

Démences sémantiques

Soins spécifiques en hôpital de jour

Jean-Marc MICHEL, Pierre ANTHONY, Stéphanie LIBERCIER
Audrey CHEVALIER, Noémie BECKER, Pascale HAVÉ
Équipe soignante de l'hôpital de jour du CPA Hôpitaux Civils de Colmar



Journées APHJPA

Lyon 26 et 27 mai 2011

Cas clinique 1 58 ans

Patiente adressée pour des « troubles mnésiques » avec un impact socioprofessionnel

Célibataire, pas d'enfant

Ancien médecin, vit à domicile auprès de sa sœur (psychotique)

Patiente

Je ne connais plus le nom de la plupart des pays et impossible de me souvenir où ils sont pour la plupart. Idem des villes de France - quasiment plus d'animaux, de légumes, de fruits, d'aliments. 50% des autres termes. Je connais peu dates

Sœur

Elle saura, par exemple, en voyant une poire, reconnaître que c'est un fruit, que cela se mange, mais pas comment cela se nomme.
Elle a perdu une bonne partie de sa culture et de ses connaissances historiques, géographiques et même médicales
Plus rarement, elle met un mot à la place de l'autre

Bilan neuropsychologique et orthophonique initial

- Atteinte sélective de la mémoire sémantique avec anomie
sévère trouble de la compréhension du mot écrit et parlé
- **Appauvrissement des connaissances générales**
- **Mémoire épisodique** relativement bien préservée (faits personnels récents +++) et **langage conversationnel** en apparence conservé
- logorrhée, manque du mot, phrases stéréotypées, perte des notions grammaticales, paraphasies sémantiques

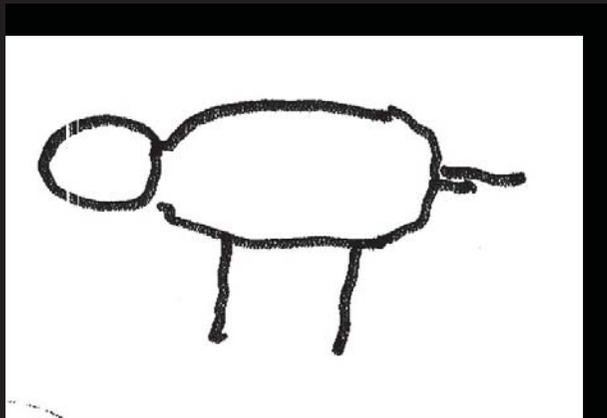
Troubles comportementaux:

égocentricité, irritabilité et rigidité

Diagnostic : **démence sémantique**

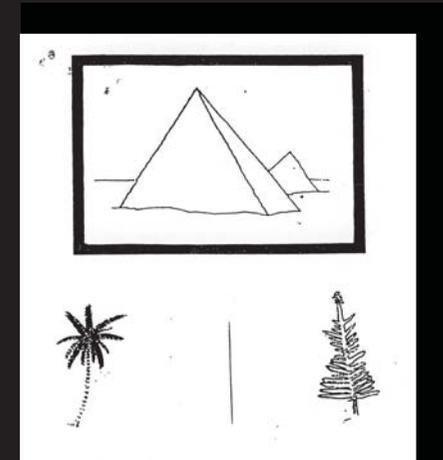
1	Robinet	truc d'eau	0
2	Parachute	? "dans l'air"	0
3	Ancre		0
4	Domino		0
5	Champignon	plante	0
6	Éléphant	animal	0
7	Ciseaux		4
8	Maison		1
9	Escargot	ciseau	0
10	Tortue	animal	0
11	Kangourou	?	0

DO 30: 11/30



« Un chien, ça a 2 pattes? »

- C'est un animal ?
- Un chien ?
- Il n'est pas rouge ?
- Pour colorier: se réfère à "celui qui vient dans mon jardin"



Palm Pyramid Tree Test





Perte des connaissances sémantiques
Mémoire épisodique conservée

Prise en soins

- Gestion des problèmes de la vie quotidienne

(courses, conduite automobile, gestion des médicaments et des affaires administratives, protection juridique mal acceptée...)

- Installation de prothèses cognitives

- Difficile car absence de généralisation des connaissances réappries

- Rééducation sur des bases lexico-phonologiques en encourageant les références personnelles épisodiques et en se basant sur le niveau de connaissance sémantique résiduel

- **Objectifs:** attitude très pragmatique en tenant compte de l'évolution, permettre le maintien à domicile

- **Problématiques médico-sociales:** professionnelle, âge relativement jeune, environnement défavorable +++

Prise en charge neuropsychologique et orthophonique

Plainte cognitive (entretien)	Langage (compréhension de mot)
Bilan neuropsychologique	Déficit exclusif à la mémoire sémantique Maintien de la mémoire épisodique
Programme	Ré-apprentissage de vocabulaire Renforcement Carnet mémoire Exploitation des capacités préservées

- Particularité neuropsychologique de la pathologie : **maintien de la mémoire épisodique** (diffère de la maladie d'Alzheimer)
- Exploitation des capacités préservées : **utilisation de la mémoire épisodique pour contourner l'incapacité en mémoire sémantique.**

Exemples: classements catégoriels, appariement d'images avec le mot écrit (alimentation, vêtements, produits manufacturés)

Installation de prothèses cognitives très **difficile** car absence de généralisation des connaissances réappries

Mises en situation: cuisine (repas restreints et non variés, carence nutritionnelle sévère à l'admission), manipulation argent...

Démence sémantique

Caractéristiques cliniques de la démence sémantique (d'après Hodges)

- Atteinte sélective de la mémoire sémantique avec anomie sévère, trouble de la compréhension du mot écrit et parlé, réduction de la fluence catégorielle
- **Appauvrissement des connaissances générales.** Absence de trouble syntaxique et phonologique, préservation de la compréhension du langage conversationnel.
- Capacités perceptives et de raisonnement non verbale intactes.
- Mémoire épisodique peu touchée
- Dyslexie de surface

Démence sémantique:

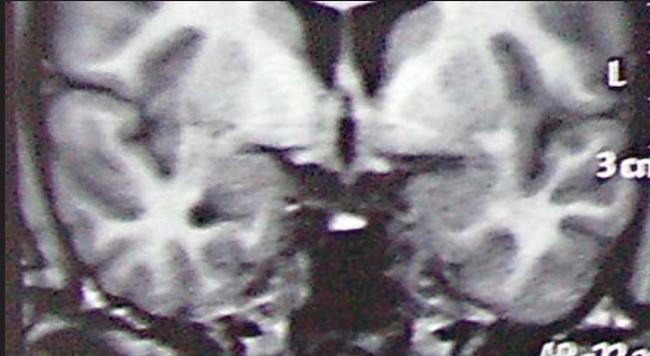
Historique

- Pick (1905): « symptomatologie de l'atrophie temporale gauche »
- Tulving (1972): concept de la mémoire sémantique
- Snowden (1989) propose le terme de « démence sémantique »
- 1998: concept de dégénérescence lobaire fronto-temporale (DFT, DS, APP)

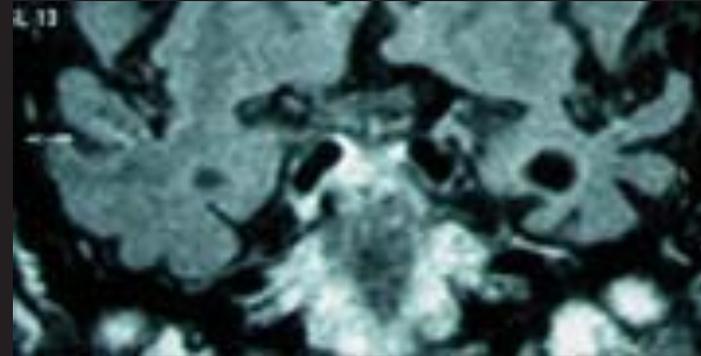
Données démographiques

- Apparition le plus souvent vers 60 ans
- Évolution sur 4 à 9 ans en moyenne selon les séries (extrême: 19 ans)
- Antécédents familiaux d'état démentiel chez les apparentés du premier degré dans 25% des cas
- Prévalence faible

Atrophie temporale antérieure bilatérale asymétrique G > D, plus rarement D > G



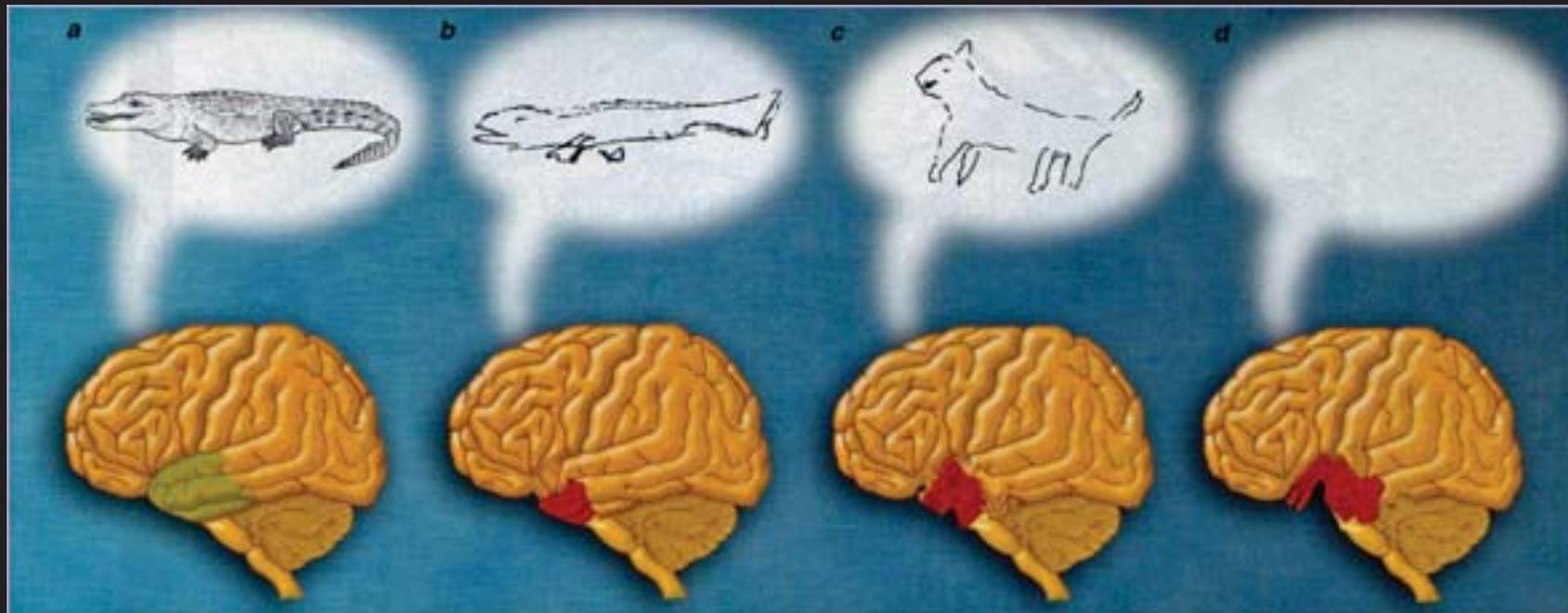
IRM normale



Démence sémantique

Atrophie des régions temporales antérieures

Atrophie du cortex périrhinal (Davies, 2002)



Verstichel, 2008

- a: lobes temporaux intacts: représentation normale
- b et c: dégénérescence progressive des zones antérieures des lobes temporaux: dégradation de la représentation de l'animal
- d: incapacité à représenter l'animal, perte de la signification du mot

Variantes cliniques (Thompson, 2003)

Atrophie temporale antérieure gauche:

- difficultés dans les tâches sémantiques verbales
- comportements répétitifs, stéréotypés, dépression plus fréquente

Atrophie temporale antérieure droite:

- prédominance des pertes des connaissances dans le domaine visuel (reconnaître les personnes...)
- perturbations dans les rapports interpersonnels (rupture sociale...)

Atteinte frontale orbito-médiane associée: troubles du comportement +++
Continuum DS et forme orbitaire de la DFT ? (inclusions ubiquitine +)

Notion DS = aphasie primaire progressive fluente: très discutée

Neuropathologie

Hodges, 1998:

12 cas - 7 authentiques maladies de Pick
- 5 cas: lésions « sans signe histologique distinctif » (pas de marqueur mis en évidence)

Rossor, 2000

3 cas: inclusions ubiquitine positives et tau négatives (type SLA démence)
dans le gyrus denté de l'hippocampe

Lésions les plus fréquentes dans la démence sémantique

(70% des cas): dépôt neuronal d'une protéine hyperphosphorylée et ubiquitinée (TDP-43)

Neumann, 2006

Cas clinique 2

70 ans

Adressée par son médecin traitant pour des plaintes mnésiques, des difficultés de reconnaissance de personnes familières, des difficultés à reconnaître la route (a limité la conduite automobile)

Mariée, 1 fille, IDE retraitée

Autonome pour les AVQ, absence de troubles du comportement et de l'humeur, reste dynamique

Neuropsychologie:

MMSE: 27 (jour du mois, répétition phrase, rappel diff. 2/3)

RL-RI 16: R. imm.: 13

Apprentissage: RL 24/48 RT: 34/48

Différé: RL: 6/16 RT: 9/16

Intrusion: 1 Rec: 0 NR, 3 FR

DMS 48 après évocation lexicale: 67% (N: 96 +/- 5)



A



A

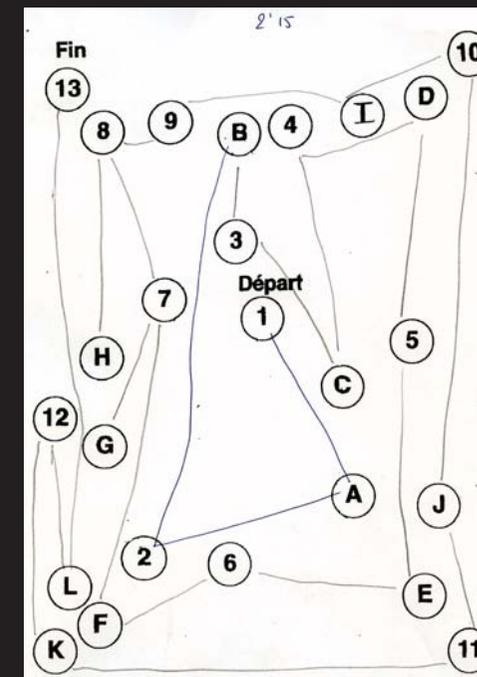
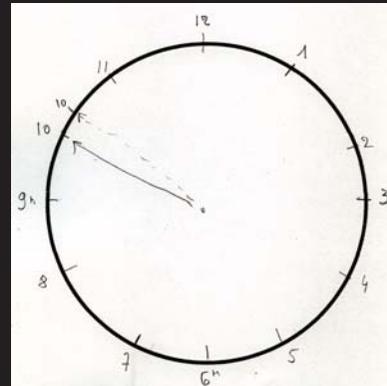


B

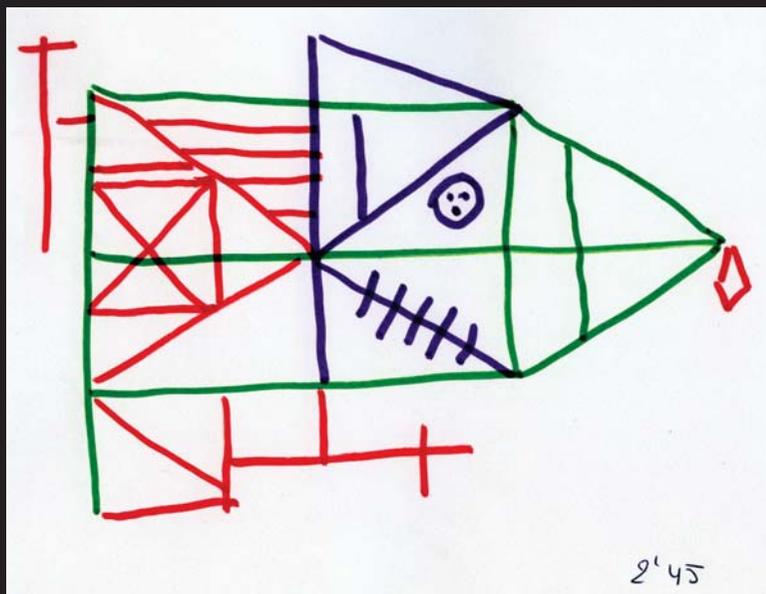


B

Syndrome dysexécutif modéré



Praxies, calcul, gnosies préservés



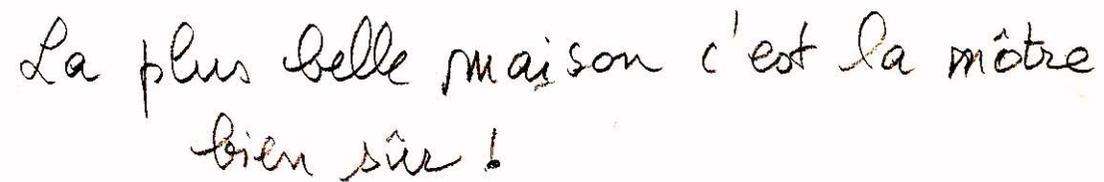
Langage:

DO 30: 19 (parachute, ancre, domino, escargot, tortue, kangourou, girafe, rhino, hélico, crocodile)

Verbes d'action: sp Amorçage non efficace

Bonne compréhension des ordres

Absence de paraphasie et de dysgraphie



La plus belle maison c'est la môtre
bien sûr !

BDAE-aspect sémantique: pélican ne lui dit rien, chameau est un animal de la ferme, baleine pond des oeufs et n'est pas plus grande qu'un lion....

Batterie 75

Évocation

10 premiers items: 0/10



Batterie 75

Reconnaissance

10 premiers items: 5/10



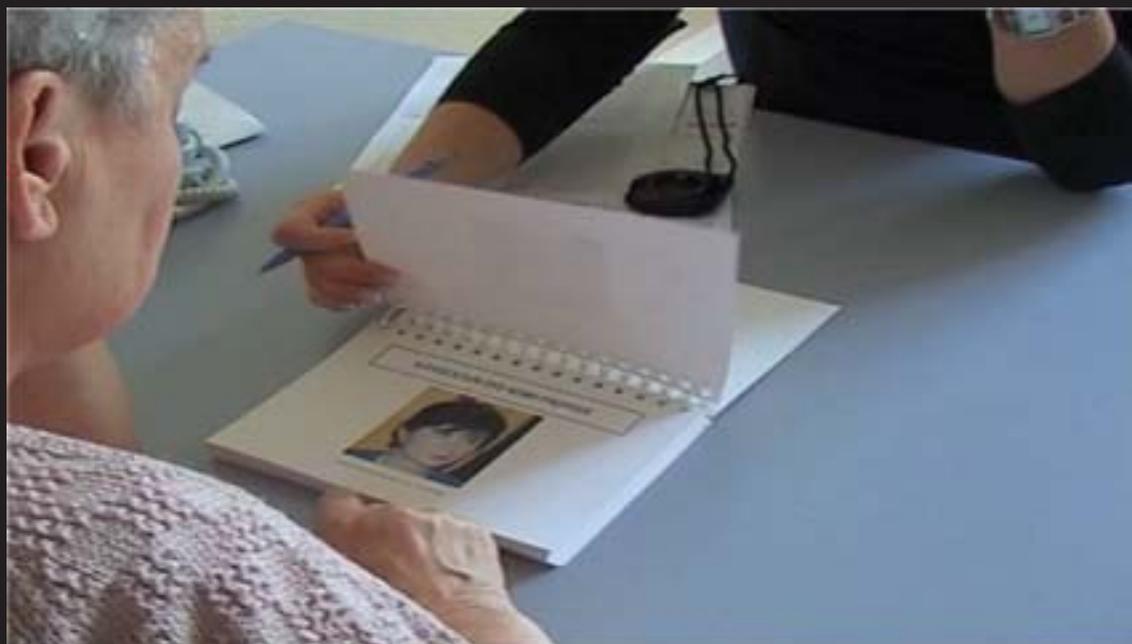
- ❖ RENE COTY
- ❖ CHARLES DE GAULLE
- ❖ GASTON DEFFERRE
- ❖ ALAIN POHER



- ❖ JEAN-MARIE CAVADA
- ❖ FRANCOIS DE CLOSETS
- ❖ SYLVAIN AUGIER
- ❖ BERNARD PIVOT



- ❖ JULIEN CLERC
- ❖ PIERRE BACHELET
- ❖ PIERRE PERRET
- ❖ BERNARD LAVILLIERS





Démence sémantique D>G

Atrophie temporale antérieure droite (+ cortex périrhinal):
prédominance des pertes des connaissances dans le
domaine visuel

PEC: orthophonie et neuropsychologique (HdJ)

Prise en charge neuropsychologique et orthophonique



Objectifs (définis avec la patiente) :

Maintenir le stock des connaissances sémantiques
Maintenir l'autonomie
Reprendre une activité plaisante

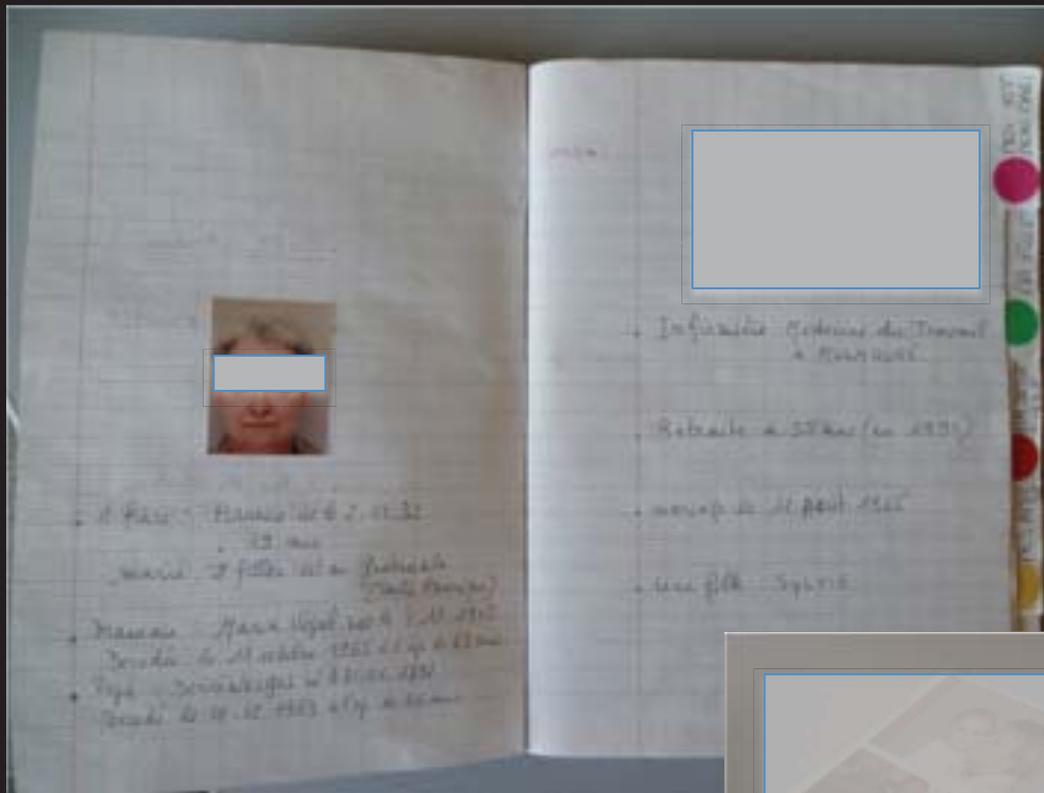
Revalorisation
Feed-back sur les comportements inadaptés
Entretiens avec époux

1x/semaine, 30 à 45 min/séance (en fonction de la fatigabilité)
Support : un cahier lui permettant de retrouver facilement les informations (prothèse cognitive).

Connaissances sémantiques

Autour des informations personnelles de sa famille et de ses amis (photos à l'appui)

Ex : prénom, âge, profession, adresse des gens qui l'entourent

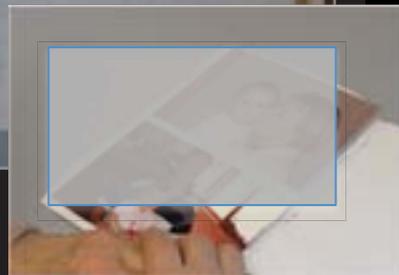


← Moi et mon mari

← Ma fille

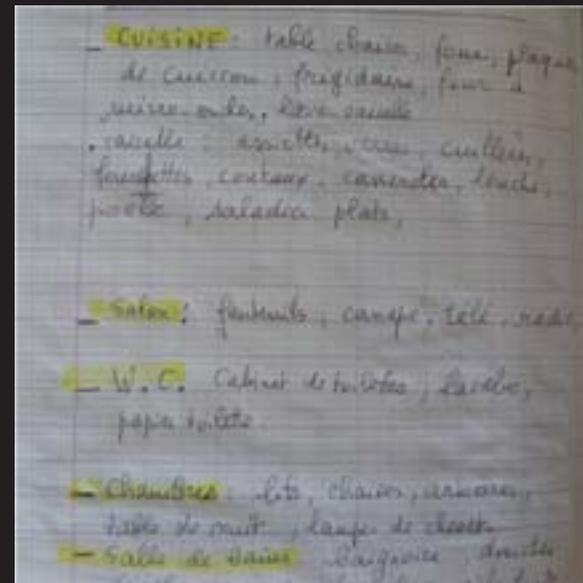
← Ma petite fille

← Mes amis



Réalisation du plan de son quartier (noms des rues, des voisins et des commerces)

Réalisation du plan de sa maison avec des indications (meubles que l'on trouve dans chaque pièce)



Placer les villes sur la carte de France, réminiscence sur le thème de ses vacances (photos à l'appui)

Diverses exercices de définitions (professions...)

Présentations de photos de personnes célèbres



Maintien de l'autonomie

Mises en situation avec l'aide de l'**ergothérapeute**

faire du café, payer ses factures, écrire une carte postale, cuisiner...

Revalorisation

Reprendre une activité plaisante : le crochet...

Comportement

Feed-back sur sa perte des convenances sociales (ex : entre dans mon bureau sans frapper)

Entretiens avec l'époux

- Reprendre le diagnostic, lui expliquer les conséquences de la maladie de son épouse sur les actes de la vie quotidienne
- Le soutenir psychologiquement
- Lui apporter des conseils pour le maintien de l'autonomie

Limites

Pas de généralisation possible et chaque concept doit être réappris

Attitude de plus en plus psychorigide avec tendance à persévérer dans les erreurs : entrave pour l'apprentissage de nouvelles informations

« Être humble » dans ses objectifs de prise en charge

Revaloriser le patient au maximum et éviter les situations d'échec

Ne pas oublier l'entourage

Évolution à 2 ans:

Importante difficultés de reconnaissance des visages

Anosognosie, mémoire sémantique sévèrement touchée,
apparition d'une atteinte de la mémoire épisodique

Troubles du comportement et dépendance AVQ:

- plaintes somatiques diverses et stéréotypées
- irritabilité, impatience, attitude plus relâchée et rigide, perte d'empathie, persévérations, erreur dans la préparation des plats, difficultés à utiliser les plaques de cuisson (règle l'intensité au maximum) et à utiliser sa machine à coudre...
- arrêt de la conduite automobile

Examen des praxies: normal

Exécutif ?

Tableau de dégénérescence fronto-temporale

Relais accueil de jour ? SSIAD Relais (Alzheimer) ?

L'hôpital de jour

Une approche pluridisciplinaire

