



■ Mise au point

LA RECONNAISSANCE DES VISAGES ET DE LEURS ÉMOTIONS DANS LES DÉMENCES NEURODÉGÉNÉRATIVES

Laurence CHABY^{1,2}

¹ Cnrs, UMR 8189, Laboratoire de Psychologie et Neurosciences Cognitives, Boulogne-Billancourt, France

² Université Paris Descartes, Boulogne-Billancourt, France
Email : laurence.chaby@parisdescartes.fr

Un aspect crucial du fonctionnement social consiste en la capacité d'identifier ses pairs et de déterminer leur état émotionnel, notamment par le biais de leur visage. Ces processus complexes, qui se font pourtant pour la plupart d'entre nous de façon automatique, occupent une large part de notre cerveau¹ et font partie des prérequis nécessaires pour s'adapter au comportement d'autrui, inférer ses états mentaux et être en empathie avec lui.

Chez les patients atteints de démences neurodégénératives (e.g., maladie d'Alzheimer, démence frontotemporale et démence sémantique, maladie de Parkinson, maladie de Huntington) les résultats d'études récentes montrent que la reconnaissance de l'identité et de l'expression faciale d'un visage peut être altérée. Bien qu'encore peu évaluées en pratique clinique, ces difficultés pourraient constituer un marqueur diagnostique et permettraient d'expliquer en partie les symptômes comportementaux et psychologiques des démences (SCPD) souvent associés à la maladie et qui constituent une charge pour les aidants.

La maladie d'Alzheimer n'affecte pas seulement la mémoire des visages.

La maladie d'Alzheimer (MA) est une pathologie neurodégénérative à prédominance corticale. L'altération de la mémoire épisodique, présente dans les premiers stades de la maladie et associée à des changements pathologiques au sein de la formation hippocampique et du cortex entorhinal, rend difficile l'apprentissage de nouveaux visages ou l'association entre un visage et un nom². À mesure que la maladie progresse les troubles sémantiques apparaissent en lien avec l'altération du cortex préfrontal et cingulaire antérieur, ainsi que des régions temporales et médio-temporales. Les MA présentent une dissolution progressive des informations liées aux personnes à partir de leur visage (allant jusqu'à la dégradation du sentiment de familiarité, puis à la non-reconnaissance de personnes familières ou célèbres). Des études récentes ont également révélées que les patients montrent des difficultés pour interpréter les émotions faciales – en particulier pour la peur (i.e. ce qui pourrait constituer un marqueur prédictif) et la tristesse, alors que le dégoût semble bien préservé – qui viendraient entraver la communication ou engendrer des comportements inadaptés³. Cela semble corrélé à l'atrophie et aux lésions dans les régions limbiques (incluant l'amygdale), le cortex temporal et frontal, ainsi qu'à la préservation des ganglions de la base. Dans les stades modérés à sévères de la maladie, des troubles délirants de l'identification des proches (négation de l'identité des proches avec conviction délirante qu'ils ont été remplacés par un sosie ; i.e., syndrome de Capgras) sont parfois présents, et viennent entraver considérablement la vie relationnelle des patients³. Enfin, face à son image, le patient peut présenter une attitude d'hésitation, d'indifférence ou d'évitement, mais c'est seulement dans les stades les plus sévères de la maladie que le patient ne parvient plus à se reconnaître dans le miroir.

La dégénérescence lobaire frontotemporale altère de façon inaugurale l'identification des émotions (démence frontotemporale) ou la reconnaissance des visages célèbres et familiaux (démence sémantique)

La dégénérescence lobaire frontotemporale (DLFT) se caractérise par des troubles

1. L. Chaby, P. Narme : La reconnaissance des visages et de leurs expressions faciales au cours du vieillissement et dans les pathologies neurodégénératives. *Psychol Neuropsychiatr Vieil.*, 2009, vol. 7, 31-42.

2. K. Werheid, L. Clare: Are faces special in Alzheimer's disease? Cognitive conceptualisation, neural correlates, and diagnostic relevance of impaired memory for faces and names. *Cortex*, 2007, vol. 43, 898-906.

3. M. Harciarek, A. Kertesz A.: The prevalence of misidentification syndromes in neurodegenerative diseases. *Alzheimer Dis. Assoc. Disord.*, 2008, vol. 22, 163-169.



du comportement et/ou du langage, avec localisation préférentielle des lésions aux lobes frontaux et temporaux. Deux sous-types de la DLFT – la démence fronto-temporale (DFT) et la démence sémantique (DS) – sont caractérisées sur le plan clinique par une altération précoce du comportement, une modification progressive du fonctionnement social et un manque d'empathie.

Dans la DFT, les troubles du comportement sont inauguraux et peuvent se manifester en l'absence de troubles cognitifs. Ils se caractérisent par un déclin précoce des conduites sociales, des troubles du contrôle de soi et un émoussement émotionnel. Les patients sont généralement capables de reconnaître les visages et d'en extraire les caractéristiques non-émotionnelles (i.e., identifier l'âge ou le sexe), mais ont plus de difficultés pour identifier l'état émotionnel de leurs interlocuteurs, ce qui semble constituer un marqueur diagnostique de la maladie⁴. Si le traitement émotionnel semble perturbé de manière globale, il concerne davantage les émotions négatives comme la peur, la colère, et le dégoût. Des difficultés similaires existent pour l'interprétation d'émotions vocales. L'ensemble de ces déficits serait associé à une altération progressive de l'amygdale, du cortex temporal antérieur et orbito-frontal, et pourrait contribuer à l'apparition de réactions sociales inappropriées, notamment au manque d'empathie.

La DS est caractérisée par une atteinte sémantique prédominante (avec perte progressive des concepts) en lien avec une atrophie du lobe temporal antérieur (LTA). Les difficultés de reconnaissance des visages dans la DS concernent principalement l'identification des visages avec dégradation du sentiment de familiarité (corrélée à une atteinte du LTA droit) et l'accès aux noms propres (corrélée à une atteinte du LTA gauche)⁵. Elle peut être associée à une prosopagnosie progressive, de nature associative lorsque le trouble se limite à la modalité visuelle (la personne est identifiée à partir de son nom et non à partir de son visage) ou de nature sémantique (la personne ne peut être reconnue quelle que soit la modalité). Par ailleurs, les patients atteints de DS présentent des déficits dans l'identification des expressions faciales émotionnelles, en particulier pour les émotions négatives⁶ (peur, colère, tristesse) qui sont corrélées à une atrophie au niveau du lobe temporal, de l'amygdale et du cortex orbitofrontal.

La maladie de Parkinson : émotions faciales et ganglions de la base

La maladie de Parkinson (MP) est une pathologie dégénérative des ganglions de la base, caractérisée par une dégénérescence des neurones dopaminergiques de la substance noire. Bien que les symptômes moteurs dominent le tableau clinique, l'existence de troubles cognitifs (syndrome dysexécutif) et psycho-comportementaux associés (dépression, anxiété, apathie) est actuellement reconnue et serait corrélée à des altérations neuropathologiques en dehors de la substance noire.

Alors que la capacité de reconnaissance des visages semble préservée dans la MP, des études récentes rapportent une altération précoce du traitement émotionnel, qu'il s'agisse d'interpréter des émotions vocales ou faciales⁷. Concernant les indices faciaux, les patients MP présentent des déficits en particulier pour le dégoût et la peur. Cependant, cela n'est pas si simple puisque la difficulté pour identifier le dégoût est plus marquée chez les patients sans médication dans les premiers stades de la maladie que chez les patients sous traitement par L-dopa à un stade plus avancé. L'atteinte des ganglions de la base, en particulier du striatum, serait à l'origine des difficultés pour reconnaître le dégoût qui pourraient être renforcés par les troubles olfactifs et gustatifs fréquemment rapporté chez les patients parkinso-

4. J. Keane, A.J. Calder, J.R. Hodges, A.W. Young: Face and emotion processing in frontal variant of frontotemporal dementia. *Neuropsychologia*, 2002, vol. 40, 655-665.
5. G. Gainotti: Different patterns of famous people recognition disorders in patients with right and left anterior temporal lesions: a systematic review. *Neuropsychologia*, 2007, vol. 45, 1591-1607.
6. A. Ariatti, F. Benuzzi, P. Nichelli: Recognition of emotions from visual and prosodic cues in Parkinson's disease. *Neurol. Sci.*, 2008, vol. 29, 219-227.
7. R. Sprengelmeyer, A.W. Young, K. Mahn, U. Schroeder, D. Woitalla, T. Buttner: Facial expression recognition in people with medicated and unmedicated Parkinson's disease. *Neuropsychologia*, 2003, vol. 41, 1047-1057.

8. F. Assogna, F.E. Pontieri, C. Caltagirone, G. Spalletta: *The recognition of facial emotion expressions in Parkinson's disease. European Neuropsychopharmacology*, 2008, vol. 18, 835-848.

9. R. Sprengelmeyer, U. Schroeder, A.W. Young, J.T. Epplen: *Disgust in pre-clinical Huntington's disease: a longitudinal study. Neuropsychologia*, 2006, vol. 44, 518-533.

10. J.S. Snowden, Z.C. Gibbons, A. Blackshaw, E. Doubleday, J. Thompson, D. Craufurd, J. Foster, F. Happe, D. Neary: *Social cognition in frontotemporal dementia and Huntington's disease. Neuropsychologia*, 2003, vol. 41, 688-701.

1. K/L. Triebel, R. Martin, H.R. Griffith, J. Marceaux, O.C. Okonkwo, L. Harrell, D. Clark, J. Brockington, A. Bartolucci, D.C. Marson: *Neurology*, 2009, vol. 73, 928-934.

niens⁸. Une baisse d'activation amygdalienne chez les patients parkinsoniens en état hypo-dopaminergique pourrait expliquer les difficultés pour identifier la peur et serait en partie compensée par le traitement dopaminergique.

La maladie de Huntington

La maladie de Huntington (MH) est une maladie génétique neurodégénérative rare qui atteint de façon prédominante les ganglions de la base, avec une dégénérescence neuronale prédominant initialement au niveau du striatum. Elle est caractérisée par des troubles moteurs sévères et accompagnée de troubles cognitifs, psychiatriques et comportementaux (modification du caractère, syndrome dépressif, apathie, troubles psychotiques). Les patients MH présentent des difficultés pour identifier les émotions faciales, en particulier du dégoût dont le traitement serait perturbé avant même l'apparition des symptômes moteurs⁹, et à un moindre degré de la peur et de la colère. Le même type de difficulté est retrouvé pour identifier les émotions vocales ou par le biais de la posture. En outre, alors que la capacité de reconnaissance des visages est préservée, des difficultés pour exploiter le regard d'autrui dans des situations d'interactions sociales ont été rapportées¹⁰. L'ensemble de ces déficits pourrait contribuer à l'apparition de réactions sociales inappropriées, notamment à l'irritabilité ou l'apathie, ce qui participe très largement à la dégradation de la qualité de vie des patients.

Finalement, on peut constater que les patients atteints de démence neurodégénérative présentent – parfois de façon inaugurale – des déficits pour reconnaître les visages ou identifier leurs expressions. Ses difficultés semblent avoir des répercussions importantes sur la vie sociale des patients et pourraient expliquer en partie certains troubles du comportement observés à des degrés et à des stades différents d'évolution de la maladie.

LAURENCE CHABY

■ Alzheimerologie (suite)

A PROPOS DU DÉCLIN DES CAPACITÉS FINANCIÈRES

Alors que l'on met de plus en plus l'accent sur des critères non directement neurologiques, tels que les activités de la vie quotidienne, le déclin des capacités financières des patients atteints de maladie d'Alzheimer (MA) ou de lésions cérébrales constitue un paramètre important dans le monde moderne. Des chercheurs de l'University of Alabama, à Birmingham, ont utilisé une méthode d'évaluation particulière, le Financial Capacity Instrument (FCI) afin d'évaluer ce problème d'une manière objective. Ils ont ainsi testé 76 sujets cognitivement normaux, 25 patients atteints de MCI (mild cognitive impairment) qui se sont avérés ensuite victimes de MA, ainsi que 62 autres présentant un MCI, mais ne se convertissant pas en MA. Les résultats montrent que les sujets MCI appelés à devenir alzheimeriens présentent un déclin plus important de leur score au FCI que les autres MCI. On peut donc en conclure que la chute des capacités financières précède la conversion vers la maladie d'Alzheimer proprement dite ce qui confirme que les familles des malades doivent être particulièrement vigilantes au sujet des transactions financières de leurs proches.¹