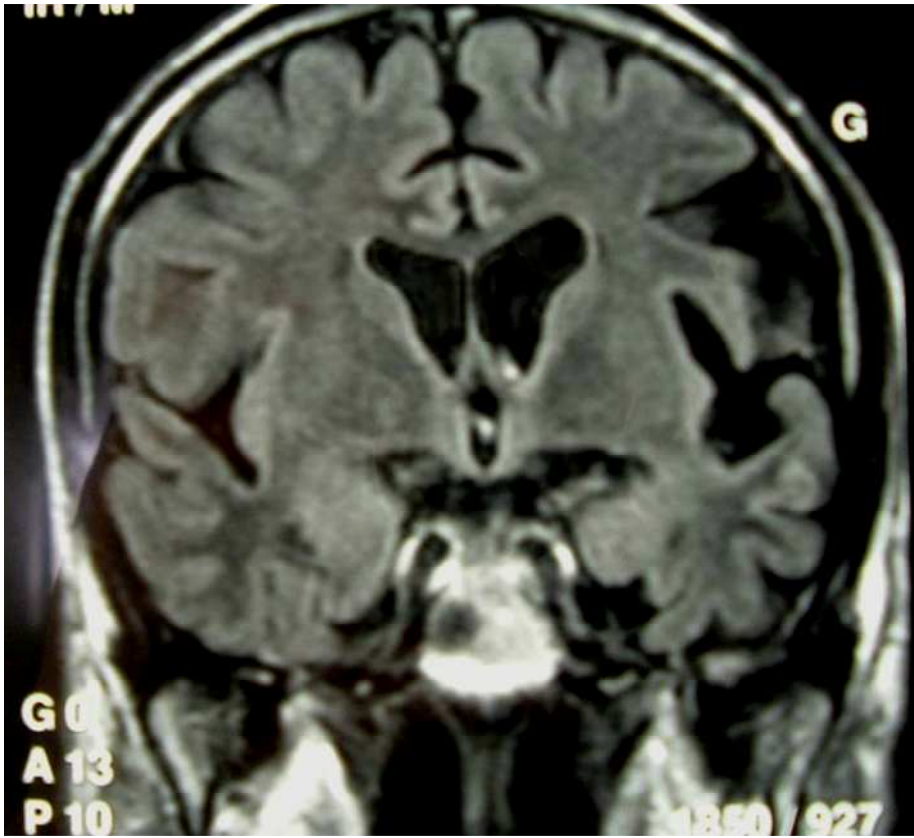


Aphasies progressives primaires

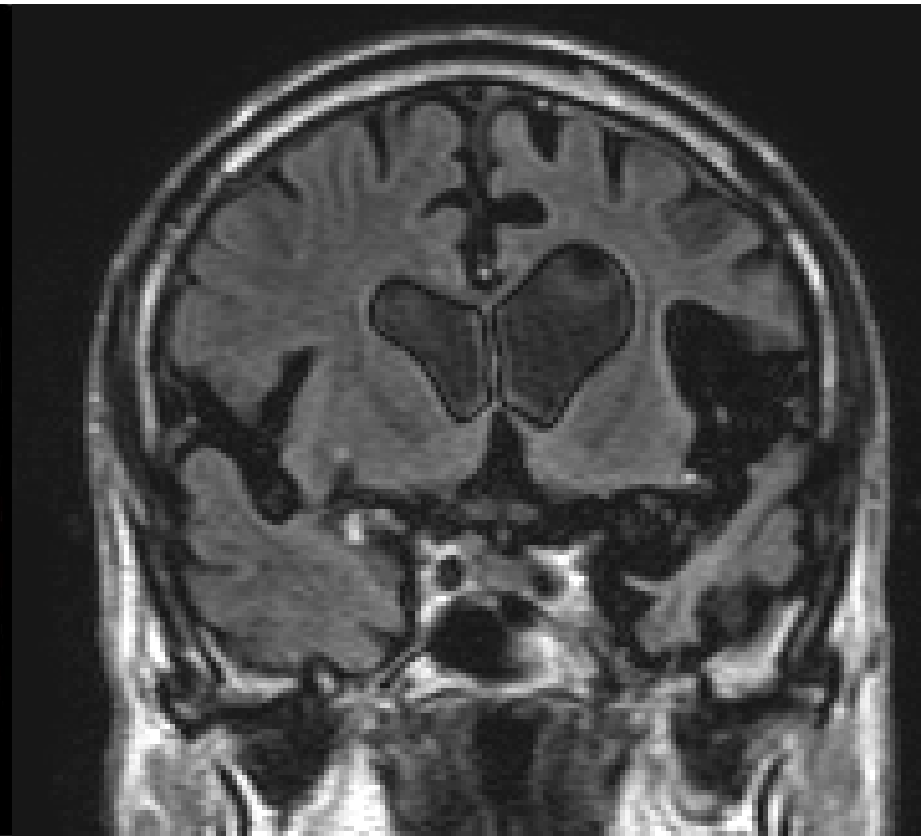


OMoreaud@chu-grenoble.fr





2000

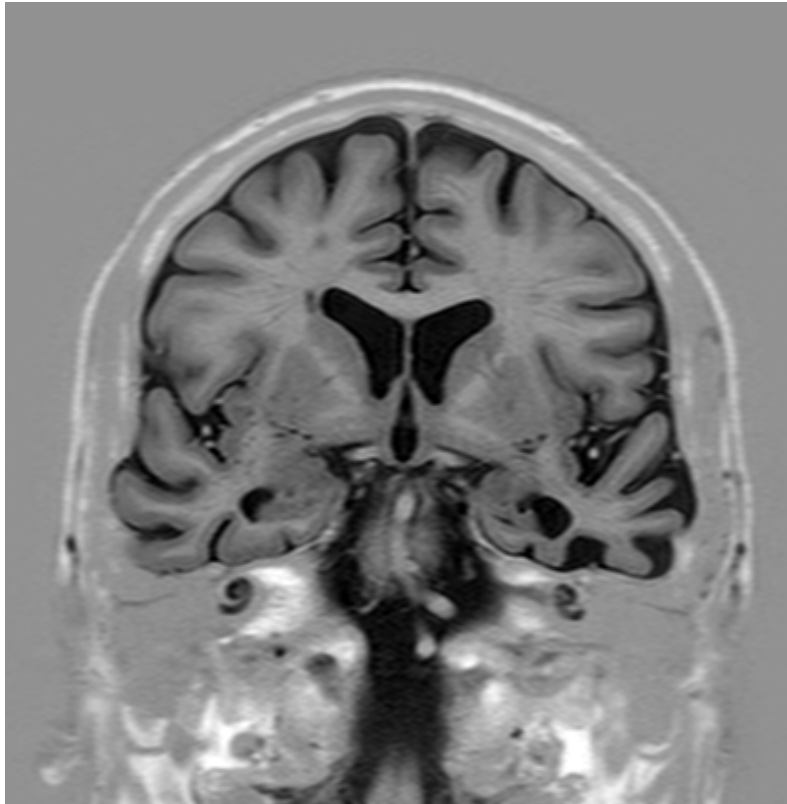


2006

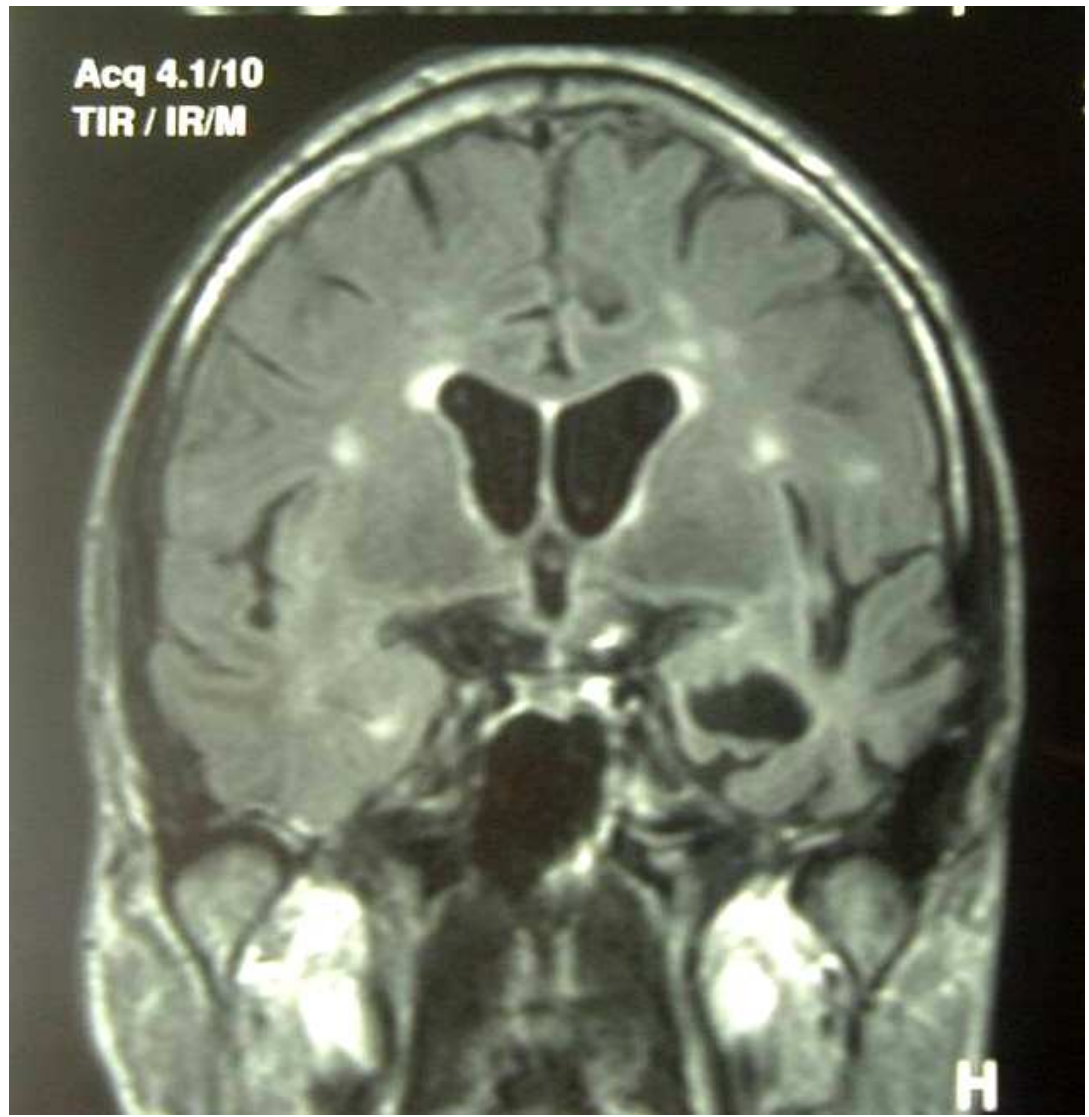


22-Oct-33

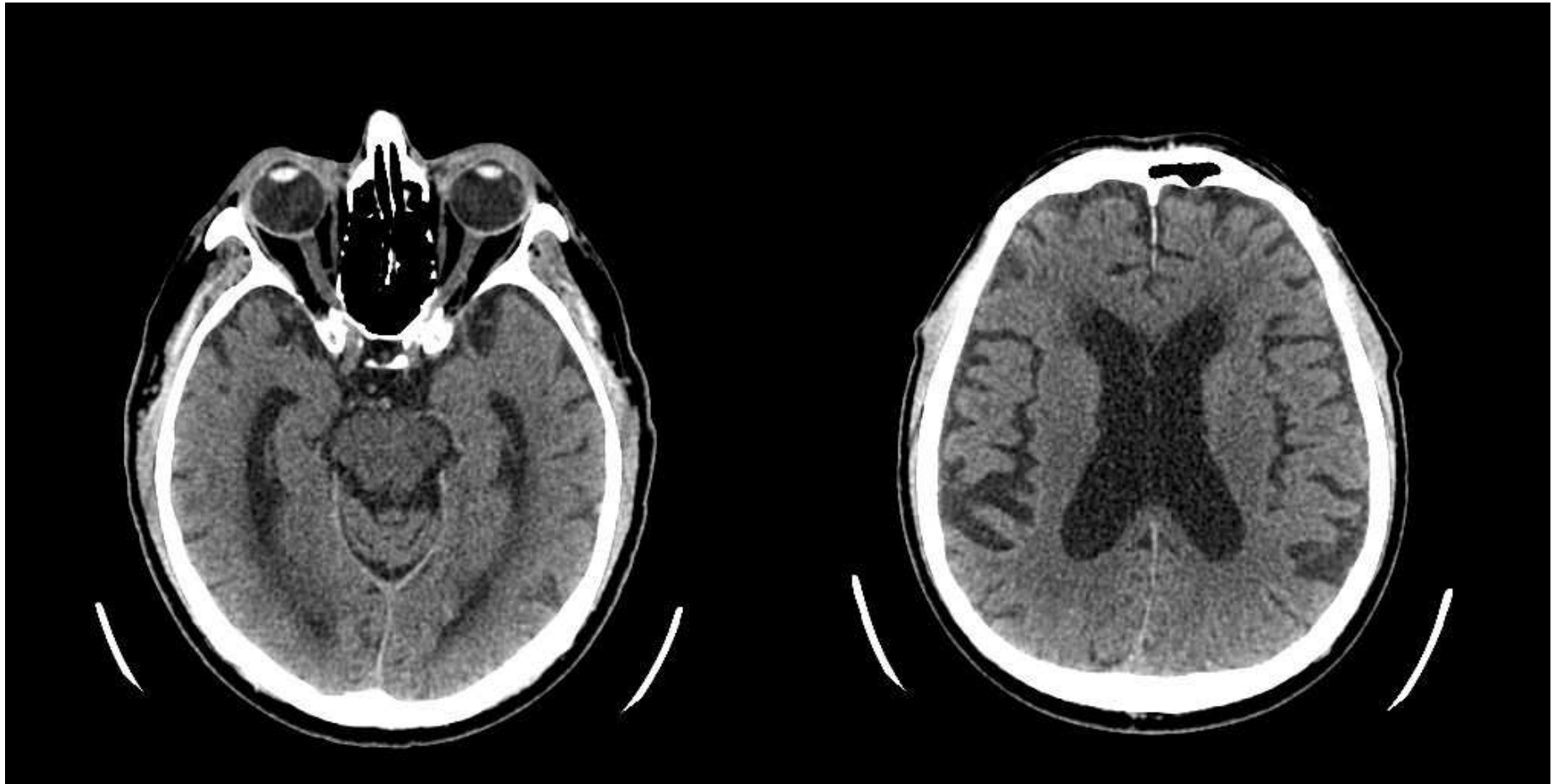
TOMOSCINTIGRAPHIE CEREBRALE HMPAO CORONALES

















Critères de Mesulam des Aphasies Primaires Progressives (2001)

- Début insidieux et aggravation progressive
 - D'un manque du mot ou de troubles de compréhension
 - Dans le discours spontané ou dans l'examen formel du langage
- Toutes les limitations des AVQ doivent être expliquées par le trouble du langage
 - Pendant au moins 2 ans

Critères de Mesulam des Aphasies Primaires Progressives (2001)

- Langage pré morbide normal
 - dyslexie développementale possible
- Absence (les 2 premières années)
 - D'apathie, de désinhibition
 - D'oubli des événements récents, de troubles visuospatiaux, de déficit de reconnaissance visuelle
 - De troubles sensorimoteurs
- Possible:
 - Acalculie
 - Apraxie idéomotrice

Critères de Mesulam des Aphasies Primaires Progressives (2001)

- Après 2 ans:
 - L'aphasie reste au premier plan même si d'autres symptômes apparaissent
 - L'aphasie évolue plus vite que les autres déficits
- L'imagerie exclut une cause spécifique

Plusieurs sous-types

- Non fluente (APNF)
- Fluente (APF)
 - Assimilée à la démence sémantique
- Aphasie logopénique
 - Langage haché avec pauses fréquentes et paraphasies phonémiques
 - Troubles de répétition des phrases
 - Troubles de compréhension syntaxiques
 - Troubles MCT auditivo-verbale
 - *Terme inventé par Mesulam qui en donne une définition très différente...*

Critères de Neary d'APNF (1)

- Éléments essentiels au diagnostic
 - Début insidieux et aggravation progressive
 - Discours spontané non fluent avec au moins un des troubles suivants:
 - Agrammatisme
 - Paraphasies phonémiques
 - Manque du mot
 - Classique (aphasie vasculaire)

Critères de Neary d'APNF (2)

- Éléments en faveur du diagnostic
 - Parole et langage
 - Bégaiement ou apraxie buccofaciale
 - Trouble de la répétition
 - Alexie, agraphie
 - Préservation du sens des mots
 - Mutisme tardif
 - Comportement
 - Préservation des compétences sociales
 - Troubles comportementaux tardifs similaires DFT

Critères de Neary d'APNF (3)

- Éléments en faveur du diagnostic
 - Investigations
 - Neuropsychologie: aphasie non fluente en l'absence d'amnésie sévère et de trouble visuoperceptif
 - Imagerie: anomalies asymétriques prédominant sur l'hémisphère gauche

Epidémiologie et données anatomiques (AP + DS) (1)

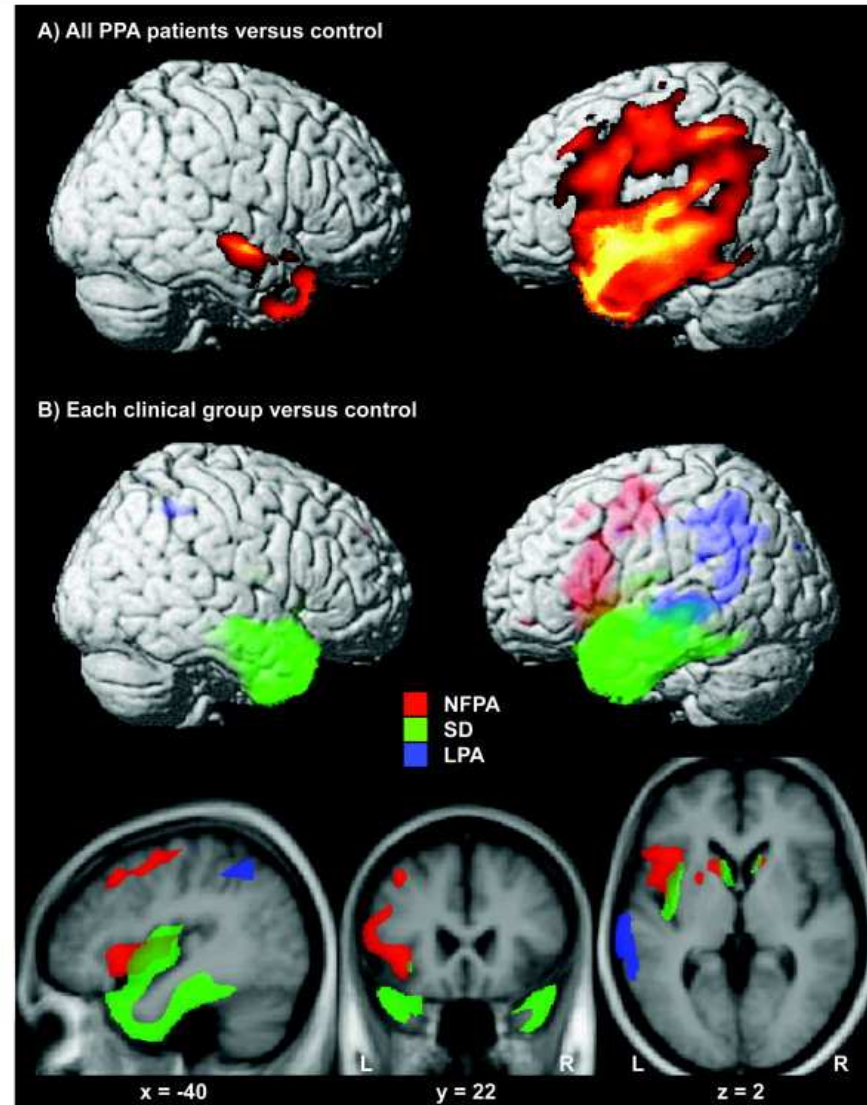
- Westbury & Bub 1997: analyse rétrospective de la littérature sur 112 patients
 - Âge de début 59.1 ans (ét 9.6)
 - IRM (104): 84% anormales
 - Hémisphère G (56%), bilatéral (44%)
 - Lobe temporal ++, lobe frontal +
 - TEP/SPECT (59): 97% anormaux
 - Hémisphère G (69%): temporal ++, frontal +
 - Bilatéral (31%): frontal ++, temporal +

Données anatomiques (3)

- Gorno-Tempini et al., 2003
 - 3 sous-groupes
 - AP non fluente avec agrammatisme*
 - AP fluente et DS
 - Formes « logopéniques » = AP non fluentes sans agrammatisme*
 - Mesure de l'atrophie (VBM)

Données anatomiques (4)

- APNF +
 - Broca (44, 45)
 - GFI G (47)
 - Insula G
 - Putamen G, caudé bilatéral
- APF/DS
 - LT antérieur (médial et latéral) bilatéral
- AP logopénique
 - Gyrus angulaire G
 - 1/3 post GTM et STS G



Neuropathologie des APP

- Maladies neurodégénératives non MA ++
 - Formes cliniques des dégénérescences lobaires frontotemporales *Neary et al. 1998*
 - AP non fluente
 - Aphasie « sémantique » (démence sémantique)
 - Aphasie fluente avec troubles de compréhension des mots

Neuropathologie des APP

- Maladies neurodégénératives non MA ++
 - Snowden et al., 2007 : 15 autopsies
 - 6 APNF
 - Pathologie non tau ubiquitine/TDP + > 90%
(type 3 de Cairns ++)
 - 1 seul cas de taupathie
 - 0 MA
 - 9 DS
 - Pathologie non tau ubiquitine/TDP + 100%
(type 1 de Cairns ++)
 - 0 MA

Neuropathologie des APP

- Mais aussi lésions de type Alzheimer
 - Deramecourt et al., 2009 : 18 autopsies → 3 MA
 - 44% TDP 43
 - 39% tau (Pick, DCB, PSP, grains argyrophiles)
 - 17% MA

Y a-t-il des arguments cliniques pour la MA ?

- Deramecourt et al., 2009
 - Jamais de MA si troubles arthriques (5 cas)
 - tau ++
 - En accord avec Josephs et al., 2006 (PSP, DCB)
 - Jamais de MA si démence sémantique (4 cas)
 - TDP type 1 ++ (si typique)
 - Jamais de MA si agrammatisme **et** non fluent (6 cas)
 - TDP type 3 ++
 - MA (3 cas)
 - 1 aphasie logopénique
 - 2 aphasies fluentes avec jargon, troubles de compréhension et anosognosie

Comment s'y retrouver ?

- Des présentations diverses
- Une unité: le trouble aphasique
 - Qui doit être isolé
 - Évaluation normale par ailleurs
 - Manque du mot ++
 - Discours spontané
 - Épreuve de dénomination

Comment s'y retrouver ?

- Essayer de caractériser l'aphasie
 - Fluent ou pas ?
 - Troubles arthriques, agrammatisme ?
 - Paraphasies phonémiques ? sémantiques ?
 - Troubles de compréhension ? du mot isolé ? syntaxiques ?

Comment s'y retrouver ?

- Essayer de préciser la neuropathologie:
 - DLFT ou MA ?
 - Clinique: oui mais...
 - Paraclinique +++
 - IRM/SPECT/PET → atrophie focale hémisphérique gauche ou pas ?
 - Biomarqueurs LCR