

ITEM 115 : ÉVALUATION DU HANDICAP - TROUBLES COGNITIFS

TROUBLE MNÉSIQUE

- **Amnésie rétrograde** : concerne des informations acquises avant l'événement causal
- **Amnésie antérograde** : concerne l'acquisition et la restitution d'informations acquises depuis l'événement causal
- **Ecmnésie** : souvenirs anciens vécus comme une expérience actuelle

Physiologie	Mémoire à court terme	= Mémoire de stockage bref des informations : de capacité limitée - Mémoire de travail : capacité à manipuler les informations maintenues en mémoire à court terme - Anatomie : cortex préfrontal dorsolatéral	
	Mémoire à long terme	Mémoire procédurale	= Enregistrement des processus inconscients (implicites) = mémoire du « savoir-faire » : habileté motrice (faire du vélo, jouer de la musique...)
		Mémoire déclarative	= Accès conscient (explicite) à l'information - Mémoire épisodique = expérience du sujet, dans un contexte spatial, temporel et affectif particulier - Mémoire sémantique = faits et savoirs généraux - Anatomie : circuit de Papez = réseau neural cortico-diencephalique (hippocampe, fornix, corps mamillaires, noyau antérieur du thalamus et cingulum) → Lésion du cortex préfrontal dorsolatéral (récupération de la mémoire déclarative) : déficit en rappel libre amélioré par l'indication et la reconnaissance → Lésion bilatérale du circuit de Papez : déficit en rappel libre, peu ou non amélioré par l'indication et la reconnaissance, associé à une amnésie rétrograde → Lésion unilatérale du circuit de Papez : déficit mnésique prédominant en modalité verbale ou visuelle (selon la localisation gauche ou droite)
Evaluation	Mémoire rétrograde	- Mémoire biographique : chronologie des lieux d'habitation, emplois successifs, histoire familiale... - Mémoire des événements personnels : événements marqueurs de la semaine ou du mois précédent - Mémoire didactique : connaissance générale (selon le contexte culturel du sujet) - Mémoire chronologique publique : succession des présidents de la République... - Mémoire de l'actualité récente : événements relatés dans les médias	
	Mémoire antérograde	= Evaluation de l'encodage, du stockage en mémoire, puis du rappel et de la reconnaissance - Rappel immédiat : encodage de l'information - Rappel différé (après quelques minutes) : stockage en mémoire et récupération de l'information - Indication et reconnaissance (parmi une liste à choix multiples) : différencie un trouble du stockage en mémoire (non normalisé par l'indication ou la reconnaissance = atteinte temporelle interne) d'un trouble de récupération de l'information (normalisé par l'indication ou la reconnaissance = atteinte préfrontale)	
		Mémoire auditivo-verbale	- Enoncer une liste de mots à voix haute et le faire rappeler immédiatement, puis après une tâche interférente : test des 5 mots de Dubois, test des 3 mots du MMS
		Mémoire visuelle	- Faire dénommer des images, puis tester le rappel et la reconnaissance - Copier 3 dessins sans signification, puis tester le rappel et la reconnaissance - Présenter une liste de mots sur entrée visuelle, puis tester le rappel libre et forcé
Étiologie	Lésion localisée	Temporelle interne	- Infectieuse : encéphalite herpétique - Vasculaire : AVC du territoire des artères cérébrales postérieures - Post-anoxique - Post-intoxication au CO - Paranéoplasique - Auto-immune : encéphalite limbique - Dégénérative : maladie d'Alzheimer débutante
		Fornix	- Tumeur du 3^{ème} ventricule
	Lésion localisée	Corps mamillaire et thalamus	- Lésion cellulaire : carence en vitamine B1 (syndrome de Korsakoff) - Vasculaire : uni- ou bi-thalamique
		Cingulaire	- Tumeur frontale interne - Vasculaire : rupture d'anévrisme de la communicante antérieure

Etiologie	Lésion localisée	Préfrontale dorso-latérale	- Tumeur frontale externe - Vasculaire : AVC du territoire des artères cérébrales moyennes - Dégénérative : dégénérescence lobaire fronto-temporale
	Démence		- Démence dégénérative : - Corticale : maladie d'Alzheimer, dégénérescence fronto-temporale - Sous-corticale : maladie de Huntington - Cortico-sous-corticale : maladie à corps de Lewy diffus - Démence non dégénérative : vasculaire, carentielle, métabolique, inflammatoire, infectieuse, toxique
	Amnésie aiguë de brève durée	Ictus amnésique	= Amnésie antérograde brève (durant 4-8h), avec amnésie lacunaire de l'épisode et amnésie rétrograde limitée (quelques heures) : typiquement chez le sujet > 50 ans - Perplexité, questions itératives et désorientation uniquement temporelle - De cause inconnue : examen clinique et bilan normaux
		Autres causes	- Traumatisme crânien avec perte de connaissance - Crise épileptique - Prise de psychotrope : benzodiazépine... - Intoxication aiguë : éthylique...
	Autres		- Iatrogène: traitement retentissement sur l'attention (psychotrope, effet métabolique, hyponatrémie...) - Troubles du sommeil - Amnésie psychogène : plainte mnésique avec tests normaux dans un contexte de trouble anxieux et/ou dépression, ou d'événement traumatisant (amnésie rétrograde spécifique, lacunaire)

ATTENTION	= Fonction de sélection et de maintien d'une information dans le champ de la conscience : peut être altérée par des fluctuations de la vigilance, un ralentissement, une distractibilité, voire une confusion - Evaluation : exécuter une consigne complexe, répéter une phrase longue, énumération des mois de l'année, épellation de mots, comptages à rebours, soustraction... → A vérifier avant exploration des autres atteintes cognitives
-----------	--

AGNOSIE	= Trouble de la reconnaissance dans une modalité sensorielle (visuelle, tactile...) en l'absence de trouble sensoriel, de déficit intellectuel ou d'aphasie - Agnosie visuelle d'objet = défaut d'identification et de représentation des objets visuels simples ou complexes : atteinte temporo-occipitale bilatérale - Prosopagnosie = incapacité à identifier visuellement le visage des personnes connus ou familiers : lésion temporo-basale bilatérale ou unilatérale droite (gyrus fusiforme) - Agnosie topographique = trouble de la reconnaissance des lieux : atteinte temporo-basale bilatérale ou unilatérale droite (gyrus parahippocampique)
---------	--

TROUBLE PHASIQUE

Aphasie = trouble acquis du langage secondaire à des lésions cérébrales

Cause : **lésion vasculaire, tumorale, traumatique, infectieuse** ou **dégénérative** des aires du langage

Aires et circuits impliqués :

- **Aire de Wernicke** : décodage phonologique du message acoustique traité par le gyrus de Heschl
- **Région temporale antérieure** : traitement sémantique de l'information
- **Faisceau arqué** (fibres associatives longitudinales) : transfert des informations acoustiques
- **Aire de Broca** : programmation phonologique, adressé au cortex moteur primaire
- **Thalamus et noyaux gris centraux** : contrôle et programmation
- **Cortex préfrontal** (notamment **cortex cingulaire** et **aire motrice supplémentaire**) : initiation

Définitions	- Paraphasie = erreur de langage oral : phonémique (modification d'un phonème) ou sémantique (lien de sens), ou en l'absence de proximité phonémique ou sémantique, paraphasie verbale (mot existant) ou néologisme (mot inventé) - Paragraphie = erreur de langage écrit - Manque du mot, palliée par des circonlocutions ou des périphrases - Trouble de syntaxe : . Agrammatisme = omission des mots grammaticaux et simplification des phrases . Dyssyntaxie = usage incorrect des mots grammaticaux en accord, genre ou nombre - Perte de cohérence ou trouble de la conduite du discours : atteinte de l'organisation de la pensée - Dysarthrie : trouble de la parole par atteinte des organes bucco-phonatoires ou de leur commande - Trouble de la prosodie : intonation dans ses fonctions linguistiques ou émotionnelles (voix monocorde...)		
Evaluation	- Débit de l'expression spontanée : non fluent (diminué) ou fluent (normal), voire logorrhéique (augmenté) - Dénominations d'images : recherche d'un manque du mot - Description d'une image ou construction d'une phrase à partir de mots donnés : recherche d'un trouble de la syntaxe - Désignation d'une image parmi d'autres (de même catégorie ou non) : évaluation de la compréhension des mots - Exécution d'ordres simples ou complexes : évaluation de la compréhension des phrases - Répétition de mots puis de phrases de longueur croissante : recherche de trouble de la boucle audio-phonatoire et de paraphasies phonémiques - Exploration du langage écrit (lire, écrire et épeler) de mots réguliers, irréguliers et de non-mots (logatomes) - Retentissement fonctionnel : difficultés quotidiennes (téléphoner, faire ses courses...), conséquences psychologiques et familiales, activités de loisirs, statut professionnel		
Syndromes	Aphasie de Broca	- Expression non fluente, laborieuse - Paraphasies phonétiques, phonémiques, agrammatisme - Compréhension normale	- Aire de Broca (<i>pars opercularis</i> et <i>triangularis</i> de la 3 ^e circonvolution frontale F3)
	Aphasie de Wernicke	- Expression fluente, logorrhée - Paraphasies phonémiques, sémantiques, néologismes, jargon - Compréhension atteinte	- Aire de Wernicke (partie postérieure du gyrus temporal supérieur T1)
	Aphasie de conduction	- Expression fluente - Paraphasies phonémiques, avec atteinte plus importante de la répétition que de l'expression spontanée - Compréhension normale	- Faisceau arqué ou gyrus supra-marginalis
	Aphasie globale	- Expression non fluente - Sévère, jusqu'au mutisme - Compréhension sévèrement atteinte	- Lésion corticale étendue ± des noyaux gris - Lésion double (Broca + Wernicke)
	Aphasie transcorticale motrice	- Expression non fluente - Mutisme - Répétition normale ou écholalie - Compréhension normale	- Aire motrice supplémentaire ou sa connexion avec l'aire de Broca
	Aphasie transcorticale sensorielle	- Expression fluente - Paraphasies phonémiques, sémantiques - Répétition normale ou écholalie - Compréhension atteinte	- Cortex postérieur à l'aire de Wernicke
- Alexie sans agraphie : AVC du territoire de l'artère cérébrale postérieure gauche - Anarthrie pure (désintégration phonétique, aphémie, apraxie de la parole) : trouble de la programmation et de la réalisation des mouvements articulaires par atteinte isolée de l'aire de Broca - Aphasie sous-corticale : atteinte des noyaux gris centraux et du thalamus - Syndrome de Gerstmann : agraphie, acalculie, indistinction droite-gauche et agnosie digitale par lésion pariétale inférieure gauche			

TROUBLE PRAXIQUE

Apraxie = perturbation des gestes, non expliquée par une atteinte motrice, sensitive ou intellectuelle

- **Apraxie idéo-motrice** = gestes sans objets (pantomimes, symboliques) : lésion pariétale gauche
- **Apraxie idéatoire** = manipulation des objets : lésion du carrefour temporo-pariétal gauche
- **Apraxie dynamique** ou **motrice efférente** = trouble de la programmation de séquences gestuelles : lésion préfrontale
- **Apraxie de l'habillage** : lésion pariétale uni- ou bilatérale

Evaluation

- **Difficultés quotidiennes** : lenteur, erreurs dans l'utilisation d'ustensiles nouveaux ou requérant des séquences complexes, difficultés d'habillage, pour se laver, se raser...
- **Imitation de gestes sans signification uni- ou bimanuels** : mains croisées par les pouces, les auriculaires, anneaux
- Réalisation de **séquences motrices digitales** ou **palmaires** : paume/poing/tranche
- Réalisation de **pantomimes uni-manuelles** (se brosser les dents, se peigner...) ou **bimanuelles** (enfoncer un clou...)
- Réalisation de **gestes symboliques** (signifier que ça sent mauvais...)
- **Utilisation réelle d'objets** (couverts...)
- **Production de gestes engageant la musculature bucco-faciale** (siffler, claquer la langue) : apraxie bucco-faciale
- **Habillage** (mettre et boutonner une veste) : apraxie de l'habillage

TROUBLE VISUO-SPATIAL ET VISUO-MOTEUR

Apraxie constructive

Apraxie constructive = trouble de la relation du geste à l'espace : lésion préfrontale ou pariétale

- Evaluation : **copie d'une figure géométrique** (pentagone, cube, horloge, figure de Rey...)

Perte de l'orientation topo-graphique

= Incapacité à reconnaître l'environnement et à s'orienter : **trouble de l'analyse visuelle spatiale, trouble de reconnaissance des repères de l'environnement (agnosie topographique), perte de la mémoire des trajets**

- Repose sur un réseau anatomique complexe, latéralisé à droite, incluant les régions pariétales, temporo-basales (gyrus parahippocampique) et hippocampiques
- Evaluation : - Désorientation dans les lieux nouveaux et dans les lieux familiers
 - Description ou réalisation d'un plan du logement ou d'un lieu connu
 - Reconnaissance de monuments célèbres

Négligence unilatérale

= **Hémi-inattention, héminégligence, agnosie spatiale unilatérale** : incapacité de rendre compte, répondre ou de s'orienter vers les stimuli contralatéraux à une lésion, non expliqué par un déficit sensoriel ou moteur

- Concerne le plus souvent l'hémi-espace gauche (corporelle et/ou extracorporelle) par une lésion hémisphérique droite (lobule pariétale inférieur, cortex temporal supéro-externe (gyrus temporal supérieur), plus rarement cortex préfrontal dorsolatéral, thalamus ou noyau caudé)
- **Syndrome d'Anton-Babinski** : héminégligence gauche, hémiasomatognosie (impression de non-appartenance de l'hémicorps gauche) et anosognosie → lésion massive frontopariétale droite
- Evaluation : - **Défauts d'exploration** du côté gauche : toilette, rasage, habillage...
 - **Défauts d'exploration de l'espace extracorporel** gauche : aliments, objets, interlocuteurs...
 - **Dessin spontané et sur copie**
 - **Bissection de lignes, repérage de symboles** distribués sur une page (épreuve de barrage)
 - **Dénomination d'images, lecture et dictée de phrases, évocation de lieux connus**
 - Recherche d'une **extinction visuelle** ou **tactile** (stimulus non perçu lors de la stimulation bilatérale, alors qu'il est perçu lors de la stimulation unilatérale)

Syndrome de Balint

= Manifestation complète et sévère des troubles visuo-spatiaux et visuomoteurs

- **Ataxie optique** : incapacité à atteindre une cible sous contrôle visuel (préhension d'un objet...)
- **Apraxie oculaire** (paralysie psychique du regard) : incapacité à orienter volontairement son regard vers un stimulus situé dans un champ visuel périphérique
- **Simultagnosie** : incapacité visuo-perceptive à interpréter une scène dans sa globalité

TROUBLE EXECUTIF COGNITIF ET COMPORTEMENTALE : SYNDROME FRONTAL

Fonction exécutive = ensemble des processus de contrôle permettant l'adéquation à son environnement et l'adaptation à des situations nouvelles : formulation d'un **but**, d'une **hypothèse**, **anticipation**, **planification** et **sélection des séquences** permettant d'atteindre ce but, **inhibition d'autres solutions possibles**, **surveillance du déroulement** du plan et **flexibilité** en fonction des réponses obtenues (adaptation, correction des erreurs)

- Dépend du **cortex préfrontal** : rôle d'intégration des comportements et des fonctions cognitives, connecté à l'ensemble des cortex associatifs rétro-rolandiques, au cortex limbique, aux noyaux gris centraux et aux thalamus

→ Lésion du **cortex frontal interne** et **cingulaire antérieur** : réduction des activités auto-initiées, indifférence affective (tableau « pseudo-dépressif »)

→ Lésion du **cortex orbitofrontal** : désinhibition, irritabilité, labilité de l'humeur, modification des conduites alimentaires, comportements d'utilisation et d'imitation (tableau « pseudopsychopathique »)

→ Lésion du **cortex dorsolatéral** : troubles des fonctions exécutives cognitives et de la récupération de la mémoire

Evaluation	Interrogatoire	- Désinhibition, perte des convenances/règles sociales : familiarité excessive (propos, gestes), modification du comportement lors des repas (gloutonnerie), impulsivité, irritabilité, grossièretés - Absence d'initiative, adynamie, aspontanéité des gestes et du langage, voire mutisme akinétique → A différencier d'un syndrome dépressif : absence de douleur morale et de tristesse - Trouble du comportement alimentaire : modification quantitative (boulimie) ou qualitative (sélectivité alimentaire), ingestion d'entités non comestibles (végétaux, objets) - Emoussement des affects, voire indifférence affective, réaction inadéquate - Comportement sexuel : indifférence ou désinhibition - Réduction de l'hygiène corporelle, de la propreté du logement, comportement d'urination (mictions effectuées dans un lieu inapproprié), allure vestimentaire négligée ou inadaptée (absence d'harmonie, inadéquation avec le contexte social ou la température) - Stérotypes idéiques et comportementales : instauration de routines, rituels, achats stéréotypés, collectionnisme - Perte de l'autocritique, de l'évaluation des conséquences de ses actes ou propos - Troubles du jugement, erreurs de gestion, inadéquation des décisions au contexte
	Examen	= Difficultés aux épreuves non explicables par une perturbation cognitive plus élémentaire (aphasie...) - Langage : réduit (réponses laconiques) ou logorrhéiques, réduction des stratégies de recherche active d'information - Mémoire : erreurs lors d'épreuve de mémoire de travail et de mémoire à long terme, améliorée par l'indiciage et la reconnaissance - Conceptualisation : difficultés lors d'épreuve de similitude (points communs entre plusieurs objets) - Stratégie : « que faites-vous pour contacter quelqu'un dont vous avez oublié l'adresse ? ».. ; - Jugement : demande d'opinion sur un événement connu du patient - Résolution de problèmes basiques - Consignes conflictuelles : taper deux fois quand on tape une fois, et une fois quand on tape deux fois - Go/no-go : taper une fois quand on tape une fois et ne pas taper quand on tape deux fois - Flexibilité mentale : capacité à passer d'une tâche cognitive à une autre (alterner chiffres et lettres...) - Dépendance à l'environnement : comportement d'imitation, comportement d'utilisation → Evalué par le test BREF (Batterie rapide d'efficacité frontale)
	SC	- Préhension forcée (<i>grasping reflex</i>) : fermeture soutenue de la main lorsque l'on touche la paume du patient - Aimantation : attraction de la main du malade vers l'objet présenté - Préhension orale = réflexe de succion : lors de la stimulation de la région péribuccale
Cause		= Pathologie du cortex préfrontal ou des circuits sous-cortico-préfrontaux - Processus expansif frontal : tumeur, hématome sous-dural chronique, abcès - AVC hémorragique ou ischémique (branches antérieures de l'artère cérébrale moyenne) - Lacunes touchant les noyaux gris centraux - Traumatisme crânien - Dégénérative : dégénérescence fronto-temporale, paralysie supra-nucléaire progressive, maladie de Huntington, SEP - Hydrocéphalie à pression normale