

# Maladies neurodégénératives et troubles émotionnels

MAXIME BERTOUX

UMRS1172 Lille Neurosciences & Cognition, CMRR, Neurologie, Hôpital Roger Salengro, CHU de Lille

Les émotions et leurs perturbations ont souvent été écartées des évaluations médicales et neuropsychologiques classiques en raison de la persistance d'une conception des fonctions intellectuelles historiquement marquée par la négligence des aspects affectifs et sociaux. Cet article propose une redéfinition de l'émotion et dresse un aperçu de ses perturbations dans les maladies cognitives évolutives.

## Une conception moderne de l'émotion

Les dernières avancées théoriques et empiriques du champ des neurosciences cognitives et affectives ont permis la mise à jour de nos connaissances sur l'émotion. Théorisée historiquement comme une simple réponse physiologique, l'émotion se définit désormais de plus en plus comme un état mental construit, qui permet de donner du sens à un dérèglement passager de l'homéostasie causé par un événement (1). Il faut ainsi concevoir l'émotion (Figure 1, A) comme une relation tripartite et complexe entre :

- l'intéroception (les signaux du corps) qui permet l'affect (un état physiologique aigu, plaisant ou déplaisant, énergisant ou calmant) ;
- l'environnement externe (réel ou imaginé) ;
- la cognition, qui permet à la fois l'analyse de la situation, la régulation des affects, et l'expression d'habitudes basées sur des épisodes précédents et les normes sociales.

L'émotion (e.g. colère, tristesse, honte, fierté, etc.) est donc la construction d'un concept issu de ces trois sources d'information. Puisqu'elle implique des processus complexes, divers et sous-tendus par plusieurs réseaux fonctionnels cérébraux, les dysfonctionnements

émotionnels sont fréquents dans les maladies cognitives évolutives, ou neurodégénératives, elles-mêmes caractérisées par des pertes neuronales progressives.

## Troubles émotionnels, troubles affectifs, troubles du comportement ?

Si l'on adopte la vision théorique précédemment évoquée, où l'affect est précurseur de l'émotion, les **troubles émotionnels** sont des difficultés à exprimer, percevoir, reconnaître, réagir à ou gérer des émotions (2), tandis que les **troubles affectifs** impliquent des difficultés plus larges et diverses. Parmi elles, citons la difficulté à ressentir un affect plaisant ou déplaisant, ou un affect d'une intensité faible, ou la difficulté à réguler (e.g. supprimer ou réinterpréter) ses affects. Ces difficultés peuvent entraîner des syndromes bien connus, tels que l'apathie (*je suis moins sensible à ce qui me fait plaisir → je cherche moins à l'obtenir*), un retrait social, une désinhibition (*je suis moins sensible au jugement social → je cherche moins à me conformer aux normes*), des conduites à risque, une impulsivité, un manque d'empathie, et plus généralement toute une large gamme de troubles très différents les uns des autres (3).

Mais plutôt que de coller aux modèles théoriques cognitivistes, la traduction de ces aspects (émotionnel, affectif) en neurosciences cliniques suit davantage les sémiologies et taxonomies historiques des disciplines médicales ou psychologiques. Ainsi, en forçant le trait, on parlera surtout de troubles émotionnels et comportementaux en neurologie et de troubles affectifs en psychiatrie. Plus précisément, en neurologie, les termes "troubles émotionnels" sont souvent confondus avec la capacité à reconnaître les émotions des autres. Les

troubles affectifs cités plus haut seront eux, souvent qualifiés de troubles comportementaux.

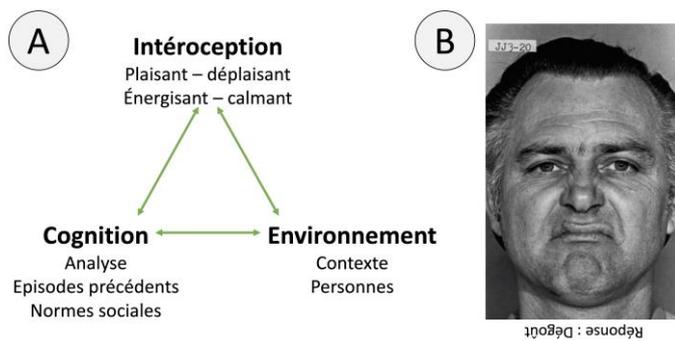


Figure 1 – Principaux ingrédients d'une émotion (A) & exemple de photographie (B) utilisé pour évaluer la reconnaissance des expressions émotionnelles faciales (tiré de la mini-SEA et des visages de P. Ekman & W. Friesen).

### Évaluation des troubles en neurosciences cliniques

L'évaluation du fonctionnement émotionnel est bien évidemment recommandée, et notamment par la dernière édition du manuel diagnostique des troubles mentaux (DSM V), où celui-ci est intégré comme une des dimensions de la « cognition sociale », l'un des domaines principaux de la cognition, au même titre que la mémoire, le langage, etc. On pourrait définir la cognition sociale comme l'ensemble des habiletés cognitives spécialisées dans les interactions sociales. Ce vaste domaine, encore mal défini, est malgré tout moins fréquemment évalué que les autres dans le champ des maladies neurodégénératives (ou plus généralement en neurologie ou en gériatrie), et reste encore souvent négligé (4).

Dans le champ des maladies neurodégénératives, la méthode la plus fréquemment utilisée pour l'évaluation objective des troubles émotionnels est de montrer aux patientes et aux patients des photographies de visages exprimant des émotions (Figure 1B) et de leur demander de choisir l'émotion exprimée, parmi plusieurs possibilités. Ce type d'évaluation, tel que celui proposé dans la mini-SEA, la batterie la plus utilisée en France pour évaluer la cognition sociale et émotionnelle (4), présente l'avantage d'être rapide (<5 minutes), de nécessiter des ressources attentionnelles, mnésiques ou langagières assez faibles, et d'être facilement interprétable. À l'inverse, elle présente les contraintes d'être limitée à un aspect unique du fonctionnement émotionnel, et de ne proposer qu'une évaluation globale, qui ne permet pas de distinguer la capacité à percevoir l'expression (i.e. par l'exploration correcte des régions clés du visage : yeux, nez, bouche), de celle à reconnaître l'expression (par l'identification des traits caricaturaux d'une expression : sourire pour joie), ou de celle à accéder à la catégorie taxonomique

sémantique émotionnelle (passer de « il fronce les sourcils » à « il est en colère »).

D'autres tests comme The Awareness of Social Inference Test (TASIT), se basent sur la détection ou la compréhension de sarcasmes, d'ironie ou d'humour (5), qui impliquent souvent des nuances d'émotions. Certains tests moins fréquemment utilisés en pratique clinique ou expérimentaux proposent des reconnaissances d'émotions vocales, ou musicales, ou encore des appariements émotionnels visuels, vocaux ou verbaux (4, 5, 6, 7).

Les troubles affectifs (ou « troubles comportementaux »), sont eux davantage évalués par des échelles subjectives, par lesquelles les proches des patient.e.s indiquent la présence, la sévérité ou la fréquence de certains comportements anormaux, tels que l'apathie, la désinhibition, l'impulsivité, le retrait social, la diminution de l'empathie, etc. De tels troubles peuvent également parfois s'observer en entretien ou durant l'évaluation des personnes. La comparaison entre l'état antérieur des personnes et leur état actuel est incontournable pour relier les symptômes éventuels à une hypothèse diagnostique neurodégénérative, laquelle implique les notions de progression et d'apparition insidieuse des troubles.

Enfin, d'autres tests expérimentaux proposent des évaluations objectives de la connaissance des normes sociales (comme NORMS, 8), ou de certains processus affectifs, comme ceux utilisant des renforçateurs affectifs pour orienter l'apprentissage ou le comportement, ou encore les tests basés sur des paradigmes psycho-économiques évaluant le domaine plus vaste de la prise de décision (9).

### Les maladies cognitives évolutives concernées par des troubles émotionnels

**Les Dégénérescences lobaires fronto-temporales (DLFT).** Elles impliquent une atrophie progressive des lobes frontaux, temporaux et de l'insula. Une grande variété de lésions neuropathologiques, souvent liées à des origines génétiques, causent un entremêlé de phénotypes cliniques différents, à prédominance cognitive ou motrice (3).

Au sein de ce spectre clinique large, la dégénérescence fronto-temporale comportementale est souvent considérée comme un prototype d'atteinte du comportement social et affectif. Cette maladie est caractérisée par une désinhibition (marquée par des comportements sociaux inappropriés, une perte des convenances sociales, une impulsivité), une apathie et une diminution des réponses aux besoins ou sentiments

d'autrui. Un trouble de la reconnaissance des émotions est fréquemment observé, y compris dans les aspects langagiers (sarcasme, humour).

Dans les aphasies primaires progressives, caractérisées par des troubles prédominants du langage, la reconnaissance des émotions est également souvent perturbée, en particulier dans la variante sémantique (les études restant rares dans les autres variantes), où elle est liée à la désintégration de la mémoire des concepts émotionnels et sociaux (10). De tels troubles sont également fréquents dans la forme temporelle droite des DLFT, longtemps considérée comme une aphasie primaire progressive « comportementale », ou comme une dégénérescence frontotemporale comportementale également « aphasique », et désormais reconnue de plus en plus comme un phénotype à part entière, à mi-chemin entre variantes comportementale et sémantique.

Les variantes motrices des DLFT, comme la paralysie supranucléaire progressive (PSP), la dégénérescence cortico-basale (DCB) ou la sclérose latérale amyotrophique (SLA), sont également concernées par des troubles affectifs (les troubles du comportement y sont fréquents) et des difficultés à reconnaître les émotions (5). Dans la DCB, une perte de la modulation prosodique (permettant l'expression des émotions lors du discours) peut être observée, et elle peut être majorée par une apraxie faciale. Dans la SLA et la PSP, des épisodes de crises de pleurs ou de rires soudaines et incontrôlables (affects pseudobulbaires) peuvent être parfois observés mais ne sont pas liés à l'état émotionnel des personnes, ou à la situation.

La **maladie d'Alzheimer** (MA) est la maladie neurodégénérative la plus fréquente. L'apathie est un symptôme très fréquent, de même que le repli sur soi. Une irritabilité, et parfois des comportements agressifs, peut être observée avec la progression de la maladie. En général, les troubles de la reconnaissance des émotions sont discrets mais leur sévérité s'accroît en fonction de la sévérité de la maladie (5). Les difficultés cognitives davantage au premier plan (i.e. mémoire, fonctions exécutives), rendent souvent difficile la régulation des émotions et le fonctionnement de l'empathie.

La MA se présente parfois par des syndromes atypiques rares. L'aphasie primaire progressive logopénique (variante langagière de la MA) semble impliquer des troubles de la perception prosodique ainsi que de légères difficultés à reconnaître les émotions. Les troubles de la reconnaissance émotionnelle et les altérations du comportement sont en revanche au premier plan de la variante comportementale de la MA, un phénotype proche de la DLFT comportementale.

Dans les **alpha-synucléinopathies**, la maladie de Parkinson est souvent marquée par des troubles émotionnels ou affectifs. L'apathie, et l'émoussement affectif qui en découle, en est un symptôme important. Irritabilité, parfois agressivité, peuvent être observées. Conséquence fréquente du traitement, le syndrome hyperdopaminergique entraîne également des conduites à risque, et d'éventuels symptômes tels que des achats excessifs, un jeu pathologique, une hypersexualité, etc. Le trouble de la reconnaissance des émotions est modéré mais significatif (5).

La maladie à corps de Lewy implique également un retrait social, une perte d'intérêt envers les autres ainsi qu'une irritabilité ou une agressivité. Peu d'études ont été conduites mais elles tendent à montrer que les capacités de reconnaissance des émotions sont préservées.

Dans la **maladie de Huntington**, les troubles affectifs sont également fréquemment présents, tels que l'apathie, l'irritabilité et la difficulté à réguler ses émotions (en particulier la colère). Avec l'avancée de la maladie, une désinhibition peut s'observer. Les difficultés de reconnaissance des émotions viennent également avec la progression de la maladie, mais peuvent exister dès le stade pré-manifeste (5).

Enfin, des troubles émotionnels sont souvent observés en cas d'atteinte du cervelet, tels que ceux observés dans les ataxies spinocérébelleuses.

### Des indicateurs essentiels

Les troubles émotionnels et affectifs sont donc fréquemment observés dans les maladies neurodégénératives. Ils sont souvent considérés comme des marqueurs cognitifs contribuant au diagnostic différentiel (par exemple entre la DLFT comportementale et la MA typique, deux maladies souvent confondues).

La diversité des mécanismes affectifs et cognitifs impliqués dans la vie émotionnelle (reconnaissance, ressenti, régulation, etc.) rend difficile une synthèse des nombreux corrélats neuronaux impliqués dans ces processus, d'autant que ces corrélations sont souvent modulées par le design des études considérées, la modalité des items présentés (verbale, visuelle...), et le niveau d'élaboration retenu. On note cependant, à travers les plus récentes méta-analyses conduites sur ces sujets, une implication systématique des régions limbiques (au sein desquelles l'amygdale joue un rôle prépondérant), préfrontales, insulaires, temporelles et striatales (11, 12). Ces résultats sont à mettre en perspective avec l'atteinte plus fréquente et sévère des troubles émotionnels dans les DLFT que dans la MA, par exemple.

Au-delà de ces aspects scientifiques et cliniques, l'aspect sociétal de ces troubles est également à prendre en compte. L'importance des émotions dans la vie quotidienne et l'impact délétère que les troubles émotionnels peuvent avoir dans les activités personnelles et les relations interpersonnelles en font des marqueurs indirects de la qualité de vie des patientes et des patients, de leur engagement dans le parcours de soin et de leur capacité de communication avec l'équipe soignante. Souvent, ils sont aussi un miroir des difficultés traversées par leur conjointe et leur conjoint ou leurs familles. En effet, la diminution de la sensibilité aux affects, le manque d'empathie ou les difficultés à reconnaître les émotions ont invariablement un fort impact négatif sur les proches des patientes et des patients, et diminuent souvent la qualité des relations interpersonnelles.

Enfin, de récents travaux tendent également à lier les troubles affectifs à une certaine vulnérabilité sociale (13). Il faut ainsi rester attentif à tout ce qui pourrait venir moduler les prises de décisions sociales et financières, car les personnes en état de fragilité sont souvent la première cible des abus de confiance, ventes forcées et démarchages abusifs.

maxime.bertoux@inserm.fr

## Références

- (1) Barrett L.F. (2017). How emotions are made. The secret life of the brain. Boston, MA: Houghton Mifflin Harcourt
- (2) Milojevic H.M., et al. (2022). *Affective Science* 2;324-344.
- (3) Johnen A. & Bertoux M. (2019). *Front Neurol* 7;10:594.
- (4) Quesque F., et al. (2022). *Applied Neuropsychology: Adult*. 29:1-14.
- (5) Bertoux M. Cognition sociale. *Traité EMC Neurologie* 17-022-E-30
- (6) Centomo F. & Bieler-Aeschlimann M. (2023). *Revue de Neuropsychologie* 15 (1) : 51-61.
- (7) Bertoux M., et al. (2020). *Brain* 143(12), 3850–3864.
- (8) Bertoux M., et al. (2022). NORMS : a neuropsychological assessment of social norms knowledge, a preliminary study. Presented during the International Conference on Frontotemporal Degeneration, Lille, France 2022
- (9) Sturm V. E., et al. (2017). *Brain and behavior*, 7(10), e00807.
- (10) Fittipaldi S., et al. (2019). *Neuroscience & Biobehavioral Reviews*. 100:263-284.
- (11) Underwood R., et al. (2021). *Neuroimage* 243:118486/.
- (12) Xu P., et al. (2021) *Neuroscience & Biobehavioral Reviews*. 127:820-836.
- (13) Weissberger G.H. (2022). *Journal of Alzheimer's disease*. 88(3):995-1005.