

## Neuropsychologie

N01

**Trouble de la cognition sociale et génétique : modèle du syndrome de Cowden**Clément Desjardins<sup>1,\*</sup>, Chloé Bereaux<sup>1</sup>, Frédéric Caux<sup>2</sup>, Bertrand Degos<sup>1</sup>, Béatrice Garcin<sup>1</sup><sup>1</sup> Neurologie, hôpital Avicenne AP-HP, Bobigny<sup>2</sup> Dermatologie, hôpital Avicenne AP-HP, Bobigny

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [clement.desjardins@aphp.fr](mailto:clement.desjardins@aphp.fr) (C. Desjardins)

**Introduction** Le syndrome de Cowden est une maladie autosomique dominante (gène PTEN) caractérisée par des hamartomes multiples et différents cancers. Le comportement de ces patients est parfois inadapté.

**Objectifs** L'objectif de cette étude est d'évaluer si les comportements parfois inadaptes des patients ayant un syndrome de Cowden sont liés à une atteinte de la cognition sociale.

**Patients et méthodes** Nous avons proposé un bilan neuropsychologique avec évaluation de la cognition sociale, des fonctions exécutives, de la dextérité, et une IRM cérébrale à tous les patients atteints d'un syndrome de Cowden, vu prospectivement en dermatologie à l'hôpital Avicenne entre juillet 2018 et octobre 2019.

**Résultats** Douze patients ont été inclus durant la période de l'étude. Les résultats mettent en évidence un trouble de la cognition sociale chez l'ensemble des patients, avec atteinte de la reconnaissance des émotions faciales (MINI-SEA) chez 12 patients et de la reconnaissance des faux-pas sociaux chez 6 patients. Tous les patients présentent un trouble de la dextérité. L'IRM cérébrale a mis en évidence des anomalies cérébelleuses diverses pour 7 patients.

**Discussion** Les résultats de cette étude suggèrent un lien entre l'anomalie génétique PTEN et la cognition sociale, fonction la plus altérée dans les troubles du spectre autistique. Par ailleurs, la mise en évidence d'anomalies cérébelleuses à l'imagerie cérébrale chez 7 patients associées à une atteinte de la dextérité chez l'ensemble des patients soulève la question d'un éventuel rôle du cervelet au sein des troubles du spectre autistique.

**Conclusion** Cette étude suggère que le syndrome de Cowden est associé à une atteinte de la cognition sociale. Une étude contrôlée permettrait de confirmer ces données.

**Mots clés** Cognition sociale ; Cowden ; Génétique

**Déclaration de liens d'intérêts** Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.091>

N02

**Adaptation et normalisation des fluences verbales en arabe algérien et en français algérien à la population de l'Est algérien**Wafa Zahi<sup>1,\*</sup>, Amina Nezzal<sup>2</sup>, Catherine Belin<sup>3</sup>, Didier Mailet<sup>4</sup>, Bénédicte Defontaines<sup>5</sup>, Abdelmalek Nezzal<sup>5</sup>, Nadia Toubal<sup>2</sup><sup>1</sup> Médecine du travail, université Badji-Mokhtar - faculté de médecine, Annaba, Algérie<sup>2</sup> Neurologie, CHU, Annaba, Algérie<sup>3</sup> Neurologie, hôpital Saint-Louis AP-HP, Paris<sup>4</sup> Neurologie, hôpital Saint-Louis (AP-HP), Paris<sup>5</sup> Neurologie libérale, réseau mémoire Alois, Paris

<sup>6</sup> Laboratoire de recherche santé environnement, université Badji-Mokhtar - Sidi-Amar, El Hadjar, Algérie

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [wafazahi@gmail.com](mailto:wafazahi@gmail.com) (W. Zahi)

**Introduction** Les tâches de fluences verbales sont couramment utilisées en neuropsychologie et permettent d'évaluer de façon rapide l'intégrité du stock lexico-sémantique.

**Objectifs** Établir des normes pour la population algérienne pour une épreuve de fluences verbales sémantiques en français algérien et en arabe algérien.

**Patients et méthodes** Deux bases de données lexicales (en arabe algérien et en français algérien) ont été constituées à partir d'enquêtes de fluence verbale effectuées pendant une période, allant de janvier 2017 à janvier 2019, auprès de la population de l'Est algérien. 26 catégories sémantiques dans un temps fixe de 1 min par catégorie, ont été explorées. Deux fichiers de saisie Excel, en arabe et en français algérien, ont été créés pour retranscrire le recueil de mots par ordre de production.

**Résultats** La population étudiée a porté sur 268 sujets pour la langue arabe et 107 sujets pour la langue française, ne présentant aucun antécédent neurologique ou psychiatrique. Les normes sont calculées en fonction de l'âge (de 40 à >80 ans) du niveau socioculturel (1/analphabète, 2/niveau primaire, 3/niveau moyen, 4/secondaire/bac et +) et du sexe.

**Discussion** Pour créer l'épreuve de fluence verbale, quatre catégories sémantiques ayant permis la production de nombreux items, ont été choisies : animaux, fruits, maladies et professions. Pour chaque catégorie sémantique, le nombre de mots produits, en supprimant les erreurs et les doublons, a été calculé. Les résultats détaillés seront présentés lors des JNLF.

**Conclusion** Les normes présentées dans cette étude pourront aider les cliniciens, notamment dans les consultations mémoire, à comparer les performances de leurs patients à celles des sujets normaux et ainsi contribuer à poser plus facilement des diagnostics de troubles cognitifs.

**Mots clés** Français algérien ; Arabe algérien ; Fluences verbales

**Déclaration de liens d'intérêts** Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.092>

N03

**Quantifier l'évolution cognitive dans la sclérose en plaques : quels sont les indices les plus fiables ?**Franca Schmid<sup>1</sup>, Henry Audrey<sup>2</sup>, Stefaniak Nicolas<sup>3</sup>, Patrick Hautecoeur<sup>4</sup>, Bruno Lenne<sup>5,\*</sup><sup>1</sup> Laboratoire c2s, cognition, santé et société (ea 6291), université de Reims-Champagne-Ardenne, B.P.30, 57, rue Pierre-Taittinger, 51571 Reims cedex<sup>2</sup> Laboratoire c2s, cognition, santé et société (ea 6291), université de Reims Champagne-Ardenne, B.P.30, 57, rue Pierre-Taittinger, 51571 Reims cedex<sup>3</sup> Laboratoire c2s, cognition, santé et société (ea 6291), université de Reims Champagne Ardenne, B.P. 30, 57, rue Pierre-Taittinger, 51571 Reims cedex<sup>4</sup> Neurologie, hôpital Saint Philibert, Lille<sup>5</sup> Neurologie, hôpital Saint-Vincent de Paul, Lille

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [bruno.lenne@univ-catholille.fr](mailto:bruno.lenne@univ-catholille.fr) (B. Lenne)

**Introduction** Évaluer les changements cognitifs à l'aide d'outils fiables est difficile mais semble essentielle dans des pathologies évolutives comme la sclérose en plaques (SEP) où ces perturbations ont un retentissement significatif.

**Objectifs** L'objectif de cette étude est de comparer la fiabilité de différentes méthodes d'analyse de cas uniques pour évaluer les changements cognitifs dans la SEP afin de proposer une méthodologie standardisée.

**Patients et méthodes** Dans un design longitudinal, un groupe de patients présentant une SEP ( $n=123$ ) et un groupe de contrôle ( $n=93$ ) appariés en âge, genre et nombre d'années d'études réalisaient deux bilans neuropsychologiques évaluant les fonctions cognitives les plus fréquemment atteintes dans la SEP (épreuves mnésiques et exécutives en particulier). Cinq méthodes d'analyse de cas unique ont été utilisées pour mesurer l'évolution cognitive dans le groupe SEP mais également dans le groupe de contrôle.

**Résultats** Dans le groupe SEP, les méthodes de cas unique ont des accords inter-juges faibles tandis qu'elles obtiennent des accords élevés au sein du groupe de contrôle. Les méthodes de régression détectent plus fréquemment un déclin cognitif chez les patients avec une SEP comparativement aux autres indicateurs. Selon la méthode utilisée, des changements cognitifs ont été mis en évidence dans le groupe de contrôle, montrant une variabilité des trajectoires évolutives chez le sujet sain également.

**Discussion** La concordance entre méthodes de cas unique quant à l'évolution cognitive dépend de l'échantillon étudié. Toutes les méthodes de cas uniques ne possèderaient pas la même sensibilité aux changements cognitifs. Les méthodes de régression seraient plus fiables, avec une plus grande sensibilité aux changements, ce qui permettrait d'éviter les faux négatifs dans l'interprétation de l'évolution cognitive.

**Conclusion** Ainsi, il semble primordial, dans la pratique clinique, d'utiliser les indicateurs les plus fiables afin d'éviter les interprétations erronées de la significativité et du sens de l'évolution cognitive.

**Mots clés** Évolution cognitive ; Méthodes de cas unique ; Sclérose en plaques

**Déclaration de liens d'intérêts** Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.093>

N04

## Le syndrome de Dide et Botcazo une entité neuropsychologique rare et oubliée



Mickael Aubignat\*, Chantal Lamy, Sandrine Canaple, Audrey Arnoux, Claire Leclercq, Olivier Godefroy  
Neurologie, CHU d'Amiens-Picardie, Amiens

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [aubignat.mickael@gmail.com](mailto:aubignat.mickael@gmail.com) (M. Aubignat)

**Introduction** Le syndrome de Dide & Botcazo décrit en 1902 est une entité rare se rencontrant principalement dans les AVC postérieurs bilatéraux. Il se caractérise par la triade clinique : cécité corticale, amnésie antérograde et agnosie topographique.

**Observation** Nous rapportons le cas d'un homme de 71 ans (93 kg, 1,77 m) aux antécédents d'hypertension artérielle, diabète de type 2, fibrillation auriculaire et AVC ischémique postérieur droit. Ce patient habituellement anticoagulé efficacement avait vu son anticoagulation arrêtée devant la découverte d'une masse rénale avec hématurie massive. Quelques jours après l'arrêt de l'anticoagulation, il était adressé pour apparition brutale d'un syndrome confusionnel associé à une clinique de cécité bilatérale. L'IRM cérébrale révélait un AVC postérieur gauche récent et des séquelles d'AVC postérieur droit (Fig. 1). Initialement il présentait un tableau de cécité corticale sans clignement à la menace avec simplement une distinction lumière/obscurité associée à une amnésie antérograde le tout sans anosognosie ni troubles

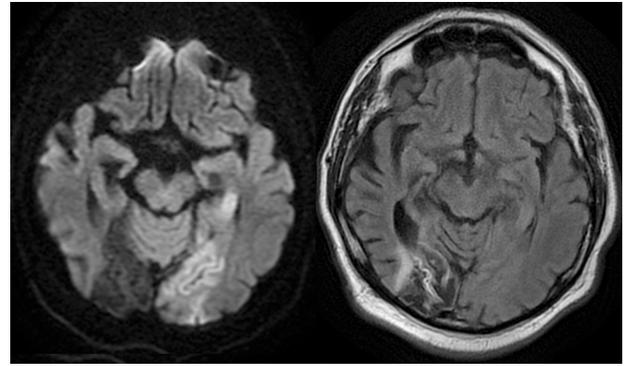


Fig. 1 IRM cérébrale du patient à gauche séquence diffusion b1000, à droite séquence T2FLAIR.

oculomoteurs. Les jours suivants, la cécité corticale évolua vers un tableau d'agnosie visuelle aperceptive associée à la persistance de l'amnésie antérograde et une agnosie topographique avec un patient incapable de reconnaître son environnement et de se mouvoir dedans.

**Discussion** Les troubles mnésiques présents dans ce syndrome seraient secondaires à l'attente de faisceaux temporo-occipitaux intervenant dans les processus de mémorisation. Son pronostic neuro-psycho-social est malheureusement mauvais et peu de ressources thérapeutiques sont disponibles. Il est différencié du syndrome de Danton associant une cécité corticale avec anosognosie sans troubles mnésiques.

**Conclusion** Le syndrome de Dide et Botcazo secondaire à des atteintes occipitales et temporales bilatérales est heureusement rare mais à savoir reconnaître car posant de nombreux problèmes diagnostics et surtout thérapeutiques.

**Mots clés** Mémoire ; Cécité corticale ; Agnosie  
**Déclaration de liens d'intérêts** Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.094>

## Pathologie neuromusculaire

Q01

### Étude de la prévalence et des facteurs influençant les troubles gastro-intestinaux dans la dystrophie myotonique de type 1

Gaëlle Balloy<sup>1,\*</sup>, Laurene Leclair-Visonneau<sup>1</sup>, Pascal Derkinderen<sup>2</sup>, Yann Péréon<sup>1</sup>, Armelle Magot<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Centre de référence neuromusculaire, centre hospitalier universitaire de Nantes, Nantes

<sup>2</sup> Neurologie, C.H.U de Nantes, hôpital Laennec, Nantes

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [gaelle.b.88@yahoo.fr](mailto:gaelle.b.88@yahoo.fr) (G. Balloy)

**Introduction** Les troubles digestifs dans la dystrophie myotonique de type 1 (DM1) sont encore mal connus et souvent négligés par la communauté médicale.

**Objectifs** L'objectif de cette étude était de décrire les troubles digestifs des patients DM1, d'en apprécier le retentissement sur la qualité de vie et d'appréhender les éventuels facteurs influençant leur présence.

**Patients et méthodes** Les patients ont été inclus lors de leur consultation de suivi pluridisciplinaire annuelle. Un temps

