

Le diagnostic de maladie d'Alzheimer doit être évoqué en première intention devant ?

- Un syndrome amnésique progressif
- Un syndrome cortico-basal
- Une atrophie corticale postérieure
- Une aphasie progressive primaire de type logopénique
- Un syndrome dysexécutif comportemental



Sont retrouvés dans l'aphasie logopénique ?

- Un trouble de la répétition des mots courts
- Un trouble de la répétition des phrases
- Des difficultés articulatoires
- Un trouble de compréhension des mots
- Un trouble de mémoire à court terme auditivo-verbale
- Des paraphasies phonémiques



Les formes focales de maladie d'Alzheimer sont connues de longue date

- Abrégé de Neurologie, édition 1985, p. 490 : « les formes préséniles donnent lieu volontiers à un début trompeur sous la forme de troubles aphasiques, apraxiques, ou agnosiques »
- Galton et al., Brain 2000 : formes aphasiques, visuelles, bipariétales
- Alladi et al., Brain 2007 : 100 formes focales → 34 MA
 - 100% des atrophies corticales postérieures (7/7)
 - 50 % des syndromes cortico-basaux (6/12)
 - 36% des formes aphasiques (19/53)
 - 7% des formes comportementales (2/28)



Pourtant apparition timide dans les critères 2011

- Critères NIAA-AA 2011 : formes focales suggérées pour le MCI¹ et la démence²
 - MCI
 - Aphasique « language variant (sometimes called logopenic aphasia) »
 - Visuelle « visual variant (involving posterior cortical atrophy) »
 - Frontale
 - Démence : « non amnestic presentations »
 - Langage « word-finding »
 - Visuospatial « spatial cognition, including object agnosia, impaired face recognition, simultanagnosia, and alexia »
 - Dysexécutive « impaired reasoning, judgment, and problem solving »

¹Albert et al., 2011 ; ² McKhann et al., 2011

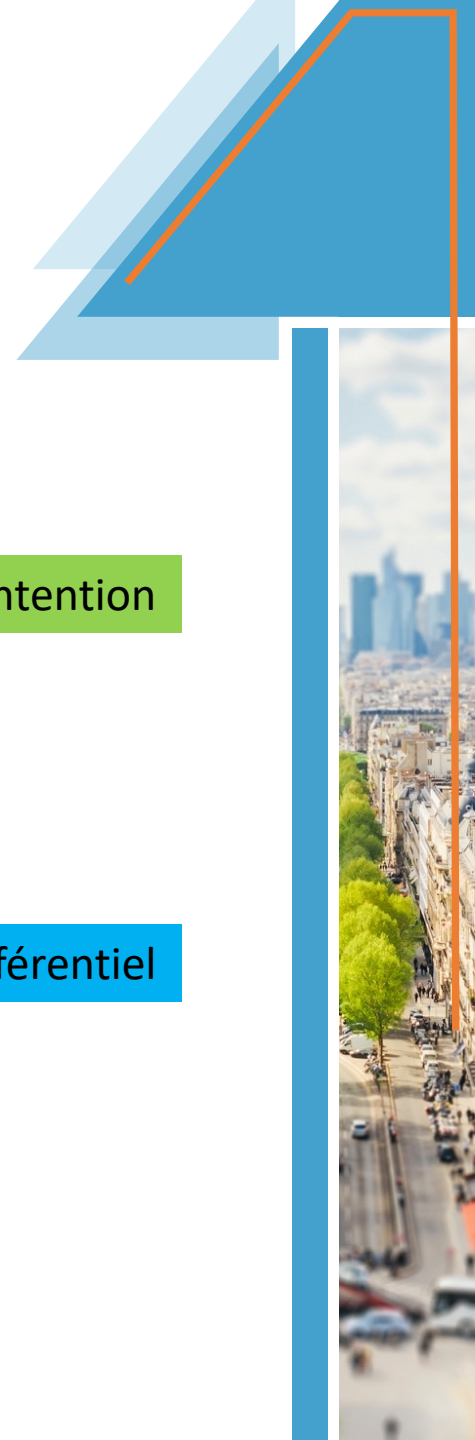


Affirmation plus nette avec les critères IWG 2014, 2021

- Formes focales mises en avant
 - Formes communes de MA
 - Amnésique
 - Aphasie progressive primaire logopénique
 - Atrophie corticale postérieure
 - Formes rares
 - Frontale dysexécutive ou comportementale
 - Syndrome corticobasal
 - Aphasie progressive primaire non fluente agrammatique
 - Aphasie progressive primaire sémantique

MA en première intention

MA diagnostic différentiel



Caractéristiques générales

- Plus jeunes
 - Pas toujours
- Moins souvent familial (apoE4 moins prévalent)
- Troubles de mémoire au jour le jour absents ou au second plan durant toute l'évolution
- Autonomie variable
- Aggravation vers tableau habituel sauf mémoire

- Biomarqueurs LCR positifs (en faveur MA), TEP amyloïde positif



Forme aphasique : APP logopénique

- Présence des deux signes suivants :
 - Manque du mot dans le discours spontané et en dénomination
 - Trouble de la répétition des phrases
- Associé à au moins 3 des 4 signes suivants
 - Paraphasies phonémiques dans le discours spontané et en dénomination
 - Préservation de la compréhension des mots uniques et des connaissances sur les objets
 - Préservation des aspects moteurs du langage
 - Absence d'agrammatisme franc



Forme aphasique : APP logopénique

- Manque du mot discours spontané ++
 - Moins marqué en dénomination sur confrontation visuelle (au début)
- Discours hésitant, avec des pauses
- Paraphasies phonémiques
 - Souvent peu nombreuses, sans tentatives d'auto-correction
- Troubles de mémoire à court terme auditivo-verbale
 - Répètent bien les mots courts, moins bien les mots longs et les phrases
 - Compréhension fluctuante
- Apparition insidieuse et aggravation progressive

Magnin et al., 2015

<https://app-ffl.ulaval.ca/docs/Protocole%20DTLA.pdf> (DTLA)
www.frontiersin.org/articles/10.3389/fneur.2020.571657/full (PARIS)



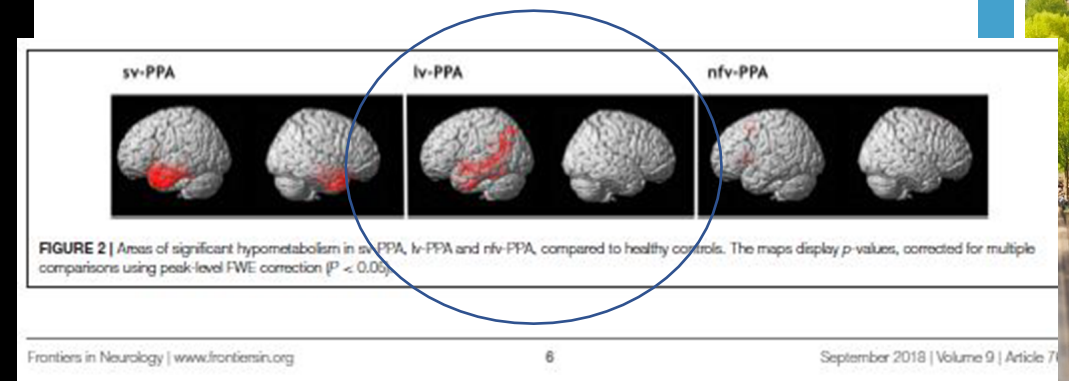
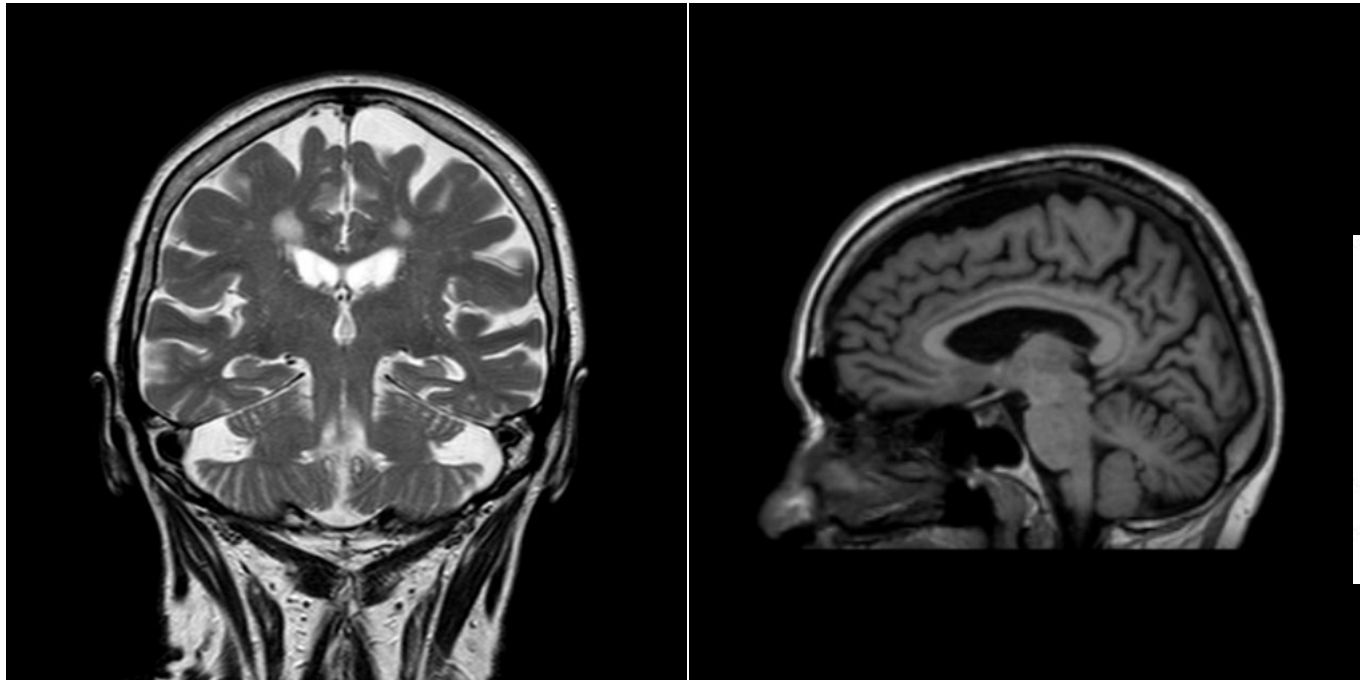
Forme aphasique : APP logopénique

- Autonomie préservée
- Anxiété
- MMSE, MOCA, 5 mots, BREF, souvent bas dès la première consultation
 - Idem RL/RI16 (troubles à l'encodage ++)
- Evolution variable
 - Souvent tableau global assez rapide avec perte d'autonomie
 - Plus rarement longtemps isolée



Forme aphasique : APP logopénique

- Le diagnostic clinique peut être conforté par l'imagerie
 - Atrophie, hypoperfusion, hypométabolisme
 - Prédominant au niveau pérysylvien ou pariétal postérieur gauche

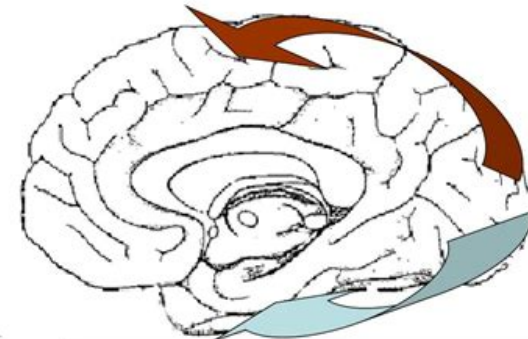


Routier et al., 2018

Atrophie corticale postérieure (syndrome de Benson)

- Troubles visuels progressifs
- Dysfonctionnement de la voie du « où » dorsale (occipito-pariétale)
- Affectant les activités visuelles complexes, visuo-motrices et visuo-constructives
 - Lecture, écriture
 - Appréciation distances, profondeur
 - Traitement global de scènes, simultagnosie
 - Négligence spatiale
 - Syndrome de Balint
 - Apraxie constructive, apraxie d'habillage
 - Désorientation topographique
- Installation insidieuse et aggravation progressive

Voie occipito pariétale = voie du Où,
de la localisation mais aussi de la manipulation, de l'utilisation



Voie occipito-temporale = voie du Quoi,
de la reconnaissance, en particulier visuelle



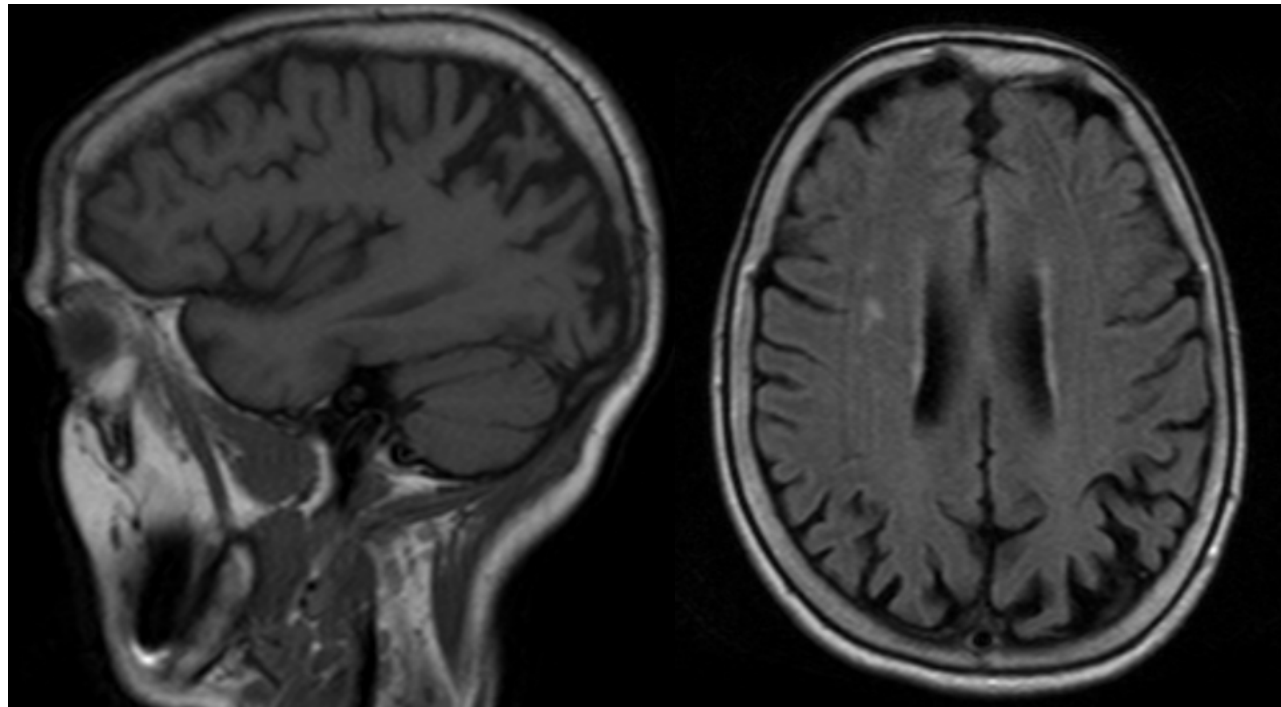
Atrophie corticale postérieure (syndrome de Benson)

- Tests de débrouillage très difficiles dès qu'il s'agit de lire, d'écrire, de dessiner, ou de percevoir visuellement
- Copie de figure très altérée ou impossible
- http://neuro-ophtalmologie-club.org/wp-content/uploads/2018/01/Carnet_de_Depistage_DEF.pdf
- Très anxiogène
- Questionnaire Croisile et Mollion, Revue Neurologique 2011
- Critères diagnostiques Crutch et al., 2017



Atrophie corticale postérieure (syndrome de Benson)

- Atrophie ou hypoperfusion ou hypométabolisme prédominant en occipito-parietal ou occipito-temporal en IRM/SPECT/TEP-FDG (Crutch et al., 2017)



Autres formes

- Frontale : des différences avec la DFTc ?
 - Comportement intermédiaire DFTc et MA typique
 - Moins d'hyperoralité, de compulsions
 - Plus d'agitation, d'hallucinations, d'idées délirantes
 - Cognition
 - Syndrome dysexécutif cognitif = DFTc et > MA typique
 - Troubles de mémoire = MA typique et < DFTc
 - Imagerie
 - Plus proche de la MA que de la DFTc

Ossenkopele et al., 2022 (métaanalyse)



Autres formes

- Syndrome cortico-basal : des différences avec la dégénérescence corticobasale (DCB) ?

Syndrome	Features
Probable corticobasal syndrome	Asymmetric presentation of 2 of: a) limb rigidity or akinesia, b) limb dystonia, c) limb myoclonus plus 2 of: d) orobuccal or limb apraxia, e) cortical sensory deficit, f) alien limb phenomena (more than simple levitation)
Possible corticobasal syndrome	May be symmetric: 1 of: a) limb rigidity or akinesia, b) limb dystonia, c) limb myoclonus plus 1 of: d) orobuccal or limb apraxia, e) cortical sensory deficit, f) alien limb phenomena (more than simple levitation)

Armstrong et al., 2013



Autres formes

- Syndrome cortico-basal : des différences avec la dégénérescence corticobasale (DCB) ?
 - Hassan et al., 2011 : plus de myoclonies, moins de signes frontaux, moins de signes parkinsoniens, pas d'aphasie non fluente agrammatique dans le SCB-MA
 - Sakae et al., 2019 : pas de différences cliniques !
 - Pardini et al., 2019 : TEP-FDG
 - Respect des noyaux gris centraux
 - Hypométabolisme asymétrique PT (FP dans la DCB)
- *Mon point de vue : une bonne analyse clinique de l'apraxie aide à la distinction:*
 - *Composante motrice nette (apraxie mélokinétique) dans la DCB*
 - *Apraxie idéo-motrice au premier plan dans la MA*



Autres formes

- Frontale comportementale
 - Syndrome cortico-basal
 - APP non fluente, APP sémantique
- Le diagnostic de MA n'est pas à évoquer en première intention
- Biomarqueurs
- Une place à faire pour une forme frontale cognitive ? Apraxie progressive ?



Sont retrouvés dans l'aphasie logopénique ?

- Un trouble de la répétition des mots courts
- **Un trouble de la répétition des phrases**
- Des difficultés articulatoires
- Un trouble de compréhension des mots
- **Un trouble de mémoire à court terme auditivo-verbale**
- **Des paraphasies phonémiques**

