

UNIVERSITE DE NANTES

FACULTE DE MEDECINE

Année : 2019

N° 2019-54

THESE

pour le

DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

DES de PSYCHIATRIE

par

Raphaëlle COURCIERAS

Née le 05 Octobre 1989 à Sainte-Adresse

Présentée et soutenue publiquement le 30 Avril 2019

**DEMENCE FRONTOTEMPORALE : LE DEFI DIAGNOSTIQUE DU PSYCHIATRE,
APPORT D'UNE BATTERIE DE TROIS ECHELLES.**

Président : Monsieur le Professeur Jean-Marie VANELLE

Directeur de thèse : Docteur Matéi MARINESCU

REMERCIEMENTS

Aux membres du jury :

A Monsieur le Professeur Jean-Marie VANELLE,

Vous me faites l'honneur de présider le jury de cette thèse.

Je tiens à vous remercier pour la qualité de votre enseignement, vos apports cliniques et théoriques ont constitué de précieuses bases qui demeureront des références pour ma pratique professionnelle.

Vous trouverez dans ce travail l'expression de mon profond respect.

A Madame le Professeur Marie GRALL-BRONNEC,

Vous me faites l'honneur de participer à ce jury de thèse.

Je vous suis très reconnaissante pour votre enseignement et votre bienveillance durant mon parcours d'interne.

Veuillez trouver ici le témoignage de mon profond respect.

A Monsieur le Professeur Philippe DAMIER,

Vous me faites l'honneur de participer à ce jury. Je vous remercie de juger ce travail, pour lequel un regard spécifique de neurologue me semblait indispensable.

Veuillez trouver ici l'expression de ma profonde reconnaissance.

A Monsieur le Docteur Matéi MARINESCU,

Je te remercie d'avoir dirigé cette thèse.

Merci pour tes conseils et ta disponibilité tout au long de ce travail de thèse.

Je souhaite te témoigner ici de ma reconnaissance.

A Madame le Docteur Aurore PREVOST,

Vous me faites l'honneur de participer à ce jury.

Je vous remercie pour votre soutien et vos précieux conseils durant l'élaboration de ce travail.

Vous trouverez ici le témoignage de mon profond respect et de ma reconnaissance.

Aux médecins psychiatres rencontrés durant mon internat.

Au Dr Voillet, par qui j'ai eu la chance d'être accompagnée au tout début de mon internat, et qui m'a permis d'entrevoir le psychiatre que j'aspirais à être.

Au Dr Videau, au Dr Brault et au Dr Botherel, merci d'être de tels exemples de femmes psychiatres.

Aux internes, Pierrot la moquette et Lucie, Ulysse et Barbara. A vos côtés, j'ai découvert le plaisir de l'accompagnement et de la transmission.

A toi Jules, que j'ai rencontré jeune infirmier psy lorsque j'étais moi-même une jeune interne. Nous nous sommes vus évoluer et encouragés l'un et l'autre. A nos discussions passionnées sur la psychiatrie et à nos bons moments de franche rigolade.

Au CHS Mazurelle, pour toutes ces belles rencontres et échanges qui ont participé à la richesse de mon internat. Merci de me permettre aujourd'hui, tous les jours, de m'épanouir professionnellement et humainement. Je suis fière d'être l'une des vôtres.

Merci en particulier à l'équipe du Nord-Est, une jolie aventure ensemble nous attend.

A mes parents, merci pour cette vie que vous nous avez offerte. Vous donnez à cette famille un parfait équilibre de valeurs, de force dans l'épreuve, d'amour et de joie de vivre.

Avec mes yeux d'adulte, je peux vous dire que j'ai une profonde admiration pour ce que vous avez fait l'un et l'autre, l'un avec l'autre. Cette thèse vous est dédiée, je vous aime.

A mes sœurs et à mon frère, Eléonore, Adèle et Lancelot, mes complices de toujours. Derrière ma pudeur, je suis si fière de vous et je vous aime tant. Je persisterai à être votre grande sœur et prendre soin de vous.

A mes grands-parents. Papou et Manou, partis trop tôt, mais pour lesquels je garde un souvenir empreint de tendresse et de rire (et de chansons paillardes). A Papé et Nanie, pour avoir contribué à l'adulte que je suis devenue ; à Papé pour m'avoir transmis la passion de ton métier, et à Nanie pour tes conseils toujours avisés et notre belle complicité.

A Sophie, mon amie de toujours. A nos 30 années d'amitié et de complicité, et à nos nombreuses autres à venir.

A Marie, merci d'avoir été la grande sœur que je n'ai pas eue. Merci d'avoir fait de moi la marraine de ton Marius.

A Clotilde et Marine, mes deux autres indispensables amies. Votre amitié m'a menée hors de mes sentiers battus. **Et à tous mes amis havrais**, pour ces folles années, vous me manquez.

Aux Rouennais, Paul, Romain et Sophie. Merci d'avoir constitué une sorte de deuxième famille lors de nos études de médecine.

A mes co-internes devenus amis : Marie-Camille, Marion, Chloé, François, Romain. Et à toi Andrew, sans qui mes semestres à Mazurelle n'auraient pas été les mêmes. Je suis fière de ce que tu es en train d'accomplir. Tu seras toujours le bienvenu en Vendée.

A Aurore, probablement une des plus belles rencontres de mon internat. Merci d'avoir été un mentor bienveillant puis une collègue et belle-sœur en or, et enfin mon amie. Merci à toi, à Mickaël et Arthur pour tous ces bons moments passés et à venir.

A toi Aurélie, pour ton amour au quotidien et ton soutien précieux durant ce travail de thèse. Merci de me rendre si heureuse. La route est belle en ta compagnie. Je t'aime.

Table des matières

Introduction	7
I. Apports de la littérature	9
A) Historique	9
B) Épidémiologie	12
C) Clinique	13
1) Présentation clinique et critères.....	13
2) Symptômes comportementaux et psychologiques	17
a) Définition et classification	17
b) SCPD dans la DFT	19
3) Symptômes cognitifs	20
a) Dysexécutif.....	20
b) Social	24
4) Examen neurologique.....	29
D) Paraclinique	30
1) Imagerie morphologique et fonctionnelle	30
2) Biomarqueurs	32
3) Génétique	33
E) Difficulté diagnostique	34
1) Diagnostic différentiel de pathologies psychiatriques.....	34
a) Diagnostic différentiel d'un trouble de l'humeur	35
b) Diagnostic différentiel d'une schizophrénie	37
c) Autres aspects psychiatriques.....	38
2) Intérêt du diagnostic précoce.....	39
a) Pour le patient et son orientation.....	39
b) Pour la famille	40
c) Pour les soignants.....	40
II. Outils diagnostiques pour le psychiatre	41
A) État des lieux de la littérature des échelles existantes	41
1) Qu'est-ce qu'une échelle d'évaluation ?	41
2) Quelles échelles d'évaluation dans la DFT ?	42
a) Frontal Behaviour Inventory (FBI)	42
b) Échelle de Dysfonctionnement Frontal (EDF).....	44

c)	Neuropsychiatric Inventory (NPI).....	45
d)	Interpersonal Reactivity Index (IRI)	46
e)	Frontotemporal Dementia Rating Scale (FRS)	49
B)	Évaluation d'une batterie de trois échelles conjointes sur une cohorte de patients ..	50
1)	Objectif.....	50
2)	Matériel et méthode.....	50
a)	Matériel	50
b)	Méthode.....	52
3)	Résultats	53
a)	Population étudiée	53
b)	Critère d'évaluation principal	54
c)	Critères d'évaluation secondaires	56
4)	Discussion	57
a)	Le choix des trois échelles	57
b)	Interprétation des résultats	58
c)	Intérêt diagnostique :.....	59
d)	Les limites et perspectives.....	59
III.	Cas clinique : Mme L	62
A)	Présentation	62
B)	Examen clinique initial.....	62
C)	Évolution	63
D)	Bilan clinique et paraclinique.....	64
1)	Examen neurologique.....	64
2)	Examen neuropsychologique	64
3)	Examens complémentaires	65
E)	Discussion/Conclusion	65
	Conclusion.....	67
	Bibliographie	68
	Liste des abréviations	76
	Liste des tableaux	77
	Liste des figures	78
	Annexes	79
	Annexe 1 : Critères communs aux trois syndromes cliniques de dégénérescence lobaire fronto-temporale.....	79
	Annexe 2 : Critères diagnostiques cliniques d'aphasie non fluente progressive	80

Annexe 3 : Critères diagnostiques cliniques de démence sémantique (aphasie sémantique et agnosie associative).....	81
Annexe 4 : Frontotemporal Dementia Rating Scale.....	82
Annexe 5 : Inventaire Neuropsychiatrique (NPI).....	84
Annexe 6 : Poster DFT présenté au congrès ARSPG 2018.....	97

Introduction

La démence fronto-temporale (DFT), deuxième cause des démences préséniles, est une pathologie dégénérative lentement progressive, touchant les lobes frontaux et temporaux.

Elle se manifeste par des troubles psycho-comportementaux majeurs, accompagnés d'un déclin cognitif progressif.

La présentation clinique initiale, liée à la topographie, décrit une sémiologie psychiatrique sans trouble cognitif majeur, orientant ces patients vers le psychiatre dans un tiers des cas. Cette orientation ne devrait pas être un facteur de retard diagnostique.

Ce travail, au carrefour de la psychiatrie et la neurologie, est né lorsque nous avons-nous même été confrontés à ce défi diagnostique, représenté par une jeune patiente DFT adressée initialement pour un syndrome dépressif. Nous avons expérimenté toute la difficulté de la démarche diagnostique, ayant d'abord évoqué deux diagnostics psychiatriques, avant d'envisager celui de DFT. Une fois le diagnostic posé, nous avons pris conscience de l'importance d'un diagnostic le plus précoce possible, tant pour le patient et sa prise en charge que pour son entourage et l'équipe soignante.

Notre intérêt nous a amené à nous interroger sur les connaissances cliniques et les outils à disposition du psychiatre dans l'optique de faciliter le diagnostic différentiel de ces patients arrivant en psychiatrie.

Pour répondre à cette question, ce travail explore, à travers un état des lieux de la littérature, l'ensemble de la démarche diagnostique devant ces patients, incluant l'utilisation des échelles préconisées pour cette pathologie.

Puis dans un second temps, nous présentons une étude proposant et évaluant l'utilisation conjointe d'une batterie de trois échelles comme outil diagnostique, pratique d'utilisation en psychiatrie. Nous faisons l'hypothèse de son efficacité dans l'orientation diagnostique des démences fronto-temporales dans leur phase inaugurale. Cette batterie de tests, que nous avons appliquée à 17 patients DFT, comporte la traduction française de l'IRI (Interpersonal Reactivity

Index), auto-questionnaire permettant au patient d'évaluer ses propres capacités émotionnelles et d'empathie, affectées dans les premières phases d'évolution de la DFT. La deuxième échelle est la FBI (Frontal Behavioral Inventory), qui s'adresse à la personne ressource du patient et prend en compte des items du registre frontal. La troisième échelle utilisée est l'EDF (Échelle de Dysfonctionnement Frontal), qui apporte un regard objectif et clinique rapide de l'état du patient.

Enfin, la rencontre de la patiente qui nous a inspiré ce travail, sera présentée à travers un cas clinique et permettra d'illustrer les questionnements du psychiatre face à l'enjeu diagnostique de cette pathologie.

I. Apports de la littérature

A) Historique

En 1892, Arnold Pick (1851-1924) décrit cliniquement le premier patient qui correspondrait actuellement aux critères de démence fronto-temporale (DFT) avec une description macroscopique d'atrophies cérébrales circonscrites aux lobes frontaux et temporaux (Pick, 1892 ; Pick, 1901) [20].

Les descriptions cliniques et anatomiques de Pick restent hétérogènes, concernent principalement les troubles du langage et l'atrophie temporale gauche et ne font qu'ébaucher les troubles du comportement [20].

Aloïs Alzheimer (1864-1915) décrira, par la suite, des inclusions intraneuronales dans les lobes frontaux et les lobes temporaux de patients atteints de ce type de démence. Les inclusions sont distinctes de celles de la maladie d'Alzheimer (MA), et il leur donne le nom de son élève : les corps de Pick [20].

Pendant longtemps, la maladie de Pick fut le seul cadre nosologique pour décrire les atteintes dégénératives frontotemporales, alors même que les anomalies cellulaires n'étaient présentes que dans un faible pourcentage de cas à l'examen neuropathologique [20].

Les écoles de Delay, Brion, Escourolle en France dans les années 1950-60 ont bien différencié ces démences de la maladie d'Alzheimer [19]. Puis, Tissot et Constantinidis, à Genève, ont différencié trois types de maladies de Pick selon la présence ou non de corps de Pick et de cellules ballonnées [14 ; 101].

Dans les années 1980, une première liste de symptômes a été établie par l'équipe de Gustafson distinguant cliniquement la DFT de la MA. Elle attire l'attention sur la spécificité d'un groupe de troubles démentiels associés à une atrophie cérébrale fronto-temporale, histologiquement différents de la MA, qui est alors définie comme « *Frontal Lobe Dementia* » [42].

En 1994, une conférence de consensus réunit les équipes de Lund et Manchester pour clarifier

la nosographie clinique et neuropathologique en publiant les premiers critères diagnostiques opérationnels, et le terme de démence fronto-temporale est retenu [11].

Selon les critères de Lund et Manchester, la DFT est une entité clinique correspondant à trois types de lésions sur le plan histologique :

- **la maladie de Pick** : définie par la présence de corps de Pick et de cellules de Pick, associée à une gliose.

- **la dégénérescence frontotemporal aspécifique** : correspond à une dégénérescence neuronale non spécifique, avec de la gliose et de la spongieuse, sans corps de Pick.

- **la dégénérescence frontotemporale associée à une maladie du motoneurone.**

Les DFT ont en commun une dégénérescence bilatérale frontale ou temporale antérieure, plus ou moins symétrique, avec perte neuronale. Sont exclues de ce groupe, les formes avec plaques séniles, dépôts amyloïdes diffus et angiopathie amyloïde, les formes avec dégénérescence neurofibrillaire et les formes avec présence de protéines prion pathologiques. Cette définition histologique permet d'écarter des pathologies telles que les démences à corps de Lewy, la maladie d'Alzheimer ou la maladie de Creutzfeld-Jacob qui peuvent intéresser le cortex fronto-temporal.

En 1998, l'équipe de Neary révisé et étend ces critères et présente le terme de dégénérescence lobaire frontotemporale (DLFT) qui intègre l'ensemble des pathologies dégénératives du cortex frontal et/ou temporal avec trois entités syndromiques identifiées [73] :

- **la démence fronto-temporale, ou variante frontale de dégénérescence fronto-temporale (vfDFT)** est une atteinte frontale et temporale antérieure, bilatérale et symétrique. Elle se caractérise cliniquement par l'existence de troubles du comportement. Elle représente 75% des cas [8 ; 98].

- **l'aphasie progressive non fluctuante (APNF)** est une atrophie frontotemporale péri-sylvienne gauche. Le discours est réduit, il y a un manque du mot, des erreurs phonémiques et syntaxiques, la compréhension est préservée. Elle représente 15% des cas [8 ; 98].

- **la démence sémantique (DS)** est une atteinte bilatérale prédominant en région temporale et inféro-externe. Le discours est fluent avec une perte du sens des mots et des concepts non verbaux. Elle représente 10% des cas [98].

Ce travail de thèse se concentre sur la démence fronto-temporale, ou variante frontale de dégénérescence frontotemporale (vfDFT). Les critères diagnostiques de l'APNF et de la DS seront seulement présenté en annexes (annexes 2 et 3).

En 2011, tenant compte des avancées en imagerie et neuropathologie, une actualisation des critères diagnostiques est mise au point par Rascovsky et al. [88]. Pour cela, ils ont étudié de manière clinique et anatomopathologique 137 patients atteints de DFT. Ils comparent leurs observations et les résultats obtenus avec les critères précédents. Ils montrent que seulement 53% des patients répondent aux critères de Neary et al., alors que 85% répondent aux critères de DFT probable dans cette nouvelle classification.

Les descriptions et les classifications neuropathologiques se sont affinées ; les liens, voire les chevauchements avec la sclérose latérale amyotrophique (SLA), les syndromes parkinsoniens (dégénérescence cortico-basale et paralysie supranucléaire progressive) et de nombreuses mutations génétiques ont été identifiés.

B) Épidémiologie

La prévalence va de 9 à 22 pour 100 000 habitants [78]. Elle varie en fonction de l'âge ; l'étude épidémiologique de Ratnavalli et al., en 2002, a estimé une prévalence d'environ 15,1/100 000 habitants âgés de 45 à 64 ans [89].

D'autres études ont retrouvé une prévalence passant de 2,2/100 000 entre 40 et 49 ans à 8,9/100 000 entre 60 et 69 ans [94 ; 99].

Trois études ont évalué l'incidence qui varie de 2,7 à 4,1/100 000 [75].

Elle représente la deuxième cause de démences dégénératives chez les personnes de moins de 65 ans après la maladie d'Alzheimer, et elle représenterait 17% de l'ensemble des démences et 20% des démences préséniles [98 ; 108].

En France, le nombre de patients porteurs de DFT est estimé à 5000 personnes [110].

L'âge moyen de début de la maladie est de 59 ans, avec des extrêmes allant de 21 à 76 ans [80].

La moyenne d'âge au moment où le diagnostic est posé est de 61,9 ans, soit 3 ans après le début des premiers symptômes [35]. Le délai moyen de consultation peut-être de 5,9 années [80].

La moyenne de survie de la DFT est de 10,4 ans, plus ou moins 2,4 ans (extrêmes : 2 ans – 20 ans) [80].

Le sex-ratio est de 1 pour 1 [50].

C) Clinique

1) Présentation clinique et critères

Les symptômes surviennent de façon insidieuse avec un début progressif [13]. Le tableau inaugural est celui de troubles psycho-comportementaux, encore appelé SCPD (Symptômes Comportementaux et Psychologiques des Démences), terme proposé par une conférence de consensus organisée sous l'égide de l'International Psychogeriatric Association (IPA) pour décrire l'ensemble des manifestations non cognitives des démences [33]. Ce tableau psycho-comportemental se compose de troubles du comportement et de symptômes affectifs. Selon une étude de Pasquier et al., les premiers symptômes seraient une apathie et des symptômes dépressifs dans 80% des cas [76]. Par la suite, la symptomatologie s'enrichit de signes comportementaux évocateurs d'un dysfonctionnement frontal : altération des conduites personnelles et perte des convenances sociales, désinhibition ; impatience et impulsivité ; conduites stéréotypées, idées fixes et persévérations ; manque d'initiative ; indifférence affective et absence d'empathie ; troubles du comportement alimentaire à type d'hyperoralité [76].

Les critères cliniques des DFT ont d'abord fait l'objet de deux conférences de consensus, l'une en 1994 et l'autre en 1998.

Les symptômes affectifs sont particulièrement fréquents chez les patients atteints de DFT et font partie des critères sémiologiques retenus par le consensus de 1994 des équipes de Lund et Manchester [11].

Deux tableaux cliniques sont le plus souvent observés :

- un émoussement affectif prononcé et une humeur monotone avec tristesse apparente, anxiété et idéation suicidaire.
- une labilité émotionnelle intense avec hyperactivité émotionnelle, sentimentalité excessive, impulsivité et irritabilité.

Tableau 1 : Critères de DFT selon Lund et Manchester, 1994 [11]

1. Troubles du comportement
- 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
- Dépression, anxiété - Indifférence émotionnelle (indifférence affective, apathie)
3. Troubles du langage
- Réduction progressive du discours - Stéréotypies - Écholalie et persévération
4. Orientation spatiale et praxies conservées
5. Signes physiques
- Réflexes archaïques - Incontinence et troubles des conduites sphinctériennes
6. Investigations
- EEG : normal - Imagerie cérébrale morphologique et/ou fonctionnelle : anomalies antérieures - Neuropsychologie : perturbations importantes aux tests du lobe frontal

Dans la conférence de 1998 des équipes de Neary et al., la description comportementale n'apparaît plus comme une liste de symptômes, mais regroupe ceux-ci par classes permettant une approche trouvant une dénomination commune à des patients aux symptômes opposés [73]. Dans un premier temps, des critères communs aux trois syndromes de dégénérescence lobaire frontotemporale ont été identifiés (annexe 1). Puis les critères cliniques spécifiques de la DFT ont été présentés (tableau 2) :

- les critères diagnostiques principaux : font partie intégrante du syndrome clinique et doivent être tous présents pour que le diagnostic puisse être posé.

- les critères diagnostiques complémentaires : peuvent ne pas être présents chez tous les sujets ou peuvent être absents durant seulement une phase de la maladie. Ils ne sont pas une condition obligatoire au diagnostic, mais leur présence ajoute une force au diagnostic clinique.

Tableau 2 : Critères cliniques de DFT selon Neary et al., 1998 [73]

1. Critères diagnostiques principaux
Début insidieux et évolution progressive Déclin dans les conduites sociales et interpersonnelles Troubles de l'autorégulation et du contrôle dans les conduites personnelles Émoussement émotionnel Perte des capacités d'introspection (perte de conscience des symptômes mentaux)
2. Critères diagnostiques complémentaires
A-Troubles du comportement Déclin de l'hygiène corporelle et de la tenue vestimentaire Rigidité mentale et manque de flexibilité Distractibilité et manque de ténacité Hyperoralité, changement des habitudes alimentaires Persévérations et stéréotypies comportementales Comportement d'utilisation B-Discours et langage Altération de l'expression orale : aspontanéité, réduction du discours, logorrhée Discours stéréotypé Écholalie Persévérations Mutisme C-Symptômes physiques Réflexes archaïques Négligence du contrôle des sphincters Akinésie, rigidité, tremblements Pression artérielle basse et labile D-Examens complémentaires Neuropsychologie : altération significative des tests frontaux en l'absence d'une amnésie sévère, d'une aphasie ou de troubles perceptifs spatiaux EEG : normal malgré des signes cliniques évidents de démence Imagerie cérébrale (structurale et fonctionnelle) : anomalies prédominant dans les régions antérieures frontales et/ou temporales.

En 2011, l'actualisation par Rascovsky et al. met l'accent sur la désinhibition comportementale, l'apathie et l'inertie, la perte de l'empathie, les persévérations et comportements stéréotypés, les troubles du comportement alimentaire et le déficit exécutif [88]. L'association de 3 de ces symptômes est obligatoire pour porter le diagnostic possible de DFT. Il y a trois niveaux de certitude : diagnostic possible sur la clinique, probable sur la clinique et l'imagerie, et certaine sur la neuropathologie ou la génétique.

Tableau 3 : Critères diagnostiques de DFT selon Rascovsky et al., 2011 [88]

1. Pathologie neurodégénérative

Le critère suivant doit être présent : détérioration progressive du comportement et/ou de la cognition sur la base du suivi ou de l'interrogatoire (rapport d'un informant fiable)

2. Variant comportemental de DFT possible

Trois des symptômes comportementaux/cognitifs (A-F) doivent être présents. Ces symptômes doivent être persistants ou récurrents, plutôt qu'isolés ou rares.

A. Désinhibition comportementale précoce (un des symptômes suivants doit être présent) :

- Comportement social inapproprié
- Perte des convenances ou de politesse
- Actes impulsifs, irréfléchis, voire imprudents

B. Apathie/Inertie précoce (un des symptômes suivants doit être présent) :

- Apathie
- Inertie

C. Perte de sympathie ou d'empathie précoce (un des symptômes suivants doit être présent) :

- Réponse diminuée aux besoins et sentiments des autres personnes
- Désintérêt social, altération des relations interpersonnelles, émoussement affectif.

D. Comportement persévératif, stéréotypé ou compulsif/obsessionnel précoce (un des symptômes suivants doit être présent) :

- Mouvements répétitifs simples
- Comportements complexes compulsifs, rituels
- Stéréotypies verbales

E. Hyperoralité et changement des habitudes alimentaires (un des symptômes suivants doit être présent) :

- Modifications des goûts alimentaires
- Gloutonnerie, consommation aggravée d'alcool ou de cigarettes

F. Profil neuropsychologique : déficit exécutif avec respect relatif de la mémoire et des fonctions visuospatiales (tous les symptômes suivants doivent être présents) :

- Déficit des fonctions exécutives
- Respect relatif de la mémoire épisodique
- Respect relatif des fonctions visuospatiales

3. Variant comportemental de DFT probable

Tous les critères suivants doivent être présents

- A. Remplit les critères de variant comportemental de DFT possible
- B. Présence d'un déclin fonctionnel significatif (rapport de l'informant ou sur la base d'échelles cliniques de syndrome démentiel ou d'activités de vie quotidienne)
- C. Résultats d'imagerie compatibles avec le diagnostic de variant comportemental de DFT (un des critères suivants doit être présent) :
 - Atrophie frontale et/ou temporale antérieure en IRM ou Scanner
 - Hypométabolisme frontal et/ou temporal antérieur en SPECT ou TEP

4. Variant comportemental de DFT avec pathologie de dégénérescence lobaire frontotemporale définie

Le critère A et soit le critère B ou C doivent être présents

- A. Remplit les critères de variant comportemental de DFT possible ou probable
- B. Preuve histopathologique de dégénérescence lobaire frontotemporale par biopsie cérébrale ou examen post mortem
- C. Présence d'une mutation génétique pathogène

5. Variant comportemental de DFT exclu

Les critères A et B doivent être négatifs pour tout diagnostic de variant comportemental de DFT. Le critère C peut être positif dans le cadre d'un diagnostic de variant comportemental de DFT possible, mais doit être négatif dans le cadre d'un diagnostic de variant comportemental de DFT probable.

- A. Les troubles sont mieux expliqués par une autre pathologie non neurodégénérative du système nerveux ou une autre affection médicale
- B. Les modifications comportementales sont mieux expliquées par une pathologie psychiatrique
- C. Biomarqueurs fortement indicatifs de maladie d'Alzheimer ou d'autres pathologies neurodégénératives

2) Symptômes comportementaux et psychologiques

a) Définition et classification

Les symptômes psycho-comportementaux sont donc inauguraux de la DFT et longtemps les seuls troubles, donnant à la clinique une dimension psychiatrique pouvant être à l'origine d'un retard diagnostique [35].

Les manifestations affectives et comportementales font partie intégrante du tableau clinique des affections neurodégénératives. Comme dit précédemment, elles ont donc été regroupées sous le terme de SCPD (symptômes comportementaux et psychologiques des démences – behavioral and psychological symptoms of dementia). Ce terme regroupe les anomalies perceptives, les troubles du contenu de la pensée, les troubles du comportement et de l'humeur [67].

On distingue :

=> Les symptômes comportementaux :

- déambulation
- agitation et agressivité
- comportements moteurs incongrus
- réaction de catastrophe (réponse émotionnelle soudaine, excessive, congruente ou non au contexte) et labilité émotionnelle

=> Les symptômes psychologiques :

- troubles affectifs : anxiété, dépression, perturbations émotionnelles, apathie
- troubles psychotiques : idées délirantes, hallucinations, anomalies perceptives

=> Les troubles des fonctions instinctuelles :

- sommeil : possible aggravation vespérale des symptômes, troubles du rythme veille-sommeil
- appétit : hyperphagie, polyuro-polydypsie
- sexualité : perte d'intérêt ou désinhibition avec hyperactivité

Plus que les symptômes cognitifs, ces symptômes affectifs et comportementaux sont en grande partie responsables de l'épuisement des soignants et des proches ; déterminent l'entrée en institution et sont à l'origine de la demande de soin. En particulier, dans le cas de la DFT, ils orientent la demande de soins psychiatriques puisque le tableau clinique inaugural est psycho-comportemental.

b) SCPD dans la DFT

Les symptômes comportementaux sont le plus souvent identifiés par l'observation directe du patient et les symptômes psychologiques sont mis en évidence par l'entretien du patient et/ou de ses proches.

=> **Les troubles affectifs** sont particulièrement fréquents et constitueraient un mode d'entrée dans la maladie dans 80% des cas [76]. On distingue deux formes [98] :

- la forme apathique ou "pseudo-dépressive" (la plus fréquente) : émoussement affectif et humeur monotone ponctuée de périodes dysphoriques avec tristesse, agitation, anxiété et idées suicidaires.
- la forme désinhibée ou "pseudo-psychopathique" (1 cas sur 4) : labilité émotionnelle avec hyperréactivité émotionnelle, impulsivité et irritabilité.

Pour les deux formes, est associé un comportement apathique (dans 94% des cas) avec baisse globale des intérêts, perte de motivation et négligence physique [27 ; 59].

La symptomatologie anxieuse peut prendre une forme hypocondriaque avec somatisation, algies, voire sensations cénesthopathiques.

=> **Les troubles psychotiques** sont moins fréquents. Les idées délirantes sont présentes dans moins de 10% des cas [69]. Les hallucinations sont rares et plus souvent auditives que visuelles.

=> **Les troubles du comportement** : perte du contrôle des relations sociales avec désinhibition, perte des convenances sociales, non-respect des règles. Une modification de la personnalité est rapportée quasiment à chaque fois par les proches. Les comportements de persévération, ritualisés, stéréotypés et conduites d'imitation sont également fréquents [88]. L'instabilité motrice est quasiment constante.

=> **Les troubles des fonctions instinctuelles** peuvent survenir plus tard. On retrouve une modification des habitudes alimentaires dans 90% des cas avec hyperoralité, gloutonnerie, appétence pour le sucré et ingestion de produits non comestibles [76]. Il peut exister également une hypersexualité dans une dimension de désinhibition.

Tableau 4 : La fréquence des différents symptômes comportementaux et psychologiques chez les patients DFT a été répertoriée par Lebert et Pasquier 1995 [59]

1. Troubles du contrôle de soi	100%
- Perte des convenances sociales/Désinhibition comportementale	70%
- Hyperoralité	86%
- Conduites alcooliques	41%
- Désinhibition verbale	48%
- Irritabilité	76%
- Trouble du contrôle des émotions	49%
- Instabilité psychomotrice	81%
2. Négligence physique	95%
- Hygiène corporelle	
- Vêtements	
- Cheveux	
3. Manifestation d'une baisse d'intérêt	100%
- Apathie	94%
- Persévérations des idées, comportements stéréotypés	39%
- Désintérêt social	100%
4. Troubles de l'humeur	100%
- Exaltation	34%
- Tristesse apparente	34%
- Indifférence affective	78%
- Hyperémotivité	48%
- Anxiété	46%

3) Symptômes cognitifs

a) *Dysexécutif*

Définition générale :

Les fonctions exécutives correspondent à un ensemble hétérogène de processus cognitifs de haut niveau qui permettent de faire varier le traitement de l'information en fonction des objectifs de manière adaptative. Elles sont à l'origine de la flexibilité et de l'adaptation de la pensée et du

comportement au changement. Le siège principal en est le lobe frontal [109]. Elles engendrent les processus de contrôle, d'inhibition, d'attention, de flexibilité mentale, d'élaboration des concepts et de planification [84].

En pratique, un trouble des fonctions exécutives se manifeste par des difficultés dans le quotidien lorsque le patient est face à des tâches nouvelles et complexes, et est à l'origine d'une inadéquation entre l'objectif et les moyens d'y parvenir ou la réalisation finale. Le sujet ne critique pas ses performances erronées.

On recherche ce syndrome dysexécutif à [39] :

- l'exécution des tâches explorant la capacité à identifier des règles, à maintenir une règle lorsque le concept est atteint, à reconnaître des modifications dans les règles, à élaborer des stratégies et à modifier le choix des stratégies (flexibilité). Ces capacités sont étudiées dans des tests de classement de cartes comme le test de Wisconsin

- la capacité de générer des réponses variées avec le test de fluence verbale
- la capacité d'inhibition des réponses automatiques par le test de Stroop
- l'élaboration de stratégies dans le test de la Tour de Londres ou bien dans la résolution de problèmes arithmétiques.

Tableau 5 : Principaux tests évaluant les fonctions exécutives selon Godefroy et al., 2003 [39]

Processus exécutifs	Tests
Inhibition	Go/No-Go, Stroop, Hayling
Division de l'attention	Tâches doubles
Déduction de règles	Induction temporelle Classement de carte
Maintien d'une règle correcte	Classement de carte de Brixton
Flexibilité conceptuelle	Trail making B Wisconsin
Génération d'informations	Fluences verbales et non verbales
Planification et résolution de problèmes	Tour de Londres
Processus stratégiques en mémoire épisodique	Épreuve du RL-RI 16 California verbal learning test

Les fonctions exécutives dans la DFT :

Peu d'études ont évalué les troubles cognitifs des patients DFT. Le profil cognitif spécifique de la DFT débutante est mal connu et difficilement différenciable de la MA [105].

L'étude de Gregory et al. en 1997, montre que les épreuves évaluant les capacités de flexibilité (test de fluence verbale et test du trail making B ou TMT B), de catégorisation et d'adaptation (test de Wisconsin) et d'inhibition (test de Stroop) sont plus sensibles aux dysfonctionnements frontaux de type dorso-latéral qu'orbito-frontal [41].

Selon l'étude de Lough et al. en 2001, à la phase débutante de la DFT, les tests évaluant les fonctions exécutives peuvent être correctement exécutés [64].

Dans l'ensemble de la littérature, on retrouve que pour les patients DFT, lorsqu'ils présentent un syndrome dysexécutif, ils ont une flexibilité mentale altérée avec un pourcentage d'erreurs persévératrices au test de Wisconsin [72]. Les tests de fluence verbale sont précocement altérés dans la DFT mais manquent de spécificité car ils le sont aussi dans la MA débutante [77]. Une moins bonne capacité d'inhibition (testée avec des épreuves de Go/No-Go ou dans le Stroop) est également une difficulté exécutive observée chez les patients DFT.

En France, l'utilisation de la batterie rapide d'efficacité frontale (BREF) de Dubois et al. est préconisée dans la DFT [25]. Cette échelle courte, basée sur 18 points, explore les fonctions frontales telles que : conceptualisation, raisonnement abstrait, capacité de flexibilité mentale, programmation motrice, contrôle de l'action, sensibilité à l'interférence, contrôle inhibiteur, autonomie par rapport à l'environnement [16]. L'échelle BREF peut être efficace au diagnostic différentiel entre MA et DFT à un stade précoce. Le seuil de 12/18 permet de distinguer les deux maladies dégénératives avec une sensibilité de 77% et une spécificité de 87%. Les items les plus sensibles à la DFT sont la perte de flexibilité mentale (fluence verbale) et l'élaboration conceptuelle [106].

Tableau 6 : Batterie Rapide d'Évaluation Frontale (BREF, d'après B. Dubois et al., 1997) [25]

		Cotation
1 – Épreuves des similitudes Demander en quoi se ressemblent : - Une orange et une banane, - Une chaise et une table - Une tulipe, une rose et une marguerite.	3 réponses correctes 2 réponses seulement 1 réponse aucune réponse	= 3 = 2 = 1 = 0
2 – Épreuve de fluence verbale Demander au patient de donner le maximum de mots commençant par la lettre S.	> 10 mots entre 5 et 10 mots entre 3 et 5 mots moins de 3 mots	= 3 = 2 = 1 = 0
3 – Comportement de préhension L'examineur s'assoit devant le patient dont les mains reposent sur les genoux. Il place alors ses mains dans celles du patient afin de voir s'il va les saisir spontanément.	Le patient ne saisit pas les mains de l'examineur. Le patient hésite et demande ce qu'il doit faire. Le patient prend les mains sans hésitation Le patient prend les mains alors que l'examineur lui demande de ne pas le faire.	= 3 = 2 = 1 = 0
4 – Séquences motrices de Luria Le patient doit reproduire la séquence « tranche – poing – paume » après que l'examineur la lui ait montré seul 3 fois, et après qu'il l'ait réalisée 3 fois avec l'examineur.	Le patient réussit seul 6 séquences consécutives. Le patient réussit seul au moins 3 séquences consécutives. Le patient ne peut y arriver seul mais réussit correctement avec l'examineur. Le patient n'est pas capable de réussir 3 séquences correctes même avec l'examineur.	= 3 = 2 = 1 = 0
5 – Épreuve des consignes conflictuelles Demander au patient de taper 1 fois lorsque l'examineur tape 2 fois et vice- versa (séquence proposée 1-1-2-1-2-2-2-1-1-2)	Aucune erreur Seulement 1 ou 2 erreurs Plus de 2 erreurs Le patient suit le rythme de l'examineur.	= 3 = 2 = 1 = 0
6 – Épreuve de Go-No Go Le patient doit taper 1 fois quand l'examineur tape 1 fois et ne pas taper lorsque l'examineur tape 2 fois (1-1-2-1-2-2-2-1-1-2)	Aucune erreur Seulement 1 ou 2 erreurs Plus de 2 erreurs Le patient est perdu ou suit le rythme de l'examineur.	= 3 = 2 = 1 = 0
	TOTAL sur 18	

L'atteinte du cortex préfrontal est au premier plan dans la genèse des troubles exécutifs des patients DFT.

Le syndrome dysexécutif fait partie des critères révisés de Rascovsky dans la forme possible (tableau 3). Pour autant celui-ci n'est ni nécessaire, ni suffisant pour le diagnostic.

Depuis quelques temps, on cherche à comprendre les bases cognitives des troubles du comportement des patients DFT, classiquement expliqués par le dysfonctionnement exécutif. Néanmoins chez certains patients, on ne retrouve pas de corrélation entre l'intensité des troubles du comportement et le syndrome dysexécutif évalué par les outils classiques. L'idée complémentaire est celle d'un déficit de cognition sociale, en particulier de la théorie de l'esprit (TDE).

b) Social

Les troubles du comportement manifestes dans la DFT altèrent le comportement social du patient et ses relations interpersonnelles. Ces perturbations pourraient être expliquées en partie par un déficit de cognition sociale. La cognition sociale peut se définir comme l'ensemble des processus qui permettent aux individus de donner du sens aux actes des autres personnes et aux leurs, afin d'avoir un comportement adapté dans leur monde social [34].

La majorité des travaux parlent de la théorie de l'esprit comme composante centrale de la cognition sociale, interagissant avec les processus émotionnels, l'empathie ou les connaissances sociales afin de produire un comportement adapté [65]. Son altération pourrait être à l'origine de certains troubles du comportement retrouvés dans les maladies neurodégénératives et notamment dans la DFT.

Le tableau clinique comportant troubles comportementaux et troubles cognitifs, ainsi que des anomalies cérébrales des patients atteints de DFT a amené les auteurs à s'intéresser aux capacités de cognition sociale de ces patients. Ils font l'hypothèse que les déficits de la cognition sociale précèderaient les troubles exécutifs et seraient ainsi un élément pertinent pour le diagnostic précoce de la maladie [26].

Empathie

L'empathie est un processus essentiel à la communication et au bon déroulement des relations sociales. Cette construction comprend trois composantes : affective (résonnance émotionnelle), motivationnelle (désir de prendre soin d'autrui) et cognitive (capacité à reconnaître et à comprendre l'expérience émotionnelle d'autrui) [18].

Dans la DFT, les troubles des comportements sociaux pourraient s'expliquer par un déficit d'empathie [31]. Les familles des patients DFT relatent souvent une réponse diminuée aux affects et besoins d'autrui ainsi qu'un manque de chaleur humaine. Une mesure objective du déclin de l'empathie est difficile car la reconnaissance de ce symptôme se fait sur la perception clinique du professionnel et sur les propos de la famille plutôt que sur des outils standardisés.

Certains travaux sur l'empathie dans la DFT se sont appuyés sur l'échelle IRI (Interpersonal Reactivity Index) qui peut être proposée aux patients ou à son accompagnant [17 ; 87]. Néanmoins, l'évaluation faite par l'aidant semble plus fiable dans la mesure où les patients ne perçoivent pas bien leurs changements de comportements.

En 2005, dans l'étude Princeps, Rankin et ses collaborateurs ont proposé l'IRI aux aidants de 18 patients DFT et retrouvent des difficultés d'empathie uniquement sur le versant cognitif [87].

Depuis, le résultat des études ayant utilisé l'IRI sont plus hétérogènes. Des liens entre les troubles empathiques et les troubles du comportement ont été retrouvés dans le sens où les patients ayant le moins de soucis empathiques sont ceux présentant le plus de troubles du comportement et une importante anosognosie [47].

Émotion

On peut classiquement distinguer deux types d'émotions : les émotions basiques innées et universelles et les émotions complexes liées à la culture et aux relations interpersonnelles [43].

La perception sensorielle liée aux émotions est un processus nécessaire à la production de comportements sociaux adaptés, notamment via la régulation comportementale face à la

réaction d'autrui. Dans la DFT, les régions cérébrales engagées dans la reconnaissance des émotions à partir d'expressions faciales sont altérées. À l'heure actuelle, des recherches destinées aux processus émotionnels chez les patients DFT ont pu être menées à partir d'outils évaluant les capacités d'inférence émotionnelle à partir d'expressions faciales comme le set de photographie d'Ekman et Friesen [30].

Figure 1 : Set de photographie d'Ekman et Friesen, 1976 [30]



L'étude de Lavenue et al. suggère que les patients DFT conservent la capacité de différencier un visage exprimant une émotion d'un visage neutre [55]. L'identification des émotions, surtout négatives, s'avère par contre affectée. Les résultats concernant les émotions à valence positive sont plus discutés, certains en faveur d'une préservation et d'autres d'un déficit [74 ; 97]. La reconnaissance de la joie et de la surprise semble préservée en début de maladie, leur déficit apparaît en cours d'évolution [55]. Les structures cérébrales atteintes dans la DFT seraient celles des émotions basiques, principalement négatives.

Troubles des connaissances sociales

Les connaissances sociales contribuent à la cognition sociale, et pour certains auteurs seraient une condition préalable à la théorie de l'esprit [95]. Elles comprennent des connaissances sémantiques sur le monde social et des représentations procédurales se manifestant dans les règles, les habilités et les stratégies relationnelles. Elles vont être associées pour la plupart à une morale (code de valeurs et de coutumes) et seraient liées aux émotions morales comme la culpabilité, la honte ou la compassion [68].

Chez les patients DFT, les deux déficits de cette connaissance sociale typiques de leurs troubles du comportement sont la transgression des normes sociales et la difficulté à un comportement social adapté [29].

Actuellement, peu d'études ont été menées sur la connaissance sociale chez les patients DFT et les résultats sont hétéroclites.

Parmi celles-ci, l'étude de Possin et al. a proposé un questionnaire présentant des phrases aux sujets tels que « dire à un étranger que l'on n'aime pas sa coupe de cheveux », et jugé si le comportement est socialement acceptable. Elle met en avant des performances déficitaires chez les patients DFT contrairement aux sujets contrôles [86]. D'autres encore ont observé que les patients DFT reconnaissent moins les transgressions comportementales que des sujets contrôles [65].

Les connaissances sociales dans la DFT ont principalement été questionnées avec des tests interpellant les valeurs morales. Les outils utilisés sont :

- Questionnaire de comportements moraux (Moral Behaviour Inventory) : appliqué aux patients DFT, on retrouve une préservation des notions de bien et mal [38 ; 70].

- Paradigmes de résolution de dilemmes moraux (les dilemmes de Footbridge) évaluant le jugement moral. Les questionnaires de dilemmes moraux mettent un scénario face au sujet qui va devoir choisir entre deux actions de violation morale : le patient sur un pont voit un train qui va tuer 5 ouvriers. A côté de lui se trouve un étranger. Le seul moyen de sauver les 5 ouvriers

est de pousser l'étranger sur la voie, sachant qu'il va mourir. Les résultats montrent que 50% des patients DFT choisissent de pousser l'étranger contre 19% des sujets contrôle [38]. Les patients DFT expliquent agir de manière rationnelle en sauvant plus de vies et n'évoquent aucune difficulté émotionnelle. Sachant que la réponse au dilemme n'est pas guidée par le raisonnement logique mais par des aspects émotionnels, cette réponse émotionnelle face au stimuli sociaux est déficitaire chez le patient DFT.

Dans la littérature, des hypothèses sont envisagées pour comprendre le déficit de jugement moral chez le patient DFT : perte des connaissances morales, troubles du raisonnement logique ou émotionnel, déficit d'inhibition, trouble dans la reconnaissance des émotions, déficit d'empathie ainsi qu'une altération de la théorie de l'esprit [68].

Théorie de l'esprit :

La TDE est à la base des interactions sociales et pourrait être vue comme la clé de la cognition sociale. Le concept de TDE désigne *"la capacité mentale à inférer des états mentaux à soi-même et à autrui et à les comprendre [...]". Cette aptitude cognitive qui permet de prédire, d'anticiper et d'interpréter les comportements serait essentielle à un accomplissement normal des interactions sociales*" [28].

On conçoit deux TDE :

=> **TDE dite froide ou TDE cognitive** : capacité à se représenter, inférer et comprendre les états mentaux, sans participation émotionnelle. Le siège cérébral en est le cortex préfrontal dorso-latéral et médian et la jonction temporo-pariétale.

=> **TDE dite chaude ou TDE affective** : capacité à se représenter les états affectifs d'autrui, à comprendre et déduire leurs sentiments, émotions et interactions dans un contexte social. Le siège cérébral en est le cortex préfrontal ventro-médian et inférieur et l'amygdale.

Chez les patients DFT, la méta-analyse de Henry et al. a montré, en créant un score composite obtenu à partir de l'ensemble des épreuves de TDE que les patients DFT avaient des déficits [44].

Certains auteurs retrouvent un déficit de TDE affective plus important que de TDE cognitive [102].

Les principales études évaluant la TDE affective chez les patients DFT, en utilisant le test "Reading the Mind in the Eyes" créée par Baron-Cohen en 1997 (consistant à choisir un adjectif sur trois proposés correspondant à l'état mental exprimé par le regard ou le visage d'une personne), retrouvent un déficit de TDE affective [85].

Finalement, l'ensemble des études de la TDE chez les patients DFT s'accorde sur un déficit. Certains mettent en avant un déficit pur quand d'autres veulent l'expliquer par un déficit lié aux fonctions exécutives.

4) Examen neurologique

Au début de la maladie, l'examen neurologique serait strictement normal [98].

A un stade déjà évolué, on peut retrouver :

=> Des signes de dysfonctionnement frontal [12 ; 21] :

- réflexe de préhension et d'agrippement (« grasping reflex »)
- maintien des attitudes et persistance des mouvements passifs
- trouble du contrôle sphinctérien
- trouble de la marche : petits pas glissés avec freezing sans signe extra-pyramidal

=> Une sous-utilisation motrice : voire un déficit moteur unilatéral

=> Des signes pyramidaux :

- asymétrie des réflexes
- diminution du réflexe cutané plantaire d'un côté
- plus rarement clonus de la cheville et signe de Babinski

=> **Des signes extra-pyramidaux** (plus rares) [48] :

- hypertonie, parfois asymétrique
- roue dentée
- tremblements fins et continus des extrémités
- micrographie
- amimie
- marche à petits pas

=> **Des troubles du comportement visuel** : clignement excessif, errance du regard

=> **Des perturbations d'intégration sensorielle** : hyperesthésie retrouvée dans 30% des cas de DFT contre 10% des cas de MA [76]

=> **Des troubles neurodégénératifs** : essentiellement en fin d'évolution à type d'hypotension orthostatique et malaise

D) Paraclinique

1) Imagerie morphologique et fonctionnelle

L'imagerie prend une place de plus en plus importante dans le diagnostic des démences dégénératives, l'imagerie morphologique autant que fonctionnelle participent au diagnostic positif des DFT.

Electroencéphalogramme (EEG)

L'EEG est normal même au stade tardif de la maladie et constitue un bon argument diagnostique [76].

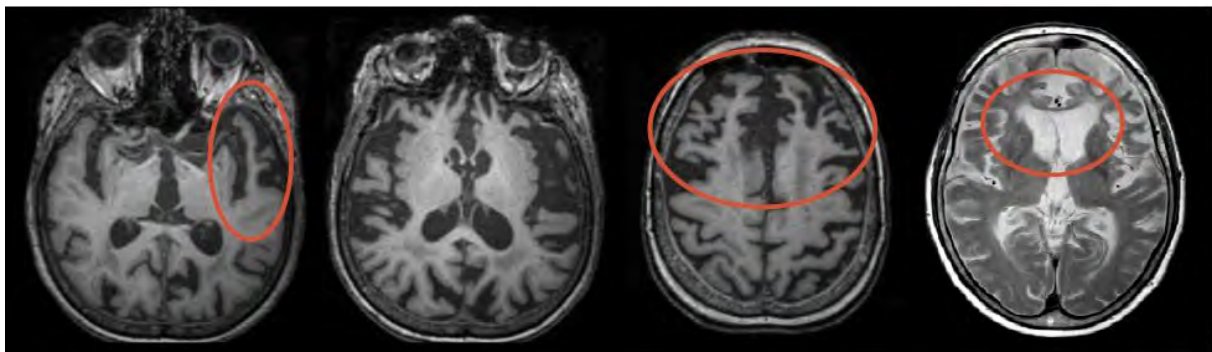
Imagerie morphologique

Le scanner et surtout l'IRM encéphalique (figure 2) retrouvent une atrophie frontale et

temporale antérieure avec dilatation de la vallée sylvienne [23]. Elle peut également mettre en évidence une atrophie au niveau du cingulum antérieur, de l'insula ou du thalamus. L'atrophie est souvent asymétrique [96].

Pour Delay, « *l'aspect le plus typique est l'atrophie frontotemporale avec grosse atrophie préfrontale, allant de la dilatation de la corne frontale des ventricules latéraux à la disparition quasi-complète du lobe préfrontal* » [19]. L'aspect est très évocateur lorsqu'il révèle une atrophie frontale et/ou temporale qui contraste avec l'intégrité des territoires postérieurs. La disparition de l'empreinte des noyaux caudés dans les cornes frontales est aussi un bon signe précoce. La ballonnisation des cornes frontales avec amincissement du cortex frontal est très caractéristique [4].

Figure 2 : IRM cérébrale montrant une atrophie frontale et temporale (source [32])

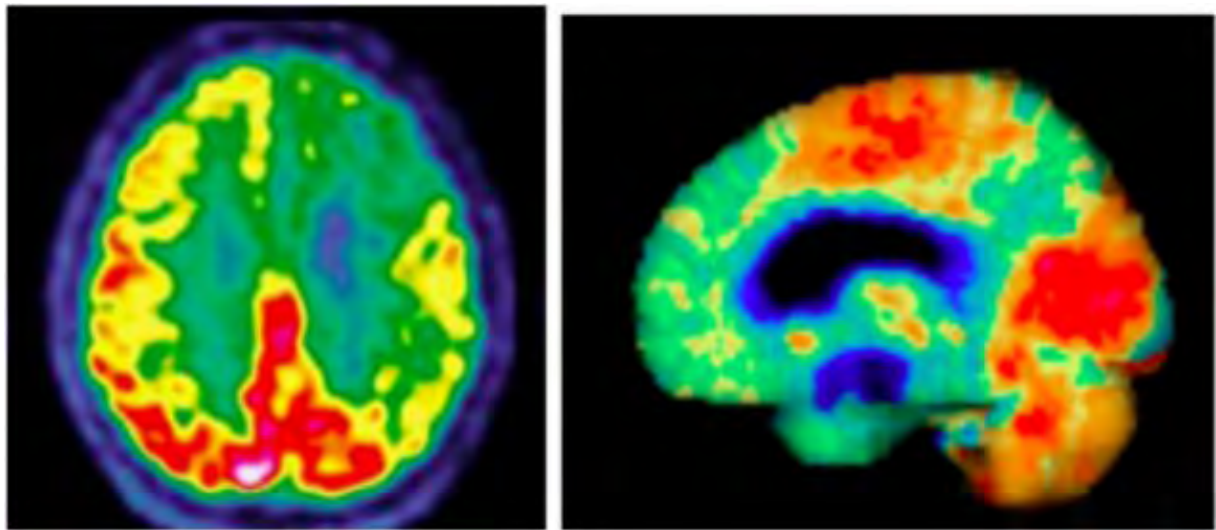


Imagerie fonctionnelle

La tomographie par émission de positons (PET) ou bien le SPECT (Single Photon Emission Computed Tomography) montrent de façon typique une hypofixation antérieure des lobes frontaux et fronto-temporaux [73]. La présence d'une hypofixation postérieure élimine le diagnostic mais la normalité ne va pas contre le diagnostic. Le profil du SPECT est lié à la présentation clinique [90] :

- forme désinhibée : l'hypoperfusion siège dans le cortex orbitofrontal ventral.
- forme apragmatique : l'hypofixation siège dans le cortex préfrontal dorsomédian.

Figure 3 : SPECT FDG (FluoroDeoxyGlucose) : hypofixation touchant les régions fronto-temporales à prédominance gauche (source [111])



Néanmoins, dans 10% des cas, au début de la maladie ces examens complémentaires peuvent être normaux [76].

2) Biomarqueurs

=> **La protéine TAU** (Tubulin-Associated Unit) est répertoriée comme un marqueur de dégénérescence et son dysfonctionnement serait impliqué dans de nombreuses formes de DLFT [7]. Son dosage est surtout intéressant dans le diagnostic différentiel avec la maladie d'Alzheimer mais ne permet pas de différencier la DFT d'une schizophrénie [5 ; 7].

=> **Le dosage de la protéine TDP-43** (Transactiv response DNA-binding Protein 43 KD) dans le sang et le LCR a fait l'objet d'études mais manquerait de spécificité [5].

=> **Les inclusions FUS** (FUsed in Sarcoma), de découverte plus récente (2009), sont plus rares (de l'ordre de 5%). Le phénotype clinique associé aux inclusions FUS est particulier. Le début des signes peut être très précoce (avant 45 ans) ; et la maladie est rapidement progressive en moins de 5 ans et s'accompagne de troubles comportementaux sévères de type psychotique [5].

3) Génétique

Les formes génétiques représentent 30 à 40% des dégénérescences lobaires frontotemporales (DLFT) justifiant la recherche systématique d'antécédents familiaux [93]. La recherche génétique de ces dernières années a permis l'identification de 12 gènes pouvant être à l'origine de 50 à 60% de cas familiaux de DLFT. Les travaux de Le Ber en 2008 ont identifié 4 formes génétiques [57 ; 58] :

- la forme familiale de DFT pure
- la forme avec sclérose latérale amyotrophique
- la forme avec protéinopathie multisystémique
- la forme avec hypersignaux T2 en IRM

=> La forme familiale de DFT pure :

- mutation du gène de la PROGRANULINE : fréquence de 13%, présentation clinique variable, âge de début de 39 à 85 ans, hallucinations et idées délirantes dans 25% des cas [58].
- gène MAPT (Microtubule Associated Protein Tau) : 1^{er} gène lié aux DLFT identifié en 1998, fréquence de 10%, âge de début : 50 ans, clinique avec essentiellement un tableau comportemental de désinhibition et compulsion [58].

=> La forme avec sclérose latérale amyotrophique (SLA) :

- gène C9ORF72 : fréquence de 66% des associations DFT/SLA et 13% des DFT seules, âge moyen de début : 60 ans, tableau clinique de DFT, de SLA ou les deux [2 ; 58].
- autres mutations plus rares : TARDBP (2,2%), FUS/TLS (0,7%) et UBQLN2.

=> La forme avec protéinopathie multisystémique est une mutation du gène VCP (Valosin-Containing-Protein) : elle associe myopathie, maladie de Paget osseuse et DFT. La myopathie domine et est présente chez 80% des patients, la maladie de Paget : 60% et la DFT : 30% [57].

=> **La forme avec hypersignaux T2 en IRM** : mutations de gènes plus rares (CSF1R, TREM2 et CHMP2B).

Les mutations génétiques existent aussi dans les formes non familiales avec une fréquence de 7% dans les DFT seules et de 15% dans l'association DFT/SLA. On peut envisager un dosage sanguin de progranuline et un test C9ORF72 chez tout patient DFT, même sans antécédent familial.

E) Difficulté diagnostique

1) Diagnostic différentiel de pathologies psychiatriques

La DFT semble être un diagnostic différentiel difficile pour le psychiatre car, comme vu précédemment, cette pathologie insidieuse, au tableau clinique psycho-comportemental au premier plan, évoque fréquemment des pathologies psychiatriques. Les patients DFT présentent une sémiologie psychiatrique trompeuse embrassant une large partie des troubles psychiatriques. La DFT est donc un diagnostic différentiel fréquent en psychiatrie, d'autant qu'il est rare que le patient consulte de lui-même en raison principalement de l'anosognosie. La demande d'avis psychiatrique émane donc plus souvent de l'entourage que du milieu médical. Des études ont montré que dans un tiers des cas le diagnostic initialement posé était psychiatrique [76]. Ces mêmes études ont démontré que ce défaut d'orientation était à l'origine d'un plus long délai diagnostique dans la DFT par rapport à la MA au regard des premiers symptômes [80].

On a vu précédemment que différents aspects cliniques miment une maladie psychiatrique chez les patients DFT en début de maladie [61 ; 103] :

- aspect dépressif : repli sur soi, perte d'intérêt, clinophilie
- aspect maniaque : exaltation thymique, logorrhée, désinhibition
- aspect obsessionnel : rites, stéréotypies

- aspect psychopathique : impulsivité, manque d'empathie
- abus d'alcool et trouble du comportement alimentaire (TCA)
- aspect psychotique : signes déficitaires comme apathie, indifférence affective et retrait social avec plus rarement manifestations psychotiques positives.

Tableau 7 : Sémiologie psychiatrique et localisation fronto-temporale

	Psychiatrie	Neurologie
APATHIE	Trouble dépressif récurrent Schizophrénie Troubles anxieux	Syndrome frontal cortical / sous cortical
DESINHIBITION	Épisode maniaque / mixte Hystérie Addiction	Syndrome frontal ou lésion temporale
PERTE D'EMPATHIE ET INDIFFERENCE AFFECTIVE	Schizophrénie / schizo-affectif Troubles dissociatifs Psychopathie	Atteinte frontale
TROUBLES ALIMENTAIRES	Boulimie / Binge-eating	Hyperoralité frontale
TROUBLES DYSATTENTIONNELS ET TROUBLES DYSEXECUTIFS	Trouble dépressif Schizophrénie Troubles anxieux TDHA	Syndrome frontal cognitif
COMPORTEMENTS REPETITIFS	TOCs TICs Polytoxicomanie	Stéréotypie frontale et persévération
SYMPTOMES PSYCHOTIQUES	Schizophrénie Trouble schizo-affectif Trouble bipolaire	Atteinte des voies limbiques

a) Diagnostic différentiel d'un trouble de l'humeur

=> Apparence dépressive

La dépression est la confusion diagnostique la plus fréquente de la DFT. Certains symptômes sont effectivement communs comme la perte d'intérêt ou le repli sur soi. Néanmoins, de

nombreux signes spécifiques de la dépression sont absents : tristesse constante de l'humeur, idées suicidaires avec anticipation des moyens, culpabilité, réduction de l'appétit et trouble du sommeil avec ruminations. Dans la DFT, on peut retrouver des passages à l'acte mais qui, au contraire de ceux observés dans la dépression, n'ont pas été anticipés et sont souvent inadaptés à l'objectif d'un désir de mort. Les idées suicidaires dans la DFT ont tendance à être isolées, comme déconnectées du reste des symptômes dépressifs avec un risque de passage à l'acte auto-agressif violent. Ces symptômes d'allure dépressive ne répondent que partiellement aux thérapeutiques antidépressives habituelles [81].

Les études comparant DFT, MA et dépression du sujet âgé ont retrouvé une symptomatologie différente entre ces trois pathologies [40 ; 46]. Les symptômes dépressifs dans la MA sont tristesse, pleurs, anhédonie, perte d'appétit avec perte de poids et trouble du sommeil. Les patients DFT ont plutôt une symptomatologie atypique empreinte d'irritabilité, anhédonie, alexithymie, hyperphagie avec prise de poids. Les idées suicidaires et le sentiment de culpabilité majeurs dans la dépression du sujet âgé sont absents du tableau de DFT [81]. L'apathie est un symptôme fréquemment rencontré dans les DFT, la MA et la dépression du sujet âgé. Dans la MA et la dépression du sujet âgé, l'apathie et la dépression coexistent alors que chez les patients DFT on retrouve des scores d'apathie élevés mais non corrélés aux scores de dépression faibles. L'apathie dans la DFT est par contre souvent associée à une désinhibition ou à des comportements sociaux inappropriés.

=> Apparence maniaque

Au début de la maladie, on pourrait penser à un épisode hypomaniaque de par la manifestation d'une logorrhée, d'une exaltation de l'humeur et d'une désinhibition comportementale avec possiblement des achats compulsifs.

Néanmoins, les symptômes suivants sont absents dans la DFT : tachypsychie, réduction du sommeil, fuite des idées, absence d'une dimension délirante à thématique mégalomaniacale.

De plus, l'âge moyen de début d'une DFT étant de 59 ans, l'absence d'antécédent personnel ou familial de trouble de l'humeur est un argument pour l'orientation diagnostique.

b) Diagnostic différentiel d'une schizophrénie

Historiquement, on peut voir une confusion des termes schizophrénie et DFT. Le terme de DFT est plutôt récent, et celui de *schizophrénie* de Bleuler succède en 1911 au terme de *dementia praecox* de Kraepelin (1893).

Bien que les hallucinations et idées délirantes soient moins fréquentes que les autres troubles d'apparence psychiatrique, l'ensemble des troubles neurologiques d'allure schizophrénique peuvent rendre difficile le diagnostic différentiel entre schizophrénie et DFT. Une schizophrénie peut se compliquer par des troubles cognitifs et un tableau de DFT peut comporter des signes psychotiques positifs ou déficitaires.

Une étude portant sur une analyse post-mortem neuropathologique de patients atteints de DFT avant 60 ans a montré que sur 17 patients, 4 avaient été diagnostiqués et traités pour une schizophrénie [104].

Le dysfonctionnement frontal serait le dénominateur commun aux troubles neurologiques d'allure schizophrénique et à la schizophrénie. Les symptômes psychotiques sont plus fréquents chez les patients DFT jeunes, ce qui pourrait expliquer selon certains auteurs que ces symptômes soient une réponse psychotique non spécifique liée à une plus grande neuroplasticité du cerveau adulte jeune devant une agression dégénérative à un âge prématuré [104].

=> **Des signes déficitaires** communs sont le plus souvent retrouvés :

Apathie, indifférence affective, comportement inhabituel, retrait social et dysfonctionnement exécutif. On a expliqué précédemment les troubles des relations interpersonnelles dans la DFT par la théorie de l'esprit. Cette hypothèse de la TDE a également été exploitée dans la schizophrénie [54]. Cependant, cette même étude retrouve des différences concernant des

aspects de la TDE entre les patients DFT et les patients schizophrènes. Il y aurait une perte de capacité à déduire le sens de l'interaction dans une conversation et des difficultés majeures dans les interactions chez les schizophrènes, qui seraient préservées partiellement chez les patients DFT.

=> **Les idées délirantes et les hallucinations** sont peu fréquentes dans la DFT [69] :

Les idées délirantes sont plutôt à thématique persécutoire, mystique, érotomaniacale ; et les hallucinations sont plus souvent auditives que visuelles. Cette symptomatologie de type schizophrénique positive est surtout retrouvée dans les formes familiales avec mutation sur la progranuline [58]. Les patients DFT porteurs de la mutation C9ORF72 ont fait l'objet d'une étude descriptive et le résultat principal retrouve une sémiologie psychiatrique de type psychotique positive chez 37% des patients en l'absence d'antécédent psychiatrique significatif. Celle-ci paraît se présenter sous la forme d'un délire paranoïaque souvent associé à des hallucinations auditives [2 ; 53].

c) Autres aspects psychiatriques

=> **Apparence obsessionnelle**

Des idées obsessionnelles peuvent être retrouvées chez les patients DFT en début de maladie, notamment concernant les horaires [76]. Pour autant elles ne révèlent pas la dimension anxieuse à l'origine d'un véritable trouble obsessionnel. Il n'y a pas d'intention d'anxiolyse et elles évoluent plutôt vers des rites ou stéréotypies. Le patient DFT ne reconnaît pas le caractère pathologique et invalidant de ses comportements et n'est pas en difficulté à l'arrêt de ceux-ci.

=> **Apparence psychopathique**

Si la DFT débute à un jeune âge, l'impulsivité des actes et le manque d'empathie peuvent évoquer un comportement antisocial. La différence des patients DFT relève plutôt d'une

indifférence à bafouer les règles que d'une intention de ne pas les respecter.

=> Apparence d'un trouble du comportement alimentaire (TCA)

Un changement de comportement alimentaire, de type boulimie, est retrouvé chez les patients DFT. A la différence d'un TCA, les conduites alimentaires ne se font pas en cachette car les patients ne reconnaissent pas l'anormalité de leur comportement et n'en éprouvent aucune honte ni culpabilité. Cette hyperphagie s'accompagne d'une prise de poids pouvant être très importante, d'autant qu'au contraire de la majorité des patients boulimiques, il n'y a pas de conduite de purge ni de période d'anorexie. Une autre particularité des patients DFT concerne une diminution de la satiété et une préférence marquée pour le sucré. Au cours de l'évolution de la maladie, on peut retrouver un syndrome de Kluver-Bucy où le comportement alimentaire devient compulsif et non adapté avec ingestion d'aliments multiples et d'ingrédients non alimentaires.

2) Intérêt du diagnostic précoce

a) Pour le patient et son orientation

Pour le patient, le diagnostic tardif peut-être préjudiciable sur un plan médical, médicosocial et thérapeutique.

Sur un plan thérapeutique, il existe une hypersensibilité aux neuroleptiques chez les patients DFT. L'étude de Pijenburg et al. en 2003 retrouve l'apparition d'un syndrome parkinsonien, de troubles de la vigilance et une majoration des troubles cognitifs dans un tiers des cas de patients DFT traités par neuroleptiques. Il faudrait en éviter la prescription [83].

L'orientation d'un patient peut être entravée et freinée par le retard et/ou l'erreur diagnostique. En effet, un diagnostic psychiatrique initial peut générer une difficulté d'orientation d'un patient DFT durant parfois plusieurs années, avec des hospitalisations itératives en psychiatrie ou une

marginalisation prématurée. La précocité du diagnostic favoriserait un premier avis neurologique spécialisé dès le début de la maladie. Ces patients ne relèvent pas d'une prise en charge médicale active mais d'un accompagnement médicosocial dans un cadre sécurisant, existant plutôt dans des établissements adaptés que dans des services de psychiatrie où ils peuvent devenir une cible vulnérable [108].

b) Pour la famille

L'entourage informé du diagnostic peut identifier les troubles du comportement comme les signes d'une maladie et ainsi prendre des distances, rationaliser les troubles et se positionner comme aidant avec une meilleure tolérance et la possibilité d'un réaménagement des rôles et des places. Cela permettrait également de prendre plus rapidement en considération les incidences sur la qualité de vie, les dimensions sociales et gestionnaires. La pathologie étant évolutive, une mesure de protection des biens, des aides personnalisées au domicile voire une institutionnalisation à temps partiel ou à temps plein seront envisagées.

c) Pour les soignants

Le diagnostic précoce de DFT pour les patients présentant un tableau psycho-comportemental au premier plan, permettrait au médecin de réintégrer les altérations cognitives dans une clinique à part entière ; et de prendre en compte les ressentis du patient que ce soit au moment de l'annonce diagnostique ou par l'accompagnement psychothérapique au long cours.

Sur le plan institutionnel, selon Dibie-Racoupeau et Maltaverne « *La démence, pathologie du démantèlement du moi, nécessite un soin institutionnel spécifique [...] afin de proposer une rencontre au sens transférentiel du terme, avec une équipe multidisciplinaire composée de soignants psychiquement en position d'occuper une place d'appareil collectif à penser les non-pensées [...] et de porter le patient dans ses dépendances, psychiques ou physiques* » [24].

Le soin institutionnel pour un patient DFT est bien différent de celui d'un patient schizophrène et nécessite une culture théorique commune à l'équipe de soins.

II. Outils diagnostiques pour le psychiatre

A) État des lieux de la littérature des échelles existantes

1) Qu'est-ce qu'une échelle d'évaluation ?

Une échelle d'évaluation clinique est une formalisation standardisée de l'évaluation d'une ou plusieurs caractéristiques non mesurables directement, au moyen d'indicateurs ou items mesurables directement, permettant d'attribuer une ou plusieurs valeurs numériques à la caractéristique étudiée.

Dans le cas particulier de la psychiatrie, les caractéristiques non mesurables directement sont des phénomènes cliniques, dont on pense qu'ils ont un caractère continu, comme l'anxiété, la dépression, etc.

Le terme d'échelle sous-entend l'utilisation de la somme des scores des items. Dans une échelle, on suppose qu'il y a quelque chose de commun entre les items la composant, qu'on appelle une dimension latente.

Une échelle peut donner lieu au calcul de plusieurs scores si elle mesure plusieurs domaines ou dimensions (échelles multidimensionnelles) et/ou donner lieu à des profils de score.

Les items peuvent être de différents types :

- items binaires : alternative de "oui/non", "présent/absent", "d'accord/pas d'accord" ; rencontrés plutôt en auto-évaluation

- items ordinaux : classent les items selon un ordre d'intensité "absent-léger-modéré-sévère" ; rencontré plutôt en hétéro-évaluation

- items visuels analogiques : la réponse est située sur une ligne de valeur, par exemple allant de 0 à 100

Les échelles d'évaluation offrent de nombreux avantages, permettant une rigueur du recueil d'informations cliniques et facilitant la communication scientifique grâce aux possibilités d'utilisation des méthodes statistiques. Cependant il existe des inconvénients : absence

d'évaluation concertée des échelles et multiplication des versions empêchant les comparaisons, incertitude sur la validité et la fidélité inter-juge souvent mal évaluée, caractère astreignant du remplissage pouvant être une gêne dans la relation médecin-malade à l'origine d'une cotation rapide et approximative.

2) Quelles échelles d'évaluation dans la DFT ?

a) Frontal Behaviour Inventory (FBI)

L'échelle FBI, conçue pour la DFT, a été proposée par Kertesz en 1997 [51]. Il s'agit d'un entretien semi-structuré avec l'aidant dont la durée de passation est de 15 à 30 min. Cet inventaire comporte 24 items, divisés en :

=> **12 items positifs** : persévération, irritabilité, jovialité excessive, irritabilité, comportement inadapté, impulsivité, agitation, agressivité, hyperoralité, hypersexualité, comportement d'utilisation, incontinence urinaire.

=> **12 items négatifs** : apathie, aspontanéité, indifférence affective, rigidité mentale, perte de l'autocritique, négligence personnelle, désorganisation, distractibilité, trouble du jugement, réduction du langage, apraxie verbale, main capricieuse. Les items négatifs seraient corrélés à l'atteinte cognitive [49].

Le score du FBI va de 0 à 72 avec un seuil pathologique ≥ 27 .

La passation est faite à l'accompagnant en lui expliquant les changements dans le comportement et la personnalité du patient qui sont recherchés. Les réponses aux questions doivent se faire en comparaison avec le caractère antérieur du patient. A la fin de chaque question, l'importance du changement comportemental est coté selon les critères suivants :

- 0 : absence de trouble
- 1 : trouble léger occasionnel
- 2 : trouble modéré
- 3 : trouble sévère, quasiment permanent

L'étude de Kertesz et al. en 1997 a porté sur 12 patients avec DFT confirmée neuropathologiquement, 16 patients Alzheimer et 11 patients avec troubles dépressifs. Cette étude a retrouvé une sensibilité de 93,9% et une spécificité de 89,9% [51]. En 2000, une autre étude rétrospective portant sur 26 patients DFT, 16 patients déments vasculaires, 38 patients Alzheimer, 11 patients avec aphasie progressive et 17 patients avec dépression a confirmé les résultats de l'étude princeps [52].

L'échelle FBI possède une version française validée, présentée en 2009 par Aloucy et al. [1].

Tableau 8 : Frontal Behaviour Inventory, version française selon Aloucy et al. [1]

	Item	Description	0	1	2	3
1	Apathie	A-t-il perdu de l'intérêt pour ses amis ou ses activités habituelles ?				
2	Asponanéité	Commence-t-il de lui-même ses activités ou doit-il être stimulé pour le faire ?				
3	Émoussement affectif	A-t-il des manifestations de joie ou de tristesse adaptées aux situations ou a-t-il perdu sa capacité de réagir au plan émotionnel ?				
4	Rigidité mentale	Peut-il changer d'avis en raisonnant ou apparaît-il comme borné, rigide du point de vue intellectuel ces derniers temps ?				
5	Perte de la perspicacité	Interprète-t-il ce qui est dit de façon appropriée ou choisit-il uniquement les significations concrètes de ce qui est dit ?				
6	Négligence physique et vestimentaire	Pense-t-il à changer de vêtements, se préoccupe-t-il de son hygiène et de son apparence comme autrefois ?				
7	Troubles de l'organisation	Peut-il planifier et organiser des activités complexes ou est-il facilement distrait, inconstant, ou incapable d'accomplir une tâche ?				
8	Distractibilité	Est-il distractible, fait-il attention à ce qui se passe ou semble-t-il perdre le fil ou ne pas suivre du tout ?				
9	Trouble de l'introspection	Est-il conscient des problèmes ou des changements, ou en est-il inconscient ou les nie quand on en parle ?				
10	Réduction du langage	Bavarde-t-il comme avant ou son discours a-t-il considérablement diminué ?				
11	Apraxie verbale	S'exprime-t-il clairement ou commet-il des erreurs en parlant ? bafouille-t-il ou hésite-t-il ?				
12	Persévérations	Fait-il les mêmes gestes, les mêmes actions, répète-t-il ou persévère-t-il sur des actions ou des remarques ?				
13	Irritabilité	Est-il irritable, s'empporte-t-il ou réagit-il au stress et à la frustration comme il l'a toujours fait ?				
14	Jovialité excessive ou inappropriée	Fait-il des blagues ou des jeux de mots en excès ou à mauvais escient ?				
15	Trouble du jugement	Agit-il avec discernement pour des décisions ou pour la conduite, ou se conduit-il de manière irresponsable, de façon négligente ou sans discernement ?				
16	Comportement inadapte ou inapproprié	Respecte-t-il les règles et les convenances sociales ou a-t-il fait ou dit des choses inacceptables à l'extérieur ? A-t-il été grossier, puéril, impudique ?				
17	Impulsivité	Parle-t-il et agit-il sans mesurer les conséquences de ses actes ? A-t-il agit ou parler sans discernement, sur un coup de tête ?				
18	Hyperactivité	Est-il agité ou hyperactif ou son niveau d'activité est-il resté normal ?				

19	Agressivité	Se montre-t-il agressif, ou crie-t-il ou agresse-t-il physiquement n'importe qui ?				
20	Hyperoralité	Boit-il plus que de coutume, mange-t-il n'importe quel aliment en vue et manière excessive, ou même, met-il des objets à la bouche ?				
21	Hypersexualité	A-t-il des comportements sexuels inhabituels ou excessifs ?				
22	Comportement d'utilisation	A-t-il besoin de toucher, sentir, examiner, ou saisir des objets à sa portée et en vue ?				
23	Incontinence	Se mouille-t-il ou se souille-t-il ? (à l'exclusion d'une maladie physique)				
24	Main étrangère	A-t-il des problèmes pour utiliser sa main sans interférer avec l'autre main ? (à l'exclusion d'un problème physique)				
Score total sur 72 :						

b) Échelle de Dysfonctionnement Frontal (EDF)

Cette échelle a été présentée par Lebert et Pasquier en 1998 [60]. Elle recherche la présence ou l'absence de modifications comportementales réparties en 4 domaines : trouble du self-contrôle, négligence physique (par rapport aux habitudes antérieures), trouble de l'humeur et manifestation d'une baisse d'intérêt [10].

Les items de l'EDF reprennent les critères principaux et complémentaires de Lund et Manchester.

C'est une échelle de passation rapide, environ dix minutes aux questions claires.

Un score ≥ 3 évoque une DFT si MMS > 18.

Les auteurs ont montré que chez les patients DFT ayant un MMS inférieur à 18, la réalisation et l'interprétation des examens neuropsychologiques sont très difficiles.

La sensibilité est de 100% et la spécificité est de 93%. La valeur prédictive positive est de 92% et la valeur prédictive négative est de 100%. La fiabilité diagnostique est de 97%.

Cette échelle a été validée chez 43 patients atteints de MA, en comparaison à 33 patients DFT et 16 atteints de démence vasculaire [60].

Tableau 9 : Échelle de dysfonctionnement frontal de Lebert et Pasquier. Chaque rubrique est cotée par une échelle binaire : 1 : présence de troubles et 0 : absence de trouble. [60]

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
2 Négligence physique
- Hygiène corporelle - Vêtements - Cheveux
3. Manifestation d'une baisse d'intérêt
- Apathie - Persévérations des idées, comportements stéréotypés - Hypochondrie (plaintes somatiques) - Désintérêt social
4. Troubles de l'humeur
- Exaltation - Tristesse apparente - Indifférence affective - Hyperémotivité

c) *Neuropsychiatric Inventory (NPI)*

Le NPI de Cummings et al., (1994) [15] est une échelle actuellement fréquemment utilisée pour mesurer les changements comportementaux et psychologiques, les symptômes comportementaux et psychologiques des démences (SCPD). Il s'agit d'un entretien avec l'aidant. Il interroge sur l'existence, la sévérité et la fréquence de 12 SCPD : 1/idées délirantes, 2/hallucinations, 3/agitation/agressivité, 4/dysphorie/dépression, 5/anxiété, 6/exaltation de l'humeur/euphorie, 7/apathie/indifférence, 8/désinhibition, 9/irritabilité/inconstance de

l'humeur, 10/comportement moteur aberrant, 11/trouble du sommeil, 12/trouble de l'appétit.

Pour chaque item SCPD, on cote leur fréquence de 1 à 4, leur gravité de 1 à 3 et le retentissement sur l'aidant de 1 à 5. Le score pour chaque item est la multiplication de la gravité et la fréquence, puis les items sont additionnés pour donner le score total allant de 0 à 144. Il n'y a pas de score pathologique, l'échelle étant dans un but de mesure plus que de diagnostic.

Elle a longtemps été utilisée surtout dans la MA. L'étude de Levy et al. en 1996 l'utilise pour la première fois chez les patients DFT [63]. Ils ont comparé le score de 22 patients DFT à celui de 30 patients MA. Ils ont pu montrer que l'échelle permettait de discriminer DFT et MA pour 77% des patients de chaque groupe. En effet, le score total des patients DFT était plus élevé que celui des patients Alzheimer. Pour les patients DFT, les scores les plus élevés étaient retrouvés pour désinhibition et apathie.

Avantages : échelle détaillée et prise en compte du retentissement.

Inconvénients : temps de passation long (45 min), présence de l'aidant nécessaire.

Il existe une traduction française présentée par Robert et al., en 1998 [92] (annexe 5).

Cette échelle peut être utilisée dans la DFT pour évaluer les troubles psycho-comportementaux, mais ne reste pas très spécifique car non développée pour cette pathologie.

d) Interpersonal Reactivity Index (IRI)

L'IRI est une échelle présentée par Davis et al en 1980 pour évaluer la cognition sociale [17].

Elle privilégie une approche multidimensionnelle de la cognition sociale, en particulier de l'empathie.

Elle est évaluée par la mesure de 4 sous-échelles indépendantes mais interférant les unes avec les autres. Le questionnaire se compose de 28 items assimilables à des situations de vie (voir tableau 10 pour la version française validée [37]). Pour chaque situation, le patient doit indiquer sur une échelle de Likert dans quelle mesure il décrit ses pensées et ses sentiments (de 1 : « ne me décrit pas du tout » à 5 : « me décrit tout à fait »).

Cependant neuf de ces questions sont posées sous forme négative (3, 4, 7, 12, 13, 14, 15, 18 et 10). Pour celles-ci, l'échelle est alors de 1 : « me décrit tout à fait » à 5 : « ne me décrit pas du tout ».

Le score total varie de 28 à 140 ; plus le score est bas et plus il est significatif d'un trouble de la cognition sociale.

Le résultat de l'IRI peut se décomposer en 4 sous-échelles :

=> La première nommée « adaptation conceptuelle » (perspective taking)

Elle mesure la tendance à adopter spontanément le point de vue des autres dans la vie de tous les jours. Score des items 3-8-11-15-21-25-28

=> La deuxième « souci empathique » (empathy concern)

Elle mesure la capacité à vivre des sentiments de sympathie et de compassion pour les personnes vivant dans la souffrance. Score des items 2-4-9-14-18-20-22

=> La troisième « détresse personnelle » (personal distress)

Celle-ci évalue la tendance à ressentir de la détresse et de l'inconfort en réponse à la détresse des autres. Score des items 6-10-13-17-19-24-27

=> La quatrième « fantaisie » (fantasy)

Cette dernière mesure la capacité à se projeter à l'intérieur des sentiments et des actions de personnages fictifs de livres et pièces de théâtre. Score des items 1-5-7-12-16-23-26

Elle possède une version française validée en 2013 [37].

Tableau 10 : Auto-questionnaire IRI, version française validée [37]

Pour chaque phrase indiquez dans quelle mesure elle décrit vos pensées et vos sentiments dans diverses situations (Cotation de 1-Ne me décrit pas du tout à 5-Me décrit tout à fait) 1- Je fais des rêves éveillés et je fantasme assez régulièrement sur ce qui pourrait m'arriver 2- J'ai souvent des pensées émues pour les gens qui ont moins de chance que moi 3- Je trouve quelquefois difficile de voir les choses en me mettant à la place des autres 4- Parfois je ne me sens pas malheureux pour les autres quand ils ont des problèmes 5- Je m'implique vraiment dans les sentiments des personnages de romans 6- Dans les situations d'urgence, je me sens angoissé et mal à l'aise 7- D'habitude je suis objectif quand je vois un film ou une pièce, et je ne me laisse pas souvent prendre complètement par l'histoire 8- Avant de prendre une décision, j'essaie de tenir compte des points de vue de chacun 9- Quand je vois qu'on profite de quelqu'un, je ressens le besoin de le protéger 10- Parfois je me sens démuni quand je suis dans une situation émotionnelle très intense 11- Parfois j'essaie de mieux comprendre mes amis en me mettant à leur place 12- Être totalement absorbé par un bon livre ou un bon film m'arrive assez rarement 13- Quand je vois que quelqu'un est blessé(e), j'ai tendance à garder mon calme 14- Généralement, les malheurs des autres ne me gênent pas beaucoup 15- Si je suis sûr d'avoir raison sur un sujet, je ne perds pas trop de temps à écouter les arguments des autres 16- Après avoir vu une pièce ou un film, j'ai l'impression d'avoir été l'un des personnages 17- Être confronté une émotion violente m'effraie 18- Quand je vois une personne traitée de façon injuste, il peut m'arriver de ne pas avoir beaucoup de pitié 19- D'habitude je suis assez efficace pour gérer les urgences 20- Je suis souvent assez ému par ce qui arrive 21- Je crois qu'il y a deux façons de voir les choses, et j'essaie d'envisager les deux 22- Je me décrirai comme une personne assez compatissante 23- Quand je vois un bon film, je peux facilement me mettre à la place du personnage principal 24- J'ai tendance à perdre mes moyens dans les situations d'urgence 25- Quand j'en veux à quelqu'un, habituellement j'essaie un instant de me mettre dans sa peau 26- Quand je suis pris par une histoire ou un roman, j'imagine ce que je ressentirais si cela m'arrivait 27- Quand je vois quelqu'un qui a vraiment besoin d'aide en urgence, je m'effondre 28- Avant de critiquer quelqu'un, j'essaie d'imaginer ce que je ressentirais à sa place

e) Frontotemporal Dementia Rating Scale (FRS)

La FRS est une échelle spécifique de la DFT pour caractériser la sévérité de la pathologie et y évaluer les changements de comportement.

Elle a été proposée lors de l'étude de Mioshi et al., qui a porté sur 77 patients DFT [71]. 33 items ont été retenus à partir de deux échelles déjà existantes : la CBI (Cambridge Behavioral Inventory) évaluant les changements au plan comportemental et la Disability Assessment Dementia évaluant les changements cognitifs. Cette échelle permet de distinguer six stades de sévérité clinique. Il n'existe pas actuellement de traduction française validée.

B) Évaluation d'une batterie de trois échelles conjointes sur une cohorte de patients

1) Objectif

Nous proposons une batterie de 3 échelles complémentaires (EDF, IRI, FBI), ayant précédemment prouvé leur efficacité dans le diagnostic de la DFT et permettant une démarche diagnostique plus complète qu'avec un test isolé. L'intérêt de la conjonction de ces 3 échelles est que chacune prend en compte les premiers impacts de la maladie par des portes d'entrées différentes.

L'objectif de cette étude est donc de montrer que cette batterie d'échelles appliquée aux patients DFT en début de pathologie permettrait un diagnostic précoce.

2) Matériel et méthode

a) Matériel

=> Population étudiée

Nous avons inclus des patients référencés dans la file active du CHS Mazurelle, hospitalisés au moment de notre évaluation ou suivis dans les cinq CMP adultes de la région ; des patients hospitalisés dans le service de gériatrie du CHD de La Roche Sur Yon ou en suivi ; des patients hospitalisés dans le service de gériatrie du CH des Sables d'Olonne ou suivis ; des patients hospitalisés dans le Centre de Rééducation Fonctionnelle de la Hève au Havre (CRH).

=> Recrutement

Le projet d'étude a été présenté oralement devant une majorité des psychiatres du CHS Mazurelle, leur laissant un feuillet d'informations avec notamment les critères d'inclusion et d'exclusion. La même présentation a été faite lors du staff mémoire du CHD où gériatres et neurologues été présents, ainsi que devant les médecins spécialistes en médecine physique et de réadaptation du CRH. Un mail présentant le projet a été envoyé aux professionnels ciblés du

CH des Sables d'Olonne.

=> Critères d'inclusion

- patients hommes ou femmes
- à partir de 18 ans
- au diagnostic de DFT probable établi par un des professionnels médicaux selon les critères de DFT de la classification actuelle
- MMS > 18

=> Critères d'exclusion

- antécédent de pathologies psychiatriques
- pathologie psychiatrique en cours
- trouble du langage
- trouble neurologique autre que DFT

=> Nombre de sujets inclus : 17 au total

- 6 patients suivis sur le CHS : 4 hospitalisés, 2 suivis au CMP
- 6 patients au CHD : 2 hospitalisés au SSR du Pont Rouge, 4 suivis par un neurologue
- 1 patient hospitalisé au CRH
- 4 patients suivis par un gériatre des Sables d'Olonne

=> Critères d'évaluation

- Principal : seuil pathologique aux échelles
- Secondaire : faisabilité, acceptation par patient et entourage, temps de passation

b) Méthode

=> Type d'étude

Étude multicentrique, prospective, non interventionnelle, comprenant un seul groupe de 17 patients DFT, sur un an.

=> Modalités de rencontre

- Soit à l'hôpital : lorsqu'ils étaient hospitalisés ou lorsqu'ils venaient en consultation à la suite de celle-ci (ils avaient été prévenus à l'avance).
- Soit à leur domicile : les patients et leurs aidants avaient été informés avant de nous rencontrer de la nature du protocole par le médecin référent, ils avaient ensuite un temps de réflexion pour accepter ou non de participer.

=> Recueil de données

Dans tous les cas nous avons accès au dossier médical du patient afin de vérifier l'évaluation clinique et le recueil de paramètres paracliniques dans le but d'un diagnostic de DFT probable. Nous avons recueilli les données suivantes : âge de début de la maladie, durée de la maladie, antécédents médicaux, niveau d'éducation, qualité de l'aidant, examen clinique neurologique, évaluation des fonctions cognitives par MMS, traitement en cours, résultats de l'imagerie fonctionnelle.

=> Mode de passation

- EDF : hétéro-évaluation remplie par le médecin en charge du dossier
- IRI : auto-évaluation remplie par le patient en présence du meneur de l'étude
- FBI : remplie par l'aidant, dans le même temps de la rencontre si présent, sinon l'échelle lui était laissée et il nous la renvoyait plus tard par courrier.

3) Résultats

a) Population étudiée

17 patients ont été inclus et les 3 échelles ont été remplies pour chacun.

Sur 17 patients, on compte 9 femmes (52,9%) et 8 hommes (47,1%). Le sex-ratio est de 0,89.

Le plus jeune est âgé de 44 ans et le plus âgé de 66 ans. La moyenne d'âge est de 56,1 ans avec une médiane de 59 ans et un écart-type égal à 6,8 ans.

Pour 7 patients sur 17, la prise en charge initiale avait été psychiatrique (41,2%).

Le MMS le plus bas est de 24 et le plus haut de 30. La moyenne est de 28,1 avec une médiane de 28 et un écart-type égale à 1,7.

Tableau 11 : Caractéristiques des patients inclus

Patients	Sexe	Age	Prise en charge initiale psychiatrique	MMS > 18 (critère d'inclusion)	Niveau d'études
1	F	58	OUI	27	BAC+4
2	M	61	OUI	24	BAC+6
3	F	44	OUI	28	BTS
4	M	49	NON	26	CAP
5	M	63	NON	28	BAC+2
6	F	60	OUI	27	BAC+6
7	M	53	NON	30	BTS
8	F	62	NON	28	BTS
9	F	50	OUI	28	CAP
10	F	59	NON	30	BAC+3
11	M	62	NON	28	BEP
12	F	66	NON	30	CAP
13	M	51	OUI	30	CAP
14	M	48	NON	26	BAC+2
15	F	62	NON	30	BTS
16	M	59	OUI	29	BTS
17	F	46	NON	28	BAC+4
Min ; Max		44 ; 66		24 ; 30	
Moyenne		56,1 (ans)		28,1	
Médiane		59 (ans)		28	
Écart-type		6,83 (ans)		1,7	

b) Critère d'évaluation principal

Tableau 12 : Résultats de l'application des trois échelles (en rouge les scores pathologiques)

Patients	Age	Sexe	MMS > 18 (critère d'inclusion)	Prise en charge initiale psychiatrique	EDF [0 ; 4] (pathologique si ≥ 3)	FBI [0 ; 72] (pathologique si ≥ 27)	IRI [28 ; 140]
1	58	F	27	OUI	3	60	52
2	61	M	24	OUI	2	22	71
3	44	F	28	OUI	3	52	37
4	49	M	26	NON	2	36	41
5	63	M	28	NON	4	66	50
6	60	F	27	OUI	2	31	47
7	53	M	30	NON	3	37	48
8	62	F	28	NON	2	45	65
9	50	F	28	OUI	4	69	43
10	59	F	30	NON	2	12	61
11	62	M	28	NON	4	64	89
12	66	F	30	NON	4	25	36
13	51	M	30	OUI	4	58	46
14	48	M	26	NON	4	20	39
15	62	F	30	NON	3	21	50
16	59	M	29	OUI	3	22	44
17	46	F	28	NON	4	16	30
Min ; Max	44 ; 66 (ans)		24 ; 30		2 ; 4	12 ; 69	30 ; 89
Moyenne	56,1 (ans)		28,1		3,12	38,59	49,94
Médiane	59 (ans)		28		3	36	47
Écart-type (et écart-type relatif)	6,83 (ans)		1,7		0,86 (soit 27,5%)	19,45 (soit 50,4%)	14,56 (soit 29,16%)

=> 7 patients sur 17 ont eu un seuil pathologique aux deux échelles (FBI et EDF) (41,2%)
(patients n°1, 3, 5, 7, 9, 11 et 13)

=> 15 patients sur 17 ont eu un seuil pathologique pour au moins une des deux échelles (FBI ou EDF) (88,2%) :

- 12 patients sur 17 avaient un seuil pathologique à l'EDF (70,6%) *(patients n°1, 3, 5, 7, 9, 11, 12, 13, 14, 15, 16 et 17)*

- 10 patients sur 17 avaient un seuil pathologique au FBI (58,8%) *(patients n°1, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 11 et 13)*

=> 2 patients sur 17 n'avaient aucun seuil pathologique pour EDF et FBI (11,8%) *(patients n°2 et 10)*

=> 8 patients sur 15 ont eu un score pathologique pour une des deux échelles uniquement (FBI ou EDF) (47,1%) :

- 5 patients sur 15 avaient un score pathologique à l'EDF, mais pas au FBI (33%) *(patients n°12, 14, 15, 16 et 17)*

- 3 patients sur 15 avaient un score pathologique au FBI, mais pas à l'EDF (20%) *(patients n°4, 6 et 8)*

=> Tous les patients ont obtenu un score faible à l'IRI :

- Le score maximal de l'IRI a été de 89 et le minimal de 30.

- Les 8 patients n'ayant qu'une seule des deux échelles (EDF ou FBI) avec un score pathologique avaient un score IRI faible avec un maximum de 65.

- Les deux patients n'ayant aucun score pathologique à EDF et FBI ont obtenu un score IRI de 71 et 61.

c) Critères d'évaluation secondaires

Tableau 13 : Résultats aux critères d'évaluation secondaires

Patients	Temps de passation EDF	Temps de passation IRI	Acceptation	Faisabilité selon médecin référent
1	11 min	17 min	Patient/Aidant/Médecin (P/A/M)	FACILE
2	10 min	20 min	P/A/M	FACILE
3	7 min	14 min	P/A/M	MOYEN
4	10 min	15 min	P/A/M	FACILE
5	8 min	15 min	P/A/M	MOYEN
6	11 min	16 min	P/A/M	MOYEN
7	6 min	18 min	P/A/M	FACILE
8	9 min	15 min	P/A/M	FACILE
9	9 min	17 min	P/A/M	FACILE
10	8 min	13 min	P/A/M	FACILE
11	6 min	17 min	P/A/M	FACILE
12	7 min	16 min	P/A/M	MOYEN
13	9 min	21 min	P/A/M	FACILE
14	11 min	17 min	P/A/M	MOYEN
15	8 min	18 min	P/A/M	MOYEN
16	8 min	20 min	P/A/M	FACILE
17	7 min	21 min	P/A/M	FACILE
Min ; Max	6 ; 11 (min)	13 ; 21 (min)		
Moyenne	8,5 (min)	17,1 (min)		
Médiane	8 (min)	17 (min)		
Ecart-type (et écart-type relatif)	1,7 (min) (soit 19,5%)	2,4 (min) (soit 14%)		

=> Temps de passation EDF

Le temps maximal a été de 11 min et le minimal de 6 min. La moyenne est de 8,5 min avec une médiane de 8 min et un écart-type égal à 1,7 min.

=> Temps de passation IRI

Le temps de passation maximal a été de 21 min et le minimal de 13 min. La moyenne est de 17,1 min avec une médiane de 17 min et un écart-type égal à 2,4 min.

=> Faisabilité selon médecin référent

11 médecins sur 17 ont trouvé facile la faisabilité de l'EDF (64,7%) et 6 médecins sur 17 l'ont trouvée moyenne (35,3%).

=> Taux d'acceptation

La réalisation des trois échelles a été acceptée pour chaque patient (100%).

4) Discussion

a) Le choix des trois échelles

Nous avons choisi une batterie de trois échelles dans l'idée d'une démarche diagnostique complémentaire prenant en compte les différentes portes d'entrée dans la maladie et les différents interlocuteurs. Cette batterie permet ainsi d'obtenir le point de vue du médecin par l'EDF, du patient par l'IRI et des proches par le FBI. On peut envisager que l'utilisation de cette méthode diminue le biais de subjectivité.

L'EDF est une échelle française validée, conçue pour le diagnostic de la DFT, ayant une bonne sensibilité à 95% et une bonne spécificité à 91%. De plus, le temps de passation rapide de 10 minutes en fait un outil rapide et facile d'utilisation. Néanmoins, elle peut avoir ses limites, notamment pour discriminer la DFT de troubles dépressifs. L'étude de Boutoleau-Bretonniere

et al. ne retrouve pas de différence significative pour l'EDF entre le groupe de patients DFT et le groupe de patients dépressifs [6]. Ainsi, il nous paraissait pertinent d'associer d'autres échelles complémentaires.

L'échelle FBI permet d'interroger l'aidant. L'étude pilote de Kertesz et al., (1997) a démontré qu'un score supérieur à 27 était en faveur du diagnostic de DFT avec une bonne sensibilité à 61% et une bonne spécificité à 96% [51].

Le NPI et le FBI sont les deux échelles les plus utilisées dans les publications concernant les patients DFT. L'étude de Bouteleau-Bretonniere et al., visant à comparer les échelles comportementales NPI et FBI, a démontré que le FBI serait un meilleur outil que le NPI pour l'évaluation des troubles du comportement des patients DFT [9]. De plus, le NPI n'est pas spécifique de la DFT et a longtemps été utilisé dans la maladie d'Alzheimer.

L'échelle IRI évaluant la cognition sociale permet d'explorer encore un autre domaine atteint dans la DFT. On a vu précédemment que les troubles de la cognition sociale précèderaient les troubles dysexécutifs et seraient des éléments pertinents pour le diagnostic précoce, d'où l'intérêt de l'utilisation de l'IRI dans la démarche diagnostique. L'IRI a été utilisée dans la plupart des travaux sur la cognition sociale dans la DFT [17 ; 47 ; 87]. Selon certaines études, la cognition sociale est atteinte précocement chez les patients DFT, alors qu'elle est préservée dans les pathologies psychiatriques [3].

b) Interprétation des résultats

=> Critère principal

88,2% des patients avaient un seuil pathologique pour au moins une des deux échelles (EDF et FBI). Ce chiffre permet de confirmer la pertinence diagnostique des échelles choisies. En excluant les deux patients qui n'ont aucun seuil pathologique, on observe que pour 33% des patients au diagnostic de DFT probable, le FBI seul n'aurait pas permis d'orienter le diagnostic vers une DFT. De même que pour 20% des patients, l'EDF seul n'aurait pas permis le diagnostic. En revanche, l'association des deux permet de diminuer l'erreur diagnostique à seulement deux

patients (11,8%). Tous les patients ont présenté un score faible à l'IRI révélateur d'une atteinte de la cognition sociale. Les deux patients n'ayant pas eu de score pathologique ni à l'EDF ni au FBI avaient un score IRI faible (71 et 61). Ce score pourrait permettre au clinicien de ne pas écarter la piste d'une DFT malgré un seuil non pathologique aux deux autres échelles.

=> Critères secondaires

La batterie d'échelles paraît facilement acceptée par le patient et son entourage avec un consentement de 100% dans notre étude. De plus, elle ne paraît pas contraignante aux cliniciens, qui l'ont trouvée facile pour 64,7% d'entre eux. Aucun ne l'a jugée difficile.

c) Intérêt diagnostique :

En conclusion, cette batterie d'échelle permet une démarche diagnostique :

=> **Valide** en reposant sur trois échelles ayant été vérifiées et utilisées pour le diagnostic de la DFT.

=> **Multidimensionnelle** en évitant un biais de simplification par la complémentarité des échelles qui permet d'explorer un plus grand nombre de critères d'appréciation de la DFT.

=> **Précoce** en explorant les troubles inauguraux de la DFT que sont les symptômes psycho-comportementaux et les troubles de la cognition sociale.

=> **Différentielle** d'une pathologie psychiatrique : 41,2% avaient eu une prise en charge initiale psychiatrique.

=> **Réalisable** en pratique courante par le clinicien.

d) Les limites et perspectives

On peut reconnaître certaines limites à notre étude. Tout d'abord, c'est une étude de faible puissance, de par la petite taille de l'échantillon de patients, pouvant être à l'origine d'un biais de représentativité avec risque de sur-extrapolation et de sur-interprétation des résultats.

Concernant la fidélité inter-juge, qui est un critère important dans l'évaluation d'une échelle,

elle n'est que partiellement évaluée dans notre batterie d'échelles. La passation de l'EDF a été faite par les différents médecins référents, mais l'échelle IRI n'a été remplie qu'en présence du meneur de l'étude.

On peut relever également un biais de confusion, notre étude ne reposant que sur un seul groupe de patients DFT. Il serait intéressant de mener celle-ci de façon comparative avec un groupe contrôle de sujets sains. Néanmoins, ni pour EDF, ni pour FBI, les études publiées de validation n'avaient fait de comparaison avec un groupe contrôle de sujets sains.

Pour finir, la limite, qui est certainement la plus intéressante car elle ouvre des perspectives d'avenir à cette étude, réside dans le caractère exclusif de l'échantillon, constitué uniquement de patients DFT. Une approche comparative avec des groupes de patients psychiatriques permettrait d'affirmer totalement son apport dans la démarche diagnostique différentiel d'une pathologie psychiatrique.

Ces premiers résultats encourageants nous ont donc permis d'envisager la poursuite de ce travail par une étude comparative avec un groupe de patients DFT et un groupe de patients atteints de pathologies psychiatriques. L'objectif de celle-ci serait d'évaluer la pertinence diagnostique de cette batterie d'échelles pour distinguer les patients DFT des patients psychiatriques. On ferait l'hypothèse d'une différence significative des scores entre les deux groupes de patients. La validité discriminante (« Known-groups validity ») serait le critère d'évaluation principal, en évaluant les scores moyens dans les différents groupes.

Il s'agirait d'utiliser les résultats obtenus sur le groupe des 17 patients DFT et d'appliquer, selon la même méthode, la batterie d'échelles à un deuxième groupe de patients présentant des pathologies psychiatriques. Ce groupe comparatif pourrait être composé de deux sous-groupes : patients dépressifs et patients schizophrènes. Comme critère d'évaluation secondaire, la reproductibilité pourrait être évaluée en administrant cette batterie, une seconde fois à un temps T2 (à déterminer), sur les mêmes patients, avec calcul du coefficient de corrélation intra-classe entre le score obtenu à la première visite et celui de la deuxième visite.

Si les résultats répondent à notre hypothèse, et avec toute la prudence relative aux différents biais, nous pourrions alors envisager cette batterie d'échelles comme un outil pertinent pour le psychiatre face à ce défi diagnostique que peut représenter le patient DFT arrivant en psychiatrie au début de sa maladie.

III. Cas clinique : Mme L

A) Présentation

Mme L est âgée de 37 ans lorsque nous la rencontrons dans le service de psychiatrie.

Elle est mariée, mère de deux enfants de 4 et 2 ans. Elle a un bon niveau socio-culturel et est bien insérée socio-professionnellement. Elle travaille en tant que professeur des écoles. Il n'y a pas de véritable antécédent psychiatrique, hormis la notion d'une prise en charge en psychothérapie pendant un an suite au décès de son père lorsqu'elle avait 31 ans. Concernant les antécédents familiaux, il y a des antécédents de dépression chez sa mère, ainsi que chez une de ses sœurs qui aurait été hospitalisée en psychiatrie.

Dans ses antécédents médicochirurgicaux, on note un asthme actuellement traité par corticoïdes en systématique et une interruption médicale de grossesse pour anencéphalie à 5 mois.

Elle nous est adressée en hospitalisation en soins libres par son médecin traitant pour un syndrome anxio-dépressif. Elle est en arrêt de travail pour cela depuis deux mois. Il y a eu un antidépresseur (PAROXETINE) introduit par celui-ci depuis un mois sans efficacité.

B) Examen clinique initial

Lorsque nous rencontrons Mme L, le contact est médiocre, distant avec une froideur affective patente et un regard figé. Le discours est spontané, sans trouble de la prosodie. On note un ralentissement psychomoteur.

La symptomatologie est la suivante : apathie au premier plan avec clinophilie, apragmatisme, aboulie et incurie ainsi qu'un retrait social important, un désintérêt et un émoussement affectif.

Il n'y a pas de tristesse de l'humeur, ni symptomatologie anxieuse. Il n'y a pas d'idée suicidaire.

La patiente n'est ni délirante, ni discordante et ne présente pas d'hallucination.

L'hétéro-anamnèse auprès du mari met en évidence des modifications discrètes, mais progressives de la personnalité de la patiente, notamment sur son lieu de travail. Elle aurait été

arrêtée à plusieurs reprises par l'inspectrice académique en raison de sa fatigue physique et de plaintes de parents d'élèves (elle aurait été accusée d'avoir donné une gifle à un enfant). La patiente a également récemment pris la décision de se séparer de son mari de façon inattendue, et sans raison apparente selon la famille.

Concernant les explorations déjà réalisées par le médecin traitant pour un diagnostic différentiel, on note la recherche d'une maladie de Lyme négative, un scanner cérébral normal, un scanner thoraco-abdomino-pelvien normal et un test de grossesse négatif.

C) Évolution

L'évolution de la symptomatologie ne va pas en s'améliorant, avec absence d'efficacité de deux antidépresseurs (PAROXETINE puis VENLAFAXINE) prescrits à dose efficace sur des périodes supérieures à 21 jours. On observe une majoration de l'apragmatisme, de la clinophilie et de la négligence physique (elle doit progressivement être accompagnée pour les soins d'hygiène). L'interaction s'appauvrit. Elle se désintéresse complètement de sa famille. Il y a une perte des capacités d'introspection et une anosognosie des symptômes mentaux. Il apparaît des troubles du comportement avec une désinhibition psychomotrice (déambulation, impulsivité, distractibilité). Elle se met à présenter des idées fixes et des persévérations. On retrouve une ritualisation comportementale, notamment lors de ses marches dans le parc de l'hôpital aux horaires identiques chaque jour et au même parcours. Un changement de ses habitudes alimentaires est également visible à type d'hyperoralité (achats inconsidérés de gâteaux et sucreries et conduites de remplissage) à l'origine d'une prise de poids de 8 kg en trois mois. Le comportement social est de moins en moins adapté avec perte des convenances sociales et passages à l'acte hétéro-agressifs sur des soignants à deux reprises.

Après l'hypothèse diagnostique de mélancolie, celle d'un trouble psychotique est envisagée. Au final trois antipsychotiques ont été tentés (ARIPRAZOLE puis RISPERIDONE puis ZUCLOPENTHIXOL), sans efficacité.

La dégradation de l'état clinique de la patiente, l'atypicité du tableau et l'absence d'amélioration clinique malgré trois lignes de neuroleptiques, motivent la demande d'un bilan neurologique. L'hypothèse d'une démence frontotemporale est envisagée au bout de 10 mois d'hospitalisation dans notre service de psychiatrie.

D) Bilan clinique et paraclinique

1) Examen neurologique

L'examen neurologique ne retrouve pas de déficit sensitivomoteur. Les réflexes ostéo-tendineux sont normaux et symétriques. La marche est normale. L'examen des paires crâniennes est sans particularité et le signe de Babinski absent. Aucun trouble vésico-sphinctérien ou recto-anal n'est mis en évidence. Au total, l'examen neurologique est normal.

2) Examen neuropsychologique

=> **Efficiency cognitive globale/orientation** : la patiente est bien orientée dans le temps et l'espace. Son MMS est à 27/30.

=> **Mémoire épisodique** : l'épreuve des cinq mots de Dubois est bien réussie. La reproductibilité de la figure de Rey est assez réduite (type 1, 14/36). Les tests de mémoire épisodique plus longs n'ont pas pu être proposés compte tenu de ses capacités d'attention limitées.

=> **Attention et fonctions exécutives** : Son score au test BREF est de 15/18. La fluence verbale est altérée. Cette baisse de la fluence verbale semble liée à des troubles des capacités stratégiques et à une baisse de la flexibilité mentale révélée au test TMT B. L'épreuve d'attention soutenue du Stroop (version GREFEX) montre un déficit d'inhibition. L'épreuve de classement de cartes de Wisconsin (version adaptée NELSON) montre des difficultés de conceptualisation et d'adaptation.

Sur le plan de la cognition sociale, la patiente obtient un faible score (23/35) à l'épreuve courte de reconnaissance des émotions (MINI-SEA), particulièrement pour reconnaître la surprise et la colère.

=> **Fonctions instrumentales** : préservées.

Au total, les troubles des fonctions exécutives sont majeurs et prédominants, et touchent les capacités d'inhibition, la flexibilité mentale, la capacité d'adaptation et d'organisation. Le profil neuropsychologique est tout à fait compatible avec l'hypothèse d'une DFT.

3) Examens complémentaires

=> **L'EEG** est normal

=> **Le scanner cérébral** est normal

=> **L'IRM cérébrale** retrouve une atrophie cortico-sous-corticale prédominant en sus-tentorial dans les régions fronto-temporales.

=> **La scintigraphie de perfusion cérébrale** met en évidence une hypofixation frontale bilatérale étendue prédominant à droite, une hypofixation frontopariétale haute droite et une hypofixation temporale inférieure droite : aspect isotopique évoquant une démence frontotemporale à prédominance droite.

E) Discussion/Conclusion

La patiente est désormais diagnostiquée DFT, mais est toujours hospitalisée en psychiatrie. Après deux ans d'hospitalisation, son état continue de se dégrader avec apparition de troubles du langage (semi-mutisme, écholalie et persévérations verbales) et un trouble des contrôles sphinctériens.

Le tableau clinique initial a fait évoquer une dépression et même une mélancolie, puis la

résistance aux deux antidépresseurs et l'apparition de troubles du comportement ont fait envisager un trouble psychotique. Malgré l'introduction de traitements psychotropes, l'état de la patiente s'est dégradé progressivement, donnant un caractère atypique au tableau clinique, amenant le psychiatre à une remise en question d'un diagnostic psychiatrique.

Mme L n'a pas pu être incluse dans notre étude car au moment de celle-ci, son état s'étant rapidement dégradé, elle présentait des troubles cognitifs plus sévères avec des troubles du langage et un MMS inférieur à 18.

Ainsi, cette observation clinique d'une forme juvénile de DFT survenant chez une femme de 37 ans à la prise en charge initiale psychiatrique avec un retard diagnostique, appuie la question de l'importance d'une bonne connaissance de la démarche diagnostique clinique et de l'intérêt d'outils diagnostiques pour les psychiatres afin de favoriser un premier avis neurologique spécialisé le plus précocement possible.

Conclusion

L'évolution très progressive d'une symptomatologie psycho-comportementale inaugurale de la démence frontotemporale, ainsi que son caractère isolé favorisent l'orientation de ces patients porteurs d'une maladie neurologique vers le psychiatre.

La démarche diagnostique devant ces patients constitue un modèle de la problématique neuropsychiatrique. La prise en charge initiale psychiatrique ne devant pas être un facteur de retard diagnostique, l'objectif de ce travail était d'apporter des réponses à cet enjeu de diagnostic précoce.

A travers une revue de la littérature, nous avons distingué une clinique qui, malgré diverses apparences psychiatriques, possède des caractères propres. Elle permet, par une bonne connaissance de celle-ci, déjà à elle seule, de discriminer la DFT d'une pathologie psychiatrique.

A l'époque de l'essor de l'imagerie fonctionnelle et de la biologie moléculaire, cette pathologie au risque de retard diagnostique, nous rappelle que la place du clinicien reste centrale et que la recherche clinique fait partie intégrante des neurosciences.

A partir de ce recueil de connaissances, l'objectif était de proposer un outil pertinent pour cette démarche diagnostique clinique. Les auteurs ont proposé l'évaluation d'une batterie de trois tests conjoints complémentaires, en utilisant trois échelles validées (EDF, FBI, IRI) appliquées sur 17 patients DFT. Les premiers résultats permettent de considérer cette batterie comme un outil pertinent et utilisable en pratique dans l'évaluation et l'orientation diagnostique des DFT. Néanmoins ce constat est celui d'une première étude à échelle restreinte, qui nécessite d'être conforté. A partir de ces résultats préliminaires nous avons donc envisagé la poursuite de ce travail par une étude comparative avec un groupe de patients psychiatriques, afin de conforter nos résultats sur la pertinence de cet outil pour le défi de diagnostic différentiel que représente le patient DFT, en début de maladie, arrivant en psychiatrie.

Bibliographie

1. Aloucy J.A, Volteau M, Vanoli L, Eloy L, Cotret R, Seman D, Shahkarami S, Roudier M. Validation en langue française de l'échelle FBI. *Revue Neurologique*. 2009;165(P3-19):76-93.
2. Azuar C, Samama D. La psychose à la frontière de la psychiatrie. *Annales Médico-psychologiques, revue psychiatrique*. mars 2016;174(2):135-9.
3. Bertoux M, Delavest M, de Souza LC, Funkiewiez A, Lépine J-P, Fossati P, et al. Social Cognition and Emotional Assessment differentiates frontotemporal dementia from depression. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. avr 2012;83(4):411-6.
4. Bertrand A, Ströer S, Le Ber I, Teichman M, Dormont D. Imagerie structurale par résonance magnétique des démences lobaires frontotemporales. *Gériatrie et Psychologie Neuropsychiatrie du Vieillissement* -. sept 2017;15(3).
5. Bian H, Van Swieten JC, Leight S, Massimo L, Wood E, Forman M, et al. CSF biomarkers in frontotemporal lobar degeneration with known pathology. *Neurology*. 6 mai 2008;70(19):1827-35.
6. Boutoleau-Bretonnière C, Peruvier E, Vercelletto M, Damier P. Le test de Wisconsin comme outil discriminant entre dépression tardive et DFT. *Revue Neurologique*. déc 2005;161 (12):115.
7. Boutoleau-Bretonnière C, Lebouvier T, Delaroche O, Lamy E, Evrard C, Charriau T, et al. Value of neuropsychological testing, imaging, and CSF biomarkers for the differential diagnosis and prognosis of clinically ambiguous dementia. *J Alzheimers Dis*. 2012;28(2):323-36.
8. Boutoleau-Bretonniere C, Lebouvier T, Vercelletto M. Frontal variant of frontotemporal dementia. *Gériatrie et Psychologie Neuropsychiatrie du Vieillissement*. 1 mars 2014;12(1):63-73.
9. Boutoleau-Bretonnière C, Lebouvier T, Volteau C, Jaulin P, Lacomblez L, Damier P, et al. Prospective evaluation of behavioral scales in the behavioral variant of frontotemporal dementia. *Dement Geriatr Cogn Disord*. 2012;34(2):75-82.
10. Boutoleau-Bretonnière C, Vercelletto M, Thomas-Antérion C. Les troubles du comportement dans la variante frontale de la DFT : comment les explorer ? *Revue de neuropsychologie*. 2013;5(2):119-28.
11. Brun A, Englund E, Gustafson L, et al. Clinical and neuropathological criteria for frontotemporal dementia. The Lund and Manchester Groups. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. avr 1994;57(4):416-8.
12. Cambier J, Masson M, Masson C, Dehen H. *Neurologie*. Elsevier Masson; 2012. 1184 p.
13. Chauvire V, Even C, Thuile J, Rouillon F, Guelfi J-D. La démence frontotemporale : revue de la littérature. *L'Encéphale*. déc 2007;33(6):933-40.

14. Constantinidis J, Richard J, Tissot R. Pick's disease. Histological and clinical correlations. *Eur Neurol.* 1974;11(4):208-17.
15. Cummings JL, Mega M, Gray K, Rosenberg-Thompson S, Carusi DA, Gornbein J. The Neuropsychiatric Inventory: comprehensive assessment of psychopathology in dementia. *Neurology.* déc 1994;44(12):2308-14.
16. Dartinet V, Martinaud O. La BREF, une batterie rapide d'évaluation frontale. *NPG Neurologie - Psychiatrie - Gériatrie.* oct 2005;5(29):43-6.
17. Davis M. A multidimensional approach to individual differences in empathy. *JSAS Cat Sel Doc Psychol.* 1980;10:85.
18. Decety J, Cowell JM. The complex relation between morality and empathy. *Trends Cogn Sci (Regul Ed).* juill 2014;18(7):337-9.
19. Delay J, Brion S, Escourolle R. L'opposition anatomoclinique des maladies de Pick et d'Alzheimer. Etude de 38 cas. *Presse Médicale.* 1957;65:1495-7.
20. Derouesné C. From Arnold Pick's original descriptions to frontotemporal dementia: the present enlightened by the past An historical approach. *Gériatrie et Psychologie Neuropsychiatrie du Vieillessement.* mars 2014;1(1):74-84.
21. Derouesné C, Bakchine S. Syndrome frontal. *EMC - Neurologie.* janv 2004;1(1):1-7.
22. Deschamps R, Robert PH, Pillon B, Levy R, Dubois B. Le concept de dégénérescence lobaire fronto-temporale. *Revue Neurologique.* 27 mars 2009;158(89):799-805.
23. Desgranges B. Les dégénérescences lobaires fronto-temporales (DLFT) : neuro-imagerie. *Revue Neurologique.* 1 avr 2015;171:A192.
24. Dibie-Racoupeau F, maltaverne S. Soins institutionnels aux patients âgés en souffrance psychique. *Synapse.* 2005;218:31-6.
25. Dubois B, Slachevsky A, Litvan I, Pillon B. The FAB: a Frontal Assessment Battery at bedside. *Neurology.* 12 déc 2000;55(11):1621-6.
26. Duclos H, Laisney M, Eustache F, Desgranges B. la cognition sociale dans la démence fronto-temporale. *Revue de neuropsychologie.* 2015;7:100-8.
27. Dujardin K. Apathie et pathologies neuro-dégénératives : physiopathologie, évaluation diagnostique et traitement. *Revue Neurologique.* mai 2007;163(5):513-21.
28. Duval C, Piolino P, Bejanin A, Laisney M, Eustache F, Desgranges B. La théorie de l'esprit : aspects conceptuels, évaluation et effets de l'âge. *Revue de neuropsychologie.* 2011;3(1):41-51.
29. Ehrle N, Cavalier A, Toulon S, Delaby L, Menu A, Bakchine S. Normes sociales dans la démence fronto-temporale : justifications verbales pour des transgressions morales et conventionnelles. *GLOSSA.* 2015;117:63-76.
30. Ekman P, Friesen WV. Measuring facial movement. *Environmental Psychology and Nonverbal Behavio.* 1976;1:56-75.

31. Fernandez-Duque D, Hodges SD, Baird JA, Black SE. Empathy in frontotemporal dementia and Alzheimer's disease. *J Clin Exp Neuropsychol*. mars 2010;32(3):289-98.
32. Ferre JC, Lecoursionnais T, Jeune FL. Imagerie multimodale TEP-IRM dans la prise en charge des démences [Internet]. [cité 28 févr 2019]. Disponible sur: http://www.smno.fr/IMG/pdf/imagerie_multimodale_tep-irm_dans_la_prise_en_charge_des_demences-2.pdf
33. Finkel S, Costa Silva JA, Cohen G, Miller S, Sartorius N. Behavioural and psychological signs and symptoms of dementia. A consensus statement on current knowledge and implications for research and treatment. *International Psychogeriatrics*. 1996;8 (suppl 3):497-500.
34. Fiske ST, Taylor SE. *Social Cognition : from Brains to Culture*. Beverly Hills : Sage Publisher. 2013;
35. Garcin B, Lillo P, Hornberger M, Piguet O, Dawson K, Nestor PJ, et al. Determinants of survival in behavioral variant frontotemporal dementia. *Neurology*. 17 nov 2009;73(20):1656-61.
36. Gigi A, Pirrotta R, Kelley-Puskas M, laznac C, Damsa C. Troubles du comportement aux urgences, ou démence fronto-temporale? Un défi pour les psychiatres. *L'Encéphale*. 2006;32(cahier 1):775-80.
37. Gilet A-L, Mella N, Studer J, Grün D, Labouvie-Vief G. Assessing dispositional empathy in adults: A French validation of the Interpersonal Reactivity Index (IRI). *Canadian Journal of Behavioural Science/Revue canadienne des sciences du comportement*. 2013;45(1):42-8.
38. Gleichgerrcht E, Torralva T, Roca M,. The role of social cognition in moral judgment in frontotemporal dementia. *Social Neuroscience*. 2011;6:113-22.
39. Godefroy O. L'évaluation des fonctions exécutives en pratique clinique: Groupe de réflexion sur l'évaluation des fonctions exécutives (GREFEX). *Revue de neuropsychologie*. 2001;11(3):383-433.
40. Gregory CA, Hodges JR. Clinical features of frontal lobe dementia in comparison to Alzheimer's disease. *J Neural Transm Suppl*. 1996;47:103-23.
41. Gregory CA, Orrell M, Sahakian B, Hodges JR. Can frontotemporal dementia and Alzheimer's disease be differentiated using a brief battery of tests? *Int J Geriatr Psychiatry*. mars 1997;12(3):375-83.
42. Gustafson L L. Frontal lobe degeneration of non-Alzheimer type. II. Clinical picture and differential diagnosis. *Archives of Gerontology and Geriatrics*. 1 sept 1987;6(3):209-23.
43. Hareli S, Parkinson B. What's Social About Social Emotions? *Journal for the Theory of Social Behaviour*. 2008;38(2):131-56.
44. Henry JD, Phillips LH, Von Hippel C. A meta-analytic review of theory of mind difficulties in behavioural-variant frontotemporal dementia. *Neuropsychologia*. 2015;56:276-81.

45. Hocquard C. Utilisation de tests de cognition sociale pour le diagnostic différentiel entre patients présentant une démence fronto-temporale et patients présentant une pathologie psychiatrique: dépression et trouble bipolaire. *Sciences cognitives*. 2013;122.
46. Hodges JR, Patterson K, Ward R, Garrard P, Bak T, Perry 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*. janv 1999;13(1):31-40.
47. Hsieh S, Irish M, Daveson N, Hodges JR, Piguet O. When one loses empathy: its effect on carers of patients with dementia. *J Geriatr Psychiatry Neurol*. sept 2013;26(3):174-84.
48. HY F, Medjahed S, Pariel-Madjlessi S, Belmin J. Les démences fronto-temporales : un diagnostic à bien connaître en gériatrie. *la Revue de Gériatrie*. oct 2001;26(8):641-54.
49. Jaulin P, Volteau C, Boutoleau-Bretonniere C, Renou P, Lamy E, Vercelletto M. Evaluation comportementale de la variante frontale (vf) de la démence fronto-temporale (DFT) à forme modérée. *Revue Neurologique*. oct 2009;165(10):93.
50. Johnson JK, Diehl J, Mendez MF, Neuhaus J, Shapira JS, Forman M, et al. Frontotemporal lobar degeneration: demographic characteristics of 353 patients. *Arch Neurol*. juin 2005;62(6):925-30.
51. Kertesz A, Davidson W, Fox H. Frontal Behavioral Inventory : diagnostic criteria for frontal lobe dementia. *Canadian Journal of Neurological Sciences*. 1997;24:29-36.
52. Kertesz A, Nadkarni N, Davidson W. The Frontal Behavioral Inventory in the differential diagnosis of frontotemporal dementia. *Journal of the International Neuropsychological Society*. 2000;6:460-460.
53. Kertesz A, Ang LC, Jesso S, MacKinley J, Baker M, Brown P, et al. Psychosis and hallucinations in frontotemporal dementia with the C9ORF72 mutation: a detailed clinical cohort. *Cogn Behav Neurol*. sept 2013;26(3):146-54.
54. Kosmidis MH, Aretouli E, Bozikas VP, Giannakou M, Ioannidis P. Studying social cognition in patients with schizophrenia and patients with frontotemporal dementia: theory of mind and the perception of sarcasm. *Behav Neurol*. 2008;19(1-2):65-9.
55. Lavenex I, Pasquier F, Lebert F. Perception of emotion in frontotemporal dementia and Alzheimer disease. *Alzheimer Dis Assoc Disord*. 1999;13:96-101.
56. Lavenex I, Pasquier F, Lebert F, Pruvo JP, Petit H. Explicit memory in frontotemporal dementia: the role of medial temporal atrophy. *Dement Geriatr Cogn Disord*. avr 1998;9(2):99-102.
57. Le Ber I, Sarazin M. Génétique des dégénérescences lobaires fronto-temporales. *La Lettre du Neurologue*. nov 2009;XIII(10):302-12.
58. Le Ber I, Camuzat A, Hannequin D, Pasquier F, Guedj E, Rovelet-Lecrux A, et al. Phenotype variability in progranulin mutation carriers: a clinical, neuropsychological, imaging and genetic study. *Brain*. mars 2008;131(Pt 3):732-46.

59. Lebert F, Pasquier F. Etude comportementale des démences fronto-temporales. Masson. Paris; 1995. 81-89 p.
60. Lebert F, Pasquier F, Souliez L. Frontotemporal behavioral scale. *Alzheimer Dis Assoc Disord.* 1998;12:335-9.
61. Lebert F, Pasquier F. Démence frontotemporale : histoire comportementale d'une maladie neurologique. *Psychol NeuroPsychiatr Vieil.* 2008;6:9.
62. Lebert F, Stekke W, Hasenbroekx C, Pasquier F. Frontotemporal dementia: a randomised, controlled trial with trazodone. *Dement Geriatr Cogn Disord.* 2004;17(4):355-9.
63. Levy ML, Miller BL, Cummings JL. Alzheimer disease and frontotemporal dementias. Behavioral distinctions. *Archives of Neurology.* 1996;53:687-90.
64. Lough S, Gregory C, Hodges JR. Dissociation of social cognition and executive function in frontal variant frontotemporal dementia. *Neurocase.* 2001;7(2):123-30.
65. Lough S, Kipps CM, Treise C, Watson P, Blair JR, Hodges JR. Social reasoning, emotion and empathy in frontotemporal dementia. *Neuropsychologia.* 2006;44(6):950-8.
66. Masson E. Démences frontotemporales [Internet]. EM-Consulte. [cité 9 févr 2019]. Disponible sur: <https://www.em-consulte.com/article/2442/demences-frontotemporales>
67. Masson E. Manifestations psychiatriques des affections neurodégénératives : approche clinique et thérapeutique [Internet]. EM-Consulte. [cité 2 févr 2019]. Disponible sur: <https://www.em-consulte.com/article/2454/manifestations-psychiatriques-des-affections-neuro>
68. Mendez MF. What frontotemporal dementia reveals about the neurobiological basis of morality. *Med Hypotheses.* 2006;67(2):411-8.
69. Mendez MF, Shapira JS, Woods RJ, Licht EA, Saul RE. Psychotic symptoms in frontotemporal dementia: prevalence and review. *Dement Geriatr Cogn Disord.* 2008;25(3):206-11.
70. Mendez MF, Anderson E, Shapira JS. An investigation of moral judgement in frontotemporal dementia. *Cognitive and Behavioral Neurology.* 2005;18:193-7.
71. Mioshi E, Hsieh S, Savage S, Hornberger M, Hodges JR. Clinical staging and disease progression in frontotemporal dementia. *Neurology.* 18 mai 2010;74(20):1591-7.
72. Mountain MA, Snow WG. Wisconsin card sorting test as a measure of frontal pathology: A review. *Clinical Neuropsychologist.* 1 janv 1993;7(1):108-18.
73. Neary D, Snowden JS, Gustafson L, Passant U, Stuss D, Black S, et al. Frontotemporal lobar degeneration: a consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology.* déc 1998;51(6):1546-54.
74. Oliver LD, Virani K, Finger EC, Mitchell DGV. Is the emotion recognition deficit associated with frontotemporal dementia caused by selective inattention to diagnostic facial features? *Neuropsychologia.* juill 2014;60:84-92.

75. Onyike CU, Diehl-Schmid J. The epidemiology of frontotemporal dementia. *International Review of Psychiatry*. 2013;25:130-7.
76. Pasquier F, Lebert I, Lavenu I, Petit H. Diagnostic clinique des démences fronto-temporales. *Revue Neurologique*. 1998;154(3):217-23.
77. Pasquier F, Lebert F, Grymonprez L, Petit H. Verbal fluency in dementia of frontal lobe type and dementia of Alzheimer type. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. janv 1995;58(1):81-4.
78. Pasquier F, Deramecourt V, Lebert F. From Pick's disease to frontotemporal dementia. *Bulletin de l'Académie Nationale de Médecine*. 2012;196(2):13.
79. Pasquier F, Petit H. Frontotemporal Dementia: Its Rediscovery. *ENE*. 1997;38(1):1-6.
80. Pasquier F, Richard F, Lebert F. Natural history of frontotemporal dementia: comparison with Alzheimer's disease. *Dement Geriatr Cogn Disord*. 2004;17(4):253-7.
81. Perry RJ, Miller BL. Behavior and treatment in frontotemporal dementia. *Neurology*. juin 2001;56(11 Suppl 4):S46-51.
82. Pfeffer A, Luczywek E, Gołebowski M, Czyzewski K, Barcikowska M. Frontotemporal dementia: An attempt at clinical characteristics. *Dement Geriatr Cogn Disord*. juin 1999;10(3):217-20.
83. Pijnenburg Y a. L, Sampson EL, Harvey RJ, Fox NC, Rossor MN. Vulnerability to neuroleptic side effects in frontotemporal lobar degeneration. *Int J Geriatr Psychiatry*. janv 2003;18(1):67-72.
84. Piquard A, Derouesné C, Meininger V, Lacomblez L. DEX et évaluation des fonctions exécutives dans les activités de la vie quotidienne dans la maladie d'Alzheimer et la démence frontotemporale. *Psychologie et neuropsychiatrie du vieillissement*. sept 2010;(3):215-227.
85. Poletti M, Enrici I, Adenzato M. Cognitive and affective Theory of Mind in neurodegenerative diseases: neuropsychological, neuroanatomical and neurochemical levels. *Neurosci Biobehav Rev*. oct 2012;36(9):2147-64.
86. Possin KL, Feigenbaum D, Rankin KP. Dissociable executive functions in behavioral variant frontotemporal and Alzheimer dementias. *Neurology*. 2013;80:2180-5.
87. Rankin KP, Kramer JH, Miller BL. Patterns of cognitive and emotional empathy in frontotemporal lobar degeneration. *Cognitive and behavioral neurology: official journal of the Society for Behavioral and Cognitive Neurology*. 2005;18:28-36.
88. Rascovsky K, Hodges JR, Knopman D, Mendez MF, Kramer JH, Neuhaus J, et al. Sensitivity of revised diagnostic criteria for the behavioural variant of frontotemporal dementia. *Brain*. sept 2011;134(9):2456-77.
89. Ratnavalli E, Brayne C, Dawson K, Hodges JR,. The prevalence of frontotemporal dementia. *Neurology*. 2002;58:1615-21.
90. Read SL, Miller BL, Mena I, Kim R, Itabashi H, Darby A. SPECT in dementia: clinical and pathological correlation. *J Am Geriatr Soc*. nov 1995;43(11):1243-7.

91. Renou P, Lamy E, Volteau C, Evrard C, Mazoue A, Boutoleau-Bretonniere C, et al. Pertinence d'échelles cognitives globales et d'une échelle comportementale dans l'aide au diagnostic de la variante frontale de la démence fronto-temporale (vf-DFT) à forme modérée. *Revue Neurologique*. oct 2009;165(10):102-3.
92. Robert P, Medecin I, Vincent S, et al. Inventaire neuropsychiatrique : validation de la version française d'un instrument destiné à évaluer les troubles du comportement chez les sujets déments. *Année Gériatrique*. 1998;5:63-86.
93. Rohrer JD, Guerreiro R, Vandrovcova J, Uphill J, Reiman D, Beck J, et al. The heritability and genetics of frontotemporal lobar degeneration. *Neurology*. 3 nov 2009;73(18):1451-6.
94. Rosso SM, Donker Kaat L, Baks T, Joosse M, de Koning I, Pijnenburg Y, et al. Frontotemporal dementia in The Netherlands: patient characteristics and prevalence estimates from a population-based study. *Brain*. sept 2003;126(9):2016-22.
95. Samson D, Apperly IA, Humphreys GW. Error analyses reveal contrasting deficits in « theory of mind »: neuropsychological evidence from a 3-option false belief task. *Neuropsychologia*. 18 juin 2007;45(11):2561-9.
96. Schroeter ML, Raczka K, Neumann J, Yves von Cramon D. Towards a nosology for frontotemporal lobar degenerations-a meta-analysis involving 267 subjects. *Neuroimage*. 1 juill 2007;36(3):497-510.
97. Snowden JS, Austin NA, Sembi S, Thompson JC, Craufurd D, Neary D. Emotion recognition in Huntington's disease and frontotemporal dementia. *Neuropsychologia*. sept 2008;46(11):2638-49.
98. Snowden JS, Neary D, Mann DMA. Frontotemporal dementia. *Br J Psychiatry*. févr 2002;180:140-3.
99. Stevens M, van Duijn CM, Kamphorst W, de Knijff P, Heutink P, van Gool WA, et al. Familial aggregation in frontotemporal dementia. *Neurology*. juin 1998;50(6):1541-5.
100. Tassy S, Belzeaux R, Adida M, Micoulaud Franchi J-A, Azorin J-M. Troubles affectifs et comorbidités neurologiques. *L'Encéphale*. 1 déc 2014;40:51-6.
101. Tissot R, Constantinidis J, Richard J. La maladie de Pick. Masson. Paris; 1975.
102. Torralva T, Roca M, Gleichgerrcht E, Bekinshtein T, Manes F. A neuropsychological battery to detect specific executive and social cognitive impairments in early frontotemporal dementia. *Brain*. mai 2009;132(5):1299-309.
103. Trouvé M, Reinheimer L. Diagnostic différentiel entre schizophrénie et démence frontotemporale. *L'information psychiatrique*. 2011;87(9):725.
104. Velakoulis D, Walterfang M, Mocellin R, Pantelis C, McLean C. Frontotemporal dementia presenting as schizophrenia-like psychosis in young people: clinicopathological series and review of cases. *Br J Psychiatry*. avr 2009;194(4):298-305.
105. Vercelletto M, Boutoleau-Bretonniere C, Volteau C, Jaulin P, Renou P, Lamy E. Déclin cognitif, comportemental et des activités de la vie quotidienne (ADL) dans la variante

- frontale (vf) de la démence fronto-temporale (DFT) à forme modérée. *Revue Neurologique*. oct 2009;165(10):107-8.
106. Vercelletto M, Lacomblez L, Renou P. Instruments de mesure et échelles d'évaluation utilisés dans la démence fronto-temporale. *Revue Neurologique*. 1 févr 2006;162(2):244-52.
 107. Waddington JL, Youssef HA, Farrell MA, Toland J. Initial « schizophrenia-like » psychosis in Pick's disease: case study with neuroimaging and neuropathology, and implications for frontotemporal dysfunction in schizophrenia. *Schizophr Res*. déc 1995;18(1):79-82.
 108. Signes de début et manifestations psychopathologiques des maladies neurodégénératives. *L'information psychiatrique*. 2008;84(6):579-91.
 109. Sémiologie des fonctions cognitives [Internet]. Collège des Enseignants de Neurologie. 2016 [cité 2 févr 2019]. Disponible sur: <https://www.cen-neurologie.fr/premier-cycle/semiologie-analytique/syndrome-myogene-myopathique/syndrome-myogene-myopathique-4>
 110. DemencesFrontoTemporales-FRfrPub3338.pdf [Internet]. [cité 26 févr 2019]. Disponible sur: <https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/DemencesFrontoTemporales-FRfrPub3338.pdf>
 111. Formathon - Congrès de médecine Générale [Internet]. [cité 28 févr 2019]. Disponible sur: <https://formathon.fr/Formathon/352/troubles-de-memoire-et-tremblements-utilite-du-tep-scan>

Liste des abréviations

APNF : Aphasie Progressive

BREF : Batterie Rapide d'Effcience Frontale

CH : Centre Hospitalier

CHD : Centre Hospitalier Départemental

CHS : Centre Hospitalier Spécialisé

CMP : Centre Médico Psychologique

CRH : Centre de Rééducation fonctionnelle de la Hève

DFT : Démence Fronto-Temporale

DLFT : Dégénérescence Lobaire Frontotemporale

DS : Démence Sémantique

EDF : Échelle de Dysfonctionnement Frontal

EEG : Electroencéphalogramme

FBI : échelle « Frontal Behaviour Inventory »

FRS : échelle « Frontotemporal Dementia Rating Scale »

IPA : International Psychogeriatric Association

IRI : échelle « Interpersonal Reactivity Index »

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

MA : Maladie d'Alzheimer

MMS : Mini Mental State

NPI : échelle « Neuropsychiatric Inventory »

PET : Tomographie par Émission de Positons

SCPD : Symptômes Comportementaux et Psychologiques des Démences

SLA : Sclérose Latérale Amyotrophique

SPECT : Single Photon Emission Computed Tomography

TCA : Trouble du Comportement Alimentaire

TDE : Théorie De l'Esprit

vfDFT : variante frontale de Dégénérescence Frontotemporale

Liste des tableaux

Tableau 1 : Critères de DFT selon Lund et Manchester, 1994 [11]	14
Tableau 2 : Critères cliniques de DFT selon Neary et al., 1998 [73]	15
Tableau 3 : Critères diagnostiques de DFT selon Rascovsky et al., 2011 [88]	16
Tableau 4 : La fréquence des différents symptômes comportementaux et psychologiques chez les patients DFT a été répertoriée par Lebert et Pasquier 1995 [59].....	20
Tableau 5 : Principaux tests évaluant les fonctions exécutives selon Godefroy et al., 2003 [39]	21
Tableau 6 : Batterie Rapide d'Évaluation Frontale (BREF, d'après B. Dubois et al.,1997) [25]	23
Tableau 7 : Sémiologie psychiatrique et localisation fronto-temporale.....	35
Tableau 8 : Frontal Behaviour Inventory, version française selon Aloucy et al. [1]	43
Tableau 9 : Échelle de dysfonctionnement frontal de Lebert et Pasquier. Chaque rubrique est cotée par une échelle binaire : 1 : présence de troubles et 0 : absence de trouble. [60].....	45
Tableau 10 : Auto-questionnaire IRI, version française validée [37].....	48
Tableau 11 : Caractéristiques des patients inclus	53
Tableau 12 : Résultats de l'application des trois échelles (en rouge les scores pathologiques)	54
Tableau 13 : Résultats aux critères d'évaluation secondaires.....	56

Liste des figures

Figure 1 : Set de photographie d'Ekman et Friesen, 1976 [30]	26
Figure 2 : IRM cérébrale montrant une atrophie frontale et temporale (source [32]).....	31
Figure 3 : SPECT FDG (FluoroDeoxyGlucose) : hypofixation touchant les régions fronto-temporales à prédominance gauche (source [111])	32

Annexes

Annexe 1 : Critères communs aux trois syndromes cliniques de dégénérescence lobaire fronto-temporale

1. Critère principal
Début insidieux et évolution progressive
2. Critères complémentaires
Début avant 65 ans Présence d'un même trouble chez les parents du premier degré Paralysie bulbaire, faiblesse musculaire, fasciculations (association à une maladie des neurones moteurs présente dans une minorité de cas)
5. Critères diagnostiques d'exclusion
<i>Antécédents et clinique :</i> -Début brutal avec AVC -Existence d'une relation entre le début du trouble et un traumatisme crânien -Amnésie sévère précoce -Désorientation spatiale précoce -Logoclonies, discours festinant (festination du discours, accélération) avec perte du cours de la pensée -Myoclonies -Atteinte cortico-spinale -Ataxie cérébelleuse -Choréo-athétose <i>Examens complémentaires :</i> -Imagerie cérébrale : prédominance d'anomalies (structurales ou fonctionnelles) à localisations postérieures ou centrales. Lésions multifocales au scanner et à l'IRM -Examens biologiques : présence d'un trouble métabolique ou inflammatoire comme la sclérose en plaques, la syphilis, le SIDA et l'herpès encéphalique
6. Critères diagnostiques relatifs d'exclusion
Antécédents atypiques d'alcoolisme chronique Hypertension Antécédents de maladie vasculaire (ex : angine de poitrine)

Annexe 2 : Critères diagnostiques cliniques d'aphasie non fluente progressive

1. Critères diagnostiques principaux
Début insidieux et évolution progressive Discours spontané non fluent avec au moins l'une des caractéristiques suivantes : agrammatisme, paraphasies phonémiques, anomies
2. Critères diagnostiques complémentaires
<i>Discours et langage :</i> -Bégaiement ou apraxie bucco-faciale -Répétition altérée -Alexie, agraphie -Précocement : préservation du sens des mots -Tardivement : mutisme <i>Comportement :</i> -Précocement : préservation des habilités sociales -Tardivement : changements comportementaux similaires à ceux de la démence fronto-temporale <i>Symptômes physiques :</i> -Tardivement : atteinte des réflexes archaïques controlatéraux, akinésie, rigidité, tremblements <i>Examens complémentaires :</i> -Neuropsychologie : aphasie non fluente en l'absence d'amnésie sévère ou de désordres perceptifs et spatiaux -EEG : normal ou ralentissement asymétrique mineur -Imagerie cérébrale : anomalies asymétriques prédominant sur l'hémisphère dominant (habituellement gauche)

Annexe 3 : Critères diagnostiques cliniques de démence sémantique (aphasie sémantique et agnosie associative)

1. Critères diagnostiques principaux
<i>Début insidieux et évolution progressive</i> <i>Trouble du langage caractérisé par :</i> -Discours spontané fluent mais peu informatif -Troubles sémantiques se manifestant par une altération de l'évocation et de la compréhension des mots -Paraphasies sémantiques <i>Et/ou des troubles de la perception caractérisés par :</i> -Prosopagnosie (altération de l'identification des visages familiers) -Et/ou agnosie associative (altération de l'identification de la fonction des objets) <i>Préservation des capacités perceptives d'appariement et de reproduction de dessins</i> <i>Préservation de la répétition de mots isolés</i> <i>Préservation de la lecture à haute voix et de l'écriture sous dictée de mots réguliers</i>
2. Critères diagnostiques complémentaires
<i>Discours et langage :</i> -logorrhée -Usage idiosyncratique des mots -Absence de paraphasie phonémique -Dyslexie/dysorthographe de surface -Préservation des capacités de calcul <i>Comportement :</i> -Perte des capacités d'empathie et de sympathie dans la relation avec les autres -Limitation des intérêts -Avarice <i>Symptômes physiques :</i> -Réflexes archaïques absents ou présents tardivement -Akinésie, rigidité, tremblements <i>Examens complémentaires :</i> -Neuropsychologie : atteinte sémantique profonde, phonologie et syntaxe préservées -EEG : normal -Imagerie cérébrale : anomalies prédominant au niveau du lobe temporal antérieur (symétrique ou asymétrique)

Annexe 4 : Frontotemporal Dementia Rating Scale

Frontotemporal Dementia Rating Scale FRS

Patient's Name: _____ Today's date: ____/____/____
Respondent: _____ Relationship to patient: _____

For each sentence, circle the frequency of the problem on the right handside. If the question does not apply for them, e.g. he/she did not cook before, then mark N/A. Please refer to scoring and interview guides before administering the scale.

Behaviour	Frequency		
	All the time	Sometimes	Never
1. Lacks interest in doing things - their own interests/leisure activities/new things			
2. Lacks normal affection, lacks interest in family members worries			
3. Is uncooperative when asked to do something; refuses help			
4. Becomes confused or muddled in unusual surroundings			
5. Is restless			
6. Acts impulsively without thinking, lacks judgement			
7. Forgets what day it is			
Outing and Shopping			
8. Has problems taking his/her usual transportation safely (car if has a driver licence; bike or public transport if does not have a driver licence)			
9. Has difficulties shopping on their own (e.g. to go to the local shops to get milk and bread if did not use to do the main shopping)			
	N/A		
Household chores and telephone			
10. Lacks interest or motivation to perform household chores that he/she used to perform in the past			
	N/A		
11. Has difficulties completing household chores adequately that he/she used to perform in the past (to the same level)			
	N/A		
12. Has difficulty finding and dialling a telephone number correctly			
Finances			
13. Lacks interest in his/her personal affairs such as finances			
	N/A		
14. Has problems organising his/her finances and to pay bills (cheques, bankbook, bills)			
	N/A		
15. Has difficulties organising his/her correspondence without help (writing skills)			
	N/A		
16. Has problems handling adequately cash in shops, petrol stations, etc (give and check change)			

Medications				
17. Has problems taking his/her medications at the correct time (forgets or refuses to take them)		All the time	Sometimes	Never
		N/A		
18. Has difficulties taking his/her medications as prescribed (according to the right dosage)		All the time	Sometimes	Never
		N/A		
Meal Preparation and Eating				
19. Lacks previous interest or motivation to prepare a meal (or breakfast, sandwich) for himself/herself (rating based pre-morbid functioning; score same task for questions 19, 20 and 21))		All the time	Sometimes	Never
		N/A		
20. Has difficulties organising the preparation of meals (or a snack if patient was not the main cook) (choosing ingredients; cookware; sequence of steps)		All the time	Sometimes	Never
		N/A		
21. Has problems preparing or cooking a meal (or snack if applicable) on their own (needs supervision/help in kitchen)		All the time	Sometimes	Never
		N/A		
22. Lacks initiative to eat (if not offered food, might spend the day without eating anything at all)		All the time	Sometimes	Never
23. Has difficulties choosing appropriate utensils and seasonings when eating		All the time	Sometimes	Never
24. Has problems eating meals at a normal pace and with appropriate manners		All the time	Sometimes	Never
25. Wants to eat the same foods repeatedly		All the time	Sometimes	Never
26. Prefers sweet foods more than before		All the time	Sometimes	Never
Self care and mobility				
27. Has problems choosing appropriate clothing (with regard to the occasion, the weather or colour combination)		All the time	Sometimes	Never
28. Is incontinent		All the time	Sometimes	Never
29. Cannot be left at home by himself/herself for a whole day (for safety reasons)		All the time	Sometimes	Never
30. Is restricted to the bed		All the time		Never
Any other comments:				

Annexe 5 : Inventaire Neuropsychiatrique (NPI)

1

INVENTAIRE NEUROPSYCHIATRIQUE NPI

Nom:		Age:		Date de l'évaluation		
Items	NA	Absent	Fréquence	Gravité	F x G	Retentissement
Idées délirantes	X	0	1 2 3 4	1 2 3	[]	1 2 3 4 5
Hallucinations	X	0	1 2 3 4	1 2 3	[]	1 2 3 4 5
Agitation/Agressivité	X	0	1 2 3 4	1 2 3	[]	1 2 3 4 5
Dépression/Dysphorie	X	0	1 2 3 4	1 2 3	[]	1 2 3 4 5
Anxiété	X	0	1 2 3 4	1 2 3	[]	1 2 3 4 5
Exaltation de l'humeur/ Euphorie	X	0	1 2 3 4	1 2 3	[]	1 2 3 4 5
Apathie/Indifférence	X	0	1 2 3 4	1 2 3	[]	1 2 3 4 5
Désinhibition	X	0	1 2 3 4	1 2 3	[]	1 2 3 4 5
Irritabilité/Instabilité De l'humeur	X	0	1 2 3 4	1 2 3	[]	1 2 3 4 5
Comportement moteur aberrant	X	0	1 2 3 4	1 2 3	[]	1 2 3 4 5
Sommeil	X	0	1 2 3 4	1 2 3	[]	1 2 3 4 5
Appétit/Troubles de l'appétit	X	0	1 2 3 4	1 2 3	[]	1 2 3 4 5

NA = question inadaptée (non applicable)

F x G = Fréquence x Gravité

The Neuropsychiatric Inventory: Comprehensive assessment of psychopathology in dementia, J.L. Cummings, 1994

Traduction Française P.H.Robert. *Centre Mémoire de Ressources et de Recherche - Nice - France 1996*

Le NPI est protégé par un copyright.

NPI - Version Française / *Centre Mémoire de Ressources et de Recherche - Nice - France*

A. IDEES DÉLIRANTES**(NA)**

« Le patient/la patiente croit-il/elle des choses dont vous savez qu'elles ne sont pas vraies ? Par exemple, il/elle insiste sur le fait que des gens essaient de lui faire du mal ou de le/la voler. A-t-il/elle dit que des membres de sa famille ne sont pas les personnes qu'ils prétendent être ou qu'ils ne sont pas chez eux dans sa maison ? Je ne parle pas d'une simple attitude soupçonneuse ; ce qui m'intéresse, c'est de savoir si le patient/la patiente est vraiment convaincu(e) de la réalité de ces choses »

NON Passez à la section suivante**OUI** Posez les questions complémentaires indiquées ci-dessous

	Oui	Non
1. Le patient/la patiente croit-il/elle être en danger ou que les autres ont l'intention de lui faire du mal ?	☐	☐
2. Le patient/la patiente croit-il/elle que les autres le/la volent ?	☐	☐
3. Le patient/la patiente croit-il/elle que sa conjointe/son conjoint a une liaison ?	☐	☐
4. Le patient/la patiente croit-il/elle que des hôtes indésirables vivent sous son toit ?	☐	☐
5. Le patient/la patiente croit-il/elle que sa conjointe/son conjoint ou d'autres personnes ne sont pas ceux qu'ils prétendent être ?	☐	☐
6. Le patient/la patiente croit-il/elle qu'il/elle n'est pas chez lui/elle dans la maison où il/elle habite ?	☐	☐
7. Le patient/la patiente croit-il/elle que des membres de sa famille ont l'intention de l'abandonner ?	☐	☐
8. Est-ce que le patient/la patiente croit-il/elle que des personnes que l'on voit à la télévision ou dans des magazines sont réellement présentes dans sa maison ? (essaie-t-il/elle de leur parler ou de communiquer avec elles ?)	☐	☐
9. Croit-il/elle en d'autres choses inhabituelles sur lesquelles je ne vous ai pas interrogé ?	☐	☐

Si la réponse à la question préliminaire se trouve confirmée, déterminez la fréquence et le degré de gravité de ces idées délirantes

FREQUENCE

« Maintenant je voudrais savoir avec quelle fréquence se produisent ces choses (utilisez le comportement qui pose le plus de problèmes). Diriez-vous qu'elles se produisent... »

Quelquefois : moins d'une fois par semaine	1
Assez souvent : environ une fois par semaine	2
Fréquemment : plusieurs fois par semaine mais pas tous les jours	3
Très fréquemment : tous les jours ou pratiquement tout le temps	4

GRAVITE

« Maintenant je voudrais connaître le degré de gravité de ces comportements. Par gravité, je veux dire : à quel point ces comportements sont-ils perturbants ou invalidants pour le patient/la patiente ? Diriez-vous que leur degré de gravité est... »

Léger : les idées délirantes sont présentes mais elles semblent inoffensives et sont peu éprouvantes pour le patient/la patiente.	1
Moyen : les idées délirantes sont éprouvantes et perturbantes pour le patient/la patiente.	2
Important : les idées délirantes sont très perturbantes et représentent une source majeure de trouble du comportement (l'utilisation de médicaments «à la demande» indique que les idées délirantes ont un degré de gravité important).	3

RETENTISSEMENT

A quel point ce comportement est perturbant pour vous au plan émotionnel ? (pour vous, en tant que soignant, entourage)

Pas du tout	0	Modérément	3
Minimum	1	Sévèrement	4
Légèrement	2	Très sévèrement, extrêmement	5

B. HALLUCINATIONS**(NA)**

«Le patient/la patiente a-t-il/elle des hallucinations ? Par exemple, a-t-il/elle des visions ou entend-il/elle des voix ? Semble-t-il/elle voir, entendre ou percevoir des choses qui n'existent pas ? Je ne parle pas du simple fait de croire par erreur à certaines choses par exemple affirmer que quelqu'un est encore en vie alors qu'il est décédé. Ce que je voudrais savoir, c'est si le patient/la patiente voit ou entend vraiment des choses anormales ? »

NON Passez à la section suivante**OUI** Posez les questions complémentaires indiquées ci-dessous

	Oui	Non
1. Le patient/la patiente dit-il/elle entendre des voix ou se comporte-t-il/elle comme s'il/elle entendait des voix ?	☐	☐
2. Le patient/la patiente parle-t-il/elle à des personnes qui ne sont pas là ?	☐	☐
3. Le patient/la patiente dit-il/elle voir des choses que les autres ne voient pas ou se comporte-t-il/elle comme s'il/elle voyait des choses que les autres ne voient pas (des personnes des animaux des lumières, etc...) ?	☐	☐
4. Le patient/la patiente dit-il/elle sentir des odeurs que les autres ne sentent pas ?	☐	☐
5. Le patient/la patiente dit-il/elle ressentir des choses sur sa peau ou semble-t-il/elle ressentir des choses qui rampent sur lui/elle ou qui le/la touchent ?	☐	☐
6. Le patient/la patiente dit-il/elle avoir des goûts dans la bouche dont on ne connaît pas la cause ?	☐	☐
7. Le patient/la patiente décrit-il/elle d'autres sensations inhabituelles ?	☐	☐

Si la réponse à la question préliminaire se trouve confirmée, déterminez la fréquence et le degré de gravité de ces hallucinations

FREQUENCE

« Maintenant je voudrais savoir avec quelle fréquence se produisent ces choses (utilisez le comportement qui pose le plus de problèmes). Diriez-vous qu'elles se produisent... »

Quelquefois : moins d'une fois par semaine	1
Assez souvent : environ une fois par semaine	2
Fréquemment : plusieurs fois par semaine mais pas tous les jours	3
Très fréquemment : tous les jours ou pratiquement tout le temps	4

GRAVITE

« Maintenant je voudrais connaître le degré de gravité de ces comportements. Par gravité, je veux dire : à quel point ces comportements sont-ils perturbants ou invalidants pour le patient/la patiente ? Diriez-vous que leur degré de gravité est... »

Léger : les hallucinations sont présentes mais semblent inoffensives et sont peu éprouvantes pour le patient/la patiente.	1
Moyen : les hallucinations sont éprouvantes et perturbantes pour le patient/la patiente.	2
Important : les hallucinations sont très perturbantes et représentent une source majeure de trouble du comportement. Il peut se révéler nécessaire d'administrer des médicaments « à la demande » pour les maîtriser.	3

RETENTISSEMENT

A quel point ce comportement est perturbant pour vous au plan émotionnel ? (pour vous, en tant que soignant, entourage)

Pas du tout	0	Modérément	3
Minimum	1	Sévèrement	4
Légèrement	2	Très sévèrement, extrêmement	5

C. AGITATION / AGRESSIVITÉ**(NA)**

« Y-a-t-il des périodes pendant lesquelles le patient/la patiente refuse de coopérer ou ne laisse pas les gens l'aider ?
Est-il difficile de l'amener à faire ce qu'on lui demande ? »

NON Passez à la section suivante**OUI** Posez les questions complémentaires indiquées ci-dessous

	Oui	Non
1. Le patient/la patiente est-il/elle agacé(e) par les personnes qui essayent de s'occuper de lui/d'elle ou s'oppose-t-il/elle à certaines activités comme prendre un bain ou changer de vêtements ?	☐	☐
2. Le patient/la patiente est-il/elle buté(e), exige-t-il/elle que tout soit fait à sa manière ?	☐	☐
3. Le patient/la patiente est-il/elle peu coopératif(ve) et refuse-t-il/elle l'aide qu'on lui apporte ?	☐	☐
4. Le patient/la patiente a-t-il/elle d'autres comportements qui font qu'il n'est pas facile de l'amener à faire ce qu'on lui demande ?	☐	☐
5. Le patient/la patiente crie-t-il/elle ou jure-t-il/elle avec colère ?	☐	☐
6. Le patient/la patiente fait-il/elle claquer les portes, donne-t-il/elle des coups de pieds dans les meubles ou lance-t-il/elle des objets ?	☐	☐
7. Le patient/la patiente essaie-t-il/elle de frapper les autres ou de leur faire du mal ?	☐	☐
8. Le patient/la patiente montre-t-il/elle d'une autre façon son agressivité ou son agitation ?	☐	☐

Si la réponse à la question préliminaire se trouve confirmée, déterminez la fréquence et le degré de gravité de cette agitation

FREQUENCE

« Maintenant je voudrais savoir avec quelle fréquence se produisent ces choses (utilisez le comportement qui pose le plus de problèmes). Diriez-vous qu'elles se produisent... »

Quelquefois : moins d'une fois par semaine	1
Assez souvent : environ une fois par semaine	2
Fréquemment : plusieurs fois par semaine mais pas tous les jours	3
Très fréquemment : tous les jours ou pratiquement tout le temps	4

GRAVITE

« Maintenant je voudrais connaître le degré de gravité de ces comportements. Par gravité, je veux dire : à quel point ces comportements sont-ils perturbants ou invalidants pour le patient/la patiente ? Diriez-vous que leur degré de gravité est... »

Léger : ce comportement est perturbant pour le patient/la patiente mais il est possible de le contrôler en attirant l'attention du patient/de la patiente vers autre chose ou en le/la rassurant.	1
Moyen : ce comportement est perturbant pour le patient/la patiente et il est difficile d'attirer l'attention du patient/de la patiente vers autre chose ou de le/la contrôler.	2
Important : l'agitation est très perturbante pour le patient/la patiente et représente une source majeure de difficultés ; il est possible que le patient/la patiente ait peur qu'on lui fasse du mal. L'administration de médicaments est souvent nécessaire.	3

RETENTISSEMENT

A quel point ce comportement est perturbant pour vous au plan émotionnel ? (pour vous, en tant que soignant, entourage)

Pas du tout	0	Modérément	3
Minimum	1	Sévèrement	4
Légèrement	2	Très sévèrement, extrêmement	5

D. DEPRESSION / DYSPHORE**(NA)**

« Le patient/la patiente semble-t-il/elle triste ou déprimé(e) ? Dit-il/elle qu'il/elle se sent triste ou déprimé(e) ? »

NON Passez à la section suivante**OUI** Posez les questions complémentaires indiquées ci-dessous

	Oui	Non
1. Y-a-t-il des périodes pendant lesquelles le patient/la patiente pleure facilement ou sanglote, ce qui semblerait indiquer qu'il/elle est triste ?	☐	☐
2. Le patient/la patiente dit-il/elle ou fait-il/elle des choses indiquant qu'il/elle est triste ou qu'il/elle n'a pas le moral ?	☐	☐
3. Le patient/la patiente se rabaisse-t-il/elle ou dit-il/elle qu'il/elle a l'impression d'être un(e) raté(e) ?	☐	☐
4. Le patient/la patiente dit-il/elle qu'il/elle est quelqu'un de mauvais ou qu'il/elle mérite d'être puni(e) ?	☐	☐
5. Le patient/la patiente semble-t-il/elle très découragé(e) ou dit-il/elle qu'il/elle n'a pas d'avenir ?	☐	☐
6. Le patient/la patiente dit-il/elle est un fardeau pour sa famille ou que sa famille serait bien mieux sans lui/elle ?	☐	☐
7. Le patient/la patiente exprime-t-il/elle son désir de mourir ou parle-t-il/elle de se suicider ?	☐	☐
8. Le patient/la patiente montre-t-il/elle d'autres signes de dépression ou de tristesse ?	☐	☐

Si la réponse à la question préliminaire se trouve confirmée, déterminez la fréquence et le degré de gravité de cet état dépressif

FREQUENCE

« Maintenant je voudrais savoir avec quelle fréquence se produisent ces choses (utilisez le comportement qui pose le plus de problèmes). Diriez-vous qu'elles se produisent... »

Quelquefois : moins d'une fois par semaine	1
Assez souvent : environ une fois par semaine	2
Fréquemment : plusieurs fois par semaine mais pas tous les jours	3
Très fréquemment : tous les jours ou pratiquement tout le temps	4

GRAVITE

« Maintenant je voudrais connaître le degré de gravité de ces comportements. Par gravité, je veux dire : à quel point ces comportements sont-ils perturbants ou invalidants pour le patient/la patiente ? Diriez-vous que leur degré de gravité est... »

Léger : l'état dépressif est éprouvant pour le patient/la patiente mais il est généralement possible de l'atténuer en attirant l'attention du patient/de la patiente vers autre chose ou en le/la rassurant.	1
Moyen : l'état dépressif est éprouvant pour le patient/la patiente ; les symptômes dépressifs sont exprimés spontanément par le patient/la patiente et sont difficiles à soulager.	2
Important : l'état dépressif est très éprouvant et représente une source majeure de souffrance pour le patient/la patiente.	3

RETENTISSEMENT

A quel point ce comportement est perturbant pour vous au plan émotionnel ? (pour vous, en tant que soignant, entourage)

Pas du tout	0	Modérément	3
Minimum	1	Sévèrement	4
Légèrement	2	Très sévèrement, extrêmement	5

E. ANXIETE**(NA)**

« Le patient/la patiente est-il/elle très nerveux(se), inquiet(ète) ou effrayé(e) sans raison apparente ? Semble-t-il/elle très tendu(e) ou a-t-il/elle du mal à rester en place ? Le patient/la patiente a-t-il/elle peur d'être séparé(e) de vous ? »

NON Passez à la section suivante**OUI** Posez les questions complémentaires indiquées ci-dessous

	Oui	Non
1. Le patient/la patiente dit-il/elle se faire du souci au sujet des événements qui sont prévus ?	☐	☐
2. Y-a-t-il des périodes pendant lesquelles le patient/la patiente se sent mal à l'aise, incapable de se relaxer ou excessivement tendu(e) ?	☐	☐
3. Y-a-t-il des période pendant lesquelles le patient/la patiente a (ou se plaint d'avoir) le souffle coupé, il/elle cherche son souffle ou soupire sans autre raison apparente que sa nervosité ?	☐	☐
4. Le patient/la patiente se plaint-il/elle d'avoir l'estomac noué, des palpitations ou le cœur qui cogne du fait de sa nervosité ? (Symptômes non expliqués par des problèmes de santé)	☐	☐
5. Le patient/la patiente évite-t-il/elle certains endroits ou certaines situations qui le/la rendent plus nerveux(se) comme par exemple circuler en voiture, rencontrer des amis ou se trouver au milieu de la foule ?	☐	☐
6. Le patient/la patiente est-il/elle nerveux(se) ou contrarié(e) lorsqu'il/elle est séparé(e) de vous (ou de la personne qui s'occupe de lui/d'elle) ? (S'agrippe-t-il/elle à vous pour ne pas être séparé(e)) ?	☐	☐
7. Le patient/la patiente montre-t-il/elle d'autres signes d'anxiété ?	☐	☐

Si la réponse à la question préliminaire se trouve confirmée, déterminez la fréquence et le degré de gravité de cette anxiété

FREQUENCE

« Maintenant je voudrais savoir avec quelle fréquence se produisent ces choses (utilisez le comportement qui pose le plus de problèmes). Diriez-vous qu'elles se produisent... »

Quelquefois : moins d'une fois par semaine	1
Assez souvent : environ une fois par semaine	2
Fréquemment : plusieurs fois par semaine mais pas tous les jours	3
Très fréquemment : tous les jours ou pratiquement tout le temps	4

GRAVITE

« Maintenant je voudrais connaître le degré de gravité de ces comportements. Par gravité, je veux dire : à quel point ces comportements sont-ils perturbants ou invalidants pour le patient/la patiente ? Diriez-vous que leur degré de gravité est... »

Léger : l'état d'anxiété est éprouvant pour le patient/la patiente mais il est généralement possible de l'atténuer en attirant l'attention du patient/de la patiente vers autre chose ou en le/la rassurant.	1
Moyen : l'état d'anxiété est éprouvant pour le patient/la patiente ; les symptômes d'anxiété sont exprimés spontanément par le patient/la patiente et sont difficiles à soulager.	2
Important : l'état d'anxiété est très éprouvant et représente une source majeure de souffrance pour le patient/la patiente.	3

RETENTISSEMENT

A quel point ce comportement est perturbant pour vous au plan émotionnel ? (pour vous, en tant que soignant, entourage)

Pas du tout	0	Modérément	3
Minimum	1	Sévèrement	4
Légèrement	2	Très sévèrement, extrêmement	5

F. EXALTATION DE L'HUMEUR / EUPHORIE**(NA)**

« Le patient/la patiente semble-t-il/elle trop joyeux(se) ou heureux(se) sans aucune raison ? Je ne parle pas de la joie tout à fait normale que l'on éprouve lorsque l'on voit des amis, reçoit des cadeaux ou passe du temps en famille. Il s'agit plutôt de savoir si le patient/la patiente présente une bonne humeur anormale et constante, ou s'il/elle trouve drôle ce qui ne fait pas rire les autres ». ? »

NON Passez à la section suivante**OUI** Posez les questions complémentaires indiquées ci-dessous

	Oui	Non
1. Le patient/la patiente semble-t-il/elle se sentir trop bien ou être trop heureux(se) par rapport à son état habituel ?	☐	☐
2. Le patient/la patiente trouve-t-il/elle drôle ou rit-il/elle pour des choses que les autres ne trouvent pas drôle ?	☐	☐
3. Le patient/la patiente semble-t-il/elle avoir un sens de l'humour puéril et une tendance à rire sottement ou de façon déplacée (lorsqu'une personne est victime d'un incident malheureux par exemple) ?	☐	☐
4. Le patient/la patiente raconte-t-il/elle des blagues ou fait-il/elle des réflexions qui ne font rire personne sauf lui/elle ?	☐	☐
5. Fait-il/elle des farces puériles telles que pincer les gens ou prendre des objets et refuser de les rendre juste pour s'amuser ?	☐	☐
6. Le patient/la patiente se vante-t-il/elle ou prétend-il/elle avoir plus de qualités ou de richesses qu'il/elle n'en a en réalité ?	☐	☐
7. Le patient/la patiente montre-t-il/elle d'autres signes révélant qu'il/elle se sent trop bien ou est trop heureux ?	☐	☐

Si la réponse à la question préliminaire se trouve confirmée, déterminez la fréquence et le degré de gravité de cette exaltation de l'humeur/euphorie

FREQUENCE

« Maintenant je voudrais savoir avec quelle fréquence se produisent ces choses (utilisez le comportement qui pose le plus de problèmes). Diriez-vous qu'elles se produisent... »

Quelquefois : moins d'une fois par semaine	1
Assez souvent : environ une fois par semaine	2
Fréquemment : plusieurs fois par semaine mais pas tous les jours	3
Très fréquemment : tous les jours ou pratiquement tout le temps	4

GRAVITE

« Maintenant je voudrais connaître le degré de gravité de ces comportements. Par gravité, je veux dire : à quel point ces comportements sont-ils perturbants ou invalidants pour le patient/la patiente ? Diriez-vous que leur degré de gravité est... »

Léger : l'humeur joyeuse est perçue par les amis et la famille mais ne perturbe pas le patient/la patiente	1
Moyen : l'humeur joyeuse est nettement anormale	2
Important : l'humeur joyeuse est très prononcée ; le patient/la patiente est euphorique et pratiquement tout l'amuse.	3

RETENTISSEMENT

A quel point ce comportement est perturbant pour vous au plan émotionnel ? (pour vous, en tant que soignant, entourage)

Pas du tout	0	Modérément	3
Minimum	1	Sévèrement	4
Légèrement	2	Très sévèrement, extrêmement	5

G. APATHIE / INDIFFERENCE**(NA)**

« Le patient/la patiente a-t-il (elle) perdu tout intérêt pour le monde qui l'entoure ? N'a-t-il/elle plus envie de faire des choses ou manque-t-il/elle de motivation pour entreprendre de nouvelles activités ? Est-il devenu plus difficile d'engager une conversation avec lui/elle ou de le/la faire participer aux tâches ménagères ? Est-il/elle apathique ou indifférent(e) ? »

NON	Passez à la section suivante	OUI	Posez les questions complémentaires indiquées ci-dessous	Oui	Non
			1. Le patient/la patiente semble-t-il/elle moins spontané(e) ou actif(ve) que d'habitude ?	☐	☐
			2. Le patient/la patiente est-il/elle moins enclin(e) à engager une conversation ?	☐	☐
			3. Par rapport à son état habituel, le patient/la patiente se montre-t-il/elle moins affectueux(se) ou manque-t-il/elle de sentiments ?	☐	☐
			4. Le patient/la patiente participe-t-il/elle moins aux tâches ménagères (corvées) ?	☐	☐
			5. Le patient/la patiente semble-t-il/elle moins s'intéresser aux activités et aux projets des autres ?	☐	☐
			6. Le patient/la patiente a-t-il/elle perdu tout intérêt pour ses amis et membres de sa famille ?	☐	☐
			7. Le patient/la patiente est-il/elle moins enthousiaste par rapport à ses centres d'intérêt habituels ?	☐	☐
			8. Le patient/la patiente montre-t-il/elle d'autres signes indiquant qu'aucune activité nouvelle ne l'intéresse ?	☐	☐

Si la réponse à la question préliminaire se trouve confirmée, déterminez la fréquence et le degré de gravité de cette apathie / indifférence.

FRÉQUENCE

« Maintenant je voudrais savoir avec quelle fréquence se produisent ces choses (utilisez le comportement qui pose le plus de problèmes). Diriez-vous qu'elles se produisent... »

Quelquefois : moins d'une fois par semaine	1
Assez souvent : environ une fois par semaine	2
Fréquemment : plusieurs fois par semaine mais pas tous les jours	3
Très fréquemment : tous les jours ou pratiquement tout le temps	4

DEGRÉ DE GRAVITÉ

« Maintenant je voudrais connaître le degré de gravité de ces comportements. Par gravité, je veux dire : à quel point ces comportements sont-ils perturbants ou invalidants pour le patient/la patiente ? Diriez-vous que leur degré de gravité est... »

Léger : l'apathie est perceptible mais a peu de conséquences sur les activités quotidiennes ; la différence est légère par rapport au comportement habituel du patient/de la patiente ; le patient/la patiente réagit positivement lorsqu'on lui suggère d'entreprendre des activités.	1
Moyen : l'apathie est flagrante ; elle peut être surmontée grâce aux persuasions et encouragements de la personne s'occupant du patient/de la patiente : elle ne disparaît spontanément qu'à l'occasion d'événements importants tels que la visite de parents proches ou de membres de la famille.	2
Important : l'apathie est flagrante et la plupart du temps aucun encouragement ni événement extérieur ne parvient à la faire disparaître.	3

RETENTISSEMENT : A quel point ce comportement est perturbant pour vous au plan émotionnel ? (pour vous, en tant que soignant, entourage)

Pas du tout	0	Modérément	3
Minimum	1	Sévèrement	4
Légèrement	2	Très sévèrement, extrêmement	5

H. DESINHIBITION**(NA)**

« Le patient/la patiente semble-t-il/elle agir de manière impulsive, sans réfléchir ? Dit-il/elle ou fait-il/elle des choses qui, en général, ne se font pas ou ne se disent pas en public ? Fait-il/elle des choses qui sont embarrassantes pour vous ou pour les autres ? »

NON Passez à la section suivante**OUI** Posez les questions complémentaires indiquées ci-dessous

	Oui	Non
1. Le patient/la patiente agit-il/elle de manière impulsive sans sembler se préoccuper des conséquences de ses actes ?	☐	☐
2. Le patient/la patiente parle-t-il/elle à des personnes qui lui sont totalement étrangères comme s'il/elle les connaissait ?	☐	☐
3. Le patient/la patiente dit-il/elle aux gens des choses déplacées ou blessantes ?	☐	☐
4. Le patient/la patiente dit-il/elle des grossièretés ou fait-il/elle des remarques d'ordre sexuel, chose qu'il/elle n'aurait pas faite habituellement ?	☐	☐
5. Le patient/la patiente parle-t-il/elle ouvertement de questions très personnelles ou privées dont on ne parle pas, en général en public ?	☐	☐
6. Le patient/la patiente prend-il/elle des libertés, touche-t-il/elle les gens ou les prend-il/elle dans ses bras d'une façon qui lui ressemble peu ?	☐	☐
7. Le patient/la patiente montre-t-il/elle d'autres signes indiquant une perte de contrôle de ses impulsions ?	☐	☐

Si la réponse à la question préliminaire se trouve confirmée, déterminez la fréquence et le degré de gravité de cette désinhibition

FREQUENCE

« Maintenant je voudrais savoir avec quelle fréquence se produisent ces choses (utilisez le comportement qui pose le plus de problèmes). Diriez-vous qu'elles se produisent... »

Quelquefois : moins d'une fois par semaine	1
Assez souvent : environ une fois par semaine	2
Fréquemment : plusieurs fois par semaine mais pas tous les jours	3
Très fréquemment : tous les jours ou pratiquement tout le temps	4

GRAVITE

« Maintenant je voudrais connaître le degré de gravité de ces comportements. Par gravité, je veux dire : à quel point ces comportements sont-ils perturbants ou invalidants pour le patient/la patiente ? Diriez-vous que leur degré de gravité est... »

Léger : l'impulsivité est perceptible mais il est généralement possible de l'atténuer en attirant l'attention du patient/de la patiente vers autre chose et en le/la conseillant.	1
Moyen : l'impulsivité est flagrante et peut difficilement être surmontée par la personne s'occupant du patient/de la patiente.	2
Important : l'impulsivité est insensible à toute intervention de la personne s'occupant du patient/de la patiente et est une source de gêne ou d'embarras en société.	3

RETENTISSEMENT

A quel point ce comportement est perturbant pour vous au plan émotionnel ? (pour vous, en tant que soignant, entourage)

Pas du tout	0	Modérément	3
Minimum	1	Sévèrement	4
Légèrement	2	Très sévèrement, extrêmement	5

I. IRRITABILITÉ / INSTABILITÉ DE L'HUMEUR**(NA)**

« Le patient/la patiente est-il/elle irritable, faut-il peu de choses pour le/la perturber ? Est-il/elle d'humeur très changeante ? Se montre-t-il/elle anormalement impatient(e) ? Je ne parle pas de la contrariété résultant des trous de mémoire ou de l'incapacité d'effectuer des tâches habituelles. Ce que je voudrais savoir, c'est si le patient/la patiente fait preuve d'une irritabilité, d'une impatience anormales, ou a de brusques changements d'humeur qui ne lui ressemblent pas ».

NON Passez à la section suivante**OUI** Posez les questions complémentaires indiquées ci-dessous

	Oui	Non
1. Le patient/la patiente a-t-il/elle mauvais caractère ? Est-ce qu'il/elle « sort de ses gonds » facilement pour des petits riens ?	☐	☐
2. Le patient/la patiente a-t-il/elle des sautes d'humeur qui font qu'il/elle peut être très bien l'espace d'un moment et en colère l'instant d'après ?	☐	☐
3. Le patient/la patiente a-t-il/elle de brusques accès de colère ?	☐	☐
4. Est-il/elle impatient(e), supportant mal les retards ou le fait de devoir attendre les activités qui sont prévues ?	☐	☐
5. Le patient/la patiente est-il/elle grincheux(se) et irritable ?	☐	☐
6. Le patient/la patiente cherche-t-il/elle les disputes et est-il/elle difficile à vivre ?	☐	☐
7. Le patient/la patiente montre-t-il/elle d'autres signes d'irritabilité ?	☐	☐

Si la réponse à la question préliminaire se trouve confirmée, déterminez la fréquence et le degré de gravité de cette irritabilité / instabilité de l'humeur

FREQUENCE

« Maintenant je voudrais savoir avec quelle fréquence se produisent ces choses (utilisez le comportement qui pose le plus de problèmes). Diriez-vous qu'elles se produisent... »

Quelquefois : moins d'une fois par semaine	1
Assez souvent : environ une fois par semaine	2
Fréquemment : plusieurs fois par semaine mais pas tous les jours	3
Très fréquemment : tous les jours ou pratiquement tout le temps	4

GRAVITE

« Maintenant je voudrais connaître le degré de gravité de ces comportements. Par gravité, je veux dire : à quel point ces comportements sont-ils perturbants ou invalidants pour le patient/la patiente ? Diriez-vous que leur degré de gravité est... »

Léger : l'irritabilité ou l'instabilité de l'humeur est perceptible mais il est généralement possible de l'atténuer en attirant l'attention du patient/de la patiente vers autre chose et en le/la rassurant.	1
Moyen : l'irritabilité ou l'instabilité de l'humeur sont flagrantes et peuvent difficilement être surmontées par la personne s'occupant du patient/de la patiente.	2
Important : l'irritabilité ou l'instabilité de l'humeur sont flagrantes ; elles sont généralement insensibles à toute intervention de la personne s'occupant du patient/de la patiente et sont très éprouvantes .	3

RETENTISSEMENT

A quel point ce comportement est perturbant pour vous au plan émotionnel ? (pour vous, en tant que soignant, entourage)

Pas du tout	0	Modérément	3
Minimum	1	Sévèrement	4
Légèrement	2	Très sévèrement, extrêmement	5

J. COMPORTEMENT MOTEUR ABERRANT

«Le patient/la patiente fait-il/elle les cent pas, refait-il/elle sans cesse les mêmes choses comme ouvrir les placards ou les tiroirs, ou tripoter sans arrêt des objets ou enrouler de la ficelle ou du fil ?»

NON Passez à la section suivante

OUI Posez les questions complémentaires indiquées ci-dessous

	Oui	Non
1. Le patient/la patiente tourne-t-il/elle en rond dans la maison sans but apparent ?	☐	☐
2. Le patient/la patiente farfouille-t-il/elle un peu partout, ouvrant et vidant les placards ou les tiroirs ?	☐	☐
3. Le patient/la patiente n'arrête-t-il/elle pas de mettre et d'enlever ses vêtements ?	☐	☐
4. Le patient/la patiente a-t-il/elle des activités répétitives ou des « manies » qu'il recommence sans cesse ?	☐	☐
5. Le patient/la patiente a-t-il/elle des gestes répétitifs comme par exemple tripoter des boutons ou des choses, enrouler de la ficelle, etc. ?	☐	☐
6. Le patient/la patiente a-t-il/elle trop la bougeotte, semble-t-il/elle incapable de rester tranquillement assis(e) ou lui arrive-t-il fréquemment de balancer les pieds ou de tapoter des doigts ?	☐	☐
7. Y-a-t-il d'autres activités que le patient/la patiente ne cesse de répéter ?	☐	☐

Si la réponse à la question préliminaire se trouve confirmée, déterminez la fréquence et le degré de gravité de ce comportement moteur aberrant

FREQUENCE

« Maintenant je voudrais savoir avec quelle fréquence se produisent ces choses (utilisez le comportement qui pose le plus de problèmes). Diriez-vous qu'elles se produisent... »

Quelquefois : moins d'une fois par semaine	1
Assez souvent : environ une fois par semaine	2
Fréquemment : plusieurs fois par semaine mais pas tous les jours	3
Très fréquemment : tous les jours ou pratiquement tout le temps	4

GRAVITE

« Maintenant je voudrais connaître le degré de gravité de ces comportements. Par gravité, je veux dire : à quel point ces comportements sont-ils perturbants ou invalidants pour le patient/la patiente ? Diriez-vous que leur degré de gravité est... »

Léger : le comportement moteur aberrant est perceptible mais il a peu de conséquences sur les activités quotidiennes du patient/de la patiente.	1
Moyen : le comportement moteur aberrant est flagrant mais il peut être maîtrisé par la personne s'occupant du patient/de la patiente.	2
Important : le comportement moteur aberrant est flagrant. Il est généralement insensible à toute intervention de la personne s'occupant du patient/de la patiente et est très éprouvant.	3

RETENTISSEMENT

A quel point ce comportement est perturbant pour vous au plan émotionnel ? (pour vous, en tant que soignant, entourage)

Pas du tout	0	Modérément	3
Minimum	1	Sévèrement	4
Légèrement	2	Très sévèrement, extrêmement	5

K. SOMMEIL**(NA)**

«Est-ce que le patient/la patiente a des problèmes de sommeil (ne pas tenir compte du fait qu'il/elle se lève uniquement une fois ou deux par nuit seulement pour se rendre aux toilettes et se rendort ensuite immédiatement)? Est-il/elle debout la nuit ? Est-ce qu'il/elle erre la nuit, s'habille ou dérange votre sommeil ?»

NON Passez à la section suivante**OUI** Posez les questions complémentaires indiquées ci-dessous

	Oui	Non
1. Est-ce que le patient/la patiente éprouve des difficultés à s'endormir ?	☐	☐
2. Est-ce que le patient/la patiente se lève durant la nuit (ne pas tenir compte du fait que le patient se lève uniquement une fois ou deux par nuit seulement pour se rendre aux toilettes et se rendort ensuite immédiatement) ?	☐	☐
3. Est-ce que le patient/la patiente erre, fait les cent pas ou se met à avoir des activités inappropriées la nuit ?	☐	☐
4. Est-ce que le patient/la patiente vous réveille durant la nuit ?	☐	☐
5. Est-ce que le patient/la patiente se réveille la nuit, s'habille et fait le projet de sortir en pensant que c'est le matin et qu'il est temps de démarrer la journée ?	☐	☐
6. Est-ce que le patient/la patiente se réveille trop tôt le matin (plus tôt qu'il/elle en avait l'habitude ?	☐	☐
7. Est-ce que le patient/la patiente dort de manière excessive pendant la journée ?	☐	☐
8. Est-ce que le patient/la patiente a durant la nuit d'autres comportements qui vous préoccupent et dont nous n'avons pas parlé ?	☐	☐

Si la réponse à la question préliminaire se trouve confirmée, déterminez la fréquence et le degré de gravité de ces troubles du sommeil

FREQUENCE

« Maintenant je voudrais savoir avec quelle fréquence se produisent ces choses (utilisez le comportement qui pose le plus de problèmes). Diriez-vous qu'elles se produisent... »

Quelquefois : moins d'une fois par semaine	1
Assez souvent : environ une fois par semaine	2
Fréquemment : plusieurs fois par semaine mais pas tous les jours	3
Très fréquemment : tous les jours ou pratiquement tout le temps	4

GRAVITE

« Maintenant je voudrais connaître le degré de gravité de ces comportements. Par gravité, je veux dire : à quel point ces comportements sont-ils perturbants ou invalidants pour le patient/la patiente ? Diriez-vous que leur degré de gravité est... »

Léger : des comportements nocturnes se produisent mais ne sont pas particulièrement perturbateurs.	1
Moyen : des comportements nocturnes se produisent, perturbent le patient et le sommeil du caregiver. Plus d'une sorte de comportement nocturne peut être présente.	2
Important : des comportements nocturnes se produisent. Plusieurs types de comportements peuvent être présents. Le patient est vraiment bouleversé durant la nuit et le sommeil (du caregiver) de son compagnon est nettement perturbé (de façon importante).	3

RETENTISSEMENT

A quel point ce comportement est perturbant pour vous au plan émotionnel ? (pour vous, en tant que soignant, entourage)

Pas du tout	0	Modérément	3
Minimum	1	Sévèrement	4
Légèrement	2	Très sévèrement, extrêmement	5

L. APPETIT / TROUBLES DE L'APPETIT**(NA)**

« Est-ce qu'il y a eu des changements dans son appétit, son poids ou ses habitudes alimentaires (coter NA si le patient est incapable d'avoir un comportement alimentaire autonome et doit se faire nourrir) ? Est-ce qu'il y a eu des changements dans le type de nourriture qu'il/elle préfère ? »

NON Passez à la section suivante**OUI** Posez les questions complémentaires indiquées ci-dessous

	Oui	Non
1. Est-ce que le patient/la patiente a perdu l'appétit ?	☐	☐
2. Est-ce que le patient/la patiente a plus d'appétit qu'avant ?	☐	☐
3. Est-ce que le patient/la patiente a maigri ?	☐	☐
4. Est-ce que le patient/la patiente a grossi ?	☐	☐
5. Est-ce que le patient/la patiente a eu un changement dans son comportement alimentaire comme de mettre par exemple trop de nourriture dans sa bouche en une seule fois ?	☐	☐
6. Est-ce que le patient/la a eu un changement dans le type de nourriture qu'il/elle aime comme de manger par exemple :	☐	☐
7. Trop de sucreries ou d'autres sortes de nourritures particulières ?	☐	☐
8. Est-ce que le patient/la patiente a développé des comportements alimentaires comme par exemple manger exactement le même type de nourriture chaque jour ou manger les aliments exactement dans le même ordre ?	☐	☐
9. Est-ce qu'il y a eu d'autres changements de son appétit ou de sa façon de manger sur lesquels je ne vous ai pas posé de questions	☐	☐

Si la réponse à la question préliminaire se trouve confirmée, déterminez la fréquence et le degré de gravité de ces changements de son appétit ou de sa façon de manger

FREQUENCE

« Maintenant je voudrais savoir avec quelle fréquence se produisent ces choses (utilisez le comportement qui pose le plus de problèmes). Diriez-vous qu'elles se produisent... »

Quelquefois : moins d'une fois par semaine	1
Assez souvent : environ une fois par semaine	2
Fréquemment : plusieurs fois par semaine mais pas tous les jours	3
Très fréquemment : tous les jours ou pratiquement tout le temps	4

GRAVITE

« Maintenant je voudrais connaître le degré de gravité de ces comportements. Par gravité, je veux dire : à quel point ces comportements sont-ils perturbants ou invalidants pour le patient/la patiente ? Diriez-vous que leur degré de gravité est... »

Léger : des changements dans l'appétit ou les aliments sont présents mais n'ont pas entraîné de changement de poids et ne sont pas perturbants.	1
Moyen : des changements dans l'appétit ou les aliments sont présents et entraînent des fluctuations mineures de poids.	2
Important : des changements évidents dans l'appétit et les aliments sont présents et entraînent des fluctuations de poids, sont embarrassants et d'une manière générale perturbent le patient.	3

RETENTISSEMENT

A quel point ce comportement est perturbant pour vous au plan émotionnel ? (pour vous, en tant que soignant, entourage)

Pas du tout	0	Modérément	3
Minimum	1	Sévèrement	4
Légèrement	2	Très sévèrement, extrêmement	5

Annexe 6 : Poster DFT présenté au congrès ARSPG 2018



DÉMENCE FRONTO-TEMPORALE : LA PORTE D'ENTRÉE PSYCHIATRIQUE



Courcieras R, Laurin A, Marinescu M
CHS Georges Mazurelle, La Roche-sur-Yon, France

Introduction

Le début de la pathologie dégénérative se manifeste par des manifestations psychiatriques, ce qui n'est pas rare pour les démences fronto-temporales et les troubles apparentés.
L'hospitalisation initiale en milieu psychiatrique est un facteur de retard diagnostique. L'usage des psychotropes peut aggraver le tableau clinique.

Cas clinique de Madame L.

Mme L, 40 ans, mariée, deux enfants, travaille en tant qu'institutrice, bonne insertion sociale.

Adressée en service de psychiatrie adulte par son médecin traitant pour un syndrome anxi-dépressif.

Présentation clinique initiale :

- Clinophilie, retrait social, épuisement affectif, apathie et incurie
- Tableau de dépression atypique
- Pas de trouble cognitif ni altération du discours

Evolution clinique à 6 mois :

- Désinhibition psychomotrice
- Déambulations avec l'apparition de comportements obsessionnels et ritualisés ; de persévérations et stéréotypies.
- Trouble de l'interaction et appauvrissement du discours. Agressivité et trouble de l'oralité avec glotonnerie. Perte d'autonomie.

Thérapeutiques essayées :

- Initialement : un antidépresseur IRS puis trois neuroleptiques : Aripiprazole - Risperdal - Clozapine
- Aucune amélioration sous traitement

Examens complémentaires réalisés :

- IRM : élargissement des ventricles latéraux
- Scintigraphie de perfusion cérébrale : hypofixation frontale bilatérale étendue, prédominante à droite avec hypofixation fronto-temporale droite

Hypothèse diagnostique de Démence Fronto-Temporale (DFT) posée à un an d'hospitalisation en service de psychiatrie.

Interpersonal Reactivity Test

(Davis, 1980)

Auto-questionnaire validé avec une adaptation française en cours de validation. Evaluation par le patient de ses capacités émotionnelles et d'empathie

28 items

Pour chaque phrase indiquez dans quelle mesure elle décrit vos pensées et vos sentiments dans diverses situations (cotation de 0-Ne me décrit pas du tout à 6-Me décrit tout à fait)

- 1- Je suis des choses étonnantes et je fantasme assez régulièrement sur ce qui pourrait m'arriver
- 2- J'ai souvent des pensées étonnantes pour les gens qui ont moins de chance que moi
- 3- Je trouve quelquefois difficile de voir les choses en moi-même à la place des autres
- 4- Parfois je ne suis pas très heureux pour les autres quand ils ont des problèmes
- 5- Je m'efforce volontiers dans les situations des personnes de m'imaginer
- 6- Dans les situations d'urgence, je me sens agacé et mal à l'aise
- 7- Habituellement je suis objectif(e) quand je vois un film ou une pièce, et je ne me laisse pas souvent prendre complètement par l'histoire
- 8- Avant de prendre une décision, j'essaie de bien comprendre des points de vue de chacun
- 9- Quand je vois qu'on profite de quelqu'un, je ressens la même chose que le protagoniste
- 10- Parfois je me sens désemparé(e) quand je suis dans une situation anormalement très intense
- 11- Parfois j'essaie de mieux comprendre mes amis en me mettant à leur place
- 12- Elle totalement absorbé(e) par un bon livre ou un bon film m'intéresse assez rarement
- 13- Quand je vois que quelqu'un est stressé(e), j'ai tendance à garder mon calme
- 14- Généralement, les maux des autres ne me gênent pas beaucoup
- 15- Si je suis sûr(e) d'avoir raison sur un sujet, je ne tends pas du tout à écouter les arguments des autres
- 16- Après avoir vu une pièce ou un film, j'ai l'impression d'avoir été l'un des personnages
- 17- Elle confus(e) une émotion violente m'arrive
- 18- Quand je vois une personne traitée de façon injuste, il peut m'arriver de ne pas avoir beaucoup de pitié
- 19- Habituellement je suis assez efficace pour gérer les urgences
- 20- Je suis souvent assez ému(e) par ce qui arrive
- 21- Je suis sûr(e) que j'ai deux façons de voir les choses, et j'essaie d'imaginer les deux
- 22- Je me dis souvent une personne assez compassive
- 23- Quand je vois un bon film, je peux facilement me mettre à la place du personnage principal
- 24- J'ai tendance à perdre mes moyens dans les situations d'urgence
- 25- Quand j'en veux à quelqu'un, habituellement j'essaie un instant de me mettre dans sa peau
- 26- Quand je suis pris par une histoire ou un roman, j'essaie de me mettre à la place des personnages
- 27- Quand je vois quelqu'un qui a vraiment besoin d'aide en urgence, je m'efforce
- 28- Avant de critiquer quelqu'un, j'essaie d'imaginer ce que je ressentirais à sa place

Frontal Behavioral Inventory (Kertesz et al, 1997)

S'adresse à la personne ressource

24 items du registre frontal

Adaptation française en cours de validation (Courcieras, 2018)

Pour chaque question, coter l'intensité du changement de comportement :

0 : aucun - 1 : léger, occasionnel - 2 : modéré - 3 : sévère, la plus part du temps

1/ Apathie :

A-t-elle perdu son intérêt pour ses amis ou des activités, ou est-elle toujours intéressée pour voir des gens ou faire des choses ?

2/ Anxiété :

Initie-t-elle les choses d'elle-même ou doit-on lui demander ?

3/ Émoussement Affectif :

A-t-elle des manifestations de joie ou tristesse adaptée aux situations ?

4/ Rigidité mentale :

Peut-elle changer d'avis quand on la raisonne ou apparaît-elle comme bornée ou rigide dans sa façon de penser des derniers temps ?

5/ Désorganisation :

Peut-elle planifier et organiser une activité complexe (comme, par exemple, préparer le dîner) ou est-elle facilement distraite, indécise ou incapable de terminer une tâche ?

6/ Inattention :

Fait-elle attention à ce qui se passe autour d'elle ou semble-t-elle perdre le fil ou ne pas suivre du tout ?

7/ Négligence personnelle :

Prend-t-elle autant soin de son hygiène personnelle et de son apparence que d'habitude ou néglige-t-elle de se laver ou changer ses sous-vêtements ?

8/ Perte de perspicacité :

Se rend-t-elle compte de ses troubles ou de ses changements de comportement ou semble-t-elle les ignorer ou les nier lorsque vous en discutez ?

9/ Appauvrissement du discours :

Est-elle bavarde comme avant ou la quantité du discours a considérablement diminué ?

10/ Aphasie et Agénésie verbale :

Fait-elle des erreurs de langage ou de prononciation ou a-t-elle développé récemment des erreurs de grammaire ou un bégaiement ?

11/ Déficit de compréhension :

Demande-t-elle la signification des mots, a-t-elle du mal à comprendre le sens des mots ?

12/ Apraxie :

A-t-elle développé une maladresse, une main raide, une incapacité à utiliser des objets communs (cuisine, fer à repasser, par exemple) ?
Est-ce qu'elle utilise correctement les deux mains ou il y a une qui est moins utilisée ?

13/ Persévération, obsession, stéréotypies :

Répète-t-elle ou persévère-t-elle des actions ou réflexions (des mots, des phrases qu'elle répète) ?
Existe-t-il des comportements obsessionnels, c'est-à-dire des vérifications comme, par exemple, vérifier si la porte est bien fermée à plusieurs reprises ?

14/ Accumulation :

A-t-elle commencé à accumuler des objets ou de l'argent de façon excessive ?

15/ Troubles des conduites sociales :

A-t-elle gardé les codes sociaux (ce qui se fait et ce qui ne se fait pas) ou a-t-elle dit ou fait des choses non appropriées ?
A-t-elle été grossière ou puérile ?

16/ Jovialité excessive :

A-t-elle fait des blagues en excès ou de façon désagréable pour l'autre ? Ou a-t-elle toujours eu un humour particulier ?

17/ Perte du jugement et impulsivité :

A-t-elle fait preuve d'un bon jugement dans ses décisions, ses dépenses ou a-t-elle agi de façon impulsive, irresponsable, négligente ou mal avisée ?

18/ Apathie/errance :

A-t-elle été, marchée, arpentée ou conduit excessivement ?

19/ Irritabilité :

A-t-elle été irritée, colérique ou réagit-elle au stress et à la frustration comme avant ?

20/ Agressivité :

A-t-elle montré de l'agressivité, a-t-elle crié ou blessé physiquement quelqu'un ?

21/ Hypersexualité :

A-t-elle bu ou mangé excessivement, développé des manières alimentaires, une appétence pour le sucre, a-t-elle mangé des bananes ou des biscuits en excès ?
Ou même mis des objets dans sa bouche ?
Ou a-t-elle toujours eu un gros appétit et les habitudes alimentaires n'ont pas changé ?
A-t-elle perdu ses manières de table ?

22/ Hypersexualité :

A-t-elle un comportement sexuel inhabituel ou excessif ? (en comprenant les remarques et le déshabillage).

23/ Trouble de l'utilisation :

Semble-t-elle avoir besoin de toucher de sentir, d'examiner ou de ramasser les objets à portée de sa vue ?

24/ Incontinence :

A-t-elle mouillé ses draps ou s'est-elle souillée, sans que cela soit expliqué par une infection urinaire ?

Échelle de dysfonctionnement frontal (Lebert et Pasquier, 1998)

The form contains 12 items related to frontal lobe dysfunction, each with a rating scale from 0 to 4. The items are: 1. Hyperphagie, 2. Dépersonnalité verbale, 3. Persévérations, 4. Compulsions obsessionnelles, 5. Accumulation, 6. Persévérations, 7. Persévérations, 8. Persévérations, 9. Persévérations, 10. Persévérations, 11. Persévérations, 12. Persévérations. The form also includes a section for the patient's name and date.

Conclusion

Conjonction des trois échelles qui s'adressent chacune à un autre acteur du soin. Utile dans les phases débutantes. Actuellement sur 12 malades, mais poursuite de l'étude. Diagnostic précoce et orientation rapide vers une évaluation plus approfondie avec un bilan neuropsychologique complet. Utile dans la prise en charge ultérieure d'entretien (orthophonie, approche médicamenteuse...).

Liens d'intérêt

Les auteurs déclarent n'avoir aucun lien d'intérêt



NOM : COURCIERAS

PRENOM : Raphaëlle

Titre de Thèse : DEMENCE FRONTOTEMPORALE : LE DEFI DIAGNOSTIQUE DU PSYCHIATRE, APPORT D'UNE BATTERIE DE TROIS ECHELLES.

RESUME

La démence frontotemporale se manifeste initialement par des troubles psychocomportementaux, orientant les patients dans un tiers des cas vers le psychiatre. La porte d'entrée psychiatrique ne devrait pas être un facteur de retard diagnostique. Ce travail explore, à travers un état des lieux de la littérature, l'ensemble de la démarche diagnostique devant ces patients, incluant l'utilisation d'échelles. Puis nous présentons une étude évaluant l'utilisation de trois échelles conjointes (EDF, FBI et IRI), appliquées sur 17 patients DFT. Nos premiers résultats permettent de considérer cette batterie comme un outil diagnostique pertinent et réalisable en pratique pour un diagnostic précoce. Enfin, la présentation d'un cas clinique d'une patiente DFT prise en charge en psychiatrie, permet d'illustrer les questionnements du psychiatre face à l'enjeu diagnostique de cette pathologie.

MOTS-CLES

DEMENCE FRONTOTEMPORALE – PSYCHIATRIE - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL - ECHELLES – ETUDE – CAS CLINIQUE