

Les démences fronto-temporales : un diagnostic à bien connaître en gériatrie

Fronto temporal dementia : a diagnosis that must be well known in geriatrics

HY F, MEDJAHED S, PARIEL-MADJLESSI S, BELMIN J.

RESUME

Les démences fronto-temporales (DFT) forment un groupe hétérogène d'affections neurodégénératives touchant les lobes temporaux et frontaux. Les mécanismes physiopathologiques sont mal connus et probablement multiples. L'âge de début des troubles est inférieur à 65 ans dans plus de la moitié des cas, et les formes familiales sont fréquentes. Le début des troubles est insidieux. Les tableaux cliniques sont particuliers et associent des troubles du comportement, des troubles psychoaffectifs et des troubles du langage. L'orientation dans l'espace est conservée et les fonctions praxiques sont préservées. Dans les formes débutantes, les troubles de la mémoire sont modérés et fluctuants et nettement améliorés par l'indigage. Les tests neuropsychologiques montrent des perturbations importantes des tests évaluant le fonctionnement frontal. L'électroencéphalogramme est toujours normal, et l'imagerie cérébrale morphologique et/ou fonctionnelle peut montrer des anomalies localisées au niveau du cortex frontal et/ou temporal antérieur, de façon uni ou bilatérale. Le diagnostic différentiel des DFT est représenté par les troubles psychiatriques et les autres démences, principalement la maladie d'Alzheimer. Il n'y a pas de traitement spécifique des DFT. Les anticholinestériques et les neuroleptiques seraient mal tolérés chez ces patients, et les inhibiteurs de la recapture de la sérotonine pourraient être intéressants pour améliorer les troubles psychoaffectifs des patients atteints de DFT.

SUMMARY

Fronto-temporal dementia form a heterogeneous group of neurodegenerative diseases affecting the temporal and frontal lobes. The physiopathological mechanisms are little known and probably multiple. Age at the first sign of problems is lower than 65 in more than half of cases, and familial forms are frequent. The beginning of the troubles is insidious. Clinical features are quite specific and link behavioural disorders, psycho-affective disorders and language disorders. Space orientation is maintained and praxique functions safeguarded. In the early stages, memory problems are moderate, fluctuating and sharply improved by clue giving. Neuropsychological testing shows acute disturbances in those tests which evaluate frontal function. The EEG is always normal, and the morphological and/or functional cerebral imagery can show localised abnormalities of the frontal and/or temporal anterior cortex, both uni and bilaterally. The differential diagnosis of the fronto temporal dementia is represented by psychiatric disorders and other dementia, principally Alzheimer's Disease. There is no specific treatment for DFT. Anticholinesterasics and neuroleptics are not well tolerated by these patients. Inhibitors of recapture of serotonin could prove interesting in improving psychoaffective problems in patients suffering from DFT. In clinical practice, DFT are largely underdiagnosed since there is still little known about the problem. It is important that doctors treating patients suffering

En pratique clinique, les DFT sont largement sous diagnostiquées car encore assez mal connues. Il est important que les médecins qui soignent des patients atteints de troubles cognitifs connaissent mieux les DFT afin d'assurer un meilleur diagnostic et une prise en charge mieux adaptée.

Mots-clés : Démence fronto-temporale - Maladie de Pick - Sujet âgé.

Les démences fronto-temporales (DFT) forment un groupe hétérogène de démences de type dégénératif. Les mécanismes physiopathologiques sous-jacents, l'histologie et la clinique de ces DFT sont multiples. Leur seul point commun est l'atteinte dégénérative des lobes frontaux et/ou temporaux. Les DFT sont beaucoup plus fréquentes qu'on ne le croit et restent largement sous-diagnostiquées car mal connues. De ce fait, elles sont une source de confusion diagnostique avec d'autres démences, et même parfois avec des pathologies psychiatriques (1). Aussi, il est important que les gériatres qui sont amenés à soigner des personnes âgées souffrant de troubles cognitifs connaissent bien les caractéristiques des DFT, afin de pouvoir mieux les diagnostiquer et mieux les prendre en charge.

HISTORIQUE ET DÉFINITION

En 1892, Pick a décrit le premier patient qui répondrait actuellement aux critères de DFT. Ultérieurement, le nom de maladie de Pick a été attribué à ce tableau clinique, après qu'Alzheimer ait décrit en 1911, des inclusions intraneuronales argentophiles dans les lobes fronto-temporaux de patients atteints de ce type de démence, inclusions qui ont été nommées les corps de Pick.

Longtemps, la maladie de Pick était le seul cadre nosologique connu pour décrire les atteintes dégénératives fronto-temporales. Pourtant, il apparaît que de nombreux patients souffrant de syndromes cliniques en tout point identiques à celui de la maladie de Pick n'avaient pas de corps de Pick à l'examen neuropathologique (2,3). Ces patients étaient toutefois considérés comme atteints de maladie de Pick car, pendant très longtemps, la présence de corps de Pick n'a pas été obligatoire pour définir cette maladie (1).

Il faut attendre les années 80 pour voir émerger la notion de DFT, groupant l'ensemble des affections neu-

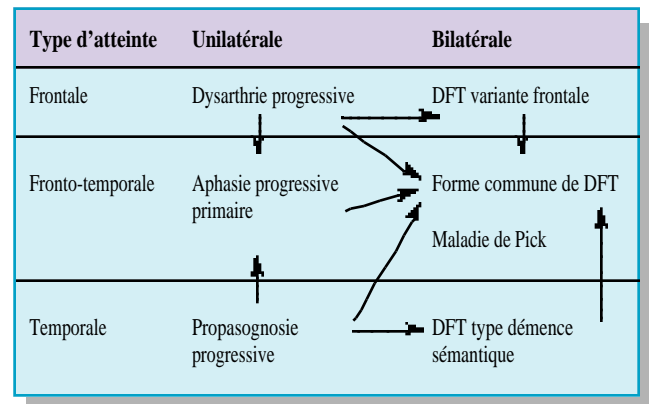
from cognitive problems better understand DFT in order to ensure better diagnosis and care.

Revue de Gériatrie 2001;26:641-654.

Key words : Fronto-temporal dementia - Pick malady - Elderly.

rologiques dégénératives fronto-temporales. Parmi ces affections figure la maladie de Pick, mais elle ne représente qu'une entité minoritaire (moins de 2 %) de cette pathologie (2). Des auteurs ont tenté depuis d'établir des critères diagnostiques utilisables par les cliniciens pour définir les atteintes dégénératives fronto-temporales (4,5). L'étude clinique et neuropathologique de ces cas a montré que ce nouveau groupe nosologique était très hétérogène, ce qui a conduit à isoler des sous-entités cliniques de plus en plus nombreuses.

Figure 1 : Les démences fronto-temporales (DFT) : syndromes cliniques en fonction de la localisation de l'atteinte.
Figure 1 : Clinical syndromes according to localisation and cerebral damage.



Depuis 1994, le terme de DFT est adopté pour regrouper toutes ces entités cliniques, dont le dénominateur commun est l'existence d'une **atrophie lobaire frontale et/ou temporale, sans préjuger de la nature de l'atteinte sous-jacente** (4). Actuellement, les critères diagnostiques ne sont pas au point et les différentes classifications, histologiques et cliniques notamment, proposées par les divers auteurs, ne sont pas toujours superposables. Il en est de même pour la terminologie : certains termes employés pour désigner des DFT se réfèrent aux modifications histologiques (mala-

die de Pick, dégénérescence fronto-temporale), alors que d'autres termes se réfèrent au type d'atteinte clinique (démence fronto-temporale, démence de type frontal).

Parallèlement, la compréhension des mécanismes physiopathologiques sous-jacents, là encore multiples a progressé. Des auteurs proposent depuis très récemment de nouvelles classifications, basées sur ces mécanismes physiopathologiques (7), ce qui accélère le remembrement et l'évolution du concept de DFT (figure 1).

ÉPIDÉMIOLOGIE DES DÉMENCES FRONTO-TEMPORALES

Les DFT représentent 5 à 15% de toutes les démences confondues, selon des résultats d'autopsies, et 12 à 20% des démences dégénératives préséniles (8). Il s'agit de la troisième cause de démence dégénérative après la maladie d'Alzheimer (MA) et la maladie des corps de Lewy (5,9). Le rapport du nombre de cas de DFT / cas de MA probables est de 1/6 de façon globale (2), voire de 1/4 chez les sujets de moins de 65 ans. L'âge moyen de survenue des DFT est de 55 ans, soit un âge plus précoce que dans la MA. Toutefois, les

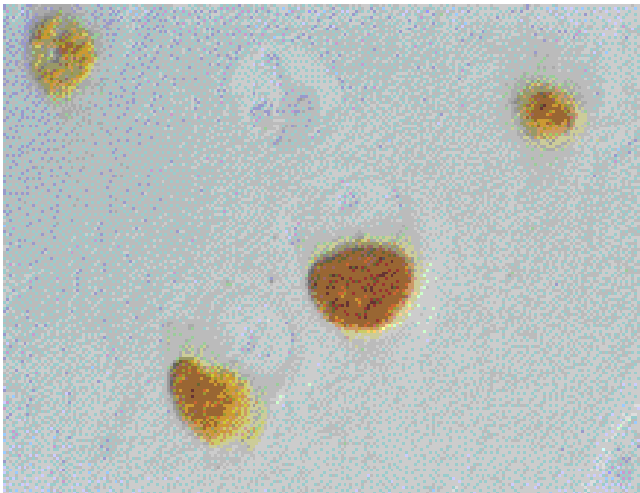


Figure 2 : Coupe histologique de tissu cérébral d'un patient atteint de maladie de Pick. Les neurones contiennent de volumineux corps de Pick, colorés en marron par méthode immunohistochimique au moyen anticorps polyclonal anti-protéine tau (agrandissement x 330). Cliché dû à l'obligeance du Pr Charles Duyckaerts, Paris.

Figure 2 : Histological section of cerebral tissue from a patient suffering from Pick's Disease. The neurons contain voluminous Pick matter, coloured brown through an immunohistochemical method using polyclonal antiprotein antibodies T (enlargement x 330. Snapshot : courtesy of Pr Charles Duyckaerts, Paris).

DFT peuvent se rencontrer chez des sujets beaucoup plus âgés, de 70 et même 80 ans (10). L'incidence maximale se situe vers 60 ans et semble ne plus augmenter avec l'âge. Les DFT touchent de façon égale les deux sexes.

Les formes familiales sont fréquentes (40 à 50 %)

(11). Dans une étude menée en France sur 74 cas de DFT (2), plus de la moitié des patients avaient des antécédents familiaux de démence et/ou de troubles psychiatriques (2). La transmission génétique serait de type autosomique dominante. Selon certains auteurs, l'apolipoprotéine E4 pourrait être un facteur de risque de DFT. Mais les résultats des études portant sur ce sujet restent contradictoires et controversés (7,11), bien qu'une étude épidémiologique de grande envergure ait montré que le génotype E4/E4 était trois fois plus fréquent dans la DFT que dans une population témoin (12).

PHYSIOPATHOLOGIE DES DÉMENCES FRONTO-TEMPORALES

La physiopathologie des DFT est mal connue et probablement complexe, ce d'autant qu'il existe plusieurs formes sur le plan des lésions cérébrales. Plusieurs entités histologiques différentes ont été décrites chez des patients atteints de DFT, dont l'expression clinique était pourtant semblable (1).

Depuis la conférence de Consensus de Lund et Manchester (4), trois entités histologiques sont distinguées dans les DFT.

- La maladie de Pick se définit par la présence de corps de Pick et de cellules de Pick (cellules ballonnées achromatiques), associée à une gliose intense (figure 2).

- La dégénérescence fronto-temporale aspécifique, seconde entité histologique, est de description plus récente. Elle correspond à une dégénérescence neuronale non spécifique, avec de la gliose et de la spongieuse (microvacuoles). Il n'existe pas de corps de Pick, ni aucune autre caractéristique histologique d'autres démences (plaques séniles de la MA par exemple) (4).

- Une troisième entité histologique, rattachée à ce groupe des DFT, associe une dégénérescence fronto-temporale aspécifique à une atteinte du motoneurone. Cette entité est probablement assez différente des autres DFT, tant du point de vue clinique, histologique que du pronostic, et doit probablement être considérée comme une affection particulière.

Sur le plan biochimique, il ne semble pas exister de déficit cholinergique dans les DFT et l'activité de l'acétylcholine-transférase est normale. Par contre, un déficit en sérotonine est reconnu, par défaut de fixation aux récepteurs sérotoninergiques ⁽¹³⁾ et des déficits concernant d'autres monoamines sont suspectés ⁽¹⁴⁾.

L'existence de mutations génétiques est prouvée dans des formes familiales de DFT ⁽¹¹⁾. Ces mutations sont décrites pour le chromosome 17 ⁽¹⁵⁾ et aussi pour le chromosome 3 dans d'autres familles ⁽¹⁶⁾. Ces chromosomes 17 et 3 comprennent des gènes codant pour la protéine tau, une protéine associée aux microtubules des cellules cérébrales. Dans le cerveau de patients atteints de formes familiales de DFT, des protéines tau anormales hyperphosphorylées sont mises en évidence. Chez les patients atteints de maladie de Pick, des protéines tau anormales sont aussi retrouvées au niveau des corps de Pick (*figure 2*). Ces protéines tau anormales ne seraient pas seulement une conséquence de la dégénérescence neuronale, mais pourraient aussi avoir un rôle actif dans ce processus dégénératif ^(11,17). Il faut savoir que dans plusieurs syndromes démentiels, n'appartenant pas au groupe des DFT, des anomalies des protéines tau ont été décrites. Cette constatation a fait émerger le concept des taupathies ^(11,7). La maladie de Pick et les formes familiales de DFT appartiendraient à ce groupe de maladies, au même titre que la MA ou la paralysie supranucléaire progressive (*tableau 1*).

Tableau 1 : Principales maladies neurodégénératives avec anomalies des protéines tau ou taupathies ⁽¹⁸⁾.

Table 1 : Principal neurodegenerative diseases with anomalies of the tau proteins or taupathies ⁽¹⁸⁾.

Maladie d'Alzheimer
Démences fronto-temporales familiales
Maladie de Pick
Trisomie 21
Maladie de Creutzfeld-Jakob
Paralysie supranucléaire progressive
Dégénérescence cortico-basale

CLASSIFICATION CLINIQUE DES DÉMENCES FRONTO-TEMPORALES

Le tableau clinique des DFT est hétérogène et ne se résume plus au seul tableau clinique de la maladie de Pick. Les caractéristiques cliniques de chaque tableau de DFT sont plus déterminées par la localisation des atteintes anatomiques que par la nature des atteintes

histologiques (*tableau 2*) ^(8,19). Cette classification distingue les atrophies bilatérales des formes unilatérales. Les formes bilatérales peuvent correspondre à la maladie de Pick, et à la forme commune de DFT, ayant elle-même deux variantes : frontale et temporale. Les formes unilatérales peuvent entraîner un tableau d'aphasie progressive primaire (atteinte fronto-temporale gauche), de dysarthrie progressive (atteinte frontale gauche) ou de prosopagnosie progressive (atteinte temporale droite).

Les différents syndromes cliniques de DFT peuvent s'associer à des degrés divers au cours de l'évolution de la démence. Par exemple, les formes initialement unilatérales peuvent évoluer vers des formes bilatérales.

Tableau 2 : Principaux critères diagnostiques cliniques de la démence fronto-temporale, tirés du consensus de Lund et Manchester en 1994 ⁽⁴⁾.

Table 2 : Principal clinical criteria for diagnosis of fronto-temporal dementia, drawn from the consensus of Lund and Manchester in 1994 ⁽⁴⁾.

1. Troubles du comportement
<ul style="list-style-type: none"> • début insidieux et évolution progressive • négligence physique précoce • perte précoce des convenances sociales • signes précoces de désinhibition • hyperoralité • comportements stéréotypés et de persévération • comportement d'utilisation • distractibilité, impulsivité
2. Symptômes affectifs
<ul style="list-style-type: none"> • dépression, anxiété • indifférence émotionnelle (indifférence affective, apathie)
3. Troubles du langage
<ul style="list-style-type: none"> • réduction progressive du discours • stéréotypies • écholalie et persévération
4. Orientation spatiale et praxies conservées
5. Signes physiques
<ul style="list-style-type: none"> • réflexes primitifs (précoce) • incontinence et troubles des conduites sphinctériennes (précoce)
6. Investigations
<ul style="list-style-type: none"> • EEG : normal • imagerie cérébrale morphologique et/ou fonctionnelle : anomalies antérieures • neuropsychologie : perturbations importantes aux tests du lobe frontal

D'autre part, certains de ces syndromes cliniques peuvent se voir dans des démences autres que les DFT. Par exemple, certaines formes rares d'aphasie progressive primaire, avec extension postérieure des lésions cérébrales, peuvent évoluer vers une MA (20). Les formes de passage sont nombreuses et les frontières ne sont donc pas complètement étanches entre les différents tableaux cliniques des DFT, ni entre les classifications cliniques des différentes démences (DFT et non DFT).

EXPRESSION CLINIQUE DE LA FORME COMMUNE DES DÉMENCES FRONTO-TEMPORALES

Les troubles neuropsychologiques

Troubles non cognitifs

Ils sont marqués et apparaissent les premiers. C'est un élément très évocateur du diagnostic de forme commune de DFT (FC-DFT).

Ils associent des troubles du comportement avec des troubles du contrôle de soi comprenant l'impulsivité, la perte des convenances sociales, la désinhibition verbale et comportementale (dont le classique comportement d'urination) et les modifications des habitudes alimentaires (retrouvées dans 90 % des cas) : hyperphagie, grignotage, glotonnerie, ingestion de produits non comestibles, appétence nouvelle pour l'alcool ou augmentation de sa consommation... (21)

Il existe souvent des manifestations d'une baisse d'intérêt donnant un tableau d'apathie et une négligence physique, au niveau de l'hygiène et de la tenue vestimentaire. L'instabilité motrice est quasiment constante (2). Ces troubles du comportement pourraient être en rapport avec des troubles d'interprétation des émotions (22). Les symptômes psychiatriques sont fréquents chez les patients atteints de FC-DFT. Dans une étude de Pasquier et al (2), les premiers symptômes de FC-DFT étaient une baisse de l'intérêt et des symptômes dépressifs (les plus nombreux) dans 80 % des cas (2). Ces symptômes dépressifs contrastent avec les données de l'examen montrant un patient plutôt indifférent que déprimé avec faciès figé, n'éprouvant aucune tristesse. Il peut y avoir une hyperémotivité ou une indifférence affective, généralement mal vécue par l'entourage. Dans un tiers des cas, au contraire, il existe une exaltation. Des hallucinations, surtout auditives, et des confabulations sont notées dans moins de 15 % des cas (2). Les symptômes psychiatriques sont distincts des traits de personnalité prémorbide (21).

Troubles cognitifs

Les troubles cognitifs surviennent plus tardivement dans l'évolution de la maladie et restent classiquement au second plan, derrière les troubles du comportement (23).

- Le score au Mini Mental Status test de Folstein reste longtemps normal et s'avère peu sensible pour mettre en évidence une DFT (24). Il en est de même pour les autres tests globaux (Wais, échelle de Wechsler...). D'apparition retardée classiquement, les troubles de la mémoire ne sont au premier plan que dans 16 % des cas seulement (2). Les troubles des fonctions instrumentales ne seraient pas secondaires à une atteinte cérébrale postérieure, mais s'expliqueraient davantage par l'existence de troubles de l'attention et des fonctions exécutives.

- Le profil mnésique aux tests neuropsychologiques est celui d'un dysfonctionnement sous-cortico-frontal : l'encodage des informations et leur stockage sont relativement préservés. Par contre, leur restitution est très déficiente, du fait d'un manque de stratégie de récupération de ces informations (20). Ainsi le rappel libre est altéré (25). Ce trouble de la restitution explique le très net bénéfice de l'indiçage, bien mis en évidence au test de Grober et Buschke.

Il peut y avoir une légère désorientation temporelle, mais il n'y a jamais de désorientation spatiale (4).

- Le langage peut être précocement altéré, ou au contraire, préservé au début de la pathologie. Les troubles du langage se traduisent par une anomie (26), une expression orale spontanément réduite (27), des paraphasies et des stéréotypies fréquentes. L'écholalie et les persévérations se voient à un stade tardif. La compréhension est préservée, sauf pour des phrases complexes au niveau de la syntaxe. Les capacités de dénomination et le sens des mots sont donc bien préservés. L'évolution dans les formes avancées se fait vers le mutisme.

Le jugement et le raisonnement sont fréquemment altérés (28).

Le patient est anosognosique ou anosodiaphorique, ce qui explique que, le plus souvent, la demande de consultation vient du conjoint ou de l'entourage. Le patient n'a pas de plainte cognitive spontanée, mais peut évoquer des plaintes somatiques.

- D'autres fonctions cognitives sont habituellement préservées dans les FC-DFT. Les gnosies sont conservées, et la reconnaissance des proches aussi. Les activités visuo-constructives sont elles aussi préservées. Parfois, il peut y avoir des difficultés dans le dessin, expliquées par un trouble de l'organisation. Les praxies, témoignant du fonctionnement du lobe pariétal, sont constamment préservées. Il arrive qu'il y ait des troubles des praxies réflexives, mais ils sont généralement bien améliorés par la décomposition et la verbalisation des gestes.

L'attention et les fonctions exécutives

L'attention est précocement et massivement altérée. Le patient est très distractible. L'atteinte frontale est responsable de l'altération des fonctions exécutives, qui correspondent à toutes les opérations qui permettent d'effectuer des tâches abstraites (organiser, planifier, faire des projets, résoudre des problèmes ...). Les tests des fonctions exécutives comportent notamment le Trail Making test A et B (29) et le test de Stroop (30). Ces tests peuvent rester normaux au début de la maladie (3). En effet, ils ne sont pas assez sensibles aux troubles engendrés par l'atteinte ventro-médiale des lobes frontaux. Cette atteinte est pourtant reconnue pour être la plus précoce dans les FC-DFT (31). Ils sont cependant toujours perturbés dans les formes plus évoluées.

La fluence verbale est un test sensible, altéré précocement, mais non spécifique des FC-DFT. Le score de la fluence sémantique est corrélé au stade de la démence (32). Les séquences gestuelles (séquence de Luria) sont perturbées (33).

Dubois a établi une batterie rapide d'évaluation frontale regroupant certains de ces tests et la recherche de signes cliniques (grasping ou groping) (34).

L'examen neurologique

Les signes neurologiques sont tardifs et inconstants. Ils comprennent les signes classiques du syndrome frontal avec une préhension pathologique (grasping), des comportements d'imitation et d'utilisation, des stéréotypies gestuelles, un ralentissement psychomoteur, une akinésie parfois de type pseudo-parkinsonienne et une rigidité. L'équilibre est perturbé avec un élargissement du polygone de sustentation. La marche est ralentie et hésitante (démarche «raîne- savates») (33). Les réflexes archaïques sont retrouvés dans 1/3 des cas (2), en début d'évolution surtout (35). Le réflexe palmo-mentonnier est le plus concerné.

Des signes extrapyramidaux axiaux peuvent se rencontrer dans les FC-DFT, classiquement aux stades tardifs de l'évolution. Ils peuvent être d'origine iatrogènes (neuroleptiques), mais peuvent aussi être en rapport avec la FC-DFT, notamment en cas d'atteinte associée du motoneurone (8).

Les signes cliniques en faveur de cette atteinte du motoneurone (réflexes vifs et diffusés et amyotrophie des membres, fasciculations, syndrome pyramidal, syndrome bulbaire) doivent être recherchés systématiquement. Leur présence doit faire pratiquer un électromyogramme pour confirmer le diagnostic.

LES FORMES CLINIQUES DE DÉMENCE FRONTO-TEMPORALE

La forme commune de démence fronto-temporale

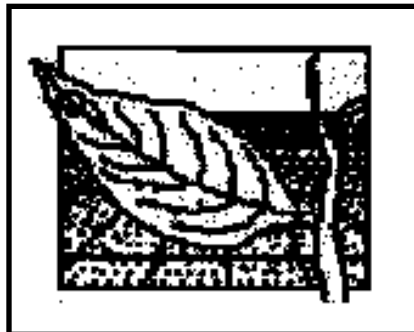
Les différentes manifestations cliniques peuvent être regroupées en deux composantes cliniques :

- **une première où l'atteinte de l'hémisphère dominant** est au premier plan, où le patient se présente avec une apathie marquée et des troubles du langage importants (réduction du discours spontané), et
- **une seconde avec atteinte de l'hémisphère mineur** et un patient se présentant sur le versant de la désinhibition, avec perte des convenances sociales et logorrhée.

Les patients atteints de la FC-DFT présentent des signes appartenant à ces deux composantes cliniques. Certains patients ont des manifestations cliniques témoignant d'une atteinte plus marquée des régions temporales ou au contraire frontales, ce qui conduit à distinguer deux variantes particulières de la FC-DFT.

La démence sémantique, isolée dans les années 90, correspond à la variante temporelle de la FC-DFT (3).

12^{ème} journée de gériatrie des hôpital de Thionville



Samedi 20 octobre 2001

« La Personne Agée, sujet de soin :
la relatin d'aide »

Le tableau correspond à une aphasia progressive et fluente, associée à des troubles de la compréhension. Il y a une altération des connaissances sémantiques, touchant la mémoire et le langage, avec des paraphasies sémantiques. La mémoire épisodique est épargnée (37). On retrouve une dyslexie à voix haute. Les troubles du comportement sont classiques, mais moins marqués que dans les autres FC-DFT. Les capacités de créativité artistique seraient améliorées, aux stades légers et modérés de la démence sémantique (38).

La démence de type frontal est la variante frontale de la FC-DFT. Elle est caractérisée par des modifications profondes de la personnalité, avec des troubles progressifs des conduites sociales et du comportement, et une apathie. Cette apathie est le premier symptôme à apparaître, avec manque d'intérêt, réduction des activités et du langage. Des troubles du comportement alimentaire et du sommeil sont souvent rapportés. Les comportements d'utilisation et d'imitation sont fortement évocateurs de cette forme clinique (35). Les troubles cognitifs sont tardifs. La mémoire épisodique peut être altérée, mais pas la mémoire sémantique (3). Les tests neuropsychologiques sont très peu sensibles, y compris ceux explorant les fonctions exécutives (6).

Les autres formes de démence fronto-temporale

• *La prosopagnosie progressive*

Ce tableau regroupe des signes dépressifs, des difficultés d'interprétation et d'expression des émotions, une incapacité à apprécier l'humour et une prosopagnosie (perte de la faculté de reconnaître les physionomies) (26).

• *Le syndrome d'aphasie progressive primaire*

Il est caractérisé par un trouble isolé du langage évoluant pendant au moins deux ans, qui était autrefois décrit sous le terme de démence dysphasique héréditaire. Sur le plan clinique, il s'agit d'une aphasie de type Broca, avec un discours non fluent et une préservation relative de la compréhension (orale ou écrite) (8). L'évolution est souvent assez longue, mais certains patients atteints de troubles de la déglutition et de troubles respiratoires meurent rapidement après une évolution moyenne de deux ans environ.

L'association à des troubles comportementaux au cours de l'évolution de la maladie, avec l'extension et la bilatéralisation des lésions, évolue habituellement vers un tableau complet de FC-DFT.

• *L'anarthrie progressive primaire ou dysarthrie progressive*

Elle est caractérisée par des troubles articulatoires qui restent isolés initialement, avec des paraphasies phonémiques, puis rapidement un mutisme (36). L'évolution se

fait vers un tableau démentiel avec des éléments du tableau de la FC-DFT.

• *La maladie de Pick*

La maladie de Pick est actuellement un concept purement histologique. Son tableau clinique est identique à celui de la FC-DFT. Cependant, certains auteurs notent davantage de troubles du langage et de désinhibition, lorsqu'il existe des corps de Pick (23). De même, les troubles mnésiques seraient plus sévères, avec un rappel libre et un rappel indicé moins performants, et les intrusions seraient plus fréquentes (39). Ces données peuvent laisser penser que la maladie de Pick pourrait se révéler à l'avenir, comme étant une entité cliniquement distincte des autres DFT (40), ce qui nécessite confirmation.

• *Démence fronto-temporale avec atteinte du motoneurone*

C'est l'association d'un des syndromes de DFT sus-décrits et d'une atteinte du motoneurone (sclérose latérale amyotrophique) (4). Classiquement, l'atteinte du motoneurone survient 5 à 12 mois après le syndrome démentiel, et conduit au décès en 2 ans environ, par des complications respiratoires (41). L'évolution du syndrome démentiel est rapide, vers un stade sévère en moins de deux ans après le début des symptômes. Les hallucinations visuelles sont fréquentes, parfois inaugurales (42). L'atteinte du motoneurone entraîne au niveau des membres inférieurs et supérieurs une amyotrophie prononcée avec faiblesse, fasciculations et syndrome pyramidal, ainsi qu'un amaigrissement et un syndrome bulbaire.

LES FORMES FAMILIALES DE DÉMENCE FRONTO-TEMPORALE

Le début de ces formes familiales est plus précoce, de 11 ans en moyenne, par rapport aux cas sporadiques de DFT (12). Ces formes sont très hétérogènes dans leurs présentations cliniques (43). Elles associent souvent un tableau de démence fronto-temporale à un syndrome parkinsonien et entraînent le décès en cinq à dix ans (44).

DIAGNOSTIC DES DÉMENCES FRONTO-TEMPORALES

Les critères diagnostiques

Les critères diagnostiques de DFT ont été réunis et éta-

blis lors de la conférence de consensus de Lund et Manchester en 1994 (4). Ces critères sont regroupés en plusieurs rubriques (tableau 2). Ils comportent des signes comportementaux, des symptômes affectifs, des troubles du langage, des signes physiques et une préservation de l'orientation spatiale et des praxies. Ils comportent aussi 13 critères d'exclusion, éliminant d'autres types de démences. Il s'agit d'une première base de travail, vouée à être modifiée, avec l'avancée des connaissances. La limite principale de cette liste de critères, est l'absence d'indication, de la part des auteurs, sur le score à atteindre dans chaque rubrique pour définir une DFT.

Miller a évalué la sensibilité et la spécificité de ces critères diagnostiques chez des patients atteints de DFT et des patients ayant la MA aux stades initiaux (45). Seuls 5 critères se sont avérés très discriminants en faveur de la DFT : perte précoce du contrôle de soi, hyperoralité,

Tableau 3 : Critères communs aux syndromes cliniques de dégénérescence fronto-temporale (5).

Table 3 : Common criteria for clinical syndromes of fronto-temporal degeneration (5).

1- Critères facultatifs
<p>A- début avant 65 ans, avec histoire familiale de troubles similaires dans la lignée du premier degré</p> <p>B- paralysie bulbaire, faiblesse musculaire et amyotrophie, fasciculations (l'association à une maladie du motoneurone est présente chez une minorité de patients)</p>
2- Critères diagnostiques d'exclusion
<p>A- histoire et clinique</p> <ol style="list-style-type: none"> début brutal avec un événement déclenchant traumatisme crânien inaugurant la maladie amnésie sévère précoce désorientation spatiale discours logoclonique, «festinant», avec perte du cours de la pensée myoclonies faiblesse pyramidale ataxie cérébelleuse choréo-athétose <p>B- investigations</p> <ol style="list-style-type: none"> cérébrale : déficit fonctionnel ou anatomique prédominant en postéro-central ; lésions multifocales au scanner cérébral ou à l'IRM examens biologiques indiquant une atteinte cérébrale par troubles métaboliques ou inflammatoires tels que sclérose multiple, syphilis, encéphalopathie VIH ou herpétique
3- Critères diagnostiques d'exclusion relative
<p>A- histoire typique d'alcoolisme chronique</p> <p>C- hypertension artérielle permanente</p> <p>D- antécédents de maladie vasculaire (angor, claudication...)</p>

réduction progressive du langage, comportements stéréotypés et de persévération, et préservation de l'orientation spatiale.

Un nouveau consensus en 1998, issu des mêmes auteurs, a étendu et mis à jour ces critères en distinguant 3 formes cliniques : démence fronto-temporale, aphasie progressive non fluente et démence sémantique (5). Une liste de critères est commune à ces 3 formes cliniques (tableau 3).

Les examens complémentaires dans les démences fronto-temporales

L'électroencéphalogramme

Cet examen est normal dans la FC-DFT, même aux stades tardifs de la maladie. Dans le syndrome d'aphasie progressive primaire, il est normal ou peut montrer des ondes lentes asymétriques dans l'hémisphère dominant (8).

Imagerie cérébrale

L'atrophie lobaire temporale antérieure et/ou frontale est inconstamment mise en évidence par le scanner cérébral et l'IRM (6). Les lobes pariétaux et occipitaux sont en revanche épargnés. Une atteinte des lobes temporaux internes est possible, à un stade évolué de la démence (46), mais elle est toujours associée à une atrophie des lobes fronto-temporaux (47).

La tomographie par émission monophotonique peut être normale ou montrer de façon typique une hypofixation antérieure des hémisphères cérébraux (lobes frontaux et temporaux antérieurs) (5).

LE DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Maladies psychiatriques

Les maladies psychiatriques représentent le deuxième diagnostic différentiel des DFT, après celui des autres démences. Elles sont évoquées dans 1/3 des cas de DFT (2). Pourtant, les patients ne répondent quasiment jamais aux critères d'épisodes dépressifs majeurs dans les DFT (48). D'autre part, la recherche par le scanner ou l'IRM d'une atrophie corticale localisée, peut aider à distinguer pathologie psychiatrique et DFT, dans certains cas difficiles.

Les démences d'autre origine

Le syndrome frontal qui est une des principales caractéristiques cliniques des DFT, n'est absolument pas spécifique et peut se rencontrer dans d'autres types de démences. Les DFT sont confondues avec une MA dans près de 20 % des cas (2). C'est le premier diagnostic différentiel parmi les démences. Les critères dia-

gnostiques cliniques de MA (NINCDS-ADRDA) ne sont pas assez spécifiques pour éliminer une démence fronto-temporale (28). Pourtant, certains auteurs reconnaissent une variante frontale de la MA distincte des DFT, tant d'un point de vue histologique que clinique (49). Au stade tardif de l'évolution de la démence, seul l'interrogatoire des proches sur les troubles initiaux et l'évolution, permettent en général d'établir le bon diagnostic. En effet, la MA débute classiquement par des troubles cognitifs alors que dans les DFT, les symptômes inauguraux sont d'ordre comportementaux et psychiatriques.

Tableau 4 : Echelle de dysfonctionnement frontal, de Lebert et Pasquier. Chaque rubrique est cotée par une échelle binaire : 1 : présence de troubles et 0 : absence de troubles. Le score total varie de 0 à 4, et un score de 3 ou 4 dans un contexte de démence légère est en faveur d'une démence fronto-temporale.

Table 4 : Scale of frontal dysfunction, from Lebert and Pasquier. Each heading is quoted in binary scale : 1 : problems present and 0 : problems absent. The total score varies from 0 to 4, and a score of 3 or 4 in a context of mild dementia is in favour of fronto-temporal dementia.

1. Troubles du contrôle de soi
Modifications alimentaires (nouvelles préférences alimentaires) Hyperphagie Conduites alcooliques Désinhibition verbale Désinhibition comportementale Irritabilité Trouble du contrôle des émotions Instabilité psychomotrice (incapacité à rester longtemps à la même place, hyperactivité physique)
2. Négligence physique portant sur
Hygiène corporelle (négligence de la toilette, malpropreté) Vêtements (harmonie, propreté) Cheveux (coupe)
3. Manifestation d'une baisse d'intérêt
Apathie (manque d'initiative, besoin d'être stimulé pour initier une action, tendance à s'assoupir en l'absence de stimulation) Persévérations des idées, comportements stéréotypés (préoccupations rituelles, anxiété inhabituelle au sujet de l'argent, la nourriture, le tabac, l'heure des repas...) Hypochondrie (plaintes somatiques) Désintérêt social
4. Troubles de l'humeur
Exaltation Tristesse apparente (à n'importe quel moment, le faciès est inexpressif) Indifférence affective (notamment envers les membres de la famille) Hyperémotivité (pleurs plus fréquents, plus intenses lors de circonstances déclenchantes : pensées tristes, expression de sympathie, arrivée ou départ de visiteurs, présence d'étrangers, scènes de tragédie à la télévision, écoute musicale).

Les troubles comportementaux sont statistiquement discriminants entre DFT et MA (47). Une échelle rend compte de ce caractère discriminant, aux stades initiaux de la démence : l'échelle de dysfonctionnement frontal de Lebert et Pasquier (20,21). Elle a une spécificité de 93 % et une sensibilité de 100 %, pour les DFT. Elle comporte quatre rubriques, chaque rubrique étant cotée un point maximum (tableau 4). Un résultat supérieur ou égal à 3, chez un patient atteint de démence légère, est en faveur d'une DFT.

Le diagnostic basé uniquement sur des données cliniques reste souvent très difficile. La mesure du degré d'atrophie du lobe temporal interne au scanner cérébral, bien standardisée maintenant (50), est un bon argument en faveur d'une MA, lorsqu'elle est inférieure à 11,5 mm (51). Des études récentes ont mis en évidence des différences de concentrations en neuromédiateurs (14) et en marqueurs de dégénérescence neuronale (52) dans le liquide céphalo-rachidien. Toutefois, l'utilité clinique de ces dosages pour le diagnostic différentiel entre DFT et MA n'est pas encore établie.

LA PRISE EN CHARGE DES DÉMENCES FRONTO-TEMPORALES

Approche médicamenteuse

Le traitement par un anticholinestérasique ne semble pas indiqué dans les DFT (2). Il semble même, qu'il soit le plus souvent mal toléré. Il peut en effet engendrer une augmentation de l'agressivité, et n'améliore que rarement les fonctions cognitives (26). Le déficit sérotoninergique justifie toujours l'emploi des inhibiteurs de la recapture de la sérotonine (IRS), avec quelques succès sur l'irritabilité, les obsessions, l'impulsivité, la désinhibition et les manifestations anxio-dépressives (7).

Environ un patient sur deux atteints de DFT (45 %) recevrait de façon inappropriée des neuroleptiques (2). Dans tous les cas, l'entourage note une aggravation des troubles comportementaux (apathie, akathisie) sous un tel traitement, et des comportements d'urination, réversibles après sevrage. De plus les neuroleptiques perturbent la régulation de la pression artérielle. Or les sujets atteints de DFT ont classiquement une tension artérielle de base abaissée, avec des phénomènes hypotensifs et/ou une hypotension orthostatique (4). Les neuroleptiques doivent être évités dans les DFT, pour toutes ces raisons.

Approches non médicamenteuses

La prise en charge du patient atteint de DFT doit être globale comme pour tout syndrome démentiel. Il faut informer les familles, sur les particularités de cette

démence et notamment sur l'absence actuelle de traitement spécifique. Des mesures de protections financière et juridique doivent être rapidement mises en place compte-tenu de l'évolution des troubles du comportement, chez des patients souvent encore en activité professionnelle et/ou responsables de famille.

EVOLUTION DES DÉMENCES FRONTO-TEMPORALES

La durée d'évolution des DFT est de 3 à 20 ans, avec une moyenne de 8-10 ans. Cette évolution est souvent émaillée, au début, par des ruptures sociales (divorce, perte d'emploi). Les troubles du comportement peuvent aller jusqu'à des actes criminels (le viol par exemple). Le stade terminal comporte souvent une activité effondrée du patient, une apathie et un mutisme.

EN CONCLUSION

Il est important pour les cliniciens d'établir un diagnostic précoce et fiable de DFT pour plusieurs raisons. Il existe un enjeu thérapeutique, car le traitement des DFT diffère de ceux de la MA et des pathologies psychiatriques. De plus, l'information donnée aux familles est distincte de celle donnée dans d'autres démences dégénératives. Enfin, il existe aussi des implications au niveau de la recherche scientifique.

Les DFT représente un groupe de maladies neurologiques dégénératives qui doivent être bien connues des gériatres, puisqu'elles peuvent survenir à des âges avancés et être source d'erreur diagnostique. Les grands diagnostics différentiels des DFT sont d'une part les troubles psychiatriques et d'autre part la maladie d'Alzheimer. Le diagnostic des troubles psychiatriques peut être mieux posé grâce à l'amélioration des critères diagnostiques notamment pour la dépression. La maladie d'Alzheimer correspond davantage à un désordre cognitif progressif, touchant les fonctions instrumentales, avec des troubles du comportement qui surviennent plutôt après une longue évolution, alors que les DFT correspondent à un désordre comportemental souvent manifeste d'emblée, associé à des troubles de l'attention et une altération des fonctions exécutives, alors que les troubles cognitifs sévères surviennent plus tardivement⁽³⁵⁾. ■

RÉFÉRENCES

- 1 **Pasquier F, Petit H.** Frontotemporal dementia : its rediscovery. *Eur Neurology* 1997;38:1-6.
- 2 **Pasquier F, Lebert F, Lavenu I, Petit H.** Diagnostic clinique des démences fronto-temporales. *Rev Neurol (Paris)* 1998;154 :217-23.
- 3 **Hodges JR, Patterson K, Ward R, et al.** The differentiation of semantic dementia and frontal lobe dementia (temporal and frontal variants of frontotemporal dementia) from early Alzheimer's disease : a comparative neuropsychological study. *Neuropsychology* 1999;13:31-40.
- 4 **The Lund and Manchester Groups.** Clinical and neuropathological criteria for frontotemporal dementia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994;57:416-18.
- 5 **Nearly D, Snowden JS, Gustafson L, et al.** Frontotemporal lobar degeneration : a consensus on clinical diagnosis criteria. *Neurology* 1998;51:1546-54.
- 6 **Gregory CA, Serra-Mestres J, Hodges JR.** Early diagnosis of the variant of frontotemporal dementia: How sensitive are standard neuroimaging and neuropsychologic tests ? *Neuropsychiatr Neuropsychol Behavior Neurol* 1999;12:128-35.
- 7 **Pasquier F, Delacourte A.** Non-Alzheimer degenerative dementias. *Current Opinion Neurol* 1998;11:417-27.
- 8 **Nearly D, Snowden JS.** Classification of the dementias. In : Tallis RC, Fillet HM, Brocklehurst JC, eds. *Brocklehurst's Textbook of Geriatric Medicine and Gerontology*. Edinburgh : Churchill Livingstone, 1998:717-25.
- 9 **Chermain JF.** La démence fronto-temporale en trois points. *Le Panorama du médecin* 1999;4618:20.
- 10 **Andreassen N, Blennow K, Sjodin C, Windblad B, Svarsdudd K.** Prevalence and incidence of clinically diagnosed memory impairments in a geographically defined general population in Sweden. *Neuroepidemiology* 1999;18:144-55.
- 11 **Wilhelmsen KC.** Frontotemporal dementia genetics. *J Geriatr Psychiatry Neurol* 1998;11:55-60.
- 12 **Stevens M, van Duijn CM, Kamphorst W, et al.** Familial aggregation in frontotemporal dementia. *Neurology* 1998;50:1541-45.
- 13 **Lavenu I, Guillaume B, Pasquier F.** Maladie d'Alzheimer et démence fronto-temporale : diagnostic différentiel. *La Lettre du Neurologue* 1999;3:117-20.
- 14 **Sjögren M, Minthon L, Passant U, Blennow K, Wallin A.** Decreased monoamine metabolites in frontotemporal dementia and Alzheimer disease. *Neurobiol Aging* 19:379-84.
- 15 **Foster NL, Wylhelmsen K, Sima AAF, et al.** Frontotemporal dementia and parkinsonism linked to chromosome 17: Consensus Conference. *Ann Neurol* 1997;41:706-15.
- 16 **Brown J.** Chromosome 3-linked frontotemporal dementia. *Cell Mol Life Sci* 1998;54:925-27.
- 17 **Goedert M, Crowther A, Spillantini MG.** Tau mutations cause frontotemporal dementias. *Neuron* 1998;21:955-58.
- 18 **Spillantini MG, Goedert M.** Tau protein pathology in neurodegenerative diseases. *Trends Neurosci* 1998;21: 428-33.
- 19 **Nearly D.** Frontotemporal degeneration, Pick disease and corticobasal degeneration. *Arch Neurol* 1997;54:1425-26.
- 20 **Pasquier F.** Diagnostics différentiel de la maladie d'Alzheimer. *La Revue du Praticien* 1998;48:1906-11.
- 21 **Lebert F, Pasquier F, Souliez L, Petit H.** Frontotemporal behavioral scale. *Alzheimer Disease and Associated Disorders* 1998;12:335-39.
- 22 **Lavenu I, Pasquier F, Lebert F, Petit H, Van der Linden M.** Perception of emotion in frontotemporal dementia and Alzheimer disease. *Alzheimer Disease and Associated Disorders* 1999;1 :96-101.
- 23 **Filley CM, Kleinschmidt-De Masters BK, Gross KF.** Non-Alzheimer fronto-temporal degenerative dementia. A neurobehavioral and pathologic study. *Clin Neuropathol* 1994;13:109-16.
- 24 **Pasquier F.** Early diagnosis of dementia : neuropsychology. *J Neurol* 1999;246:6-15.
- 25 **Dimitrov M, Granetz J, Peterson M, Hollnagel C, Alexander G, Grafman J.** Associative learning impairments in patients with frontal lobe damage. *Brain Cognition* 1999;41:213-30.
- 26 **Thomas-Antérion C, Croisile B.** Les démences fronto-temporales. *La Lettre du Neurologue* 1999 (suppl) :24-26.
- 27 **Kertesz A, Davidson W, Munoz DG.** Clinical and pathological overlap between frontotemporal dementia, primary progressive aphasia and corticobasal degeneration : the Pick complex. *Dementia Geriatr Cogn Disord* 1999;10(suppl 1) :46-49.

- 28 Varma AR, Snowden JS, Lloyd JJ, Talbot PR, Mann DMA, Neary D. Evaluation of the NINCDS-ADRDA criteria in the differentiation of Alzheimer's disease and fronto-temporal dementia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999;6 :184-88.
- 29 Reitan RM. Validity of trail making test as an indicator of organic brain damage. *Percept Mot Skills* 1958;271-76.
- 30 Stroop JR. Studies of interference in serial verbal reactions. *J Exp Psychol* 1935;18:643-62.
- 31 Rahman S, Robbins TW, Sahakian BJ. Comparative cognitive neuropsychological studies of frontal lobe function : implications for therapeutic strategies in frontal variant frontotemporal dementia. *Dementia Geriatr Cogn Disord* 1999;10(suppl 1) :15-28.
- 32 Pasquier F, Lebert F, Grymonprez L, Petit H. Verbal fluency of frontal lobe type and dementia of Alzheimer type. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1995;58:81-84.
- 33 Cambier J, Masson M. Principaux syndromes topographiques du cerveau. In : Godeau P, Herson S, Piette JC, eds. *Traité de Médecine*. Paris : Flammarion, 1992.
- 34 Dubois B, Slachevsky A, Levy R. Démences de type frontal. *La Lettre du Neurologue* 1997 ;(suppl):16-19.
- 35 Galante E, Muggia S, Spinnler H, Zuffi M. Degenerative dementia of the frontal type. *Dementia Geriatr Cogn Disord* 1999;10:28-39.
- 36 Santens P, Van Borsel J, Foncke E, et al. Progressive Dysarthria. *Dementia Geriatr Cogn Disord* 1999;10:231-36.
- 37 Graham KS, Patterson K, Hodges JR. Episodic memory: new insights from the study of semantic dementia. *Current Opinion in Neurobiol* 1999;9:245-50.
- 38 Miller BL, Ponton M, Benson DF. Enhanced artistic creativity with temporal lobe degeneration. *Lancet* 1996;348:1744-45.
- 39 Lavenex J, Pasquier F, Lebert F, Pruvo JP, Petit H. Explicit memory in frontotemporal dementia : the role of medial temporal atrophy. *Dementia Geriatr Cogn Disord* 1998;9:99-102.
- 40 Rosser MN. Differential diagnosis of frontotemporal dementia : Pick's Disease. *Dementia Geriatr Cogn Disord* 1999;10(suppl 1):43-45.
- 41 Vercelletto M, Ronin M, Huvet M, Magne C, Feve JR. Frontal type dementia preceding amyotrophic lateral sclerosis: a neuropsychological and SPECT study of five clinical cases. *Eur J Neurol* 1999;6:295-99.
- 42 Nitrini R, Rosenberg S. Psychotic symptoms in dementia associated with motor neuron diseases: a pathological hypothesis. *J Neuropsychol Clin Neurosci* 1998;10:456-58.
- 43 Hulette CM, Pericak-Vance MA, Roses AD, et al. Neuropathological features of frontotemporal dementia and parkinsonism linked to chromosome 17q21-22 (FTDP-17) : Duke Family 1684. *J Neuropathol Exp Neurol* 1999;58:859-66.
- 44 Nasredine ZS, Loginov M, Clark LN, et al. From genotype to phenotype : pathological, and biochemical investigation of frontotemporal dementia and parkinsonism (FTDP-17) caused by the P301L tau mutation. *Ann Neurol* 1999;45:704-15.
- 45 Miller BL, Konte C, Ponton M, et al. A study of the Lund-Manchester research criteria for frontotemporal dementia: clinical and single-photon emission CT correlations. *Neurology* 1997;48:937-42.
- 46 Frisoni GB, Laasko MP, Beltrano A, et al. Hippocampal and entorhinal cortex atrophy in frontotemporal dementia and Alzheimer's disease. *Neurology* 1999;52:91-99.
- 47 Pfeffer A, Luczywek E, Golebiowski M, Czyzewski K, Barcikowska M. Frontotemporal dementia : an attempt at clinical characteristics. *Dementia Geriatr Cogn Disord* 1999;10:217-20.
- 48 Gregory CA. Frontal variant of frontotemporal dementia : a cross-sectional and longitudinal study of neuropsychiatric features. *Psychol Med* 1999;29:1205-17.
- 49 Johnson JK, Head E, Kim R, Starr A, Cotman CW. Clinical and pathological evidence for a frontal variant of Alzheimer disease. *Arch Neurol* 1999;56:1233-39.
- 50 Jobst KA, Smith AD, Szatmari M, et al. Detection in life of confirmed Alzheimer disease using a simple measurement of medial temporal lobe atrophy by computed tomography. *Lancet* 1992;340:1179-83.
- 51 Pasquier F, Bail L, Lebert F, Pruvo JP, Petit H. Determination of medial temporal lobe atrophy in early Alzheimer's disease with computed tomography. *Lancet* 1994;343:861-62.
- 52 Rosengren LE, Karlsson JE, Sjogren M, Blennow K, Wallin A. Neurofilament protein levels in CSF are increased in dementia. *Neurology* 1999;52:1090-93.

Remerciements

Nous remercions le Pr Serge Bakchine (Reims) pour ses conseils et le Pr Charles Duyckaerts (Paris) pour son aide à illustrer cet article (figure 2).

GLOSSAIRE

Acathésie (acathisie ou akathisie) : impossibilité de s'asseoir ou de rester assis.

Anomie : variété d'aphasie consistant en la perte de la faculté de désigner les objets.

Anosognosie : méconnaissance, par le sujet, des troubles pourtant évidents, dont il souffre.

Anosodiaphorie : indifférence du malade vis à vis des troubles dont il est atteint.

Comportement d'urination : le malade urine dans un lieu inapproprié sans en paraître affecté. Il s'agit d'un comportement de désinhibition.

Confabulation : élaboration de récits délirants tirés de l'imagination ; stratégie de compensation utilisée par le sujet dément pour pallier à ses déficits mnésiques.

Echolalie : tendance à s'appuyer sur le langage de l'interlocuteur, en répétant comme un écho les paroles qu'il prononce.

Gliose : prolifération du réseau glial.

Grasping : phénomène de préhension pathologique qui est déclenché par une stimulation tactile portée dans la paume de la main et renforcée ensuite par la stimulation proprioceptive qui résulte de l'étirement des tendons fléchisseurs des doigts.

Groping : phénomène de préhension pathologique déclenché par la simple présentation visuelle. C'est une réaction d'aimantation.

Mono-amines : groupe d'amines, neuromédiateurs, comprenant la sérotonine et les catécholamines (dopamine, noradrénaline...).

Paraphasie : trouble de l'utilisation des mots, dans lequel ceux-ci ne sont pas employés dans leur sens véritable.

Persévération : tendance à répéter les mêmes idées, voire les mêmes gestes.

Praxies : aptitudes à coordonner ses gestes dans un but précis, en l'absence de trouble moteur.

Prosopagnosie : perte de la faculté de reconnaître les physionomies. Cette agnosie se traduit par une méconnaissance des familiers et du sujet lui-même qui ne se reconnaît plus dans une glace.

Réflexe palmomentonnière : contraction brusque des muscles de la houppe du menton en réponse à une stimulation énergétique de la paume de la main (éminence thénar)

Stéréotypie : exagération de l'automatisme au cours de certaines maladies neurologiques. Elle consiste dans la répétition continuelle des mêmes gestes (stéréotypie motrice ou échopraxie) des mêmes tics, des mêmes mots (stéréotypie verbale).