



Disponible en ligne sur
ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com



Revue de la littérature

Rapprochement entre neurologie et psychiatrie : le cas prototypique de la dégénérescence frontotemporale

Reconciliating neurology and psychiatry: The prototypical case of frontotemporal dementia

J. Lagarde*, M. Sarazin

Unité de neurologie de la mémoire et du langage, centre hospitalier Sainte-Anne, université Paris Descartes, Sorbonne Paris Cité, 1, rue Cabanis, 75014 Paris, France

INFO ARTICLE

Historique de l'article :

Reçu le 7 août 2016
Accepté le 5 septembre 2016
Disponible sur Internet le xxx

Mots clés :

Dégénérescence frontotemporale
Psychiatrie
Psychose
Génétique
Progranuline

Keywords:

Frontotemporal dementia
Psychiatry
Psychosis
Genetics
Progranulin

RÉSUMÉ

La dégénérescence frontotemporale (DFT) dans sa variante comportementale (DFT-c) est probablement une des pathologies qui matérialise le mieux le lien entre la psychiatrie et la neurologie. Il est en effet admis qu'entre un tiers et la moitié des patients atteints de cette affection, en particulier dans des formes à début jeune, reçoivent un diagnostic initial de trouble psychiatrique (dépression, schizophrénie, trouble bipolaire) et sont alors adressés vers un service de psychiatrie. La DFT-c peut ainsi être considérée comme une pathologie neurologique à présentation psychiatrique. Parmi les symptômes psychiatriques rencontrés dans cette affection, les symptômes psychotiques (hallucinations, idées délirantes, en particulier de persécution), qui ont été longtemps sous-estimés dans la DFT et ne font pas partie des critères diagnostiques actuels, seraient présents dans environ 20 % des cas et peuvent être inauguraux. Ils sont particulièrement fréquents dans les formes génétiques en rapport avec une mutation du gène *c9orf72* (jusqu'à 50 %), et dans une moindre mesure du gène *GRN* (jusqu'à 25 %). La mutation du gène *c9orf72* est souvent associée à une histoire familiale de démence ou de maladie du motoneurone, mais également de troubles psychiatriques. Elle a également été décrite dans des formes à présentation sporadique. La DFT-c démontre à quel point les liens entre la neurologie et la psychiatrie sont étroits et tendent à évoluer avec l'avancée des connaissances scientifiques. Il apparaît nécessaire de renforcer les collaborations entre nos deux disciplines, tant pour améliorer le soin que pour favoriser l'émergence d'une recherche clinique innovante.

© 2016 L'Encéphale, Paris.

ABSTRACT

Frontotemporal degeneration (FTD) in its behavioral variant (bvFTD) is probably one of the conditions that best illustrates the links between psychiatry and neurology. It is indeed admitted that between a third and half of patients with this condition, especially in early-onset forms, receive an initial diagnosis of psychiatric disorder (depression, schizophrenia, bipolar disorder) and are then referred to a psychiatric ward. BvFTD can thus be considered a neurological disorder with a psychiatric presentation. Among psychiatric symptoms reported in this disease, psychotic symptoms (hallucinations, delusions, especially of persecution), which have long been underestimated in bvFTD and are not part of the current diagnostic criteria, are present in about 20% of cases and may be inaugural. They are particularly common in the genetic forms related to a mutation in the *C9orf72* gene (up to 50%), and to a lesser extent in the *GRN* gene (up to 25%). *C9orf72* gene mutation is often associated with a family history of dementia or motor neuron disease but also of psychiatric disorders. It has also been described in sporadic presentation forms. Sometimes, the moderate degree of brain atrophy on MRI described in patients carrying this mutation may complicate the differential diagnosis with late-onset psychiatric diseases. In the present article,

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : j.lagarde@ch-sainte-anne.fr (J. Lagarde).

we underline the importance of considering that psychiatric – especially psychotic – symptoms are not rare in bvFTD, which should lead to a revision of the diagnostic criteria of this disease by taking greater account of this fact. We also propose a diagnostic chart, based on concerted evaluation by neurologists and psychiatrists for cases of atypical psychiatric symptoms (late-onset or pharmacoresistant troubles) leading to consider the possibility of a neurological disorder, in order to shed a new light on these difficult clinical situations. In the field of research, bvFTD may constitute a model to explore the neural basis of certain psychiatric disorders, and a possible molecular link between bvFTD and psychoses, which could eventually lead to new therapeutic approaches, has been recently suggested. Thus, bvFTD illustrates how the links between neurology and psychiatry are close and tend to evolve with the progress of scientific knowledge. It is necessary to strengthen collaboration between the two disciplines both to improve the care – diagnosis and management of these patients – and to promote the emergence of innovative clinical research.

© 2016 L'Encéphale, Paris.

1. Introduction

La proximité entre la neurologie et la psychiatrie peut être schématisée en trois situations cliniques (Fig. 1). Tout d'abord, dans le cadre diagnostique, des symptômes psychiatriques peuvent être inauguraux de certaines maladies neurologiques (neurodégénératives, mais également métaboliques, encéphalites limbiques...) et, de ce fait, être responsable d'une errance du diagnostic étiologique. Ensuite, l'apparition d'une pathologie neurodégénérative chez un patient présentant une pathologie psychiatrique ancienne peut tout autant modifier le tableau clinique psychiatrique que produire des tableaux neurologiques atypiques, le diagnostic restant souvent délicat. Enfin, concernant la prise en charge, de nombreux patients présentant une maladie neurodégénérative vont présenter au cours de l'évolution de leur pathologie des symptômes psychiatriques, et inversement, des patients présentant une pathologie

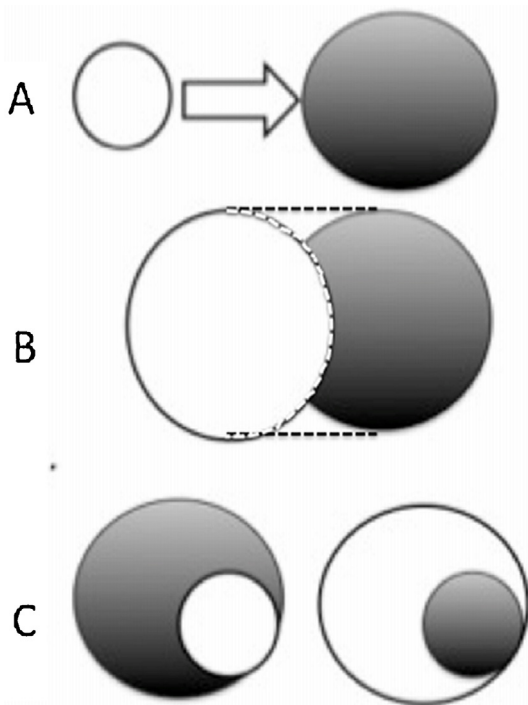


Fig. 1. Schématisation des différentes situations de rapprochement entre neurologie et psychiatrie : symptômes psychiatriques (petit rond blanc) révélant une maladie neurologique (grand rond noir) (A), apparition d'une maladie neurologique (grand rond noir) dans le cadre d'une maladie psychiatrique ancienne (grand rond blanc) (B), présence de symptômes psychiatriques (petit rond blanc) au cours d'une maladie neurologique (grand rond noir), ou inversement (C).

psychiatrique ancienne peuvent présenter des troubles neurologiques, en particulier cognitifs (syndrome dysexécutif notamment).

La dégénérescence frontotemporale (DFT) constitue le prototype des pathologies matérialisant le lien entre les 2 disciplines. Du fait de la présence de façon beaucoup plus fréquente qu'on ne pouvait l'imaginer auparavant de symptômes d'allure psychiatrique, parfois même inauguraux, la DFT pose des difficultés de diagnostic et de prise en charge [1,2]. La DFT est une entité clinique et neuropathologique hétérogène et fortement invalidante, qui se répartit en des formes langagières (principalement agrammatique et sémantique) et une forme comportementale (DFT-c), qui est la plus fréquente. Celle-ci se caractérise par des modifications du caractère et du comportement contrastant souvent avec un relatif respect des fonctions cognitives telles qu'on les conçoit habituellement [1]. La durée d'évolution de cette pathologie est difficile à préciser, la survie pouvant varier entre 3 et 14 ans [1] en fonction de la forme de la pathologie et de la présence éventuelle d'autres atteintes neurologiques, notamment du motoneurone. La DFT-c est hétérogène sur le plan neuropathologique, et peut être sous-tendue par une protéinopathie Tau dans environ 40 % des cas (inclusions intraneuronales contenant la protéine tau hyper- et anormalement phosphorylée, dites inclusions tau-positives, dont certaines formes sont appelées corps de Pick), une protéinopathie de type TDP-43 dans environ 50 % des cas (inclusions intraneuronales *TAR-DNA binding protein* : TDP-43) et plus rarement de type FUS dans environ 10 % des cas (inclusions ubiquitine-positives et tau-négatives) (Fig. 2).

2. Les critères diagnostiques de la DFT-c

Les critères actuels de DFT-c sont ceux définis en 2011 [3]. Le diagnostic de DFT-c « possible » repose sur une altération progressive du comportement ou de la cognition pouvant être documentée par l'observation ou par des informations rapportées par l'entourage du patient. Trois des six symptômes suivants doivent être présents de façon persistante ou récurrente :

- désinhibition comportementale précoce (comportements socialement inappropriés, perte des convenances, actes impulsifs) ;
- apathie ou inertie ;
- perte d'empathie (moins de sensibilité aux besoins ou aux sentiments d'autrui, moins d'implication dans les interactions sociales) ;
- comportements persévératifs, stéréotypés ou compulsifs (répétition de mouvements simples, gestes ou comportements complexes ritualisés, stéréotypies verbales) ;
- modifications du comportement alimentaire (changements des goûts alimentaires, glotonnerie, consommation augmentée

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5721216>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5721216>

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