisation de processus stratégiques sont altérées au stade modéré avec (a) une augmentation du délai de réponse et (b) des erreurs ; (3) la répétition verbale immédiate sans manipulation de l'information est préservée jusqu'au stade sévère. Une diminution progressive de l'empan mnésique a lieu d'abord pour les empan envers puis pour les empan endroits.

2.1.2. La mémoire épisodique

Elle est préservée dans la MP et au début de la DP. Les troubles sont principalement caractérisés par un défaut d'auto-organisation du matériel à mémoriser. Ils apparaissent différemment selon les trois processus mnésiques : (1) l'encodage est peu à peu déficitaire, le patient ne mettant pas en place de lui-même des catégorisations, des associations sémantiques. En revanche, il a tendance à apprendre par cœur (ce qui est efficient aux premiers stades de la DP). Si les catégories sont préétablies et fournies lors de l'apprentissage, l'encodage augmente en efficacité ; (2) le stockage reste efficient avec un rappel possible même après 15 minutes à conditions que des indices soient fournis (RI+) ; (3) la récupération est perturbée dès le stade léger avec un RL-/RI+. Ces troubles concernent aussi bien les épreuves verbales que les épreuves spatiales. En revanche, la pente de la courbe d'apprentissage (évolution de la performance au cours des essais) est préservée (identique aux sujets sains).

2.1.3. La mémoire prospective

Les processus de cette mémoire sont différemment touchés : (1) la formation de l'intention et l'initiation sont déficitaires (troubles de l'auto-initiation) ; (2) la mémoire prospective est préservée quand les tâches impliquent des caractéristiques spécifiques (ex. des indices focaux) qui réduisent le besoin de processus de surveillance stratégique ; (3) les tâches *time-based* semblent globalement préservées alors que les tâches *event-based* sont rapidement déficitaires.

2.1.4. La mémoire sémantique

Elle est globalement préservée. Jusqu'à un stade avancé, les patients conservent leurs acquisitions sémantiques (le vocabulaire, les connaissances générales sur le monde) et n'ont pas de difficulté pour évoquer la signification des mots. Les sujets ont de bons résultats aux tests de dénomination et d'association de notions sémantiques. En revanche, la recherche de notions en mémoire épisodique est ralentie, surtout quand il s'agit d'élaborer des stratégies de recherche inhabituelles.

2.1.5. La mémoire autobiographique

Cette mémoire est globalement conservée : (1) les souvenirs globaux ou sémantiques sont bien conservés jusqu'au stade sévère avec une reconnaissance normale mais une organisation temporelle peu à peu déficiente ; (2) en revanche, le rappel de souvenirs épisodiques précis et détaillés est rapidement déficitaire. La proposition d'indices ne permet pas d'améliorer l'épisodicité des souvenirs rappelés ; (3) les patients rappellent moins de souvenirs pour les périodes récentes.

2.1.6. La mémoire procédurale

Elle est déficitaire, aussi bien pour les tâches perceptivo-motrices ou perceptivo-verbale que cognitives. Différents aspects sont caractéristiques de l'atteinte de la mémoire procédurale dans la DP : (1) l'apprentissage est perturbé dès le stade léger avec un apprentissage moins efficace, plus lent, avec plus d'hésitations ou d'erreurs et sans réelle amélioration malgré les essais (le niveau de la courbe d'apprentissage reste toujours inférieure aux sujets sains). Aux stades plus avancés, l'apprentissage devient impossible ; (2) des difficultés de maintien des nouveaux apprentissages ; (3) une perte progressive des automatismes acquis en fonction de l'âge et de la sévérité de la DP. Cette perte est visible lors de l'exécution de ces automatismes (alors que leur connaissance est maintenue), que ces procédures soient tactiles, visuelles, auditives...

2.1.7. La mémoire perceptive

La DP est accompagnée de troubles sensorielles davantage que de déficits francs en mémoire perceptive. Les signes les plus fréquents sont : (1) une anosmie qui peut arriver de façon précoce chez plus de 90% des patients ; (2) des fluctuations sensitives (douleurs, brûlures, picotements...).

2.2. Les fonctions exécutives

Les FE sont fortement déficitaires dans la DP (syndrome dysexécutif), souvent dès les stades les plus précoces, avec une aggravation tant qu'aucun traitement efficient n'a été mis en place.

2.2.1. L'attention

L'attention est nettement perturbée, cette perturbation expliquant en partie les différents troubles cognitifs enregistrés dans la DP. Les types d'attention sont différemment affectés : (1) l'attention soutenue peut être préservée au stade léger mais est en général déficitaire dès le stade modéré en raison de l'appauvrissement progressif en dopamine de certaines aires cérébrales. Les patients engagent alors bien leur attention mais la désengagent rapidement ; (2) l'attention sélective est dégradée dès le début de la DP en lien avec une perte de la flexibilité mentale. Quand une stratégie interne doit être initiée et maintenue pour sélectionner des stimuli de l'environnement, le patient présente des déficits importants en raison de la diminution des ressources intentionnelles nécessaires ; (3) dès les premiers stades de la DP, l'attention divisée est déficiente avec une incapacité progressive à réaliser plusieurs tâches à la fois. Très vite, les patients deviennent incapables d'effectuer deux épreuves simultanées car les deux informations ne sont pas traitées en parallèle mais successivement (des temps de décalage sont alors notées entre les réponses aux deux tâches) ; (4) l'alerte phasique serait mieux conservée aux premiers stades de la DP puisque les patients présentent les mêmes performances que les sujets sains lors d'épreuve d'alerte. Des déficits sont ensuite observés.

2.2.2. L'inhibition mentale

Des troubles apparaissent précocement. Les deux processus sont diminués : (1) l'inhibition cognitive est touchée dès le stade léger. Dans les épreuves cognitives (ex. Wisconsin), le patient ne parvient pas à inhiber la procédure cognitive (la catégorie conceptuelle) précédemment apprise et non pertinente pour la tâche en cours, puis à inhiber les interférences (les autres catégories conceptuelles). Dans la tâche de Stroop, les résultats sont fortement déficitaires dès le stade léger ; (2) l'inhibition d'une réponse motrice est également rapidement dégradée avec, notamment, des difficultés croissantes pour inhiber des comportements appris antérieurement mais inadaptés à la situation présente (présence d'automatisme *vs* contrôle interne). Cette difficulté est liée aux troubles moteurs.

2.2.3. La flexibilité mentale

Elle est nettement diminuée dès le stade léger en lien avec les troubles de l'attention. Les déficits s'aggravent au stade modéré de la DP. Plus précisément : (1) la flexibilité pour les indices externes est rapidement déficitaire avec des temps de réaction (de *switch*) augmentés et des erreurs fréquentes, même quand un indice externe explicite (et répété) est donné ; (2) la flexibilité mentale d'information en mémoire de travail serait encore davantage perturbée dès le stade léger avec des difficultés sévères pour s'adapter aux nouveautés quand les changements supposent la mobilisation de la formation de concepts, de règles apprises, de la mémoire de travail et plus généralement des FS.

2.2.4. La planification

Des troubles sont rapidement observables. Plusieurs processus sont dégradés : (1) des difficultés de formation des étapes pour parvenir à l'objectif avec des erreurs de planification. Ces erreurs sont particulièrement visibles dans les tâches de planification spatiale ; (2) des difficultés de jugement pour retenir les éléments pertinents avec une augmentation du temps d'exécution (lenteur) quand il s'agit d'exécuter la tâche (surtout pour les tâches spatiales et motrices) ; (3) des difficultés de séquençage des actions avec des reprogrammations lors de leur exécution. Ces difficultés s'expliqueraient par le fait que les patients ne prennent pas en compte l'ensemble des dimensions de la tâche (du problème) mais ne se focalisent que sur certains aspects. Les sujets pourraient donc planifier un programme global en ne prenant en compte que les éléments généraux de la tâche à réaliser. Un oubli du programme durant sa réalisation et la non prise en compte de tous les éléments nécessaires expliquerait les reprogrammations en cours d'exécution.

2.3. Les fonctions instrumentales

Si les systèmes mnésiques sont relativement préservés, la DP est caractérisée par des troubles des FE mais également des FI, dont le langage.

2.3.1. Le langage

Les patients peuvent présenter des troubles du langage progressifs sur les deux versants. Sur le versant productif, les troubles sont caractérisés par une altération de la fluence verbale : (1) des difficultés d'élocution liées à troubles moteurs de la parole apparaissent dès les premiers stades : dysarthrie (difficultés d'élocution dû à un problème de contrôle musculaire), hypophonie (voix de faible intensité), manque de souffle, difficultés d'initiation (pour commencer à parler), troubles du rythme (parle trop vite sur un seul souffle), troubles articulatoires (articulation insuffisante liée à une raideur de la face), tremblements de la voix, modification du *pitch* (voix trop aigüe ou trop grave), nasonnement ; (2) une diminution des productions langagières (en raison des troubles moteurs) avec l'emploi de structures morphosyntaxiques moins complexes ; (3) des difficultés d'organisation du discours (de la construction des phrases) ; (4) des incohérences et des digressions ; (5) à un stade avancé apparaissent des erreurs syntaxiques ; (6) une absence de trouble des FV lexicales et catégorielles (même si un ralentissement peut être constaté, surtout pour les verbes d'action), de manque du mot, de paraphasies, de trouble de la dénomination... Sur le versant réceptif, les difficultés de compréhension concernent les phrases (et non les mots isolés) : (1) un ralentissement de la vitesse de traitement des phrases ; (2) une compréhension de plus en plus altérée des ambiguïté lexicales (mots ayant plusieurs sens) puis des phrases complexes (non canoniques) ; (3) des difficultés croissantes à réaliser des inférences pour comprendre le langage implicite (ex. les métaphores).

2.3.2. Les gnosies

La principale agnosie rencontrée dans la DP est visuelle. Les niveaux perceptifs et post-perceptifs seraient touchés (plus précisément la connexion entre ces deux niveaux). L'agnosie concernerait principalement les tâches visuo-perceptives avec : (1) des difficultés de perception des contrastes, des positions spatiales, de discrimination des couleurs, de la détection des émotions faciales (agnosie aperceptive) ; (2) des difficultés de reconnaissance des objets, des visages (d'interprétation, d'association). De nombreux patients semblent également avoir une agnosie visuo-perceptive concernant leur handicap moteur.

2.3.3. Les praxies

Les praxies sont déficitaires, même s'il est parfois difficile de les différencier des troubles moteurs. Les principales apraxies sont : (1) des apraxies gestuelles dès le stade léger avec des troubles de plus en plus sévères de la dextérité et de la programmation motrice ; (2) des apraxies idéomotrices

qui apparaissent rapidement (puis s'aggravent avec les troubles cognitifs), notamment une apraxie idéomotrice bilatérale caractérisée par des erreurs spatiales. Les gestes réflexifs sont problématiques avec des difficultés pour imiter les postures de mains et de doigts. Les pantomimes sont compris mais difficilement réalisables ; (3) les praxies constructives (et les praxies d'habillage) seraient conservées jusqu'au stade avancé mais des difficultés d'exécution sont notées en raison des troubles moteurs.

2.4. Les troubles moteurs et non-moteurs

La MP (et la DP) sont caractérisées par des troubles moteurs. Ces symptômes sont les critères cardinaux de la pathologie. Ils sont également accompagnés de signes non-moteurs. Les principaux symptômes moteurs sont appelés « triade du syndrome parkinsonien » (akinésie, rigidité et tremblements). Leur sévérité augmente en fonction de l'avancée de la maladie. Parmi les troubles moteurs, on observe : (1) l'akinésie qui est une perte d'initiative motrice se traduisant par une économie de gestes. Elle se manifeste par une pauvreté de l'expression du visage (amimie), une perte du balancement des bras à la marche, des difficultés gestuelles dans les AVQ (se raser, couper la viande, tenir un stylo ou des couverts...). L'akinésie est accompagnée de deux autres troubles : la bradykinésie (lenteur dans l'exécution des mouvements) et l'hypokinésie (diminution de l'amplitude des mouvements) ; (2) la rigidité qui se traduit par une résistance à la mobilisation passive des segments de membres (qui cèdent par à-coups comme une « roue dentée ») ; (3) les tremblements qui sont inconstants (70% des cas) et toujours asymétriques. Ils sont présents au repos et dans le sommeil et disparaissent dans l'action. Ils touchent en général les membres supérieurs ; (4) des signes moteurs axiaux peuvent accompagner la triade : troubles de la posture et de l'équilibre, troubles de la marche, dysarthrie... Des signes non moteurs sont également présents : (1) une dysautonomie (anomalie du fonctionnement du système nerveux autonome) qui peut se traduire par (a) des troubles gastro-intestinaux, (b) des troubles vésico-sphinctériens, (c) une hypotension orthostatique (chute de tension quand la personne se lève), (d) une rhinorrhée (nez qui coule), (e) une hypersialorrhée (excès de salive)... ; (2) une anxiété (troubles anxieux) avec des angoisses paroxystiques accompagnant les fluctuations motrices, une angoisse de fond avec des ruminations anxieuses (anxiété généralisée), des comportements anxieux de type obsessionnels-compulsifs ; (3) une thymie basse (dépression) qui touche 40 à 50% des patients. Les symptômes dépressifs classiques sont retrouvés ; (4) des hallucinations qui touchent 30 à 40% des patients. Les hallucinations sont surtout visuelles. Elles sont bien tolérées en début de maladie car brèves, critiquées, non menaçantes. Leur aggravation se fait au stade modéré à sévère en lien avec l'augmentation des troubles cognitifs ; (5) des troubles du contrôle des pulsions pouvant se traduire par des compulsions et des addictions (jeux, achats compulsifs, troubles du comportement alimentaire comme la boulimie) ; (6) une apathie touchant l'action, la cognition et les émotions. Elle se manifeste par une perte d'intérêt, de motivation, d'initiative, un émoussement affectif et aboutit à une réduction des activités, de la vie sociale ; (7) des troubles du sommeil avec une insomnie d'endormissement (pour ¼ des patients), une insomnie de fin de nuit, une

fragmentation du sommeil (chez ¾ des sujets), des gestes automatiques pendant le sommeil, des attaques de sommeil (endormissement dans la journée) ; (8) le syndrome des jambes sans repos.

NOTA : en cas de troubles légers, une MP-MCI peut être diagnostiquée.

3. La démence à corps de Lewy (DCL) – Démence d'origine corticale et sous-corticale –

Seconde cause de démences après la MA avec environ 20% des cas (plus de 200 000 malades en France), elle débute après 50 ans et touche davantage les hommes. La DCL est causée par des dépôts anormaux d'une protéine appelée alpha-synucléine, se formant à l'intérieur des cellules cérébrales (corps de Lewy - CL). Les parties cérébrales touchées sont en lien avec certaines FS et avec le mouvement. Son diagnostic peut être complexe car elle mélange des signes de MA et de MP.

Pour diagnostiquer une DFT et la spécifier il faut que le patient remplisse tous les critères diagnostiques du DSM 5. Pour vérifier la phase d'évolution, il faut relever la sévérité de l'atteinte de chaque FS et des variantes comportementales.

Critères diagnostiques du DSM 5 concernant le trouble neurocognitif majeur ou léger avec CL :

- A. Les critères d'un trouble neurocognitif majeur ou léger doivent être remplis.
- B. Il faut qu'il y ait un début insidieux et une progression graduelle avec un caractère fluctuant.
- C. Le trouble doit comporter une combinaison de caractéristiques diagnostiques cardinales et évocatrices pour une DCL probable ou possible. Les caractéristiques diagnostiques cardinales sont : (1) une fluctuation du fonctionnement cognitif avec des variations prononcées (notamment de l'attention et de la vigilance) ; (2) des hallucinations visuelles répétées ; (3) des signes de parkinsonisme avec début subséquent au développement des troubles cognitifs. Les caractéristiques diagnostiques évocatrices sont : (1) des troubles du sommeil ; (2) une hypersensibilité sévère aux neuroleptiques. Pour un trouble neurocognitif majeur ou léger **probable** avec CL il faut que le sujet présente soit deux caractéristiques cardinales soit une caractéristique évocatrice avec une ou plusieurs caractéristiques cardinales. Pour un trouble neurocognitif majeur ou léger **possible** avec CL il faut que le sujet présente soit une seule caractéristique cardinale soit une ou plusieurs caractéristiques évocatrices.
- D. La perturbation ne doit pas être mieux expliquée par une autre pathologie.

3.1. Les mémoires

Les troubles mnésiques dans la DCL peuvent être comparables à ceux rencontrés dans la MA, mais avec un caractère fluctuant (dans la journée, d'un jour sur l'autre). La fluctuation des troubles cognitifs est, en effet, un symptôme précoce et prédominant dans la DCL pour 80 à 90% des patients. Parfois, les troubles de la mémoire sont secondaires mais avec une plainte mnésique possible.

3.1.1. La mémoire de travail

Elle est rapidement déficitaire avec un oubli anormalement rapide de l'information. Le profil des patients serait semblable à celui des sujets souffrant de MA, avec des troubles prononcés des trois processus. Il apparaît, cependant, que les tâches d'empan verbal endroit et envers sont plus déficitaires chez les patients avec DCL. Les troubles fluctuent notamment selon l'état de vigilance.

3.1.2. La mémoire épisodique

Comme dans la MA, la mémoire épisodique est nettement troublée dès le stade léger, avec un profil souvent comparable mais fluctuant. En comparant les deux TNC, on observe chez les patients avec DCL : (1) des troubles de l'encodage d'abord légers avec des difficultés à mettre en place un encodage efficient/élaboré de l'information. A un stade modéré à sévère le patient ne catégorise plus l'information à retenir et celle-ci est prématurément oubliée ; (2) des capacités de stockage précocement déficitaires mais supérieures en rappel libre/spontané à celles observées dans la MA, en rappel immédiat comme différé ; (3) des troubles de la récupération dès le début de la pathologie mais avec des performances supérieures à celles enregistrées dans la MA grâce à de meilleures reconnaissances (indiciage/RI plus efficient).

3.1.3. La mémoire prospective

Les patients souffrant de DCL présentent des troubles en mémoire prospective pour les tâches *time-based* (plus déficitaires) et les tâches *event-based* (mieux préservées), comparables aux sujets avec MA. Le caractère fluctuant est, ici aussi, retrouvé.

3.1.4. La mémoire sémantique

Elle est altérée dans la DCL, de façon comparable à la MA. Cependant (en dehors du caractère fluctuant), quelques différences existent entre les deux pathologies : (1) les sujets avec DCL présentent des troubles importants, dès le stade léger, pour la compréhension des images et des mots ; (2) ils connaissent des troubles sémantiques plus sévères pour les images que pour les mots (avec davantage d'échecs dans les tâches sémantiques visuelles) ; (2) ils présentent des pertes de connaissances sémantiques plus marquées pour les épreuves basées sur les fluences lexicales que catégorielles.

3.1.5. La mémoire autobiographique

Les déficits sont comparables à ceux enregistrés dans la MA. Quelques différences existeraient cependant entre les deux TNC : (1) les sujets souffrant de DCL perdent rapidement l'épisodicité de

leurs souvenirs avec : (a) une perte du nombre de souvenirs précis rappelés et (b) une perte de la précision des souvenirs ; (2) contrairement aux patients avec MA, ils ne connaissent pas de gradient temporel ; (3) les souvenirs sémantiques sont mieux conservés mais avec un caractère fluctuant (ils sont plus ou moins généraux).

3.1.6. La mémoire procédurale

Elle peut préservée relativement longtemps (jusqu'au stade modéré à sévère). Les rares études ont mis en avant quelques spécificités : (1) les patients conservent les automatismes acquis mais avec un caractère fluctuant ; (2) en revanche, le rappel explicite de procédures et l'apprentissage de nouvelles procédures sont déficients, comme dans la MA, mais avec un ralentissement plus marqué ; (3) les troubles les plus importants concernent les procédures visuo-spatiales (apprentissages spatiaux comme des procédures d'arrangements d'objets, de dessins...). Ils sont plus prononcés que dans la MA avec plus de lenteur, d'erreurs et d'omission de certains éléments de la procédure.

3.1.7. La mémoire perceptive

Elle est nettement déficitaire avec d'importantes difficultés de perception visuelle et spatiale. Elle serait davantage troublée que chez les patients présentant une MA. Plusieurs différences entre les deux TNC sont notées : (1) les déficits concerneraient davantage la modalité visuelle avec de nombreuses erreurs de perception visuo-spatiale : dans la DCL, les erreurs visuo-perceptives sont plus importantes, dès le stade léger de la maladie ; (2) les deux processus perceptifs visuels seraient davantage déficitaires dans la DCL que dans la MA (reconnaissance et interprétation des stimuli) ; (3) les déficits perceptifs concernent la forme, la couleur, la position, la fonction... des objets, les visages, la différence entre deux stimuli visuels proches, la perception et la discrimination des espaces.

3.2. Les fonctions exécutives

Comme dans la DP, la DCL se caractérise par des troubles marqués des FE, dès les premiers stades, aboutissant à un « syndrome dysexécutif ».

3.2.1. L'attention

Les troubles de l'attention sont les mêmes que dans la MA mais avec une sévérité beaucoup plus marquée, dès les premiers stades évolutifs. En dehors des fluctuations dans les performances, la distinction entre la DCL et la MA peut se faire sur les critères suivants : (1) l'alerte phasique est fortement diminuée dès le stade léger (à modéré) avec un ralentissement du temps de réponse et une variabilité intra-individuelle (fluctuation) beaucoup plus importants que dans la MA. Quand la tâche

d'alerte est visuo-spatiale, les performances sont encore plus déficitaires ; (2) l'attention soutenue est fortement perturbée dès le stade léger avec des déficits plus marqués que dans la MA ; (3) l'attention sélective est fortement diminuée dès le stade léger (voire la phase prédéméntielle) avec un ralentissement du traitement et des erreurs de sélection des stimuli pertinents. A un stade avancé, les tâches en attention sélective ne peuvent plus être réalisées ; (3) l'attention partagée est fortement perturbée dès le stade léger avec un ralentissement des tâches et des erreurs de partage attentionnel (plus importants que dans la MA). A un stade avancé, le patient ne parvient plus à diviser son attention entre deux tâches.

3.2.2. L'inhibition mentale

Elle est fortement déficiente dès le début de la DCL avec des déficits plus marqués que dans la MA. Les principaux troubles sont : (1) dès le stade léger, des performances basses aux tests mobilisant l'inhibition mentale (ex. Stroop) avec des temps de réponse allongés ; (2) des erreurs fréquentes aux épreuves d'inhibition mentales (plus systématiques que dans la MA) ; (2) avec l'avancée de la DCL, les patients ne sont plus capables de réaliser les tests (échouent systématiquement).

3.2.3. La flexibilité mentale

Elle est largement déficiente. Si peu d'études existent, il semble que tous les aspects de la flexibilité cognitive soient rapidement touchés (difficultés à s'adapter aux changements, à passer d'une opération cognitive à une autre, à se désengager d'une tâche pour une autre).

3.2.4. La planification

Elle est rapidement déficiente. Comme pour les autres FE, la comparaison avec les sujets souffrant de MA montre des atteintes plus prononcées : (1) dès le stade léger, les patients présentent une forte fatigabilité quand il s'agit de programmer des actions avec des baisses de performances et des discontinuités (ne vont pas au bout de la programmation et de l'exécution) ; (2) dès le stade modéré, les tâches réclamant une planification préalable deviennent trop coûteuses en ressources cognitives et ne sont pas menées à leur terme (systématiquement échouées/abandonnées) ; (3) l'anticipation des objectifs et des étapes, mais aussi le maintien d'un enchaînement de séquences en mémoire devient difficile dès le stade léger en raison de la capacité limitée de la mémoire de travail (oubli progressif des séquences après 30s, puis 20s, puis 10s). Tous ces troubles touchent aussi la planification du discours (des phrases et de leur enchaînement).

3.3. Les fonctions instrumentales

La DCL s'accompagne de troubles nets des FI qui possèdent des caractéristiques particulières.

3.3.1. Le langage

Plusieurs troubles du langage caractérisent la DCL dès les premiers stades. Les difficultés augmentent en quantité et en qualité à mesure que la pathologie progresse. Les principaux troubles du langage se retrouvent sur le versant expression : (1) une réduction du débit de la parole qui peut être diminué de moitié par rapport aux sujets sains ; (2) la présence de pauses dans le discours qui peut progressivement atteindre un tiers du temps de parole ; (3) des troubles articulatoires avec des erreurs d'articulation caractérisées par (a) des remplacements de phonèmes, (b) des répétitions de mots et (c) des répétitions de débuts de phrases ; (4) des troubles syntaxiques caractérisés essentiellement par un agrammatisme et une dys-syntaxie (omission de mots, de verbes, erreurs de pronoms...). Au stade léger, les difficultés concernent les phrases complexes puis, avec la progression de la DCL, les phrases simples ; (5) une tendance à l'hypophonie et à des erreurs de *pitch* (troubles prosodiques avec un discours monotone) ; (6) des intrusions de mots et de phrases non cohérentes avec le contexte (intrusions de mots sur lesquels le regard est tombé) ; (7) une préservation du stock de vocabulaire jusqu'à un stade avancé mais des difficultés de dénomination d'objets (y compris les objets usuels).

3.3.2. Les gnosies

Elles sont nettement perturbées dès le stade léger. Plusieurs agnosies aperceptives et post-perceptives sont enregistrées : (1) des agnosies aperceptives franches comme une agnosie de couleurs et une agnosie de texture liées aux déficits des fonctions visuo-perceptives. A la différence de la DP, des difficultés de perception des contrastes sont notées dès le stade léger ; (2) des distorsions de perception de formes, tailles, mouvements et couleurs liées aux hallucinations visuelles présentes dans la DCL ; (3) des performances déficitaires aux tâches de perception visuelle élémentaires ; (3) des erreurs d'interprétations des stimuli visuels (niveau post-perceptif) ; (4) avec l'avancée de la maladie, une prosopagnosie apparaît.

3.3.3. Les praxies

Plusieurs apraxies caractérisent progressivement la DCL avec des troubles praxiques spécifiques : (1) une apraxie constructive qui apparaît dès le stade léger (à modéré) avec des échecs aux épreuves visuo-constructives et visuo-spatiales (déficits plus importants que dans la MA). Très rapidement, le patient est incapable de recopier puis de dessiner une forme géométrique ; (2) une apraxie idéomotrice pour les gestes symboliques et les gestes significatifs avec des problèmes de trajectoire des mains, surtout quand la main non-dominante doit être utilisée. Elle serait légèrement moins importante que dans la MA et apparaîtra plus tardivement (stade modéré).

3.4. Les troubles non cognitifs

La DCL est caractérisée par cinq catégories de symptômes non cognitifs évocateurs. Leur présence est indispensable pour pouvoir poser un diagnostic fiable : (1) des fluctuations. Elles concernent les FS mais également les troubles non cognitifs. Les périodes de retrait (symptômes négatifs) sont marquées par une somnolence, le regard dans le vide, une impression de léthargie, une confusion mentale. Les périodes d'activation sont marquées par une bonne alerte, une lucidité (conversation lucide), des relations interpersonnelles efficaces, des activités fluides ; (2) des hallucinations. Environ 80% des patients présentent des hallucinations visuelles (parfois auditives) dès les premiers stades de la maladie. Dans le stade léger elles peuvent être discrètes (comme une sensation passagère) puis deviennent peu à peu réalistes et détaillées ; (3) des troubles moteurs/un syndrome parkinsonien. Les symptômes moteurs sont parfois absents aux premiers stades et parfois présents de façon sévère dès le stade léger (voire la phase pré-déméntielle) avec des pertes d'équilibre, des chutes, des expressions figées... Les mêmes signes que dans la MP peuvent s'observer, ce qui conduit souvent à des erreurs de diagnostic ; (4) des troubles du sommeil (ou « troubles du comportement en sommeil paradoxal » - TCSP). Ils se produisent pendant la phase du sommeil paradoxal durant laquelle le patient s'agite (semblant vivre son rêve). Ils s'accompagnent fréquemment d'agitation, de paroles ou de cris, de mouvements violents, de chutes du lit, d'états de somnambulisme ; (5) des modifications du comportement et de l'humeur. Elles se manifestent en général par les symptômes de la dépression s'accompagnant d'apathie. Une anxiété et des idées délirantes de type paranoïaques peuvent également être présentes (notamment en lien avec les hallucinations) et s'accompagner de troubles du comportement congruents (agitation, déambulations...). Un type de délire est propre à la DCL : le syndrome de Capgras, où la personne malade croit qu'un proche a été remplacé par un sosie qui est un imposteur.

4. La dégénérescence frontotemporale (DFT) – Démence corticale -

La DFT est la troisième cause de démences avec environ 10% à 20% des cas. L'âge de début est généralement plus précoce (entre 55 et 65 ans) que dans la MA. Le trouble neurocognitif frontotemporal touche les lobes frontaux et temporaux, et peut se diviser en trois sous-catégories en fonction des lésions cérébrales (nous étudierons la principale en détail: la variante comportementale ou frontale – DFT-vc ou DFT-vf ou DFT). Environ la moitié des démences frontotemporales sont héréditaires avec des mutations impliquant le chromosome 17q21-22 à l'origine d'anomalies de la protéine Tau (les démences frontotemporales sont considérées comme des tauopathies).

Pour diagnostiquer une DFT et la spécifier il faut que le patient remplisse tous les critères diagnostiques du DSM 5. Pour vérifier la phase d'évolution, il faut relever la sévérité de l'atteinte de chaque FS et des variantes comportementales.

Critères diagnostiques du DSM 5 concernant trouble neurocognitif frontotemporal majeur ou léger :

- A. Les critères d'un trouble neurocognitif majeur ou léger doivent être remplis.
- B. Il faut qu'il y ait un début insidieux et une progression graduelle.
- C. Il faut que qu'une variante comportementale ou verbale soit mise en évidence : (1) soit que le patient présente au moins trois des symptômes comportementaux (désinhibition comportementale et/ou apathie et/ou perte des capacités de sympathie, d'empathie et/ou comportements persévérants, stéréotypés, compulsifs, ritualisés et/ou hyperoralité, modification du comportement alimentaire) ; (2) soit que le patient présente (variante verbale) un important déclin des habiletés langagières avec appauvrissement du discours, manque du mot, perte de la dénomination d'objets, de la grammaire, de la compréhension des mots...
- D. Il faut que l'apprentissage, les fonctions perceptivo-motrices et la mémoire soient relativement préservés.
- E. La perturbation ne doit pas être mieux expliquée par une autre pathologie.

Un trouble neurocognitif frontotemporal **probable** est diagnostiqué si une mutation génétique a pu être mise en évidence ou si des tests en neuro-imagerie montrent une atteinte des lobes fronto-temporaux. Sinon, le diagnostic posé est celui d'un trouble neurocognitif frontotemporal **possible**.

4.1. Les mémoires

Les systèmes mnésiques sont mieux préservés dans la DFT que dans la MA, les symptômes dominant le tableau clinique étant des troubles des FE et du comportement avec une altération des conduites sociales, de la personnalité et de la volonté.

4.1.1. La mémoire de travail

Elle est légèrement (à modérément) troublée (avec des déficits moins marqués que dans la MA) dès les premiers stades. La différence entre MA et DFT-vf se réalise surtout en observant l'empan mnésique qui est la dimension la plus déficitaire, surtout pour les tâches d'empan verbal endroit et envers, avec des résultats comparables avec ceux obtenus par les patients présentant une MA. En revanche, dans les tâches d'empan visuel, les patients avec DFT présentent des scores corrects.

4.1.2. La mémoire épisodique

Elle est plus nettement troublée dès le stade léger, avec des troubles souvent comparables à ceux observés dans la MA au même stade. En comparaison avec la MA, les trois processus en jeu sont différemment déficitaires : (1) l'encodage est relativement préservé avec un rappel immédiat efficient en RI (indiciage préservé), mais diminué en RL (scores comparables aux patients avec MA) ; (2) le

stockage est relativement préservé mais (3) la récupération est déficitaire puisque le rappel différé présente également un RL-/RI+, sans amélioration des résultats avec la multiplication des essais mais aussi sans intrusion extra-liste ou fausses reconnaissances. En récupération, les patients ont donc des difficultés à produire des indices spontanés de récupération sans atteinte du stockage puisque l'indiciage (RI+) montre une conservation adéquate en mémoire épisodique.

4.1.3. La mémoire prospective

Elle se caractérise par des troubles légers (à modérés) pour les tâches *time-based* (plus déficitaires) et les tâches *event-based* (mieux préservées). Cependant, ces atteintes sont nettement moins marquées que dans la MA, surtout pour les épreuves *time-based*.

4.1.4. La mémoire sémantique

Elle est globalement préservée. Jusqu'à un stade modéré à sévère, les patients peuvent présenter des troubles mineurs (ex. dans les tâches de vocabulaire catégoriel ou lexical) mais avec une gravité bien moindre que dans la MA. Les déficits en mémoire sémantique augmentent au stade sévère.

4.1.5. La mémoire autobiographique

La DFT-vf affectant des aires cérébrales cruciales pour la mémoire autobiographique, les patients présentent des difficultés pour se rappeler avec précision leurs souvenirs. Notamment, les sujets montrent des déficits de localisation temporelle des événements publics et ne connaissent pas de gradient temporel. Comparativement à la MA, les troubles sont moins sévères et plus spécifiques : (1) la partie épisodique de la mémoire autobiographique est la plus touchée. Dès le stade léger, les patients ne parviennent pas à rappeler des souvenirs épisodiques riches et précis, quelle que soit la période de la vie, ou commettent des erreurs dans les détails rappelés (confusions). A la place, ils produisent un excès de rappel d'événements génériques. La proposition d'indices n'améliore pas l'épisodicité des souvenirs, même après plusieurs essais. Ces déficits s'aggravent avec l'avancée de la DFT ; (2) en revanche, les sujets conservent une bonne efficacité du versant sémantique, quelle que soit la période de la vie concernée. Il n'y a alors pas de pic de réminiscence particulier.

4.1.6. La mémoire procédurale

La mémoire procédurale est majoritairement préservée, quelle que soit le type de procédure concerné.

4.1.7. La mémoire perceptive

Elle pourrait être déficitaire rapidement, en lien avec les aires cérébrales lésées. Les troubles concernent notamment la perception et la rétention mnésique de visages (modalité visuelle). Trois processus seraient particulièrement déficitaires avec une augmentation progressive des déficits : (1) la perception des visages et notamment de l'émotion faciale ; (2) la reconnaissance de visages de personnalités célèbres, de personnes nouvelles puis (à un stade sévère) de personnes connues ; (3) la reconnaissance d'objets (*idem*). Le traitement cognitif de la correspondance d'identité entre la modalité sensorielle et les éléments stockés en mémoire est déficient.

4.2. Les fonctions exécutives

Les FE sont déficitaires dans la DFT, ces troubles constituant (à la différence de la mémoire) un critère diagnostique important.

4.2.1. L'attention

Elle est nettement perturbée dès le stade léger et se dégrade progressivement, selon des degrés différents : (1) l'attention soutenue est généralement préservée au stade léger. A partir du stade modéré (à sévère), les patients présentent des difficultés pour maintenir une attention soutenue. Une différence existe avec la MA : les patients avec DFT voient leur performance s'améliorer sur la durée de l'épreuve ; (2) l'attention sélective est dégradée dès le début de la DFT-vf avec un ralentissement dans la réalisation des tâches (la personne privilégie la précision sur la vitesse). Les sujets présentent une forte distractibilité et n'arrivent pas à focaliser leur attention sur les stimuli pertinents (leur attention est très rapidement orientée vers les stimuli non pertinents ou « distracteurs ») ; (3) dès le stade léger, l'attention divisée est déficiente avec des difficultés de partage des ressources attentionnelles entre différentes sources d'information et entre des opérations cognitives différentes. Les déficits sont comparables avec ceux observés dans la MA ; (4) l'alerte phasique est dégradée dès le début de la DFT, avec un temps de réaction augmenté (plus que doublé) comparativement aux sujets sains et aux sujets présentant une MA. Cette dégradation est due à un déficit de l'attention préparatoire.

4.2.2. L'inhibition mentale

Les troubles de l'inhibition sont précoces. Deux domaines se distinguent : (1) l'inhibition cognitive est touchée dès le stade léger (comme dans la MA) et s'aggrave progressivement. Dans l'épreuve de Stroop, les patients présentent les mêmes difficultés que les sujets avec MA ; (2) l'inhibition d'une réponse motrice (mesurée avec un paradigme d'arrêt) est préservée. Il s'agit là d'une différence importante avec la MA. Cette inhibition motrice est surprenante car elle contraste avec la désinhibition comportementale présente dans la DFT-vf. Elle s'explique par une hiérarchisation des mécanismes d'inhibition : dans l'inhibition motrice les processus automatiques en jeu sont conservés.

4.2.3. La flexibilité mentale

En dépit d'un nombre faible d'études, il semblerait que les deux aspects de la flexibilité mentale diminuent progressivement comme dans la MA : (1) la flexibilité pour les indices externes ralentit avec une difficulté progressive à alterner entre les propriétés locales et globales des stimuli (intra et extra-dimensionnelles) ; (2) la flexibilité mentale d'information en mémoire de travail serait déficitaire dans les mêmes proportions que dans la MA avec un ralentissement et des performances dégradées.

4.2.4. La planification

De réelles difficultés de planification et de résolution de problème pour atteindre un objectif existent, en raison des structures cérébrales touchées. Dans une tâche de planification et de résolution de problème, les sujets commettent plus d'erreurs de violations de règles, ont plus d'hésitations et multiplient les étapes pour arriver au but, mettent plus de temps à résoudre le problème que les sujets sains. Les deux processus de planification et d'exécution (en raison d'une mauvaise planification) sont déficients. Les troubles de la planification sont sous-tendus par : (1) des difficultés de raisonnement relativement à un but fixé ; (2) des difficultés de jugement pour retenir les éléments pertinents pour atteindre le but/résoudre le problème ; (3) des difficultés d'organisation, c'est-à-dire de séquençage des actions. Ces troubles entraînent, dès le stade léger, une réduction des habiletés pour effectuer correctement les AVQ. Cette perturbation est une caractéristique fondamentale de la DFT-vf.

4.3. Les fonctions instrumentales

Dans la DFT-vf, les troubles principaux concernent les FE et les FI, surtout le langage.

4.3.1. Le langage

Comme dans la MA, deux formes de troubles du langage peuvent exister: soit une apparition très précoce, soit une apparition tardive. En général, le versant réceptif est conservé assez longtemps alors que le versant expressif est plus rapidement déficitaire. Sur le versant expressif, les aphasies progressivement enregistrés sont : (1) d'abord une réduction de l'expression verbale avec une fluidité altérée et une difficulté à former certains mots (d'abord complexes puis simples) ; (2) puis des phénomènes d'anomie qui varient en fonction du stade de gravité mais qui apparaissent précocement (manque du mot ou paraphasies ou circonlocutions). Le discours devient difficile à comprendre avec des troubles de l'organisation (agrammatisme), des digressions et apartés, des omissions de mots dans les phrases, des phrases raccourcies, simples ou partielles ; (3) puis des phénomènes de persévérance se développent à un stade avancé (écholalie ou palilalie ou stéréotypie) ; (4) au stade sévère, l'évolution se fait vers le mutisme. Sur le versant réceptif, la compréhension est conservée jusqu'à un

stade avancé, sauf pour les phrases syntaxiquement complexes. Les capacités de dénomination et de sens des mots persistent donc jusqu'au stade sévère où des difficultés de compréhension de la signification des mots apparaît, puis une incapacité à reconnaître les personnes et les objets. La lecture est en général préservée, le patient pouvant lire tout ce qu'il voit. L'écriture se réduit progressivement.

4.3.2. Les gnosies

Les gnosies sont généralement conservées quelle que soit la modalité sensorielle. Il n'y a pas de prosopagnosie (sauf possiblement à un stade sévère).

4.3.3. Les praxies

Les praxies sont progressivement troublées, comme dans la MA : (1) concernant les praxies gestuelles, les praxies motrices semblent conservées ; (2) en revanche, les praxies idéomotrices sont déficitaires, le patient présentant surtout des difficultés dans les épreuves bucco-faciales (apraxie réflexive d'imitation faciale, apraxie faciale symbolique), en lien avec le défaut de reconnaissance des émotions. Les performances sont alors moins bonnes que dans la MA ; (3) les praxies idéatoires ne sont affectées qu'au stade sévère ; (4) les praxies constructives seraient conservées jusqu'aux stades avancés, contrairement à la MA ; (3) l'apraxie d'habillage apparaît au stade sévère sauf en cas de troubles du comportement importants (dans ce cas, elle est liée à la négligence).

4.4. Les troubles du comportement

Les symptômes inauguraux de la DFT-vf sont, en général, les troubles du comportement et affectifs. Ils continuent de former les critères majeurs du diagnostic. Les principaux troubles comportementaux sont : (1) une négligence physique précoce qui peut se manifester par un manque d'hygiène et de soin ; (2) un non-respect des convenances sociales avec un manque de tact, des écarts de conduite, une familiarité excessive ; (4) un manque d'empathie qui se manifeste par la non-prise en compte des émotions, des ressentis, des intérêts et des activités d'autrui ; (3) une conduite désinhibée précoce qui peut se manifester par des actes de violence (comportement verbal et/ou physique hétéro-agressif), des troubles de la sexualité (verbaux ou physiques), des manifestations émotionnelles exagérées ou inappropriées (par ex. une jovialité excessive), des déambulations incessantes... ; (4) une rigidité morale et une inflexibilité (sur les horaires, les habitudes...) mais également une rigidité physique ; (5) une hyperoralité qui se manifeste fréquemment par des troubles du comportement alimentaire (augmentation des prises alimentaires, consommation excessive et/ou trop rapide, exploration orale des objets...) ; (6) des stéréotypies qui peuvent prendre des formes de vagabondage, de tics, de rituels, de collectionnisme... ; (7) des troubles attentionnels qui se manifestent par une distractibilité, une impulsivité (parfois un comportement explosif) ou une impersistance ; (8) des

comportements d'imitation ; (9) une anosognosie (liée à une perte précoce de l'autocritique). Les principaux symptômes affectifs sont : (1) une tendance précoce à l'apathie avec un désintérêt et un arrêt des activités passées ; (2) une versatilité de l'humeur avec des émotions exagérée ou au contraire inexistantes, changeantes. Les émotions sont souvent inappropriées au contexte ; (3) des symptômes dépressifs pouvant se manifester par des idées suicidaires (crise suicidaire) ; (4) des symptômes anxieux ; (5) des idées de référence ou des idées délirantes avec ou sans hallucinations.

NOTA : A côté de la vf-DFT, il existe deux autres sous-types de DFT appelées Aphasies Primaires Progressives (APP) : (1) **Aphasie Primaire Progressive variante sémantique (APP-vs) ou démence sémantique (DS)** ; (2) **Aphasie Primaire Progressive variante non fluente (APP-vnf) ou APP**.

La DS ou APP-vs (25% des DFT) est diagnostiquée quand le tableau clinique de la DFT est dominé par des troubles sémantiques (altération de la compréhension des mots et de l'identification des objets, personnes, lieux quelle que soit la modalité sensorielle) avec une atteinte diffuse de la mémoire sémantique (perte du sens des mots) et des troubles du comportement de plus en plus importants suivant l'évolution. Les critères particuliers de la DS sont : (1) des troubles du langage sévères dès les premiers stades (souvent le motif de la consultation) avec (a) dès le stade léger un manque du mot important et une difficulté à comprendre les mots, (b) un discours spontané restant fluent mais peu informatif en raison d'une perte de vocabulaire (FV lexicales et catégorielles très vite diminuées), (c) des paraphrasies importantes, (d) surtout des difficultés d'identification de mots concrets, d'objets, de personnes avec des scores très bas aux tests de dénomination ; (2) une atteinte de la mémoire sémantique dès le stade léger ; (3) des agnosies caractéristiques : (a) une agnosie sémantique, c'est-à-dire un échec d'identification des objets (en raison de la perte des représentations sémantiques) quelle que soit la modalité sensorielle (visuelle ou tactile ou auditive), (b) une prosopagnosie concernant les visages familiers puis son propre visage, (c) une agnosie associative qui concerne l'identification de la fonction des objets ; (4) des troubles du comportement plutôt dominés par l'égoïsme, la rigidité morale, l'intolérance à la frustration, les comportements répétitifs, la modification des comportements alimentaires et/ou la désinhibition comportementale.

L'APP-vnf est une forme extrêmement rare. Elle est caractérisée par une perte de la fluence verbale. Les principaux critères sont : (1) des troubles du langage sévères dès le stade léger avec (a) un discours non fluent, laborieux, (b) des simplifications et des erreurs grammaticales, (c) des paraphrasies phonémiques, (d) une dysprosodie, (e) avec l'évolution, une baisse massive du débit aboutissant au mutisme ; (2) une apraxie de la parole qui se manifeste par (a) un ralentissement du flux verbal, (b) des erreurs phonologiques, (c) une dysarthrie ; (3) une compréhension globalement préservée (sauf pour les phrases complexes) sans atteinte de l'identification, du sens des mots... ; (4) des troubles du comportement souvent dominés par (a) une apathie, (b) des comportements désinhibés, (c) des stéréotypées, (d) un manque d'empathie.

5. Les autres types de démence

5.1. La démence vasculaire (DV) – Démence corticale et/ou sous-corticale -

Les démences vasculaires présentent des critères diagnostiques flous. Leur fréquence est difficile à évaluer en raison d'intrications avec les pathologies neuro-dégénératives fréquentes (elles peuvent représenter 17% des pathologies démentielles). Classiquement elles sont provoquées par des lésions cérébrales d'origine vasculaire (de nature ischémique, hémorragique ou anoxique) et présentent une apparition brutale ou par paliers rapides trois mois après l'accident vasculaire cérébral (AVC ou AIT).

Critères diagnostiques du DSM 5 concernant trouble neurocognitif vasculaire majeur ou léger :

- A. Les critères d'un trouble neurocognitif majeur ou léger doivent être remplis.
- B. Il faut qu'il y ait une étiologie vasculaire avec soit (a) la survenue de déficits cognitifs consécutifs d'un ou plusieurs AVC soit (b) une dégradation notable des FE frontales.
- C. Il faut que la présence d'une maladie cérébrovasculaire soit mise en évidence par un examen clinique et/ou en neuro-imagerie.
- D. Les symptômes cognitifs ne doivent pas être mieux expliqués par une autre pathologie.

Un trouble neurocognitif vasculaire **probable** est diagnostiqué si les preuves en neuro-imagerie d'un AVC sont claires et/ou si les troubles cognitifs sont en relation temporelle avec l'AVC et/ou si l'examen clinique et génétique met en évidence une maladie cérébrovasculaire. Sinon, le diagnostic posé est celui d'un trouble neurocognitif vasculaire **possible**.

Les troubles des FS dans la DV sont multiples et sont ceux retrouvés dans les autres démences corticales et sous-corticales. Il s'agit donc, dans le diagnostic, de préciser le profil de la DV (ex. DV de type corticale/sous-corticale avec tableau de MA à un stade léger). Les principales fonctions cognitives touchées dépendent du type de lésion cérébrale vasculaire en cause. A titre d'illustration, il est possible de retenir : (1) dans les DV par infarctus et hémorragies multiples touchant (a) les centres corticaux, les déficits dominants sont des troubles de la mémoire (amnésie), des aphasies, des agnosies et des apraxies, et (b) les centres sous-corticaux, les déficits sont plus variables mais touchent le langage et la mémoire ; (2) dans les DV par infarctus stratégiques (lésion cérébrale limitée), les déficits principaux dépendent de la localisation de la lésion. Par exemple : (a) une lésion du gyrus angulaire entraîne une aphasie (troubles de la fluence), une alexie, une agraphie, une anomie, une désorientation spatiale, des troubles constructifs ; (b) une lésion du noyau caudé entraîne des troubles mnésiques, des FE (attention, flexibilité, planification- syndrome dysexécutif), des troubles du langage (FV), une confusion ; (c) une lésion thalamique provoque des troubles mnésiques (amnésie), des FE (attention, flexibilité, planification surtout dans l'élaboration de séquences), des aphasies, une confusion ; (3) dans les lésions diffuses de la substance blanche (lésions multiples ou diffuses des petites artères cérébrales), il est courant d'observer des troubles mnésiques, des FE (attention, flexibilité), des déficits dans les FV, des troubles des performances motrices (par ex. dans la marche).

5.2. La démence mixte (DM)

Les démences mixtes sont les situations dans lesquelles les personnes sont affectées par deux types de démence. La combinaison la plus fréquente est MA et DV. Environ 20 à 30% des sujets souffrant de MA ou de DV pourraient en réalité avoir une démence mixte.

Critères diagnostiques du DSM 5 concernant trouble neurocognitif majeur ou léger dû à des étiologies multiples :

- A. Les critères d'un trouble neurocognitif majeur ou léger doivent être remplis.
- B. Il faut que les antécédents, l'examen clinique ou les examens complémentaires établissent que le TNC est la conséquence physiopathologique d'au moins deux processus étiologiques (par ex. TNC dû à la MA avec développement ultérieur d'un TNC vasculaire).
- C. Les symptômes cognitifs ne doivent pas être mieux expliqués par une autre pathologie.

Interventions psychologiques : Le psychologue doit diagnostiquer, qualifier et quantifier avec précision le TNC avec des tests et échelles adaptés. Il doit réaliser de nouvelles passations tous les ans ou tous les six mois en cas de troubles graves, ainsi qu'à chaque dégradation. Il doit ensuite mettre en place un projet personnalisé pour le patient dans lequel des interventions cognitives régulières et adaptées seront prévues : (1) ateliers groupaux ou individuels de travail sur les mémoires à partir d'exercices ciblés afin de réaliser un maintien des capacités résiduelles ou de réaliser une remédiation ; (2) ateliers groupaux ou individuels de travail sur les FE et les FI à partir d'exercices ciblés afin de réaliser un maintien ou un développement des facultés préservées.