



HAL
open science

Intérêt d'un test dynamique pour l'évaluation des troubles émotionnels chez un patient présentant une aphasie progressive primaire

Florine Delattre

► **To cite this version:**

Florine Delattre. Intérêt d'un test dynamique pour l'évaluation des troubles émotionnels chez un patient présentant une aphasie progressive primaire. Médecine humaine et pathologie. 2022. dumas-03721432

HAL Id: dumas-03721432

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-03721432>

Submitted on 12 Jul 2022

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.

MÉMOIRE présenté pour l'obtention du
**CERTIFICAT DE CAPACITE D'ORTHOPHONISTE
ET DU GRADE DE MASTER 2 D'ORTHOPHONIE**

Présenté et soutenu le 10 juin 2022 par Florine DELATTRE

Né(e) le 30/06/1998

**INTERET D'UN TEST DYNAMIQUE POUR
L'EVALUATION DES TROUBLES EMOTIONNELS
CHEZ UN PATIENT PRESENTANT UNE APHASIE
PROGRESSIVE PRIMAIRE**

Directeur de Mémoire : **Auriane Gros**, MCU-HDR
en Neurosciences, orthophoniste

Co-directeur(s) de Mémoire : **Alexandra Plonka**,
orthophoniste

Nice

2022

REMERCIEMENTS

D'abord, je tiens à remercier ma directrice de mémoire, Auriane Gros, ainsi que ma co-directrice, Alexandra Plonka, qui ont su, toutes les deux, me donner de précieux conseils, me guider et surtout me rassurer durant tout le chemin que représente cette cinquième et dernière année.

Ensuite, j'adresse un grand merci à l'ensemble des maîtres de stage que j'ai rencontrés pendant ces années d'études. Toutes m'ont accompagnée avec bienveillance, sympathie et professionnalisme vers le chemin de la réussite. Un clin d'œil spécial à Cécile Régnier, une super maître de stage et future collègue qui m'a accueillie durant deux années, avec qui j'ai passé de très bons moments.

Merci également à la Mif Niçoise, pour tous ces moments partagés ensemble. Je vous souhaite une très belle route à toutes. Merci à toi Marie, mon amie et future collègue à présent. Merci pour ton soutien, merci pour tous ces moments riches en émotion qu'on a pu partager ensemble, merci pour les fous rires, merci d'avoir été là et d'avoir été toi. Que notre belle amitié dure encore longtemps !

Merci à toi, Coco, mon chéri, d'avoir su me relever quand il le fallait, de m'avoir soutenue, écoutée, accompagnée, et surtout de m'avoir chérie pendant cette dernière année.

Je remercie ma famille d'avoir cru en moi depuis le début, et de m'avoir accompagnée, chacun à votre manière, vers ce beau diplôme. Nous sommes loin des yeux, mais près du cœur.

Lulu, ma petite sœur, merci de m'avoir soutenue à ta manière si singulière mais si importante pour moi. Tu connais la place que tu as dans mon cœur.

Enfin, un immense merci à toi maman. Merci d'avoir toujours été présente, merci pour tout ce que tu as fait pour moi. Tu as toujours cru en moi, et tu t'es sans cesse démenée pour que j'y arrive. C'est grâce à ton soutien et tes encouragements que j'en suis là aujourd'hui. Tu es un pilier dans ma vie, et dans celle de ma sœur.

SOMMAIRE

INTRODUCTION.....	1
PARTIE THEORIQUE	2
CHAPITRE 1 : L'apathie.....	3
1. Définition et classification.....	3
2. Les différentes formes d'apathie.....	4
2.1 L'apathie émotionnelle.	4
2.2 L'apathie cognitive.....	4
2.3 L'apathie comportementale.	5
3. Evaluation de l'apathie.	5
CHAPITRE 2 : Les aphasies progressives primaires	7
1. Définition.....	7
1.1 Diagnostic de l'aphasie progressive primaire.....	7
1.2 Classification des aphasies progressives primaires.....	8
2. Les troubles langagiers et émotionnels retrouvés dans les aphasies progressives primaires.....	9
2.1.Critères diagnostiques de chaque variante.....	9
2.1.1. Dans l'aphasie progressive primaire logopénique	9
2.1.2. Dans l'aphasie progressive primaire non fluente	9
2.1.3. Dans l'aphasie progressive primaire sémantique	9
2.2 Troubles émotionnels dans les aphasies progressives primaires	10
2.2.1. Dans l'aphasie progressive primaire logopénique	11
2.2.2. Dans l'aphasie progressive primaire non fluente	11
2.2.3. Dans l'aphasie progressive primaire sémantique	11
2.3 Evaluation des émotions	12
PARTIE PRATIQUE.....	14
1. Problématique et objectifs.....	15
2. Matériel et méthodes.....	15
2.1. Population.....	15
2.2. Matériel.....	18
2.3. Déroulement des passations.....	19
3. Résultats.....	20
DISCUSSION	26

CONCLUSION & PERSPECTIVES	30
BIBLIOGRAPHIE	31
ANNEXES.....	36

INTRODUCTION

Qui n'a jamais cherché ses mots durant une période de stress ? Cela est dû aux représentations neuronales partagées entre les réseaux émotionnels et langagiers. Dans l'aphasie progressive primaire (APP), syndrome neurodégénératif touchant entre 3000 et 4000 personnes en France, le trouble langagier est majeur et prédominant. Nous nous sommes ainsi interrogés sur le retentissement que peuvent avoir les troubles langagiers sur les aspects émotionnels et comportementaux. Il n'est pas rare de retrouver une forme d'apathie chez les patients atteints d'APP. L'apathie est un symptôme neuropsychiatrique n'apparaissant pas dans les critères diagnostiques de l'APP, bien qu'étant souvent rapportée dans la littérature. La variante non fluente/ agrammatique (nf/a) de l'APP est celle pour laquelle les données de la littérature rapportant une forme d'apathie sont les plus variables. En effet, selon les études, la fréquence de l'apathie au sein des APP nf/a peut varier entre 9 et 64 %. Cela peut potentiellement être en lien avec les méthodes d'évaluation, en grande partie subjectives et se basant sur des échelles auto rapportées exigeant d'une part la préservation des capacités de compréhension, et d'autre part celle des capacités de communication orale. Aussi, actuellement, aucune étude n'a utilisé de mesures objectives ou de tâches implicites pour évaluer l'apathie dans les APP nf/a.

Dans ce contexte, nous avons cherché à étudier les troubles émotionnels et leur présentation clinique et objective chez deux patientes présentant une APP nf/a, l'une à un stade débutant, l'autre à un stade avancé. Notre objectif était d'explorer les troubles du ressenti et de la régulation émotionnelle via un test objectif. Secondairement, nous avons vérifié si les tests effectués avaient des résultats comparables à ceux obtenus via des échelles classiques validées. Afin de répondre à notre problématique de recherche, nous avons proposé le test émotionnel et objectif à chacune d'entre elles, puis des échelles d'évaluation subjectives de l'apathie suivies d'un questionnaire permettant de connaître leurs stratégies de régulation émotionnelle. Dans un premier temps, nous ferons une présentation théorique de l'apathie et précisant ses différentes formes et son évaluation. Puis nous définirons l'APP, et en donnerons la classification et les critères diagnostiques. Nous expliquerons ensuite les troubles langagiers et émotionnels connus et retrouvés dans les différentes variantes de l'APP. Dans un second temps, nous présenterons les résultats de notre étude basée sur l'exploration émotionnelle des deux patientes atteintes d'APP nf/a et discuterons des limites qu'ils contiennent ainsi que des perspectives cliniques et de recherche envisagées.

PARTIE THEORIQUE

CHAPITRE 1 : L'apathie

1. Définition et classification.

DEFINITION

Le terme « apathie » vient du grec, et signifie étymologiquement « absence (-a) de passion (-*pathie*, *pathos* en grec).

L'apathie, définie pour la première fois en 1991, est un syndrome clinique caractérisé par un manque de motivation pouvant s'exprimer au niveau comportemental, cognitif, ou émotionnel (Marin, 1991). Ce syndrome réunit plusieurs symptômes rapportés par le sujet lui-même ou son entourage : une réduction de l'intérêt, des émotions, et de la motivation mais également une diminution de la réactivité émotionnelle ainsi qu'un manque d'initiation. Une nouvelle définition a été proposée en 2005 (Levy et al, 2005) selon laquelle « l'apathie est un syndrome lié à une réduction du comportement dirigé vers un but ». En ce sens, il existe un contraste avec le niveau antérieur de fonctionnement du sujet (Levy, 2005).

Sur le plan anatomo-pathologique, différentes structures cérébrales peuvent se trouver impliquées dans l'apathie. Celle-ci peut survenir à la suite d'une lésion ou d'un dysfonctionnement des ganglions de la base ainsi que des ganglions préfrontaux (Levy et al., 2005). La nature de l'apathie, qu'elle soit émotionnelle, cognitive ou comportementale dépendra des lésions d'une ou plusieurs de ces régions cérébrales qui génèrent et contrôlent les actions volontaires.

Les structures cérébrales dysfonctionnelles chez le sujet apathique ont un rôle prépondérant « dans les mécanismes d'initiation et d'orientation des comportements orientés vers un but, d'adaptabilité aux variations des contingences environnementales, notamment la persévérance à l'effort, et d'apprentissage ainsi que dans le ressenti émotionnel et sa régulation » (Robert et al., 2012). Le cortex préfrontal ventrolatéral (CPF- VL), le cortex cingulaire antérieur (CCA), le cortex orbito-frontal ainsi que les ganglions de la base sont les zones les plus fréquemment impliquées dans l'apathie (Levy & Czernecki, 2006). Aussi, une relation existe entre l'apathie et les plus faibles niveaux d'absorption de dopamine chez les patients atteints de maladie neurodégénérative (David et al., 2008).

La prévalence de l'apathie se situe entre 89 et 100% au sein des dégénérescences lobaires fronto-temporales (Ishii et al., 2009). Ce syndrome est également présent dans de

nombreuses pathologies neurodégénératives, neurocognitives et neuropsychiatriques (Robert et al., 2018).

CLASSIFICATION

L'apathie se trouve au carrefour de la motivation, de la cognition et de l'émotion (Robert et al., 2012). Il en découle ainsi trois variantes : l'apathie comportementale, cognitive et émotionnelle (Marin, 1991) (Recommandations de bonnes pratiques, HAS, 2014).

2. Les différentes formes d'apathie.

L'apathie étant un syndrome neuropsychiatrique touchant la motivation, elle se distingue de la dépression qui est avant tout un trouble de l'humeur (Marin et al., 1993). Les symptômes sont différents mais entraînent des répercussions significatives sur la qualité de vie du sujet apathique (Yeager et al., 2008).

Les symptômes de l'apathie sont variables selon ses trois formes.

2.1 L'apathie émotionnelle.

L'apathie émotionnelle qualifie la perturbation du traitement « émotionnel-affectif ». Elle est repérable via une diminution des comportements dirigés vers un but (CDB) liée à une incapacité à associer les signaux émotionnels et affectifs avec des comportements en rapport (Levy et al., 2005).

L'un des symptômes de l'apathie émotionnelle est l'émoussement affectif, visible au travers d'une diminution de l'affectivité. Il permet d'établir un diagnostic différentiel avec la dépression, qui associe quant à elle une douleur morale avec souffrance émotionnelle et psychique importante (Spijker & Claes, 2014).

Une lésion du cortex préfrontal orbito-médial et/ou des sous régions limbiques associées appartenant aux noyaux gris centraux, telles que le striatum et le pallidum ventraux, peut être corrélée à l'apathie de type émotionnelle (Levy et al., 2005).

2.2 L'apathie cognitive.

L'apathie cognitive caractérise une diminution des CDB par altération des fonctions cognitives permettant l'élaboration des actions volontaires (Levy & Czernecki, 2006). Plus

spécifiquement, il s'agit d'un défaut de planification et d'organisation des actions volontaires, en rapport avec des lésions préfrontales (Déroutesné et al., 2012).

2.3 L'apathie comportementale.

L'apathie comportementale ou apathie par déficit d'auto-activation définit un trouble de l'activation des pensées ou de l'initiation du programme moteur nécessaire à la réalisation d'un comportement (Levy & Czernecki, 2006). Cela se traduit par une perte de l'initiative, en rapport avec des lésions des ganglions centraux (Levy, 2012).

3. Evaluation de l'apathie.

Quatre critères doivent être présents afin de poser le diagnostic d'apathie (Robert et al., 2018) (Annexe 1).

Le premier critère renvoie à une réduction quantifiable de l'activité dirigée vers un but, comparativement à l'état antérieur du patient.

Le deuxième critère regroupe la perte ou diminution de différents éléments : les comportements et cognitions (niveau et persistance des activités, intérêt du patient, prise de décision), les émotions (moins de réactions émotionnelles, d'empathie, d'expressions verbales ou physiques), et les interactions sociales (moins de relations sociales, isolement)

Le troisième critère comprend l'altération significative des occupations personnelles et sociales, induite par la présence des critères précédents.

Le quatrième critère consiste en l'exclusion des causes du handicap moteur et/ou intellectuel, de la prise de drogue ou d'un changement majeur d'environnement.

Aussi, il existe d'autres outils complémentaires utilisés afin de confirmer le diagnostic et explorer les domaines touchés.

L'Apathy Motivation Index (AMI), (Annexe 2), est un questionnaire comportant 18 questions proposées aléatoirement qui vérifient l'aspect comportemental, émotionnel, et les interactions sociales.

L'Inventaire Apathie (IA) (Annexe 3) (Robert et al., 2011), évalue également le comportement par l'évaluation d'une perte d'initiative, la cognition par celle d'une perte

d'intérêt, et l'émotion par l'évaluation d'une présence d'émoussement. Trois domaines sont donc évalués. Aussi, ce questionnaire est disponible sous trois versions : pour l'accompagnant, le patient et le clinicien.

Concernant le test en version accompagnant et version patient, chaque dimension du test est notée sur 12, aboutissant au calcul du score total sur 36. Pour la version soignant, chaque domaine est évalué sur 4, aboutissant au calcul du score total sur 12. Ici, le seuil pathologique est de 4/12.

Les tests utilisés en clinique ont montré leur intérêt dans l'évaluation de l'apathie (Robert et al., 2002), notamment pour évaluer la conscience du sujet vis-à-vis des symptômes qu'il présente. Mais, ils présentent aussi plusieurs biais du fait de la variabilité des symptômes ou de l'auto-évaluation des patients qui peut ne pas être objective (Klar et al., 2021).

CHAPITRE 2 : Les aphasies progressives primaires

1. Définition.

L'aphasie primaire progressive (APP) est un syndrome neurodégénératif rare débutant par des troubles du langage progressifs associés à une atrophie des régions frontales et temporales de l'hémisphère gauche (Mesulam, 2001). La prévalence varie entre 3.6 et 8.1 / 100 000 habitants, et l'incidence est de 1/100 000 en France (Basaglia-Pappas et al., 2020).

L'APP, affecte en premier lieu, insidieusement, et progressivement, le langage dont l'atteinte est majoritaire, mais n'est pas forcément isolée et peut s'accompagner de troubles d'ordres mnésique, cognitif et/ou exécutif. (Singh et al., 2015). Aussi, cette pathologie peut être diagnostiquée chez des sujets jeunes, la moyenne d'âge des patients étant de 60 ans (Basaglia-Pappas et al., 2020).

Toutefois, l'atteinte langagière diffère en fonction de la zone cérébrale touchée. Le profil langagier du patient peut être non fluent, avec un langage quantitativement et qualitativement appauvri, fluent avec une atteinte au niveau sémantique ou fluent sans atteinte sémantique mais avec d'autres troubles langagiers tels que l'anomie ou encore un trouble de la boucle phonologique. Les différents troubles langagiers retrouvés donnent lieu à une classification des APP qui présente à ce jour trois variantes (Gorno-Tempini et al. 2011) : l'APP non fluente/agrammatique, l'APP variant sémantique et l'APP variant logopénique.

La présence de biomarqueurs spécifiques ainsi que les imageries réalisées permettent de comprendre l'hétérogénéité des causes neuropathologiques. Selon sa variante, l'APP est admise dans le groupe des dégénérescences lobaires frontotemporales (Neary et al., 1998) ou dans le groupe des démences de type Alzheimer (Rohrer et al., 2012).

1.1 Diagnostic de l'aphasie progressive primaire

Le diagnostic de l'APP se fait en deux temps. D'abord, le patient doit répondre aux critères diagnostiques généraux d'APP (Gorno-Tempini et al., 2011) (Annexe 4). Puis, la caractérisation clinique du type d'APP doit être établie en fonction du profil linguistique du patient.

Pour cela, différents tests langagiers sont proposés au patient lors d'une évaluation, à la suite d'un entretien permettant de recueillir sa plainte et de cibler des éléments faisant partie des critères diagnostiques des différentes variantes de l'APP.

Il est important de remarquer que, parmi les critères diagnostiques, seuls les éléments touchant le langage sont mentionnés. Les changements comportementaux tels que l'apathie, par exemple, ne sont pas reconnus actuellement (Wong et al., 2020).

En complément de ces éléments cliniques, un diagnostic anatomopathologique doit être fait. Il permet de voir, à l'imagerie cérébrale par IRM ou PET SCAN, là où une atrophie est repérable pour le cas de l'IRM, ou bien là où on remarque un hypométabolisme dans le cas du PET SCAN (Frédéric Assal & Claire Ragno-Paquier, 2009). Ces éléments permettront de confirmer les symptômes cliniques et de diagnostiquer une variante d'APP en particulier, ou non si le patient ne présente pas un profil rentrant dans les critères de diagnostic d'une des trois variantes principalement rencontrées (Vandenberghe, 2016).

1.2 Classification des aphasies progressives primaires.

Il existe trois sous-types d'APPs les plus fréquemment rencontrés (Gorno-Tempini et al., 2011). Un patient ayant un profil langagier atypique peut ne pas correspondre aux critères diagnostiques d'une des trois variantes, et sera ainsi inclassable, malgré la présence d'un trouble langagier bien présent.

Chaque sous-type d'APP présente un tableau clinique et des critères diagnostiques différents.

La classification suivie actuellement est celle de Gorno-Tempini (Gorno-Tempini et al., 2011) : elle distingue l'APP dite non fluente/agrammatique (APP nf/a), l'APP sémantique (APP vS), et l'APP logopénique (APP vL).

L'anomie, ou manque du mot, est un symptôme commun aux trois variantes. Cela ne permet pas de les différencier, si ce n'est de savoir si le manque du mot apparaît en langage spontané ou lors d'une tâche de dénomination (Mesulam et al., 2012).

La fluence langagière permet, quant à elle, d'orienter le diagnostic vers une APP de type non fluente/agrammatique plutôt que vers une APP vS ou une APP vL qui sont quant à elles des APP fluentes. D'autres éléments sont à prendre en considération dans le diagnostic, notamment trois éléments déterminants de l'algorithme décisionnel (Annexe 5) : les troubles

arthriques et/ou l'agrammatisme, la compréhension de mots isolés et la répétition de phrases (Leyton et al., 2011).

2. Les troubles langagiers et émotionnels retrouvés dans les aphasies progressives primaires.

2.1. Critères diagnostiques de chaque variante.

2.1.1. Dans l'aphasie progressive primaire logopénique

L'APPvL est caractérisée par un manque du mot dans le discours spontané et en dénomination, et un trouble de la répétition des phrases (Gorno-Tempini et al., 2008).

Plusieurs autres signes de trouble langagier doivent être présents. Parmi eux, des paraphasies phonémiques dans le discours spontané et en dénomination et/ou une préservation de la compréhension des mots isolés et des connaissances sur les objets et/ou une préservation des aspects moteurs du langage et /ou une absence d'agrammatisme (Gorno-Tempini et al., 2011).

L'APPvL est liée à un dysfonctionnement et une atrophie impliquant principalement les cortex temporo-pariétal gauche (Ruksenaite et al., 2021).

2.1.2. Dans l'aphasie progressive primaire non fluente

L'APPnf/a est repérable par un agrammatisme et un discours hésitant requérant un effort et contenant des erreurs phonétiques et déformations langagières proches de l'apraxie de la parole (Clark et al., 2005).

D'autres signes coexistent : un trouble de la compréhension des phrases de complexité syntaxique élevée et/ou une préservation de la compréhension des mots isolés ainsi que des connaissances sémantiques sur les objets (Gorno-Tempini et T al., 2011).

L'APPnf/a est liée à un dysfonctionnement et une atrophie impliquant principalement les cortex péri-sylvians gauches centrés sur le gyrus frontal inférieur et l'insula antérieure (Ruksenaite et al., 2021).

2.1.3. Dans l'aphasie progressive primaire sémantique

Cette variante est caractérisée par une anomie en dénomination via le canal visuel et des troubles de la compréhension du mot isolé (Hodges et al., 1992).

Parallèlement, on doit trouver une perte des connaissances sur les objets (items de basse fréquence ou peu familiers), et/ou une dyslexie et/ou dysorthographe de surface, et/ou une préservation de la répétition, de la syntaxe et des aspects moteurs du langage (Gorno-Tempini et al, 2011).

L'APPvS est liée dysfonctionnement et une atrophie du lobe temporal antéro-mésial et généralement initialement principalement côté gauche (Ruksenaite et al., 2021).

2.2 Troubles émotionnels dans les aphasies progressives primaires

Différents symptômes évoquant un trouble émotionnel sont repérés chez les patients atteints d'APP. Certains symptômes tels que l'apathie sont communs aux trois variantes (Wong et al., 2020). Ces symptômes peuvent être considérés comme une réponse émotionnelle à la maladie qui empêche le sujet de communiquer sans difficulté (Banks & Weintraub, 2008).

Un trouble de la reconnaissance des émotions, avec changement de personnalité, est fréquemment retrouvé au sein de chaque variante. Ces troubles peuvent être liés à des changements neuroanatomiques de la substance blanche avec atrophie focale suivant le rythme d'aggravation de la maladie (Multani et al., 2017). L'hypothèse du déficit attentionnel est également proposée pour expliquer le déficit de reconnaissance des émotions (Singh et al., 2015).

L'anxiété et l'irritabilité sont les symptômes les plus fréquemment rapportés via les questionnaires d'évaluation neuropsychiatrique du sujet atteint d'APP (Banks & Weintraub, 2008).

La prise en compte du facteur temps dans l'évolution de la maladie est nécessaire. Au stade initial de la maladie, on observe des troubles de l'humeur faisant référence à des symptômes d'ordre dépressifs, tels que le retrait social et le manque d'énergie à la fois physique et mentale (Medina & Weintraub, 2007). A cinq ans ou plus du diagnostic, on remarque une désinhibition accompagnée fréquemment de comportements nocturnes atypiques (Fatemi et al., 2011).

La fréquence de ces différents troubles neuropsychiatriques est plus élevée pour les pathologies de type APP que pour la maladie d'Alzheimer (Collins et al., 2020) pour laquelle

ces troubles sont pris en compte dans les critères diagnostiques (Cummings, 2021). Chaque variante d'APP peut néanmoins soulever des troubles spécifiques.

2.2.1. Dans l'aphasie progressive primaire logopénique

Au sein de cette variante, on retrouve majoritairement des signes d'anxiété, d'irritabilité, d'agitation, et un comportement apathique (Rohrer & Warren., 2010) avec troubles de l'appétit (Singh et al., 2015 ; Fatemi et al., 2011).

De rares cas de sujets atteints d'APP variante logopénique ayant des délires et hallucinations sont rapportés. Ces troubles seraient en lien avec une possible démence à corps de Lewy sous-jacente et ne sont pas rapportés dans les autres sous-types d'APPs (Singh et al., 2015).

2.2.2. Dans l'aphasie progressive primaire non fluente

Les sujets présentant une forme non fluente montrent plutôt des signes d'agitation, anxiété avec une fréquence d'apparition se situant entre 26% (Rohrer & Warren, 2010) et 36% (Singh et al., 2015). Des symptômes dépressifs peuvent être relevés avec une fréquence variant de 33% à 57% (Collins et al., 2020). Aussi, une forme d'apathie peut se présenter dans l'APP nf/a (Multani et al., 2017). Toutefois, les études révèlent une grande variabilité au niveau de la fréquence d'apparition, qui pourrait varier entre 9.3% et 64% (Rohrer & Warren, 2010). Cette importante variabilité soulève la question de la pertinence de l'évaluation dans des pathologies où la communication est très altérée comme dans l'APP nf/a à un stade avancé. On note que l'apathie est un symptôme plus relevé chez les patients ayant des marqueurs relatifs à la maladie d'Alzheimer qu'à la démence frontotemporale (Xiong et al., 2011).

2.2.3. Dans l'aphasie progressive primaire sémantique

Les troubles émotionnels retrouvés au sein de cette variante sont variés. On note un déficit de la précision intéroceptive expliquant une réduction de la réactivité émotionnelle, de l'empathie et de la conscience de soi (Marshall et al., 2017). L'atrophie de l'insula, du cingulaire et amygdale droits, zones impliquées dans le traitement intéroceptif, serait une des causes de ces troubles. Un déficit de la reconnaissance des émotions d'autrui est retrouvé : les sujets commettent des erreurs de valence, confondant une émotion avec une autre qui ne renvoie pas à la même représentation. La réduction du volume de matière grise au niveau frontal, ventral, temporal, insulaire et striatal serait liée à ces troubles (Multani et al., 2017).

Des signes d'irritabilité, de désinhibition (Singh et al., 2015), et de troubles de l'appétit sont présents. (Rohrer & Warren, 2010). Des symptômes dépressifs sont notés et nécessitent une attention spécifique afin d'être détaillés par des sous-items (Shdo et al., 2020). Il est admis que l'APP vS est dominée par le sentiment d'inquiétude comparativement aux autres syndromes dégénératifs : cette donnée peut aider au diagnostic différentiel d'une part entre les différentes variantes d'APP, d'autre part entre différents syndromes cliniques (Shdo et al., 2020).

2.3 Evaluation des émotions

Le terme « émotions » est large et recouvre de nombreuses définitions (Kleinginna & Kleinginna, 1981).

L'expression des émotions, résulte d'une interaction constante entre trois composantes à savoir : la composante physiologique apparentée au ressenti émotionnel, la composante cognitive permettant la régulation de ce dernier et la composante expressive reflétant l'interaction entre les deux premières (Dimberg, 1987). Chacune des composantes est susceptible d'influer sur une autre, les trois étant étroitement liées (Gros, 2018).

Le ressenti émotionnel, ou réactivité émotionnelle, peut être perçu comme positif ou négatif : cela caractérise la valence affective (Lang et al., 1993). Parallèlement à la réactivité, il existe le phénomène de régulation émotionnelle (Gross, 2013). Elle permet la modification de l'intensité, de la durée et du type d'émotion ressentie.

La réactivité émotionnelle ainsi que la régulation sont permises grâce à l'activation du réseau cérébral émotionnel au sein duquel interviennent majoritairement l'amygdale et le cortex préfrontal (Gros, 2018).

L'évaluation des émotions repose principalement sur des échelles subjectives telles que l'inventaire neuropsychiatrique (NPI), ou l'Emotion Regulation Questionnaire (ERQ) par exemple. Toutefois, l'évaluation se déroule en dehors du contexte émotionnel lui-même et présente un biais important de désirabilité sociale (Crowne & Marlowe, 1960).

De nouveaux moyens d'évaluations objectifs, liés au développement des nouvelles technologies sont actuellement utilisés (Epstein & Klinkenberg, 2001). Ainsi, des capteurs comportementaux peuvent permettre l'évaluation d'une des composantes émotionnelles (Li et al., 2016), des capteurs portés directement peuvent rendre compte de l'aspect physiologique

comme la fréquence cardiaque ou l'activité électrodermale (Grapperon et al., 2012), et des tests informatisés peuvent permettre d'évaluer la composante émotionnelle cognitive. Le Clock N Test est un test informatisé permettant de mesurer les troubles du ressenti et de régulation des émotions de manière dynamique, implicite, objective et quantifiable et de réduire le biais d'ordre social (Gros, 2018). Le test est basé sur une tâche d'estimation temporelle : certains items sont précédés de la visualisation d'une vidéo permettant un amorçage émotionnel et activant la composante physiologique.

En résumé, les troubles émotionnels sont fréquents dans les APPs, de même que les troubles d'ordre neuropsychiatrique, et particulièrement l'apathie. Celle-ci peut être classée en différents types selon l'atteinte. L'évaluation se fait via des tests validés en clinique ayant comme biais la subjectivité.

Dans le cas de la variante d'APPnf/a, il est retrouvé, dans la littérature, une grande variabilité de ce symptôme. L'apathie pouvant être un marqueur qui aide à la pose du diagnostic, il semble pertinent de repérer ce symptôme de manière précoce et objective. L'intérêt de notre étude est donc de vérifier l'intérêt de tests objectifs pour l'évaluation de l'apathie dans les APPs nf/a.

PARTIE PRATIQUE

1. Problématique et objectifs

Notre étude consiste à étudier les troubles émotionnels et leur présentation clinique et objective chez une patiente présentant une APPnf/a.

L'objectif primaire de l'étude est d'explorer les troubles du ressenti et de la régulation des émotions chez deux patientes présentant une APP nf/a.

Deux objectifs secondaires sont étudiés. Le premier a pour but de vérifier si la réactivité émotionnelle est en lien avec l'apathie émotionnelle. Le second permet de vérifier si la régulation émotionnelle est en lien avec les stratégies de régulation émotionnelle.

Les critères de mesures choisis pour l'objectif primaire sont les scores composites de réactivité et de régulation émotionnelle obtenus au Clock N'Test.

Pour le premier objectif secondaire, nous ferons une comparaison descriptive du score de réactivité émotionnelle obtenu au Clock'N test avec les scores à l'Inventaire Apathie dans chacun des critères ainsi que ceux obtenus à l'Apathy Motivation Index (AMI).

Pour le second objectif secondaire, nous effectuerons une comparaison descriptive du score de régulation émotionnelle obtenu au Clock'N test avec les scores obtenus à l'échelle de régulation émotionnelle (ERQ).

2. Matériel et méthodes

2.1. Population

Pour cette étude, nous avons souhaité présenter deux cas de patients, évalués au Centre Mémoire de Ressources et de Recherche (CMRR) de Nice, qui présentaient une forme légère ou avancée d'APP nf/a.

Cas numéro 1

Le premier sujet est une femme, Mme H., née le 15/08/1956 et âgée de 65 ans. Mme H consulte initialement au CMRR en octobre 2019. La plainte de la patiente soulève un trouble du langage inaugural depuis 2 ans environ.

Aujourd'hui, Mme H vit avec son compagnon. Elle est retraitée, et travaillait anciennement dans les assurances. Elle a un fils. Elle est entourée socialement par ses amis et ses sœurs. Concernant ses activités, la patiente pratique du sport dans la semaine, et se promène

régulièrement. Mme H ne décrit aucun antécédent médical, ni de pathologie neurodégénérative au sein de sa famille. Elle prend différents traitements, parmi eux : Levothyrox, Pravastatine, Mémantine et Aspirine. La patiente suit une rééducation orthophonique à hauteur de trois séances par semaine.

Le diagnostic d'APP nf/a a été posé en juillet 2020.

En février 2022, le dernier bilan de suivi de la patiente montre que différents éléments ont évolué. Le score à la batterie de Détection des troubles du langage chez l'adulte et la personne âgée (DTLA) est passé de 58/100 (premier bilan de suivi) à 32/100. Les aspects praxiques ont fortement évolué vers une aggravation. La dénomination ainsi que la répétition ne sont plus possibles, du fait de l'apraxie de la parole devenue massive. Le discours spontané a évolué vers une production de sons uniquement. La patiente s'appuie désormais sur les gestes et le canal écrit pour s'exprimer. Le système sémantique n'a quant à lui pas évolué, et reste totalement préservé, au même titre que l'écriture. Les capacités de compréhension de la patiente sont préservées pour les mots simples ; les phrases syntaxiquement complexes sont plus coûteuses.

Etant accompagnée de sa sœur lors du bilan, nous avons pu obtenir des informations d'ordre neuropsychiatrique. Cet entretien nous a permis de conclure à un score de 1 point au NPI, score lié à une légère impatience et nervosité gestuelle apparaissant de temps en temps. Aucun autre symptôme neuropsychiatrique n'est relevé. Enfin, les critères diagnostiques de l'apathie sont tous négatifs.

Cas numéro 2

Le deuxième sujet de notre étude est une femme, Mme M, née le 03/10/1942, âgée de 79 ans. Mme M consulte initialement au CMRR le 16/10/2018 pour un bilan neuropsychologique. La plainte soulève un trouble d'ordre mnésique de type manque du mot, oubli dans la conversation, manque de fluidité. La patiente rapporte aussi un bégaiement apparu mi 2018, et qui la gêne quotidiennement.

Aujourd'hui, Mme M vit seule. Elle a deux filles, 5 petits-enfants et 5 arrière-petits-enfants. Elle est retraitée, et était auparavant podologue. Socialement, la patiente dit être entourée par sa famille, et elle a une amie proche. Concernant les antécédents médicaux, Mme M rapporte la présence de polyarthrite, des problèmes cardiaques, ainsi que des épisodes dépressifs passés ayant nécessité des traitements. En novembre 2021, la patiente a fait un AVC, sans séquelles

majeures. Mme M suit aujourd’hui des séances de sophrologie qui lui permettent de se sentir mieux, ainsi que des séances d’orthophonie. La patiente est autonome pour les activités de la vie quotidienne. Cependant, elle rapporte un moral fluctuant avec des périodes où elle se sent moins bien et stressée.

Les bilans neuropsychologiques effectués en 2018 et 2021 soulignent une prédominance de la fatigue et une mauvaise gestion des émotions, ainsi qu’un bégaiement gênant la patiente.

Le diagnostic d’APP nf/a a été posé en avril 2021.

En février 2022, le dernier bilan de suivi de la patiente montre globalement une stabilité des troubles. Le score à la DTLA est passé de 96/100 (bilan orthophonique initial) à 100/100. Les capacités praxiques demeurent stables, mais restent toutefois altérées. Les capacités de compréhension morphosyntaxique ont légèrement diminué. Le discours spontané reste fluent, malgré la persistance d’un pseudo-bégaiement.

Mme M présente quelques symptômes neuropsychiatriques, restant toutefois légers. Elle rapporte des hallucinations se produisant assez souvent (score fréquence : 2/ score de gravité : 2) et des périodes de tristesse lorsqu’elle est seule (score à l’item dysphorie : fréquence notée 2, gravité notée 2). Le score total au NPI est de 8 points.

Les critères diagnostiques de l’apathie sont tous négatifs.

	CAS N°1	CAS N°2
Sexe	Femme	Femme
Age	65 ans	79 ans
Niveau d’étude	Conseillère en assurance	Pédicure-podologue
Diagnostic	APP non fluente	APP non fluente
Date du diagnostic	Juillet 2020	Avril 2021
Stade des troubles	Sévère	Débutant
Critères Apathie	Aucun	Aucun
Inventaire Neuropsychiatrique (NPI)	1 point	8 points

Tableau 1 : descriptif des cas de notre étude.

2.2. Matériel

Afin d'évaluer la présence ou non d'apathie, ainsi que les domaines touchés, nous avons utilisé :

- Les critères diagnostiques de l'apathie (Robert et al., 2018),
- L'inventaire apathie (IA) (Robert et al., 2012),
- L'Apathy Motivation Index (AMI) (Ang et al., 2017).

Les critères diagnostiques de l'apathie comprennent quatre critères d'évaluation : une réduction quantifiable de l'activité dirigée vers un but pour le premier, une perte ou diminution du comportement, des émotions et des interactions sociales pour le deuxième critère, une altération significative des occupations et du fonctionnement du patient pour le troisième critère, et enfin, le quatrième critère est dédié à l'exclusion du handicap moteur ou physique (surdité, cécité) comme cause d'éventuels changements du patient.

L'inventaire apathie comporte trois domaines notés sur 4. Un score de 0 signifie une absence de trouble, un score de 1 à 2 signifie un trouble modéré, et un score de 3 à 4 signifie un trouble majeur.

L'Apathy Motivation Index comporte 18 questions et évalue trois domaines (6 questions par domaine) : le comportement, la motivation, et les émotions. Les réponses du patient sont qualitatives : complètement vrai, plutôt vrai, ni vrai ni faux, faux la plupart du temps, et complètement faux. Les scores correspondant sont respectivement : 0, 1, 2, 3 et 4 points. Chaque domaine s'évalue donc par un score sur 24, puisqu'il y a six questions pouvant aller jusqu'à 4 points chacune au maximum. Le score total est sur 72 (trois domaines notés sur 24).

Pour évaluer objectivement la réactivité et la régulation émotionnelle, nous avons utilisé le Clock N'Test (Gros et al., 2016). Ce test se compose de deux phases d'estimation temporelle d'un son, la première se déroule sans amorçage émotionnel, la seconde avec amorçage vidéo.

Les stratégies de régulation émotionnelle ont été évaluées subjectivement par l'Emotion Regulation Questionnaire (ERQ) (Gross & John, 2003). L'ERQ est un questionnaire comportant 10 questions, et permettant d'identifier les stratégies de régulation émotionnelle, soit la réévaluation cognitive des émotions (items numéro 1, 3, 5, 7, 8 et 10) ou la suppression expressive (items numéro 2, 4, 6 et 9). Les réponses des patients sont notées sur une échelle de type Likert en 7 points allant de 1 (fortement en désaccord) à 7 (fortement d'accord). La

notation utilise la moyenne de tous les scores de chaque sous-échelle de réévaluation cognitive et de suppression expressive.

Enfin, l'inventaire neuropsychiatrique (NPI) (Cummings et al., 1994) a été utilisé afin d'écarter un ou plusieurs troubles d'ordre neuropsychiatrique. Ce questionnaire comporte 12 domaines d'évaluation. Le score (en point) est calculé selon la fréquence et la gravité des troubles relevés.

2.3. Déroulement des passations

Les passations se sont déroulées dans le cadre de bilans orthophoniques de suivi réalisés au CMRR de Nice.

Cas numéro 1

Lors de l'entretien anamnestique, l'apraxie de la parole de Mme M entraînait des réponses réduites à des sons. L'échange a donc été facilité par des gestes, ainsi que des productions écrites. Nous avons choisi de poser des questions sur son activité, ses émotions, son comportement en simplifiant les questions et utilisant des gestes et mimiques faciales. Cela a permis de remplir quelques items des critères diagnostiques apathie, de l'IA et de l'AMI.

Nous avons ensuite proposé les épreuves de bilan à Mme M. Enfin, nous lui avons fait passer le Clock N'Test. A la fin du bilan, nous avons pu nous entretenir avec la sœur de la patiente, à qui nous avons posé des questions permettant de remplir le NPI, et d'autres questions pour compléter les échelles d'apathie plus en détails.

Cas numéro 2

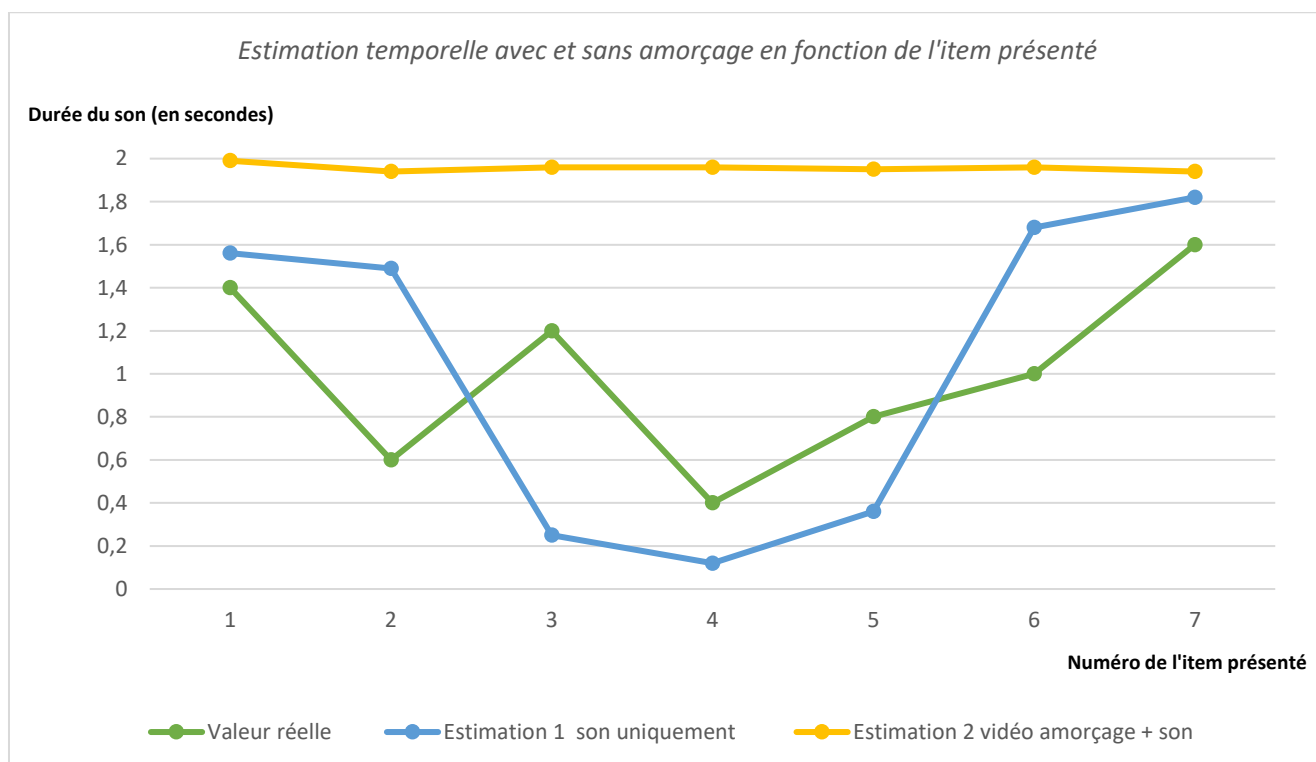
Au cours de l'anamnèse, nous avons axé nos questions sur les marqueurs de l'apathie, afin de pouvoir compléter les critères diagnostiques, l'IA et l'AMI. Nous avons ensuite dirigé l'entretien avec la patiente vers le domaine émotionnel en proposant de remplir l'ERQ, en reformulant les questions pour en faciliter la compréhension. Enfin, nous avons proposé le NPI, en simplifiant les questions

Les épreuves de bilan ont été proposées à la suite de l'entretien. Une fois les épreuves terminées, nous avons fait passer le Clock N'Test à la patiente.

3. Résultats

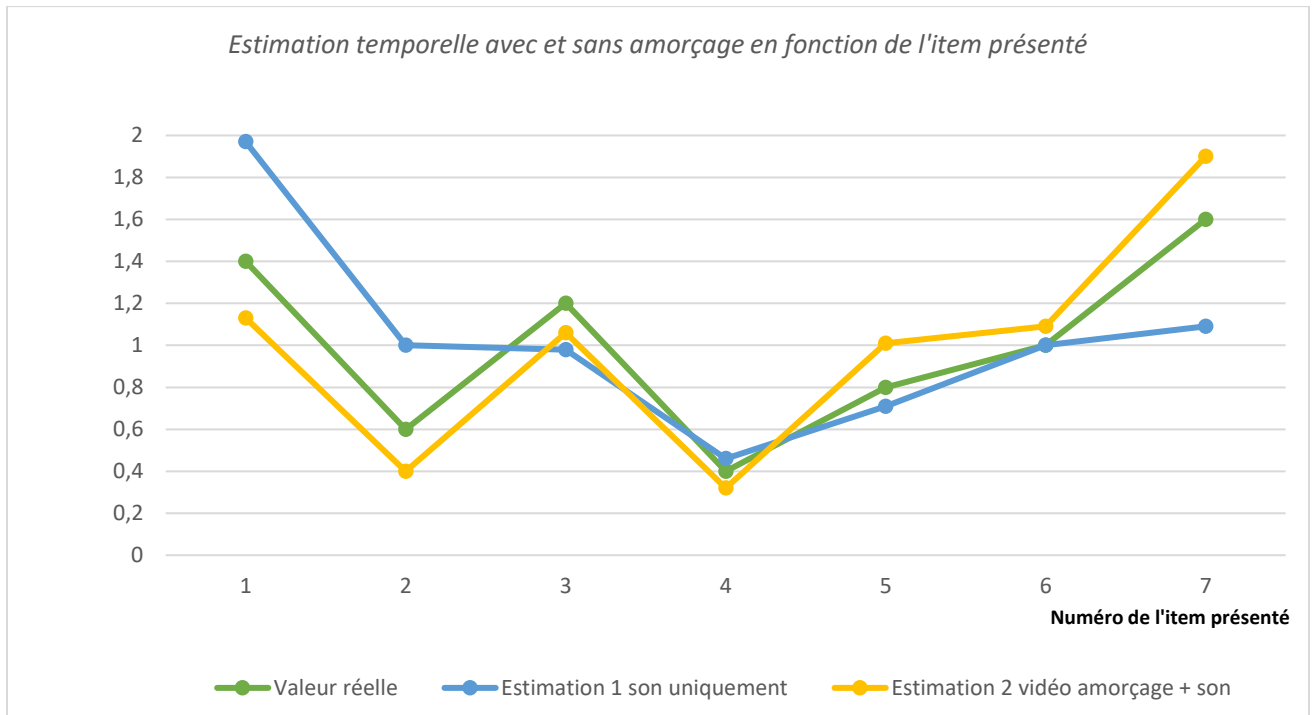
1. Exploration de la réactivité et de la régulation émotionnelle chez deux patientes présentant une Aphasie Primaire Progressive de type non fluente.

Figure 1 : Estimation temporelle du son avec et sans amorçage en fonction de l'item présenté au cas numéro 1.



La figure 1 montre un aperçu global des résultats de Mme H au Clock N'Test. Sans amorçage émotionnel, Mme H surestime la durée des deux premiers sons et celle des deux derniers. Elle sous-estime la durée des troisième, quatrième et cinquième sons. Avec un amorçage émotionnel, la patiente est en surestimation temporelle pour chacun des sept items présentés. Chaque estimation, avec amorçage, avoisine les deux secondes, ce qui est représenté par la courbe jaune presque linéaire (Figure 1).

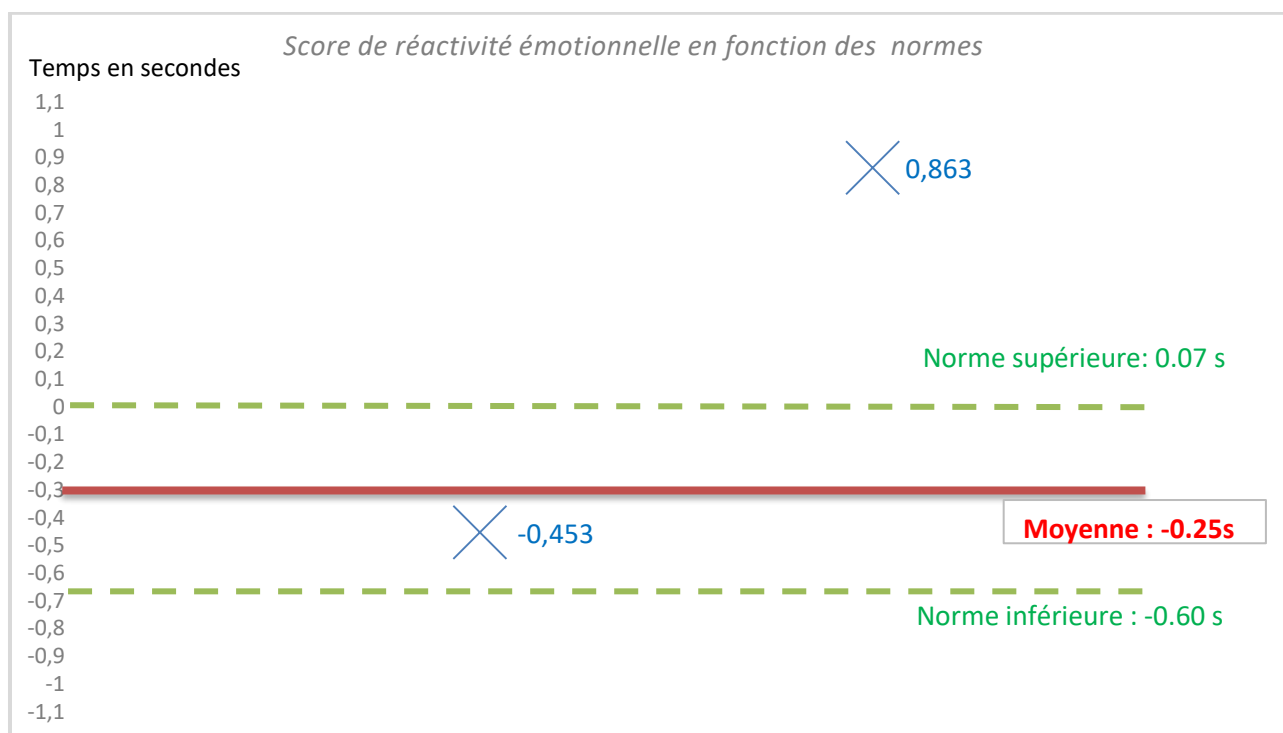
Figure 2 : Estimation temporelle du son avec et sans amorçage en fonction de l'item présenté au cas numéro 2.



La figure 2 montre un aperçu global des résultats de Mme M au Clock N'Test. Sans amorçage émotionnel, Mme M surestime la durée des deux premiers sons ainsi que celle du quatrième son. Elle sous-estime la durée des troisième, cinquième et dernier son. Elle estime la durée correcte pour le sixième son. Avec amorçage émotionnel, la patiente est en sous-estimation temporelle pour les quatre premiers sons présentés, puis en surestimation temporelle à partir du cinquième son (Figure 2).

2.2. Réactivité émotionnelle.

Figure 3 : score de réactivité émotionnelle des deux patientes en fonction des normes.



Le score de réactivité émotionnelle (score 1) est calculé en faisant la moyenne des déformations temporelles des trois premiers sons, soit la moyenne de la différence d'estimation avec amorçage et sans amorçage pour chacun des trois premiers items.

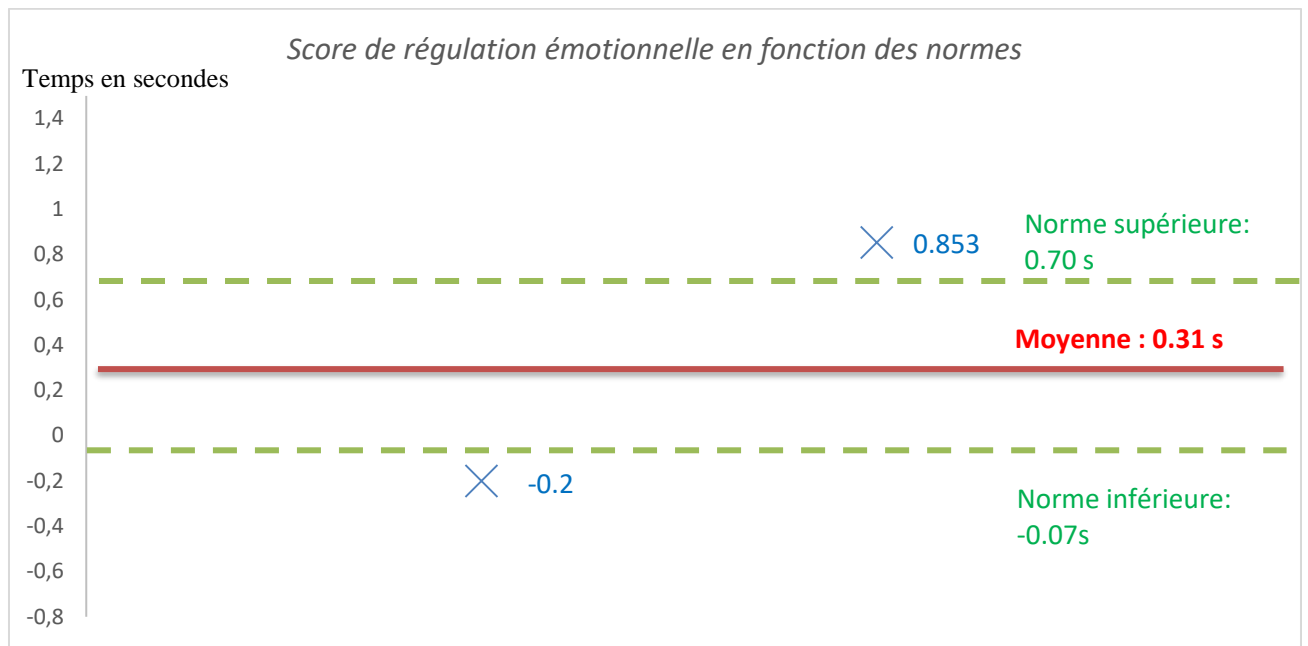
La moyenne du score 1 selon les normes du Clock N'Test est de -0.25 secondes. La norme inférieure est de -0.60 secondes, la norme supérieure est de 0.07 secondes.

La patiente 1 obtient un score 1 de 0.863 secondes, ce qui la place au-dessus de la norme supérieure (score supérieure au centile 95) et en sur-réactivité émotionnelle.

La patiente 2 obtient un score de -0.453 secondes, ce qui la place dans la norme (centile 25).

1.2. Régulation émotionnelle.

Figure 4 : score de régulation émotionnelle des deux patientes en fonction des normes.



Le score de régulation émotionnelle (score 2) est calculé en faisant la moyenne des déformations temporelles des trois derniers sons, à laquelle on soustrait ensuite le score 1.

La moyenne du score 2 selon les normes du Clock N'Test est de 0.31 secondes. La norme inférieure est de -0.07 secondes, la norme supérieure est de 0.70 secondes.

La patiente 1 obtient un score 2 de -0.20 secondes, ce qui la place en-dessous de la norme inférieure (score inférieur au centile 5). La régulation émotionnelle est déficitaire.

La patiente 2 obtient un score 2 de 0.853 secondes, ce qui la place au-dessus de la norme supérieure (score très légèrement inférieur au centile 95). La régulation émotionnelle est préservée.

2. Liens entre réactivité émotionnelle et apathie émotionnelle.

ITEMS DE L'INVENTAIRE	Cas numéro 1	Cas numéro 2
APATHIE		
Émoussement affectif (score /4)	0	0
Perte d'initiative (score /4)	0	0
Perte d'intérêt (score /4)	0	0
SCORE TOTAL	0	0

Tableau 2 : scores des deux cas d'étude à l'inventaire apathie.

Chacune des deux patientes obtient un score de 0 à l'inventaire apathie. Cela signifie l'absence d'émoussement affectif, de perte d'initiative, et de perte d'intérêt. On note, pour chaque cas, une absence d'apathie qu'elle soit émotionnelle, comportementale ou cognitive. Ces résultats sont identiques à ceux des critères diagnostiques apathie pour lesquels les deux patientes n'ont aucun critère positif.

ITEMS DE L'AMI	Cas numéro 1	Cas numéro 2
Comportement (score /24)	Non réalisable	2/24
Emotions (score /24)	Non réalisable	10/24
Motivation sociale (score /24)	Non réalisable	4/24
SCORE TOTAL	Non réalisable	16 /72

Tableau 3 : scores des deux cas d'étude à l'AMI.

Nous n'avons pas pu proposer l'AMI à la première patiente en raison de la sévérité de l'atteinte langagière en expression et en réception. Concernant le deuxième cas de notre étude, nous observons un score total de 16/72, avec un score plus élevé pour les items relatifs aux émotions et à la sensibilité. Ces résultats ne vont pas dans le même sens que les résultats obtenus aux critères diagnostiques apathie.

Le score de réactivité émotionnelle de cette patiente obtenu au Clock N'Test la place dans la norme tandis qu'ici, les résultats de l'AMI suggèrent un trouble du ressenti émotionnel.

3. Liens entre régulation émotionnelle et stratégies de régulation des émotions.

ITEMS DE L'ERQ	Cas numéro 1	Cas numéro 2
Score pour les 6 items traitant la stratégie de réévaluation des émotions (en points)	Non réalisable	30
Score pour les 4 items traitant la stratégie de suppression des émotions (en points)	Non réalisable	20
SCORE TOTAL	Non réalisable	50
MOYENNE DU SCORE DE REEVALUATION COGNITIVE	Non réalisable	5
MOYENNE DU SCORE DE SUPPRESSION EXPRESSIVE	Non réalisable	5

Tableau 4 : scores des deux cas d'étude à l'ERQ.

Nous n'avons pas pu proposer l'ERQ à la première patiente en raison de la sévérité de l'atteinte langagière en expression et en réception, et du niveau de compréhension requis pour compléter cette échelle.

Nous constatons que la deuxième patiente utilise de manière égale les deux stratégies de régulation : la réévaluation et la suppression expressive. Ces résultats sont en accord avec le score de régulation émotionnelle obtenu au Clock N' Test, pour lequel la patiente se situe au-dessus de la norme, indiquant une régulation préservée mais une réponse physiologique supérieure à la norme.

DISCUSSION

L'aphasie progressive primaire est un syndrome se caractérisant par des troubles langagiers au premier plan. Ces troubles entravent les capacités de communication du patient et peuvent avoir un retentissement sur le plan émotionnel et comportemental. Une forme d'apathie peut ainsi apparaître. Les troubles émotionnels sont souvent évalués de manière subjective au sein de nombreuses pathologies (Chanachev & Berney, 2010). Nous nous sommes questionnés sur l'intérêt d'un test dynamique pour l'évaluation des troubles de cet ordre. L'objectif était de vérifier si un test objectif et dynamique pouvait être utilisé pour évaluer l'apathie chez deux patientes présentant une aphasie progressive primaire de forme non fluente.

Notre étude avait pour objectif primaire l'exploration des troubles du ressenti et de la régulation des émotions via un test objectif, chez deux patientes présentant une APP non fluente. Nos résultats ont mis en évidence un ressenti émotionnel trop important pour la première patiente, ayant une aphasie progressive primaire non fluente à un stade avancé, et un ressenti émotionnel normal pour la deuxième patiente, atteinte d'aphasie progressive primaire non fluente à un stade léger. Cela pourrait s'expliquer par le fait que l'APP non fluente touche la zone fronto-insulaire gauche (Gorno-Tempini et al., 2011), et que le lobe frontal joue un rôle crucial dans le ressenti émotionnel (Lotstra, 2002). Nous avons également observé une régulation émotionnelle déficitaire pour la première patiente, et une régulation préservée pour la deuxième patiente. Quantitativement, les données obtenues pour la première patiente ne sont pas fiables, particulièrement pour la régulation émotionnelle. En effet, chez la patiente qui présente une APP au stade sévère : les capacités de compréhension orale sont très réduites, limitant la passation du Clock N'Test dont les scores ont été biaisés par la présence d'un trouble de la compréhension. Ainsi, les réponses données, après amorçage émotionnel, valaient toutes deux secondes, soit la durée maximale qu'il est possible d'estimer en déplaçant le curseur. Qualitativement, la patiente s'est pourtant montrée très volontaire et coopérante pour la passation du Clock N'Test. Sans amorçage émotionnel, elle pointait correctement l'endroit où il fallait déplacer le curseur d'estimation. Avec amorçage émotionnel, les estimations ne sont pas fiables, mais il est important de noter que nous avons remarqué une grande réactivité émotionnelle face aux vidéos proposées, se traduisant par des marques de sursauts, de légers mouvements corporels, et une importante fixation de l'écran. Ainsi, nous supposons que le défaut de compréhension de la consigne ne permet pas l'exploration des résultats de régulation émotionnelle pour cette patiente. Quant à la deuxième patiente, les

instructions du Clock N'Test ont été correctement comprises puisque le trouble de la compréhension chez cette patiente est très léger. Nous avons ainsi montré que le Clock N'Test pourrait ainsi être utilisé pour l'évaluation objective de l'apathie, à condition que les capacités de compréhension du patient soient relativement préservées pour obtenir des résultats fiables. Comme l'a mis en évidence la littérature, les reports de cas d'apathie dans l'APP non fluente sont très variables d'une étude à l'autre : certains auteurs rapportent jusqu'à 64% d'apathie parmi les patients présentant une APP non fluente (Rohrer & Warren, 2010) tandis que d'autres ne relèvent qu'un faible pourcentage (Singh et al., 2015). Cela peut être en lien avec les mesures d'évaluation qui sont souvent subjectives et peuvent potentiellement faire apparaître des patients faux positifs. Le test objectif utilisé pour notre étude permet d'éviter ce biais et pourrait ainsi amener à un changement des pratiques d'évaluation, tendant vers l'objectivation des tests. Les tests subjectifs comme les échelles d'évaluation de l'apathie par exemple, peuvent toutefois demeurer indispensables, dans le cas où le stade avancé de la pathologie ne permettrait pas au patient de réaliser un test objectif dynamique. Les aidants occupent alors une place importante (Klar et al., 2021) et peuvent aider à la pose du diagnostic et sa fiabilité en remplissant les échelles proposées, dès lors que la communication du patient est trop altérée. De plus, les études objectives ciblant des pathologies neurodégénératives peu connues pourraient permettre la révision des critères diagnostiques, notamment ceux de l'APP non fluente (Gorno-Tempini et al., 2011) afin d'y intégrer à part entière l'apathie et d'autres symptômes neuropsychiatriques qui pourraient être étudiés (Cummings, 2021). A l'aide de critères diagnostiques plus précis, la prise en soin de l'APP, décrite aujourd'hui comme indispensable et très bénéfique pour les patients (Assal et al., 2009), pourrait être améliorée et valorisée par la prise en compte des symptômes neuropsychiatriques présentés par les patients et l'action que les orthophonistes peuvent avoir sur ceux-là.

Le premier objectif secondaire de notre étude consistait à vérifier si la réactivité émotionnelle était en lien avec l'apathie émotionnelle. Nos résultats ont montré un lien entre l'apathie émotionnelle et la réactivité émotionnelle de chacune des patientes : le premier cas n'a pas montré de signe d'apathie émotionnelle, le deuxième cas n'en a montré que peu comme le suggérait le score obtenu à l'AMI. La réactivité du premier cas d'étude est au-dessus de la norme, et va donc dans le sens contraire d'une apathie émotionnelle, ce qui est confirmé par le score à l'inventaire apathie. En revanche, la deuxième patiente a une réactivité dans la norme mais montre de légers signes d'apathie émotionnelle au travers du score obtenu

à l'Apathy Motivation Index (AMI). Ces signes d'apathie sont certainement à relier au fait que l'évaluation via l'AMI soit subjective, donc présentant un biais, mais surtout au fait que la patiente présente une régulation émotionnelle au-dessus de la norme. Ainsi, les troubles émotionnels identifiés subjectivement seraient plutôt en lien avec les stratégies de régulation émotionnelle de la patiente qu'avec le ressenti émotionnel pur, qui est dans les normes. La littérature étant peu précise sur l'apathie émotionnelle dans l'APP non fluente (Collins et al., 2020), nos résultats tendraient ainsi à rejoindre les auteurs décrivant un faible pourcentage d'apathie dans cette variante d'APP (Singh et al., 2015). De plus, les auteurs ne distinguent que très peu le ressenti de la régulation émotionnelle ; donc le terme d'apathie, en l'occurrence émotionnelle, demeure assez vague. Il aurait été intéressant ici de calculer la différence entre le score 2 et le score 1 afin de rendre compte de la différence d'activité entre le ressenti émotionnel, engageant le lobe frontal, et l'activité de régulation émotionnelle, faisant intervenir l'amygdale dite « cerveau émotionnel » (LeDoux, 2007). L'utilisation d'un test objectif tel que le Clock N'Test semble ainsi pertinent afin, d'une part, de préciser la nature des troubles émotionnels présentés par les patients ayant une apathie émotionnelle, et, d'autre part, de clarifier le pourcentage de patients présentant une APP non fluente et ayant une apathie.

Le second objectif secondaire était de vérifier si la régulation émotionnelle était en lien avec les stratégies de régulation émotionnelle. Cet objectif n'a pas été réalisable pour notre premier cas d'étude, du fait de la sévérité des troubles langagiers en expression et en réception, entravant le remplissage du questionnaire d'autoévaluation des stratégies de régulation émotionnelle (ERQ). Quant à la deuxième patiente, nous avons constaté une régulation émotionnelle légèrement au-dessus de la norme au Clock N'Test, et une utilisation équilibrée des deux stratégies de régulation émotionnelle à l'ERQ. Les scores ne semblent pas converger. Cela pourrait être expliqué par la subjectivité des réponses, qui, en soi, constitue un biais d'évaluation mais permet toutefois de détailler le score objectif de régulation émotionnelle.

Notre étude présente quelques limites, notamment du fait du faible échantillon étudié. De plus, il est important de prendre en compte le fait que l'apathie est une pathologie encore peu étudiée, et que nous l'avons observée chez des patients ayant reçu un diagnostic d'APP qui est une pathologie rare, et ce notamment dans sa variante non fluente, ce qui a réduit la possibilité de rencontrer des patients remplissant les critères d'inclusion. Dans une perspective de recherche, il serait intéressant d'inclure un échantillon plus important de

patients et de ne cibler que des sujets étants diagnostiqués à un stade précoce d'APP non fluente afin de s'assurer de la bonne compréhension des consignes. Pour notre étude, nous avons choisi de ne recruter que des patients ayant le diagnostic d'APP non fluente. Ce choix a été guidé par le fait que dans la littérature, l'APP non fluente apparait comme la variante pour laquelle l'étendue du pourcentage de report des cas d'apathie est la plus large (Shdo et al., 2020).

Enfin, un biais d'évaluation peut être relevé au sein de notre étude. L'évaluation subjective d'un de nos cas d'étude a été possible seulement avec la présence d'un médiateur, ici un proche de la patiente. L'APP non fluente au stade avancé altère sévèrement les possibilités de communication des patients. Ainsi, pour les évaluations, l'intervention d'un proche aidant est indispensable. Très peu d'études objectives et assez complexes pourraient être menées avec des patients ne communiquant plus que très peu et sans médiateur.

Notre étude nous a permis d'obtenir des données très intéressantes qui pourraient être réutilisées dans de futurs projets de recherche traitant de l'apathie au sein des APP. Nous avons constaté des différences cliniques majeures chez deux patientes touchées par la même variante du même syndrome qu'est l'APP non fluente mais à des stades différents. Les limites de notre étude permettront de guider de futures études afin de travailler de manière précise et pertinente sur ce syndrome dégénératif. Les apports de l'étude quant à eux montrent que beaucoup d'études peuvent être faites dans les APPs, et que cela est possible en utilisant des outils adaptés à la fois au patient et au stade de sévérité du syndrome. Le test objectif utilisé en vue d'évaluer une apathie est une méthode d'évaluation qui pourrait être utilisé dans d'autres pathologies. La compréhension des consignes semblait être l'élément clé pour mener à bien le test. Les évaluations subjectives sont donc aujourd'hui encore indispensables et d'une grande richesse pour le recueil des données cliniques les plus saillantes en vue du diagnostic d'apathie. Ainsi, les recherches sur les pathologies neurodégénératives rares avancent grâce à l'évolution des moyens d'évaluations. Connaître les limites et avantages de ces tests permettra une évaluation plus précise, une évolution des critères diagnostiques, un diagnostic plus fiable et plus précoce et, in fine, une prise en soin adaptée à la singularité de chaque patient dans le but de lui fournir la meilleure qualité de vie possible.

CONCLUSION & PERSPECTIVES

Notre étude a été menée à la suite d'un constat tout particulier : en clinique, les patients atteints d'APP, ou leur(s) aidant(s), rapportent souvent des troubles de l'humeur, des émotions, un manque de motivation, liés aux troubles langagiers les privant d'une communication efficace, et laissant parfois s'installer une apathie comportementale, cognitive ou émotionnelle. L'apathie n'est à ce jour pas reconnue dans les critères diagnostiques de l'APP, contrairement à d'autres maladies neurodégénératives telles que la maladie d'Alzheimer par exemple. Les échelles d'évaluation de l'apathie étant subjectives et complexes à remplir dès lors qu'une modalité langagière est touchée, nous nous sommes questionnés d'une part sur la pertinence d'un test objectif pour l'évaluation et le diagnostic de l'apathie, et d'autre part sur la proximité des résultats obtenus avec ceux fournis via les échelles auto-rapportées.

Les résultats de notre étude mènent vers différentes réflexions. Un test émotionnel objectif semble être adapté à l'évaluation des troubles du ressenti et de la régulation émotionnelle des patients ayant une APP débutante. Les résultats mis en avant par le biais du test objectif rejoignent ceux obtenus aux échelles d'évaluation subjectives. Or, un patient ayant une APP à un stade avancé rencontrera plus de difficultés face au test et ce dernier ne sera pas exploitable. Notre étude permet alors de souligner l'importance de la précocité du diagnostic. En effet, un diagnostic précoce permettra au patient d'avoir une prise en soin adaptée et ciblée dès les premiers signes de la maladie. Aussi, la prise en compte des symptômes cliniques de l'APP, autres que langagiers, a toute son importance : l'apathie, symptôme neuropsychiatrique, nécessite un traitement et une prise en soin précise, en parallèle des soins orthophoniques. Ces différentes approches thérapeutiques permettront de diminuer l'impact émotionnel et fonctionnel que peut entraîner une APP.

A l'avenir, il serait intéressant de poursuivre la recherche sur l'apathie au sein des APP en ciblant une cohorte importante de patients, afin de soulever l'importance des symptômes neuropsychiatriques présents. Aussi, il serait pertinent d'étudier l'apathie au sein des différentes variantes d'APP, et d'en dégager les différences. En pratique, actuellement, les critères diagnostiques de l'APP donnent à la rééducation orthophonique une place primordiale et indispensable ; avec l'avancée des recherches, cette prise en soin langagière pourrait tout à fait inclure également, au sein des objectifs et du projet thérapeutique, un travail sur les symptômes neuropsychiatriques associés à une APP.

BIBLIOGRAPHIE

- Banks, S. J., & Weintraub, S. (2008). Neuropsychiatric Symptoms in Behavioral Variant Frontotemporal Dementia and Primary Progressive Aphasia. *Journal of geriatric psychiatry and neurology*, 21(2), 133-141. <https://doi.org/10.1177/0891988708316856>
- Basaglia-Pappas, S., Laurent, B., & Lefebvre, L. (2020). *Diagnostic et spécificités des aphasies primaires progressives*. 23, 13.
- Chanachev, A., & Berney, A. (2010). L'apathie, un symptôme trans-nosographique : Diagnostic différentiel et prise en charge. *Revue Médicale Suisse*, 4.
- Clark, D. G., Charuvastra, A., Miller, B. L., Shapira, J. S., & Mendez, M. F. (2005). Fluent versus nonfluent primary progressive aphasia: A comparison of clinical and functional neuroimaging features. *Brain and Language*, 94(1), 54-60. <https://doi.org/10.1016/j.bandl.2004.11.007>
- Clarke, D. E., Ko, J. Y., Lyketsos, C., Rebok, G. W., & Eaton, W. W. (2010). Apathy and cognitive and functional decline in community-dwelling older adults: Results from the Baltimore ECA longitudinal study. *International Psychogeriatrics*, 22(5), 819-829. <https://doi.org/10.1017/S1041610209991402>
- Collins, J. D., Henley, S. M. D., & Suárez-González, A. (2020). A systematic review of the prevalence of depression, anxiety, and apathy in frontotemporal dementia, atypical and young-onset Alzheimer's disease, and inherited dementia. *International Psychogeriatrics*, 1-20. <https://doi.org/10.1017/S1041610220001118>
- Crowne, D. P., & Marlowe, D. (1960). A new scale of social desirability independent of psychopathology. *Journal of Consulting Psychology*, 24(4), 349-354. <https://doi.org/10.1037/h0047358>
- Cummings, J. (2021). The Role of Neuropsychiatric Symptoms in Research Diagnostic Criteria for Neurodegenerative Diseases. *The American Journal of Geriatric Psychiatry: Official Journal of the American Association for Geriatric Psychiatry*, 29(4), 375-383. <https://doi.org/10.1016/j.jagp.2020.07.011>
- Cummings, J. L., Mega, M., Gray, K., Rosenberg-Thompson, S., Carusi, D. A., & Gornbein, J. (1994). The Neuropsychiatric Inventory: Comprehensive assessment of psychopathology in dementia. *Neurology*, 44(12), 2308-2314. <https://doi.org/10.1212/wnl.44.12.2308>
- David, R., Koulibaly, M., Benoit, M., Garcia, R., Caci, H., Darcourt, J., & Robert, P. (2008). Striatal dopamine transporter levels correlate with apathy in neurodegenerative diseases. *Clinical Neurology and Neurosurgery*, 110(1), 19-24. <https://doi.org/10.1016/j.clineuro.2007.08.007>

- Dimberg, U. (1987). Facial reactions, autonomic activity and experienced emotion : A three component model of emotional conditioning. *Biological Psychology*, 24(2), 105-122. [https://doi.org/10.1016/0301-0511\(87\)90018-4](https://doi.org/10.1016/0301-0511(87)90018-4)
- Epstein, J., & Klinkenberg, W. D. (2001). From Eliza to Internet : A brief history of computerized assessment. *Computers in Human Behavior*, 17(3), 295-314. [https://doi.org/10.1016/S0747-5632\(01\)00004-8](https://doi.org/10.1016/S0747-5632(01)00004-8)
- Fatemi, Y., Boeve, B. F., Duffy, J., Petersen, R. C., Knopman, D. S., Cejka, V., Smith, G. E., & Geda, Y. E. (2011). Neuropsychiatric Aspects of Primary Progressive Aphasia. *The Journal of neuropsychiatry and clinical neurosciences*, 23(2), 168-172. <https://doi.org/10.1176/appi.neuropsych.23.2.168>
- Frédéric ASSAL & Claire RAGNO-PAQUIER. (2009). L'aphasie (primaire) progressive : Un diagnostic simple ou complexe. *Schweizer Archiv für Neurologie und Psychiatrie*, 160(07), 275-279. <https://doi.org/10.4414/sanp.2009.02106>
- Gorno-Tempini, M. L., Brambati, S. M., Ginex, V., Ogar, J., Dronkers, N. F., Marcone, A., Perani, D., Garibotto, V., Cappa, S. F., & Miller, B. L. (2008). The logopenic/phonological variant of primary progressive aphasia. *Neurology*, 71(16), 1227-1234. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000320506.79811.da>
- Gorno-Tempini, M. L., Hillis, A. E., Weintraub, S., Kertesz, A., Mendez, M., Cappa, S. F., Ogar, J. M., Rohrer, J. D., Black, S., Boeve, B. F., Manes, F., Dronkers, N. F., Vandenberghe, R., Rascovsky, K., Patterson, K., Miller, B. L., Knopman, D. S., Hodges, J. R., Mesulam, M. M., & Grossman, M. (2011). Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology*, 76(11), 1006-1014. <https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e31821103e6>
- Grapperon, J., Pignol, A.-C., & Vion-Dury, J. (2012). La mesure de la réaction électrodermale. *L'Encéphale*, 38(2), 149-155. <https://doi.org/10.1016/j.encep.2011.05.004>
- Grémots. Evaluation du langage dans les pathologies neurodégénératives—Catherine Bézy, Antoine Renard, Jérémie Pariente.* (s. d.). Consulté 18 novembre 2021, à l'adresse <https://www.decitre.fr/livres/gremots-9782353272938.html>
- Gros, A. (2018). *Évaluation et prise en charge des troubles émotionnels par le biais des nouvelles technologies.* 199.
- Gros, A., Manera, V., Daumas, A., Guillemin, S., Rouaud, O., Martin, M. L., Giroud, M., & Béjot, Y. (2016). The Clock'N Test as a Possible Measure of Emotions : Normative Data Collected on a Non-clinical Population. *Frontiers in Behavioral Neuroscience*, 10, 8. <https://doi.org/10.3389/fnbeh.2016.00008>
- Gross, J. J. (2013a). Emotion regulation : Taking stock and moving forward. *Emotion*, 13(3), 359-365. <https://doi.org/10.1037/a0032135>
- Gross, J. J. (2013b). *Handbook of Emotion Regulation, Second Edition.* Guilford Publications.

- Gross, J. J., & John, O. P. (2003). Individual differences in two emotion regulation processes : Implications for affect, relationships, and well-being. *Journal of Personality and Social Psychology*, 85(2), 348-362. <https://doi.org/10.1037/0022-3514.85.2.348>
- Hodges, J. R., Patterson, K., Oxbury, S., & Funnell, E. (1992). Semantic dementia. Progressive fluent aphasia with temporal lobe atrophy. *Brain: A Journal of Neurology*, 115 (Pt 6), 1783-1806. <https://doi.org/10.1093/brain/115.6.1783>
- Ishii, S., Weintraub, N., & Mervis, J. R. (2009). Apathy : A Common Psychiatric Syndrome in the Elderly. *Journal of the American Medical Directors Association*, 10(6), 381-393. <https://doi.org/10.1016/j.jamda.2009.03.007>
- Klar, V. S., Ang, Y., Lockwood, P., Attaallah, B., Dickson, S., Drew, D., Kienast, A., Maio, M. R., Plant, O., Slavkova, E., Toniolo, S., Zambellas, R., Irani, S. R., & Husain, M. (2021). Assessment of apathy in neurological patients using the Apathy Motivation Index caregiver version. *Journal of Neuropsychology*, jnp.12262. <https://doi.org/10.1111/jnp.12262>
- Kleinginna, P. R., & Kleinginna, A. M. (1981). A categorized list of emotion definitions, with suggestions for a consensual definition. *Motivation and Emotion*, 5(4), 345-379. <https://doi.org/10.1007/BF00992553>
- Lang, P. J., Greenwald, M. K., Bradley, M. M., & Hamm, A. O. (1993). Looking at pictures : Affective, facial, visceral, and behavioral reactions. *Psychophysiology*, 30(3), 261-273. <https://doi.org/10.1111/j.1469-8986.1993.tb03352.x>
- LeDoux, J. (2007). The amygdala. *Current Biology*, 17(20), R868-R874. <https://doi.org/10.1016/j.cub.2007.08.005>
- Levy, R. (2012). Apathy : A pathology of goal-directed behaviour: a new concept of the clinic and pathophysiology of apathy. *Revue Neurologique*, 168(8-9), 585-597. <https://doi.org/10.1016/j.neurol.2012.05.003>
- Levy, R., & Czernecki, V. (2006). Apathy and the basal ganglia. *Journal of Neurology*, 253 Suppl 7, VII54-61. <https://doi.org/10.1007/s00415-006-7012-5>
- Leyton, C. E., Villemagne, V. L., Savage, S., Pike, K. E., Ballard, K. J., Piguet, O., Burrell, J. R., Rowe, C. C., & Hodges, J. R. (2011). Subtypes of progressive aphasia : Application of the international consensus criteria and validation using β -amyloid imaging. *Brain*, 134(10), 3030-3043. <https://doi.org/10.1093/brain/awr216>
- Li, S., Cui, L., Zhu, C., Li, B., Zhao, N., & Zhu, T. (2016). Emotion recognition using Kinect motion capture data of human gaits. *PeerJ*, 4, e2364. <https://doi.org/10.7717/peerj.2364>
- Lotstra, F. (2002). Le cerveau émotionnel ou la neuroanatomie des émotions. *Cahiers critiques de therapie familiale et de pratiques de reseaux*, 29(2), 73-86.

- Marin, R. S., Firinciogullari, S., & Biedrzycki, R. C. (1993). The sources of convergence between measures of apathy and depression. *Journal of Affective Disorders*, 28(2), 117-124. [https://doi.org/10.1016/0165-0327\(93\)90040-q](https://doi.org/10.1016/0165-0327(93)90040-q)
- Marshall, C. R., Hardy, C. J. D., Russell, L. L., Clark, C. N., Dick, K. M., Brotherhood, E. V., Bond, R. L., Mummery, C. J., Schott, J. M., Rohrer, J. D., Kilner, J. M., & Warren, J. D. (2017). Impaired Interoceptive Accuracy in Semantic Variant Primary Progressive Aphasia. *Frontiers in Neurology*, 8, 610. <https://doi.org/10.3389/fneur.2017.00610>
- Medina, J., & Weintraub, S. (2007). Depression in Primary Progressive Aphasia. *Journal of Geriatric Psychiatry and Neurology*, 20(3), 153-160. <https://doi.org/10.1177/0891988707303603>
- Mesulam, M.-M. (2001). Primary progressive aphasia. *Annals of Neurology*, 49(4), 425-432. <https://doi.org/10.1002/ana.91>
- Mesulam, M.-M., Wieneke, C., Thompson, C., Rogalski, E., & Weintraub, S. (2012). Quantitative classification of primary progressive aphasia at early and mild impairment stages. *Brain: A Journal of Neurology*, 135(Pt 5), 1537-1553. <https://doi.org/10.1093/brain/aws080>
- Multani, N., Galantucci, S., Wilson, S. M., Shany-Ur, T., Poorzand, P., Growdon, M. E., Jang, J. Y., Kramer, J. H., Miller, B. L., Rankin, K. P., Gorno-Tempini, M. L., & Tartaglia, M. C. (2017). Emotion detection deficits and changes in personality traits linked to loss of white matter integrity in primary progressive aphasia. *NeuroImage. Clinical*, 16, 447-454. <https://doi.org/10.1016/j.nicl.2017.08.020>
- Neary, D., Snowden, J. S., Gustafson, L., Passant, U., Stuss, D., Black, S., Freedman, M., Kertesz, A., Robert, P. H., Albert, M., Boone, K., Miller, B. L., Cummings, J., & Benson, D. F. (1998). Frontotemporal lobar degeneration: A consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology*, 51(6), 1546-1554. <https://doi.org/10.1212/wnl.51.6.1546>
- Quang, H., Wong, S., Husain, M., Piguet, O., Hodges, J. R., Irish, M., & Kumfor, F. (2021). Beyond language impairment: Profiles of apathy in primary progressive aphasia. *Cortex*, 139, 73-85. <https://doi.org/10.1016/j.cortex.2021.02.028>
- Robert, G., Lozachmeur, C., Le Jeune, F., Vérin, M., & Drapier, D. (2012). Bases neurales de l'apathie dans les maladies dégénératives. *Revue Neurologique*, 168(8-9), 605-619. <https://doi.org/10.1016/j.neurol.2012.05.005>
- Robert, P. H., Clairet, S., Benoit, M., Koutaich, J., Bertogliati, C., Tible, O., Caci, H., Borg, M., Brocker, P., & Bedoucha, P. (2002). The Apathy Inventory: Assessment of apathy and awareness in Alzheimer's disease, Parkinson's disease and mild cognitive impairment. *International Journal of Geriatric Psychiatry*, 17(12), 1099-1105. <https://doi.org/10.1002/gps.755>

- Robert, P., Lanctôt, K. L., Agüera-Ortiz, L., Aalten, P., Bremond, F., Defrancesco, M., Hanon, C., David, R., Dubois, B., Dujardin, K., Husain, M., König, A., Levy, R., Mantua, V., Meulien, D., Miller, D., Moebius, H. J., Rasmussen, J., Robert, G., ... Manera, V. (2018). Is it time to revise the diagnostic criteria for apathy in brain disorders? The 2018 international consensus group. *European Psychiatry*, *54*, 71-76. <https://doi.org/10.1016/j.eurpsy.2018.07.008>
- Rohrer, J. D., Rossor, M. N., & Warren, J. D. (2012). Alzheimer's pathology in primary progressive aphasia. *Neurobiology of Aging*, *33*(4), 744-752. <https://doi.org/10.1016/j.neurobiolaging.2010.05.020>
- Rohrer, J. D., & Warren, J. D. (2010). Phenomenology and anatomy of abnormal behaviours in primary progressive aphasia. *Journal of the Neurological Sciences*, *293*(1-2), 35-38. <https://doi.org/10.1016/j.jns.2010.03.012>
- Ruksenaite, J., Volkmer, A., Jiang, J., Johnson, J. C., Marshall, C. R., Warren, J. D., & Hardy, C. J. (2021). Primary Progressive Aphasia: Toward a Pathophysiological Synthesis. *Current Neurology and Neuroscience Reports*, *21*(3), 7. <https://doi.org/10.1007/s11910-021-01097-z>
- Shdo, S. M., Ranasinghe, K. G., Sturm, V. E., Possin, K. L., Bettcher, B. M., Stephens, M. L., Foley, J. M., You, S.-C. C., Rosen, H. J., Miller, B. L., Kramer, J. H., & Rankin, K. P. (2020). Depressive Symptom Profiles Predict Specific Neurodegenerative Disease Syndromes in Early Stages. *Frontiers in Neurology*, *11*, 446. <https://doi.org/10.3389/fneur.2020.00446>
- Singh, T. D., Duffy, J. R., Strand, E. A., Machulda, M. M., Whitwell, J. L., & Josephs, K. A. (2015). Neuropsychiatric Symptoms in Primary Progressive Aphasia and Apraxia of Speech. *Dementia and Geriatric Cognitive Disorders*, *39*(3-4), 228-238. <https://doi.org/10.1159/000369062>
- Spijker, J., & Claes, S. (2014). Stemningsstoornissen in de DSM-5. *TIJDSCHRIFT VOOR PSYCHIATRIE*, *4*.
- Vandenberghe, R. (2016). Classification of the primary progressive aphasias: Principles and review of progress since 2011. *Alzheimer's Research & Therapy*, *8*, 16. <https://doi.org/10.1186/s13195-016-0185-y>
- Wong, S., Irish, M., Husain, M., Hodges, J. R., Piguet, O., & Kumfor, F. (2020). Apathy and its impact on carer burden and psychological wellbeing in primary progressive aphasia. *Journal of the Neurological Sciences*, *416*, 117007. <https://doi.org/10.1016/j.jns.2020.117007>
- Xiong, L., Xuereb, J. H., Spillantini, M. G., Patterson, K., Hodges, J. R., & Nestor, P. J. (2011). Clinical comparison of progressive aphasia associated with Alzheimer versus FTD-spectrum pathology. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, *82*(3), 254-260. <https://doi.org/10.1136/jnnp.2010.209916>
- Yeager, C. A., & Hyer, L. (2008). Apathy in dementia: Relations with depression, functional competence, and quality of life. *Psychological Reports*, *102*(3), 718-722. <https://doi.org/10.2466/pr0.102.3.718-722>

ANNEXES

Annexe I

Critères diagnostiques de l'apathie, Robert et al., 2018.

CRITÈRE A	Oui	Non
Il existe une réduction quantifiable de l'activité dirigée vers un but par rapport à l'état précédent de fonctionnement du patient dans les domaines soit des comportements / cognition, des émotions ou des interactions sociales. Ces changements peuvent être rapportés par le patient lui-même ou l'observation extérieure.		

CRITÈRE B

B1. COMPORTEMENT & COGNITION	Oui	Non
Perte ou diminution des comportements dirigés vers un but et de l'activité cognitive mis en évidence par la présence d'un des aspects suivants :		
Niveau d'activité général : Le patient présente une réduction du niveau d'activité à la maison soit au domicile ou au travail, fournit moins d'efforts pour initier ou accomplir des tâches de manière spontanée, ou a besoin d'être incité pour les réaliser.		
Persistance des activités : Il/Elle persiste moins dans le maintien d'une activité ou d'une conversation, dans la recherche de solutions à un problèmes ou dans l'élaboration de voies alternatives pour les résoudre lorsqu'elles ils deviennent difficiles.		
Prendre des décisions : Il/Elle a moins d'intérêt et prend plus de temps pour prendre des décisions quand différentes alternatives existent. (par ex pour choisir des programmes tv, préparer des repas, choisir un menu, etc.)		
Intérêt pour des enjeux externes : Il/Elle a moins d'intérêt, réagit moins aux nouvelles quelles soit bonnes ou mauvaises ou à moins d'intérêt pour faire de nouvelles activités		
Bien-être personnel : Il/Elle s'intéresse moins à sa santé et son bien-être ou à son image (apparence générale, toilette, habits, etc.)		

B2. EMOTION	Oui	Non
Perte ou diminution des émotions mises en évidence par au moins un des aspects suivants :		
Emotions spontanées : Il/Elle montre moins d'émotions spontanées (auto-générée) pour ses propres affaires, ou semble moins intéressé par des évènements qui devraient l'affecter ou affecter ses proches.		
Réactions émotionnelles face à l'environnement : Il/Elle exprime moins de réactions en réponse à des évènements positifs ou négatifs dans son environnement qui le/la touchent directement ou les personnes qu'Il/Elle connaît bien (répond à une blague, à des informations à la TV ou aux scènes d'un film, ou quand Il/Elle est perturbé ou incité à effectuer des tâches déplaisantes).		
Impact sur autrui : Il/Elle est moins concerné par l'impact de ses actions ou de ses sentiments ou de ses sentiments envers les personnes qui l'entourent.		
Empathie : Il/Elle a moins d'empathie envers les émotions ou sentiments de l'autre (être heureux ou triste quand l'autre est heureux ou triste ou inversement, triste quand l'autre est triste, ou être touché émotionnellement quand une personne a besoin d'aide)		
Expression verbales ou physiques : Il/Elle montre moins de réactions verbales ou physiques qui indiquent son ressenti émotionnel.		

B3. INTERACTIONS SOCIALES	Oui	Non
Perte ou diminution de l'engagement dans des interactions sociales mises en évidence par au moins un des aspects suivants :		
Initiatives sociales spontanées : Le patient prend spontanément moins d'initiatives pour proposer des activités sociales ou de loisir à sa famille ou autres.		
Interactions sociales stimulées par l'environnement : Il/Elle participe moins ou est moins à l'aise ou plus ou est indifférent aux activités, sociales ou de loisirs, proposées par son entourage.		
Relations avec les proches : Il/Elle s'intéresse moins aux membre de la famille (par ex savoir ce qu'il leur arrive, les voir ou les contacter)		
Interactions verbales : Il/Elle initie moins ou n'initie plus de conversation, ou l'interrompt précocement.		
Domicile: Il/Elle préfère rester chez lui/elle plus fréquemment ou plus longuement que d'habitude et s'intéresse moins à sortir pour voir ses proches ou ses amis.		

CRITÈRE C	Oui	Non
Les critères A et B causent une altération cliniquement significative des occupations personnelles et sociales, ou d'autres aspects importants du fonctionnement.		

CRITÈRE D	Oui	Non
Les symptômes A et B ne sont pas exclusivement causés par un handicap physique (cécité ou surdité), un handicap moteur, une diminution du niveau de conscience, des effets directs d'une substance (drogues illicites ou traitement), ou de changements majeurs de l'environnement du patient.		

DIAGNOSTIC DE L'APATHIE	Oui	Non
Positif si les critères A, B, C and D sont présent present.		

Annexe 2

Apathy Motivation Index, Ang et al., 2017.

Apathy/motivation index (Ang et al., 2017)

Vous trouverez ci-dessous un certain nombre d'affirmations. Réfléchissez à votre vie au cours des deux dernières semaines et pour chaque affirmation, sélectionnez la réponse qui correspond le mieux à votre vie actuelle. Sélectionnez « complètement vrai » si cette affirmation vous décrit parfaitement, « complètement faux » si cela ne correspond pas du tout à votre vie au cours des deux dernières semaines ou les réponses intermédiaires selon le cas.

Items			Complètement vrai	Plutôt vrai	Ni vrai ni faux	Faux la plupart du temps	Complètement faux
1	ES	Je me sens triste ou bouleversé(e) quand j'apprends des mauvaises nouvelles.					
2	SM	J'engage facilement la conversation avec n'importe qui.					
3	SM	J'aime bien faire des activités avec des personnes que je connais depuis peu					
4	SM	Je propose à mes amis des activités à faire ensemble					
5	BA	Je prends des décisions avec détermination et sans hésitation					
6	ES	Après avoir pris une décision, je me demande si j'ai fait le mauvais choix					
7	ES	Au cours des deux dernières semaines, je dirais que je me préoccupe beaucoup de ce que mes proches pensent de moi					
8	SM	Je sors avec des amis toutes les semaines					
9	BA	Quand je décide de faire quelque chose, je m'y mets facilement					
10	BA	Je n'aime pas paresser					
11	BA	Je fais les tâches quand elles doivent être faites, sans que l'on me le rappelle					
12	BA	Quand je décide de faire quelque chose, je suis motivé(e) à le terminer					
13	ES	Je me sens vraiment mal si je dis quelque chose de blessant					
14	SM	J'initie la conversation spontanément					
15	BA	Si je dois faire quelque chose, je le fais immédiatement afin que ça soit réglé					
16	ES	J'ai de la peine lorsque j'apprends qu'une connaissance a eu un accident ou est tombé malade					
17	SM	J'aime avoir le choix parmi plusieurs activités					
18	ES	Si je me rends compte que j'ai été désagréable avec quelqu'un, je me sens terriblement coupable					

Version française – avril 2019

Annexe 3

Outil spécifique de mesure de l'apathie : l'inventaire apathie, Robert et al., 2012.

Inventaire Apathie

	Score / 4
Emoussement affectif : Le patient se montre-t-il affectueux ? manifeste-t-il des émotions ? 0 : Absence de trouble 1 - 2 : Trouble modéré 3 - 4 : trouble majeur	
Perte d'initiative: Le patient engage-t-il une conversation de manière spontanée ? Prends-il des décisions ? 0 : Absence de trouble 1 - 2 : Trouble modéré 3 - 4 : trouble majeur	
Perte d'intérêt : Le patient a-t-il des intérêts ? S'intéresse-t-il aux activités et aux projets de autres ? Manifeste de l'intérêt pour ses amis et membres de sa famille ? 0 : Absence de trouble 1 - 2 : Trouble modéré 3 - 4 : trouble majeur	



Scores



- Cette évaluation doit être réalisée directement par le soignant (médecin, psychologue, membre de l'équipe soignante) avec le patient au cours d'un entretien ou d'une observation plus prolongée en hospitalisation de jour ou durant la journée pour les patients vivant en institution.
- Afin d'évaluer le plus précisément possible les comportements du patient, le soignant doit pour chaque dimension effectuer une évaluation globale (score de 0 à 4) qui doit tenir compte de différents facteurs :
 - de l'observation au cours d'une consultation ou d'une visite au lit du malade / lors d'activités en dehors de la consultation ou de la visite / lors d'activités diurnes de la vie quotidienne ou structurées/ lors de la réalisation de tests neuro-psychologiques évaluant les fonctions exécutives et les capacités d'initiative.
 - de l'histoire du sujet et de ses relations sociales habituelles, -
 - de sa personnalité habituelle,
 - des informations données par l'accompagnant (quand il est présent),
 - des réponses du sujet à l'autoévaluation (aspects quantitatif et qualitatif)
 - de son niveau d'autonomie dans les activités de vie quotidienne et



Emoussement affectif



- **Pour l'émoussement émotionnel prendre en compte:**
 - de la mimique faciale, des gestes accompagnant le discours -;
 - des capacités du patient à exprimer une réaction émotionnelle au cours d'une conversation avec un thème humoristique, ou au contraire à l'évocation de quelque chose de triste;
 - de sa réaction à l'évocation du diagnostic ou de résultats d'examens complémentaires, notamment lors de la visite médicale;
 - des capacités du patient à exprimer une réaction émotionnelle quand on lui propose une récompense (par exemple dans une situation de test)

- **Pour la perte d'initiative prendre en compte:**
 - Des capacités spontanées de prendre la parole, de s'intégrer à la conversation, de demander des précisions, des relations avec l'accompagnant quand il est présent (quand on pose directement une question au patient, tourne-t-il la tête vers son accompagnant, lui demande-t-il de répondre)
 - Des capacités d'initiative du patient au moment d'entrer dans la salle de soins ou au moment d'en sortir, de sa réponse à des propositions d'activité (le fait de réaliser une activité uniquement après avoir été stimulé indique une perte de spontanéité dans l'initiative et doit être pris en compte dans l'évaluation)
 - Des performances à des tests cognitifs évaluant les capacités d'initiative quand ils sont disponibles. Attention : ne pas coter comme des initiatives les comportements répétitifs (ex : déambulations, questions stéréotypées)
 - Pour les patients présentant un déficit cognitive sévère faire attention de ne pas évaluer dans la perte d'initiative des comportements répétitifs

- **Pour la perte d'intérêt prendre en compte:**
 - De l'intérêt que porte le sujet à la situation d'entretien : mimique, attention, contact visuel
 - De l'intérêt qu'il porte au personnel (Cherche-t-il à connaître les fonctions de professionnels, les prénoms ?)
 - De l'intérêt qu'il porte aux autres patients ou résidents
 - -Des demandes qu'il fait sur son état de santé, les résultats d'examen, sa durée de séjour, son retour à domicile (si séjour temporaire)
 - De la quantité et la qualité des détails fournis par le patient lors de l'évocation de ses intérêts personnels
 - Des demandes sur son environnement habituel, sa famille
 - De sa volonté de participer à des ateliers ou des animations, et sa participation active
 - Du nombre d'intérêts évoqués lors d'un test explorant d'une manière objective ses intérêts

- 0 = Absence de trouble
- 2 = Trouble modéré: un ou plusieurs des symptômes sont présent d'une manière non continue durant la consultation/le bilan
- 4 = trouble majeur: la majorité des symptômes sont présent la plupart du temps durant la consultation/le bilan
- Le score total est sur **12**
- **Un score égale ou supérieur à 4 à la somme des 3 dimensions est pathologique**

Annexe 4

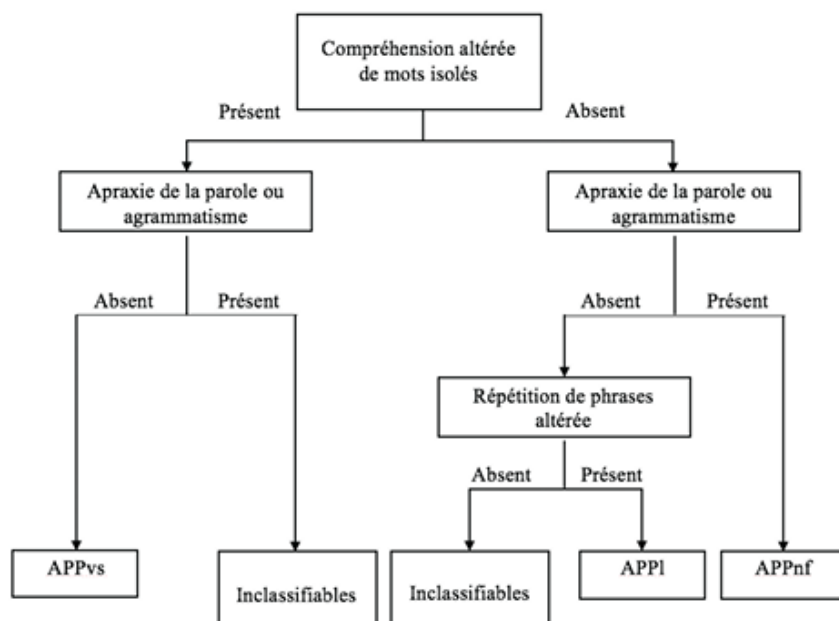
Critères diagnostiques généraux des APPs de Gorno-Tempini et al., 2011.

Table 1 Inclusion and exclusion criteria for the diagnosis of PPA: Based on criteria by Mesulam ⁸²	
Inclusion: criteria 1-3 must be answered positively	
1.	Most prominent clinical feature is difficulty with language
2.	These deficits are the principal cause of impaired daily living activities
3.	Aphasia should be the most prominent deficit at symptom onset and for the initial phases of the disease
Exclusion: criteria 1-4 must be answered negatively for a PPA diagnosis	
1.	Pattern of deficits is better accounted for by other nondegenerative nervous system or medical disorders
2.	Cognitive disturbance is better accounted for by a psychiatric diagnosis
3.	Prominent initial episodic memory, visual memory, and visuo-perceptual impairments
4.	Prominent, initial behavioral disturbance

Abbreviation: PPA = primary progressive aphasia.

Annexe 5

Algorithme décisionnel de Leyton et al., 2011.



DELATTRE Florine

INTERET D'UN TEST DYNAMIQUE POUR L'EVALUATION DES TROUBLES EMOTIONNELS CHEZ UN PATIENT PRESENTANT UNE APHASIE PROGRESSIVE PRIMAIRE.

RESUME

L'aphasie progressive primaire (APP) est un syndrome neurodégénératif se manifestant majoritairement par des troubles langagiers. Toutefois, il est fréquent de rencontrer, en clinique, des patients présentant une apathie. Cette dernière est souvent évaluée subjectivement et ne fait actuellement pas partie des critères diagnostiques de l'APP. Dans notre étude, nous nous sommes intéressés à l'apathie émotionnelle. Notre objectif était d'explorer les troubles du ressenti et de la régulation émotionnelle via un test objectif, chez deux patientes présentant une APP de forme non fluente, l'une à un stade débutant, l'autre à un stade avancé. Nous avons ensuite vérifié si les résultats obtenus étaient comparables à ceux obtenus via des échelles classiques d'évaluation de l'apathie. Nos résultats ont montré une fiabilité limitée du test objectif en fonction du stade de la maladie. A un stade débutant pendant lequel les capacités de compréhension sont préservées, les résultats sont intéressants et permettent une étude précise des troubles émotionnels. Néanmoins, les échelles d'évaluation subjectives demeurent nécessaires, voire indispensables pour l'évaluation de patients présentant une APP à un stade sévère, ayant, par conséquent, des capacités de communication restreintes limitant l'évaluation. Le test objectif pourrait ainsi être utilisé en complément d'échelles subjectives dans le cadre de l'évaluation de l'apathie : cela permettrait de préciser l'importance des troubles émotionnels, leur nature, et les possibilités de prise en soin de manière précoce. Enfin, de futures recherches sur ce sujet permettraient potentiellement d'intégrer les troubles neuropsychiatriques, notamment l'apathie, au sein des critères diagnostiques de l'APP, certainement amenés à évoluer à nouveau.

MOTS CLES

Aphasie progressive primaire, apathie, trouble émotionnel, test dynamique, évaluation.

DELATTRE Florine

INTEREST OF A DYNAMIC TEST FOR THE EVALUATION OF EMOTIONAL DISORDERS IN A PATIENT WITH PRIMARY PROGRESSIVE APHASIA.

ABSTRACT

Primary Progressive Aphasia (PPA) is a neurodegenerative syndrome mainly manifested by language disorders. However, it is common to encounter patients with apathy in the clinic. Apathy is often assessed subjectively and is not currently part of the diagnostic criteria of the PPA. In our study, we looked at emotional apathy. Our goal was to explore emotional regulation and feeling disorders through an objective test in two patients with a non-fluent APP, one at an early stage and one at an advanced stage. Then, we examined whether the results obtained were comparable to those obtained using conventional scales for assessing apathy. Our results showed limited reliability of the objective test depending on the stage of the disease. At a beginner stage during which comprehension skills are preserved, the results are interesting and allow a precise study of emotional disorders. Nevertheless, subjective scales of assessment remain necessary, if not indispensable, for the assessment of patients with severe stage PPA, who therefore have limited communication capabilities that limit assessment. The objective test could thus be used as a complement to subjective scales in the assessment of apathy : this would clarify the importance of emotional disorders, their nature, and the possibilities for early care. Finally, future research on this topic could potentially integrate neuropsychiatric disorders, including apathy, into the diagnostic criteria of the PPA, which will certainly evolve again.

KEYWORDS

Primary progressive aphasia, apathy, emotional disorder, dynamic test, assessment.