

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

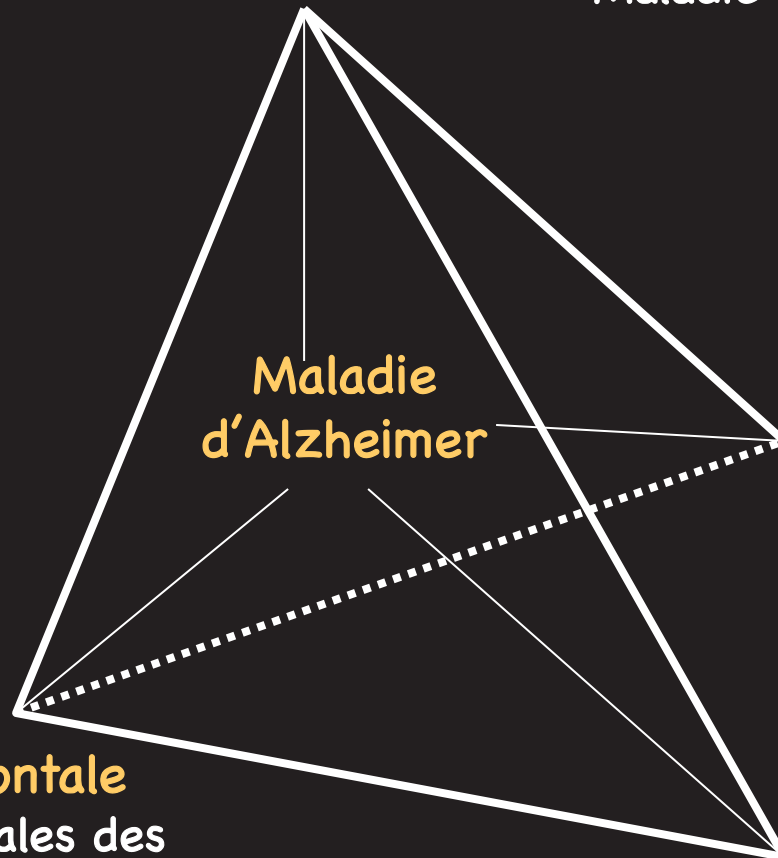
- **Troubles du langage ou de la parole:** aphasie progressive primaire, anarthrie progressive
- **Troubles des fonctions gestuelles:** apraxie progressive
- **Troubles de la mémoire sémantique:** démence sémantique
- **Troubles des fonctions visuelles élaborées:** atrophie corticale postérieure
-

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

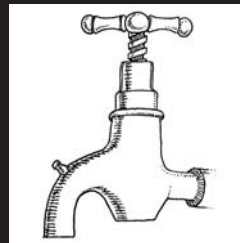
Évolution rapide

- Maladie de Creutzfeldt Jakob
- Sclérose latérale amyotrophique

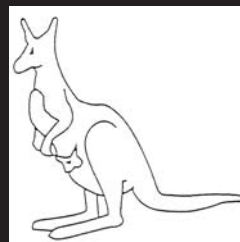
Aphasies progressives primaires

- 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	pois, pois	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



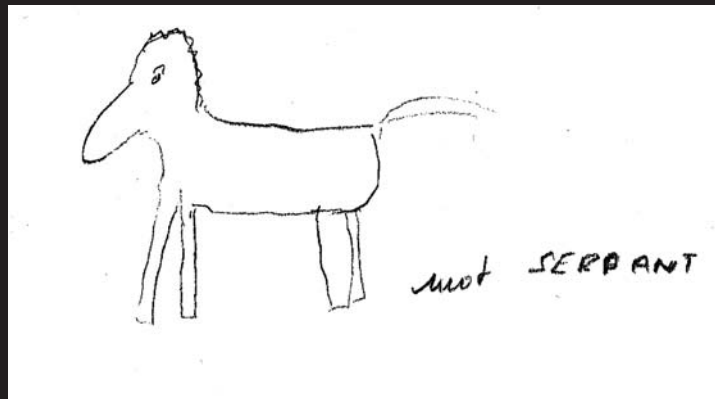
DO 30



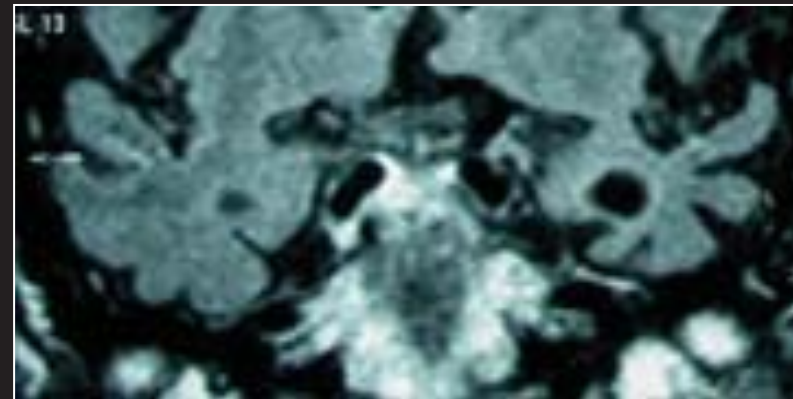
Atteinte frontale et temporale G

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

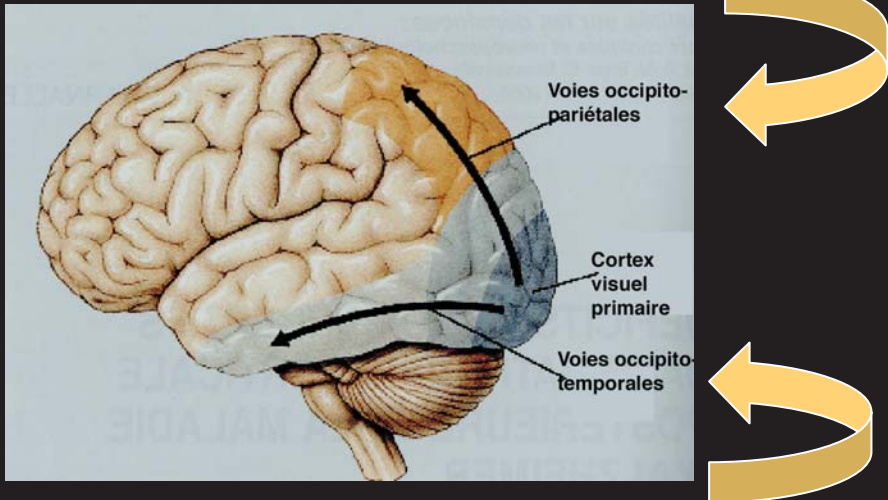
Prédominance de troubles visuels (déficits visuels corticaux inauguraux et longtemps isolés)

Mémoire, jugement, conscience des troubles longtemps préservés

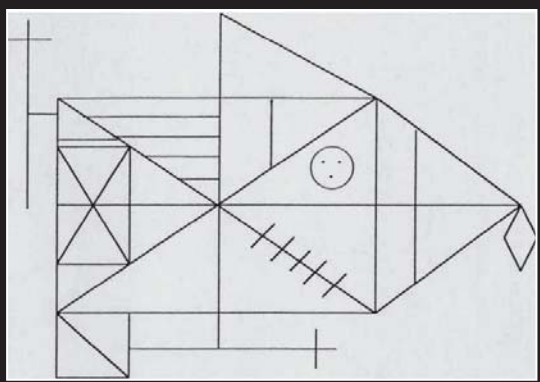
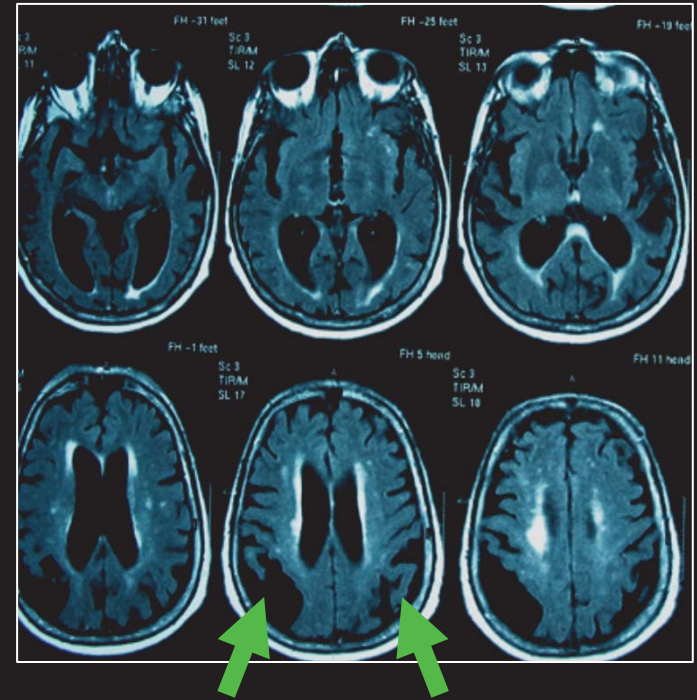
Évolution: apparition progressive de signes associés, puis installation d'un tableau démentiel dans les 5 ans en moyenne

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

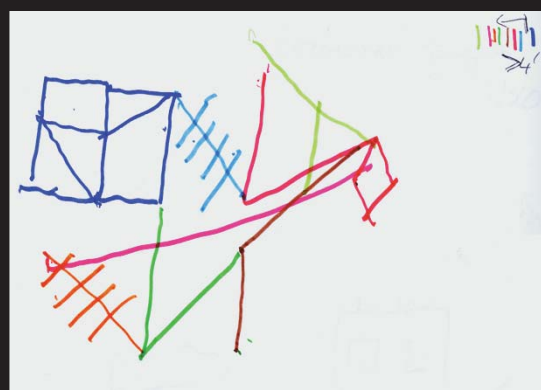
Atteinte voies occipito-pariétales: agraphie, apraxie gestuelle, désorientation spatiale, hémiparésie...



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

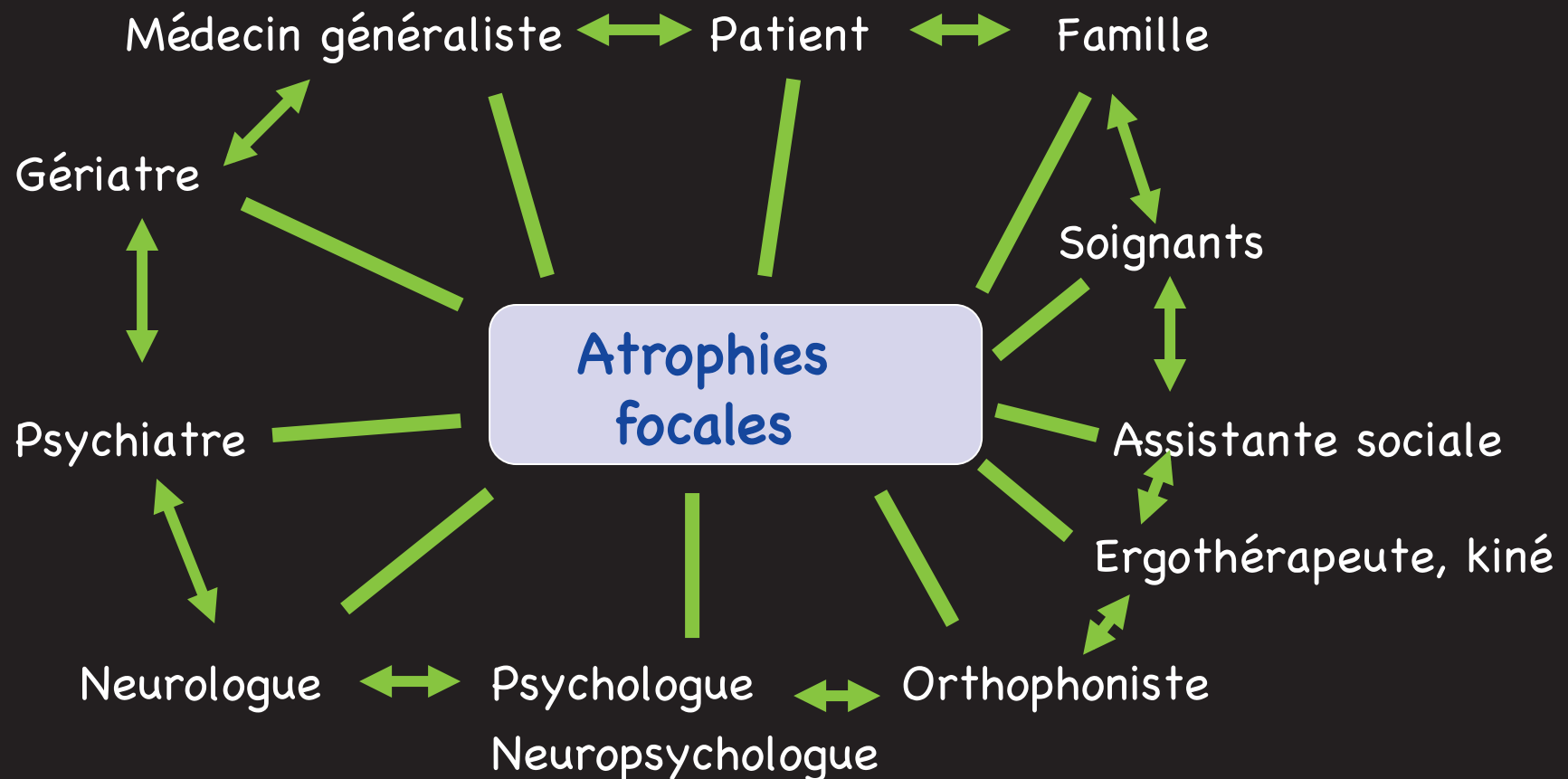


Copie fig. de Rey



L'hôpital de jour

Une approche pluridisciplinaire pour le diagnostic et la prise en soins



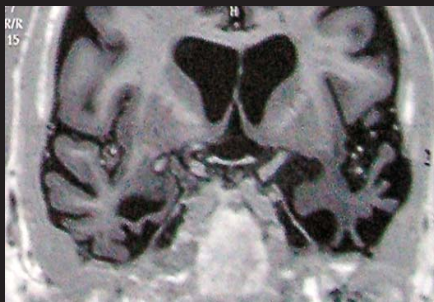
Clinique et neuropsychologie

Fonctions cognitives
Comportement et autonomie VQ
Environnement...

Marqueurs
biologiques

Atrophies focales
Approches diagnostiques

Neuropathologie ?

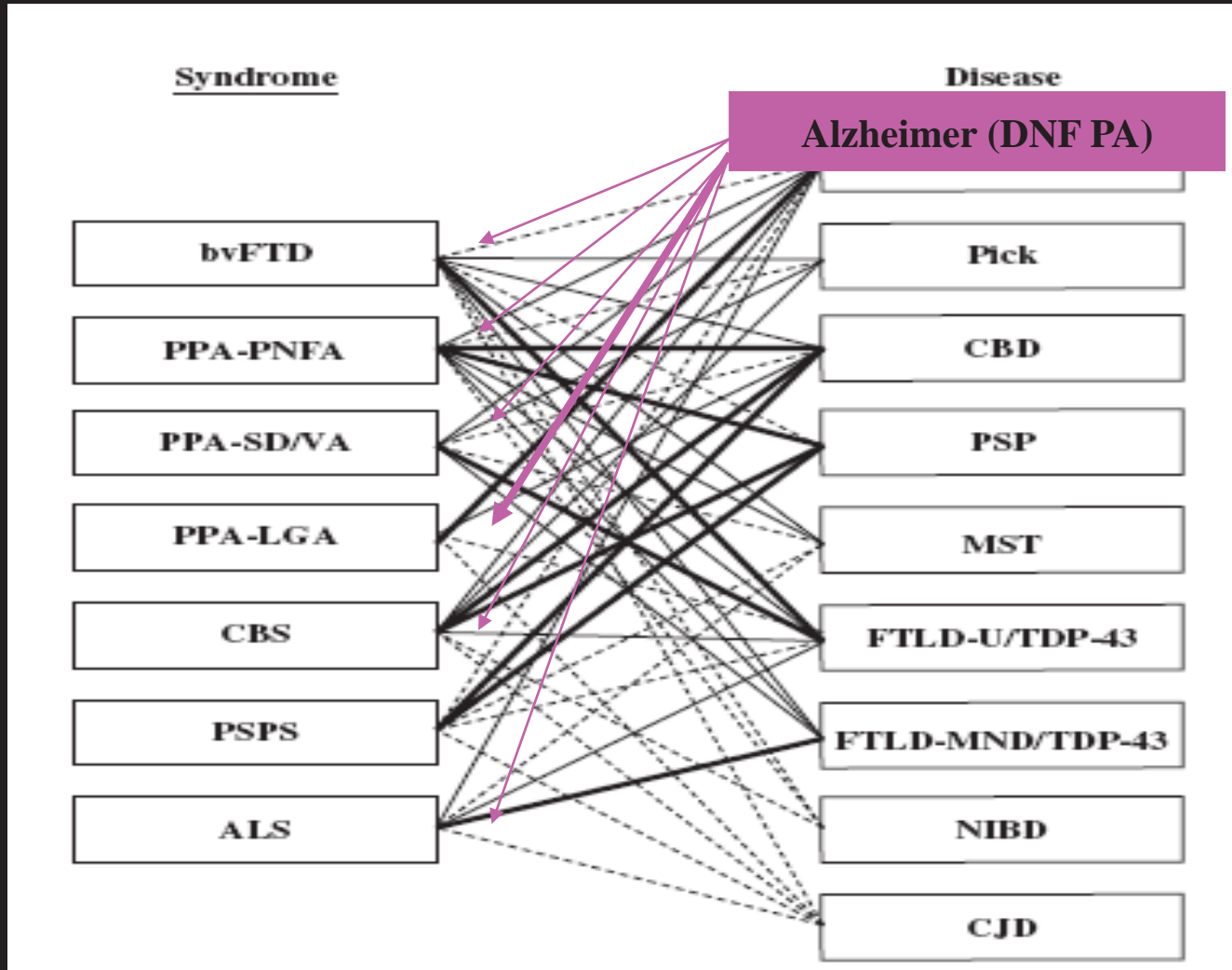


Imageries
morphologiques
IRM +++ Scanner

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...)

