



cagp

CANADIAN ACADEMY OF
GERIATRIC PSYCHIATRY

acgp

ACADÉMIE CANADIENNE
DE GÉRONTOPSYCHIATRIE

Les aphasies primaires progressives

ROBERT LAFORCE JR, MD PHD

NEUROLOGUE ET NEUROPSYCHOLOGUE

DÉPARTEMENT DES SCIENCES NEUROLOGIQUES

PROFESSEUR AGRÉGÉ DE CLINIQUE

UNIVERSITÉ LAVAL



UNIVERSITÉ
LAVAL

Faculté de médecine

Faculty/Presenter Disclosure

Faculty: Robert Laforce Jr

Relationships with commercial interests:

- **Grants/Research Support: None**
- **Speakers Bureau/Honoraria: None**
- **Consulting Fees: None**
- **Other: None**

Disclosure of Commercial Support

This program has received no financial support from outside organizations.

This program has received no in-kind support from outside organizations.

Potential for conflict(s) of interest: None

Objectifs d'apprentissage

Objectif #1

- Reconnaître les principaux types d'aphasies primaires progressives

Objectif #2

- Évaluer adéquatement les aspects clés du langage et de la parole

Objectif #3

- Planifier les investigations nécessaires afin d'éclaircir les présentations atypiques

Une petite fille qui raconte une
drôle d'histoire

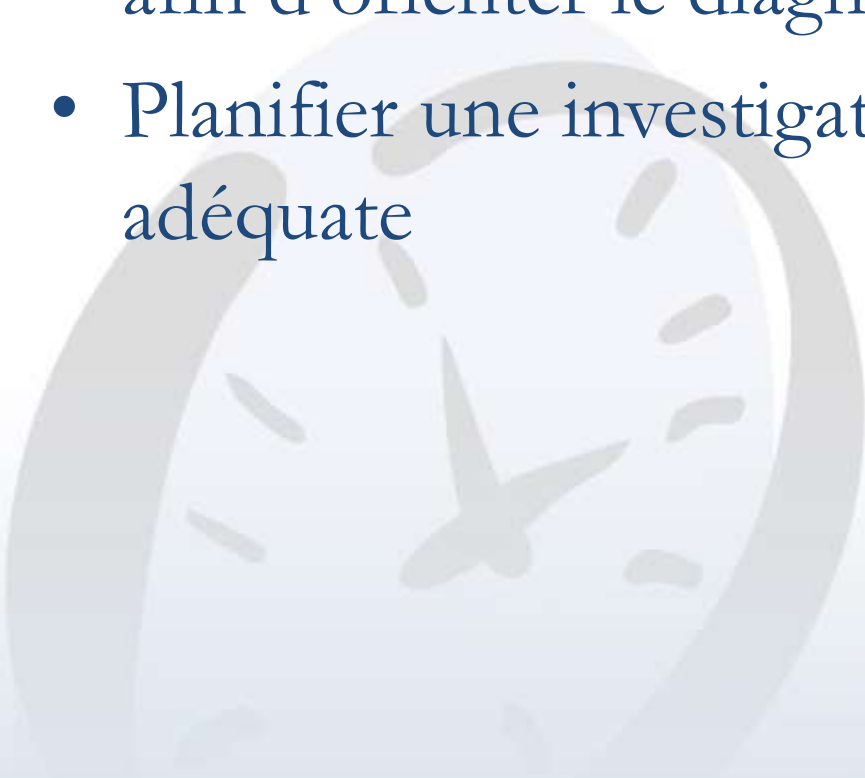
Ce patient a étudié la comptabilité

Messages clés...

- Les trois variantes de l'APP affectent préférentiellement les circuits langagiers de l'hémisphère gauche
- Elles se distinguent par des caractéristiques facilement reconnaissables
- Savoir reconnaître une APP permet d'initier un traitement plus tôt

Objectifs

- Définir les différents types d'APP
- Reconnaître les principaux éléments des syndromes afin d'orienter le diagnostic différentiel
- Planifier une investigation et une prise en charge adéquate



L'étude du langage

- Aphasiologie classique post-AVC



- Dégénérescences lobaires progressives



Slowly Progressive Aphasia Without Generalized Dementia

M.-Marsel Mesulam, MD

Six right-handed patients experienced a slowly progressing aphasic disorder without the additional intellectual and behavioral disturbances of dementia. The symptoms almost universally started in the presenium. The initial difficulty was an anomia in five of the patients and pure word deafness in the sixth. Continuous and gradual deterioration occurred in the five patients who presented with an anomia. They eventually experienced additional impairment of reading, writing, and comprehension. In four patients, other areas of comportment were not involved within the 5 to 11 years of follow-up. A more generalized state of dementia may have emerged in the other two patients, but only after 7 years of progressive and debilitating aphasia. Neurodiagnostic procedures were consistent with preferential involvement of the left perisylvian region. In one patient, cortical biopsy did not show any pathognomonic change; specifically, no neurofibrillary tangles, amyloid plaques, neuronal inclusions, or gliosis were seen. This condition may constitute a syndrome of relatively focal cerebral degeneration with a predilection for the left perisylvian region.

Mesulam M-M: Slowly progressive aphasia without generalized dementia. *Ann Neurol* 11:592-598, 1982

Quantitative classification of primary progressive aphasia at early and mild impairment stages

M.-Marsel Mesulam,¹ Christina Wieneke,¹ Cynthia Thompson,^{1,2} Emily Rogalski¹ and Sandra Weintraub¹

1 Cognitive Neurology and Alzheimer's Disease Centre, Northwestern University, Feinberg School of Medicine, 320 East Superior Street, Chicago, IL 60611, USA

2 Department of Communication Sciences and Disorders, Northwestern University, Evanston, IL 60208, USA

Plan

- Qu'est-ce qu'une APP?
- Trois principales variantes
- L'examen du langage
- La prise en charge



Qu'est-ce qu'une APP?

- La manifestation clinique principale est une atteinte nouvelle et progressive du langage
- L'aphasie est le symptôme dominant de la phase initiale de la maladie
- Les déficits dans le langage sont la cause principale de l'atteinte fonctionnelle
- Critères d'exclusion

Distinctions importantes

- Troubles acquis du **langage**
 - Aphasie
- Trouble acquis de la **parole**
 - Dysarthrie
 - Trouble d'exécution neuromusculaire de la parole
 - Flasque, spastique, ataxique, hypo/hyperkinétique, mixte
 - Trouble arthrique
 - Trouble de la programmation motrice de la parole
 - Apraxie de la parole

Classification of primary progressive aphasia and its variants



M.L. Gorno-Tempini, MD, PhD
A.E. Hillis, MD
S. Weintraub, PhD
A. Kertesz, MD
M. Mendez, MD
S.F. Cappa, MD
J.M. Ogar, MS
J.D. Rohrer, MD
S. Black, MD
B.F. Boeve, MD
F. Manes, MD
N.F. Dronkers, PhD
R. Vandenberghe, MD, PhD
K. Rascovsky, PhD
K. Patterson, PhD
B.L. Miller, MD
D.S. Knopman
J.R. Hodges, MD*
M.M. Mesulam, MD*
M. Grossman, MD*

ABSTRACT

This article provides a classification of primary progressive aphasia (PPA) and its 3 main variants to improve the uniformity of case reporting and the reliability of research results. Criteria for the 3 variants of PPA—nonfluent/agrammatic, semantic, and logopenic—were developed by an international group of PPA investigators who convened on 3 occasions to operationalize earlier published clinical descriptions for PPA subtypes. Patients are first diagnosed with PPA and are then divided into clinical variants based on specific speech and language features characteristic of each subtype. Classification can then be further specified as “imaging-supported” if the expected pattern of atrophy is found and “with definite pathology” if pathologic or genetic data are available. The working recommendations are presented in lists of features, and suggested assessment tasks are also provided. These recommendations have been widely agreed upon by a large group of experts and should be used to ensure consistency of PPA classification in future studies. Future collaborations will collect prospective data to identify relationships between each of these syndromes and specific biomarkers for a more detailed understanding of clinicopathologic correlations. *Neurology*® 2011;76:1006-1014

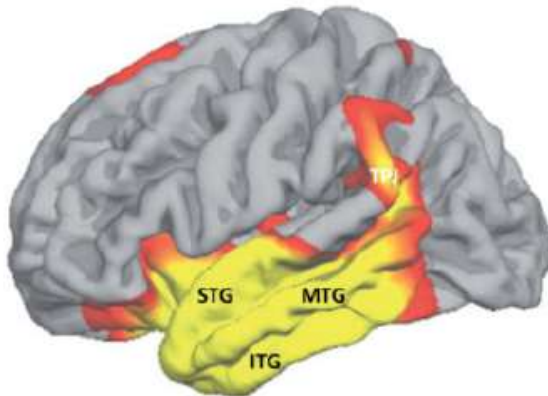
GLOSSARY

AD = Alzheimer disease; **FTLD** = frontotemporal lobar degeneration; **PPA** = primary progressive aphasia.

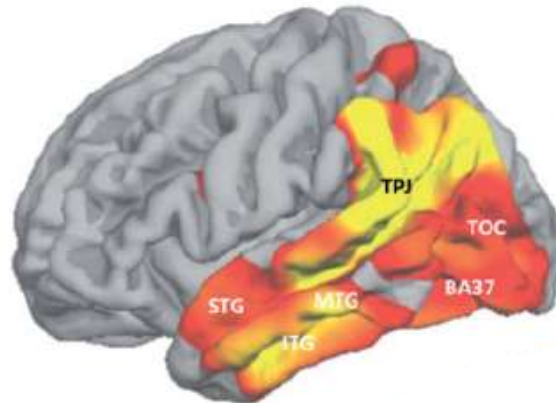
A progressive disorder of language associated with atrophy of the frontal and temporal regions of the left hemisphere was first described in the 1890s by Pick¹ and Serieux.² In the modern literature, Mesulam³ described a series of cases with “slowly progressive aphasia,” subsequently

Aphasies primaires progressives

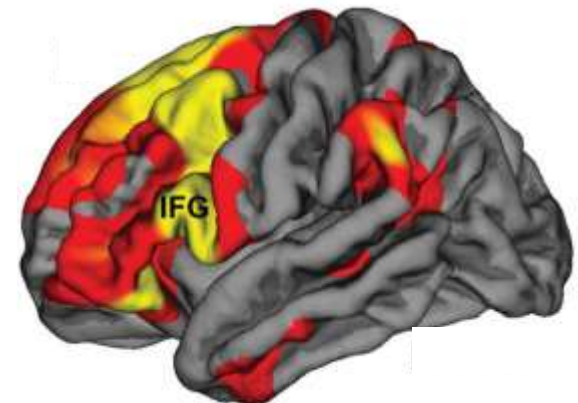
**Variante
sémantique**



**Variante
logopénique**



**Variante non-
fluide**



Cas de variante sémantique

- H 72, droitier
- HTA, DLPD, état dépressif il y a 5 ans
- Comptable et Directeur-adjoint d'une commission scolaire anglophone, retraite à 65 ans
- HMA
 - Troubles progressifs dans la compréhension depuis 5 ans
 - Difficulté à comprendre le sens des mots, reconnaître certains produits, s'étend récemment aux visages
 - Bien orienté, mémoire peu affectée
 - Conduit l'auto, difficulté à gérer les situations financières
 - Moins empathique, plus irritable, s'isole

Description d'une scène (Cookie Jar)

Dénomination

Épellation

On demande d'écrire les mots/chiffres/phrases suivants:

- Maison
- Derrière le mur
- Cent quarante quatre
- Yacht
- Tilleul
- Cerf
- Potion
- Clown

Maison

Derrière le mur

144

yacht

Tilleul

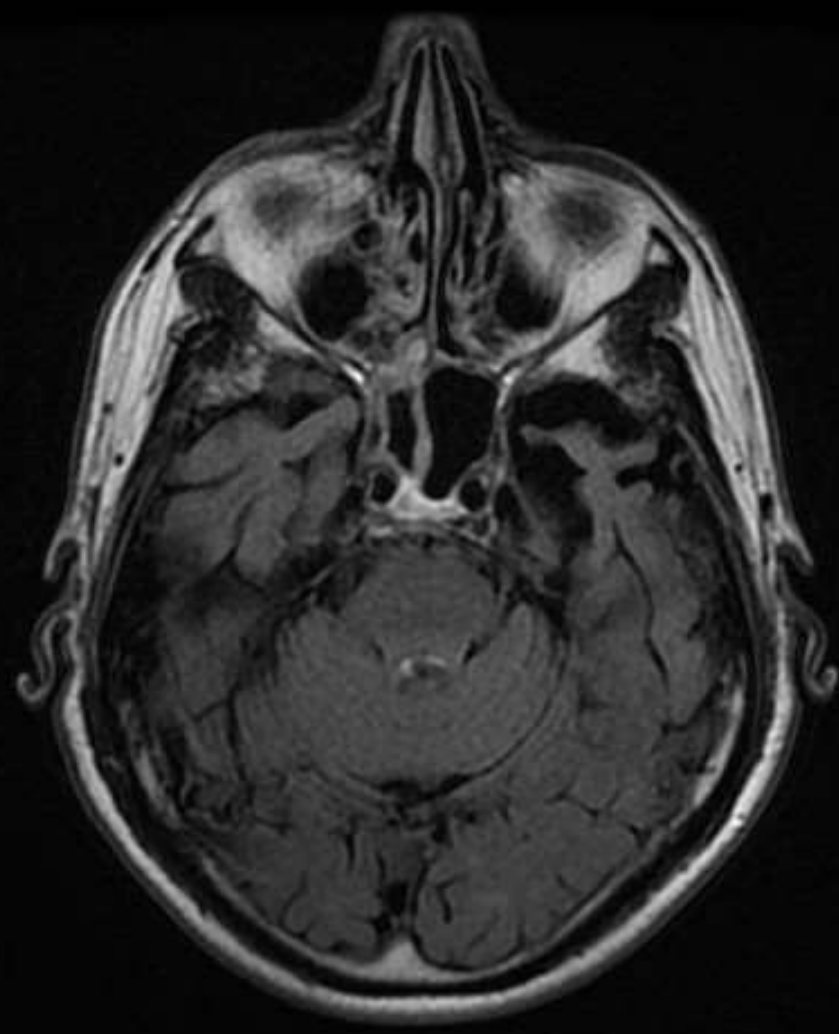
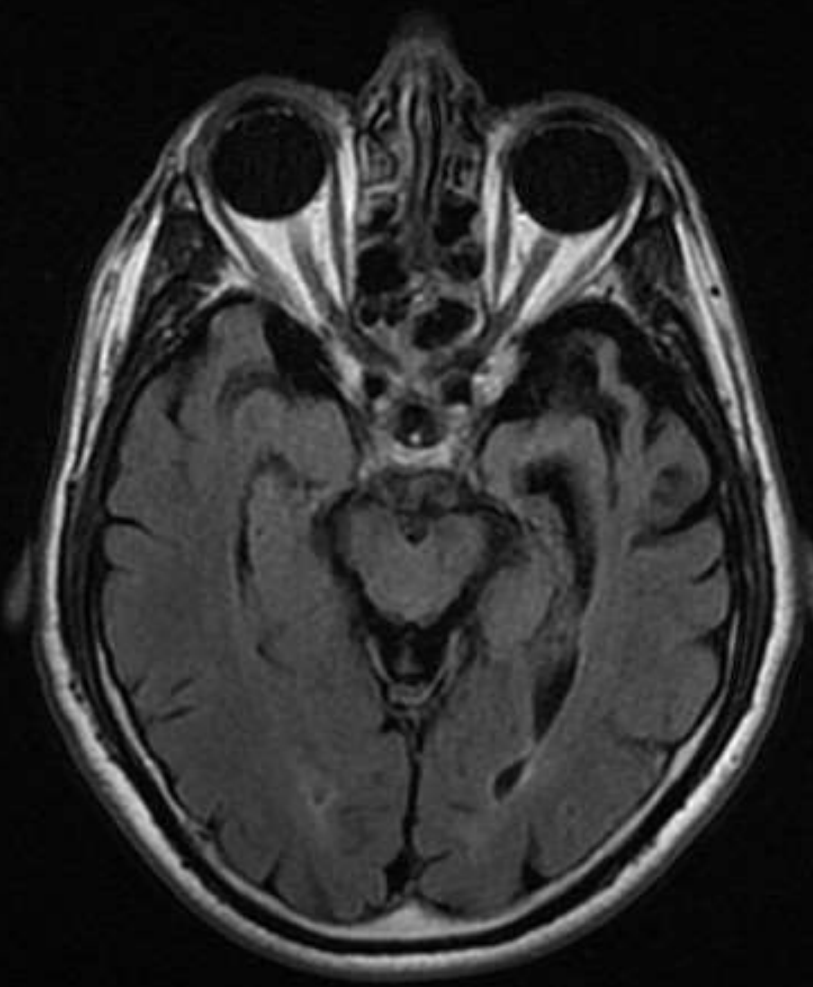
Potion

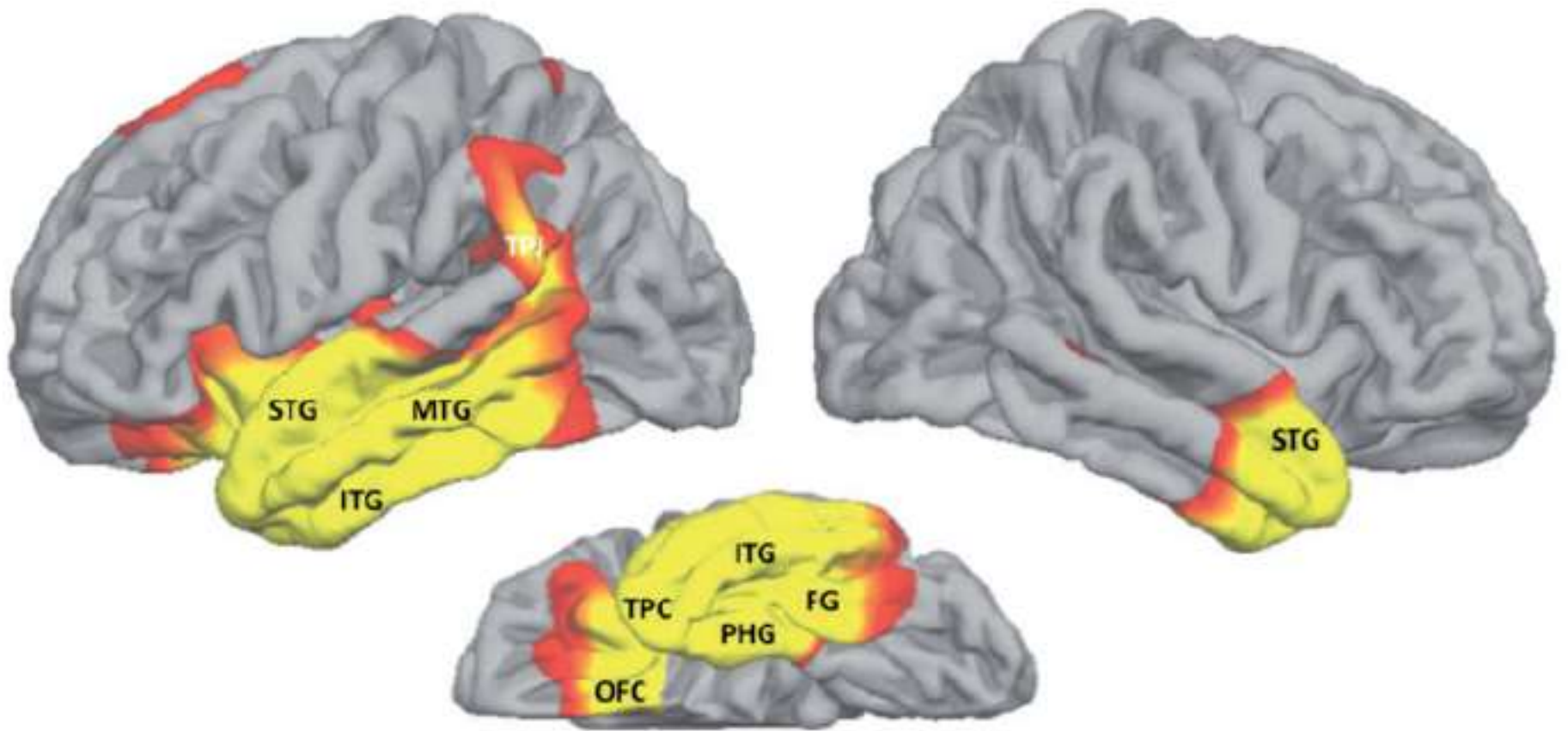
Clown

Clowne

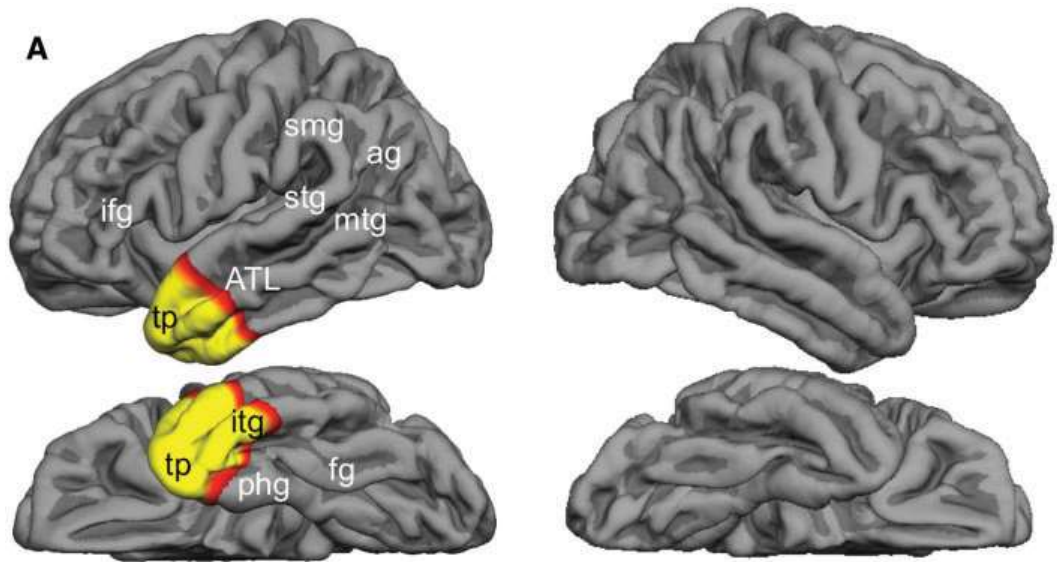
La variante sémantique

- Trouble de dénomination **et**
- Atteinte de la compréhension du mot
- Associé
 - Perte de la sémantique de l'objet (peu familier)
 - Dyslexie et/ou dysgraphie de surface
- Imagerie
 - Atrophie prédominante à la région temporale antérieure
- Pathologie
 - TDP-43 (69%), Alzheimer (25%), tau (6%)

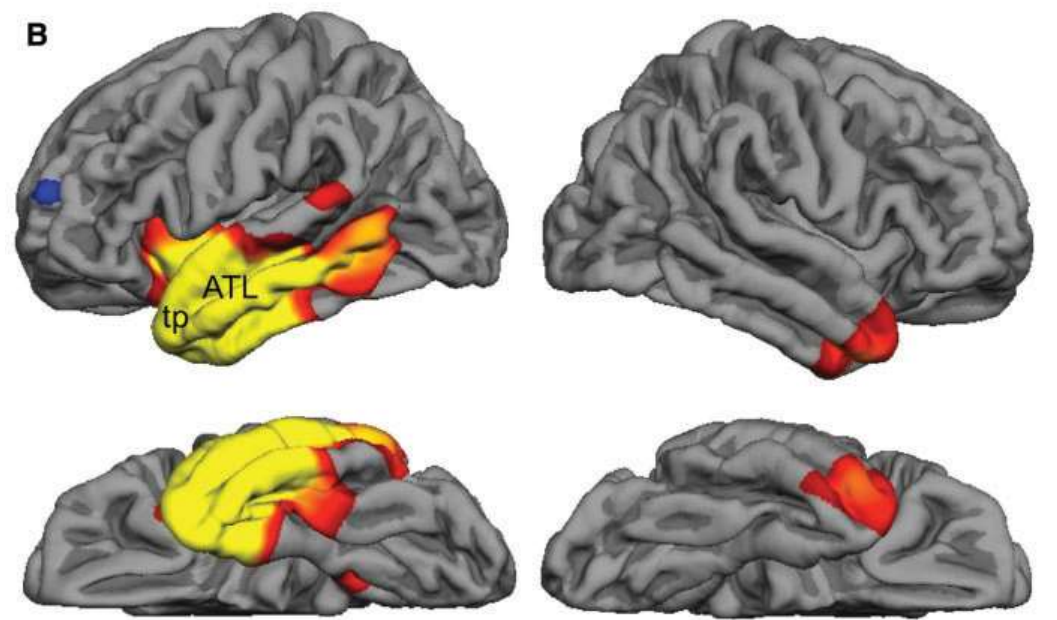




Mesulam, Brain 2012



P26a:
 PPVT=97%
 BNT=40%
 SC=100%
 PPTp=98%
 AQ=95.8

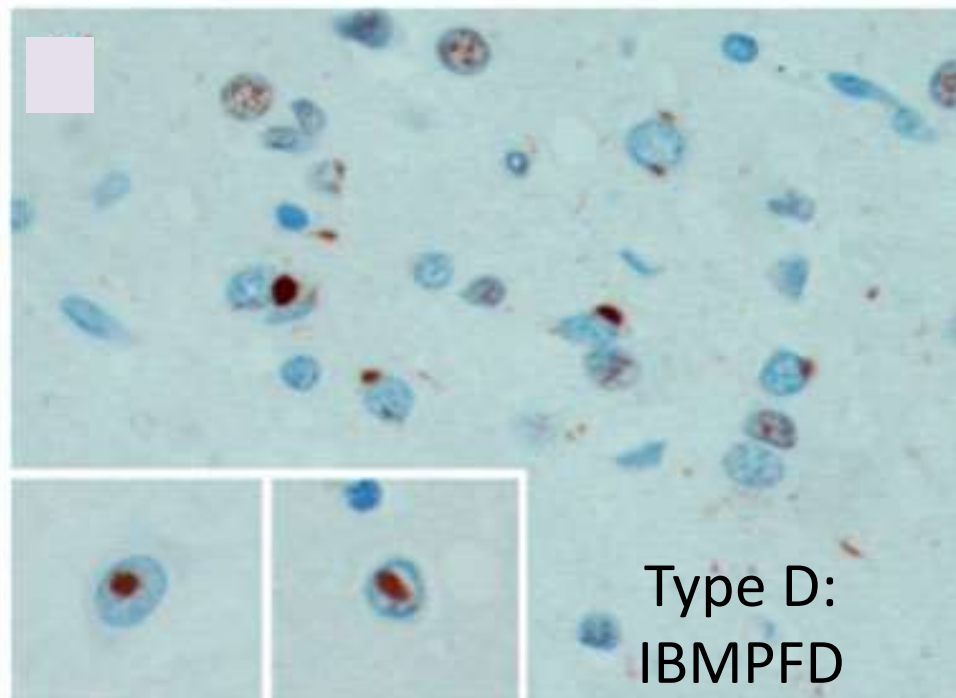
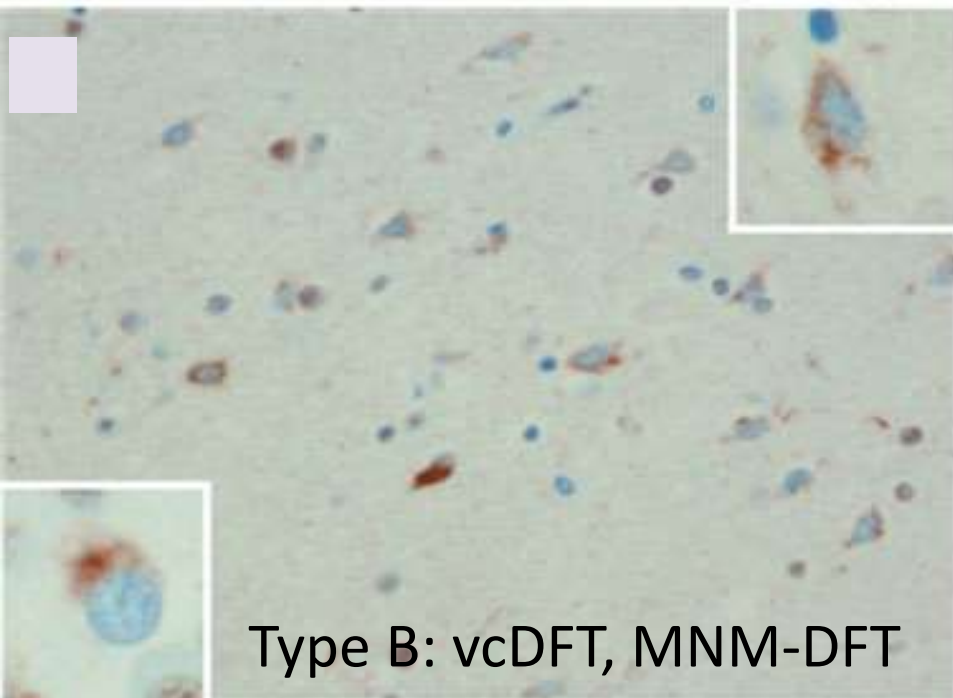
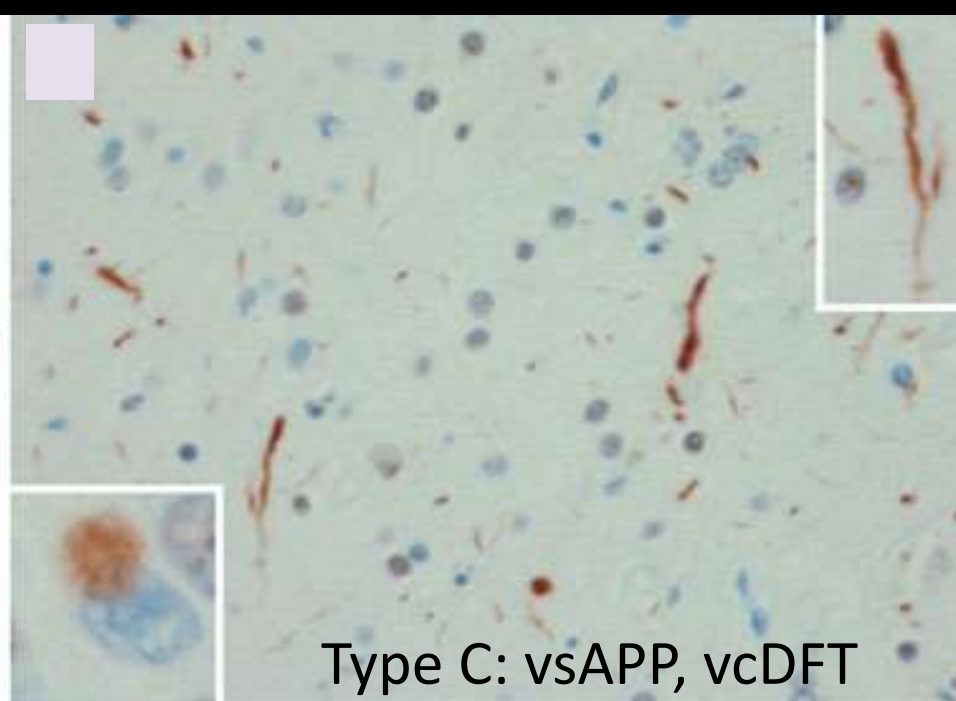
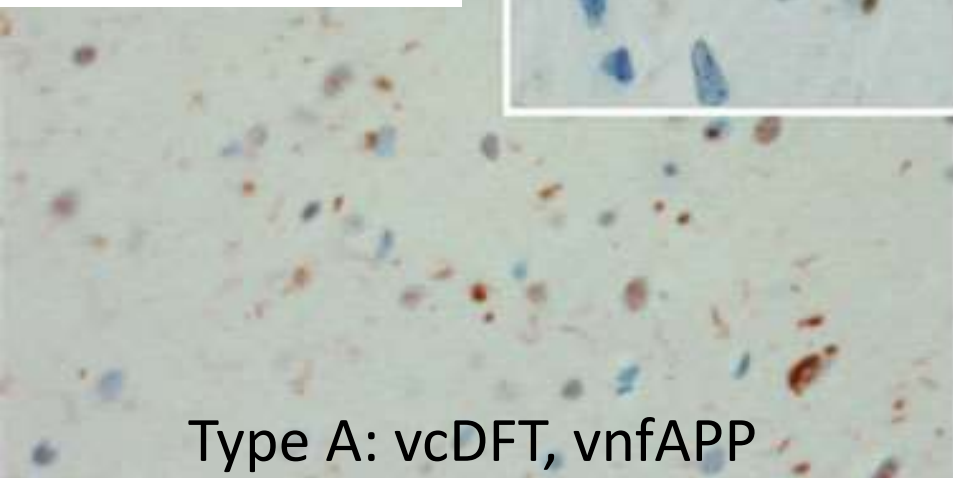


P26b:
 PPVT=47%
 BNT=3%
 SC=80%
 PPTp=88%
 AQ=63.3

Mesulam Brain 2015



UCSF 2003

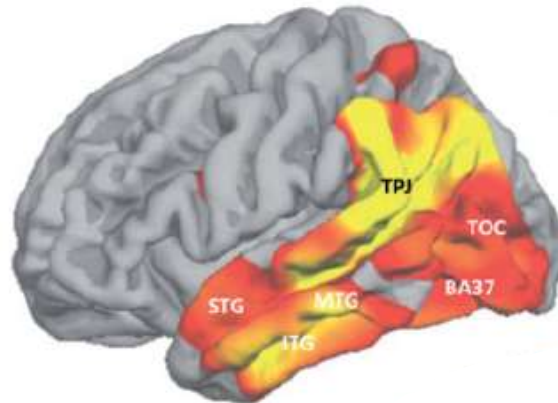
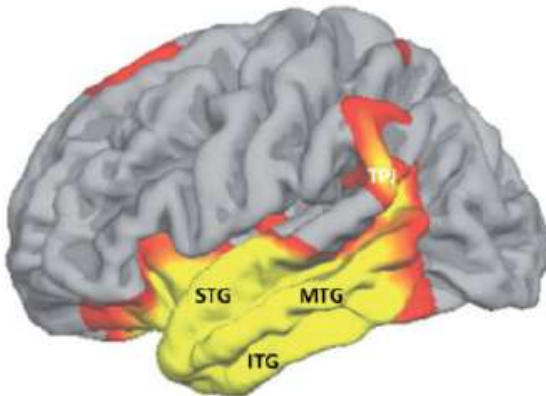


Aphasies primaires progressives

**Variante
sémantique**

**Variante
logopénique**

**Variante non-
fluide**



Cas de variante logopénique

- H 95, droitier
- HTA, Chx hernie inguinale, carcinome du rectosigmoïde, dyspepsie, remplacement de valve mitrale, Dupuytren
- IECA, HCTZ, Flomax
- Cours commercial, homme d'affaires prospère
- HMA
 - Difficulté progressive à trouver les mots depuis 4 ans
 - Sa mémoire est bonne selon sa sœur
 - Conduit l'auto, gère finances, Rx, repas, fait du ski
 - Se dit humilié mais garde le moral, plus en retrait

Qu'est-ce qui vous amène?

Quelles études?

Répétition

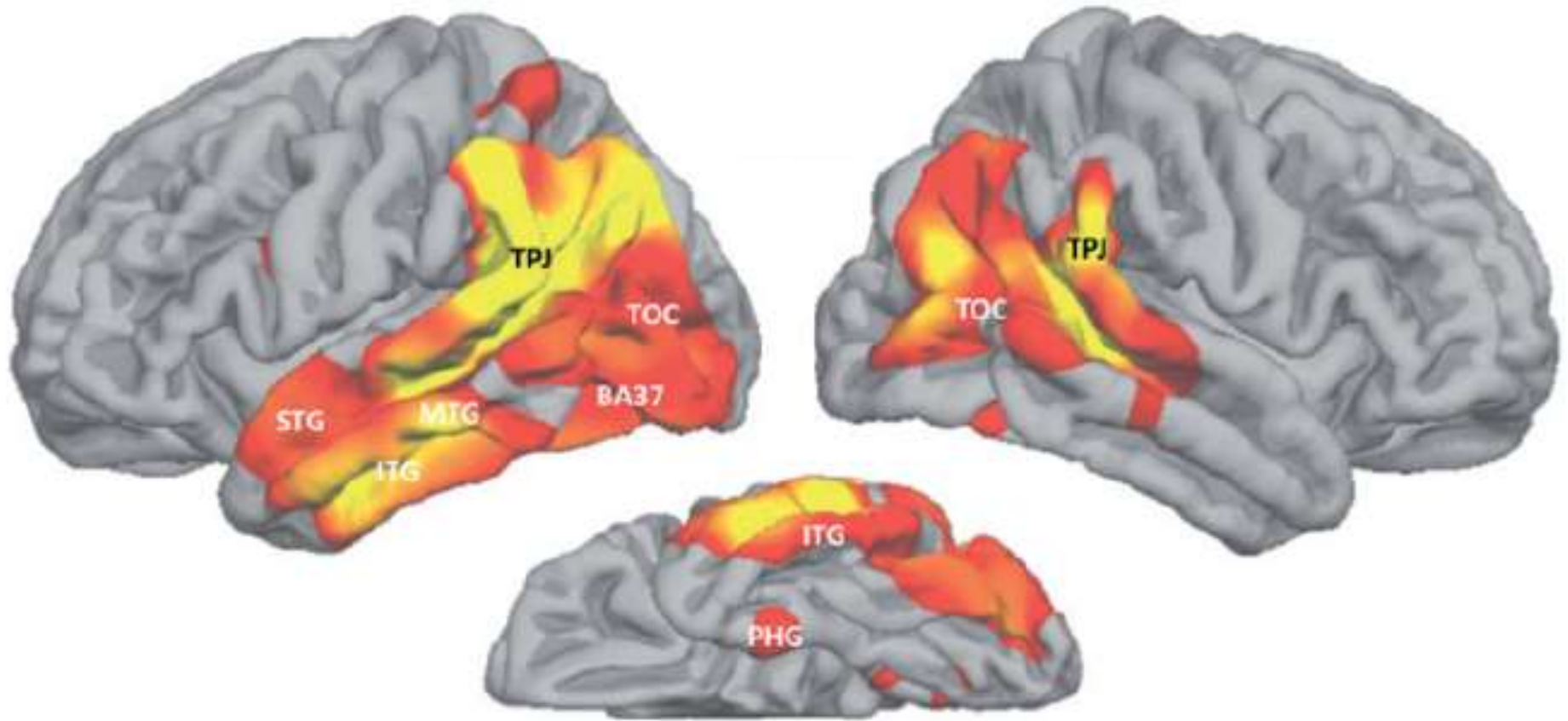
Lecture

Autre cas

Manque du mot et répétition

La variante logopénique

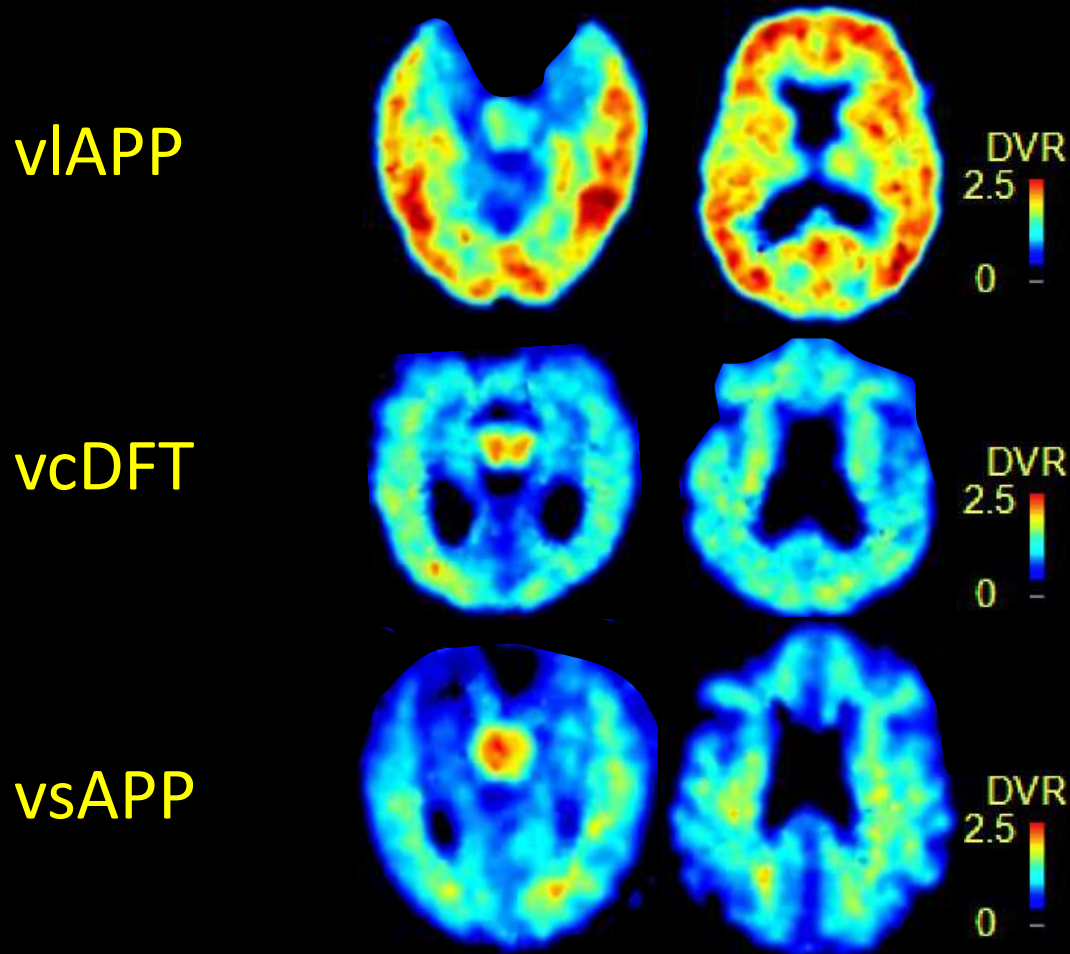
- Déficit dans la récupération du mot en discours spontané et en dénomination **et**
- Atteinte de la répétition de phrases longues et complexes
- Associé
 - Erreurs phonologiques
 - La compréhension de phrases complexes peut être altérée mais la sémantique est intacte
- Imagerie
 - Atrophie prédominante à la région périsylvienne postérieure gauche ou pariétale gauche
- Pathologie
 - Alzheimer (50%), TDP-43 (38%), tau (12%)



Mesulam, Brain 2012

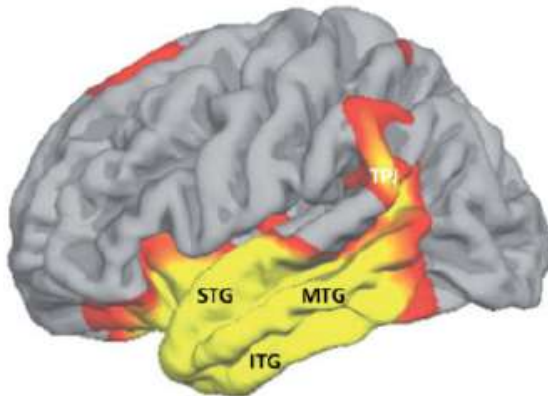
Imagerie amyloïde

Laforce & Rabinovici, Alzheimer's Research & Therapy 2011

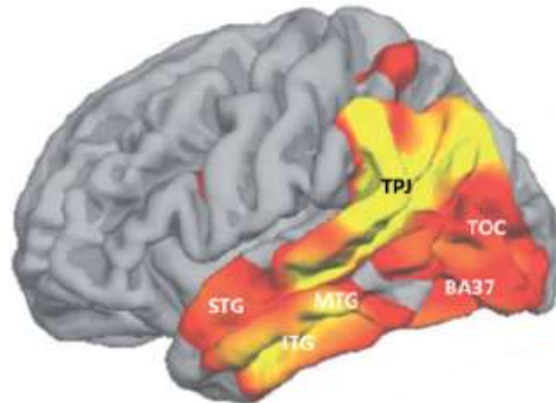


Aphasies primaires progressives

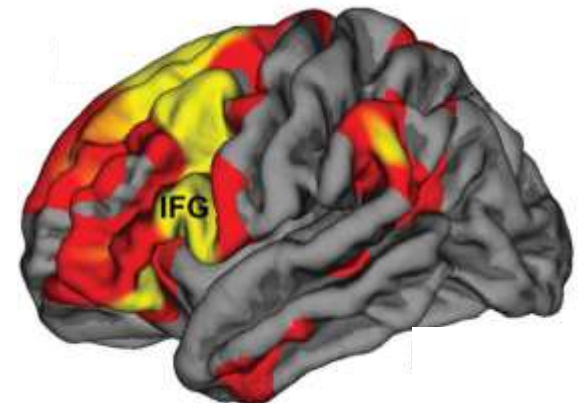
**Variante
sémantique**



**Variante
logopénique**



**Variante non-
fluide**



Cas de variante non-fluide

- F 67, droitère
- DLDP, Chx tumeur vessie
- Crestor, ASA
- Sec V, préposée aux bénéficiaires à la retraite depuis 15 ans
- HMA
 - Difficulté progressive dans l'expression langagière depuis 3 ans, 'les mots sortent pas', avec tendance à déformer les mots
 - Pas de plainte en mémoire
 - Conduit l'auto, gère ses finances, paie ses comptes sur internet, cuisine comme avant
 - Un peu plus retirée, a diminué ses loisirs

Entrevue

Répétition

Répétition 2016

Autre cas
Répétition

je vas soupe à la maison

~~j'ai hate d'aller~~
j'ai hate d'aller au camping

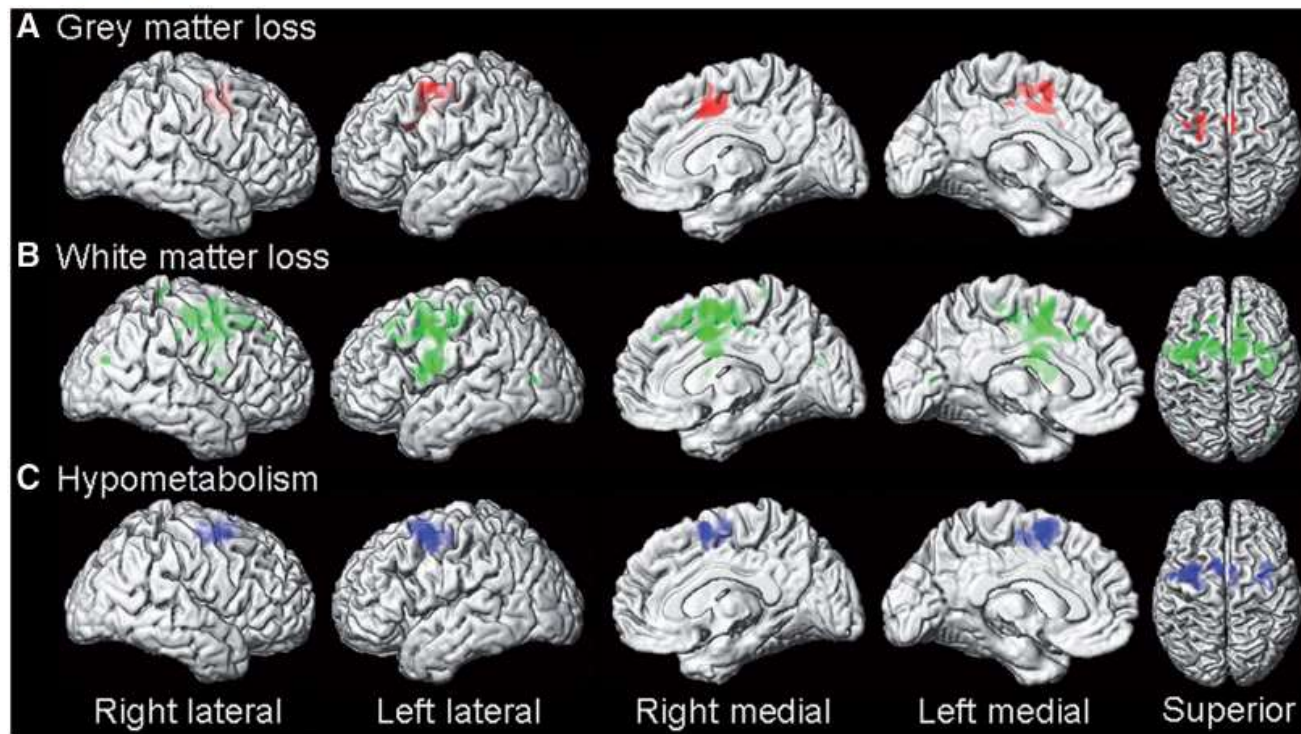
~~je regarde~~ il regarde la TV.

La variante non-fluide

- Agrammatisme **ou**
- Discours non-fluide, laborieux, parsemé d'erreurs phonologiques, et distorsions (**apraxie de la parole**)
- L'apraxie de la parole
 - Trouble dans la programmation motrice de la parole
 - Différent des paraphasies phonologiques qui sont un trouble du langage
 - Trois caractéristiques
 - Débit lent
 - Distorsions
 - Prosodie anormale

Characterizing a neurodegenerative syndrome: primary progressive apraxia of speech

Keith A. Josephs,^{1,2} Joseph R. Duffy,³ Edythe A. Strand,³ Mary M. Machulda,⁴
Matthew L. Senjem,⁵ Ankit V. Master,⁶ Val J. Lowe,⁷ Clifford R. Jack Jr⁶ and
Jennifer L. Whitwell⁶



Cas d'AOS

- F 63, droitère, éducation collégiale
- Évolution sur 2 ans d'un trouble d'élocution
 - Cherche ses mots, transforme les mots
- Apathie, moins coquette qu'avant (robe de chambre ad midi), va au guichet tard le soir
- Auto, alimentation, guichet, loyers N
- E/P: dysprosodie, débit réduit, paraphrasies phonémiques, mémoire N, 8 mots (F)
- TEP: frontale postérieure gauche

Entrevue AOS



ELSEVIER

Clinical postcard

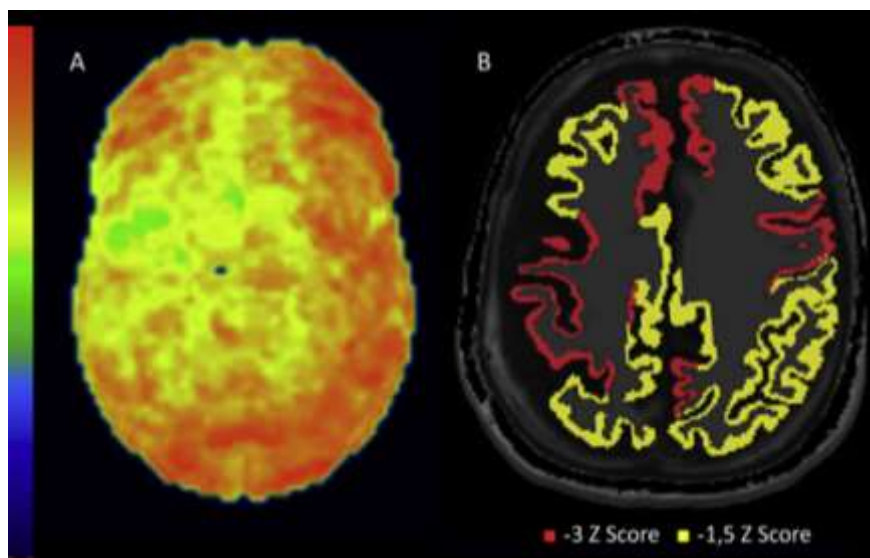
When the left brain's away, the right will play – Emergent artistic proficiency in primary progressive apraxia of speech

David Bergeron ^{a,*}, Louis Verret ^a, Olivier Potvin ^b, Simon Duchesne ^{b,c} and Robert Jr. Laforce ^a

^a Clinique Interdisciplinaire de Mémoire, Département des Sciences Neurologiques du CHU de Québec, and Faculté de Médecine, Université Laval, QC, Canada

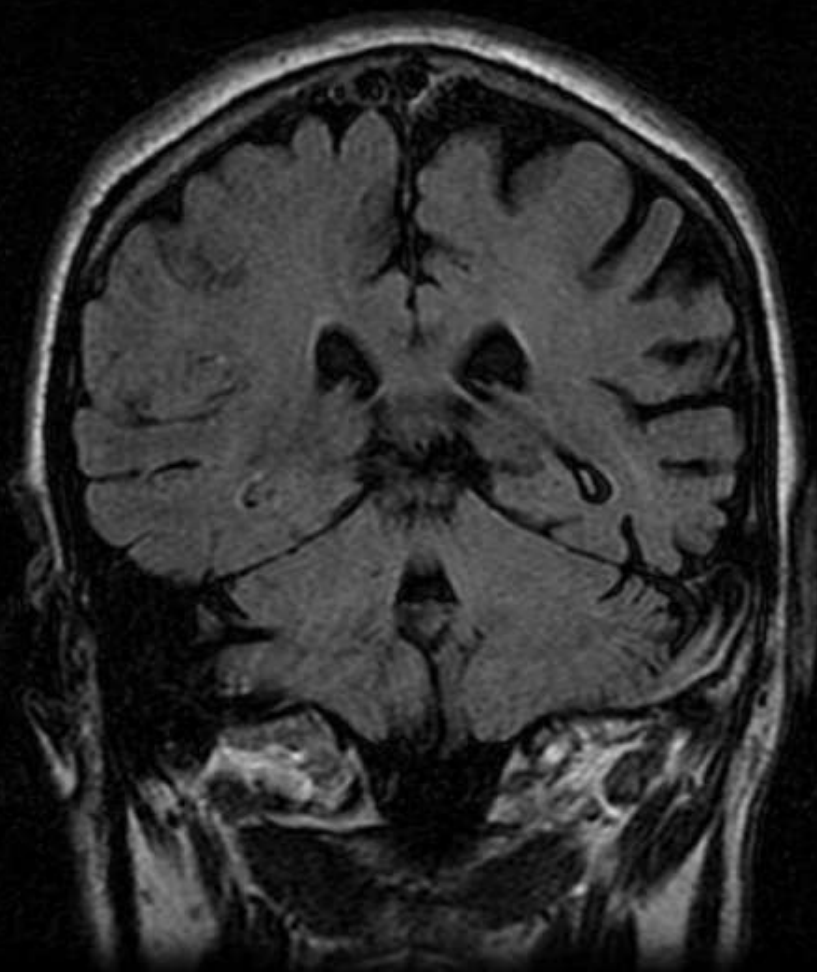
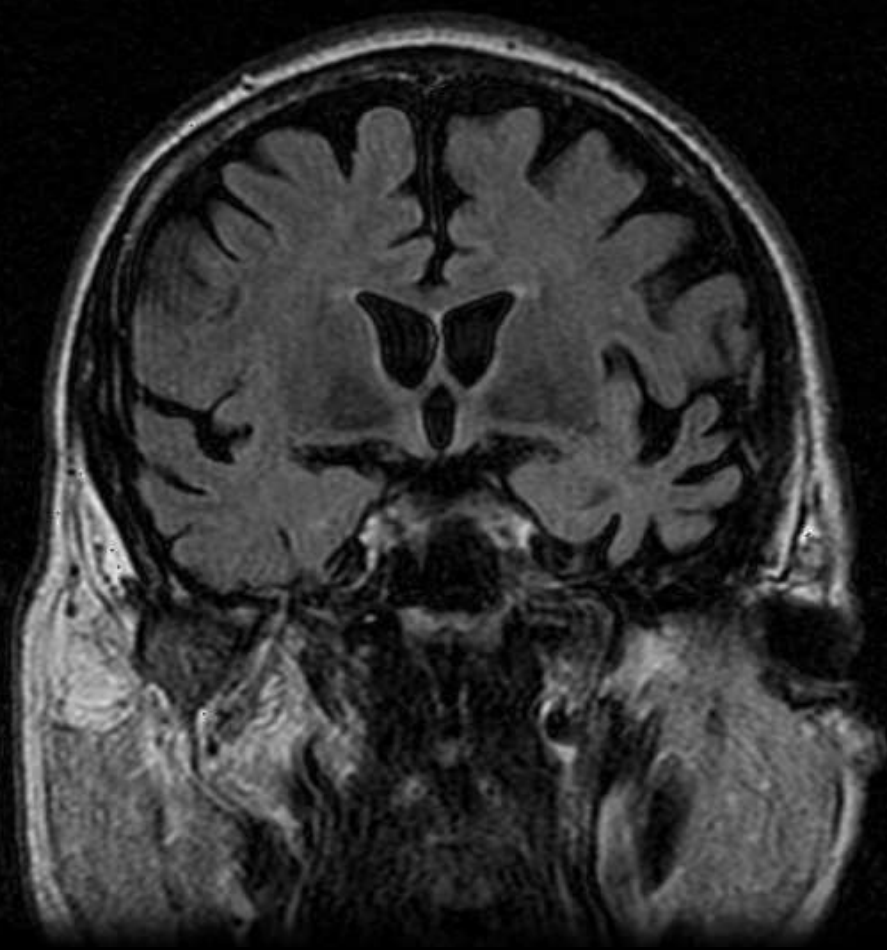
^b Centre de recherche de l'Institut universitaire en santé mentale de Québec, Québec, Canada

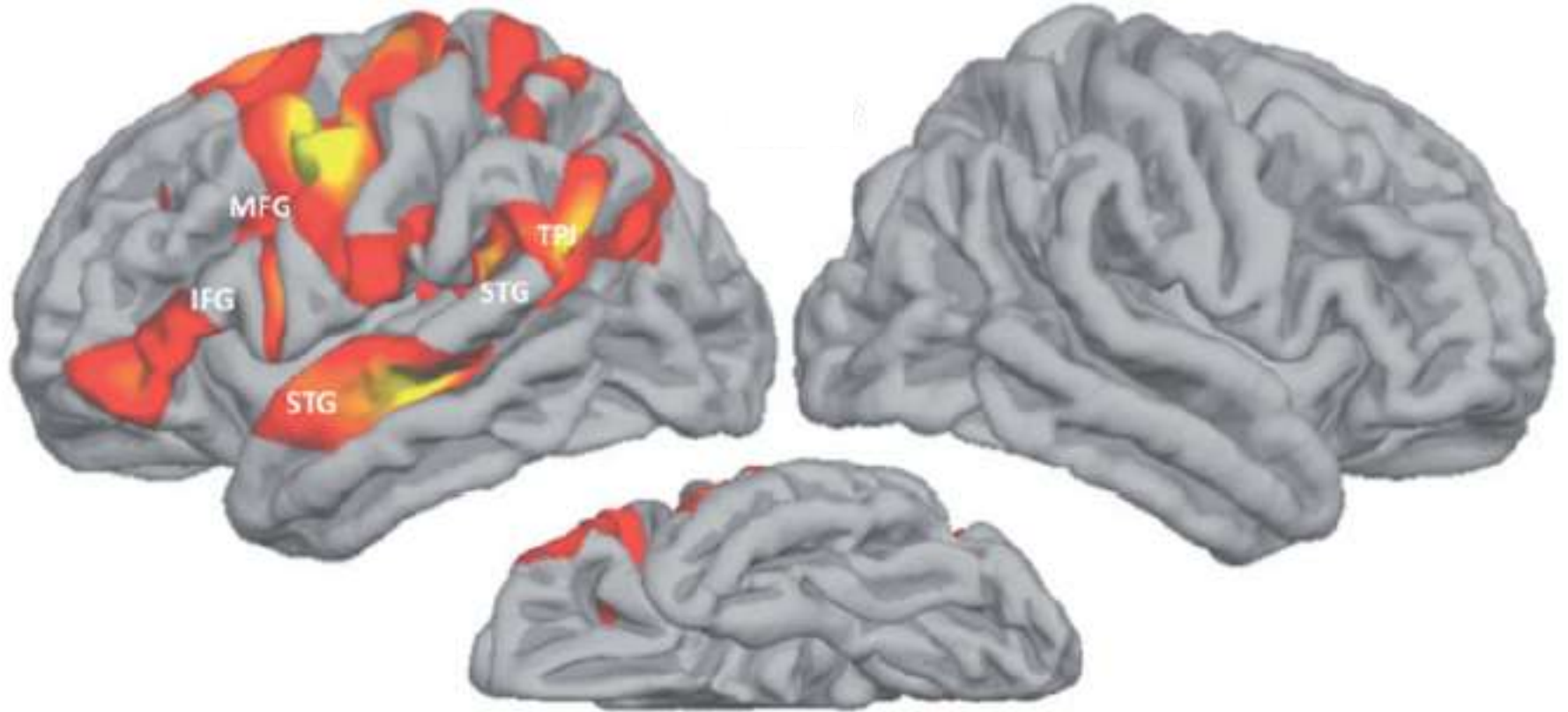
^c Département de radiologie, Université Laval, Québec, Canada



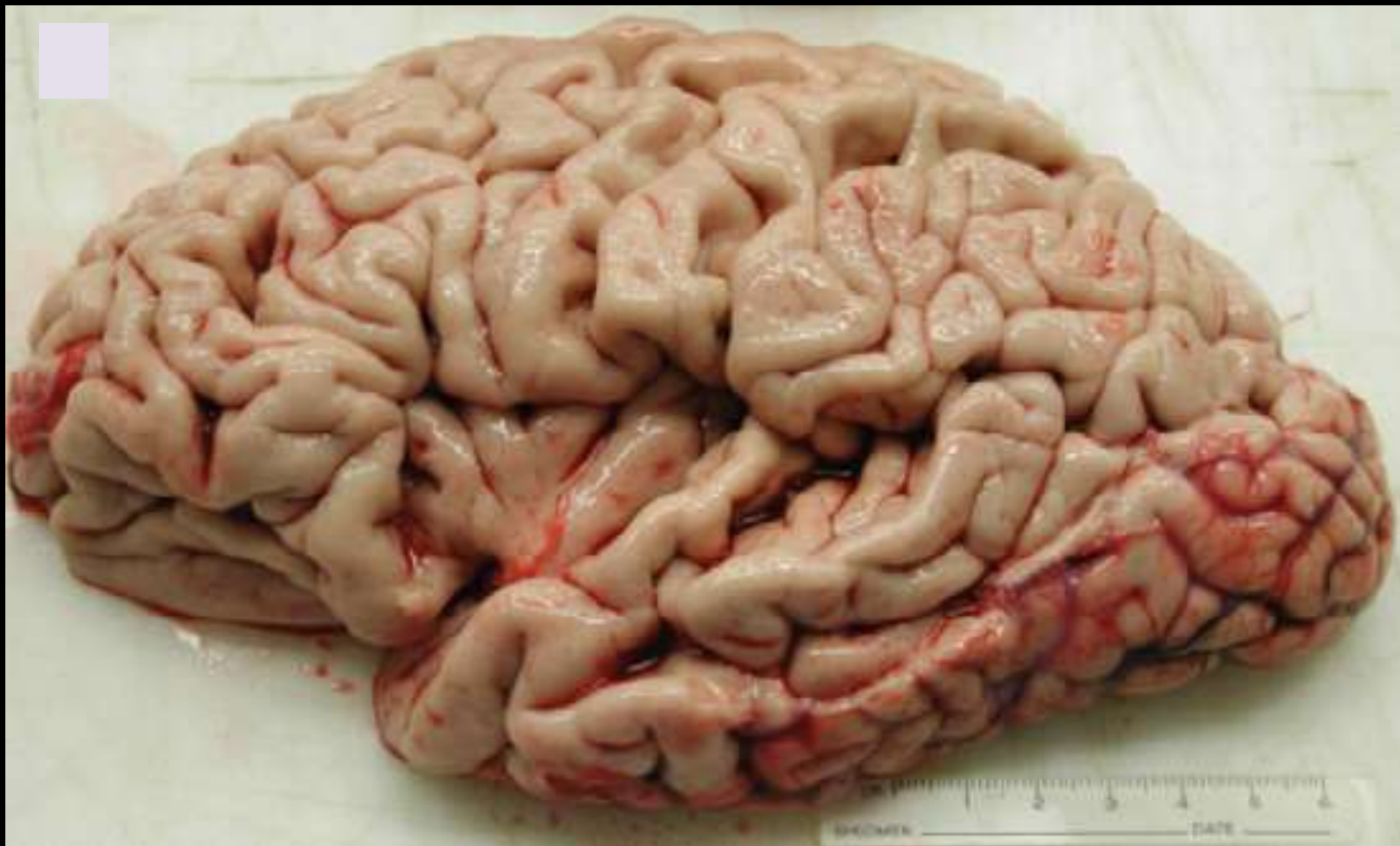
La variante non-fluide

- Agrammatisme ou
- Discours non-fluide, laborieux, parsemé d'erreurs phonologiques, et distorsions (apraxie de la parole)
- Associé
 - Déficit dans la compréhension de phrases complexes
- Imagerie
 - Atrophie prédominante à la région fronto-insulaire postérieure gauche (ie, gyrus frontal inférieur)
- Pathologie
 - Tau (52%), Alzheimer (25%), TDP-43 (19%), autre (9%)



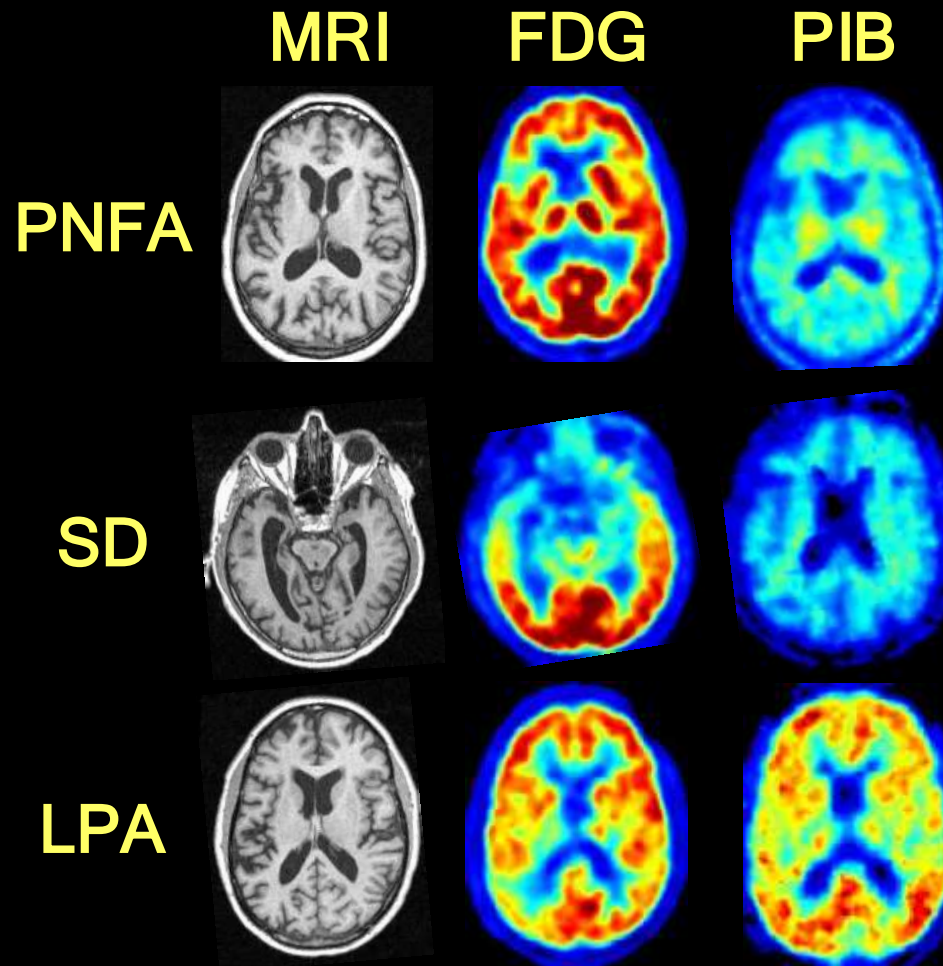


Mesulam, Brain 2012



Grossman, Lancet Neurology 2012

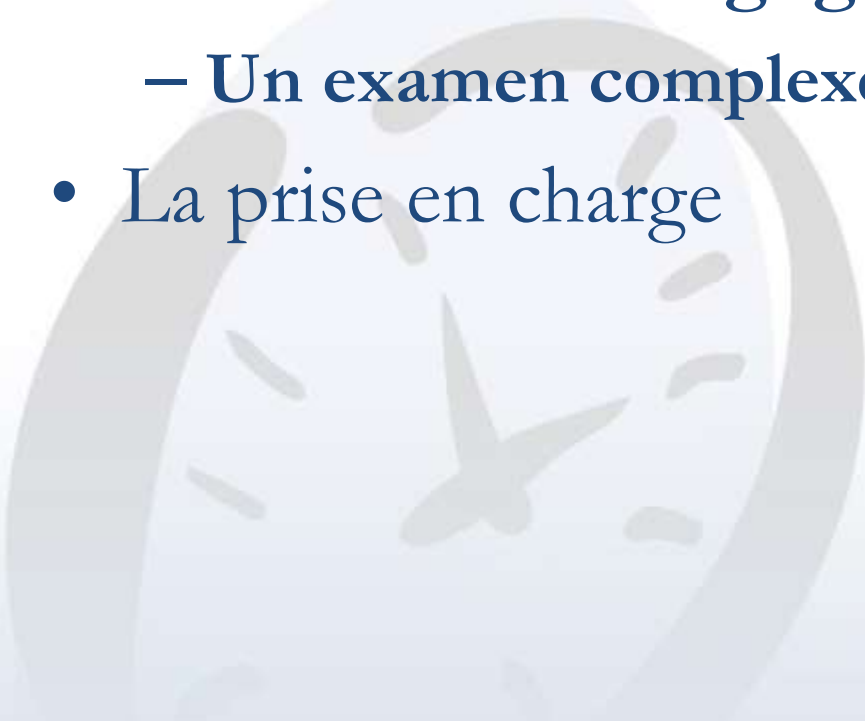
Profil FDG et amyloïde



Rabinovici, Neurology 2007; Ann Neurol 2008

Plan

- Qu'est-ce qu'une APP?
- Trois principales variantes
- **L'examen du langage**
 - Un examen complexe...
- La prise en charge



L'approche exhaustive

- Niveau de fonctionnement prémorbide et évolution
 - Scolarité, forces/faiblesses, troubles d'apprentissage, dyslexie, passe-temps
- Pendant l'entrevue
 - Fluidité en conversation libre (manques du mot, blocages)
 - Jargon ou réponse claire à nos questions?
 - Compréhension des questions/consignes durant l'examen
- Au testing
 - Sémantique (PPVT), grammaire (oral, écrit), répétition (mots, phrases, mots multisyllabiques), dénomination, compréhension (mots, phrases), épellation, lecture
 - **Le test de fluidité verbale (lexicale et sémantique) est un test des fonctions exécutives et non de langage...**

L'approche de Leyton

doi:10.1093/brain/awr216

Brain 2011; 134; 3030–3043 | 3030

BRAIN

A JOURNAL OF NEUROLOGY

Subtypes of progressive aphasia: application of the international consensus criteria and validation using β -amyloid imaging

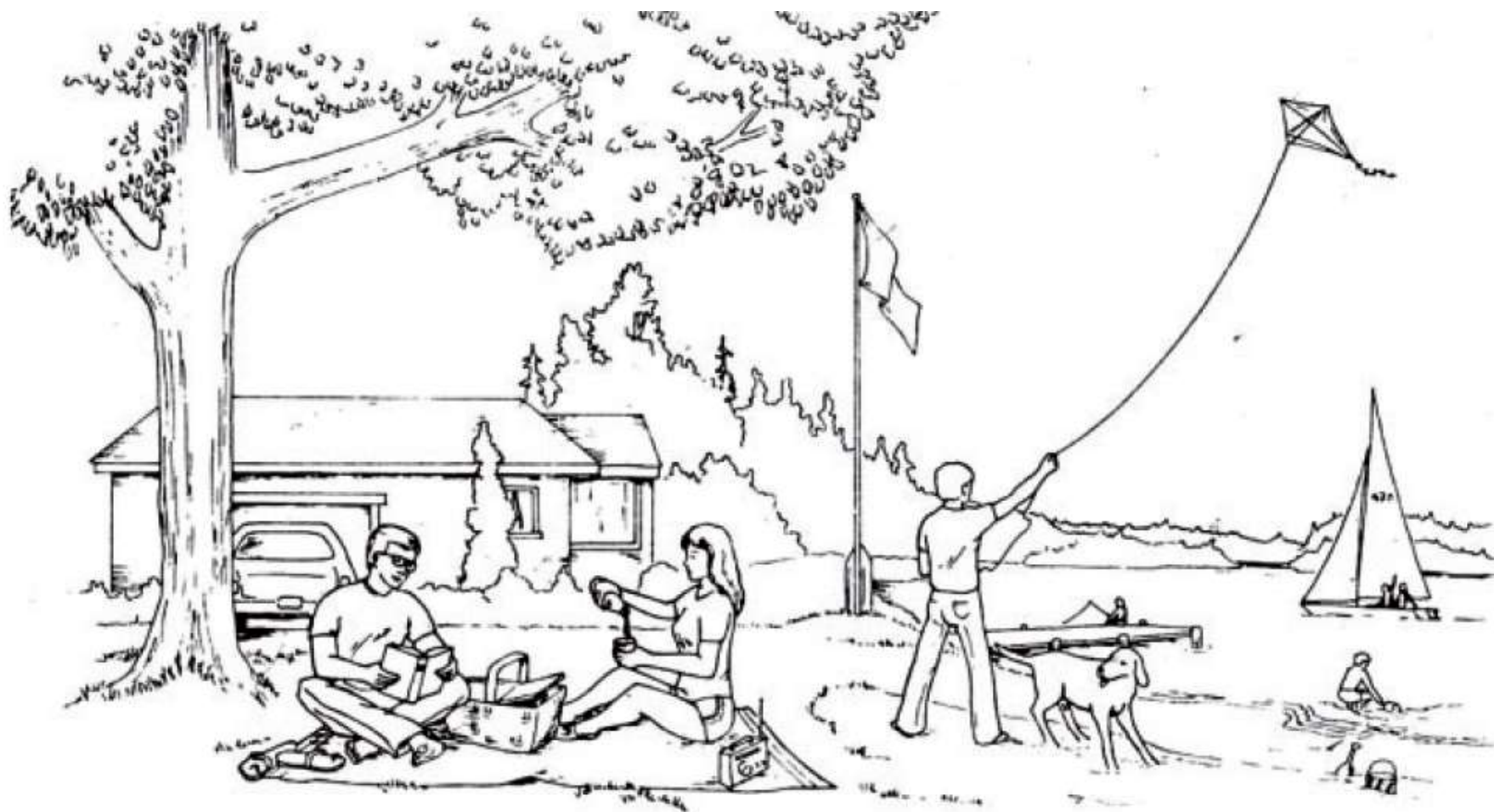
Cristian E. Leyton,^{1,2} Victor L. Villemagne,^{3,4,5} Sharon Savage,¹ Kerryn E. Pike,^{3,4,6} Kirrie J. Ballard,⁷ Olivier Piguet,^{1,2} James R. Burrell,^{1,2} Christopher C. Rowe^{3,5} and John R. Hodges^{1,2}

Permet de classifier 96% des patients

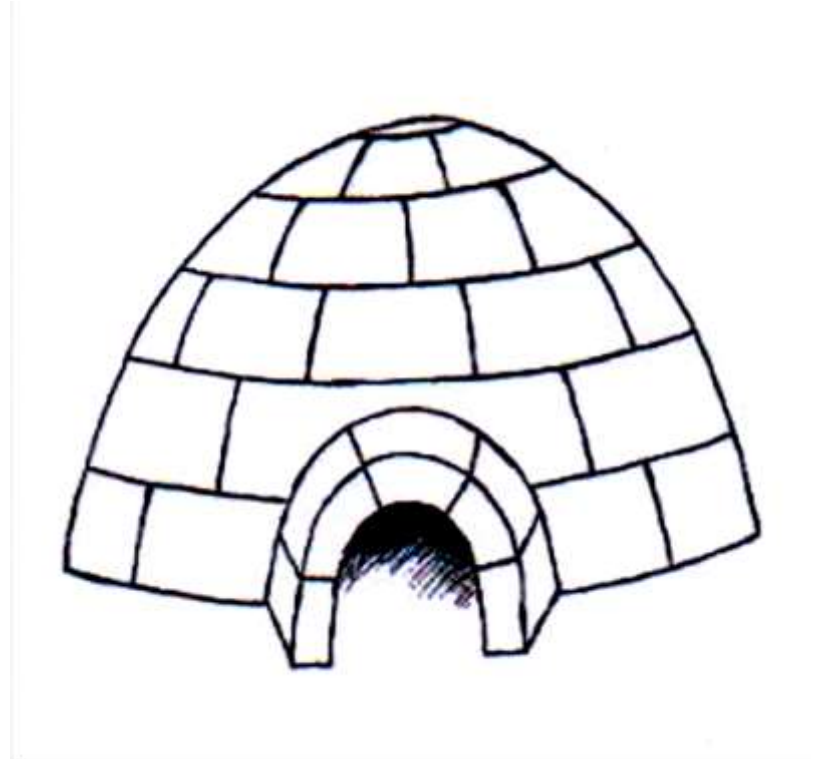
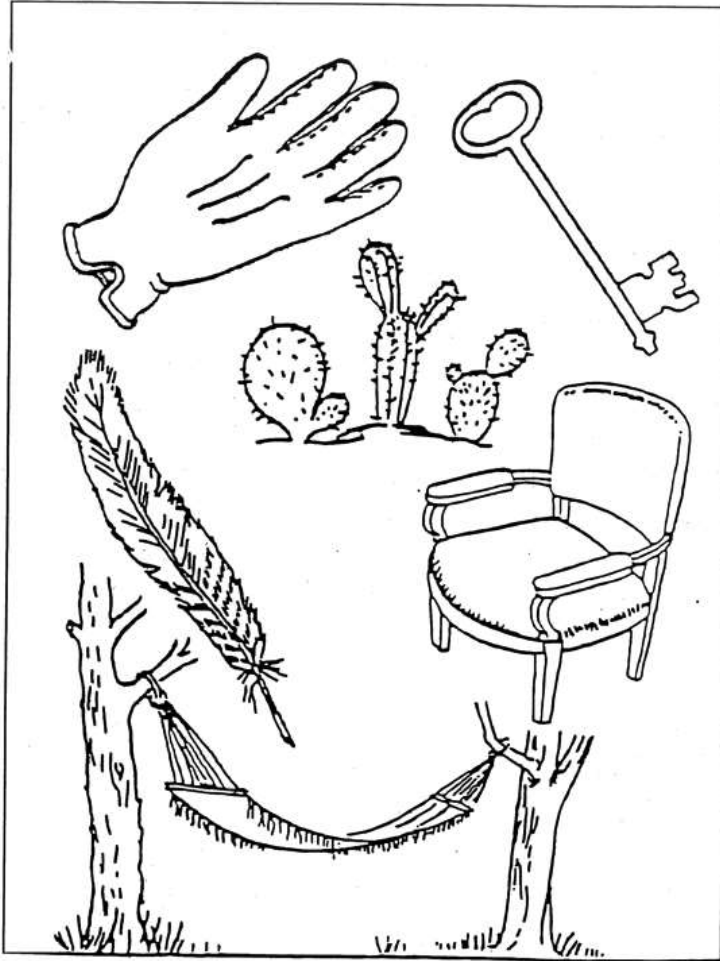
L'approche de Leyton

- 4 aspects ciblés du langage et de la parole
 - Troubles moteurs de la parole ?
 - Agrammatisme ?
 - Compréhension de mots ?
 - Répétition de phrases ?
- Les moins utiles selon Mesulam et al., 2012
 - Dyslexie de surface, paraphasies phonémiques, compréhension syntaxique
- Perles cliniques...
 - Dénomination (toujours atteinte), répétition

Scène à décrire



Items en dénomination



Boston Naming Test

Dépistage Cognitif de Québec (DCQ)

- Né en 2012 (Roy et al., 2012)
 - Revue systématique des outils de dépistage cognitif, groupes de discussion d'experts en démence
 - Cinq construits: Mémoire, Visuospatial, Exécutif, Langage, Comportemental
 - Prétest auprès de 180 sujets âgés normaux
 - Âge: 64,9 ans, éducation: 16 ans
 - Le questionnaire prend 25 minutes et est agréable

Index 1. Mémoire		
Sous-Index		Score
1. <i>Empan direct</i>		/6
2. <i>Rappel</i>	<i>Rappel immédiat</i>	/8
	<i>Rappel différé</i>	/8
3. <i>Reconnaissance</i>		/8
Total Index Mémoire		/30

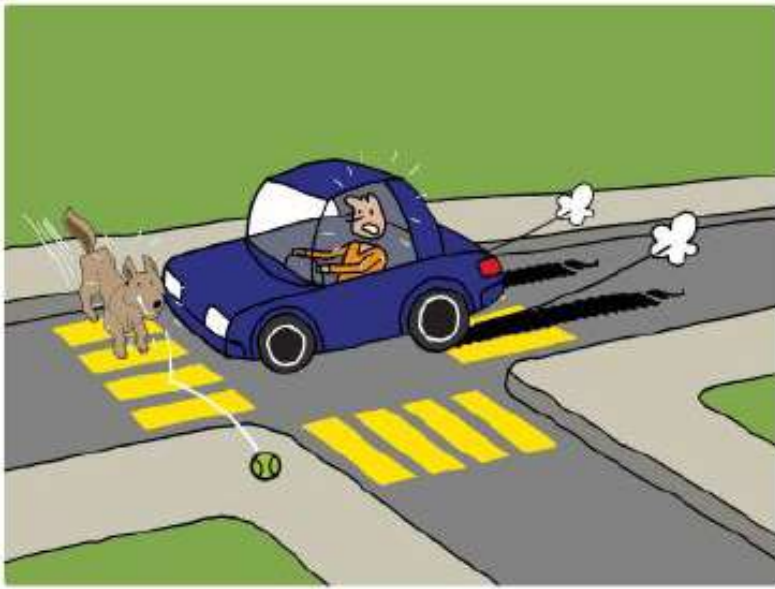
Index 2. Visuospatial		
Sous-Index		Score
1. <i>Détection de formes</i>		/3
2. <i>Rotation perceptuelle</i>		/2
3. <i>Construction visuospatiale</i>		/2
Total Index Visuospatial		/7

Index 3. Fonctions exécutives		
Sous-Index		Score
1. <i>Empan à rebours</i>		/3
2. <i>Mois à rebours</i>		/1
3. <i>Séquence graphique</i>		/1
4. <i>Similitudes</i>		/3
5. <i>Fluidité verbale (≥12)</i>		/1
6. <i>Stroop (≥10)</i>		/1
Total Index Fonctions exécutives		/10

Index 4. Langage		
Sous-Index		Score
1. <i>Description orale d'une scène</i>		/6
2.	<i>Dénomination</i>	/5
	<i>Écriture</i>	/5
3. <i>Description écrite d'une scène</i>		/3
4. <i>Compréhension</i>		/3
5. <i>Sémantique</i>		/6
6. <i>Répétition</i>		/5
Total Index Langage		/33

Index 5. Comportemental		
Sous-Index		Score
1. <i>Questionnaire</i>		/20
Total Index Comportemental		/20

DCQ SCORE TOTAL		
<i>Index 1: Mémoire</i>		/30
<i>Index 2: Visuospatial</i>		/7
<i>Index 3: Fonctions exécutives</i>		/10
<i>Index 4: Langage</i>		/33
<i>Index 5: Comportemental</i>		/20
DCQ SCORE TOTAL		/100



Plan

- Qu'est-ce qu'une APP?
- Trois principales variantes
- L'examen du langage
- **La prise en charge**
 - Selon les forces locales
 - Cas complexe/mixte: revoir...
 - Rééducation

Conclusion

- Les trois variantes de l'APP affectent préférentiellement les circuits langagiers de l'hémisphère gauche
- Elles se distinguent par des caractéristiques facilement reconnaissables
- Savoir reconnaître une APP permet d'initier un traitement plus tôt

Clinique Interdisciplinaire de Mémoire (CIME)

Accueil

Contact



Qui sommes nous?

Les troubles de mémoire et la
démence

Indices d'un trouble de
mémoire

Traitements et médicaments

Enseignement et recherche

Soutien aux familles

Actualités et événements

Professionnels de la santé

Appuyez la CIME



Mot de bienvenue

[Bienvenue sur le site](#) de la Clinique interdisciplinaire de la mémoire (CIME) du CHU de Québec. Ce site a été conçu afin de vous aider à

ACTUALITÉS & ÉVÉNEMENTS

2014-11-05

[2e Congrès québécois sur la](#)

www.cliniquedememoire.ca