

NEUROPSYCHOLOGIE DES DEMENCES

Cummings et Benson (1992) définissent la démence comme un déficit cognitif acquis et persistant touchant au moins trois sphères cognitives parmi les suivantes : le langage, la mémoire, les habiletés visuo-spatiales, le contrôle de l'humeur et d'autres fonctions cognitives telles que l'abstraction ou les fonctions exécutives. Les démences peuvent être classées selon différents critères. Certains distinguent les démences liées aux maladies systémiques de celles dans lesquelles l'altération cognitive est le seul symptôme ou constitue le symptôme principal. Il est également possible de distinguer les démences selon la localisation anatomique prévalante des lésions qui en sont responsables. Cummings & Benson (1984) proposent ainsi de reprendre la « vieille » dichotomie entre démence corticale *versus* sous-corticale. Le concept de démence sous-corticale, proposé par Albert et al. (1974), regroupe actuellement les troubles cognitifs observés dans la paralysie supra nucléaire progressive, la maladie de Huntington ou à la démence accompagnant parfois la maladie de Parkinson. La démence sous-corticale est opposée à la démence corticale, observée dans la maladie d'Alzheimer ou la maladie de Pick. Cette opposition démence corticale/démence sous-corticale bien que faisant encore l'objet de discussions s'est révélée pertinente au plan pratique et théorique. Dans sa forme typique, la démence corticale est caractérisée par un syndrome aphaso-apraxo-agnosique accompagné de troubles de la mémoire. A l'inverse, la démence sous-corticale est un syndrome caractérisé par une bradyphrénie (ralentissement idéique), des troubles de l'attention et du caractère, une altération des fonctions exécutives, une difficulté à utiliser les connaissances acquises sans syndrome aphaso-apraxo-agnosique (Tableau 1).

Tableau 1 : Synthèse des caractéristiques neuropsychologiques des démences corticales et sous corticales.

DEMENCES	CORTICALES	SOUS-CORTICALES
Langage <i>Langage oral</i>	Altéré	Préservé
<i>Langage écrit</i>	Altéré	Préservé
<i>Elocution</i>	Peu ou pas affectée	Souvent affectée
Fonctions exécutives	Altération de l'attention partagée et des processus d'inhibition	Altération majeure ayant des répercussions sur les autres fonctions cognitives
Habiletés visuo-spatiales	Altérées	Altérées
Mémoire <i>Mémoire de travail</i>	Altération de l'administrateur central et de la boucle phonologique	Altération de l'administrateur central
<i>Mémoire épisodique</i>	Déficit d'encodage	Déficit des stratégies de rappel
<i>Mémoire sémantique</i>	Altération progressive	Préservée
<i>Effets d'amorçage</i>	Amorçage perceptif préservé Amorçage sémantique perturbé	Préservés
<i>Mémoire procédurale</i>	Relativement préservée	Globalement altérée

I LA DEMENCE CORTICALE

La maladie d'Alzheimer est le prototype des démences corticales. La démence de type Alzheimer se caractérise par une grande hétérogénéité de son expression clinique (Desgranges et al, 1996 ; Eustache et al, 1994). Cette variabilité interindividuelle indépendante de la sévérité de la démence est actuellement reconnue entre les différentes fonctions cognitives mais également au sein même de ces fonctions. Ainsi dans une population de malades à un même stade de la maladie, certains patients pourront présenter un typique trouble aphaso-apraxy-agnosique associé à des troubles de la mémoire alors que d'autres peuvent présenter un trouble majeur du langage ou des fonctions visuo-constructives (Fisher et al., 1999).

1.1 Le langage

Les troubles du langage peuvent être absents en début de démence ou au contraire être le symptôme prédominant pendant plusieurs mois. Il existe cependant un consensus quant à leur évolution, la gravité des troubles étant généralement liée à celle de la démence.

Trois étapes sont généralement décrites dans l'altération du langage oral chez les patients atteints d'une maladie d'Alzheimer. La première se caractérise par un manque du mot accompagné de circonvolutions ou paraphasies et d'une réduction de la fluence verbale (Epker et *al.*, 1999). Les aspects phonétiques, syntaxiques et moteurs sont généralement préservés. Lors de l'étape ultérieure les symptômes initiaux s'aggravent et s'accompagnent de troubles de la compréhension (Grossman & White-Devine, 1998). Les perturbations touchent principalement les capacités lexico-sémantiques et de façon moindre les aspects syntaxiques et phonologiques du langage oral. Les modifications syntaxiques observées vont dans le sens d'une simplification de la forme grammaticale des phrases (Kemper et *al.*, 1993). En fin d'évolution, toutes les modalités du langage sont altérées. Le langage est très réduit et les troubles de la compréhension sont massifs, seules les capacités de répétition sont préservées donnant parfois lieu à des phénomènes d'écholalie.

Les troubles de la lecture observés chez les patients présentant une démence corticale sont dans un premier temps proche de la dyslexie de surface. Les patients sont capables de lire à haute voix les mots réguliers, ceux pour qui le rapport graphème-phonème est fréquent (ex : papa). Ils lisent également bien les non-mots ou logatomes (ex : lopa) mais présentent des difficultés pour les mots irréguliers, ceux dont le rapport graphème-phonème est irrégulier (ex : femme). Ce trouble est attribué à une atteinte de la voie lexico-sémantique de la lecture.

Des troubles de l'écriture ont également été rapportés dans la maladie d'Alzheimer. L'évolution de l'agraphie semble se dérouler en trois phases (Platel et *al.*, 1991). Dans les premiers stades de la démence, les troubles agraphiques se caractérisent essentiellement par des erreurs phonologiquement plausibles lors de l'écriture de mots irréguliers. A un stade modéré de démence, apparaissent des erreurs non phonologiquement plausibles lors de l'écriture de logatomes ou de mots irréguliers. Enfin à un stade sévère de démence, tous les types de mots sont affectés.

1.2 Les fonctions exécutives

L'altération des fonctions exécutives est précoce dans la démence de type Alzheimer (Reid et al. 1996). Les patients atteints d'une maladie d'Alzheimer montrent particulièrement des difficultés dans les tâches nécessitent le déroulement simultané de deux types de traitement de l'information (paradigme de double tâche; Greene et al., 1995) Les capacités d'inhibition des patients sont également altérées et entraînent des difficultés à inhiber les informations non pertinentes. Un débat reste ouvert quant à l'apparition des troubles affectant les fonctions exécutives dans l'évolution de la maladie. Broks et al.(1996) proposent que les troubles frontaux ne font pas partie du tableau symptomatique initial. A l'inverse, les travaux de Lafleche et Albert (1995) et plus récemment de Colette et al. (1999) soulignent le caractère précoce de cette atteinte des fonctions exécutives sans lien avec une altération cognitive plus générale (telle qu'un ralentissement du traitement de l'information ou le degré de sévérité de la démence).

1.3 Les habiletés visuo-spatiales

L'apparition de troubles visuo-spatiaux dans la maladie d'Alzheimer, leur nature et leur évolution varient. Pietreni et al. (1996) et récemment Fisher et al. (1999) ont montré l'existence de deux sous-groupes de patients, l'un caractérisé par une altération sévère des capacités visuo-spatiales et une relative préservation de la mémoire et l'autre présentant le profil inverse. Lorsqu'ils existent, les troubles visuo-spatiaux s'expriment par une désorientation, des troubles de la perception des informations visuelles et spatiales (Binetti et al., 1998), des troubles de la visuoconstruction (difficulté à copier des formes géométriques; Reid et al., 1996), du raisonnement spatial (Kaskie et Storandt, 1995) et même parfois par une négligence spatiale (Mendez et al., 1997).

1.4 La mémoire

La mémoire épisodique

La mémoire épisodique est précocement et massivement altérée dans les démences corticales. Après l'apprentissage d'une liste de mots, les patients manifestent un déficit réel du rappel libre, du rappel indicé et de la reconnaissance. L'absence d'amélioration des performances en rappel indicé a conduit Grober et Buschke (1987) à qualifier d'*authentiques* les troubles épisodiques des patients atteints d'une maladie d'Alzheimer. Cette perturbation majeure de la mémoire épisodique semble être imputable à un trouble dominant de l'encodage. Les patients manifestent une incapacité à encoder spontanément les traits sémantiques des items à mémoriser associée à une inaptitude à bénéficier des indices fournis lors du rappel. Leurs productions en rappel se caractérisent par des intrusions (rappel d'item ne faisant pas partie de la liste à mémoriser) ou des fausses reconnaissances.

La mémoire de travail

Les troubles de la mémoire de travail sont fréquents dans la maladie d'Alzheimer. Plusieurs études rapportent une réduction des capacités d'empan numérique, verbal ou spatial (Belleville et al, 1996). D'autres rapportent une altération des performances des patients atteints d'une maladie d'Alzheimer aux épreuves nécessitant la mémorisation d'items durant de courtes périodes au cours desquelles le sujet effectue une tâche concurrente (Colette et al 1999). Ces moindres résultats semblent être en majeure partie attribuables à une altération de l'administrateur central de la mémoire de travail et dans une moindre mesure à une atteinte de la boucle phonologique. Cette atteinte majeure de l'administrateur central de la mémoire de travail dans la maladie d'Alzheimer est à mettre en relation directe avec les troubles des fonctions exécutives mis en évidence dans les paradigmes de double tâche.

La mémoire sémantique

La démence corticale se caractérise également par un dysfonctionnement progressif de la mémoire sémantique en lien direct avec l'altération des fonctions langagières. Les patients souffrant de la maladie d'Alzheimer présentent de fréquents déficits aux épreuves de dénomination, de génération de définition, pour les associations images-mots ou les tâches de fluences verbales. La nature des troubles sémantiques semble influencée par le degré de sévérité de la démence. Les troubles de l'accès aux représentations seraient précurseurs à la réelle dégradation des informations au sein du réseau sémantique qui apparaîtrait plus tard au cours de la maladie (Cardebat et al en 1995).

La mémoire implicite

La mémoire implicite recouvre l'ensemble des connaissances en mémoire non accessibles à la conscience. Les tâches de mémoire implicite sont des épreuves de mémoire qui mesurent les modifications de la performance à la suite d'une expérience nouvelle sans que le souvenir explicite de cette expérience soit requis. Cette mesure indirecte de la mémoire peut s'opérer grâce à deux catégories d'épreuves : les tâches d'amorçage et les épreuves d'apprentissage procédural.

Les effets d'amorçage

Les effets d'amorçage sont le résultat de l'unique présentation d'un item sur son traitement ultérieur et se produisent à l'insu du sujet. Les épreuves destinées à mettre en évidence les effets d'amorçage se déroulent en deux étapes. Lors de la première phase (phase d'étude), le sujet traite un ensemble d'items-cibles. Lors de la seconde (phase de test), le sujet opère un traitement, identique ou non au précédent, sur les mêmes items (ou une forme dégradée) ainsi que sur des items distracteurs. L'effet d'amorçage se traduit par une modification du traitement (généralement une facilitation) des items-cibles lors de la phase de test par rapport aux items distracteurs. La nature de l'effet d'amorçage (sémantique ou perceptif) dépendant

de la nature du traitement demandé au sujet. Selon Tulving et Schacter (1990) les effets d'amorçage perceptif seraient sous la dépendance de systèmes de représentation perceptive alors que l'amorçage sémantique serait sous-tendu par la mémoire sémantique. Globalement les patients atteints d'une démence corticale présentent des effets d'amorçage perceptifs préservés et des effets d'amorçage sémantique altérés (Keane et al., 1994, Glosser et al., 1998). L'altération des effets d'amorçage sémantique (dans le sens d'une réduction ou d'un hyper amorçage) peut être rapprochée du dysfonctionnement progressif de la mémoire sémantique.

La mémoire procédurale

La mémoire procédurale permet, avec l'apprentissage, l'acquisition de procédures (d'habiletés) de différentes natures sans que le recours conscient aux épisodes antérieurs d'apprentissage soit nécessaire. Son évaluation repose sur l'apprentissage et la rétention de procédures nouvelles et de nature variable. Trois grandes classes de procédures sont actuellement utilisées pour l'évaluation de la mémoire procédurale : les procédures motrices (poursuite de cible), les procédures perceptivo-verbales (la lecture en miroir) et les procédures cognitives (la résolution de problème comme la tour de Hanoi). Les patients souffrant d'une maladie d'Alzheimer semblent présenter des capacités d'apprentissage procédural préservées quand cette acquisition ne met pas à contribution d'autres composantes cognitives altérées. L'apprentissage de procédures perceptivo-motrices (poursuite de cible) semble être préservé (Dick et al., 1995), de même l'apprentissage de procédures perceptivo-verbales ne semble pas être compromis (Deweert et al., 1994) alors que l'apprentissage de procédures cognitives semblent être fonction notamment de l'intégrité de la mémoire de travail et des fonctions exécutives.

II LES DEMENCES SOUS CORTICALES

Même si les patients atteints d'une maladie de Huntington, d'une paralysie supra nucléaire progressive ou d'une maladie de Parkinson partagent globalement les mêmes troubles cognitifs, tous ne permettent pas de les différencier de la démence corticale. Les patients souffrant d'une démence sous corticale et ceux atteints d'une maladie d'Alzheimer ont en commun une dégradation de leurs habiletés visuo-spatiales et les mêmes performances réduites en rappel libre des informations en mémoire épisodique. C'est le pattern spécifique des troubles mnésiques et exécutifs ainsi que l'absence de syndrome aphaso-apraxo-agnosique qui distinguent la démence sous corticale de la démence corticale (Albert, 1964).

2.1 Le langage

Les principales fonctions langagières, précocement atteintes dans la démence corticale, sont préservées dans les démences sous corticales à l'exception des aspects moteurs (Cummings et al., 1988). Les patients présentent une dysarthrie hypokinétique qui se traduit par des troubles articulatoires, un ton monotone, un débit verbal précipité et entrecoupé de pauses inhabituelles. La difficulté d'initiation de l'articulation entraîne une fréquente répétition des sons initiaux et des silences inopportuns. Les troubles moteurs peuvent également toucher l'écriture principalement sous la forme de micrographie ou agraphie mécanique. L'écriture est en pattes de mouches. Les lettres sont de moins en moins bien formées. Les troubles moteurs, la bradyphrénie et les troubles frontaux retentissent sur l'évaluation des autres fonctions langagières et compliquent l'interprétation des performances des patients. Néanmoins, les patients atteints d'une démence sous corticale semblent conserver des capacités de compréhension intactes. Les troubles de la dénomination sont discrets et nettement moins marqués que dans la démence corticale (Cummings et al., 1990). Cependant, les travaux qui se sont intéressés aux aspects syntaxiques du langage dans les démences sous corticales

rapportent une baisse de la complexité syntaxique du discours spontané des patients. Les phrases sont plus simples et plus courtes.

2.2 La bradyphrénie

La bradyphrénie est caractérisée par un ralentissement du traitement de l'information, une diminution de l'attention et de l'intérêt qui conduisent à un appauvrissement de l'activité spontanée. Les patients perdent leur spontanéité, répondent aux questions et exécutent les tâches avec lenteur. Plusieurs études ont étudié le lien entre la bradyphrénie (lenteur de la pensée) observée chez les patients et la bradykinésie (lenteur de l'exécution motrice) qui leur est également caractéristique (Rafal et al., 1984 ; Mayeux et al., 1987). Ces études montrent chez les patients atteints d'une maladie de Parkinson que la bradykinésie n'est pas toujours accompagnée d'une bradyphrénie, réfutant l'hypothèse d'un dysfonctionnement cérébral commun. Le concept de bradyphrénie a également été comparé au ralentissement intellectuel observé dans la dépression (Rogers et al., 1987). Cependant, l'opinion prévalente est que la bradyphrénie est une entité clinique proche par certains points du syndrome frontal et distincte de la dépression à laquelle elle peut être parfois associée.

2.3 Les fonctions exécutives

Les troubles des fonctions exécutives sont centraux et précoces dans les démences sous corticales (Pillon et al., 1996). Les patients font preuve d'une difficulté à initier, maintenir et adapter une stratégie opérationnelle lors d'un changement de consigne. Ce dysfonctionnement frontal se traduit notamment par des performances altérées pour les épreuves nécessitant des capacités d'adaptation à une nouvelle stratégie telles que le Wisconsin Card Sorting Test, le Trail Making Test ou l'épreuve du Stroop (Van Spaendonck et al., 1995, Dujardin et al., 1999).

Ce dysfonctionnement frontal central pourrait expliquer l'altération des capacités mnésiques et visuo-spatiales des patients. Pillon et al. (1993, 1994) ont montré que les patients atteints de

la maladie de Parkinson, de la chorée de Huntington ou d'une paralysie supra nucléaire progressive présentent une altération des processus mnésiques qui requièrent une organisation spontanée du matériel à mémoriser à la différence des patients souffrant d'une maladie d'Alzheimer qui eux présentent un taux d'oubli nettement anormal. Cette équipe montre, de plus, que les scores mnésiques des déments sous corticaux sont significativement corrélés avec les indices frontaux alors que ce lien n'est pas retrouvé chez les patients atteints d'une maladie d'Alzheimer. Pillon et al. concluent que les troubles mnésiques dans la démence sous corticale reflètent une altération de l'organisation des stratégies d'encodage et de rappel due à l'atteinte des fonctions exécutives.

L'altération des fonctions exécutives pourrait également avoir des répercussions sur les habiletés visuo-spatiales des patients. La copie d'une figure géométrique complexe comme celle de Rey-Osterrieth nécessite de pouvoir la décomposer en éléments simples pour ensuite organiser la copie. Grossman et al. (1993) ont montré que les patients atteints d'une maladie de Parkinson présentent des difficultés dans la décomposition puis la recombinaison de la figure de Rey. Cette équipe montre que les troubles exécutifs des patients parkinsoniens, tel que la difficulté de décomposition de la figure complexe, explique une grande part de la variance pour la copie et la mémorisation de la figure de Rey.

En résumé, il existe de nombreux arguments en faveur d'un effet du dysfonctionnement frontal sur les autres composantes cognitives des patients atteints d'une démence sous corticale. Cette prédominance des troubles frontaux et leur répercussion sur les autres composantes cognitives comme la mémoire est une caractéristique des démences sous corticales. Les patients atteints d'une démence corticale présentent également des troubles frontaux mais leur présence ne prédomine pas le tableau des troubles neuropsychologiques et ne détermine pas leurs capacités mnésiques.

2.4 Les habiletés visuo-spatiales

Des troubles visuo-spatiaux variés sont très souvent rapportés dans les démences sous-corticales. Les patients présentent des troubles de l'analyse des informations visuelles qui sont la conséquence notamment des faibles performances des patients pour les tâches de discrimination visuelle (Boller et al., 1984). La reconnaissance des visages évaluée le plus souvent par le test de reconnaissance de Benton semble également compromise en comparaison de sujets sains de même âge (Levin et al, 1991). Les performances pour des tâches d'orientation spatiales sont également réduites (Hovestadt et al., 1987). Enfin, les patients souffrant d'une démence sous corticale présentent également des troubles visuo-constructifs qui se traduisent par une difficulté dans la copie de figures géométriques complexe. Cependant, cette perturbation de la copie pourrait être une répercussion d'un dysfonctionnement frontal plus qu'un réel trouble visuo-spatial (Grossman et al., 1993).

Les habiletés visuo-spatiales sont altérées dans les démences corticales comme dans les démences sous-corticales cependant les troubles observés chez les patients atteints d'une maladie d'Alzheimer semblent plus concerner les aspects constructifs alors qu'ils seraient plus de nature spatiale chez les patients parkinsoniens et constituent un symptôme cognitif précoce (Hubert et al, 1989).

2.5 La mémoire

La mémoire épisodique

Quelques études se sont consacrées à la comparaison des troubles de mémoire épisodique entre la démence corticale et la démence sous corticale (Hodges et al., 1990 ; Pillon et al., 1993). Pillon et al. montrent, notamment grâce au California Verbal Learning Test, épreuve d'apprentissage d'une liste de mots nécessitant une organisation auto générée du matériel à mémoriser, que les patients atteints d'une maladie d'Alzheimer présentent une atteinte plus sévère de la mémoire épisodique que les patients souffrant d'une démence sous corticale. Les

patients atteints d'une maladie d'Alzheimer font preuve de difficulté de rappel des information quelle que soit la modalité (rappel libre, rappel indicé et reconnaissance) qui va dans le sens d'un trouble prédominant de l'encodage. A l'inverse les patients présentant une démence sous corticale ont des performances faibles en rappel libre mais qui s'améliorent en rappel indicé et en reconnaissance. Cette amélioration du rappel grâce aux indices suggèrent chez ces patients une altération des stratégies d'organisation et de rappel des information en mémoire (Zakzanis, 1998). Les patients privilégieraient les indices externes moins élaborés (apprentissage sériel) pour organiser le matériel à mémoriser plutôt que les indices internes (regroupement par catégories sémantiques) qui leur permettraient un rappel plus efficace (Van Spaendonck et al., 1996 ; Pillon et al., 1998). Comme pour l'encodage, les stratégies spontanées de rappel sont moins élaborées que chez les sujets contrôles ce qui explique les faibles performances en rappel libre. Le rappel s'améliore nettement lorsqu'une stratégie de rappel (ex : rappel par catégories sémantiques) est proposée au patient. Ce déficit de stratégie d'encodage et de rappel observé dans les démence sous corticale pourrait être lié au dysfonctionnement des fonctions exécutives (Pillon et al, 1994).

La mémoire de travail

Un certain nombre de travaux s'accordent pour dire que la démence sous-corticale induit des perturbations de la mémoire à court terme. Les capacités d'empan numérique semblent être relativement préservées (Zakzanis, 1998). A l'inverse, l'atteinte de l'administrateur central de la mémoire de travail est maintenant établit. Il a en effet été montré une altération des performances des patients pour les tâches nécessitant une double allocation des capacités attentionnelles. Brown et Mardsen (1991) suggèrent que cette altération de l'administrateur central de la mémoire de travail aurait un lien direct avec le dysfonctionnement frontal majeur dans la démence sous corticale. Sullivan et Sagar (1989, 1991) ont également montré que les patients parkinsoniens présentaient des scores faibles pour un rappel immédiat d'une liste

d'items (délai très court entre apprentissage et rappel) alors que lorsque les délais de rétention augmentent, les scores des patients s'améliorent (rappel différé). Des résultats similaires ont été rapportés pour du matériel verbal (Sullivan et Sagar, 1989) et non verbal (Sullivan et Sagar, 1991). Ces observations vont dans le sens d'une atteinte spécifique des mécanismes de rétention à court terme dans la démence sous-corticale et particulièrement chez les patients atteints de la maladie de Parkinson. Cette atteinte pourrait être la conséquence d'un ralentissement du traitement de l'information ou d'une incapacité à manipuler de manière simultanée plusieurs éléments. Ce déficit pourrait également rendre compte des faibles scores obtenus par ces malades à la tâche de Brown-Peterson lorsqu'une tâche interférente monopolise les ressources attentionnelles durant l'intervalle de rétention.

La mémoire sémantique

Les résultats normaux ou légèrement affaiblis des patients atteints d'une démence sous corticale pour les épreuves de dénomination, de catégorisation ou de vocabulaire ainsi que leur stabilité avec l'évolution de la démence suggèrent une préservation du réseau sémantique (Hodges et al, 1990). Une réduction de la fluidité verbale sur critère sémantique ou critère orthographique a été observée dans les démences sous corticale tant chez les patients atteints d'une maladie de Parkinson (Piatt et al., 1999) que chez ceux souffrant d'une chorée de Huntington (Hodges et al., 1990). Butters, Salmon, Heindel & Grandholm (1988) attribuent ces résultats non pas à une altération du réseau sémantique mais à une difficulté à amorcer des stratégies appropriées de récupération. Un déficit d'origine frontal a été évoqué par Randolph, Braun, Goldberg & Chase (1993) pour rendre compte des faibles performances observées chez des patients atteints d'une maladie de Parkinson ou d'un chorée de Huntington à une tâche de mémoire sémantique. Une tâche de fluidité verbale a été proposée aux patients sous deux conditions. Dans la première condition (classique), les sujets devaient produire le plus d'exemplaires possibles d'une catégorie sémantique générale (ex: animaux). Dans la seconde

condition, l'expérimentateur fournissait régulièrement des indices au sujet (ex: animaux de la ferme) pour faciliter la récupération. Les patients amélioraient largement leurs scores en condition indicée par rapport à la condition de fluence classique. Pour ces auteurs ce tableau de performances suggère, là encore, l'existence d'un déficit de récupération d'origine frontale.

La mémoire implicite

Les études comparatives entre démence corticales et les démences sous-corticales ont mis en évidence une distinction des atteintes dans la mémoire implicite (Heindel et al, 1989 ; Butters et al., 1990). Les patients à démence sous-corticale semblent présenter une préservation des effets d'amorçage et une perturbation des capacités d'acquisition et de rétention des informations en mémoire procédurale. Ce pattern d'altérations est inverse à celui observé dans la démence de type Alzheimer.

Les effets d'amorçage

Les données de la littérature suggèrent que les effets d'amorçage sémantiques (Heindel et al., 1989) et perceptifs (Koivisto et al., 1996) sont préservés chez les patients atteints de démence sous corticale. Quelques études comparatives des effets d'amorçage dans les démences corticale et sous corticales ont été conduites (Randolph, 1991 ; Salmon et al., 1988). Ces travaux montrent que les patients atteints d'une Chorée de Huntington ou d'une démence associée à la maladie de Parkinson présentent des effets d'amorçage similaires à ceux des sujets sains. A l'inverse les patients souffrant d'une démence de type Alzheimer ne font pas preuve d'un amorçage sémantique.

La mémoire procédurale

Globalement, les capacités d'acquisition et de rétention de procédures des patients atteints d'une démence sous corticale sont perturbées L'apprentissage de procédures motrices est compromis (Harrington et al., 1990 ; Thomas et al, 1996). Heindel et al (1989) ont comparé

les performances de patients atteints d'une maladie d'Alzheimer, de patients parkinsoniens ou souffrant d'une chorée de Huntington à l'épreuve du Rotor Test. Cette étude a mis en évidence que les patients atteints d'une chorée de Huntington et les patients parkinsoniens déments étaient dans l'incapacité d'acquérir la procédure motrice sous-jacente à cette épreuve (même lorsque la vitesse de rotation est adaptée) alors que les patients souffrant d'une maladie d'Alzheimer présentaient un apprentissage et une rétention de la procédure équivalentes aux sujets sains. Ces résultats ont été confirmés par Bondi & Kaszniak (1991) tout en montrant également une préservation de l'apprentissage procédural moteur et verbal chez un groupe de patients parkinsoniens non déments. À l'inverse, Koenig et al. (1999) rapportent chez des patients parkinsoniens non déments une altération de l'apprentissage de deux procédures perceptivo-verbales (lecture de mots en miroir et lecture de mots inversés) qu'ils attribuent à une difficulté à acquérir la procédure de lecture de droite à gauche. Deweer et al. (1995) soulignent, de plus, l'existence de profils très différents d'un patient parkinsonien à l'autre pour les mêmes épreuves procédurales (Rotor Test, Lecture en Miroir), ces différences n'étant pas corrélées avec les scores moteurs, l'âge ou la durée d'évolution de la maladie. Cette équipe interprète cette variation interindividuelle des scores par une hétérogénéité probable des lésions au niveau des noyaux gris centraux. Enfin, quelques travaux se sont intéressés à l'acquisition et la rétention des procédures cognitives dans la démence sous-corticale (Butters et al., 1985 ; St Cyr et al. ; 1988). Ces deux équipes ont mis en évidence, avec l'épreuve de la Tour de Toronto (adaptation de la Tour de Hanoi), que les capacités d'apprentissage de procédures cognitives étaient altérées. Ces auteurs attribuent les difficultés d'encodage en mémoire procédurale à la mise en jeu dans ces épreuves de composantes non procédurales altérées dans la démence sous-corticale (fonctions exécutives et mémoire déclarative).

CONCLUSION

La distinction proposée par Albert et al. (1974) entre démence corticale et démence sous corticale, a permis au fil des études d'affiner leur profil d'atteintes neuropsychologiques. La démence corticale se caractérisant par une atteinte majeure de la mémoire accompagnée d'un syndrome aphaso-apraxo-agnosique alors que la démence sous corticale se traduit par une altération majeure des fonctions exécutives ayant des répercussions sur les autres composantes cognitives telles que la mémoire ou les habiletés visuo-spatiales. Cependant cette opposition dichotomique ne doit pas masquer l'importante variabilité des troubles cognitifs observés au sein d'une pathologie (notamment dans la maladie d'Alzheimer) mais également entre les différentes pathologies appartenant à une même classe de démence. Cette dissociation présente cependant l'intérêt notable de fournir un cadre d'étude pour tenter de cerner le rôle des réseaux anatomo-fonctionnels dans la détérioration des processus cognitifs.