

# L'aphasie progressive primaire (APP) sous toutes ses formes



## The three forms of primary progressive aphasia

C. Hommet<sup>a,b,c</sup>  
K. Mondon<sup>a,c</sup>  
D. Perrier Palisson<sup>a,b</sup>  
E. Beauvils<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Centre mémoire ressources recherche (CMRR) de la région Centre, CHRU de Tours, boulevard Tonnellé, 37044 Tours cedex, France

<sup>b</sup>Université François-Rabelais, 37044 Tours cedex, France

<sup>c</sup>UMR Inserm U930 « Imagerie et Cerveau », boulevard Tonnellé, 37044 Tours cedex, France

### RÉSUMÉ

L'aphasie progressive primaire est un syndrome qui regroupe plusieurs formes cliniques : non-fluente/agrammatique, sémantique et logopénique. Les lésions neuropathologiques sous-jacentes sont diverses, soit de type dégénérescence lobaire frontotemporale, soit de type Alzheimer. Chaque tableau a été décrit à partir des critères linguistiques. Les corrélations anatomo-cliniques au niveau individuel restent incertaines. Les biomarqueurs peuvent contribuer à l'identification des processus neuropathologiques sous-jacents. Le repérage d'un trouble du langage lors d'une « consultation mémoire » est indispensable car il va guider les investigations complémentaires et la prise en charge. Dans ce travail, nous fournissons au clinicien les repères sémiologiques essentiels permettant d'identifier les formes cliniques et ainsi définir la prise en charge.

© 2016 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

### SUMMARY

Primary progressive aphasia is a syndrome that has three clinical forms: non-fluent/agrammatism aphasia, semantic aphasia, and logopenic aphasia. The corresponding neuropathological lesions are frontotemporal degeneration or Alzheimer's disease. Each form of primary progressive aphasia corresponds to a specific linguistic description. Clinicopathological correlations are uncertain. Biomarkers may help the clinician to identify neuropathological hallmarks. In memory clinics, it is important to propose investigations useful for the identification of language impairment. We report the salient signs of each form to help the diagnosis and care.

© 2016 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

La description initiale d'un trouble du langage d'origine dégénérative revient à Pick (1892) à propos d'un tableau d'aphasie progressive et de troubles de la personnalité, associé à une atrophie frontotemporale, appelé maladie de Pick. Mesulam [1] a réintroduit le terme « d'aphasie lentement progressive sans démence généralisée », dénommé dans un second temps aphasie progressive primaire (APP). L'APP se réfère à des pathologies avec un déficit du langage comme symptôme initial [1] (*Encadré 1*). Les APP correspondent à un cadre syndromique particulier et définissent différents tableaux.

### REPÉRER LE TROUBLE DU LANGAGE

L'analyse du discours spontané contribue au repérage des troubles du langage, en révélant la présence d'un manque du mot, de paraphasies, s'accompagnant ou non de troubles de la compréhension orale. Le manque du mot est recherché à l'aide d'épreuves courtes de dénomination comme la batterie rapide de dénomination (BARD) [2]. La fluence verbale est évaluée par le Set Test d'Isaac [3] qui consiste à demander au sujet de produire le plus de mots possible appartenant à plusieurs

### MOTS CLÉS

Aphasie progressive primaire  
Langage  
Maladie d'Alzheimer

### KEYWORDS

Primary progressive aphasia  
Language  
Alzheimer's disease

### Auteur correspondant :

C. Hommet,

CMRR région centre, pôle médecine, hôpital Bretonneau, boulevard Tonnellé, 37044 Tours cedex, France.

Adresse e-mail :

hommet@med.univ-tours.fr

## Encadré 1

### Critères d'aphasie progressive primaire adaptés de Mesulam [1].

- Trouble du langage d'apparition insidieuse et d'évolution progressive.
- Absence de limitation des activités de la vie quotidienne, autre que celle générée par les troubles du langage, pendant au moins les deux premières années suivant le début des troubles.
- Normalité des fonctions langagières prémorbides (en dehors d'un antécédent de dyslexie parfois retrouvé).
- Absence au cours des 2 premières années de la maladie d'apathie, de désinhibition, d'oubli des événements récents, de troubles visuo-spatiaux, de déficit de la reconnaissance visuelle, de troubles sensorimoteurs.
- Acalculie ou apraxie idéomotrice peuvent toutefois être présents durant ces 2 premières années ; des persévérations ou une discrète apraxie constructive peuvent être observés mais ne perturbent pas les activités quotidiennes.
- Au-delà des deux premières années d'évolution, d'autres domaines de la cognition peuvent être affectés mais le langage reste toujours la fonction la plus altérée et son profil de dégradation est plus rapide que pour les autres domaines.
- Exclusion, par l'imagerie, d'une cause spécifique (accident vasculaire cérébral, tumeur).

catégories sémantiques. La compréhension est testée en demandant au sujet d'exécuter des consignes simples et plus complexes. Le test du Mini Mental State (MMS) [4] a peu d'intérêt dans les pathologies du langage, puisqu'il repose, dans sa quasi-totalité sur des épreuves médiées par le

langage. Un score bas peut donc être faussement interprété comme pathologique. À l'issue de cette étape préliminaire de repérage, l'identification de troubles du langage justifie la réalisation d'un bilan orthophonique et neuropsychologique qui permettront de préciser le profil du trouble linguistique et d'évaluer les autres fonctions cognitives. L'évaluation neuropsychologique est complexe car même les épreuves non verbales peuvent être parasitées par la composante linguistique qui interfère sur la compréhension des consignes, le raisonnement et les réponses.

### DIAGNOSTIC SYNDROMIQUE D'APHASIE PROGRESSIVE PRIMAIRE (APP)

Des critères généraux d'APP ont été proposés par Mesulam (*Encadré 1*) [1]. En fonction du profil linguistique, diverses formes cliniques ont été décrites : la forme non fluente/agrammatique, la forme sémantique et plus récemment la forme logopénique [5]. Le symptôme initial commun est l'anomie. Le patient utilise alors des stratégies linguistiques pour pallier à ses difficultés (utilisation d'un terme générique ou d'un mot familier ; définitions par l'usage).

#### APP non fluente

L'APP non fluente est caractérisée par un discours ralenti, entrecoupé de pauses et d'hésitations (*Tableau 1*). L'expression est laborieuse conduisant à un manque du mot et à une réduction de la longueur des phrases. Le discours prend une forme « hachée », entrecoupé de paraphrasies phonémiques et d'erreurs syntaxiques, évoquant un tableau proche d'un agrammatisme (omission de mots de fonction, verbes non conjugués). Le manque du mot est compensé par des circonlocutions (mots définis par l'usage) ou des mimes d'utilisation. La compréhension des mots est correcte mais la compréhension des phrases complexes peut être altérée. Il n'y a pas de troubles de l'orientation temporo-spatiale, du raisonnement ou des aptitudes visuo-constructives.

**Tableau 1. Critères de diagnostic de la forme non fluente/agrammatique d'aphasie progressive primaire (APP) (d'après Gorno-Tempini) [24].**

Diagnostic clinique	<p>Au moins 1 des 2 signes suivants</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Trouble syntaxique : agrammatisme</li> <li>• Discours hésitant, émis avec effort, avec des erreurs phonémiques et des déformations</li> <li>• Réduction du débit</li> </ul> <p>Associé à au moins 2 des 3 signes suivants</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Troubles de la compréhension des phrases de complexité syntaxique élevée</li> <li>• Préservation de la compréhension des mots</li> <li>• Préservation des connaissances sur les objets</li> </ul>
Diagnostic conforté par l'imagerie	<p>Les 2 critères suivants doivent être présents</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Diagnostic clinique positif</li> <li>• L'imagerie doit montrer au moins 1 des signes suivants <ul style="list-style-type: none"> <li>• IRM : atrophie fronto-insulaire postérieur gauche</li> <li>• TEMP ou TEP : hypoperfusion ou hypométabolisme fronto-insulaire postérieur gauche</li> </ul> </li> </ul>

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5633207>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5633207>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)