

**Normes sociales dans les pathologies dégénératives  
(corticales, sous-corticales et mixtes) : jugements  
moraux et conventionnels**

Adeline Cavalier, Sandrine Toulon

► **To cite this version:**

Adeline Cavalier, Sandrine Toulon. Normes sociales dans les pathologies dégénératives (corticales, sous-corticales et mixtes) : jugements moraux et conventionnels. Sciences cognitives. 2014. dumas-01081405

**HAL Id: dumas-01081405**

**<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01081405>**

Submitted on 2 Nov 2015

**HAL** is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

## **Normes sociales dans les pathologies dégénératives (corticales, sous-corticales et mixtes) : jugements moraux et conventionnels**

Social norms in the degenerative pathologies (cortical, sub-cortical and mixed): moral and conventional judgments

**Résumé.** La sociocognition est un acteur important dans les interactions humaines. Les sujets souffrant de démence peuvent présenter des troubles dans ce domaine. Dans cette étude, nous présentons un protocole permettant d'évaluer les habiletés sociocognitives, en particulier les normes sociales à travers une tâche de jugements moraux et conventionnels (JMC), chez des patients cérébrolésés. 17 patients ont été inclus : 7 atteints de démence fronto-temporale (DFT), 4 de démence à corps de Lewy (DCL) et 6 de la maladie de Parkinson (MdP). Ils ont été comparés à 52 sujets sains dans le but d'étudier leurs justifications verbales et d'améliorer la grille d'analyse élaborée par Ehrlé et al. (2011) [21]. Le but étant de chercher des troubles de la sociocognition à des fins diagnostiques. Dans cette tâche, les sujets doivent juger de la permissivité de l'acte présenté et du degré de gravité sur une échelle de 1 à 5. Ensuite, ils doivent justifier leur choix et évaluer de nouveau la permissivité en imaginant que la loi autorise l'acte. Les patients DCL et MdP n'ont pas fait l'objet d'une analyse suffisamment poussée. Les patients DFT présentent des troubles sociocognitifs. Dans la tâche de JMC, ils sont plus permissifs après levée de la juridiction en comparaison des sujets contrôle. De plus, ils produisent des justifications verbales jamais rencontrées dans d'autres pathologies, nous amenant à créer 2 nouvelles catégories plus adaptées dans la grille d'analyse.

**Mots clés :** sociocognition, jugements moraux et conventionnels, démence fronto-temporale, démence à corps de Lewy, maladie de Parkinson.

**Abstract.** Social cognition is a skill that plays a major role in relationships among humans and which may be altered in people with dementia. In this research, we used a test designed to assess sociocognitive abilities, especially social norms with moral and conventional judgments tasks (MCJ), in brain injured patients. We compared 17 patients, with frontotemporal dementia (FTD), dementia with Lewy bodies (DLB) and Parkinson's disease (PD), with 52 control subjects in order to analyze their verbal productions so as to improve the assessment grid from Ehrlé et al. (2011) [21]. The aim was to look for social cognition disorders and consequently improve diagnosis. Subjects were asked to judge the permissiveness of certain acts by rating their degree of severity on a 1 to 5 scale and to justify their choices. Then, they repeated the same task but that time knowing that these acts were fully allowed and authorized. Results of DLB and PD patients need further attention to be interpreted, but results concerning FTD patients reveal sociocognitive disorders. In the MCJ task, results are lower than in the standard task when acts are not allowed and their productions are moreover atypical. We consequently created 2 new categories in the assessment grid.

**Key-words :** social cognition, moral and conventional judgments, frontotemporal dementia, dementia with Lewy bodies, Parkinson's disease.

ACADEMIE DE PARIS  
UNIVERSITE PARIS VI PIERRE et MARIE CURIE  
MEMOIRE POUR LE CERTIFICAT DE CAPACITE  
D'ORTHOPHONISTE

NORMES SOCIALES DANS LES PATHOLOGIES  
DÉGÉNÉRATIVES (CORTICALES, SOUS-  
CORTICALES ET MIXTES) : JUGEMENTS  
MORAUX ET CONVENTIONNELS

Directeur de mémoire : Nathalie EHRLÉ, neuropsychologue.

Année Universitaire : 2013-2014

CAVALIER Adeline

Née le 27/06/1989

TOULON Sandrine

Née le 07/11/1988



ACADEMIE DE PARIS  
UNIVERSITE PARIS VI PIERRE et MARIE CURIE  
MEMOIRE POUR LE CERTIFICAT DE CAPACITE  
D'ORTHOPHONISTE

NORMES SOCIALES DANS LES PATHOLOGIES  
DÉGÉNÉRATIVES (CORTICALES, SOUS-  
CORTICALES ET MIXTES) : JUGEMENTS  
MORAUX ET CONVENTIONNELS

Directeur de mémoire : Nathalie EHRLÉ, neuropsychologue.

Année Universitaire : 2013-2014

CAVALIER Adeline

Née le 27/06/1989

TOULON Sandrine

Née le 07/11/1988

## **Remerciements**

Nous tenons à exprimer nos plus vifs et sincères remerciements au Docteur Nathalie Ehrlé, notre maître de mémoire, pour l'aide efficace qu'elle nous a apportée, sa disponibilité, sa générosité et son investissement bien évidemment supérieurs à la norme en comparaison des sujets contrôle ! Nous tenons à remercier aussi sa famille pour leur accueil.

Nos remerciements s'adressent également au Professeur Serge Bakchine pour son accueil au sein du service de neurologie de l'hôpital Maison Blanche ainsi qu'à nos maîtres de stage Mesdames Catherine Airiau et Gabrielle Clément pour leur enseignement et leur générosité.

Nous exprimons nos profonds remerciements à l'équipe de neuropsychologues de Reims pour leur aide précieuse, leur disponibilité pour répondre à nos questions et leur accueil chaleureux. Un merci tout particulier à Alice Menu qui a accompagné notre travail tout au long de l'année.

Nous remercions tous les patients et sujets sains pour leur collaboration, leur patience et pour nous avoir permis de réaliser cette étude.

Nous présentons aussi nos remerciements aux membres du jury d'avoir accepté de juger ce travail. Ainsi qu'à notre rapporteur Mme Marisa Denos, neuropsychologue.

Merci à Lisa et Kim les matheux !

Enfin, nous tenons à remercier particulièrement nos amis et nos familles pour leur aide, leur implication, leur présence et pour tout ce qu'ils ont fait pour nous tout au long de nos études.

## **Attestation de non-plagiat**

Nous soussignées Adeline Cavalier et Sandrine Toulon, déclarons être pleinement conscientes que le plagiat de documents ou d'une partie d'un document publiés sur toutes formes de support, y compris l'Internet, constitue une violation des droits d'auteur ainsi qu'une fraude caractérisée. En conséquence, nous nous engageons à citer toutes les sources que nous avons utilisées pour écrire ce mémoire.

Signatures :

# TABLE DES MATIÈRES

Remerciements	
Attestation de non-plagiat	
Table des matières	
<b>INTRODUCTION (A.C. et S.T.)</b>	<b>1</b>
<b>ASSISES THÉORIQUES</b>	<b>3</b>
<b>I. La sociocognition</b>	<b>3</b>
1. Définition (S.T.)	3
1.1. Théorie de l'esprit	3
1.2. Empathie	4
1.3. Émotions faciales	5
1.4. Normes sociales	5
2. Anatomie (S.T.)	6
3. Jugements moraux et conventionnels et évaluation (A.C.)	7
<b>II. Pathologies dégénératives corticale sous-corticale et mixte</b>	<b>9</b>
1. La démence fronto-temporale (A.C.)	9
1.1. Définition	9
1.1.1. Démence fronto-temporale face externe	10
1.1.2. Démence fronto-temporale variante comportementale	11
1.1.3. Aphasie progressive primaire	13
1.1.1.1. Démence sémantique	14
1.1.1.2. Aphasie progressive non fluente	15
1.1.1.3. Aphasie primaire logopénique	16
1.2. Démence fronto-temporale et sociocognition	16
2. La démence à corps de Lewy (S.T.)	17
2.1. Définition	17
2.2. Démence à corps de Lewy et sociocognition	20
3. La maladie de Parkinson (S.T.)	21
3.1. Définition	21
3.2. Maladie de Parkinson et sociocognition	22
<b>Problématique (A.C. et S.T.)</b>	<b>24</b>
<b>Hypothèses (A.C. et S.T.)</b>	<b>24</b>

<b>MÉTHODOLOGIE</b> .....	<b>26</b>
<b>I. Population (S.T.)</b> .....	<b>26</b>
<b>II. Matériel (A.C.)</b> .....	<b>28</b>
<b>III. Procédure (A.C.)</b> .....	<b>29</b>
<b>IV. Méthode d'analyse des résultats (A.C.)</b> .....	<b>30</b>
<b>RÉSULTATS</b> .....	<b>32</b>
<b>I. Données des participants sains (S.T.)</b> .....	<b>32</b>
1. Analyse de l'effet des facteurs démographiques et des facteurs liés au matériel.....	32
2. Analyse de la permissivité et de la gravité.....	33
<b>II. Données des patients</b> .....	<b>35</b>
1. Patients DFT (S.T.).....	35
1.1. Étude de groupe.....	35
1.1.1. Données démographiques et cognitives.....	35
1.1.2. Analyse de la permissivité et de la gravité.....	38
1.2. Résultats individuels des patients DFT.....	40
2. Résultats individuels des patients DCL (A.C.).....	41
2.1. Données démographiques et cognitives.....	41
2.2. Analyse de la permissivité et de la gravité.....	42
3. Patients MPI (A.C.).....	44
3.1. Données démographiques et cognitives.....	44
3.2. Analyse de la permissivité et de la gravité.....	45
<b>III. Justifications verbales des patients DFT et des contrôles</b> .....	<b>47</b>
1. Patients DFT versus contrôles.....	47
2. Analyse des justifications inclassables des patients DFT.....	49
<b>IV. Post-test : contrôle de l'objet des transgressions M</b> .....	<b>50</b>
<b>DISCUSSION</b> .....	<b>53</b>
<b>CONCLUSION</b> .....	<b>56</b>
<b>BIBLIOGRAPHIE</b> .....	<b>57</b>
<b>ANNEXES</b> .....	<b>61</b>



## **Liste des tableaux et graphiques :**

Tableau 1. Caractéristiques démographiques des patients DFT, MPI et des sujets contrôle.

Tableau 2. Caractéristiques démographiques des patients DCL.

Tableau 3. Grille de cotation : exemple pour les items moraux.

Tableau 4. Données individuelles des patients DFT exprimées en écart à la moyenne des sujets contrôle.

Tableau 5. Données individuelles des patients DFT exprimées en pourcentages par rapport à la moyenne des sujets contrôle.

Graphique 1. Lien entre l'âge et le degré de gravité moyen alloué pour les transgressions MP.

Graphique 2. Permissivité (nombre moyen de réponses « mal ») selon les transgressions présentées initialement (PI) ou en situation de généralisation (PG). Pour les items C, le nombre moyen a été rapporté sur 5 afin de faciliter la comparaison avec les items M.

Graphique 3. Degré de gravité moyen pour les items MA, MP, MS et C pour les sujets contrôle.

Graphique 4. Score moyen obtenu à l'échelle de démence de Mattis pour les DFT en comparaison des contrôles.

Graphique 5. Score moyen obtenu au sous-test Vocabulaire (WAIS) pour les DFT en comparaison des contrôles.

Graphique 6. Score moyen obtenu au test d'anticipation spatiale Brixton pour les DFT en comparaison des contrôles.

Graphique 7. Score moyen obtenu au test de reconnaissance des émotions de Ekman pour les DFT en comparaison des contrôles.

Graphique 8. Score moyen obtenu pour la permissivité initiale pour les DFT en comparaison des contrôles.

Graphique 9. Score moyen obtenu pour la permissivité après levée de la juridiction (généralisation) pour les DFT en comparaison des contrôles.

Graphique 10. Score du degré de gravité moyen obtenu pour les DFT en comparaison des contrôles.

Graphique 11. Score obtenu pour la permissivité initiale pour les DCL pour les items moraux et conventionnels.

Graphique 12. Score obtenu pour la levée de la juridiction pour les DCL pour les items moraux et conventionnels.

Graphique 13. Degré de gravité moyen attribué par les patients DCL pour les différentes

catégories d'items exprimé en écarts à la moyenne du groupe contrôle.

Graphique 14. Score moyen obtenu au test de reconnaissance des émotions de Ekman pour les patients MPI en comparaison des contrôles.

Graphique 15. Score moyen obtenu au test d'anticipation spatiale Brixton pour les MPI en comparaison des contrôles.

Graphique 16. Score moyen obtenu pour la permissivité initiale pour les patients MPI en comparaison des contrôles.

Graphique 17. Score moyen obtenu pour la permissivité après levée de la juridiction (généralisation) pour les patients MPI en comparaison des contrôles.

Graphique 18. Score du degré de gravité moyen obtenu pour les patients MPI en comparaison des contrôles.

Graphique 19. Pourcentage des différents types de justifications verbales fournies par les contrôles.

Graphique 20. Pourcentage de chaque type de justifications verbales fournies par les patients DFT.

Graphique 21. Permissivité initiale pour le post-test en comparaison de l'étude originale selon les catégories d'items. Pour les items C et N, le nombre moyen a été rapporté sur 5 afin de faciliter la comparaison avec les items M.

Graphique 22. Score moyen obtenu pour la permissivité après levée de la juridiction (généralisation) pour le post-test en comparaison de l'étude originale.

Graphique 23. Score moyen obtenu pour le degré de gravité pour le post-test en comparaison de l'étude originale.

## **Abréviations :**

APL : aphasie primaire logopénique

APNF : aphasie progressive non fluente

APP : aphasie primaire progressive

COF : cortex orbitofrontal

CT-Scan : Compute-rized Tomography Scan

DATscan : imagerie cérébrale de la neurotransmission dopaminergique

DCL : démence à corps de Lewy

DFT : démence fronto-temporale

DFT-FE : démence fronto-temporale face externe

DFT-VC : démence fronto-temporale variante comportementale

DS : démence sémantique

EEG : électroencéphalogramme

HAS : Haute Autorité de Santé

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

IRMf : Imagerie par Résonance Magnétique fonctionnelle

JMC : jugements moraux et conventionnels

MPI : maladie de Parkinson idiopathique

OMS : Organisation Mondiale de la Santé

PETscan : Tomographie par Émission de Positrons = TEP en français

QI : Quotient Intellectuel

SC : sociocognition

SPECT : Single Photon Émission Computed Tomography = TEMP en français

TDE : théorie de l'esprit

TEMP : Tomographie d'Émission MonoPhotonique = SPECT en anglais

TEP : Tomographie par Émission de Positrons = PETscan en anglais

## INTRODUCTION

---

L'augmentation de l'espérance de vie et le vieillissement de la population ont conduit à l'augmentation de la prévalence des pathologies neurologiques du sujet âgé telles que les démences neurodégénératives. D'après l'OMS, le diagnostic de démence est porté sur :

- une altération progressive et acquise de la mémoire,
- associée à un trouble d'au moins une des autres fonctions cognitives (mémoire, fonctions exécutives, attention, orientation dans le temps et l'espace, jugement et raisonnement, fonctions instrumentales : phasiques, praxiques et gnosiques),
- évoluant depuis au moins 6 mois,
- entraînant une altération du fonctionnement social, professionnel et des difficultés dans les activités de la vie quotidienne avec perte de l'autonomie,
- ces déficits ne devant pas survenir exclusivement au cours d'une confusion mentale.

Malgré ces critères valides à un stade avancé de la maladie, le diagnostic précoce reste souvent complexe. Ces démences présentent des caractéristiques semblables qui rendent floues les frontières entre les différentes pathologies. Parmi ces démences, certaines ont comme troubles inauguraux des troubles du comportement légers, et d'autres ont des troubles du comportement majeurs. Nous nous intéressons ici à la démence fronto-temporale (DFT), pathologie dégénérative corticale, à la démence à corps de Lewy (DCL), pathologie dégénérative cortico-sous-corticale ou mixte, et à la maladie de Parkinson idiopathique (MPI), pathologie dégénérative sous-corticale. Outre l'altération des fonctions cognitives plus basiques (lexique, mémoire, fonctions exécutives, exploration visuospatiale...), ces pathologies génèrent des troubles des comportements sociaux

Les études portant sur la cognition sociale se sont multipliées ces dernières années, montrant l'importance de ce domaine pour les interactions humaines. La cognition sociale, ou sociocognition, « renvoie aux nombreux processus psychologiques qui permettent aux humains de tirer avantage de leur appartenance à un groupe social. [...] l'objectif de la cognition sociale est de fournir des explications concernant les processus cognitifs engagés dans les phénomènes sociaux complexes. » (Frith, 2008 cité par Fliss et coll., 2012) [24].

Les travaux de Blair (1995) [9] et de Greene et coll. (2002) [26], conduits initialement en psychiatrie, ont permis d'avancer sur l'étude des traitements sociaux (normes sociales et empathie) et notamment sur les jugements moraux et conventionnels (JMC). Deux entités se distinguent, la cognition froide (le raisonnement abstrait) et la

cognition chaude (la théorie de l'esprit et les capacités cognitives sociales). Malgré une relative indépendance décrite dans la littérature entre sociocognition et fonctions exécutives, les tâches évaluant ces aptitudes nécessitent le plus souvent des traitements de haut niveau, sollicitant ainsi plusieurs processus. C'est le cas des épreuves de JMC qui semblent impliquer, outre la connaissance des normes sociales, les capacités d'abstraction verbales, d'inférences sociales ainsi que les émotions.

Ces épreuves génèrent différents types de productions verbales chez les sujets contrôle et les patients. Afin de classer ces dernières, une grille d'analyse des justifications a été créée par Ehrlé et coll. (2011) [21]. Elle permet de comparer les productions des patients à celles des sujets contrôle et de distinguer les productions verbales inter pathologies, le but étant de chercher des troubles de la sociocognition à des fins diagnostiques. En effet, cette analyse permettrait de contribuer au diagnostic différentiel, notamment entre la DCL et la MPI ou au sein des démences fronto-temporales. De plus, l'intérêt serait d'apporter davantage de connaissances sur les troubles sociocognitifs dans diverses pathologies (traumatisme crânien, sclérose en plaques). Les études sur la sociocognition ont surtout exploré les émotions et l'attribution de pensées alors que les JMC ont été peu investigués.

Dans un premier temps, nous définirons la sociocognition et nous nous intéresserons plus particulièrement à la cognition chaude à travers la tâche de jugements moraux et conventionnels. Puis nous définirons chacune des trois pathologies dégénératives considérées ici (DFT, DCL et MPI) et présenterons leur impact sur la sociocognition. Dans une seconde partie plus expérimentale, nous exposerons les résultats obtenus dans la tâche de JMC dans notre groupe contrôle et dans ces différentes pathologies neurologiques en comparaison à ces témoins.

### I. Sociocognition

#### 1. Définition

La sociocognition peut être définie comme l'habileté à se construire des représentations mentales à partir des relations avec autrui, mais c'est aussi la flexibilité à utiliser ces relations pour s'adapter dans l'environnement social. Elle regroupe différents processus qui dépendent de l'échange de signaux spécifiques telles que la théorie de l'esprit, l'empathie, les expressions faciales couplées aux mouvements du corps et au regard et l'intégration de normes sociales (Merceron et coll., 2013) [36].

##### 1.1. Théorie de l'esprit

La théorie de l'esprit (TDE) peut être définie comme l'habileté à prédire et expliquer les comportements ainsi que les états mentaux de soi et d'autrui (Creusere, 1999) [19]. Un modèle récent de Shamay-Tsoory et coll. (2010) [50] distingue la TDE cognitive (ou froide) et la TDE affective (ou chaude) comme sous processus de la TDE. La TDE cognitive réfère à l'habileté à faire des inférences à propos des états cognitifs, des croyances, des pensées, des intentions et des motivations de l'autre, alors que la TDE affective réfère à l'habileté à inférer des sentiments, des états affectifs et des émotions chez autrui. La TDE peut être évaluée par des tâches de fausse croyance de premier et second ordre et par le test du faux pas. Les tâches de premier et second ordre peuvent impliquer la TDE cognitive ou affective, le faux pas implique en plus une dimension émotionnelle. Les premières manifestations de la TDE se mettraient en place chez l'enfant de 18 mois environ, lorsque celui-ci acquiert l'attention conjointe et le pointage proto déclaratif. Entre 18 et 24 mois, les enfants commencent à comprendre le « faire semblant » et à 2 ans, le désir. Entre 3 et 4 ans, les enfants acquièrent la notion de fausse croyance. Entre 6 et 7 ans, ils commencent à comprendre qu'un individu peut aussi avoir une représentation des états mentaux d'autrui (attribution de second ordre). Les compétences sociales complexes apparaissent tardivement, entre 9 et 11 ans, les enfants pouvant reconnaître un faux pas ou un mauvais comportement (Moran, 2013) [42]. Tandis que la TDE est nécessaire pour les interactions sociales de base, l'utiliser pour porter des jugements moraux est plus complexe et a des conséquences plus importantes pour les interactions.

## 1.2. Empathie

Une autre composante de la cognition sociale est l'empathie, impliquée principalement dans le comportement prosocial (aide dirigée vers autrui), la moralité et la régulation de l'agressivité. Ce terme est également appliqué à un spectre de phénomènes, de la préoccupation pour les autres qui crée la motivation à les aider en éprouvant les mêmes émotions qu'eux, à l'effacement de la limite entre soi et l'autre. En raison de sa complexité phénoménologique, Decety (2010) [20] a divisé le modèle de l'empathie en différentes composantes. Ces composantes sont entrelacées. La première est l'éveil affectif qui apparaît lors du développement de l'enfant et qui permet de différencier les stimuli hospitaliers et hostiles et d'adapter sa réponse comportementale. La compréhension des émotions apparaît plus tard et commence à être effective vers 2/3 ans. La régulation des émotions permet le contrôle de l'émotion, des affects, de la motivation. Cette composante se développe pendant l'enfance et l'adolescence, parallèlement aux fonctions exécutives. L'homme a également la possibilité d'évaluer et de réévaluer les émotions et les sentiments. Tous les buts et les intentions, le contexte et la motivation, peuvent aider à percevoir et expérimenter les émotions d'autrui (Macijauskiené et coll., 2012) [32]. C'est aussi le cas de la reconnaissance des émotions faciales.

## 1.3. Émotions faciales

Parmi les informations utiles pour décoder les dispositions et les intentions des autres figurent : l'identité, la posture, la direction du mouvement, la qualité de la vocalisation et enfin, l'expression faciale. La reconnaissance des émotions faciales représente un élément déterminant de la cognition sociale. Les expressions faciales signalent d'importantes informations à propos des états internes d'autrui et des événements extérieurs qui ont pu susciter ces expressions. Les individus utilisent ces informations pour guider leur comportement social. Traditionnellement, la reconnaissance de l'identité et des émotions faciales implique différents processus reliés entre eux par un processus visuel initial. Récemment, il a été montré que ce modèle était trop simpliste. En effet, l'habileté à reconnaître les émotions faciales est corrélée avec la TDE affective, c'est-à-dire la capacité à attribuer aux autres des états mentaux, des croyances et des intentions. De plus, nous savons que les activations observées en imagerie cérébrale fonctionnelle (imagerie par résonance magnétique, IRM) se chevauchent pour ces deux composantes (Macijauskiené et

coll., 2012) [32].

#### 1.4. Normes sociales

Une autre facette multifactorielle de la sociocognition concerne les normes sociales. Celles-ci se construisent lors des interactions de l'individu avec son environnement (Mullins et coll., 2006) [43]. Elles utilisent le traitement émotionnel et les inférences cognitives appliquées à la sociocognition. Pour adapter son comportement et pour juger de la permissivité d'un acte, l'individu disposerait de plusieurs normes, à savoir : personnelles, conventionnelles et morales. Les normes personnelles ne concernent que l'acteur en tant que tel et ses préférences. Elles dépendent de chaque individu et ne peuvent donc pas être partagées par un groupe (contrairement aux deux autres domaines).

Deuxièmement, les normes conventionnelles mettent en œuvre les connaissances sociales stockées en mémoire à long terme et le raisonnement social. Elles sont partagées par plusieurs individus appartenant à un groupe social et regroupent les comportements arbitraires à adopter en société. Ces derniers sont décidés par le système social dans lequel vit l'individu (règles de politesse, comportements légaux devant la loi). Ces normes appartiennent à une culture et à une époque donnée et ne sont donc pas universelles mais peuvent être explorées pour un groupe culturel donné. Par exemple « ne pas dire bonjour en entrant dans un commerce » peut constituer une transgression conventionnelle dans une culture donnée mais n'est pas nécessairement généralisable à d'autres groupes sociaux.

Enfin, les règles morales combinent les connaissances sociales et la dimension émotionnelle. Elles sont partagées socialement et regroupent les actes qui permettent de respecter les droits des individus, la justice et le bien-être d'autrui (physique ou moral), tels que le vol, la violence ou porter préjudice à une personne. Par exemple, « frapper quelqu'un » constitue une transgression des normes morales car elle entrave le bien-être physique d'autrui. Un acte sera jugé comme immoral lorsqu'il entraîne des dommages à autrui. Ces règles seraient universelles (retrouvées dans toutes les cultures), précoces (acquises tôt dans le développement humain) et spécifiques.

Les normes conventionnelles semblent donc partagées par des groupes sociaux et les normes morales par l'ensemble des individus. Ces normes peuvent être généralisables et exploitables dans des études de groupe. Les premiers travaux sur la cognition sociale se sont développés dans le domaine de la psychiatrie (autisme (Baron-Cohen, 2001) [5], schizophrénie (Mo et coll., 2008) [37]). Concernant les normes sociales, différents outils ont été créés pour évaluer la connaissance de ces normes, notamment les questionnaires



(qui regroupent une série d'actions dont le sujet doit juger la permissivité sur une échelle), les dilemmes moraux (gestion de conflits) qui semble être l'outil le plus connu et le plus utilisé, les paradigmes d'intention de nuire, les tâches de situations sociales et la tâche de jugements moraux et conventionnels. Aujourd'hui, la neuropsychologie reconnaît les limites d'une approche basée seulement sur la cognition froide pour les patients atteints de lésions cérébrales. Toutefois, le traitement de ces normes sociales est multidéterminé et nécessite des ressources cognitives telles que le fonctionnement exécutif, émotionnel, attentionnel et verbal. Le choix d'un outil transposable aux patients cérébrolésés implique donc que ces paramètres puissent être contrôlés au mieux.

## 2. Anatomie

La capacité de reconnaître, de manipuler et de se comporter de façon adaptée à l'égard des informations sociales nécessite des systèmes neuronaux qui traitent la perception des signaux sociaux et qui relient cette perception à la motivation, aux émotions et au comportement adaptatif. Concernant les JMC, ils seraient supportés par plusieurs régions. L'étude neuroanatomique de la cognition sociale est importante car elle permet de mettre en lien les zones cérébrales et le traitement des informations sociales.

Dans un article de 2001, Adolphs [2] résume les différentes études qui se sont intéressées à la neurobiologie de la sociocognition. L'amygdale joue un rôle important dans l'émotion et le comportement social. Sa principale fonction est d'être la jonction entre, d'un côté les représentations perceptibles et, de l'autre, la cognition et le comportement, sur les bases de la valeur sociale ou émotionnelle du stimulus. Les structures proches de l'amygdale, comme le cortex temporal polaire et le cortex périrhinal, contribuent aussi à la cognition sociale en agissant de concert avec l'amygdale. Le rôle des cortex préfrontal et cingulaire antérieur a été précocement suggéré par l'étude du cas Phineas Gage, suggérant que ces régions participent à la prise de décision et au contrôle volontaire du comportement. Les lésions des lobes frontaux, particulièrement du cortex orbitofrontal, entraînent socialement des comportements inappropriés et un apparent manque de préoccupation pour les autres, en présence d'un fonctionnement intellectuel normal.

Le raisonnement moral émerge de l'intégration de plusieurs processus cognitifs comme la connaissance du contexte social (plutôt supportée par le cortex préfrontal), la connaissance sémantique sociale (cortex temporal) et les états émotionnels et motivationnels (activation des réseaux corticaux limbiques) (Moll et coll., 2005) [40]. Les auteurs s'accordent sur l'idée qu'il n'y aurait pas de région cérébrale exclusivement dédiée

au raisonnement moral mais que plusieurs régions contribueraient en supportant les processus à la fois cognitifs et affectifs (Greene et coll., 2002 ; Moll et coll., 2005) [26, 40].

Plusieurs études conduites en IRMf ont utilisé des paradigmes contrastant des stimuli moraux versus non moraux (Moll et coll., 2011 ; Berthoz et coll., 2002 ; Young et coll., 2008) [39, 8, 52]. Les scènes morales provoquaient de plus importantes activations dans les régions du cortex préfrontal ventro-médian, en particulier le cortex orbitofrontal (COF) droit et le gyrus frontal médian, du cortex temporal antérieur, du cortex cingulaire antérieur, des structures limbiques comme le thalamus et l'amygdale.

Berthoz et coll. (2002) [8] ont montré que le cortex orbitaire est activé face à des expressions faciales de peur, de colère et de dégoût mais également face à des situations de violation des normes conventionnelles. Des lésions de ce cortex entraîneraient des déficits de reconnaissance des émotions faciales (essentiellement la colère) ainsi que des déficits pour identifier les normes conventionnelles, durant un comportement aversif. Ces éléments semblent mettre en avant le lien existant entre reconnaissance émotionnelle et cognition sociale.

À notre connaissance, seule une étude d'IRMf, réalisée auprès de sujets sains, a appliqué un paradigme contrastant stimuli moraux versus conventionnels (dits sociaux). La tâche consistait à juger des phrases contenant pour certaines des transgressions morales et pour d'autres des transgressions conventionnelles. Cette étude suggère que le COF médial gauche, le pôle temporal antérieur gauche et le sillon temporal supérieur gauche seraient spécifiquement impliqués pour les jugements moraux alors que l'amygdale gauche et le COF latéral gauche le seraient pour les jugements conventionnels (Moll et coll., 2002) [38].

### 3. Jugements moraux et conventionnels et évaluation

La distinction entre les jugements moraux et conventionnels se ferait vers l'âge de 39 mois et existerait à travers toutes les cultures (Blair et coll., 1995) [11]. Dans la population saine, les enfants et les adultes jugeraient les transgressions morales comme plus graves que les transgressions conventionnelles. De plus, si les conditions sont modifiées (une autorité qui lève l'interdiction), seule la permissivité des transgressions conventionnelles évoluerait (Blair et coll., 2001) [12]. Les justifications fournies semblent différer pour les deux types de transgression : pour les jugements conventionnels, les sujets feraient surtout référence aux règles et aux sanctions alors que les conséquences pour la victime seraient surtout évoquées pour les jugements moraux (Blair et coll., 1995) [11]. Cependant, un certain recouvrement s'observe entre les normes morales et

conventionnelles. En effet, frapper quelqu'un est un acte relevant des jugements moraux. Toutefois, les enfants sont exposés à la verbalisation de ces normes par des adultes dans le cadre familial et scolaire. Les transgressions morales mettraient donc en œuvre à la fois les règles morales et conventionnelles.

Méthodologiquement, l'évaluation clinique des jugements moraux nécessite donc de soustraire la contribution conventionnelle dans le jugement de l'acte pour mesurer sélectivement la composante morale. Le paradigme habituellement appliqué consiste à tester la dépendance du jugement vis-à-vis de l'autorité. Pour cela, le sujet est invité à imaginer qu'il n'existe pas de lois contre l'acte, c'est-à-dire la transgression qu'il a eu à juger précédemment.

Dans la tâche de JMC, le sujet doit juger de la permissivité de l'acte présenté (bien/mal) ainsi que de la gravité (seulement lorsque l'acte est jugé « mal »). Ensuite, il doit justifier son choix puis évaluer une nouvelle fois la permissivité en imaginant que la loi autorise l'acte en question, afin de réduire la composante conventionnelle. La littérature semble contradictoire concernant la distinction moral/conventionnel pour le jugement de la gravité. Blair (1995) [9] rapportait que les patients psychopathes ne présentaient pas de difficultés à faire la distinction moral/conventionnel tandis que Lough et coll. (2006) [31] décrivaient chez les patients atteints de DFT une absence de distinction pour le jugement de la gravité entre les transgressions morales et les transgressions conventionnelles.

Blair (1995) [9] a repris la tâche issue des travaux conduits chez l'enfant (permissivité d'un acte et permissivité après levée de la juridiction) et l'a appliquée à la psychopathie. Cet auteur rapporte des performances proches pour les items moraux et conventionnels chez les psychopathes comparativement aux sujets contrôle (appariés sur le quotient intellectuel (QI)). Les contrôles acceptent plus facilement les infractions conventionnelles lorsque la loi les autorise et jugent ces infractions moins graves que les infractions morales. Les psychopathes désapprouvent tous les comportements déviants, moraux et conventionnels, et jugent toutes ces déviations de même intensité. D'après l'auteur, les normes morales seraient sous-tendues par un mécanisme d'inhibition de la violence. Le jugement moral s'établirait donc à partir de l'interprétation de l'acte générant une expérience désagréable et du ressenti associé à celui-ci. Nichols (2002) [44] a proposé que le ressenti affectif (positif ou négatif) associé à une théorie normative (croyances de ce que l'on doit faire ou non et transmises socialement) engendrerait les jugements moraux. Il précise que ce sont deux éléments indépendants et que, le dysfonctionnement de l'un d'eux pourrait être à l'origine de troubles sociocognitifs.

La tâche de Blair (Blair, 1995 ; Blair et coll., 1995) [9, 11], créée initialement pour

étudier le développement moral de l'enfant par Turiel (1983), était destinée à une population psychiatrique adulte. Cette tâche comportait quatre transgressions morales et quatre transgressions conventionnelles, enrichie par Blair de dix autres transgressions (Blair et coll., 2000) [10]. Les items originaux, y compris ceux de Blair, se rapportaient principalement à des transgressions commises par des enfants. Ehrlé et coll. (2011) [21] ont adapté ce matériel afin de disposer d'un outil francophone transposé à des situations entre adultes. Cette adaptation comprend une grille d'analyse pour la cotation des justifications verbales (décrite dans la partie Procédure).

Dans la présente étude, tout en conservant l'objectif de Blair, à savoir l'évaluation des capacités sociocognitives, nous avons décliné cette tâche originale en faisant varier l'objet des transgressions morales. En effet, dans la version de Blair (Blair, 1995 ; Blair et coll., 1995) [9, 11] et son adaptation française (Ehrlé et coll., 2011) [21], les transgressions portaient toutes sur autrui de façon anonyme. Nous avons ici choisi trois catégories de victimes des transgressions morales : portant sur autrui, sur un proche du sujet et sur le sujet lui-même.

La cognition sociale, cruciale pour les interactions humaines, serait très altérée dans la DFT. Au vu des troubles du comportement des DCL et des troubles de la reconnaissance des émotions et de la TDE des MPI, la cognition sociale serait également déficitaire chez ces patients. Cependant, comme nous le verrons dans la partie suivante, les capacités sociocognitives sont encore peu explorées dans ces pathologies.

## **II. Pathologies dégénératives corticale, sous-corticale et mixte**

### **1. La démence fronto-temporale**

#### **1.1. Définition**

La démence fronto-temporale est une dégénérescence lobaire. La prévalence dans la population générale est de 30 à 60 pour 100 000 habitants et de 1 pour 6 maladies d'Alzheimer (Pasquier et coll., 1995) [45]. Elle survient entre 50 et 55 ans mais il existe de rares cas de survenue tardive. La DFT est un syndrome (ensemble de symptômes) et non une maladie, dont la neuropathologie et l'étiologie peuvent varier mais partagent toutes, au niveau anatomique, une atrophie des cortex frontal et/ou temporal. Le premier patient fut décrit en 1882 par Arnold Pick, neurologue à Prague, et la DFT fut nommée « maladie de

Pick » pendant plus d'un siècle. Aujourd'hui, le terme de maladie de Pick est réservé aux DFT dont le tableau histologique est connu et répond aux critères stricts (présence de corps de Pick et de cellules ballonnées). Les syndromes cliniques des DFT sont caractérisés par une détérioration progressive du comportement ou du langage. Plusieurs sous-types de DFT se distinguent, les plus communs étant la DFT face externe (DFT-FE), la DFT variante comportementale (DFT-VC) et l'aphasie primaire progressive (APP). Sont aussi décrites la démence sémantique (DS) et l'aphasie progressive non fluente (APNF). Dans la littérature, beaucoup d'avis divergent sur la classification des DFT. Certains estiment la DS et l'APNF comme des sous-types de l'APP (Riedl et coll., 2014) [49]. D'autres considèrent la démence sémantique comme une entité à part entière (Belliard et coll., 2007) [7].

### 1.1.1. Démence fronto-temporale face externe

C'est le phénotype le plus fréquent des atrophies lobaires fronto-temporales (Bakchine et coll., 2007) [4]. Les DFT-FE apparaissent habituellement lors de la cinquième décennie, plus précoces que le début habituel d'une maladie d'Alzheimer. Elles touchent un peu plus souvent les hommes que les femmes (autre différence notable avec la maladie d'Alzheimer).

Les modifications comportementales en constituent le plus souvent la manifestation inaugurale et peuvent rester longtemps la caractéristique clinique principale. Les troubles cognitifs (ou les plaintes cognitives) sont habituellement au second plan, en particulier lors des premiers mois.

Les changements dans le comportement peuvent se manifester par :

- des troubles du contrôle de soi, hyperoralité, conduites alcooliques, désinhibition verbale, désinhibition comportementale, irritabilité, colères, troubles du contrôle des émotions avec rires ou pleurs inappropriés, instabilité motrice
- une incurie physique avec abolition de l'hygiène corporelle et des soins vestimentaires
- des troubles de l'humeur, en particulier l'indifférence affective
- une réduction de la motivation avec apathie et désintérêt social

Ces troubles du comportement pris isolément ne sont pas spécifiques des DFT-FE, mais leur association précoce, alors que la détérioration cognitive n'est pas encore marquée, est très évocatrice.

Cliniquement, les troubles cognitifs peuvent s'exprimer par un certain degré de réduction du langage, des persévérations ou des stéréotypies, puis par les signes d'une atteinte des régions frontales (troubles de la planification ou de la prise de décision,

persévérations, collectionnisme, comportements d'utilisation et d'imitation). L'aggravation se fait sur un mode progressif : la réduction d'activité s'accroît, les stéréotypies diminuent, la perte de l'incitation verbale aboutit au mutisme. Le patient devient amimique, hypertonique et totalement apragmatique avec incontinence urinaire et fécale. La durée d'évolution est en moyenne de huit ans.

Les tests neuropsychologiques peuvent être peu ou pas perturbés au stade initial, les troubles du comportement résumant alors la sémiologie. Progressivement, les tests vont montrer l'émergence de troubles largement dominés par un syndrome dysexécutif, des troubles attentionnels et un degré plus ou moins marqué d'atteinte de la mémoire sémantique.

Le résultat le plus marquant des examens paracliniques est la constatation à l'imagerie morphologique (IRM ou scanner) d'une atrophie lobaire, frontale et temporale antérieure bilatérale (mais pouvant être plus ou moins asymétrique) qui se majore progressivement en cours d'évolution. Néanmoins, l'imagerie morphologique peut être normale au stade initial. De ce fait la tomographie d'émission monophotonique (TEMP) a un grand intérêt pour un diagnostic précoce, montrant une hypoperfusion des lobes frontaux et des pôles temporaux.

La DFT-FE présente des caractéristiques communes avec la DFT-VC.

### 1.1.2. Démence fronto-temporale variante comportementale

La DFT-VC se caractérise par une atrophie principalement des lobes mésiofrontal, orbitofrontal et des régions du cortex insulaires (bornées) antérieures des lobes frontaux entraînant des changements de personnalité progressifs et des perturbations comportementales.

Les derniers critères diagnostiques proposés par « *The International bvFTD Criteria Consortium* » sont les suivants (Riedl et coll., 2014) [49] :

Pour une DFT-VC possible :

Trois des symptômes cognitifs ou comportementaux doivent être présents :

- désinhibition comportementale précoce
- apathie ou inertie précoce
- perte de sympathie ou d'empathie précoce
- des comportements stéréotypés ritualisés ou compulsifs précoces
- une hyperoralité et des changements de régime alimentaire

- le profil neuropsychologique montre des déficits exécutifs associés à une perte modérée de mémoire et des fonctions visuospatiales.

Pour le diagnostic de DFT-VC probable :

Tous les symptômes suivants doivent être présents :

- les critères de diagnostic possible de DFT-VC doivent être retrouvés
- le patient doit montrer un déclin fonctionnel significatif
- l'imagerie doit correspondre au diagnostic de DFT-VC : atrophie des lobes temporal antérieur et/ou frontal à l'IRM ou au scanner, et hypoperfusion ou hypométabolisme frontal au PETscan ou SPECT.

Pour le diagnostic de DFT-VC avérée comme une DFT :

- les critères de probable DFT-VC doivent être retrouvés
- la biopsie ou l'autopsie post-mortem doit montrer une preuve histopathologique
- une mutation pathogénique connue doit être présente.

Pour exclure le diagnostic de DFT-VC :

- le schéma des déficits ne doit pas mieux correspondre à une autre pathologie non dégénérative du système nerveux ou à un autre trouble médical
- le schéma des déficits ne doit pas mieux correspondre à un diagnostic psychiatrique
- pour une DFT-VC probable, les biomarqueurs indiquant fortement une maladie d'Alzheimer ou un autre processus dégénératif doivent être absents. Ils peuvent être présents pour une DFT-VC possible.

Les manifestations les plus communes de cette variante, du point de vue clinique, sont des changements insidieux de personnalité, une labilité émotionnelle et des conduites sociales changeantes, tout cela en l'absence de déficits significatifs lors de tests cognitifs traditionnels. Une apathie et un manque de motivation coexistent avec une déshinhibition, une impulsivité et un comportement social embarrassant. Les patients peuvent approcher des étrangers de façon inappropriée, faire des blagues offensantes, souvent à caractère sexuel, montrer un comportement impulsif et parfois même commettre des crimes. Ils présentent également un comportement ritualisé et persévérant (Riedl et coll., 2014) [49].

Des changements du comportement dominant la clinique initiale de la DFT-VC, mais au cours du temps, des déficits cognitifs apparaissent. Le profil neuropsychologique est dominé par une atteinte dysexécutive, la mémoire et les fonctions visuospatiales sont relativement épargnées (Riedl et coll., 2014) [49].

Au niveau de l'évolution, le début de la maladie est insidieux et la progression est lente. Les manifestations comportementales initiales sont le plus souvent des troubles de

l'humeur, un apragmatisme, des actes bizarres, des compulsions pseudo-obsessionnelles et notamment un désintérêt précoce pour l'entourage. Cette période durerait 2 à 5 ans.

Dans la phase d'état (2 à 4 ans), le patient atteint un stade de démence. L'inaffectivité, l'indifférence pour les proches et pour sa maladie sont très fréquentes. L'apathie évolue vers un apragmatisme total avec des comportements stéréotypés. Ensuite vient la phase tardive où l'évolution se fait vers un état de mutisme et d'apragmatisme total avec akinésie.

La DFT-VC est l'une des formes les plus courantes des DFT mais il existe aussi l'aphasie progressive primaire dont la classification demeure complexe.

### 1.1.3. Aphasie progressive primaire

La variante langagière de la DFT, décrite sous les termes d'aphasie progressive primaire (APP) ou syndrome de Mesulam, se caractérise par une détérioration isolée et progressive du langage, d'installation insidieuse, évoluant depuis au moins deux ans en l'absence de détérioration intellectuelle pendant toute ou une partie de l'évolution. Le tableau aphasique initial est relativement homogène : il s'agit d'une aphasie anomique, avec une relative préservation de la compréhension.

Belin et coll. (2006) [6] proposent les sept critères diagnostiques de Mesulam (2001) pour poser le diagnostic d'APP :

- l'apparition insidieuse d'une détérioration isolée et progressive du langage, accompagnée d'un manque du mot, de difficultés de dénomination d'objets, parfois d'un trouble de la compréhension des mots
- une limitation des activités de la vie quotidienne ne s'expliquant que par des troubles du langage pendant au moins les deux premières années après le début des troubles
- la normalité des fonctions langagières pré-morbides (excepté une dyslexie développementale)
- l'absence, dans les deux premières années, d'apathie, de désinhibition, d'oubli d'évènements récents, de troubles visuospatiaux, de déficit de reconnaissance visuelle, de troubles sensorimoteurs
- la présence éventuelle d'une acalculie et une apraxie idéomotrice peut être observées durant ces deux premières années. De même, une discrète apraxie constructive et des persévérations sont acceptées si elles ne perturbent pas les activités de la vie quotidienne ;
- d'autres fonctions cognitives peuvent s'altérer après deux ans, mais les troubles du langage restent au premier plan tout au long de l'évolution et s'aggravent plus rapidement



que les autres

- l'absence de causes spécifiques telles qu'un accident vasculaire ou une tumeur.

Les études mettent en évidence l'existence d'une grande hétérogénéité sémiologique. Il n'y a pas un syndrome clinique unitaire : des tableaux cliniques différents sont regroupés sous le même terme d'aphasie progressive. Certains auteurs tentent de classer les APP suivant le critère fluent/non fluent, d'autres s'attachent à décrire des tableaux cliniques plus précis, proches de la sémiologie rencontrée dans les aphasies vasculaires.

Nous distinguons trois sous-types : la démence sémantique (DS), l'aphasie primaire non fluente (APNF) et l'aphasie primaire logopénique (APL).

#### 1.1.1.1. Démence sémantique

Tulving (1972) (Belin et coll., 2006) [6] a défini la mémoire sémantique comme sous-composante de la mémoire à long terme, censée être chargée du traitement, du stockage et de la récupération des informations concernant notre savoir sur les objets, les faits, les mots ou les concepts.

La démence sémantique se traduit cliniquement par une atteinte prédominante de la mémoire sémantique, avec des troubles comportementaux au second plan. Elle est marquée par des atrophies, souvent asymétriques (gauche > droite), temporales antérieures et inférieures (Riedl et coll., 2014) [49]. L'électroencéphalogramme (EEG) est normal.

Par ailleurs, le discours est fluent, logorrhérique mais peu informatif. Les patients perdent progressivement leur mémoire sémantique (connaissance des mots, objets et concepts). Le discours devient vide de sens. Les paraphasies sémantiques sont fréquentes, et une dyslexie/dysorthographe de surface et une dysgraphie apparaissent. Dans des stades avancés de la maladie, les connaissances sémantiques se dégradent au-delà de la langue, et les patients développent des signes d'agnosie multimodale. Durant l'évolution de la DS, beaucoup de patients présentent des troubles du comportement similaires à la DFT-VC (perte des capacités d'empathie et de sympathie, limitation des intérêts, avarice). Les changements de personnalité sont fréquents parmi les premiers symptômes des patients ayant une atrophie marquée du lobe temporal droit.

Selon Belliard et coll. (2007) [7], les limites du concept de DS restent controversées et son autonomie par rapport à l'APP reste largement débattue. Ceci tient en grande partie aux visions divergentes sur l'organisation de la mémoire sémantique et ses rapports avec le langage. La littérature est dépourvue de descriptions précises et détaillées. Ce n'est, en

revanche, pas le cas de l'aphasie non fluente, qui est le tableau d'APP le plus fréquemment décrit.

#### 1.1.1.2. Aphasie progressive non fluente

Les critères diagnostiques principaux incluent un discours spontané non fluent avec au moins l'une des caractéristiques suivantes : agrammatisme, paraphasies phonémiques (productions langagières simplifiées), anomie (Riedl et coll., 2014) [49]. Au niveau du discours et du langage, il peut apparaître un bégaiement ou une apraxie bucco-faciale. La répétition est altérée chez ces patients. Ils présentent une alexie et une agraphie, avec de nombreuses paralexies phonémiques et paraphrasies. La progression des troubles se fait, comme à l'oral, vers une importante réduction, un style télégraphique, le patient n'écrivant plus que des mots isolés. La copie est, quant à elle, préservée. Contrairement à la démence sémantique, la connaissance des objets et la compréhension orale des mots isolés sont épargnées, tandis que la compréhension syntaxique de phrases complexes est déficitaire. Certains auteurs expliquent ces troubles par un déficit de la mémoire de travail (Grossman et coll., 2005) [27].

Tardivement, s'observent des changements comportementaux similaires à ceux de la DFT-VC et parfois des symptômes physiques comme l'atteinte des réflexes archaïques controlatéraux, akinésie, rigidité, tremblements (HAS, 2011) [28]. Les patients ont une excellente conscience de leurs troubles, souvent responsable d'un état anxieux voire dépressif, avec une nette tendance au repli sur soi. Ils sont indépendants et autonomes dans les actes de la vie quotidienne. Ils peuvent devenir apathiques, sans motivation, peu sociables et avoir des comportements stéréotypés.

Sur le plan neuropsychologique, ils ne présentent aucune détérioration intellectuelle. L'atteinte cognitive n'est pas présente en dehors de l'aphasie. Dans les derniers stades de la maladie, les patients deviennent mutiques avec perte de la prosodie, l'apparition d'une hypophonie. La compréhension, orale et écrite, l'écriture, le calcul se détériorent peu à peu.

L'APNF est associée à une atrophie fronto-insulaire postérieure gauche initialement sélective. L'EEG est normal ou ralentissement asymétrique mineur.

Melusam a mis en évidence ces APP il y a une trentaine d'années, mais ce n'est qu'en 2004 que Gorno-Tempini [25] distingua l'aphasie primaire logopénique, significativement moins documentée que la précédente.

### 1.1.1.3. Aphasie primaire logopénique

Des critères diagnostiques récents suggèrent un troisième sous-type d'APP dont les critères ne sont pas adaptés pour la DS ou l'APNF, qu'est la variante logopénique d'aphasie progressive (Riedl et coll., 2014) [49].

Dans l'APL, l'atrophie prédominante est dans la région périsylvienne ou pariétale postérieure avec une atrophie asymétrique (gauche > droite) temporopariétale. L'EEG est normal ou avec un ralentissement asymétrique mineur. Le discours est peu fluent, hésitant, avec un débit ralenti ou normal. Les patients présentent des troubles phonologiques, aussi bien dans la récupération de mots que dans la répétition de phrases. Cet échec dans la répétition serait en lien avec une altération de la boucle phonologique. Le manque du mot atteint le discours spontané et la dénomination (logopénie) qui s'accompagne parfois de paraphasies phonémiques. D'autre part, les aspects moteurs de la parole, la grammaire, la connaissance sur les objets et la compréhension sont relativement intacts. Au niveau du comportement, précocement les habiletés sociales sont préservées. Puis, à un niveau avancé, la maladie évolue vers des troubles pariétaux et temporaux (mémoire) et correspondrait à une forme de maladie d'Alzheimer focalisée.

## 1.2. Démence fronto-temporale et sociocognition

La DFT entraîne progressivement et précocement un changement de comportement social. La transgression de normes sociales est une des principales caractéristiques dans le diagnostic. En effet, les jugements moraux seraient altérés, ce qui entraînerait des difficultés pour distinguer le bon et le mauvais ou un développement d'une « *moral agnosia* » (agnosie de la morale) (Mendez, 2006) [35]. Une perturbation sociocognitive générale est observée incluant une altération de la reconnaissance des personnes, de l'empathie, de la théorie de l'esprit, des émotions et des traitements conventionnels et moraux (Mendez, 2006) [35].

Certaines études suggèrent que dans les démences, les déficits de la reconnaissance des émotions faciales augmentent au-delà de ceux attribués au vieillissement normal. D'après McCade et coll. (2011) [33], la DFT donne des profils distincts de symptômes comprenant la perte d'analyse, une désinhibition sociale et une diminution des émotions avec de l'égoïsme. Les déficits ont été identifiés dans la reconnaissance de la joie, la surprise, la tristesse, le dégoût, la peur et la colère. Il semblerait que la reconnaissance des

émotions négatives (tristesse, peur, colère) serait plus altérée que celle des émotions positives (joie). En résumé, un déficit de reconnaissance des émotions faciales existerait chez les patients avec DFT, montrant une déficience dans l'expérience subjective des émotions et les difficultés d'accès à l'état mental d'autrui, qui semblent être indépendantes d'une déficience cognitive générale.

De plus, l'allégation à propos de l'atteinte de la TDE est renforcée par Cavallo et coll. (2011) [17] qui ont repéré des difficultés chez les DFT dans une tâche de complétion d'histoires incluant des situations sociales et non sociales. La partie sociale se trouve davantage échouée, montrant ainsi un déficit dans l'attribution d'états mentaux à autrui et dans l'interprétation d'histoires se référant à des interactions.

Concernant spécifiquement les JMC, un travail de Blair, appliqué dans la DFT-VC en collaboration avec l'équipe de Hodges, montre une atteinte significative de ces capacités sociocognitives, cette atteinte étant indépendante des troubles exécutifs mesurés par le Hayling et le Brixton (Lough et coll., 2006) [31]. En effet, la théorie de l'esprit est altérée ainsi que le raisonnement moral, les processus émotionnels et l'empathie. Dans ce sens, Ehrle et coll. (2012) [22] ont rapporté le cas d'un patient DFT-VC à un stade encore plus précoce, sans atteinte de ses capacités exécutives froides (autogénération, abstraction...). Des troubles émotionnels (atteinte sélective de la reconnaissance de la colère) et des jugements moraux et conventionnels étaient en revanche déjà présents (plus grande permissivité pour les items conventionnels et pour les deux types d'items lors de la levée de la juridiction). Ceci suggère la pertinence de l'examen de la cognition chaude dans le diagnostic des DFT-VC à des stades précoces.

## 2. La démence à corps de Lewy

### 2.1. Définition

La démence à corps de Lewy est une des principales causes de démence dégénérative (Ferchichi et coll., 2000) [23]. Elle entraîne des troubles cognitifs progressifs suffisamment sévères pour entraîner des difficultés fonctionnelles, retentissant sur la vie sociale et quotidienne. Les corps de Lewy corticaux sont la marque de la DCL. Le nom de cette maladie provient de la présence d'inclusions intra-neuronales cytoplasmiques, initialement décrites dans le cerveau de patients atteints de la maladie de Parkinson. La DCL se caractérise par la présence de ces inclusions intra-neuronales au niveau du cortex limbique de l'hippocampe et de l'amygdale, puis du cortex associatif.

Un diagnostic opportun et précis est capital pour plusieurs raisons : les patients atteints sont sensibles aux neuroleptiques, le traitement aux inhibiteurs de cholinestérase est efficace, et certains patients peuvent répondre au traitement dopaminergique de la maladie de Parkinson. Les critères diagnostiques établis en 2005, selon la Haute Autorité de Santé [28], sont :

Pour le diagnostic de possible à probable DCL, les manifestations centrales sont les suivantes (essentiels pour le diagnostic de possible ou probable DCL) :

- un déclin cognitif progressif et de sévérité suffisante pour interférer dans les fonctions professionnelles et sociales
- d'importants et persistants troubles de la mémoire ne sont pas forcément présents dans les premiers stades de la maladie mais deviennent prégnants lors de la progression de la maladie
- des déficits importants lors des tâches d'attention, de fonctions exécutives et d'habiletés visuospatiales.

Les signes cardinaux sont les suivants (deux sont nécessaires pour le diagnostic de probable DCL et un est nécessaire pour le diagnostic de possible DCL) :

- capacités cognitives fluctuantes avec une importante variation de l'attention et de l'alerte
- des hallucinations visuelles récurrentes particulièrement bien construites et détaillées
- certaines caractéristiques motrices du parkinsonisme.

Les signes évocateurs sont les suivants :

- des troubles du comportement du sommeil (REM = rapid eye movement)
- une forte sensibilité aux neuroleptiques
- faible fixation du transporteur de dopamine dans les ganglions de la base démontrée par la TomoDensitoMétrie (CT) par émission de simple photon ou la tomographie par émission de positrons (TEP).

Pour le diagnostic de DCL probable, un ou plusieurs signes évocateurs associés à un ou plusieurs signes cardinaux doivent être signalés. En l'absence de signes cardinaux, le diagnostic de DCL possible peut être fait si un ou plusieurs signes évocateurs sont observés.

Les symptômes en faveur d'une DCL (souvent présents mais manquant de spécificité) :

- chutes répétées et syncopes

- pertes de connaissance brèves et inexpliquées
- dysautonomie sévère pouvant survenir tôt dans la maladie telle qu'une hypotension orthostatique, une incontinence urinaire, etc.
- hallucinations autres que visuelles
- idées délirantes systématisées
- dépression
- préservation relative des structures temporales internes à l'IRM ou au scanner
- diminution de fixation généralisée du traceur de perfusion en TEMP ou TEP avec réduction de l'activité occipitale
- ondes lentes sur l'EEG avec activité pointue transitoire dans les régions temporales.

Le diagnostic de DCL est moins probable en présence :

- d'une maladie cérébro-vasculaire se manifestant par des signes neurologiques focaux ou sur l'imagerie cérébrale
- d'une affection physique ou de toute autre affection cérébrale suffisante pour expliquer en partie ou en totalité le tableau clinique (Portet et coll., 2006) [47].

D'après Macijauskienė et coll. (2012) [32], la DCL est typiquement associée à des troubles cognitifs tels que l'aphasie ou d'autres troubles du langage et ce très tôt dans l'évolution de la maladie. Ces troubles du langage sont caractérisés par des confabulations, des incohérences, des persévérations lors des conversations, de la difficulté à dénommer des objets communs et une réduction de la fluence verbale. Les autres troubles cognitifs peuvent être : une altération modérée à sévère de la mémoire, un déficit attentionnel, des difficultés dans les repères visuospatiaux, une prosopagnosie, une agnosie des couleurs, ainsi qu'une apraxie idéomotrice et de construction. Au cours de l'évolution de la maladie, les symptômes s'aggravent et adviennent une altération sévère de la mémoire, des réactions aux neuroleptiques, des déficits visuospatiaux disproportionnés et une détérioration du fonctionnement global dans les derniers stades.

L'électroencéphalogramme est très souvent altéré mais avec des modifications sans grande spécificité (tracé ralenti, vagues d'ondes lentes). L'imagerie cérébrale morphologique (CT-Scan, IRM) met en évidence une atrophie cortico-sous-corticale plus ou moins marquée, notamment dans les régions temporales, hippocampiques et amygdaliennes, sans spécificité. Elle a pour principal intérêt l'élimination de certains diagnostics différentiels devant une altération cognitive. L'imagerie fonctionnelle, en particulier la scintigraphie cérébrale, semble intéressante. Les mesures de débit sanguin

cérébral montrent une réduction d'activité au niveau frontal et pariéto-occipital, les marqueurs du système dopaminergique (DATscan®) peuvent révéler la dénervation dopaminergique. La sensibilité de ces examens par rapport aux données cliniques reste cependant à démontrer.

Les diagnostics différentiels de la DCL sont les suivants :

- autre syndrome démentiel en fin de vie
- autre syndrome parkinsonien
- maladie psychiatrique primaire.

La MPI et la DCL sont deux affections dégénératives qui ont été décrites comme des entités distinctes. Toutefois, nous tendons aujourd'hui à les considérer comme appartenant à une même pathologie, une synucleinopathie avec, aux deux extrémités d'un continuum, un pôle moteur, représenté par la maladie de Parkinson, et un pôle démentiel, la DCL (Portet et coll., 2006) [47].

Par rapport à la MPI, une DCL aurait un syndrome parkinsonien moins caractéristique et serait moins sensible au traitement dopaminergique. Les troubles cognitifs sont précoces et généralement parallèles aux troubles moteurs. Les hallucinations sont également précoces. L'état cognitif est fluctuant, réalisant un syndrome confusionnel chronique. L'électroencéphalogramme peut contribuer au diagnostic différentiel avec une maladie de Parkinson dans laquelle un ralentissement diffus de l'activité de fond avec ondes lentes frontotemporales n'est pas observé. L'aggravation progressive est plus rapide que dans la MPI (McKeith et coll., 2004) [34].

## 2.2. Démence à corps de Lewy et sociocognition

Il existerait un déficit dans la reconnaissance des émotions faciales chez les patients DCL (Kluger et coll., 2007 cité par Kemp et coll., 2012) [30]. Concernant les autres aspects de la cognition sociale, il n'existe, à notre connaissance, aucune étude dans la DCL. Ceci est paradoxal lorsque nous savons que dans cette pathologie les troubles comportementaux sont au premier plan. La tâche de jugements moraux et conventionnels pourrait être une aide au diagnostic différentiel entre la DCL et la MPI.

### 3. La maladie de Parkinson

#### 3.1. Définition

La MPI est la deuxième maladie neurodégénérative après la maladie d'Alzheimer. La prévalence est de 2 pour 1000 dans la population générale et de 2% au-delà de 65 ans (Rheims et coll., 2012) [48]. L'âge moyen de début se situe entre 55 et 65 ans mais la maladie peut survenir à tout âge. La lésion neuropathologique caractéristique est le corps de Lewy, inclusion éosinophile intra-neuronale retrouvée dans les régions affectées par le processus dégénératif. La maladie est caractérisée par des symptômes moteurs. Les premiers signes apparaissent souvent de façon insidieuse, se manifestant de façon intermittente, ce qui rend difficile de dater avec précision le début réel de la maladie. Les signes initiaux les plus fréquents sont le tremblement au repos, la rigidité musculaire et l'akinésie dus à une production chutée de la dopamine de 60 à 70%, substance qui transmet l'information entre neurones dans une région du cerveau (substance noire et striatum). Ces symptômes dépendent le plus souvent de la dégénérescence des neurones contenant la dopamine dans la partie compacte de la substance noire dans le mésencéphale. Le rôle de la dopamine est fondamental : elle régule la motricité, les émotions, le comportement, la cognition, la motivation, le sommeil. Elle joue aussi un rôle de « *pilote automatique* » (Camize et coll., 2013) [16] et permet au cerveau d'effectuer plusieurs tâches à la fois. D'autres symptômes sont décrits : la bradykinésie (lenteur dans l'exécution des mouvements), la micrographie, les déficits posturaux et la marche à petits pas, l'apraxie axiale (difficulté de se retourner dans la position couchée), l'hypophonie, la dysarthrie, la dépression (environ 50 % de la population), la perte de l'expression émotionnelle (faciès figé). Il existe aussi des déficits cognitifs spécifiques qui concernent principalement le traitement des informations visuo-spatiales, la mémoire, l'attention et les fonctions exécutives qui peuvent évoluer vers une démence.

D'après l'encyclopédie de Viallet et coll. (2001) [51], la phase symptomatique correspond à l'évolution progressive du handicap moteur décrite avant l'utilisation de la L-dopa (traitement antiparkinsonien permettant de compenser la carence en dopamine) en cinq stades d'invalidité croissante par Hoehn et coll. en 1967. La durée moyenne des stades évolutifs étant évaluée à trois ans pour les stades I et II, un an pour le stade III et deux ans pour le stade IV, soit neuf ans pour arriver au stade V. Compte tenu de l'influence considérable des traitements dopaminergiques, la pratique neurologique actuelle conduit à



distinguer trois étapes principales. Ces étapes d'une évolution qui reste progressive et dont les frontières gardent une définition nécessairement floue, correspondent d'abord à la période de début, dite de « novo », puis à la période de maladie installée (développement progressif de signes axiaux d'une part de symptômes liés au traitement d'autre part), et enfin à la période de maladie avancée, dite de « déclin » (perte d'autonomie et émergences de complications invalidantes).

### 3.2. Maladie de Parkinson et sociocognition

Il semble que les jugements moraux et conventionnels n'aient pas été étudiés dans la MPI, contrairement à la reconnaissance d'émotions faciales et l'attribution de pensées à autrui (théorie de l'esprit). Plusieurs études montrent en effet une perturbation de la reconnaissance des émotions dans la MPI. Cependant, la connaissance dans ce domaine est loin d'être exhaustive et parfois contradictoire. En effet, les résultats sont différents selon les études. La première étude dans ce domaine (Blonder et coll., 1989) [13] montrait un déficit pour la reconnaissance du dégoût. Le dégoût peut aussi être lié aux jugements moraux, politiques et idéologiques et donc à la vision personnelle du monde de chaque personne, et c'est peut-être pour cette raison qu'il est difficile de reconnaître cette émotion. Dans l'article de Kemp et coll. (2012) [30], ces auteurs rapportent des résultats suggérant que les perturbations portent sur la reconnaissance de la peur, la tristesse, la colère et le dégoût (Sprengelmeyer et coll., 2003, cités par Kemp et coll., 2012, [13]). D'autres affirment que l'atteinte est sélective à la peur et au dégoût (Kan et coll., 2002, cités par Kemp et coll., 2012, [13]). Ainsi, les études suggèrent que les patients MPI ont des difficultés à reconnaître l'émotion du dégoût et de la peur particulièrement mais que presque toutes les autres émotions faciales sont décrites comme sous reconnues. Globalement, la peur est aussi l'émotion la moins reconnue par les sujets contrôle. De plus, l'article de Assogna et coll. (2008) [3] rapporte qu'augmenter l'intensité des expressions faciales émotionnelles n'aide pas les patients MPI à la reconnaissance, à l'inverse des sujets contrôle. Un nombre d'études rapportent que la dopamine joue un rôle dans l'identification des émotions.

Les hypothèses neurochimiques de la théorie de l'esprit ont évoqué que les dysfonctionnements dopaminergiques et sérotoninergiques pouvaient causer un déficit dans la TDE (Abu-Akel, 2003) [1]. Selon les hypothèses, les régions neuroanatomiques

concernées par cette fonction sont innervées par le système dopaminergique et sérotoninergique.

Des recherches ont trouvé que les patients MPI avaient des résultats significativement moins bons que les sujets contrôle dans l'attribution de croyances de second ordre lors d'une tâche de compréhension d'histoire (Monetta et coll., 2009) [41] alors que la théorie de l'esprit de premier ordre serait préservée (Bodden et coll., 2010) [14]. Ces patients étaient aussi moins aptes à déterminer si la situation finale de l'histoire devait être interprétée comme une plaisanterie ou un mensonge, suggérant un échec dans les capacités d'interprétation pragmatique. Les sujets atteints de la maladie à un stade avancé auraient une altération des capacités cognitives au test de reconnaissance des faux pas mais pas à un stade précoce, suggérant que la théorie de l'esprit se dégrade avec l'évolution de la maladie.

## **Problématique**

Cliniquement, la sociocognition est un domaine important à explorer puisqu'une atteinte de ces fonctions est susceptible d'entraîner un important handicap d'intégration sociale. Si les capacités de théorie de l'esprit et le traitement des émotions commencent à être bien compris, ayant donné lieu à de nombreux travaux, les normes sociales restent peu documentées. Une perturbation de ces aptitudes pourrait avoir un impact social majeur, notamment en cas de perturbation des jugements moraux. L'une des raisons est probablement le caractère multidéterminé de ces aptitudes qui nécessite de contrôler plusieurs facteurs pour pouvoir attribuer les troubles à une étiologie spécifiquement sociocognitive.

D'un point de vue fondamental, il est possible d'espérer identifier certaines spécificités sociocognitives qui pourraient contribuer à distinguer les populations psychiatriques des populations neurologiques ainsi que d'affiner le diagnostic différentiel au sein des pathologies neurologiques, dégénératives en particulier. Si cet objectif était atteint, il permettrait également de progresser dans la compréhension des bases neuroanatomiques de ces capacités. Dans cette perspective, nous souhaitons comparer ici les performances JMC de trois populations neurodégénératives : exclusivement corticale (DFT), exclusivement sous-corticale (MPI) et mixte (DCL). En vue d'affiner la sensibilité de l'épreuve de JMC au sein des DFT, nous avons fait varier l'objet des transgressions morales. En comparaison de la version originale de l'épreuve qui ne comportait que des transgressions anonymes portant sur autrui, le présent travail a introduit des transgressions portant sur un proche du sujet et sur le sujet lui-même.

## **Hypothèses**

Notre première hypothèse concerne l'évaluation des jugements moraux et conventionnels par les patients DFT. À partir des études de Lough, Blair et Hodges (Lough et coll., 2006) [31] et Ehrlé (Ehrlé et coll., 2012) [22], nous nous attendons à ce que les patients DFT présentent un déficit en comparaison des contrôles, celui-ci étant susceptible de s'exprimer par une augmentation de la permissivité pour les infractions morales, par une réduction de leur degré de gravité et par une acceptation des transgressions lors de la levée de la juridiction.

Une deuxième hypothèse concerne les justifications verbales. Les seules données

sont extraites des travaux de Blair (Blair, 1995 ; Blair et coll., 1995) [9, 11] dans lesquels il résulte que les psychopathes feraient moins référence à la douleur ou à l'inconfort des victimes que les sujets contrôle. Les DFT-VC devraient présenter un profil analogue. Il n'apparaît pas possible de statuer sur les autres formes de DFT, aucune étude n'ayant, à notre connaissance, exploré les normes sociales dans ces affections.

Une troisième hypothèse postule un effet différentiel de la victime de l'acte pour les transgressions morales entre les DFT-VC et les autres formes de DFT. Nous prédisons, pour les DFT-VC sélectivement, des troubles plus importants pour les transgressions portant sur autrui ou portant sur un proche du patient en comparaison des items portant sur le patient lui-même. À partir de la littérature, il n'apparaît pas possible de statuer sur une éventuelle gradation entre déviances impersonnelles et impliquant un proche mais il est possible que cette dernière situation génère des troubles de moindre ampleur en comparaison des déviances impersonnelles au vu de leur indifférence à l'égard de leurs proches. Chez les contrôles, aucune différence n'était prédite selon les différents objets de transgression morale.

Notre quatrième hypothèse concerne la reconnaissance d'émotions faciales. Une perturbation est attendue chez les patients DFT en comparaison des contrôles. En particulier, une atteinte plus importante de la colère est prédite. Un lien statistique peut être attendu entre les capacités morales et la reconnaissance émotionnelle chez ces patients.

Concernant les patients DCL, une cinquième hypothèse postule l'existence de déficits en JMC, compte tenu de la symptomatologie comportementale connue chez ces patients, qui est au premier plan avec les troubles visuo-spatiaux. À notre connaissance cependant, aucune étude ne nous permet de spécifier la nature des troubles attendus, qu'il s'agisse des évaluations JMC ou des justifications verbales.

Pour les patients parkinsoniens, en sixième hypothèse, nous prévoyons une perturbation de la reconnaissance des émotions faciales, comme déjà rapporté dans la littérature, et supposons une perturbation conjointe de leurs jugements moraux et conventionnels, compte tenu des déficits de théorie de l'esprit précédemment rapportés. Nous ne pouvons, cependant, pas formuler d'hypothèse plus précise quant à la nature de leur déficit. Nous pensons néanmoins que les difficultés seraient de moindre ampleur que celles des DCL.

## MÉTHODOLOGIE

---

### I. Population

Nous avons sélectionné dix-sept patients atteints de pathologie neurodégénérative. Sept avaient une démence fronto-temporale (4 DFT-FE, 2 DFT-VC, 1 DFT-APP), quatre souffraient d'une démence à corps de Lewy et six étaient atteints de la maladie de Parkinson (tableaux 1 et 2). Ceux-ci ont été recrutés dans le service de neurologie du CHU de Reims.

Les patients ayant des antécédents neurologiques autres que les critères d'inclusion (DCL, DFT ou MPI) ou des antécédents psychiatriques ont été écartés. Des épreuves neuropsychologiques ont été administrées afin de confirmer une atteinte dysexécutive chez les patients et d'écarter les sujets contrôle à risque de présenter une pathologie dégénérative débutante (voir annexes A, B, C).

Concernant les sujets contrôle, le score au sous-test Vocabulaire de la WAIS a été considéré comme mesure d'un niveau de développement verbal mais ne constituait pas un critère d'exclusion pour cette étude. Le même principe a été appliqué à la reconnaissance des émotions faciales d'Ekman. Pour l'échelle de la Mattis, l'épreuve de Grober et Buschke et le Brixton, qui constituaient des critères d'exclusion de contrôles à risque de présenter une pathologie dégénérative, le seuil standard de  $-1,65$  E.T. a été appliqué. Pour l'échelle de démence de Mattis, deux sujets ont été inclus en dépit d'un score déficitaire, celui-ci s'expliquant par un manque de soin et n'étant corroboré ni par des signes évocateurs d'un syndrome dysexécutif neurologique (absence d'erreur d'alternance lors des frises, de difficultés dans les séquences gestuelles bimanuelles, de persévérations ou de difficultés d'abstraction), ni par un score déficitaire au Brixton (épreuve exécutive plus exigeante que la Mattis). De même, les performances de trois autres sujets ont été conservées en dépit d'un score sélectivement déficitaire au Brixton, celui-ci ne s'assortissant pas d'arguments dysexécutifs lors de l'échelle de Mattis. Chez ces sujets l'épreuve de classement de cartes du Wisconsin a été administrée en complément pour écarter l'hypothèse d'une atteinte exécutive. Pour l'épreuve de Grober et Buschke, deux scores déficitaires au maximum étaient tolérés pour l'ensemble des variables mesurées (encodage, rappels libres immédiats, rappels totaux immédiats, reconnaissance, rappel libre différé, rappel total différé) à condition que ceux-ci ne concernent pas le rappel total différé et ne soient pas associés à la

production d'intrusions lors des rappels différés.

Malgré ces critères, certains de nos sujets contrôle n'ont pu être inclus, suite à des résultats trop déficitaires. Ainsi, six sujets présentaient plus de deux scores déficitaires à l'épreuve de Grober et Buschke, un sujet présentait seulement deux résultats déficitaires à cette épreuve mais l'un deux portait sur le rappel total différé (critère pertinent pour d'éventuels troubles du stockage), et un autre sujet ne présentait que deux scores déficitaires à cette épreuve mais ces scores étaient accompagnés d'intrusions lors du rappel différé. Enfin, trois sujets ont été exclus en raison de leur score déficitaire à l'échelle de Mattis. Aucun contrôle n'a été exclu sur la base d'un déficit au Brixton. Après exclusion de ces neuf sujets contrôle, un groupe de cinquante-deux sujets sains appariés en âge et niveau d'études a finalement été constitué (tableau 1) : vingt-sept femmes et vingt-cinq hommes, âgés de 55 à 75 ans ( $64 \pm 5,2$ ) de niveau socioculturel varié (calculé sur la base du nombre d'années d'études) ( $11,6 \pm 3,04$ ). Ainsi trente-quatre sujets avaient douze ans d'études ou plus et dix-huit sujets avaient moins de douze ans d'études à leur actif.

Tableau 1. Caractéristiques démographiques des patients DFT, MPI et des sujets contrôle

	Age		Niveau d'études (en années depuis le CP)	
	Moyenne (ET)	U de Mann-withney	Moyenne (ET)	U de Mann-Withney
<b>Sujets contrôle (25H ; 27F)</b>	64 (5,2)		11,6(3,4)	
<b>Patients MPI (2H ; 4F)</b>	68,83 (8,93)	147000	10 (1,26)	98000
<b>Patients DFT (4H ; 3F)</b>	67,07 (5,7)	111500	9,86	1,46

Tableau 2. Caractéristiques démographiques des patients DCL

Pathologies	Age	Genre	NSC (nb d'années d'études)
<b>DCL 1</b>	76	F	5
<b>DCL 2</b>	52	H	8
<b>DCL 3</b>	61	H	17
<b>DCL 4</b>	70	H	9

## II. Matériel (épreuves et questionnaires)

Les patients ont été évalués par des tests neuropsychologiques relevant de la pratique clinique courante et évaluant :

- les fonctions exécutives : échelle de démence de Mattis et test de Brixton
- le niveau d'élaboration langagière : sous-test Vocabulaire de la WAIS (Wechsler Adult Intelligence Scale)
- la reconnaissance des émotions faciales : version morphée (Ehrlé et coll., 2011) [21] de l'épreuve d'Ekman

Ils ont également été soumis à une épreuve sociocognitive :

- la tâche de JMC (Ehrlé et coll., 2011) [21]. Elle comprend plusieurs catégories avec différents items (15 items M = moraux, 13 items C = Conventionnels et 10 items N = normatifs, voir annexe D). Nous avons inclus à cela trois déclinaisons quant à l'objet des transgressions morales : cinq items faisant référence à un proche du sujet (MP), cinq items se rapportant au sujet lui-même (MS) et cinq items référant à autrui (MA). De plus, un item écologique a également été introduit en complément de la tâche de JMC (voir Procédure).

Par ailleurs, l'échelle de la LARS (Lille Apathie Rating Scale) a été ajoutée afin de contrôler le degré d'apathie des patients. Un questionnaire d'hallucinations (PHI), mis au point par Ehrlé, a été administré afin de vérifier, notamment pour la DCL, la présence d'hallucinations.

L'aidant des patients devait également compléter, une échelle de dysfonctionnement frontal (Pasquier et coll., 1998) [46], une échelle d'égoцентриté (Bon et coll., 2009) [15], un questionnaire de fluctuations cognitives et le questionnaire d'hallucinations (PHI) dans sa version pour accompagnant.

Les sujets contrôles complétaient l'échelle de démence de Mattis, l'épreuve de mémoire épisodique verbale de Grober et Buschke afin d'écartier toute pathologie dégénérative débutante, l'épreuve d'anticipation spatiale du Brixton (de Burgess et Shallice), la reconnaissance d'émotions faciales d'Ekman, l'épreuve des JMC ainsi que le sous-test Vocabulaire de la WAIS.

### III. Procédure

Avant l'administration de toute épreuve un consentement éclairé était rempli et signé par les participants (voir annexe E). Les critères d'inclusion et d'exclusion étaient ensuite vérifiés notamment pour s'assurer de l'absence d'antécédents neurologiques et psychiatriques. Ensuite, une question leur était posée leur demandant qui est la personne la plus proche d'eux et en qui ils ont le plus confiance. Cette personne était citée dans les items Moraux Proche de la tâche de JMC.

Les passations étaient individuelles et duraient en moyenne trois heures avec les patients et entre une heure trente et deux heures avec les sujets contrôle.

Pour les patients, les épreuves étaient administrées dans l'ordre suivant : Mattis, Brixton, reconnaissance des émotions, sous-test Vocabulaire de la WAIS, JMC, LARS, questionnaire d'hallucinations et enfin item écologique de la tâche de JMC. Pour les sujets contrôle, l'ordre de passation était différent. Afin de limiter le temps du protocole, l'épreuve de la Mattis était divisée. En effet, les items 1, 5 à 7, 21 à 37 étaient d'abord administrés, suivis l'épreuve de Grober et Buschke. Cette épreuve nécessitant un délai pour le rappel différé, le protocole continuait avec les items non verbaux 2 à 4, 9 à 10, 11 à 20 de la Mattis, l'épreuve de Brixton et la reconnaissance des émotions d'Ekman. Ensuite, le rappel différé de l'épreuve de Grober et Buschke était effectué suivi de l'épreuve de JMC, du sous-test Vocabulaire de la WAIS et de l'item écologique de la tâche de JMC.

Nous ne décrivons pas ici les épreuves neuropsychologiques classiques, mais seulement celle de JMC qui est le sujet de ce mémoire.

Dans cette tâche de JMC, une saynète est décrite au sujet, référant à une transgression de normes conventionnelles (exemple : *Un homme entre dans le bureau de sa direction sans frapper.*) ou morale (exemple : *Une femme se moque d'un infirme.*). Une première question évalue la permissivité de l'acte (*Est-ce bien ou mal de faire X ?*). En cas de réponse « mal », trois questions supplémentaires sont posées. Une première quantifie la gravité subjective de la transgression (*Sur une échelle de 1 à 5, à quel point est-ce mal ?*). Une deuxième permet d'identifier les théories sur l'acte grâce à la justification (*Pourquoi est-ce mal ?*). Étant donné que les normes conventionnelles et morales se recoupent (loi et éducation interdisent toutes formes de violences), il faut diminuer les références conventionnelles afin de discerner la composante morale. La dernière question amène le sujet à imaginer qu'il n'y a pas de loi contre l'acte (*Dans un pays où il n'y aurait pas de loi l'interdisant, est-ce que ce serait bien ?*). Cette question évalue la juridiction autoritaire de la règle à travers la généralisation. En cas de réponse « bien », l'item suivant est présenté.

Les saynètes sont présentées oralement et les questions sont répétées pour chaque



item. Sous les yeux du sujet est placé un support visuel avec deux icônes (bien/mal) et l'échelle de gravité (avec cinq points dont le plus gros correspond à la réponse « très mal »). En fin d'entretien, est ajouté un item écologique afin de voir si une situation de la vie quotidienne a une influence sur les jugements et les justifications. Pour cet item, l'examineur affirmait en restant le plus neutre possible : « *Dans l'hôpital où je suis en stage en ce moment, un collègue/un employé de l'hôpital ne va pas pouvoir prodiguer les soins à un patient car l'hôpital ne veut pas le prendre en charge, parce qu'il n'a aucun moyen de payer les soins (mutuelle, économies...). Pensez-vous que cela soit bien ou mal ?* ». Ensuite il était précisé au sujet que cette saynète était fictive et faisait partie de la tâche de JMC. De plus, l'ordre de passation des items de cette épreuve a été contrebalancé pour les participants contrôles mais aussi chez les patients.

#### IV. Méthode d'analyse des justifications verbales

Afin de traiter les réponses verbales (justifications) des sujets, il faut dans un premier temps savoir sur qui ou quoi porte la justification (sur l'acte, sur l'acteur ou sur la victime) ou si elle se réfère aux conséquences potentielles de l'acte.

Dans un deuxième temps, il s'agit de définir la nature de la justification (morale (M)/conventionnelle (C)/morale ou conventionnelle (MC)/ambiguë (A)/autre (O)). Les références « morales » (M) et les références « conventionnelles » (C) doivent être sans ambiguïté. Les références « morales ou conventionnelles » (MC) sont les justifications relevant autant des règles morales que conventionnelles. Les références « ambiguës » (A) concernent les justifications pouvant comporter une notion morale ou conventionnelle de façon non spécifique. Les références « autres » (O) concernent les justifications qui ne peuvent être classées dans ces différentes catégories.

Les principes de cotation ci-dessous ont été appliqués afin d'analyser statistiquement les productions verbales. Les participants ont parfois produits plusieurs types de réponses par items. Les réponses A et O ont été supprimées dans les cas où elles étaient accompagnées de réponses multiples (A + M = M). Dans le cas de réponses multiples, les réponses M et C (notées M + C ; cotées M + C) étaient cependant conservées. Les réponses multiples A et O ont été cotées en A (A + O = A). Etant donné que le nombre d'items différait entre les catégories morales et conventionnelles (cinq items pour chaque catégorie morale et treize items pour la catégorie conventionnelle), ces données ont été mises en pourcentage pour faciliter les comparaisons entre catégories.

Tableau 3. Grille de cotation : exemple pour les items moraux.

Références morales (cotées M)			
	Définitions	Notions associées	Exemples
<b>Caractéristiques morales de l'acte</b> (cotées 1)	Caractérisation de l'acte en référence aux concepts de bien et de mal Morale = ensemble de règles de conduite, considérées comme bonnes de façon absolue ou découlant d'une certaine conception de la vie	Défaut (méchanceté, cruauté, barbarie, intolérance, sadisme, égoïsme, maltraitance, malhonnêteté,...) Notion d'abus Notion d'éthique Notion de mépris Notion de responsabilité Notion de violence physique ou psychique	Absence de délicatesse Absence de sensibilité Abus de pouvoir Abus de droit Abus de confiance Acte de barbarie Arrogance Atteinte de la pudeur C'est de la bêtise C'est écraser quelqu'un C'est dénigrer quelqu'un C'est immoral C'est mal Ce n'est pas très intelligent Ce n'est pas beau Curiosité malsaine Désagréable Egoïsme Faire du mal Hautain Imbécillité Inconscience Ingratitude Inhumain

Les traitements statistiques ont été réalisés à l'aide du logiciel Stat View pour Windows (SAS Institute Inc. Copyright©1992-1998, Version 5.0). Les effectifs pour chaque groupe étant inférieurs à trente sujets, les variables ne suivant pas la loi normale et l'homogénéité des variances n'étant pas respectée, des tests non-paramétriques ont été appliqués. Les comparaisons entre les groupes (patients et sujets contrôle) ont été effectuées à l'aide du U de Mann-Whitney, les comparaisons intra-groupes avec le test de Wilcoxon et les corrélations à l'aide du Rho de Spearman. Le seuil de significativité a été fixé à  $p < 0,05$ .

## RÉSULTATS

---

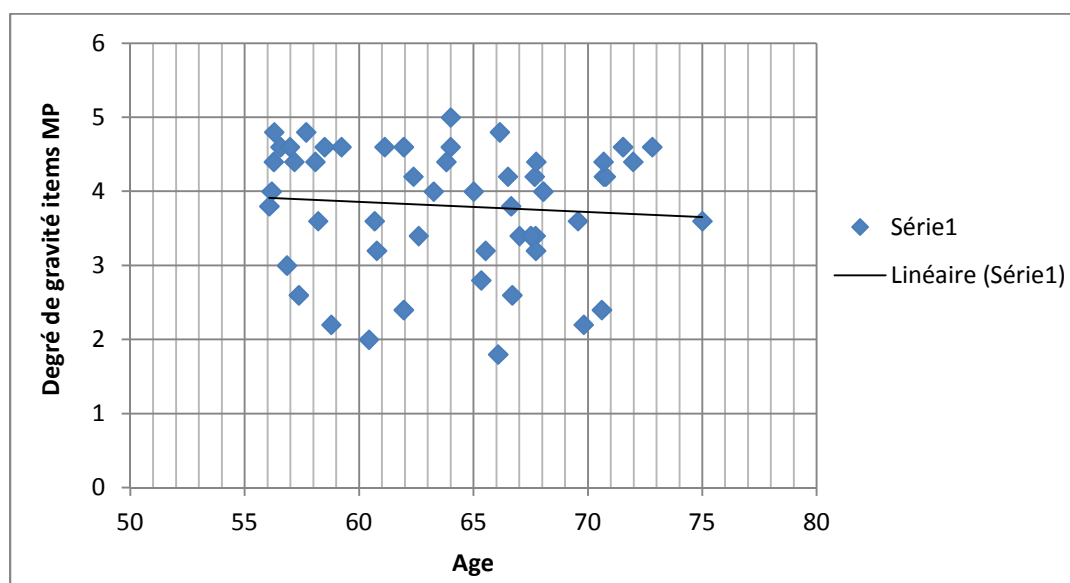
Dans cette partie, nous présenterons intégralement les résultats (données démographiques et cognitives, permissivités, degré de gravité, justifications verbales) des sujets contrôle et des patients DFT. Pour les patients atteints de DCL et MdP, les justifications verbales ne seront pas traitées ici mais feront l'objet d'un travail ultérieur. L'item écologique ne sera pas considéré ici, quelles que soient les populations concernées, nécessitant la mise au point d'une méthodologie de dépouillement spécifique.

### I. Données des participants sains

#### 1. Analyse de l'effet des facteurs démographiques et des facteurs liés au matériel

*Effet des facteurs démographiques.* Pour chacune des variables suivantes (permissivité initiale, degré de gravité, permissivité avec levée de la juridiction pour les items MA, MP, MS, C, N respectivement), aucun effet significatif du *genre* ou du *niveau d'éducation* n'a été démontré chez les contrôles. L'*âge* semble influencer sélectivement le degré de gravité pour les items MP (sujets âgés :  $3,66 \pm 0,81$  ; sujets jeunes :  $3,94 \pm 0,87$  ;  $U=202500$ ,  $p=.03$ ), les sujets âgés jugeant ces transgressions comme moins graves que les sujets jeunes. Toutefois, aucune corrélation significative n'est apparue entre ces variables ( $Rho=-.12$ ,  $p=.38$ ), comme le montre le graphique 1.

Graphique 1. Lien entre l'âge et le degré de gravité moyen alloué par les contrôles pour les transgressions MP.

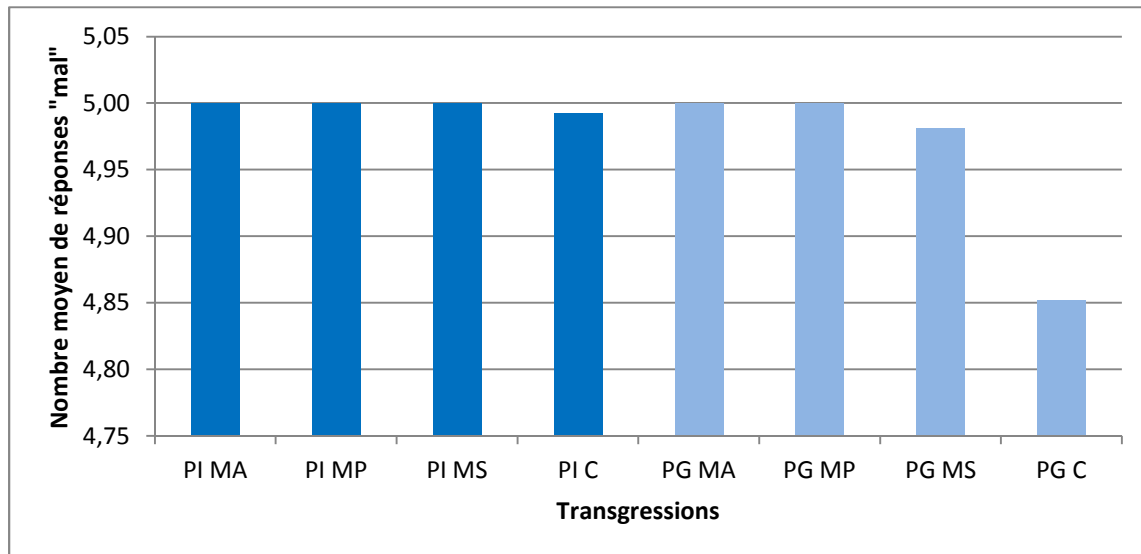


*Effet des facteurs liés au matériel.* Pour les 15 variables précédentes, aucun effet de l'ordre d'administration des items n'a été mis en évidence. Les deux ordres ont donc été considérés ensemble dans la suite des analyses.

## 2. Analyse de la permissivité et de la gravité

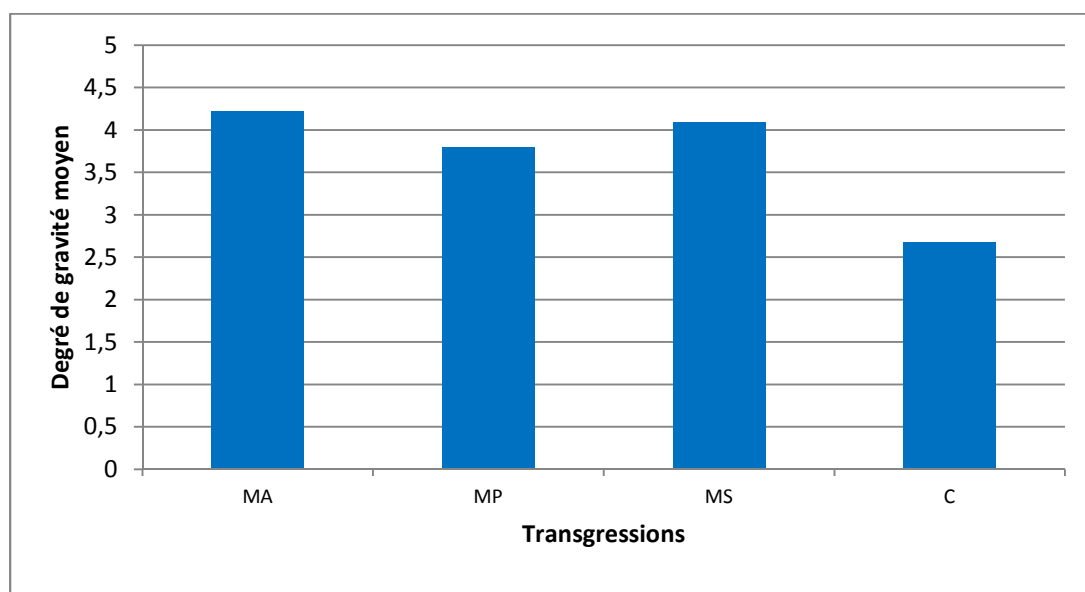
*Permissivité.* La permissivité des items M génère un score quasi parfait pour l'ensemble des transgressions M (score moyen de 5 réponses « mal » avec un écart-type de 0). Seule une discrète variabilité est observée pour les items MS en situation de généralisation ( $4,98 \pm 0,14$ ). Cette réussite homogène a exclu la possibilité d'appliquer les tests de rang de Wilcoxon pour comparer les performances entre types de transgression. Le graphique 2 montre cependant que seule la permissivité pour les items C en condition de généralisation semble associée à une permissivité moindre que celle des autres transgressions (ensemble des transgressions M et transgressions C en jugement initial de permissivité). La permissivité des items N (absence de transgression sociale) est parfaitement réussie par tous les témoins (les scores n'ont pas été rapportés sur le graphique 2).

Graphique 2. Permissivité (nombre moyen de réponses « mal ») évaluée par les contrôles selon les transgressions présentées initialement (PI) ou en situation de généralisation (PG). Pour les items C, le nombre moyen a été rapporté sur 5 afin de faciliter la comparaison avec les items M.



*Degré de gravité.* Comme l'indique le graphique 3, les transgressions C sont jugées comme moins graves ( $2,7 \pm 0,9$ , médiane : 2,7) que les transgressions M, quelle que soit leur catégorie (MA :  $4,2 \pm 0,7$ ,  $Z=6,3$ ,  $p<.0001$ , médiane : 4,4 ; MPI :  $3,8 \pm 0,8$ ,  $Z=6,3$ ,  $p<.0001$ , médiane : 4 ; MS :  $4,1 \pm 0,8$ ,  $Z=6,3$ ,  $p<.0001$ , médiane : 4,2). Au sein des transgressions M, les transgressions MP sont évaluées comme moins graves que les transgressions MA et MS ( $Z=-5,02$ ,  $p<.0001$  et  $Z=-4,12$ ,  $p<.0001$  respectivement). Les items MS tendent à générer un degré de gravité moindre que les items MA ( $Z=-1,99$ ,  $p=.05$ ).

Graphique 3. Degré de gravité moyen pour les items MA, MP, MS et C pour les sujets contrôles.



## II. Données des patients

### 1. Patients DFT

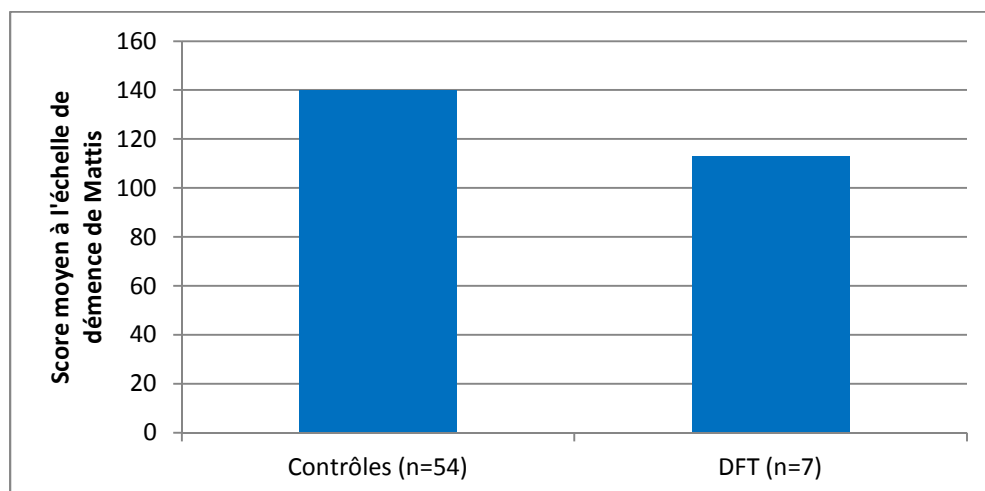
#### 1.1. Etude de groupe

##### 1.1.1. Données démographiques et cognitives

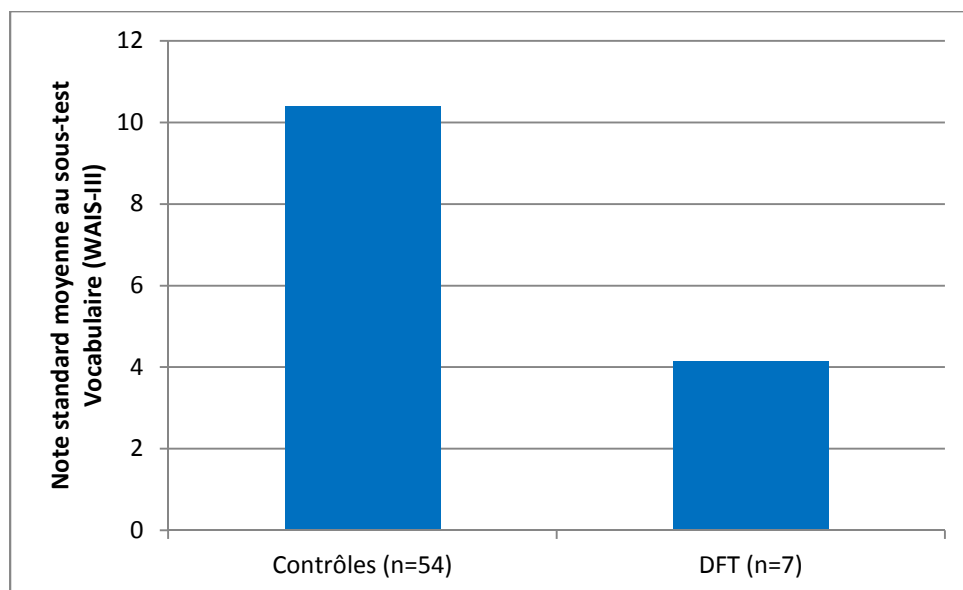
*Données démographiques.* Pour chacune de ces variables (permissivité initiale, degré de gravité, permissivité avec levée de la juridiction pour les items MA, MP, MS, C, N respectivement), aucun effet significatif de l'âge ni du niveau d'éducation n'a été démontré.

*Données cognitives (hors JMC).* Les patients DFT se révèlent déficitaires en comparaison des contrôles pour une échelle globale de fonctionnement exécutif destinée aux pathologies dégénératives (Mattis : Contrôles :  $140 \pm 3,5$  ; DFT :  $113 \pm 17,9$  ;  $p < .0001$ ) et la note standard obtenue au sous-test Vocabulaire supposée signer un niveau de développement verbal (Vocabulaire : Contrôles :  $10,4 \pm 2,8$  ; DFT :  $4,1 \pm 3,1$  ;  $U=29000$ ,  $p=.0003$ ). Seule une tendance statistique est enregistrée pour le nombre d'erreurs à une épreuve exécutive (Brixton : Contrôles :  $16,2 \pm 5,8$  ; DFT :  $26,2 \pm 13,4$  ;  $U=82000$ ,  $p=.058$ ). Les graphiques 4 à 6 présentent ces résultats successivement.

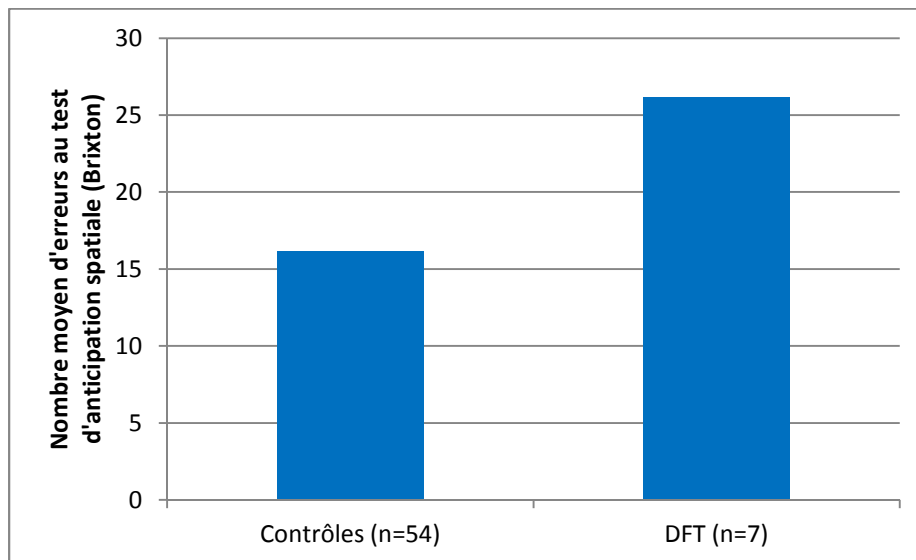
Graphique 4. Score moyen obtenu à l'échelle de démence de Mattis pour les DFT en comparaison des contrôles.



Graphique 5. Score moyen obtenu au sous-test Vocabulaire (WAIS) pour les DFT en comparaison des contrôles.



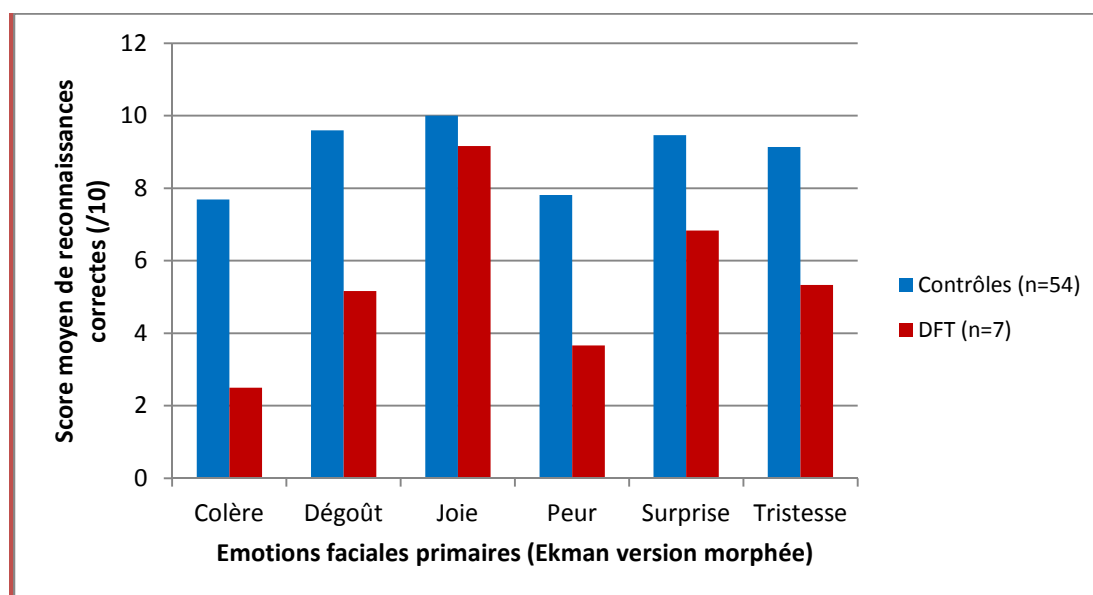
Graphique 6. Score moyen obtenu au test d'anticipation spatiale Brixton pour les DFT en comparaison des contrôles.



L'épreuve sociocognitive de reconnaissance des émotions faciales primaires (version morphée adaptée d'Ekman) génère également des scores déficitaires chez les patients DFT pour l'ensemble des émotions testées (*colère* : Contrôles :  $7,7 \pm 1,9$  ; DFT :  $2,5 \pm 1,9$  ;  $U=10000$ ,  $p=.0002$  ; *dégoût* : Contrôles :  $9,6 \pm 0,8$  ; DFT :  $5,2 \pm 3,9$  ;  $U=65000$ ,  $p=.02$  ; *joie* : Contrôles :  $10 \pm 0$  ; DFT :  $9,2 \pm 1,3$  ;  $U=208000$ ,  $p<.0001$  ; *peur* : Contrôles :  $7,8 \pm 1,7$  ; DFT :  $3,7 \pm 3,4$  ;  $U=56500$ ,  $p=.01$  ; *surprise* : Contrôles :  $9,5 \pm 0,8$  ; DFT :  $6,8 \pm 2,3$  ;  $U=49500$ ,  $p=.006$  ; *tristesse* : Contrôles :  $9,1 \pm 1,3$  ; DFT :  $5,3 \pm 2,3$  ;  $U=19500$ ,  $p=.0002$ ). Ces données sont présentées sur le graphique 7.



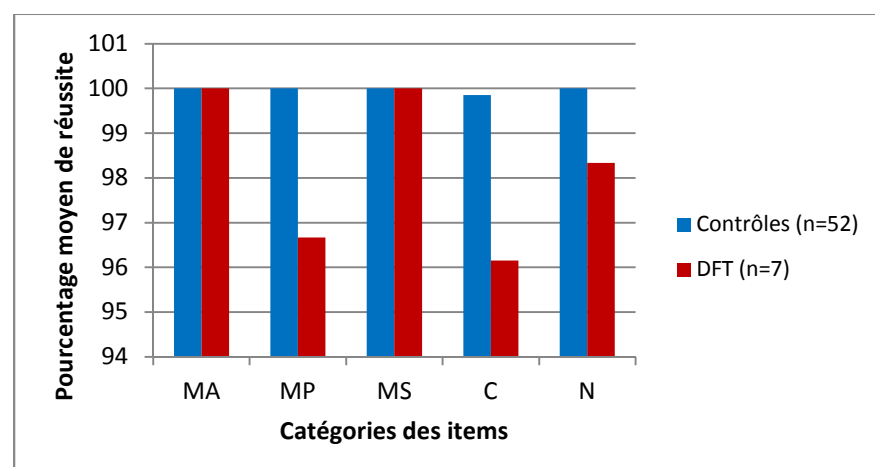
Graphique 7. Score moyen obtenu au test de reconnaissance des émotions de Ekman pour les DFT en comparaison des contrôles.



### 1.1.2. Analyse de la permissivité et de la gravité

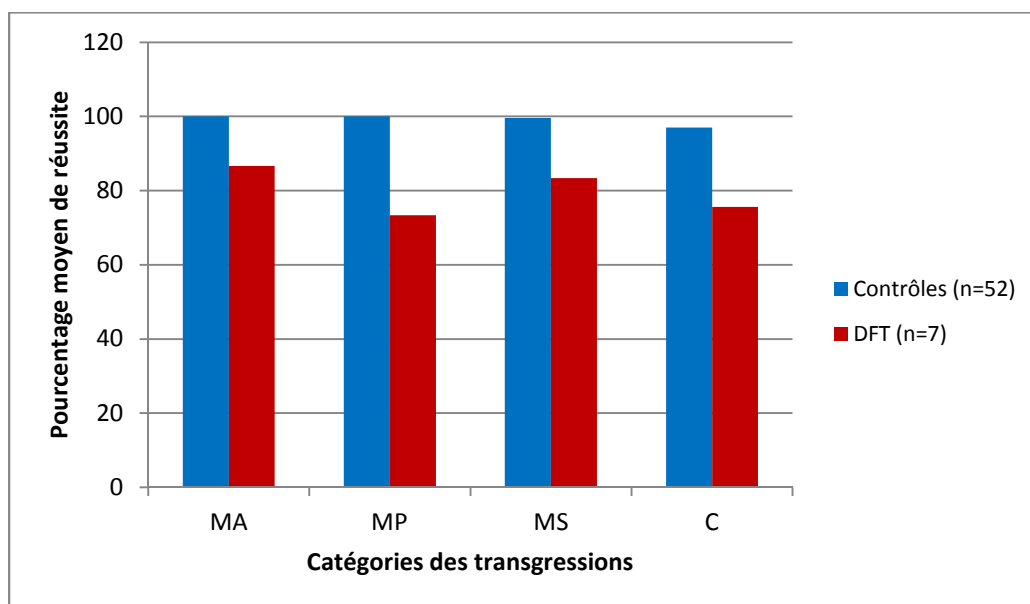
*Permissivité.* Pour la permissivité initiale, les patients obtiennent des scores comparables à ceux des contrôles pour les items M (quel que soit l'objet de la transgression), C et N (graphique 8). Compte tenu de l'absence de variance chez les contrôles pour la plupart de ces variables (ensemble des transgressions M et items N), seules les transgressions C ont pu donner lieu à une comparaison statistique qui se révèle non significative (Contrôles :  $99,8 \pm 1,1$  ; DFT :  $96,1 \pm 9,4$  ;  $U=125500$ ,  $p > .99$ , NS).

Graphique 8. Score moyen obtenu pour la permissivité initiale pour les DFT en comparaison des contrôles.



En condition de généralisation en revanche, les patients DFT se montrent significativement plus permissifs que les contrôles, après correction des ex-æquo, pour chaque catégorie de transgressions (*Items MA* : Contrôles : 100±0 ; DFT : 86,7±32,7 ; U=130000, p=.003 ; *Items MP* : Contrôles : 100±0 ; DFT : 73,3±43,2 ; U=104000, p<.0001 ; *Items MS* : Contrôles : 99,6±2,8 ; DFT : 83,3±26,6 ; U=106000, p=.0009 ; *Items C* : Contrôles : 97±5,5 ; DFT : 75,6±39,9 ; U=57000, p=.002). Bien que des tests statistiques ne soient pas applicables, la plus grande permissivité des patients DFT semble accrue pour les items M concernant un proche (MP) qu'autrui ou soi (MA/MS, voir graphique 9).

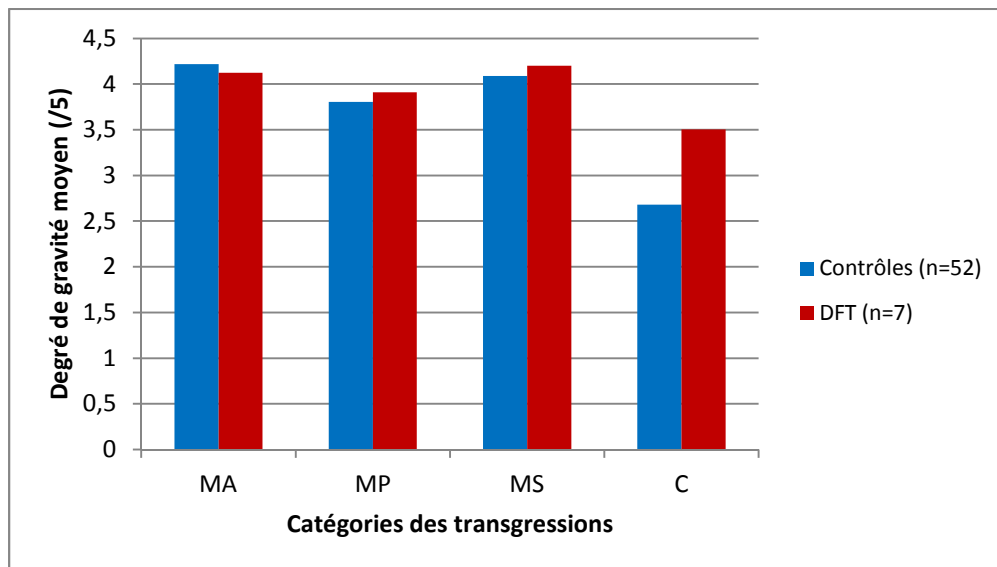
Graphique 9. Score moyen obtenu pour la permissivité après levée de la juridiction (généralisation) pour les DFT en comparaison des contrôles.



*Degré de gravité.* Le degré de gravité moyen attribué aux transgressions M (graphique 10) apparaît statistiquement équivalent entre les patients DFT et les contrôles (*Items MA* : Contrôles : 4,2±0,7 ; DFT : 4,1±0,8 ; U=145000, p=.78, NS ; *Items MP* : Contrôles : 3,8±0,8 ; DFT : 3,9±1,1 ; U=136500, p=.62, NS ; *Items MS* : Contrôles : 4,1±0,8 ; DFT : 4,2±0,9 ; U=140000, p=.68, NS). De plus, la même hiérarchie que chez les témoins semble s'observer entre les transgressions M, bien que le faible effectif de patients limite la puissance statistique. Ainsi, une tendance est observée entre les items MP et MS, les patients jugeant les transgressions sur un proche comme moins graves que sur soi (MP : 3,9±1,08 ; MS : 4,2±0,87 ; Z=-1,8, p=.07) alors que celle-ci n'apparaît pas significative entre les items MA et MP (MA : 4,13±0,81 ; Z=-1,1, p=.27). La différence entre items MA et MS n'est pas calculable.

A contrario, les patients DFT jugent les transgressions C plus graves que les contrôles (graphique 10) lorsque les ex-æquo sont statistiquement corrigés (*Items C* : Contrôles :  $2,7\pm 0,9$  ; DFT :  $3,5\pm 1,3$  ;  $U=26000$ ,  $p=.0009$ ).

Graphique 10. Score du degré de gravité moyen obtenu pour les DFT en comparaison des contrôles.



## 1.2. Résultats individuels des patients DFT

Les tableaux 4 et 5 présentent les données individuelles des patients DFT exprimées en écarts à la moyenne des sujets contrôle ainsi qu'en pourcentages. Les formes de DFT sont spécifiées. Concernant les variables "permissivité" et "degré de gravité", les déficits ne semblent pas prédominer pour les formes DFT-VC. Pour la permissivité initiale, seul un patient se montre déficitaire pour les items C, ce patient présentant une simple DFT. De même pour la permissivité en situation de généralisation, deux patients se révèlent cette fois déficitaires, pour les items MS et C, mais à nouveau, aucun de ces patients ne présente une DFT-VC. Pour le degré de gravité, les deux patients DFT-VC présentent un déficit avec des profils très différents : une moindre gravité que les contrôles pour l'ensemble des items M chez l'un et un degré accru en comparaison des contrôles pour les items C pour l'autre. De plus, deux autres patients DFT-FE montrent des troubles similaires.

Tableau 4. Données individuelles des patients DFT exprimées en écart à la moyenne des sujets contrôle.

		PERMISSIVITE INITIALE					DEGRE GRAVITE				PERMISSIVITE GENERALISATION			
		MA	MP	MS	C	N	MA	MP	MS	C	MA	MP	MS	C
DFT1	APP	0	0	0	0,14	0	1,08	1,42	1,17	0,69	0	0	0,14	0,54
DFT2	VC	0	0	0	0,14	0	1,08	1,42	1,17	2,55	0	0	0,14	0,54
DFT3	VC	0	0	0	0,14	0	-2,03	-2,14	-1,91	-1,25	0	0	0,14	0,54
DFT4	FE	0	0	0	0,14	0	-0,30	-0,24	-0,11	-0,16	0	0	0,14	0,54
DFT5	FE	0	0	0	-21,49	0	-0,58	0,53	0,66	0,72	0	0	-21,49	-17,56
DFT6	FE	0	0	0	0,14	0	0,25	0,00	0,14	1,62	0	0	-14,28	-6,43
DFT7	FE	0	0	0	0,14	0	0,80	1,18	0,91	1,96	0	0	0,14	-0,86

Gris clair = écart-type inférieur à la moyenne

Gris foncé = écart-type supérieur à la moyenne

Tableau 5. Données individuelles des patients DFT exprimées en pourcentages par rapport à la moyenne des sujets contrôle.

		PERMISSIVITE INITIALE					DEGRE GRAVITE				PERMISSIVITE GENERALISATION			
		MA	MP	MS	C	N	MA	MP	MS	C	MA	MP	MS	C
DFT1	APP	100	100	100	100,1	100	118,5	131,4	122,3	123,4	100	100	100,4	103
DFT2	VC	100	100	100	100,1	100	118,5	131,4	122,3	186,5	100	100	100,4	103
DFT3	VC	100	100	100	100,1	100	65,2	52,6	63,6	57,4	100	100	100,4	103
DFT4	FE	100	100	100	100,1	100	94,8	94,6	97,8	94,7	100	100	100,4	103
DFT5	FE	100	80	100	77	100	90,1	111,7	112,5	124,4	20	0	40,2	0
DFT6	FE	100	100	100	100,1	100	104,3	99,9	102,7	155	100	40	60,2	63,4
DFT7	FE	100	100	100	100,1	90	113,8	126,2	117,4	166,4	100	100	100,4	95,1

## 2. Résultats individuels des patients DCL

### 2.1. Données démographiques et cognitives

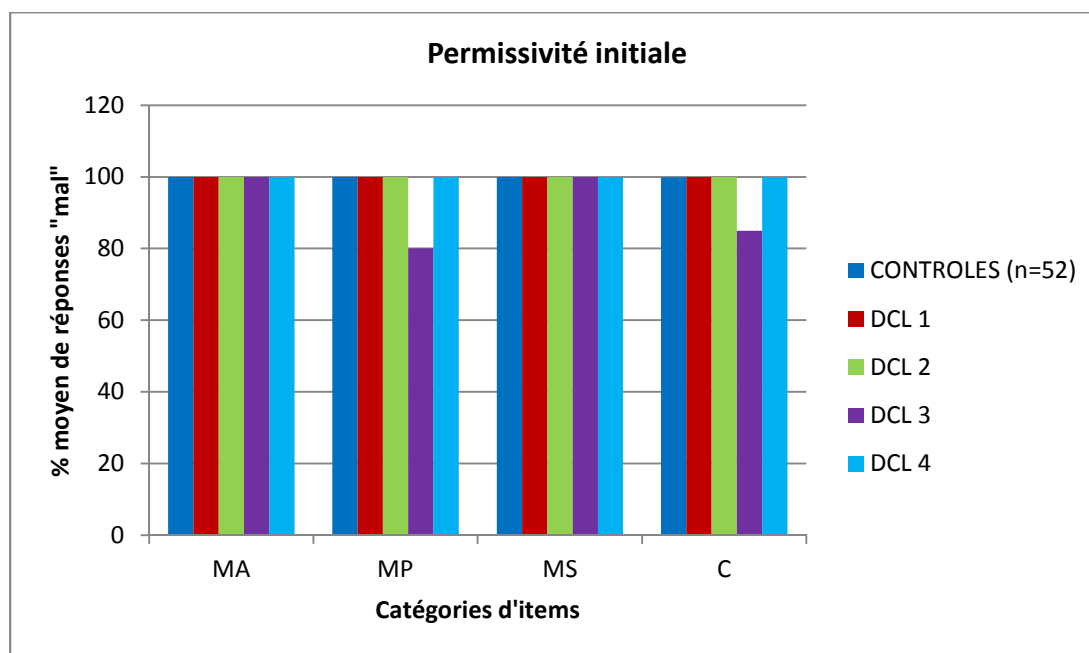
Quatre patients atteints de DCL ont été inclus dans cette étude. Les annexes F et G présentent leurs résultats aux épreuves cognitives et sociocognitives. Celles-ci indiquent que tous ces patients présentent des résultats en deçà des normes à l'échelle de démence de Mattis, ainsi qu'à l'épreuve de reconnaissance des émotions faciales d'Ekman. Deux de ces patients ont des résultats déficitaires au test d'anticipation spatiale de Brixton, et trois d'entre eux sont en deçà des normes au sous-test Vocabulaire de la WAIS.

## 2.2. Analyse de la permissivité et de la gravité

*Permissivité.* Pour la permissivité, comme nous l'indique le graphique 11, les taux de réponses, pour les items MA et MS présentent un effet plafond, avec 100% de réponses attendues, qu'il s'agisse du jugement initial ou avec la levée de la juridiction. Ces données ne seront donc pas commentées au niveau individuel, en termes d'écarts à la moyenne des contrôles. En revanche, les données individuelles seront commentées pour les items MP et C où une certaine variabilité est observée.

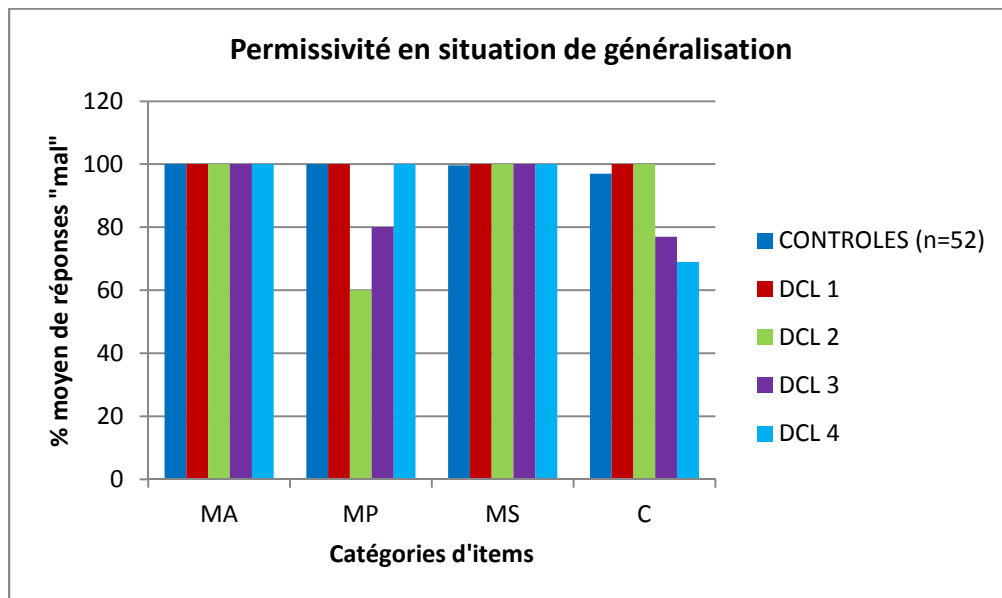
Concernant la permissivité initiale, pour les items MP et C (graphique 11), des scores inférieurs à ceux des contrôles, non exprimables en déviations standard (celles-ci étant nulles dans le groupe contrôle), ont été observés pour un patient (DCL3). Ces déficits concernent ces deux catégories d'items à la fois, tout en épargnant les items MA et MS.

Graphique 11. Score obtenu pour la permissivité initiale pour les DCL pour les items moraux et conventionnels.



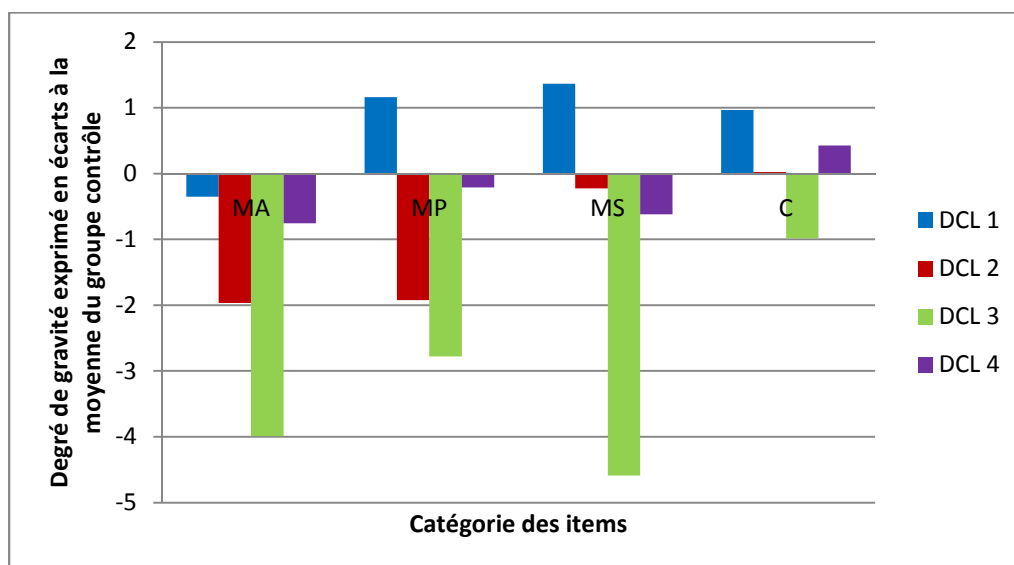
Lors de la levée de la juridiction (voir graphique 12), deux patients se révèlent pathologiques en comparaison des contrôles pour les items C, ceux-ci se révélant plus permissifs que les contrôles. Concernant l'évolution de la permissivité pour les items MP, le patient déficitaire lors de l'évaluation initiale (DCL3) est à nouveau inférieur aux contrôles. Un patient supplémentaire (DCL2) présente également un taux inférieur.

**Graphique 12.** Score obtenu pour la levée de la juridiction pour les DCL pour les items moraux et conventionnels.



*Degré de gravité.* Le graphique 13 présente les données individuelles des patients DCL exprimées en écarts à la moyenne des sujets contrôle concernant le degré de gravité. Il indique que le degré de gravité est pathologique chez deux patients (DCL2 et DCL3) qui jugent les items comme moins graves. Pour le patient DCL2 ce jugement porte sur les items MP et MA. Le patient DCL3 présente cette atteinte sélective aux items moraux.

**Graphique 13.** Degré de gravité moyen attribué par les patients DCL pour les différentes catégories d'items exprimé en écarts à la moyenne du groupe contrôle.



### 3. Patients MPI

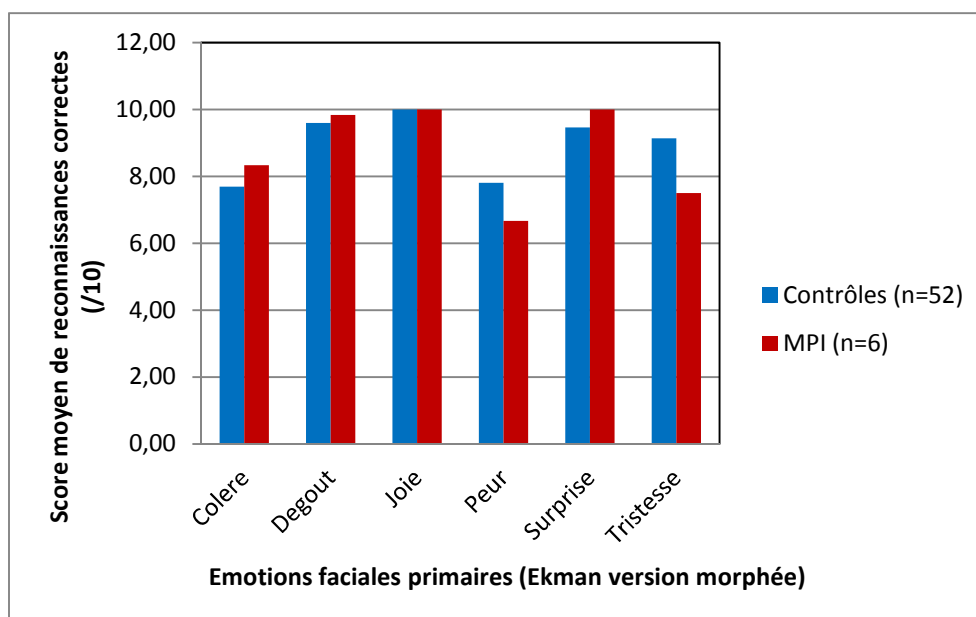
#### 3.1. Données démographiques et cognitives

*Données démographiques.* Pour chacune des variables (permissivité initiale, degré de gravité, permissivité avec levée de la juridiction pour les items MA, MP, MS, C, N respectivement), aucun effet significatif de l'âge ni du niveau d'éducation n'a été démontré.

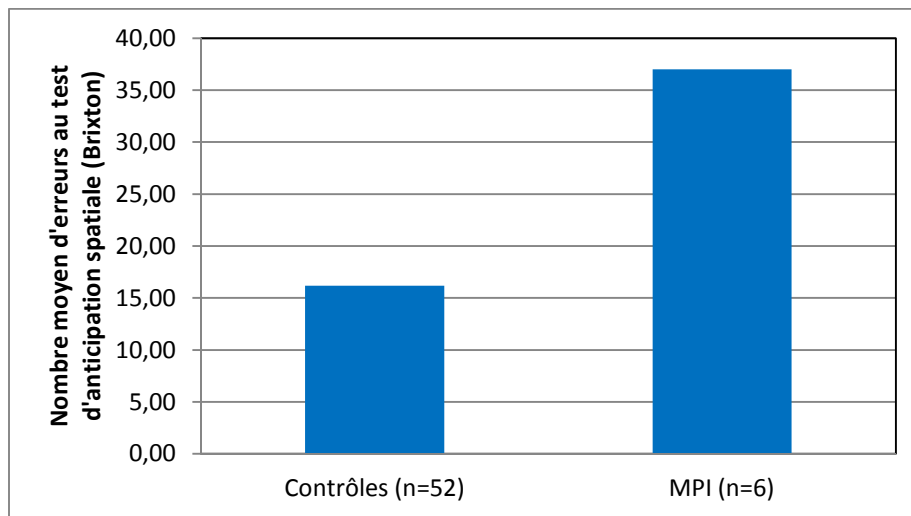
*Données cognitives (hors JMC).* Les patients MPI sont comparables aux contrôles pour l'échelle globale de fonctionnement exécutif destinée aux pathologies dégénératives (Mattis : contrôles :  $139,96 \pm 3,52$  ; MPI :  $139,83 \pm 3,06$  ;  $U=140000$ ,  $p=.6829$ ), pour le sous-test Vocabulaire (Vocabulaire : contrôles :  $10,38 \pm 2,81$  ; MPI :  $9,17 \pm 2,64$  ;  $U=119000$ ,  $p=.3448$ ) et pour le test de reconnaissance des émotions de Ekman, à l'exception de la tristesse (tristesse : Contrôles :  $9,13 \pm 1,3$  ; MPI :  $7,5 \pm 2,17$  ;  $U=78000$ ,  $p=.046$ ). Le graphique 14 présente ces résultats.

L'épreuve exécutive de Brixton génère des scores déficitaires chez les patients MPI en comparaison des contrôles (Brixton : Contrôles :  $16,2 \pm 5,8$  ; MPI :  $37 \pm 4,1$  ;  $U=500$ ,  $p<.0001$ ). Ces données sont présentées sur le graphique 15.

Graphique 14. Score moyen obtenu au test de reconnaissance des émotions de Ekman pour les patients MPI en comparaison des contrôles.



Graphique 15. Score moyen obtenu au test d'anticipation spatiale Brixton pour les MPI en comparaison des contrôles.



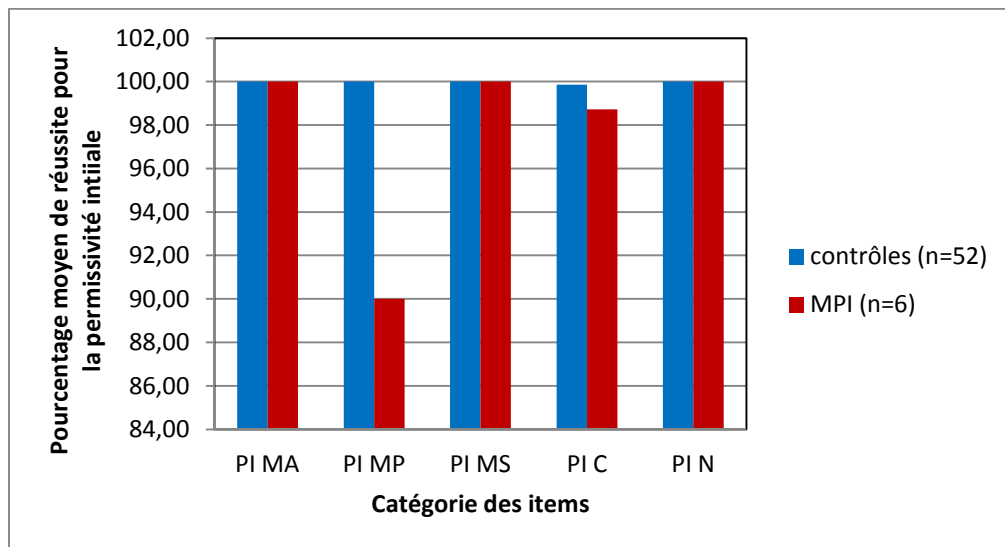
### 3.2. Analyse de la permissivité et de la gravité

Pour chacune des variables (permissivité initiale, degré de gravité, permissivité avec levée de la juridiction pour les items MA, MP, MS, C, N respectivement), aucune différence significative n'a été observée. Seule une tendance statistique est apparue pour la permissivité initiale des items MP (*Items MP* : Contrôles :  $100 \pm 0$  ; MPI :  $90 \pm 10,95$  ;  $U=78000$ ,  $p=.0464$ ). Le graphique 16 montre ces résultats.

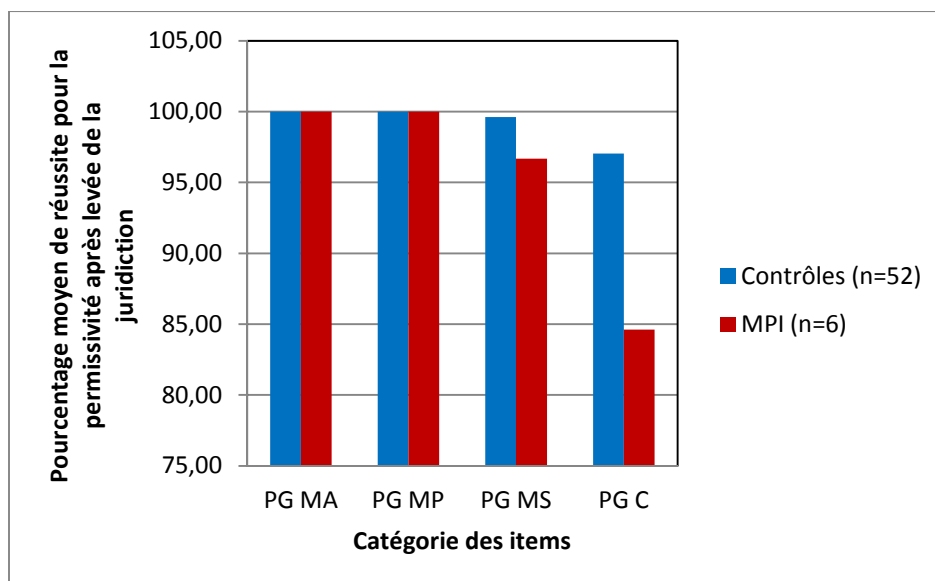
*Permissivité.* Pour les permissivités initiale et en situation de généralisation, les patients obtiennent des scores comparables à ceux des contrôles pour les items MA, MP, MS, C et N (graphiques 16 et 17). Compte tenu de l'absence de variance chez les contrôles pour la plupart de ces variables (ensemble des transgressions M et items N), seules les transgressions C ont pu donner lieu à une comparaison statistique qui se révèle non significative (Permissivité initiale : contrôles :  $99,8 \pm 1,1$  ; MPI :  $98,7 \pm 3,1$  ;  $U=127500$ ,  $p>.99$ , NS ; Permissivité généralisation : contrôles :  $97,04 \pm 5,5$  ; MPI :  $84,6 \pm 23,8$  ;  $U=57000$ ,  $p>.99$ , NS).



Graphique 16. Score moyen obtenu pour la permissivité initiale pour les patients MPI en comparaison des contrôles.

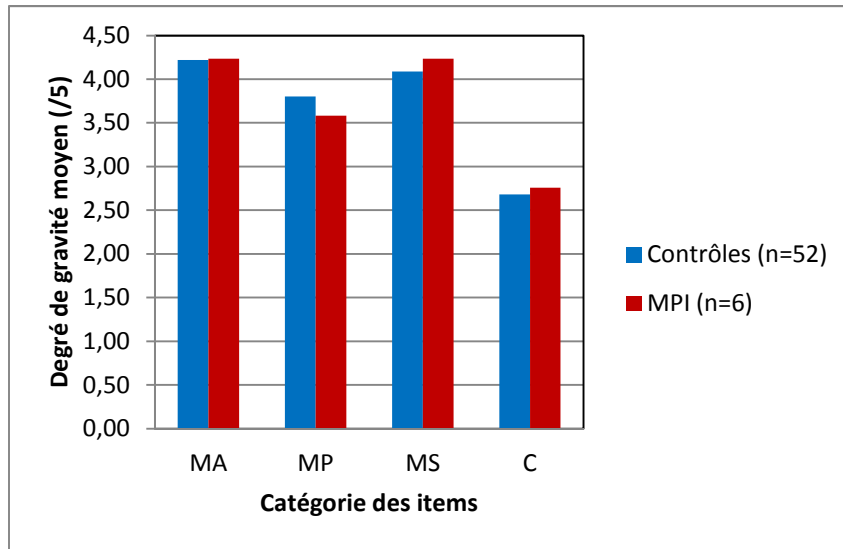


Graphique 17. Score moyen obtenu pour la permissivité après levée de la juridiction (généralisation) pour les patients MPI en comparaison des contrôles.



*Degré de gravité.* Le degré de gravité moyen attribué aux transgressions M (graphique 18) apparaît statistiquement équivalent entre les patients MPI et les contrôles (*Items MA* : Contrôles :  $4,2 \pm 0,7$  ; MPI :  $4,1 \pm 0,7$  ;  $U=154000$ ,  $p=.96$ , NS ; *Items MP* : Contrôles :  $3,8 \pm 0,8$  ; MPI :  $3,5 \pm 0,8$  ;  $U=134500$ ,  $p=.58$ , NS ; *Items MS* : Contrôles :  $4,1 \pm 0,8$  ; MPI :  $4,2 \pm 0,8$  ;  $U=132500$ ,  $p=.55$ , NS ; *items C* : Contrôles :  $2,6 \pm 0,9$  ; MPI :  $2,7 \pm 0,8$  ;  $U=155000$ ,  $p=.98$ , NS).

Graphique 18. Score du degré de gravité moyen obtenu pour les patients MPI en comparaison des contrôles.



### III. Justifications verbales des patients DFT et des contrôles

#### 1. Patients DFT versus contrôles

Les justifications verbales des contrôles et des patients DFT ont été analysées à partir d'une grille d'analyse précédemment appliquée à d'autres pathologies (Ehrlé et coll., 2012) [22]. Conformément aux résultats obtenus lors de ces travaux, une certaine spécificité des justifications s'observe en fonction de la catégorie des items. Ainsi, les contrôles de la présente étude fournissent majoritairement des réponses MC (61% de réponses morales ou conventionnelles) et M (30% de réponses morales) pour les items M quel que soit l'objet de la transgression (voir graphique 19). De même pour les items C, les réponses sont essentiellement adaptées, C (30% de réponses conventionnelles) et MC (38% des réponses). Les taux de réponses peu spécifiques (réponses ambiguës, A) ou non adaptées (réponses O) sont faibles (4,1% et 4% des réponses respectivement). En revanche, très peu de réponses inadaptées sont produites (réponses C pour les items M et réciproquement) ou mêlant une réponse correcte spécifique et une réponse concomitante inadaptée (réponses C+M pour les items M ou C).

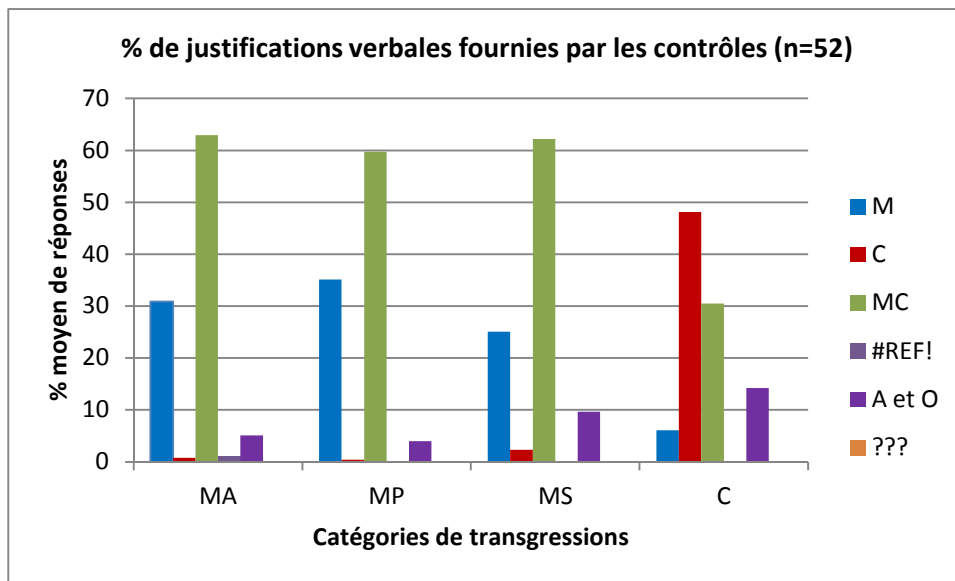
Comme les sujets contrôle, les patients DFT fournissent principalement des justifications MC pour les items M lors des transgressions impliquant autrui ou soi (voir graphique 20)

(*Items MA* : Contrôles : 62,9%, 4,2±0,7 ; DFT : 55,7%, 4,1±0,8 ; U=6000, p=.17, NS ; *Items MS* : Contrôles : 62,2%, 4,1±0,8 ; DFT : 43,8%, 4,2±0,9 ; U=8000, p=.35, NS). Une tendance statistique à une moindre production de ces justifications en comparaison des contrôles est en revanche enregistrée pour les items M portant sur un proche (*Items MP* : Contrôles : 59,7%, 4,2±0,7 ; DFT : 31,9%, 4,1±0,8 ; U=3000, p=.05). Les productions spécifiques, M, sont significativement moins fréquentes que celles produites par les sujets sains, quel que soit l'objet de la transgression (*Items MA* : Contrôles : 30,8%, 4,2±0,7 ; DFT : 5,7%, 4,1±0,8 ; U=6000, p corrigé pour ex-æquo =.047 ; *Items MP* : Contrôles : 35,1%, 4,1±0,8 ; DFT : 11,4%, 4,2±0,9 ; U=3000, p corrigé pour ex-æquo =.047 ; *Items MS* : Contrôles : 25%, 4,1±0,8 ; DFT : 9,5%, 4,2±0,9 ; U=3000, p corrigé pour ex-æquo =.03). Les taux de réponses peu spécifiques (A) ou non adaptées (O) semblent plus élevés que ceux enregistrés chez les contrôles. Toutefois, la variance élevée chez les patients n'a pas permis de révéler de différences significatives entre les groupes.

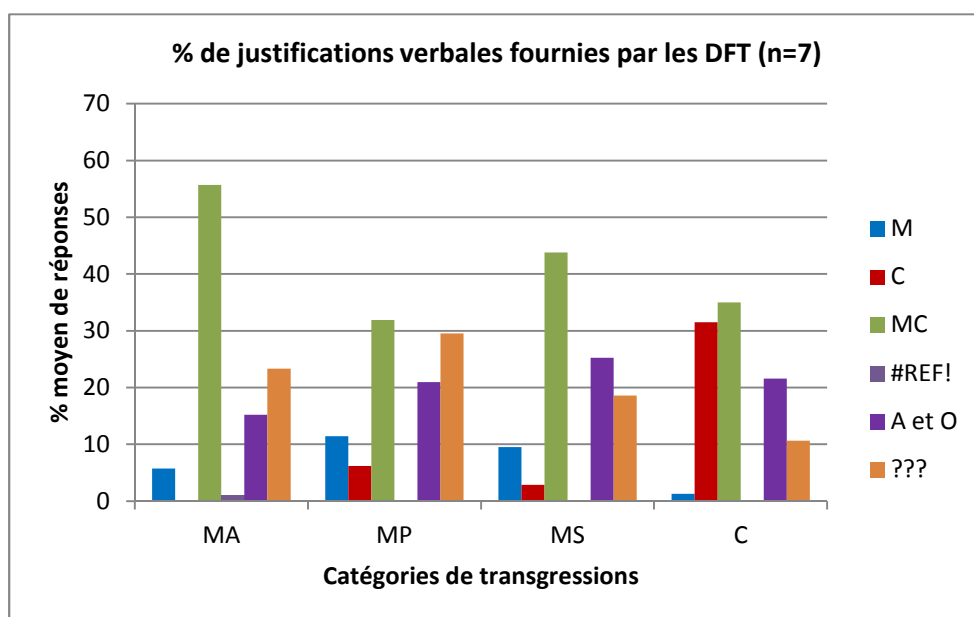
Concernant les items C, les patients DFT fournissent moins de justifications adaptées que les contrôles (réponses MC et C), des tendances statistiques étant obtenues entre les groupes (réponses C : Contrôles : 48,1%, 4,2±0,7 ; DFT : 31,5%, 4,1±0,8 ; U=50 500, p corrigé pour ex-æquo =.08 ; réponses MC : Contrôles : 30,4%, 4,2±0,7 ; DFT : 34,9%, 4,1±0,8 ; U=66 000, p corrigé pour ex-æquo =.09). À l'inverse, leurs taux de réponses A est également peu spécifiques (A) ou non adaptées (O) sont plus élevés que ceux des témoins, cette différence étant significative pour les réponses A (7,7% et 5,5% pour les contrôles et DFT respectivement ; U=20 000, p corrigé pour ex-æquo =.0009).

Les justifications des patients DFT semblent donc se caractériser par des réponses moins spécifiques et moins adaptées que celles des témoins. De façon inattendue, compte tenu du fait que cette tâche avait déjà été administrée à d'autres populations neurologiques et psychiatriques, nous avons été confrontées au fait qu'une proportion importante de leurs réponses (20%) ne pouvait être classée selon la grille de cotation antérieurement validée (Ehrlé et coll., 2011) [21]. Ces inclassables (représentés par les trois points d'interrogation sur les graphiques) n'ont jamais été observés auprès des 52 présents contrôles. Pour les patients DFT, ces réponses représentent 24% de leurs réponses aux items M (MA : 23% ; MP : 29,5% ; 18,6%) et 11% aux items C.

Graphique 19. Pourcentage des différents types de justifications verbales fournies par les contrôles.



Graphique 20. Pourcentage de chaque type de justifications verbales fournies par les patients DFT.



## 2. Analyse des justifications inclassables des patients DFT

Une grande partie des justifications verbales sont inattendues et semblent propres à ces patients. En effet, nous ne retrouvons pas ces profils dans la sclérose en plaques (Hody,

2013) [29], la schizophrénie (Mo et coll., 2008) [37] et la psychopathie (Blair, 1995 ; Blair et coll., 1995) [9, 11]. Cela nous a amené à chercher de nouvelles catégories permettant d'identifier ces productions atypiques.

En nous basant sur des termes linguistiques, nous avons pu dégager d'une part, la catégorie « réponse **métadiscursive** » correspondant à :

- un commentaire sur la question (exemple : « Je ne vois pas l'intérêt » ; « Il y a toujours une fonction humaine dans l'histoire » ; « On va pas faire des manières car il passe devant »).
- une alternative (exemple : « Il y a d'autres moyens comme arrêter de chanter »), une suite fictive (exemple : « Moi j'en ferais autant à la personne »)
- ou un aveu d'ignorance (exemple : « Je ne sais pas » ; « C'est difficile car je n'ai jamais écrit de roman »).

En linguistique, plusieurs types de réponses à une question se distinguent : induites, impliquées, indirectes, métadiscursives, inadéquates et non-réponses. La réponse métadiscursive est un regard distancié par rapport à la question posée (exemple : « Pourquoi vous me demandez ça ? »). Elle se détache de la question, ne parle pas du thème ou refuse d'en parler pour un motif ou un autre.

D'autre part, la deuxième catégorie « **règle de non-contradiction enfreinte** » fait référence aux quatre méta-règles de Charolles (Charolles, 2005) [18] (la répétition, la non-contradiction, la progression et la relation) sur lesquelles repose la cohérence d'un discours. La règle de non-contradiction implique qu'aucun élément ne doit contredire un contenu posé ou présumé. Dans notre grille d'analyse des JMC, elle correspond à une permissivité et une justification contradictoires. En effet, le patient juge la transgression « mal » mais justifie son choix de manière incohérente avec des réponses telles que « C'est pas méchant », « C'est pas grave », « S'il n'y a personne, ça va », « Aucune importance », « On s'en fout, c'est pareil le tu et le vous ».

#### **IV. Post-test : contrôle de l'objet des transgressions M**

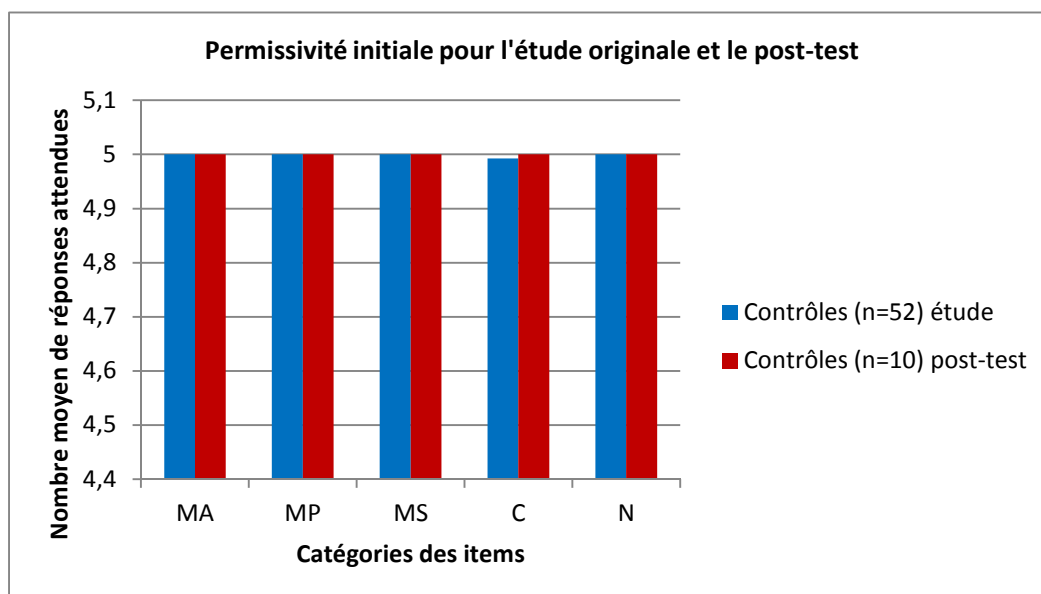
Nos résultats semblent indiquer un effet inattendu chez les contrôles, avec un degré de gravité moindre pour les transgressions impliquant un proche en comparaison des transgressions portant sur autrui ou soi (MP < MA et MS). Compte tenu du faible effectif de patients DFT, il n'a pas été possible de contrebalancer le contenu des items et l'objet des transgressions. Ce résultat étonnant est donc susceptible de refléter, dans le groupe témoin,

un biais lié aux items plutôt qu'à leurs catégories.

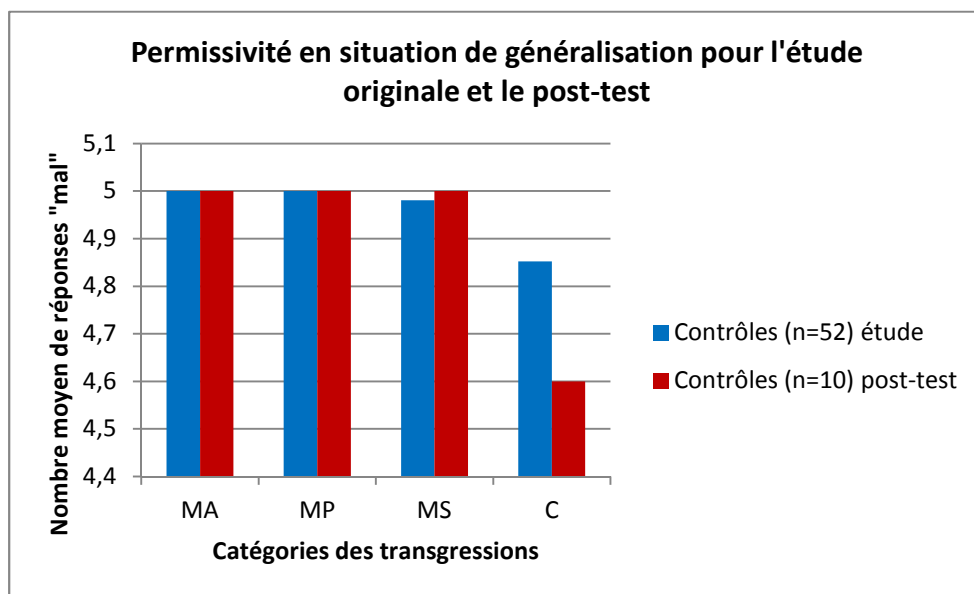
Afin de contrôler ce facteur, un post-test a été conduit par téléphone auprès de 10 participants sains âgés de 55 à 64 ans dont cinq hommes et cinq femmes. Ce groupe a complété sélectivement la tâche de JMC dans une version où les objets des transgressions MA et MP ont été intervertis (Exemple : "Une femme déchire le tableau que votre proche vient de finir" était modifié en "Une femme déchire le tableau qu'une autre femme vient de finir" et inversement pour les items MA). Les autres catégories d'items (MS, C et N) restaient inchangées.

Aucune différence n'est apparue entre les deux études (étude originale et post-test) pour la mesure de permissivité initiale ou en situation de généralisation, quelle que soit la catégorie de l'item M (graphiques 21 et 22). En revanche, les transgressions C semblent plus facilement acceptées lors du post-test que lors de l'étude originale (graphiques 21 et 22).

Graphique 21. Permissivité initiale pour le post-test en comparaison de l'étude originale selon les catégories d'items. Pour les items C et N, le nombre moyen a été rapporté sur 5 afin de faciliter la comparaison avec les items M.

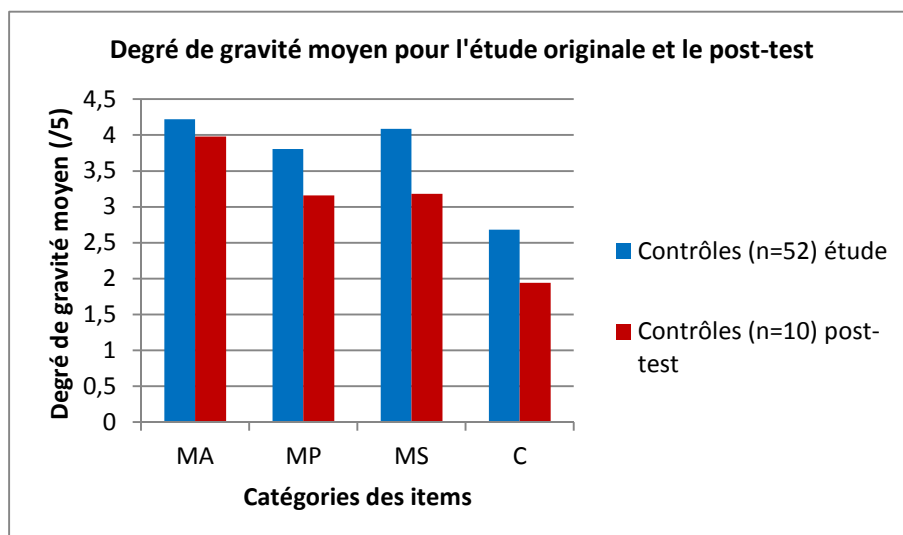


Graphique 22. Score moyen obtenu pour la permissivité après levée de la juridiction (généralisation) pour le post-test en comparaison de l'étude originale.



Bien que des tests statistiques ne soient pas applicables, le degré de gravité moyen semble réduit pour le post-test en comparaison de l'étude originale (graphique 23). Toutefois, aucune interaction n'est notée entre les items MA et MP, suggérant que la moindre gravité attribuée par les contrôles aux items MP en comparaison des items MA est liée à l'objet de la transgression et non à un biais d'items.

Graphique 23. Score moyen obtenu pour le degré de gravité pour le post-test en comparaison de l'étude originale.



## DISCUSSION

---

Les objectifs de cette étude étaient multiples. Tout d'abord, il s'agissait d'évaluer les normes sociales, chez des patients atteints de DFT, MPI et DCL, à travers les jugements moraux et conventionnels en introduisant la notion de variation concernant les objets de transgression morale (autrui, proche et soi). Un soin particulier a été apporté ici à l'analyse des justifications verbales afférentes aux transgressions morales et conventionnelles. Le deuxième objectif était d'évaluer et comparer les performances de patients atteints de pathologies corticales, sous-corticales et mixtes. Le but était de chercher des marqueurs sociocognitifs susceptibles d'améliorer le diagnostic différentiel entre ces pathologies. La question du diagnostic différentiel entre DFT a été plus particulièrement traitée ici. Le dernier objectif était, plus généralement, d'apporter de nouvelles connaissances sur la nature des troubles sociocognitifs dans ces pathologies. Trois groupes de patients, sept DFT, quatre DCL et six MPI, ont été inclus.

Les données collectées dans cette étude ont montré que la tâche était applicable dans ces pathologies. En effet, la plupart des patients ont pu fournir les scores de permissivité et de gravité ainsi que les justifications verbales.

Au sein de notre groupe contrôle, aucun effet de l'âge, du sexe ou du niveau d'études n'a été observé. Cette observation peut être expliquée par les transgressions sélectionnées. En effet, les transgressions morales considérées ici impliquent des comportements élémentaires (violence physique, destruction de bien...) acquis précocement. Nos résultats confirment que ces règles sont partagées par tous. Ils indiquent de plus une certaine robustesse puisque le même pattern est observé avec la présente modification du paradigme (déclinaison de l'objet des transgressions morales) et la version antérieure où toutes les transgressions portaient anonymement sur autrui (Ehrlé et coll., 2011, 2012) [21, 22].

À propos de la permissivité initiale et du degré de gravité, les résultats des patients DFT ne diffèrent pas de ceux des contrôles quelle que soit la catégorie de l'item, contrairement à ce que nous supposions dans la première hypothèse basée sur les travaux de Blair et Hodges (Lough et coll., 2006) [31]. Cependant, les patients acceptent plus facilement les transgressions après la levée de la juridiction. Notre première hypothèse est donc partiellement confirmée, comme l'annonçait l'étude de Ehrlé et coll. (2012) [22] dans laquelle un patient DFT débutant présentait une plus grande permissivité uniquement lors de la levée de la juridiction. Nos résultats concordent également avec ceux de Mendez



(2006) [35] en ce qui concerne la permissivité et le degré de gravité. En effet, grâce à une tâche de comportement moral administrée à des patients DFT, cet auteur montrait que les patients conservaient des connaissances sur les normes morales. L'altération des jugements moraux dans la DFT serait due, selon lui, à l'aspect émotionnel impliqué dans les dilemmes moraux, la reconnaissance des émotions et l'empathie étant affectées chez ces patients.

Les troubles sont plus importants pour les items MP en comparaison des items MA et MS, en ce qui concerne la permissivité finale alors que nous attendions, d'après notre troisième hypothèse, des troubles concernant les items MP et MA. En revanche, une différence apparaît pour le degré de gravité sur les items MP qu'ils jugent moins graves que les items MA et MS, en accord avec ce qui était supposé. Somme toute, les patients DFT semblent plus indifférents à l'égard de leurs proches qu'ils ne le sont à l'égard d'eux-mêmes ou d'autrui. Cela corrobore la plainte fréquente des familles de ces patients.

Par ailleurs, beaucoup de justifications verbales produites par les patients DFT sont inattendues et ne sont pas retrouvées chez les patients atteints de sclérose en plaques, de schizophrénie et de psychopathie. Cela nous a conduites à créer deux nouvelles catégories de réponses spécifiques aux DFT afin de pouvoir intégrer leurs productions. À partir de théories linguistiques, nous avons pu extraire la catégorie « réponse métadiscursive » et la catégorie « règle de non-contradiction enfreinte ». Ce profil inattendu des justifications des patients DFT peut être interprété de deux façons. Ces résultats seraient dus soit à un trouble sociocognitif, soit à un déficit autre (par exemple un trouble du langage ou de la conceptualisation). Ces réponses se retrouvent dans toutes les formes de DFT, et pas seulement dans les DFT-VC (présentant des troubles du comportement prédominants), nous amenant à penser que le trouble n'est pas de nature sociale et qu'il s'agirait d'une autre cause. D'une part, les patients susceptibles de présenter les troubles sociocognitifs les plus importants (DFT-VC) ne sont pas ceux qui présentent les taux les plus élevés de ces réponses. D'autre part, la transversalité de ces réponses entre les différentes formes de DFT (DFT-APP, DFT-FE et DFT-VC) pourrait suggérer une étiologie cognitive non sociale, psycholinguistique ou d'élaboration conceptuelle notamment. Pour évaluer cette hypothèse, des corrélations avec d'autres données recueillies dans la présente étude (reconnaissance d'émotions, sous-test Vocabulaire, Mattis...) pourront être calculées mais nécessitent un effectif plus important que le groupe de patients actuellement inclus. Les présentes données ne soutiennent ni l'hypothèse d'une sélectivité/prédominance des troubles JMC dans la DFT-VC, ni l'hypothèse de troubles plus importants pour les transgressions impliquant autrui ou un proche en comparaison de soi. Elles suggèrent en revanche que la tâche de JMC pourrait être sensible aux troubles cognitifs observés dans la DFT quelle que soit la

forme (le sous-type sémantique n'ayant cependant pas été testé ici). De plus, l'analyse des justifications offre des résultats prometteurs si la spécificité verbale était confirmée en comparaison d'autres affections neurologiques et psychiatriques.

Concernant la reconnaissance d'émotions faciales, les patients DFT obtiennent des scores déficitaires sur toutes les émotions et en particulier la colère, ce qui confirme la quatrième hypothèse. Ce déficit avait déjà été trouvé par Ehrlé et coll. (2012) [22], qui montraient une atteinte sélective de la reconnaissance de la colère, et par McCade et coll. (2011) [33], qui mettaient en évidence une altération de la reconnaissance des émotions négatives. Cependant, en raison d'un trop faible effectif, nous n'avons pu vérifier l'existence d'un lien statistique entre les capacités morales et la reconnaissance émotionnelle chez ces patients, le calcul de corrélations nécessitant un nombre plus élevé d'observations qui présentent de surcroît une certaine variabilité. Les résultats des patients MPI montrent une atteinte sélective de la tristesse pour la reconnaissance des émotions. Les patients DCL présentent tous également, de façon individuelle, une atteinte de la reconnaissance des émotions. Chez ces patients, nous n'avons pu, pour la même raison que pour les patients DFT, vérifier le lien statistique entre les capacités morales et la reconnaissance émotionnelle, cependant le peu d'effectif que nous avons étudié semble confirmer l'hypothèse selon laquelle les difficultés des patients MPI seraient moindres que celles des patients DFT dans ce domaine.

Concernant les références des sujets sains, nous avons remarqué de légères différences entre les objets de transgression. Les sujets donnaient moins de références morales pour les transgressions morales impliquant un proche et impliquant le patient lui-même en comparaison de celles impliquant autrui. Afin de vérifier un éventuel biais lié aux items, nous avons, lors d'un post-test, inversé les objets de transgression MP et MA pour les items moraux. Il s'est avéré que cette différence était effectivement liée aux objets de la transgression et non aux items puisqu'il persiste un degré de gravité moindre pour l'objet de transgression sur un proche dans ce nouvel échantillon de sujets contrôle. On note par ailleurs que, pour l'ensemble des scores recueillis lors de ce post-test, la permissivité est plus grande et le degré de gravité moindre. Le post-test ayant été réalisé par téléphone, l'on peut supposer que les sujets se sentaient moins investis que lors de passations en face à face avec l'examineur. Cependant, malgré ce léger biais, il semble que l'on puisse corroborer le fait que les témoins évaluent différemment une transgression portant sur un proche. Ce résultat, lui aussi inattendu, méritera d'être plus amplement documenté chez le sujet sain.

Bien que les résultats des patients MPI semblent équivalents à ceux des contrôles

pour toutes les variables mesurées avec les items moraux, une plus grande permissivité après levée de la juridiction a été observée pour les items conventionnels. Ce déficit est observé alors que les patients apparaissent peu dégradés, leurs performances en cognition froide étant peu altérées. Il importe de confirmer ce profil avec un plus grand effectif. Si ce résultat se confirmait, ceci pourrait constituer une caractéristique sociocognitive de la MPI. L'analyse complémentaire des justifications verbales devrait permettre d'éclairer cette plus grande permissivité sélective aux items conventionnels. Ceci est important pour mieux comprendre les conséquences de la MPI sur le fonctionnement social de ces patients. De plus, ce profil n'ayant pas été retrouvé dans la DCL, il importe là aussi de compléter ce groupe de patients pour tester ces éventuelles divergences.

## **CONCLUSION**

La tâche de JMC présentée ici est novatrice car elle introduit une variante jamais investiguée dans ce type de tâche : l'objet des transgressions (Proche, Soi, Autrui). L'étude met en avant l'existence de troubles sociocognitifs chez les patients DFT concernant les JMC. La variation de l'objet des transgressions n'a pas montré de différence particulière, témoignant de l'indifférence des DFT à l'égard de leurs semblables. Ceux-ci présentent non seulement des performances différentes de celles des contrôles dans l'établissement de leur jugement (plus permissifs après levée de la juridiction) mais également dans leurs justifications. De surcroît, ces justifications verbales sont atypiques en comparaison d'autres populations (schizophrénie, sclérose en plaques, psychopathie). De ce fait, nous avons enrichi la grille d'analyse des justifications en ajoutant deux nouvelles catégories, spécifiquement adaptées aux patients DFT. Cela nous a permis de remarquer de nombreuses justifications en contradiction avec le jugement de la permissivité. Cela suggère que les patients DFT connaissent les normes sociales à la différence des patients psychiatriques. Cette étude reste préliminaire compte tenu du faible effectif de population. Cependant, ces résultats sont prometteurs et permettent d'étoffer la littérature concernant les troubles sociocognitifs chez les personnes atteintes de DFT mais aussi de DCL et MPI. Cet outil pourra être utilisé dans la pratique clinique courante auprès de patients DFT, dans une perspective de diagnostic différentiel entre les différentes formes de cette pathologie. Compte tenu du faible échantillon de patients dans notre étude, il paraît nécessaire de poursuivre cette investigation avec un effectif plus important afin d'appuyer nos résultats.

## BIBLIOGRAPHIE

1. Abu-Akel, A. (2003). The neurochemical hypothesis of 'theory of mind'. *Medical Hypotheses*, *60*, 382-386.
2. Adolphs, R. (2001). The neurobiology of social cognition. *Cognitive neuroscience*, *11*, 231-239.
3. Assogna, F., Pontieri, F. E., Caltagirone, C., Spalletta, G. (2008). The recognition of facial emotion expressions in Parkinson's disease. *European Neuropsychopharmacology*, *18*, 835-848.
4. Bakchine, S., Habert, M. O. (2007). Classification des démences : aspects nosologiques. *Médecine Nucléaire*, *31*, 278-293.
5. Baron-Cohen, S. (2001). Theory of mind and autism: a review. In: Glidden LM, ed. *International Review Res Ment Retard: Autism*. San Diego Academic Press (pp.169-84).
6. Belin, C., Ergis, A. M., Moreaud, O. (2006). *Actualités sur les démences : aspects cliniques et neuropsychologiques*. Neuropsychologie (Solal.). Marseille, France.
7. Belliard, S., Bon, L., Lemoal, S., Jonin, P. Y., Vercelletto, M., Lebaill, B. (2007). La Démence sémantique. *Psychologie et NeuroPsychiatrie du Vieillessement*, *5*(2), 127-138.
8. Berthoz, S., Armony, J. L., Blair, R. J., Dolan, R. J. (2002). An fMRI study of intentional and unintentional (embarrassing) violations of social norms. *Brain*, *125*(Pt 8), 1696-708.
9. Blair, R. J. R. (1995). A cognitive developmental approach to morality : investigating the psychopath. *Cognition*, *57*, 1-29.
10. Blair, R. J. R., Cipolitti, L. (2000). Impaired social response reversal : A case of « acquired » sociopathy. *Brain*, *123*, 1122-1141.
11. Blair, R. J. R., Jones, L., Clark, F., Smith, M. (1995). Is the psychopath 'morally insane'? *Personality and Individual Differences*, *19*(5), 741-752.
12. Blair, R. J. R., Monson, J., Frederickson, N. (2001). Moral reasoning and conduct problems in children with emotional and behavioural difficulties. *Personality and Individual Differences*, *31*, 799-811.
13. Blonder, L. X., Gur, R. E., Gur, R. C. (1989). The effects of right and left hemiparkinsonism on prosody. *Brain Lang*, *36*, 193-207.
14. Bodden, M. E., Mollenhauer, B., Trenkwalder, C., Cabanel, N., Eggert, K. M., Unger, M. M., Oertel, W. H., Kessler, J., Dodel, R., Kalbe, E. (2010). Affective and

- cognitive theory of Mind in patients with parkinson's disease. *Parkinsonism and Related Disorders*, 16, 466-470.
15. Bon, L., Belliard, S., Eustache, F., Desgranges, B. (2009). L'égoцентризм comportemental dans la démence sémantique : conséquence d'un trouble de la théorie de l'esprit et/ou de l'égoцентризм cognitif? *Revue de neuropsychologie Neurosciences cognitives et cliniques*, 1(2), 133-149.
  16. Camize, F., Lemarchandel, V., Falque, M., Torchard-Pagniez, D., Fleury, I., Riedinger, V., Birolini, M. (2013). *Maladie de Parkinson : La recherche sur tous les fronts. Recherche et santé*, 134, 16-23.
  17. Cavallo, M., Enrici, I., Adenzato, M. (2011). The Comprehension of social situations in a small group of patients with frontotemporal dementia and alzheimer's disease. *Acta Neuropsychologica*, 9(2), 167-176.
  18. Charolles, M. (2005). Analyse de discours, grammaire de texte et approche grammaticale des faits de textualité. *Le français aujourd'hui*, 148, 33-45.
  19. Creusere, M. A. (1999). Theories of adults' understanding and use irony and sarcasm : applications to and evidence from research with children. *Development Review*, 19, 213-262.
  20. Decety, J. (2010). The neurodevelopment of empathy in humans. *Developmental Neuroscience*, 32, 257-267.
  21. Ehrlé, N., Henry, A., Pesa, A., Bakchine, S. (2011). Présentation d'une batterie d'évaluation des fonctions sociocognitives chez des patients atteints d'affections neurologiques : Application dans la démence frontale. *Gériatrie et Psychologie Neuropsychiatrie du Vieillissement*, 9(1), 117-28.
  22. Ehrlé, N., Potet, A., Dondaine, T., Bakchine, S. (2012). Jugements moraux et conventionnels : une aide au diagnostic neuropsychologique ? *Cognition sociale et neuropsychologie* (SOLAL., p.343-363). Marseille, France: Le Gall, D., Allain, P., Aubin, G.
  23. Ferchichi, S., Giraud, M., Smagghe, A. (2000). La Démence à corps de Lewy. *La Revue de Gériatrie*, Tome 25(7), 493-498.
  24. Fliss, R., Besnard, J., (2012). Théorie de l'esprit et démences. *Cognition sociale et neuropsychologie* (SOLAL., p. 343-363). Marseille, France: Le Gall, D., Allain, P., Aubin, G.
  25. Gorno-Tempini, M. L., Dronkers, N. F., Rankin, K. P., Ogar, J. M., Phengrasamy, L., Rosen, H. J., Johnson, J. K., Weiner, M. W., Miller, B. L. (2004). Cognition and anatomy in three variants of primary progressive aphasia. *Annals of Neurology*,

55(3), 335-46.

26. Greene, J. D., Haidt, J. (2002). How (and where) does moral judgment work? *Cognitive Sciences*, 6, 517-523.
27. Grossman, M., Moore, P. (2005). A longitudinal study of sentence comprehension difficulty in primary progressive aphasia. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 76, 644-649.
28. Haute Autorité de Santé. (2011). *Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées : diagnostic et prise en charge*. Consulté à l'adresse [has-sante.fr](http://has-sante.fr)
29. Hody, A. (2013). *Perturbations des jugements sociaux dans la SEP : lien avec d'autres fonctions cognitives*. Mémoire pour l'obtention du Master Professionnel de Neuropsychologie clinique, évaluation périchirurgicale et Réhabilitation Cognitive de l'Université de Sciences humaines et sociales Charles-de-Gaulle Lille 3, Lille.
30. Kemp, J., Després, O., Sellal, F., Dufour, A. (2012). Theory of Mind in normal ageing and neurodegenerative pathologies. *Ageing Research Reviews*, 11, 199-219.
31. Lough, S., Kipps, C. M., Treise, C., Watson, P., Blair, J. R., Hodges, J. R. (2006). Social reasoning, emotion and empathy in frontotemporal dementia. *Neuropsychologia*, 44, 950-958.
32. Macijauskienė, J., Lesauskaitė, V. (2012). Dementia With Lewy Bodies : The principles of Diagnostics, Treatment, and Management. *Medicina (Kaunas)*, 48(1), 1-8.
33. McCade, D., Savage, G., Naismith, S. L. (2011). Review of Emotion Recognition in Mild Cognitive Impairment. *Dementia and Geriatric Cognitive Disorders*, 32, 257-266.
34. McKeith, I., Mintzer, J., Aarsland, D., Burn, D., Chiu, H., Cohen-Mansfield, J., Dickson, D., Dubois, B., Duda, J. E., Feldman, H., Gauthier, S., Halliday, G., Lawlor, B., Lippa, C., Lopez, O. L., Machado, J. C., O'Brien, J., Playfer, J., Reid, W. (2004). Dementia with Lewy bodies. *Lancet Neurology*, 3, 19-28.
35. Mendez, M. F. (2006). What frontotemporal dementia reveals about the neurobiological basis of morality. *Medical Hypotheses*, 67, 411-418.
36. Merceron, K., Prouteau, A. (2013). Évaluation de la cognition sociale en langue française chez l'adulte : outils disponibles et recommandations de bonne pratique clinique. *L'évolution psychiatrique*, 78, 53-70.
37. Mo, S., Su, Y., Chan, R. C. K., Liu, J. (2008). Comprehension of metaphor and irony in schizophrenia during remission : the role of theory of mind and IQ. *Psychiatr Res*, 157, 21-9.
38. Moll, J., Oliveira-Souza, R., Bramati, I. E., Grafman, J. (2002). Functional networks in

- emotional moral and nonmoral social judgments. *NeuroImage*, *16*, 696-703.
39. Moll, J., Zahn, R., Oliveira-Souza, R., Bramati, I. E., Krueger, F., Tura, B., et al. (2011). Impairment of prosocial sentiments is associated with frontopolar and septal damage in frontotemporal dementia. *Neuroimage*, *54*(2), 1735-42.
  40. Moll, J., Zahn, R., Oliveira-Souza, R., Krueger, F., Grafman, J. (2005). Opinion : the neural basis of human moral cognition. *Nat Rev Neurosci.*, *6*(10), 799-809.
  41. Monetta, L., Grindrod, C. M., Pell, M. D. (2009). Irony comprehension and theory of mind deficits in patients with Parkinson's disease. *Cortex*, *45*, 972-981.
  42. Moran, J. M. (2013). Lifespan development : The effects of typical aging on theory of mind. *Behavioural Brain Research*, *237*, 32-40.
  43. Mullins, D., Tisak, M. S. (2006). Moral, conventional, and personal rules : The perspective of foster youth. *Journal of Applied Developmental Psychology*, *27*, 310-325.
  44. Nichols, S. (2002). Norms with feeling : towards a psychological account of moral judgment. *Cognition*, *84*, 221-236.
  45. Pasquier, F., Lebert, F. (1995). *Les Démences fronto-temporales* (Masson.). Congrès de psychiatrie et de neurologie de langue française.
  46. Pasquier, F., Lebert, F., Lavenu, I., Petit, H. (1998). Diagnostic clinique des démences fronto-temporales. *Revue Neurologique (Paris)*, *154*, 217-23.
  47. Portet, F., Gabelle, A., Touchon, J. (2006). Démence de la maladie de Parkinson et démence à corps de Lewy. *Psychologie et NeuroPsychiatrie du Vieillissement*, *4*(1), S35-S50.
  48. Rheims, S., Gonthier, R. (2012). Maladie de Parkinson. *Neurologie - Gériatrie - 2nd Edition* (Wolters Kluwer France., p.261). Rueil-Malmaison: Pradel.
  49. Riedl, L., Mackenzie, I. R., Förstl, H., Kurz, A., Diehl-Schmid, J. (2014). Frontotemporal lobar degeneration : current perspectives. *Neuropsychiatric Disease and Treatment*, *10*, 297-310.
  50. Shamay-Tsoory, S. G., Aharon-Peretz, J., Perry, D. (2009). Two systems for empathy : a double dissociation between emotional and cognitive empathy in inferior frontal gyrus versus ventromedial prefrontal lesions. *Brain*, *132*, 617-627.
  51. Viallet, F., Gayraud, D., Bonnefoi-Kyriacou, B., Dupel-Pottier, C., Aurenty, R. (2001). Aspects cliniques et thérapeutiques de la maladie de Parkinson. *Encyclopédie Médico-Chirurgicale*.
  52. Young, L., Saxe, R. (2008). The neural basis of belief encoding and integration in moral judgment. *Neuroimage*, *40*(4), 1912-20.

## ANNEXES

Annexe A. Résultats des sujets contrôles aux épreuves cognitives (Mattis, Vocabulaire, Brixton).

Identifiant	Age	Genre	NSC (nb Années études)	Mattis (score Global)	Vocabulaire (NS)	Brixton (nb d'erreurs)
Contrôle 1	65	H	9	141	9	16
Contrôle 2	66	F	12	142	11	15
Contrôle 3	61	F	13	143	10	23
Contrôle 4	60	F	15	138	14	8
Contrôle 5	57	F	13	144	10	19
Contrôle 6	64	F	15	143	14	25
Contrôle 7	59	H	12	135	10	19
Contrôle 8	65	F	7	142	8	19
Contrôle 9	62	H	10	142	9	10
Contrôle 10	67	F	13	144	14	10
Contrôle 11	66	H	9	134	10	10
Contrôle 12	62	H	14	138	11	15
Contrôle 13	58	F	12	137	11	17
Contrôle 14	56	F	11	138	10	13
Contrôle 15	58	F	12	141	10	16
Contrôle 16	72	H	9	135	10	19
Contrôle 17	68	H	12	131	11	15
Contrôle 18	67	F	9	139	12	6
Contrôle 19	66	F	9	142	10	11
Contrôle 20	67	H	20	143	16	8
Contrôle 21	67	H	9	135	11	11
Contrôle 22	63	H	9	131	9	21
Contrôle 23	57	H	15	141	15	20
Contrôle 24	61	F	16	142	8	13
Contrôle 25	56	F	12	142	10	24
Contrôle 26	56	H	13	144	14	12
Contrôle 27	71	H	7	141	14	12
Contrôle 28	70	F	10	141	13	29
Contrôle 29	56	H	14	141	13	12
Contrôle 30	67	F	13	142	12	11
Contrôle 31	57	H	11	144	12	13
Contrôle 32	69	H	12	141	10	13
Contrôle 33	58	F	8	141	6	12
Contrôle 34	61	F	9	136	5	21
Contrôle 35	58	F	11	140	5	11
Contrôle 36	66	H	11	143	12	20
Contrôle 37	70	F	7	142	12	32
Contrôle 38	63	H	5	136	10	24
Contrôle 39	56	H	11	142	4	23
Contrôle 40	66	F	11	138	7	17
Contrôle 41	60	F	15	144	12	17
Contrôle 42	64	H	15	143	11	13
Contrôle 43	65	F	16	139	12	18
Contrôle 44	70	H	17	144	15	29
Contrôle 45	69	F	14	140	12	12
Contrôle 46	56	H	12	137	9	21
Contrôle 47	56	F	6	135	5	9
Contrôle 48	60	H	11	144	11	13
Contrôle 49	70	F	9	140	7	22
Contrôle 50	71	H	11	133	5	16
Contrôle 51	67	H	17	144	8	11
Contrôle 52	75	F	12	140	11	15



Annexe B. Résultats des sujets contrôle l'épreuve mnésique de Grober et Buschke.

Identifiant	Enc	RL1	RT1	RL2	RT 2	RL3	RT 3	Rec	RLD	RTD
Contrôle 1	16	6	14	7	15	10	16	16	10	16
Contrôle 2	16	9	15	13	16	14	16	16	13	16
Contrôle 3	16	7	16	14	16	10	16	16	11	15
Contrôle 4	16	10	16	13	16	14	16	16	16	
Contrôle 5	16	10	16	12	16	13	16	16	15	16
Contrôle 6	16	8	16	11	16	12	16	16	11	16
Contrôle 7	16	9	16	7	16	11	15	15	11	15
Contrôle 8	15	8	15	10	16	10	16	16	11	15
Contrôle 9	16	12	15	10	16	12	16	16	13	16
Contrôle 10	16	8	16	9	16	10	16	16	10	16
Contrôle 11	16	5	16	8	16	10	16	16	10	16
Contrôle 12	16	6	16	9	16	10	16	16	10	16
Contrôle 13	15	8	16	10	16	12	16	16	12	16
Contrôle 14	16	7	15	8	16	9	16	16	9	16
Contrôle 15	16	8	15	8	16	10	16	16	12	16
Contrôle 16	15	6	16	7	16	10	16	16	9	16
Contrôle 17	16	7	16	7	16	10	16	16	10	16
Contrôle 18	16	8	15	11	16	13	16	16	12	16
Contrôle 19	15	8	16	9	16	12	16	16	13	16
Contrôle 20	16	10	16	13	16	15	16	16	14	16
Contrôle 21	15	6	15	8	16	9	16	16	10	16
Contrôle 22	14	8	15	12	15	12	16	16	10	16
Contrôle 23	16	9	16	12	16	14	16	16	15	16
Contrôle 24	16	6	16	12	15	13	16	16	14	16
Contrôle 25	16	9	16	9	16	12	16	16	10	16
Contrôle 26	16	9	16	12	16	13	16	15	14	16
Contrôle 27	16	6	16	7	16	11	16	15	10	16
Contrôle 28	16	10	16	12	16	13	16	16	12	16
Contrôle 29	15	7	14	9	16	9	15	16	12	16
Contrôle 30	16	8	16	11	16	11	16	16	13	15
Contrôle 31	16	7	15	9	15	10	16	15	11	14
Contrôle 32	15	6	15	9	16	13	16	16	13	16
Contrôle 33	14	10	16	13	16	13	16	16	16	16
Contrôle 34	15	7	16	13	16	13	16	16	14	16
Contrôle 35	16	8	15	10	16	12	16	14	13	16
Contrôle 36	15	6	16	10	16	11	16	16	12	16
Contrôle 37	16	8	15	8	14	11	14	16	13	16
Contrôle 38	16	9	15	7	16	7	16	16	11	16
Contrôle 39	16	7	15	10	14	11	15	16	11	15
Contrôle 40	16	11	16	16	16	14	16	16	16	16
Contrôle 41	16	12	15	10	15	14	15	16	15	16
Contrôle 42	16	6	15	9	15	9	14	15	12	15
Contrôle 43	16	10	13	11	13	11	13	16	13	15
Contrôle 44	16	7	16	9	16	13	16	16	12	16
Contrôle 45	16	5	15	10	15	14	15	16	13	16
Contrôle 46	16	7	16	8	16	10	14	16	11	16
Contrôle 47	16	9	14	7	13	9	13	14	11	14
Contrôle 48	16	10	12	5	12	9	12	16	13	15
Contrôle 49	14	8	14	6	11	8	12	15	8	13
Contrôle 50	15	7	16	10	15	8	16	15	13	16
Contrôle 51	16	10	15	9	13	10	14	16	14	16
Contrôle 52	16	9	16	10	16	11	16	15	11	16

Annexe C. Résultats des sujets contrôle à l'épreuve de reconnaissance des émotions d'Ekman.

Identifiant	colère	dégoût	joie	peur	surprise	tristesse
Contrôle 1	5	10	10	7	10	7
Contrôle 2	6	10	10	10	7	9
Contrôle 3	9	10	10	9	10	8
Contrôle 4	9	10	10	6	10	8
Contrôle 5	8	10	10	8	7	10
Contrôle 6	7	10	10	8	9	10
Contrôle 7	10	10	10	6	10	10
Contrôle 8	8	8	10	5	10	10
Contrôle 9	7	10	10	7	10	10
Contrôle 10	7	10	10	8	10	10
Contrôle 11	8	9	10	10	9	10
Contrôle 12	8	10	10	8	10	10
Contrôle 13	9	10	10	8	10	10
Contrôle 14	9	8	10	8	10	9
Contrôle 15	7	8	10	6	9	10
Contrôle 16	5	7	10	8	10	9
Contrôle 17	5	10	10	5	10	8
Contrôle 18	6	10	10	7	9	9
Contrôle 19	5	10	10	5	10	10
Contrôle 20	7	10	10	9	9	10
Contrôle 21	8	10	10	9	10	9
Contrôle 22	8	10	10	10	9	10
Contrôle 23	7	10	10	9	10	10
Contrôle 24	10	10	10	10	8	10
Contrôle 25	3	9	10	7	10	10
Contrôle 26	10	10	10	6	10	10
Contrôle 27	7	10	10	7	8	9
Contrôle 28	10	10	10	4	10	9
Contrôle 29	10	10	10	10	10	10
Contrôle 30	9	10	10	10	10	7
Contrôle 31	8	10	10	10	9	10
Contrôle 32	10	10	10	7	8	5
Contrôle 33	3	9	10	10	8	10
Contrôle 34	7	10	10	8	10	9
Contrôle 35	6	10	10	8	10	10
Contrôle 36	9	8	10	5	10	5
Contrôle 37	9	10	10	8	10	10
Contrôle 38	4	10	10	7	9	8
Contrôle 39	7	10	10	6	9	10
Contrôle 40	7	9	10	5	10	8
Contrôle 41	10	10	10	10	10	7
Contrôle 42	9	8	10	9	9	9
Contrôle 43	10	10	10	9	10	9
Contrôle 44	10	10	10	5	9	10
Contrôle 45	7	10	10	9	9	6
Contrôle 46	7	9	10	9	10	10
Contrôle 47	8	10	10	8	10	10
Contrôle 48	10	10	10	10	10	10
Contrôle 49	10	10	10	8	10	9
Contrôle 50	6	10	10	7	8	10
Contrôle 51	7	8	10	9	10	10
Contrôle 52	9	9	10	9	10	9

Annexe D. Liste des items par catégorie (Moraux Autrui/Proches/Soi, Conventionnels, Normatifs).

---

**Items Moraux Autrui**

MA - 1 : Un homme abandonne son chien sur le bord de l'autoroute

MA - 2 : Une femme déchire le tableau qu'une autre femme vient de finir

MA - 3 : Un homme pauvre est malade mais l'hôpital ne le soigne pas parce que l'homme n'a pas les moyens de payer

MA - 4 : Une femme se moque d'un infirme

MA - 5 : Un homme vient de voler de l'argent dans les économies de son père

---

**Items Moraux Proches**

MP - 1 : Une femme s'approche de votre proche qui chantonne et le/la gifle

MP - 2 : Une femme détruit la statue que votre proche vient de sculpter

MP - 3 : Votre proche est affamé et réclame de la nourriture mais le restaurant refuse de lui en donner parce qu'il/elle n'a pas les moyens de payer

MP - 4 : Une femme se moque de votre proche qui bégaié

MP - 5 : Le (la) meilleur(e) ami(e) de votre proche lui a volé sa montre

---

**Items Moraux Soi**

MS - 1 : Un homme s'approche de vous alors que vous êtes assis sur un banc public et vous donne un coup de pied

MS - 2 : Un homme brûle le roman que vous venez d'écrire

MS - 3 : Vous êtes blessé et vous demandez à une ambulance de vous conduire à l'hôpital mais la compagnie refuse parce que vous n'avez pas d'argent

MS - 4 : Vous êtes aveugle et un homme cache votre canne blanche

MS - 5 : Votre meilleur(e) ami(e) fouille dans votre porte-feuille (sac) à votre insu

---

**Items Conventionnels**

C - 1 : Une femme tourne le dos à son patron alors que celui-ci est en train de lui parler

C - 2 : Un homme entre dans le bureau de sa direction sans frapper

C - 3 : Une femme baille sans retenue lors d'une réunion importante

C - 4 : Un homme rentre intentionnellement dans les toilettes des dames

C - 5 : Une femme arrive en retard à un entretien d'embauche

C - 6 : Un homme crache dans la rue

C - 7 : Une femme ne cède pas sa place dans un autobus à une jeune maman portant son enfant dans les bras

C - 8 : Un homme parle bruyamment au téléphone dans le train

---

---

### **Items Conventionnels (suite)**

**C - 9 : Un homme dépasse toute une file d'attente et s'adresse directement au guichet**

**C - 10 : Une femme ne dit pas merci après avoir reçu un cadeau**

**C - 11 : Un homme ne dit pas bonjour en rentrant dans une boulangerie**

**C - 12 : Un homme coupe la parole à un invité lors d'un repas**

**C - 13 : Une femme tutoie un gendarme lors d'un contrôle de papiers**

---

### **Items Normatifs**

**N - 1 : Une mère a donné la main à son fils pour traverser la rue**

**N - 2 : Un amoureux a offert des fleurs à sa fiancée pour sa fête**

**N - 3 : Une femme remercie son voisin qui lui a réceptionné un colis**

**N - 4 : Le directeur salua le personnel à la fin de la réunion**

**N - 5 : La classe fit silence lorsque le professeur entra**

**N - 6 : L'enfant sourit lorsque sa grand-mère apporta le gâteau**

**N - 7 : La jeune fille pleura après le décès de sa tante**

**N - 8 : Les amis rirent en évoquant le film comique de la veille**

**N - 9 : Le grand-père fut touché par le dessin de son petit-fils**

**N - 10 : La mère fut émue lorsque sa fille se maria**

---

## Consentement éclairé

Nous travaillons à la réalisation d'un test destiné à évaluer les troubles des comportements sociaux dans le cadre des pathologies neurodégénératives. En effet, lors de processus de vieillissement pathologique, les patients présentent des modifications de leurs fonctions cognitives (mémoire, langage, orientation temporo-spatiale...) pour lesquelles nous disposons d'outils validés. Dans certains cas, des troubles des comportements sociaux sont également observés. Toutefois, nous n'avons actuellement que très peu de tests permettant d'explorer ces aspects. Pour cette raison, nous avons créé un test qui devrait permettre de déterminer si un patient conserve ses connaissances sur les normes morales et conventionnelles de notre société. Mais avant d'appliquer ces épreuves en pratique clinique, nous avons besoin de savoir comment répondent des personnes sans atteinte neurologique. Vos performances sont donc très importantes car elles nous permettront de déterminer à partir de quel niveau se situera le seuil pathologique. Cette étude consiste exclusivement à compléter des épreuves psychométriques et ne comporte aucune composante pharmacologique ou radiologique.

-----  
J'ai été informée par Mademoiselle Madame ..... de l'objectif de ce travail et ai pu lui poser toutes les questions que je souhaitais. J'ai bien noté le caractère confidentiel de l'exploitation de ces données qui seront anonymisées et l'absence de caractère invalidant pour moi (pas de traitement ou d'acte médical supplémentaire par rapport à la prise en charge médicale habituelle).

Je soussigné(e), Monsieur ou Madame.....atteste avoir donné mon consentement éclairé pour la participation à une étude sur les comportements sociaux après avoir reçu une explication sur la nature, les bénéfices, les risques et les contraintes de l'étude. J'ai été informé(e) que je pourrais avoir accès à mes résultats en consultant le Docteur Ehrlé Nathalie, Mademoiselle Desdouts Sandra ou Mademoiselle Menu Alice impliquées dans le protocole, au 03-... Je connais la possibilité qui m'est réservée de refuser mon consentement ou de le retirer à tout moment quelle qu'en soit la raison, sans avoir à le justifier et sans aucun préjudice pour moi-même. J'en informerai alors au préalable les intervenants cités ci-dessus.

Date et signature :

Annexe F. Scores bruts des patients à l'échelle de démente de Mattis et au test de Brixton, ainsi que les notes standards au sous-test Vocabulaire (Z scores entre parenthèses).

Pathologies	Mattis (score global)	Vocabulaire (NS)	Brixton (nb d'erreurs)
DCL 1	<b>91</b> (-7,5)	<b>2</b> (-2,08)	<b>35</b> (-0,18)
DCL 2	<b>115</b> (-5,7)	<b>2</b> (-4,3)	<b>20</b> (-3,09)
DCL 3	<b>114</b> (-6)	<b>10</b> (-0,51)	<b>35</b> (-3,87)
DCL 4	<b>125</b> (-6,2)	<b>6</b> (-2,41)	<b>24</b> (-0,96)

Annexe G. Scores bruts des patients à l'épreuve de reconnaissance des émotions faciales de Ekman version Morphée (Z score entre parenthèses).

Pathologies	Colère	Dégoût	Joie	Peur	Surprise	Tristesse
DCL 1	<b>6</b> (-0,89)	<b>6</b> (-3,98)	<b>9</b> (-1)	<b>1</b> (-4,19)	<b>9</b> (-0,53)	<b>3</b> (-6,04)
DCL 2	<b>6</b> (-0,89)	<b>6</b> (-3,98)	<b>9</b> (-1)	<b>5</b> (-1,67)	<b>8</b> (-1,64)	<b>3</b> (-7,17)
DCL 3	<b>2</b> (-3,63)	<b>5</b> (-5,09)	<b>7</b> (-3)	<b>2</b> (-3,56)	<b>6</b> (-3,87)	<b>1</b> (-9,41)
DCL 4	<b>1</b> (-4,31)	<b>3</b> (-7,32)	<b>10</b> (0)	<b>2</b> (-3,56)	<b>8</b> (-1,64)	<b>5</b> (-4,92)