

Avertissement : notes prises au vol... erreurs possibles... prudence !

Mardi 8 septembre 2020

Hôpital cantonal de Genève

L'aphasie (primaire) progressive : passé, présent et futur

Prof. F. Assal

L'aphasie est décrite dès 1892 dans un contexte de maladies dégénératives par Pick, Sérieux, Franceschi, Rosenfeld et Mingazzini. Mais l'analyse sémiologique reste difficile jusque dans les années 80.

Le précurseur c'est Marsel Mesulam qui, en 1982, décrit 6 cas d'aphasie primaire progressive : APP (dont un cas biopsié)...



...et qui en définit les critères (1982, 2001) :

- Une atteinte progressive du langage
 - Une autonomie conservée pendant les 2 premières années
 - Pas de troubles du langage antérieurs
 - Pas de trouble du comportement, mémoire épisodique normale, pas de troubles perceptifs e/ou moteurs (2 premières années); +/- acalculie et apraxie idéomotrice
 - Après 2 ans, autres domaines cognitifs touchés, mais aphasie dominante
 - Pas de lésion focale à l'imagerie (AVC...)
- ➔ Variante non fluente : anomie, avec réduction du langage sans troubles de compréhension
- ➔ Variante fluente : anomie avec discours fluide et troubles de la compréhension des mots isolés.

Le cas biopsié présentait une pathologie non-Alzheimer de type démence fronto-temporale (DFT).

Donc on parle d'APP ; de 2 formes, fluente et non fluente, et d'une pathologie non-Alzheimer.

Depuis les années 2000, les choses se compliquent, il n'y a plus 2 formes d'APP mais de multiples présentations cliniques...

Par exemple :

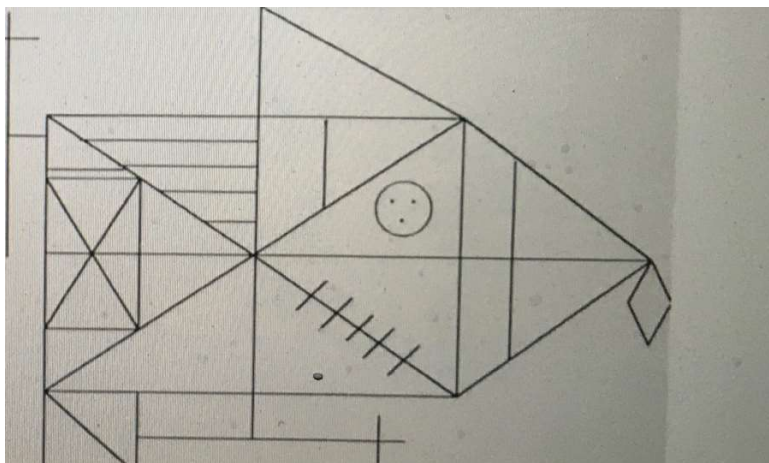
- Une femme de 62 ans avec un manque de mots, mais un langage fluent, troubles de la dénomination, troubles de la désignation, perplexité devant des mots comme « gynécologue » ou « protéine », incapable de faire le lien entre une poule et un ver de terre (plutôt qu'un serpent) par exemple, incapable de dessiner de mémoire un chien, un cheval, une mouche et dont le FDG PET Scan révélera un hypométabolisme temporal gauche.
- C'est une variante sémantique de l'APP.
Ces patients sont porteurs de la mutations TDP43 (TAR DNA binding protein 43)
- Une femme de 65 ans présentant une anomie subjective isolée depuis 2 ans, un langage fluent, une conduite de périphrase en spontané, avec des erreurs phonologiques : « galoupe » pour « cagoule » et des circonlocutions : on peut mettre de l'eau...pour une bouteille.
L'imagerie révélera un élargissement atrophique périsylvien gauche, et un hypométabolisme au PET dans la zone correspondante.
- Un homme de 81 ans et un homme de 75 ans avec les mêmes profils langagiers présentent aussi une atrophie périsylvienne gauche.

Le PET Amyloïde est positif signant une maladie d'Alzheimer

Ce sont des variantes logopéniques (lvPPA), autre variante sémantique de l'APP.

Cette variante serait liée à une accumulation d'amyloïde bêta et de protéine tau comme dans la maladie d'Alzheimer.

- Un homme de 68 ans, présente un langage non fluent, avec agrammatisme, baisse de la syntaxe, compréhension diminuée pour les phrases à contenu syntaxique complexe, avec un examen neurologique normal et capable de reproduire sans difficultés des figures géométriques complexes, comme celle-ci :



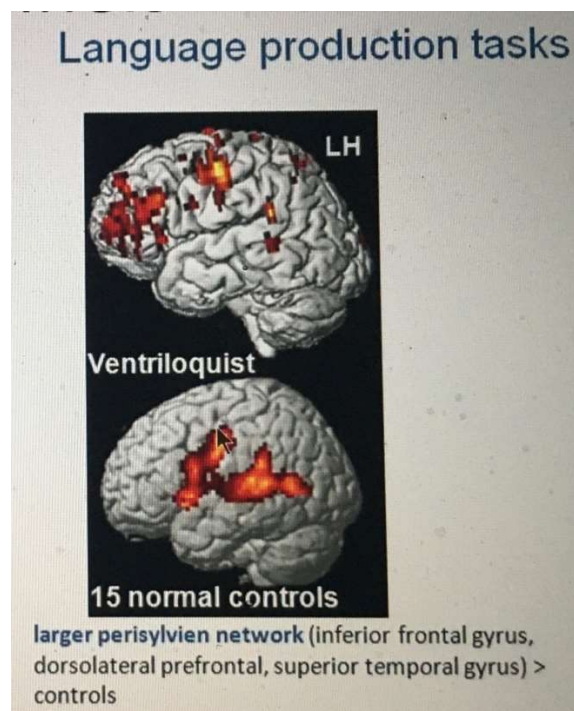
L'imagerie montrerait un hypométabolisme front-insulaire postérieur gauche, et il y aurait aussi une accumulation de protéine tau.

C'est encore une variante sémantique dite variante non fluente (nfvPPA)

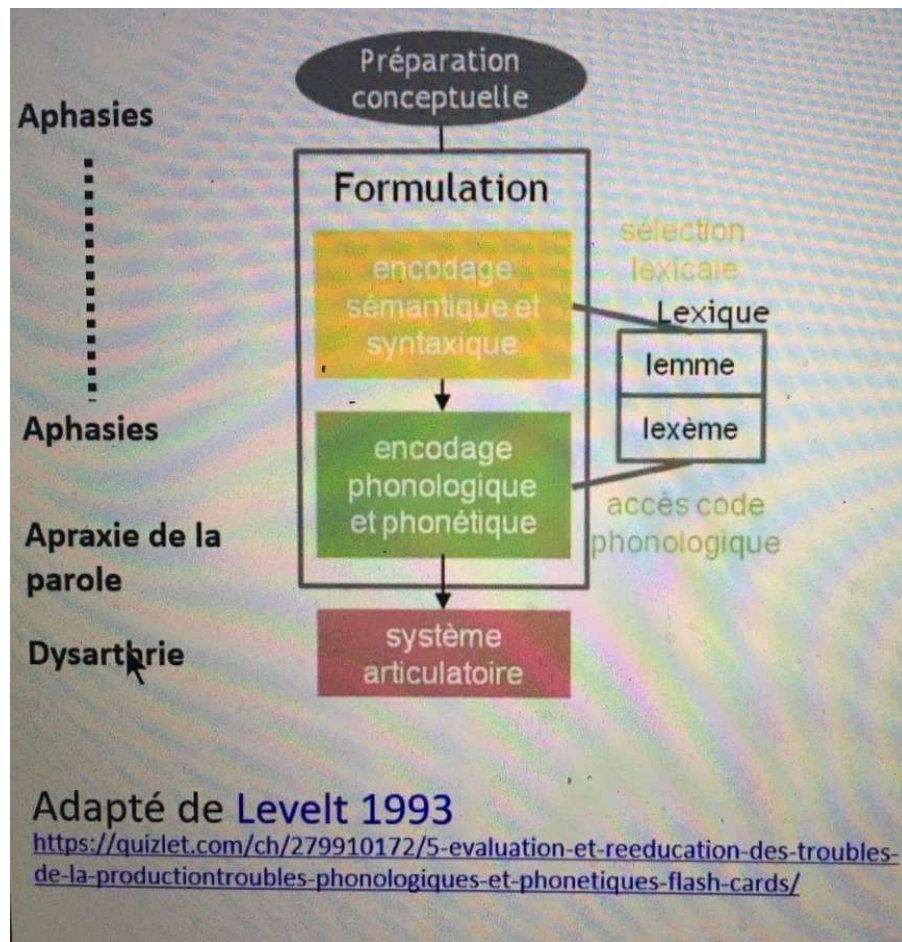
- Une femme de 65 ans avec des erreurs articulatoires, avec mémoire et autres domaines cognitifs normaux (MMSE 27/30).
A 72 ans, le discours est très laborieux, le débit de paroles très diminué, parkinsonisme du bras G (synd. cortico basal G).
- Une femme de 66 ans, avec un tableau similaire, puis synd. cortico basal G et parésie de la verticalité. 2 ans plus tard, mutisme et décès.
- Un homme de 57 ans, présentant d'abord une démence fronto-temporale puis une aphasie, développera par la suite une maladie du motoneurone type SLA.

Tous ces exemples pour nous aider à percevoir la complexité et l'hétérogénéité des aphasies...

On a même droit à l'IRM fonctionnelle d'un ventriloque avec APP qui montre comment il utilise des réseaux accessoires préfrontaux gauche pour compenser le dysfonctionnement périsylvien gauche.



On nous montre un schéma de la préparation conceptuelle du mot jusqu'à sa formulation et les diverses phases de dysfonctionnement :



Un projet d'étude MoSpeeDi 2017-2020, en synergie avec Unige/HUG/ IDIAP/ LPP, et Paris est en cours pour différencier l'apraxie de la parole m(AoS) de la dysarthrie. C'est compliqué avec des analyses informatiques, acoustiques, une classification automatique...

On retiendra que l'aphasie présente une hétérogénéité phénotypique, une hétérogénéité à l'imagerie et une hétérogénéité moléculaire.

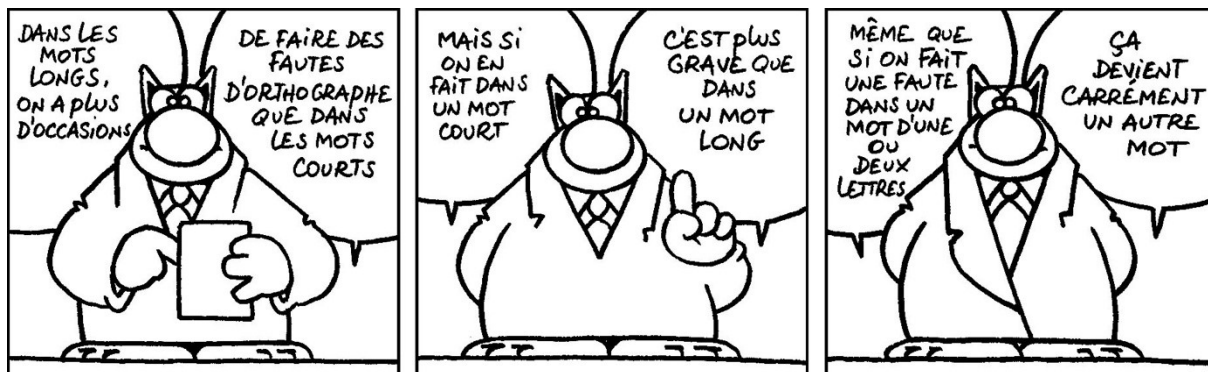
Pour terminer un quiz :

Une femme de 56 ans vue aux HUGs pour des troubles cognitifs.
 Langage non fluent, anomie sévère, compréhension conservée...
 De quelle variante s'agit-il ?

C'est une patiente hospitalisée pour ARDS sur SARS-CoV2 et intubation.

L'évolution a été favorable sur une dizaine de jours...

Rien n'est simple...



Compte-rendu du Dr Eric Bierens de Haan
ericbdh@bluewin.ch

transmis par le laboratoire MGD
colloque@labomgd.ch