

# Les atrophies focales

## Soins spécifiques en hôpital de jour

Jean-Marc MICHEL

Ariane DELEMASURE

Journées APHJPA

Lyon 26 et 27 mai 2011

# Syndromes corticaux focalisés progressifs

Altération progressive sélective d'une fonction cognitive en l'absence de contexte démentiel pendant au moins deux ans

Imagerie: atrophie corticale focale cohérente avec le secteur cognitif atteint

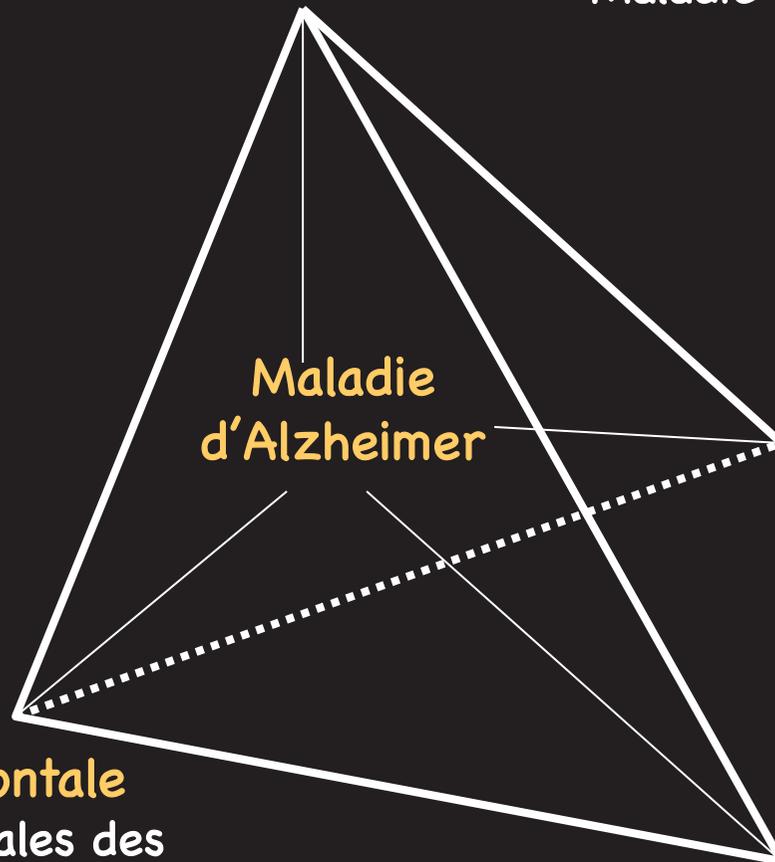
- **Troubles du langage ou de la parole:** aphasie progressive primaire, anarthrie progressive
- **Troubles des fonctions gestuelles:** apraxie progressive
- **Troubles de la mémoire sémantique:** démence sémantique
- **Troubles des fonctions visuelles élaborées:** atrophie corticale postérieure
- .....

**Ne pas conclure trop rapidement à une atrophie focale:**

Hétérogénéité initiale de certaines formes de maladie d'Alzheimer, de maladie avec corps de Lewy, de dégénérescences fronto-temporales....

# Les maladies neurodégénératives ( B. Laurent, 1996)

- Signes extrapyramidaux**
- Maladie de Parkinson + démence
  - Maladie avec corps de Lewy diffus



## Focalisation cognitive

- Aphasie primaire progressive
- Apraxie primaire progressive
- Atrophie corticale postérieure
- Anarthrie progressive
- .....

## Sémiologie frontale

Variantes frontales des dégénérescences fronto-temporales

## Évolution rapide

- Maladie de Creutzfeldt Jakob
- Sclérose latérale amyotrophique

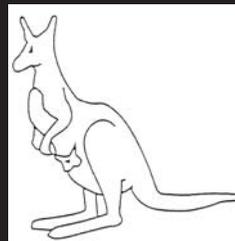
# Aphasies progressives primaires

- Altération progressive du langage > 2 ans : **anomie+++**
- Préservation des activités quotidiennes et conservation des capacités cognitives non verbales pendant une longue période
- Paraphasies
- +/- troubles de la compréhension
- +/- troubles du comportement de type frontal

|    |            |                        |   |
|----|------------|------------------------|---|
| 1  | Robinet    | "robinet"              | 0 |
| 2  | Parachute  | descent de l'avion     | 0 |
| 3  | Ancre      | pour arrêter le bateau | 0 |
| 4  | Domino     | pour jouer             | 0 |
| 5  | Champignon | poiv, poiv             | 0 |
| 6  | Éléphant   |                        | 1 |
| 7  | Ciseaux    |                        | 1 |
| 8  | Maison     |                        | 1 |
| 9  | Escargot   |                        | 0 |
| 10 | Tortue     |                        | 1 |
| 11 | Kangourou  | en Australie           | 1 |
| 12 | Girafe     | "giras"                | 0 |



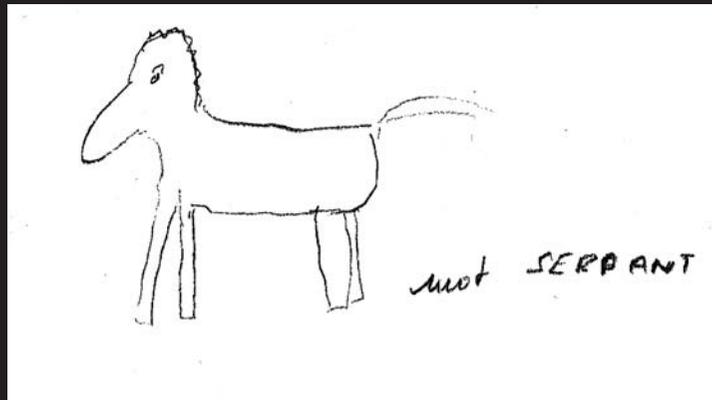
DO 30



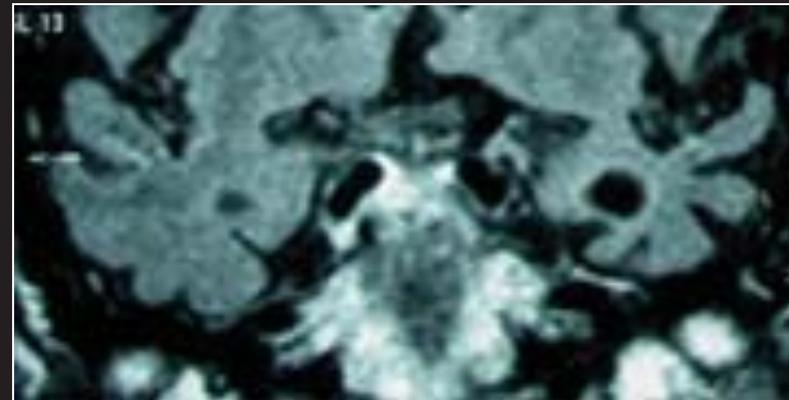
**Atteinte frontale et temporale G**

# Démences sémantiques

- Atteinte sélective de la mémoire sémantique avec anomie sévère, trouble de la compréhension du mot écrit et parlé
- Appauvrissement des connaissances générales
- Préservation du langage conversationnel et de la mémoire épisodique au début



Doc A. Klébaur



Atrophie temporale antérieure

# Atrophies corticales postérieures

Symptomatologie débutant en général entre 50 et 70 ans

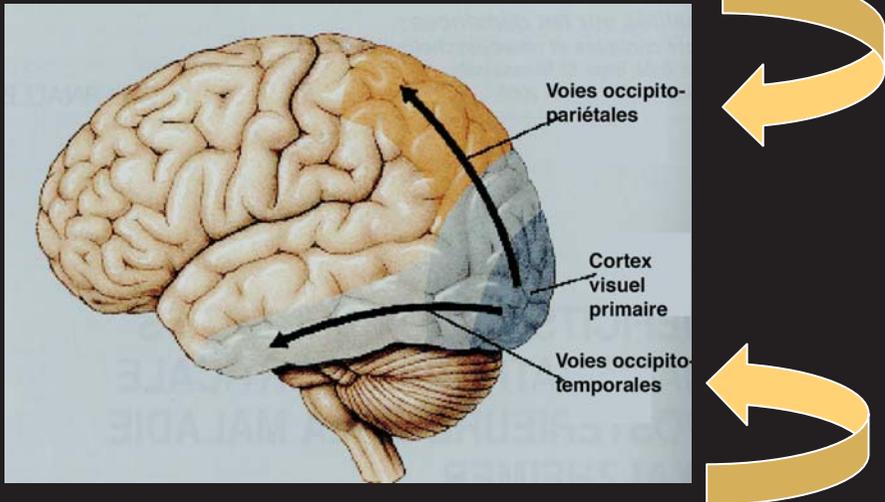
**Prédominance de troubles visuels** (déficits visuels corticaux inauguraux et longtemps isolés)

Mémoire, jugement, conscience des troubles longtemps préservés

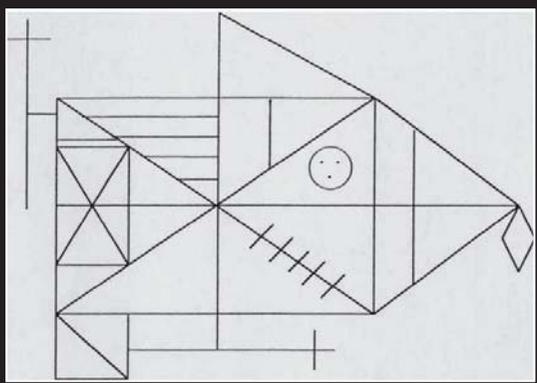
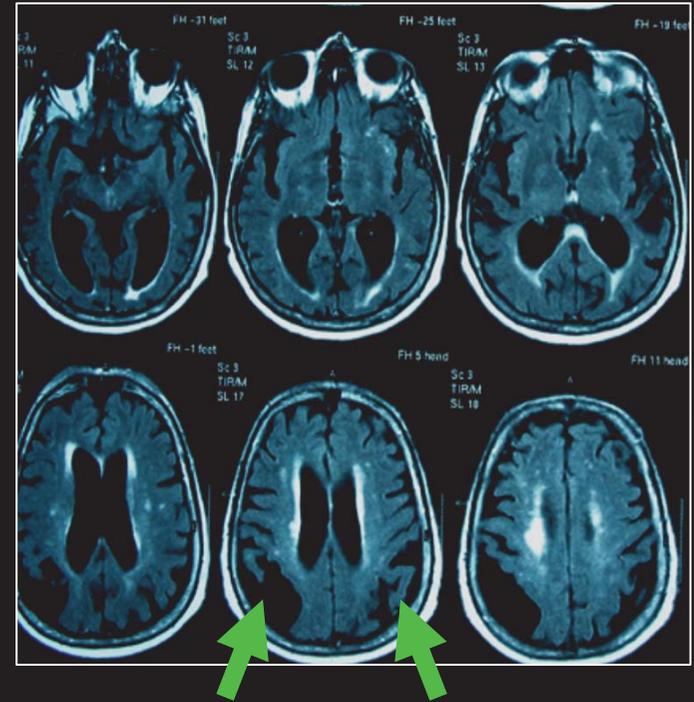
**Évolution:** apparition progressive de signes associés, puis installation d'un tableau démentiel dans les 5 ans en moyenne

Mode d'entrée atypique de la maladie d'Alzheimer dans 80% des cas

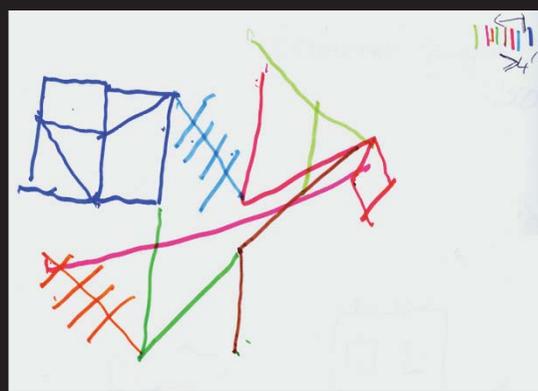
**Atteinte voies occipito-pariétales:** agraphie, apraxie gestuelle, désorientation spatiale, hémiparésie...



**Atteinte voies occipito-temporales:** agnosie visuelle, alexie, hémianopsie...

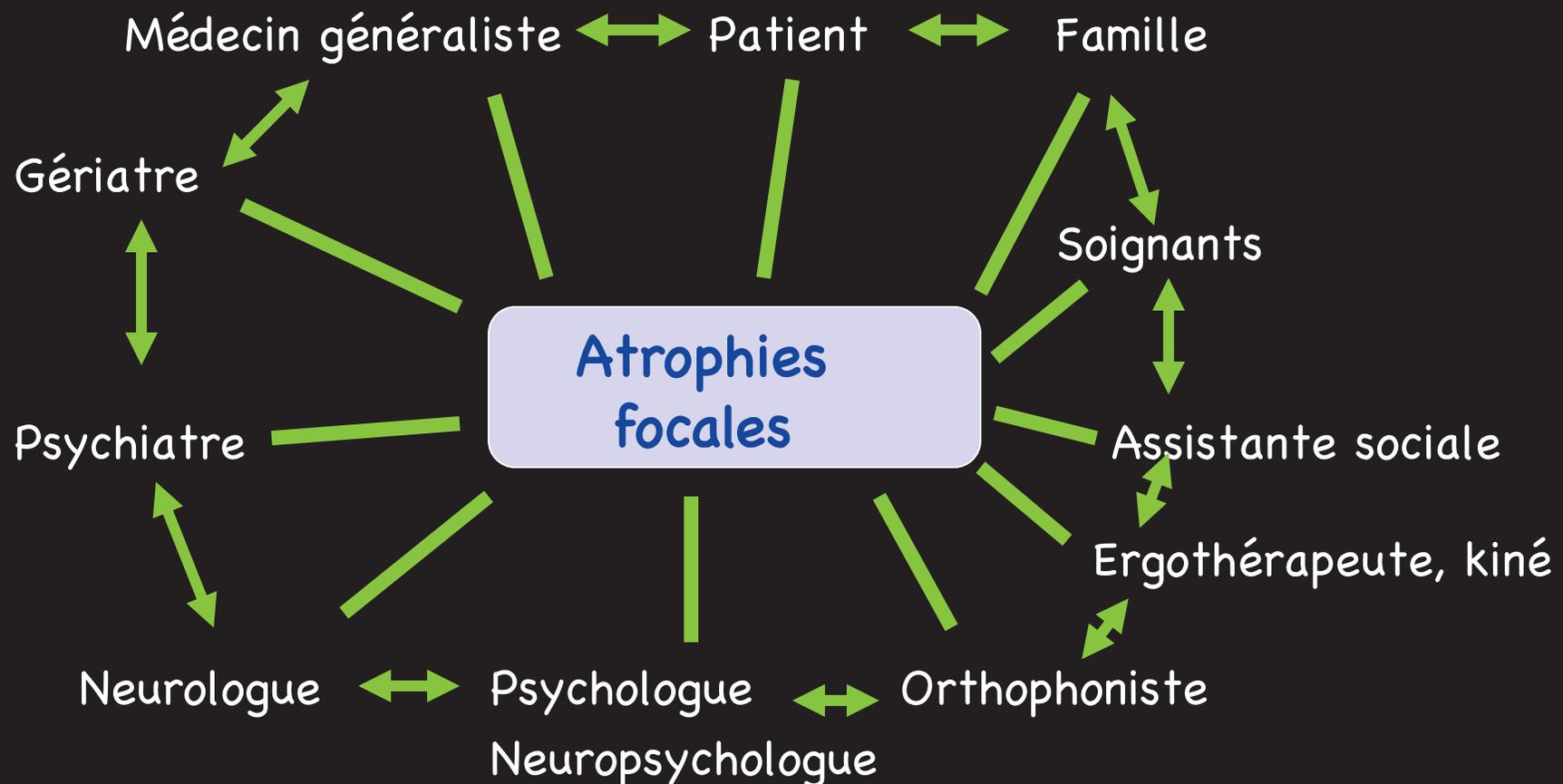


Copie fig. de Rey



# L'hôpital de jour

Une approche pluridisciplinaire pour le diagnostic et la prise en soins



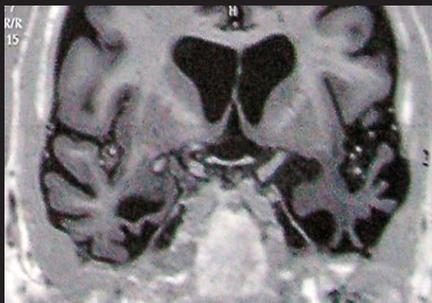
## Clinique et neuropsychologie

Fonctions cognitives  
Comportement et autonomie VQ  
Environnement...

Marqueurs  
biologiques

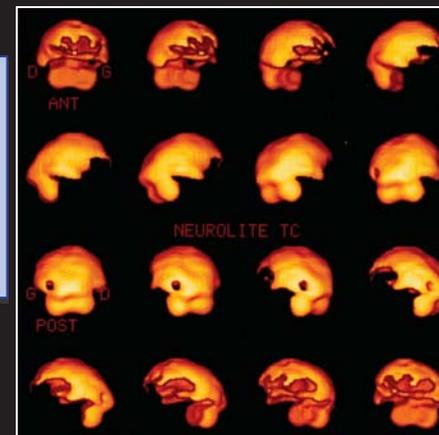
**Atrophies focales**  
Approches diagnostiques

Neuropathologie ?

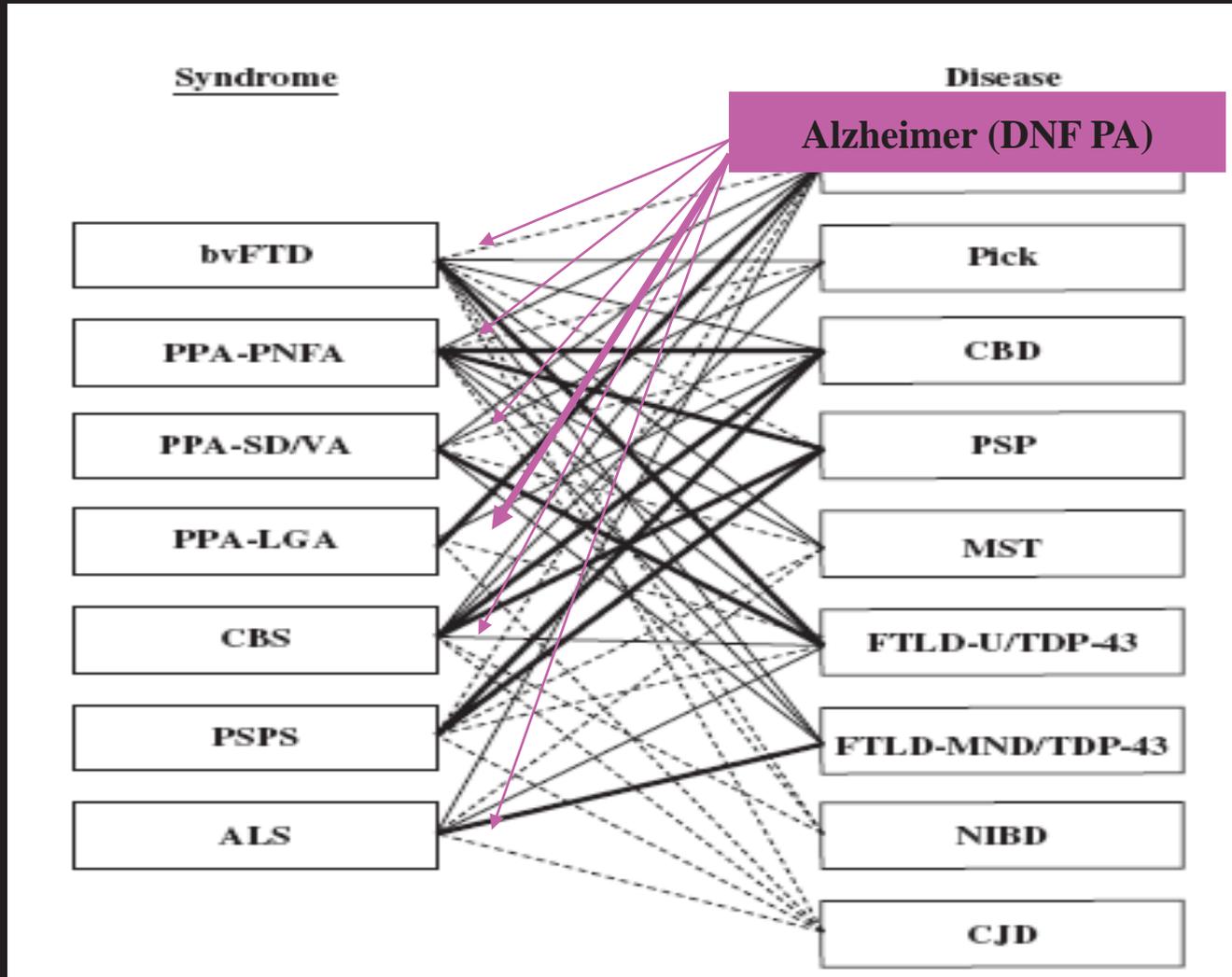


Imageries  
morphologiques  
IRM +++ Scanner

Examens  
isotopiques  
TEMP TEP

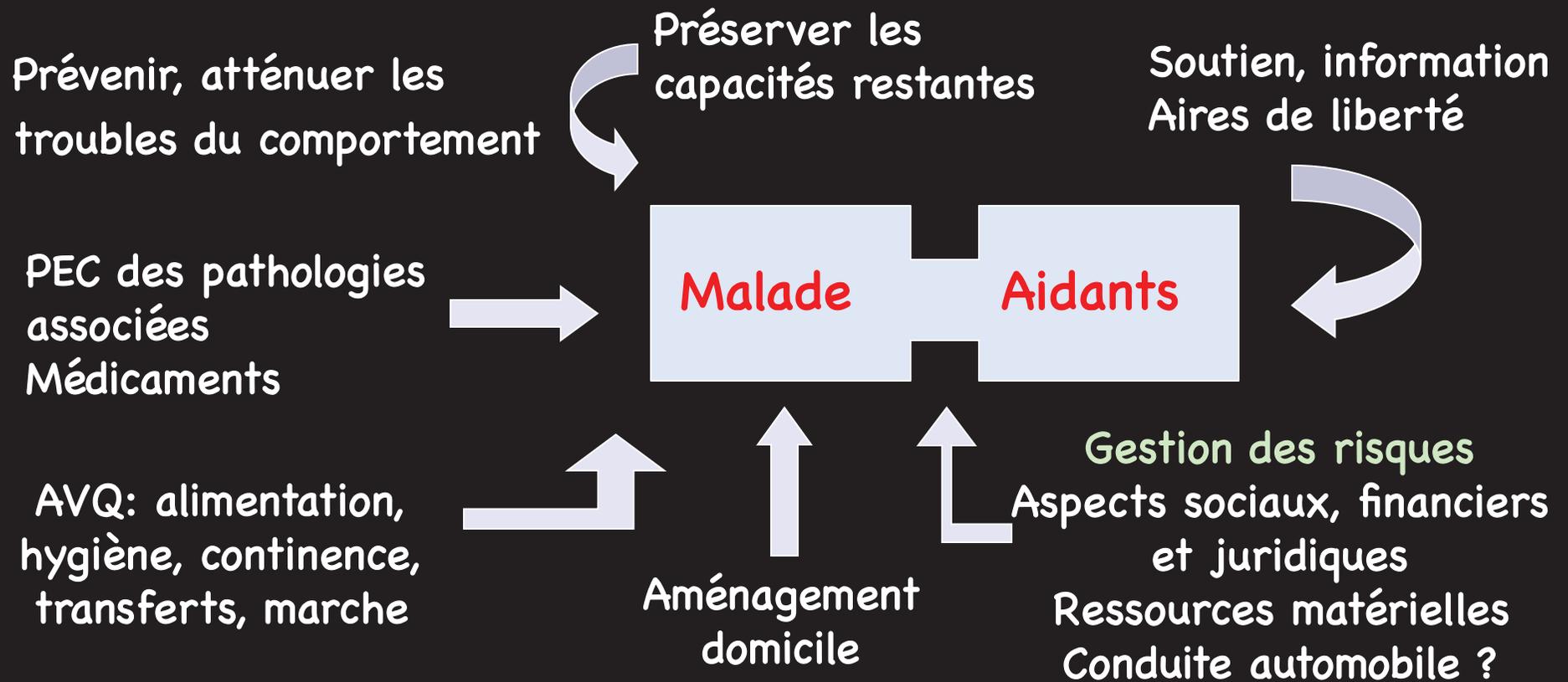


# Clinique - anatomopathologie : la clinique est trompeuse



# Nécessité d'un projet de soins et d'une prise en charge globale en tenant compte du caractère évolutif de la maladie

(malade, professionnels de santé, acteurs sociaux, associations, famille...)



.....