



# ***Les troubles du comportement dans la démence sémantique***

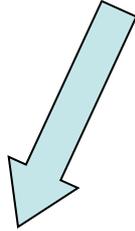
***(bases cognitives des comportements)***

**S. Belliard**

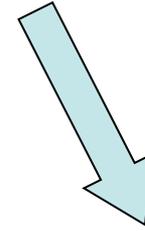
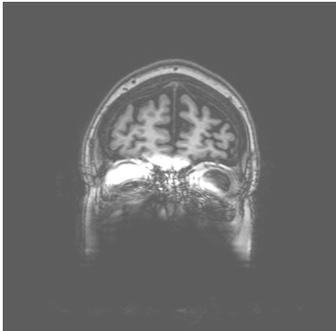
*Unité de Neuropsychologie, CMRR Rennes  
Inserm U1077, Caen*



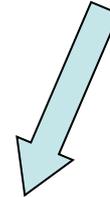
# Dégénérescences lobaires frontotemporales



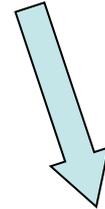
**Forme comportementale :  
DFT**



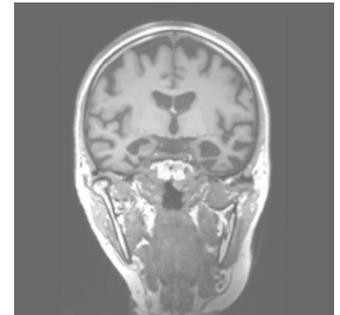
**Forme linguistique**



**Forme non fluente : APNF**

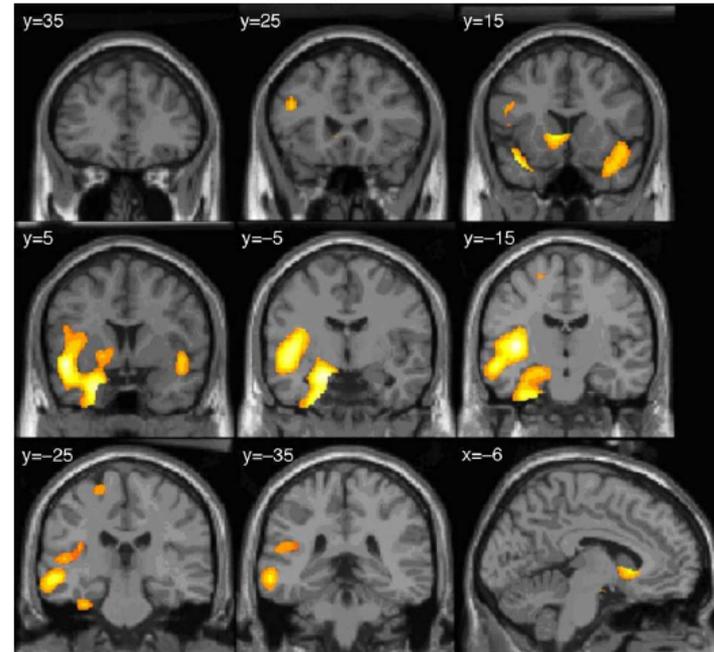
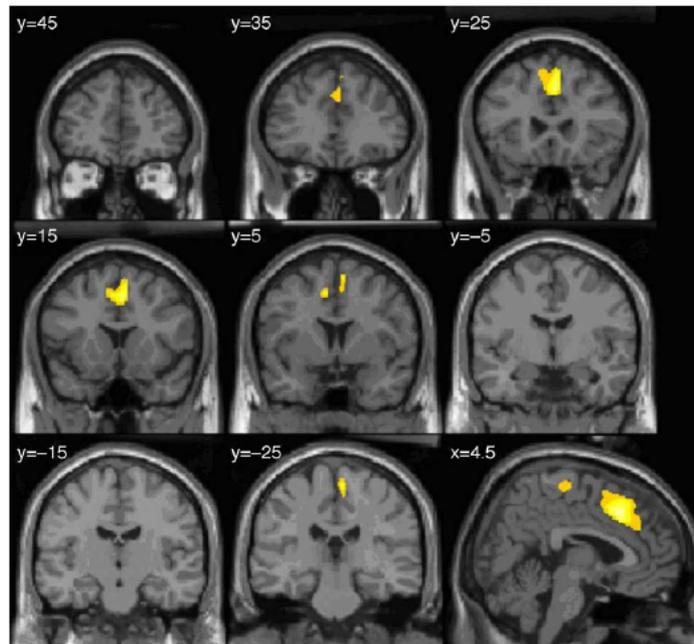


**Forme fluente : DS**



## Neural correlates of semantic and behavioural deficits in frontotemporal dementia

Guy B. Williams,<sup>a</sup> Peter J. Nestor,<sup>b</sup> and John R. Hodges<sup>b,c,\*</sup>



# 1- Troubles du comportement précoces dans la DS : égocentrisme comportemental

## – Troubles des conduites personnelles

- *Appétence pour des certaines activités*
- *Diminution de la notion de danger ;*
- *Parcimonie*

## – Troubles du comportement social

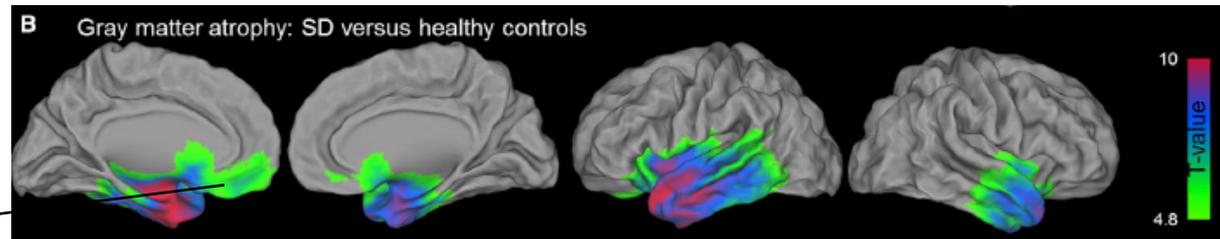
- *manque d'empathie-indifférence affective : cold heart*
- *Rigidité mentale, entêté, difficile de leur faire changer d'avis*
- *Ne respectent pas les règles lorsqu'elles ne vont pas dans le sens de leur désir*

- *A difficultés à attendre lors d'un Rv ou à l'heure du repas, a tendance à chasser les invités.*
- *Vole de l'argent ou des babioles qu'il cache*
- *Essaie de gruger en achetant 2 pots de peinture de même couleur en voulant faire croire que le petit est un échantillon*
- *Veut passer devant dans les files d'attente ou prendre les sens interdits*
  - *Quand elle veut quelque chose, rien ne peut l'en empêcher*
- *Dit ce qu'il pense, ne s'embarrasse pas de politesse, comportement manque de rondeur.*

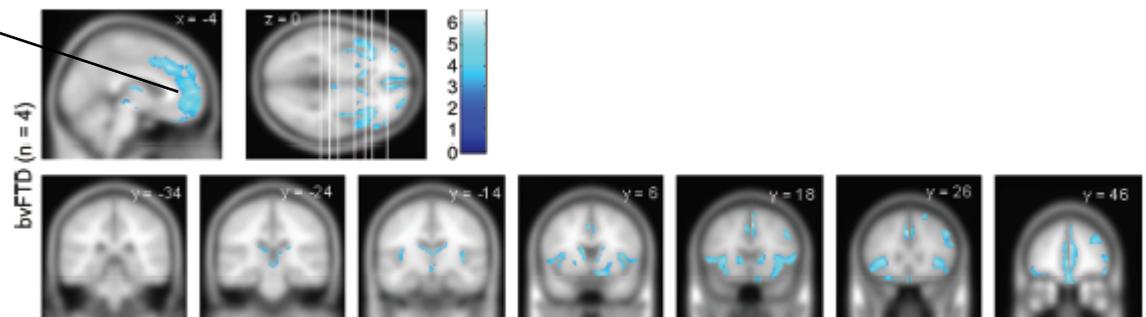
video1

# Les TDC de la DS sont liés à l'atteinte du cortex orbitofrontal avec l'évolution?

**Cortex préfrontal ventromédian**



La Joie et al. Neuron 2014



Pereira et al. Neurology 2009

## 2- Un trouble du comportement n'est pas forcément « frontal »

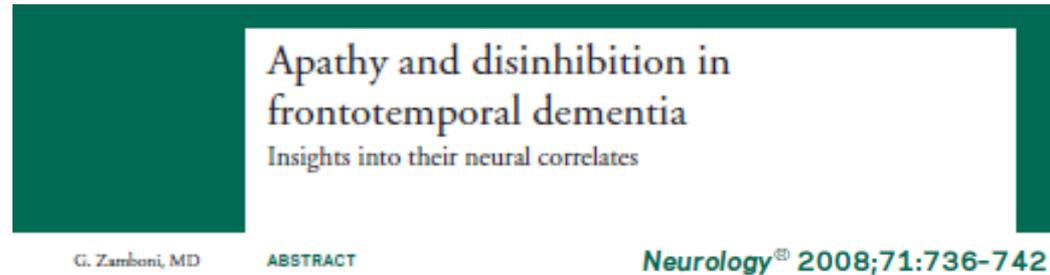


Figure 1 Neural correlates of apathy

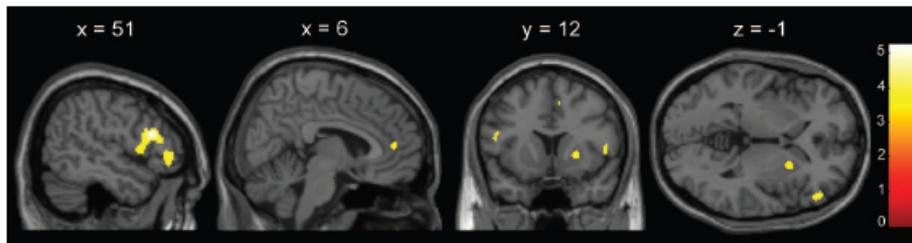
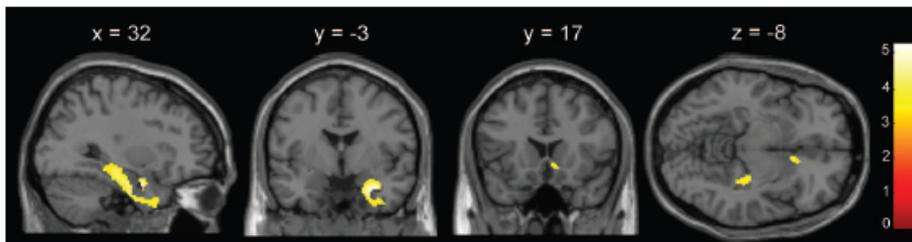


Figure 2 Neural correlates of disinhibition



# Two distinct subtypes of right temporal variant frontotemporal dementia



K.A. Josephs, MST, MD,  
MS  
J.L. Whitwell, PhD  
D.S. Knopman, MD  
B.F. Boeve, MD  
P. Vemuri, PhD  
M.L. Senjem, MS  
J.E. Parisi, MD  
R.J. Ivnik, PhD  
D.W. Dickson, MD  
R.C. Petersen, MD, PhD  
C.R. Jack, Jr., MD

Address correspondence and  
reprint requests to Dr. Keith A.  
Josephs, Department of  
Neurology, Mayo Clinic,  
Rochester, MN 55905  
josephs.keith@mayo.edu

## ABSTRACT

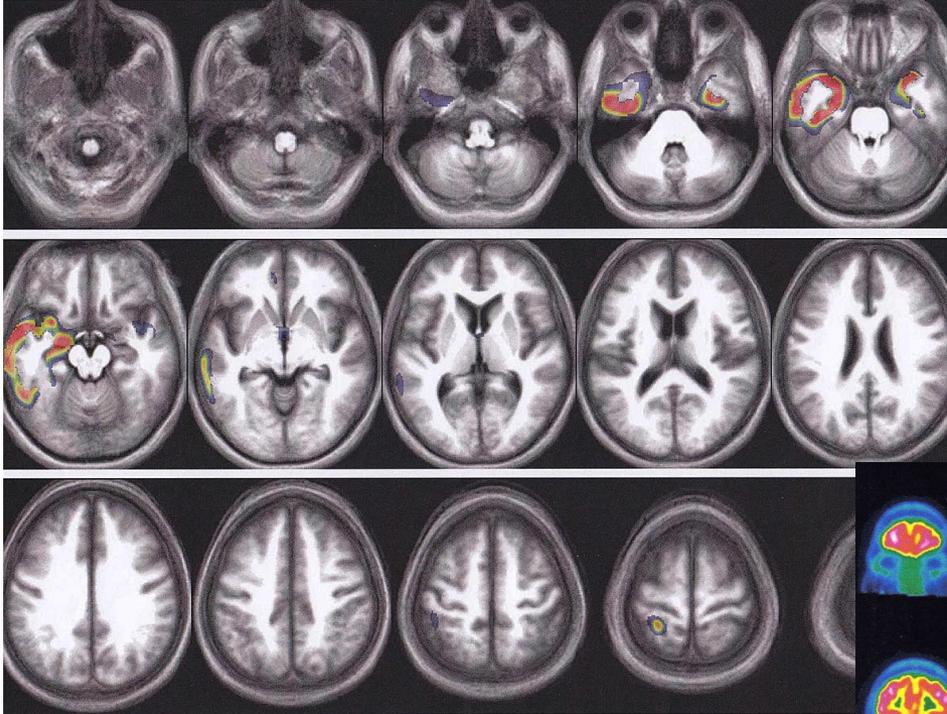
**Background:** Right temporal frontotemporal dementia (FTD) is an anatomic variant of FTD associated with relatively distinct behavioral and cognitive symptoms. We aimed to determine whether right temporal FTD is a homogeneous clinical, imaging, and pathologic/genetic entity.

**Methods:** In this case-control study, 101 subjects with FTD were identified. Atlas-based parcellation generated temporal, frontal, and parietal grey matter volumes which were used to identify subjects with a right temporal dominant atrophy pattern. Clinical, neuropsychological, genetic, and neuropathologic features were reviewed. The subjects with right temporal FTD were grouped by initial clinical diagnosis and voxel-based morphometry was used to assess grey matter loss in the different groups, compared to controls, and each other.

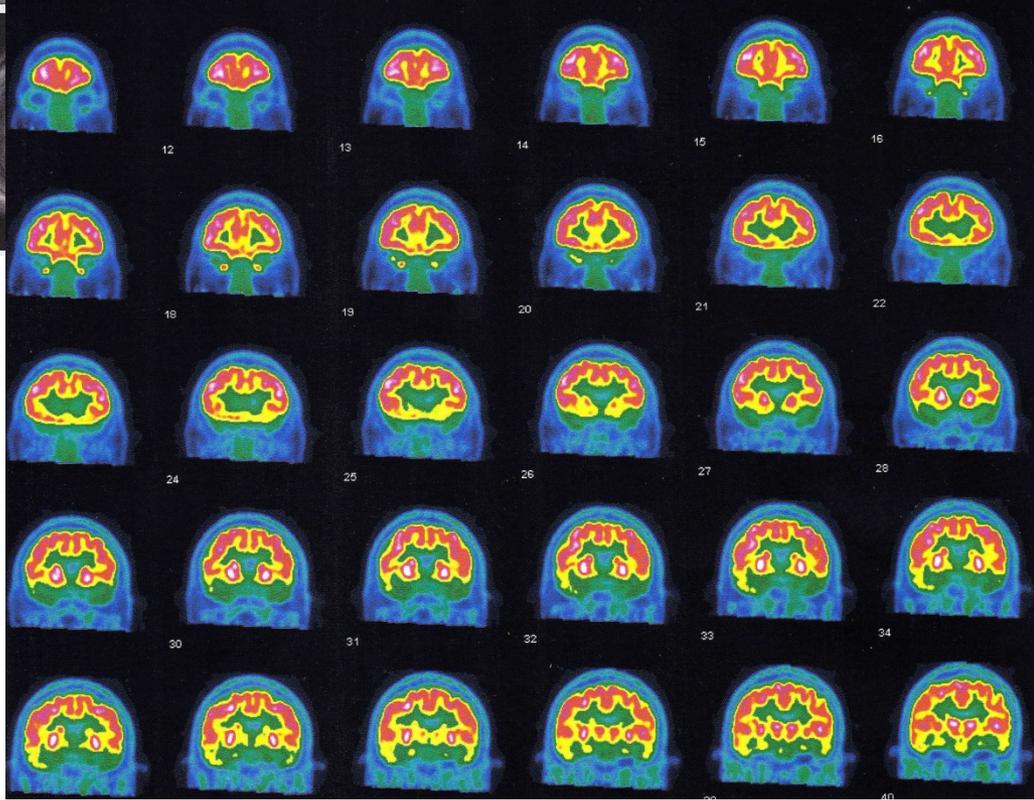
**Results:** We identified 20 subjects with right temporal FTD. Twelve had been initially diagnosed with behavioral variant FTD (bvFTD), and the other 8 with semantic dementia (SMD).

Personality change and inappropriate behaviors were more frequent in the bvFTD group, while prosopagnosia, word-finding difficulties, comprehension problems, and topographagnosia were more frequent in the SMD group. The bvFTD group showed greater loss in frontal lobes than the SMD group. The SMD group showed greater fusiform loss than the bvFTD group. All 8 bvFTD subjects with pathologic/genetic diagnosis showed abnormalities in tau protein (7 with tau mutations), while all three SMD subjects with pathology showed abnormalities in TDP-43 ( $p = 0.006$ ).

**Conclusions:** We have identified 2 subtypes of right temporal variant frontotemporal dementia (FTD) allowing further differentiation of FTD subjects with underlying tau pathology from those with TDP-43 pathology. *Neurology*<sup>®</sup> 2009;73:1443-1450



Images IRM



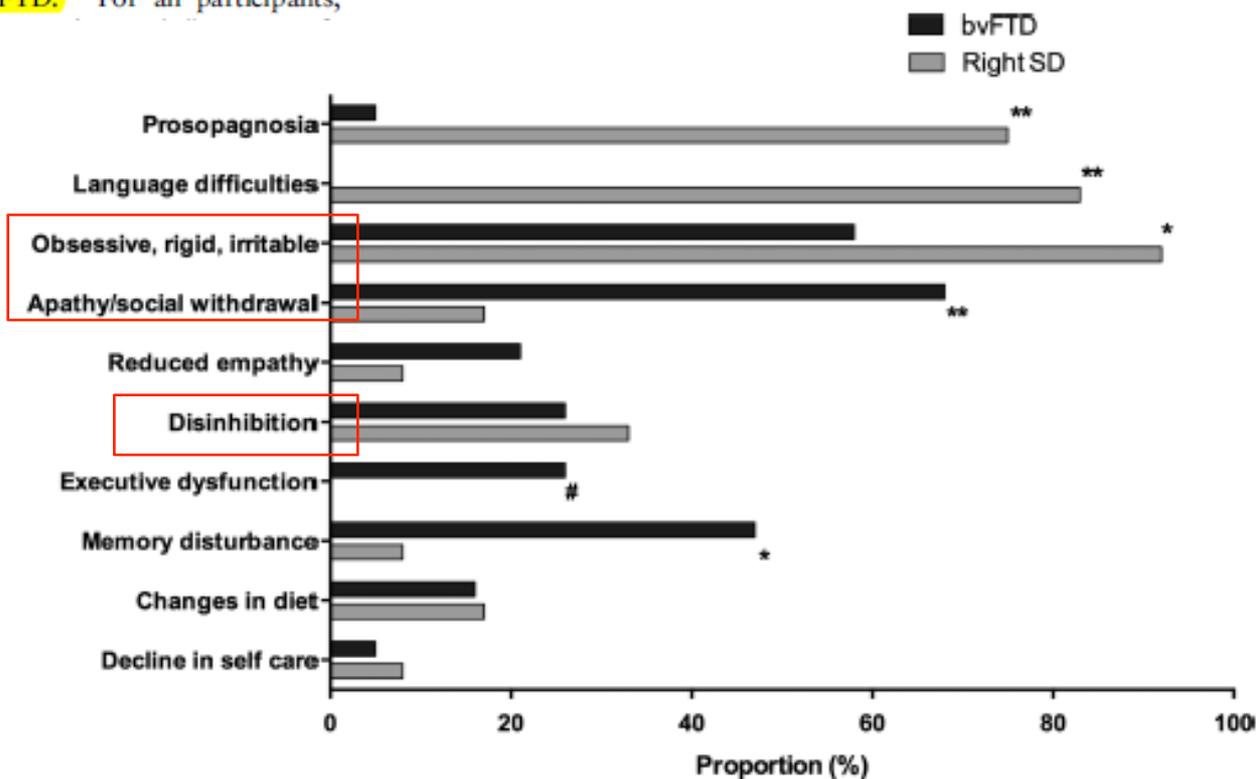
Images PET

# Differentiating between right-lateralised semantic dementia and behavioural-variant frontotemporal dementia: an examination of clinical characteristics and emotion processing

Jody Kamminga,<sup>1,2</sup> Fiona Kumfor,<sup>1,3,4</sup> James R Burrell,<sup>1,3,4</sup> Olivier Piguet,<sup>1,3,4</sup>  
John R Hodges,<sup>1,3,4</sup> Muireann Irish<sup>1,2,4</sup>

Kamminga J, et al. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2014;

No right SD cases presented with purely behavioural disturbance but 11 had behavioural changes and nine showed clinical features suggestive of possible bvFTD.<sup>10</sup> For all participants,



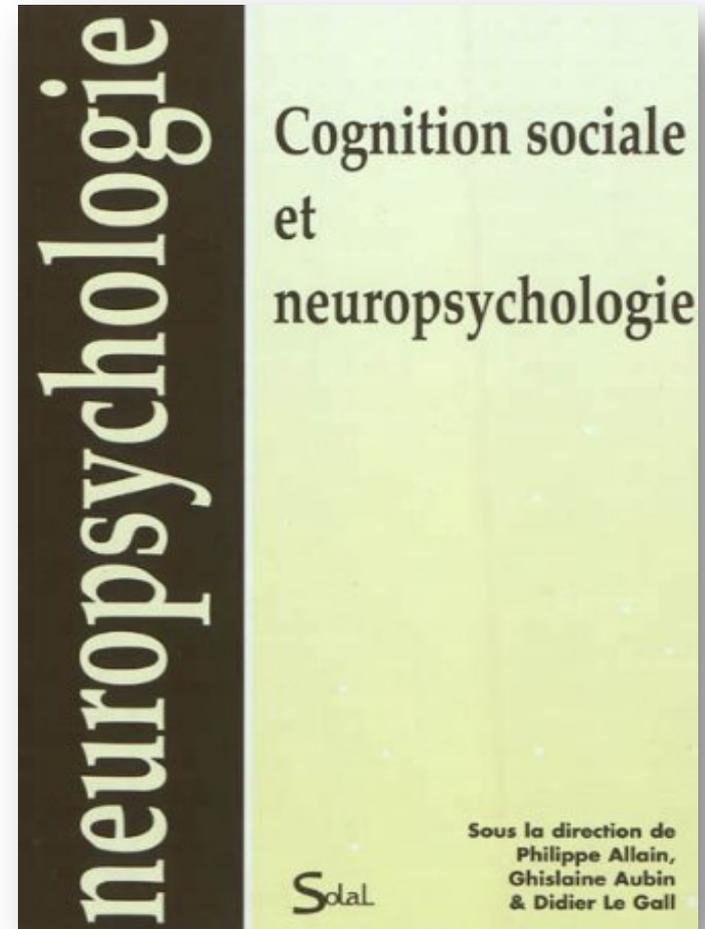
3- L'égocentrisme comportemental est lié à une désinhibition.

Oui mais dans certaines circonstances : quand il faut prendre en compte l'autre

# Cognition sociale

---

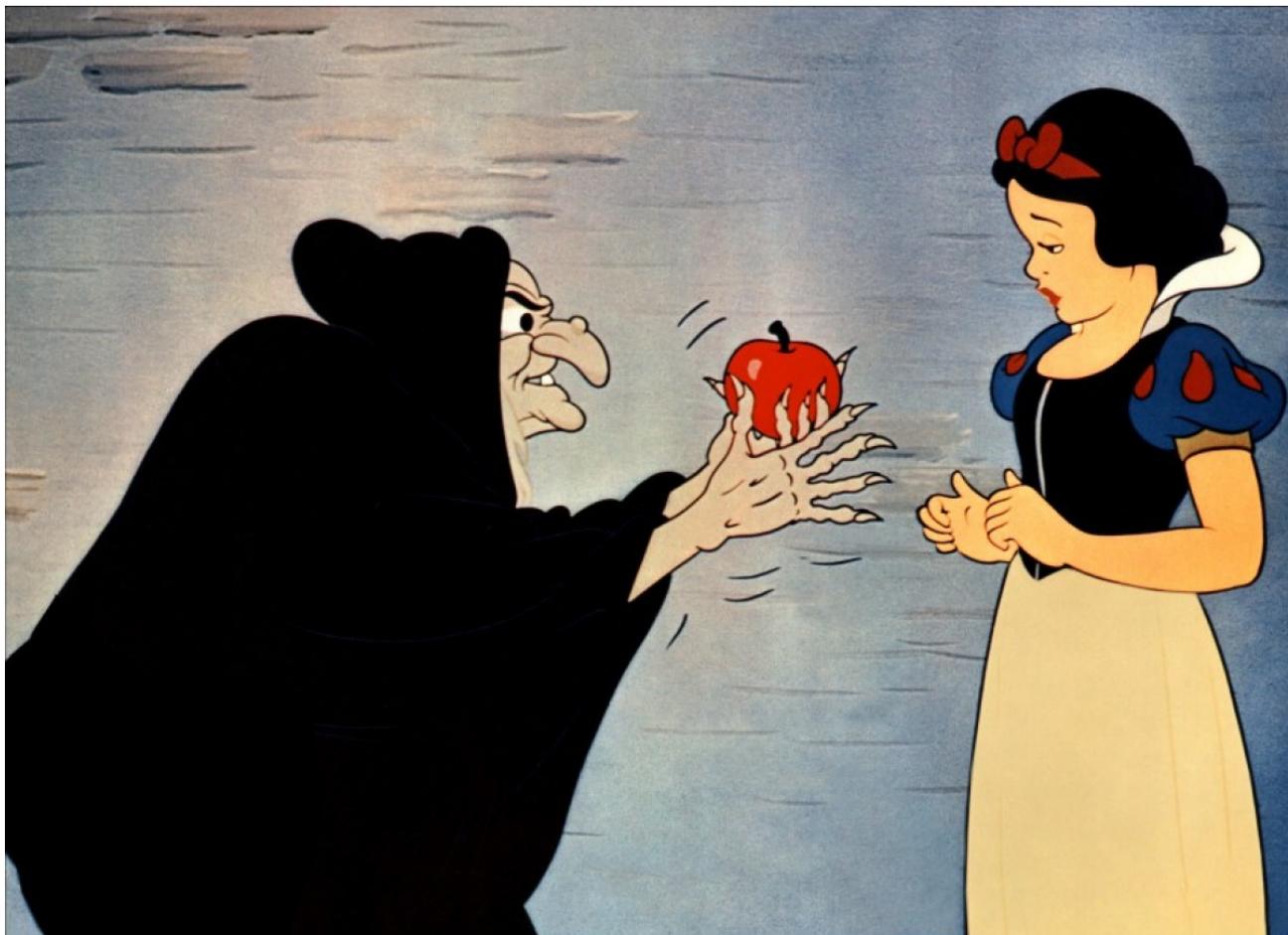
La cognition sociale «*renvoie à l'ensemble des aptitudes et expériences émotionnelles et sociales régulant les relations entre les individus et permettant d'expliquer les comportements humains individuels ou en groupe*» (Allain, Aubin et Le Gall, 2012).



# Cognition sociale

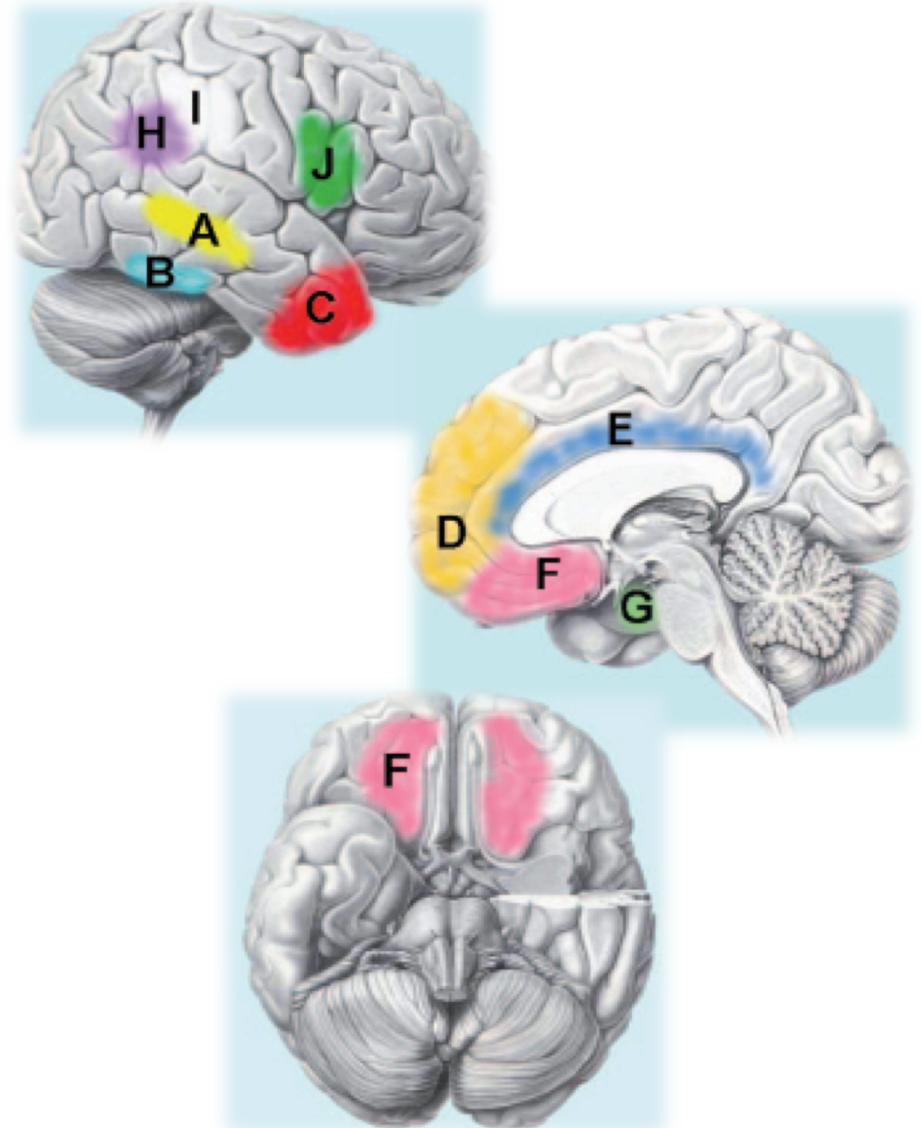
- Godefroy, Jeannerod, Allain & Le Gall (2008) : Différentes habiletés sont distinguées en cognition sociale dont la prise de décision, la compréhension des émotions, la théorie de l'esprit, l'empathie, le raisonnement social. :
- **La compréhension des émotions**
  - Perception des émotions de base dont les expressions faciales émotionnelles
- **La Théorie de L'esprit (comprendre)**
  - Aptitude à se représenter les états mentaux d'autrui (cognitifs et affectifs)
- **L'empathie (ressentir)**
  - Elle permet de partager le ressenti et les émotions des autres (basiques et complexes) et d'adopter un comportement altruiste.
- **Le raisonnement social : jugements moraux et conventionnels**
  - Il renvoie à la manière dont le sujet évalue les relations interpersonnelles et les conventions normatives qui permettent de réguler la vie sociale.

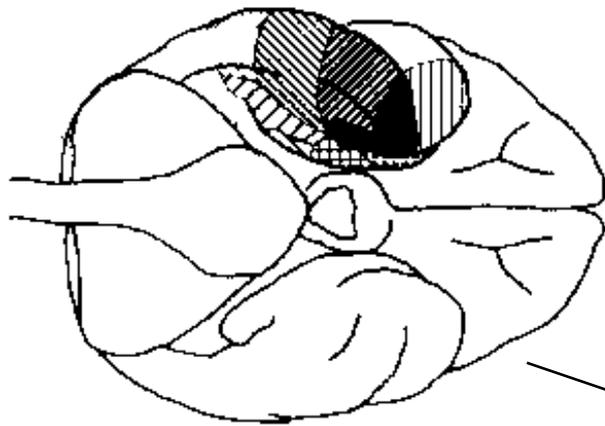
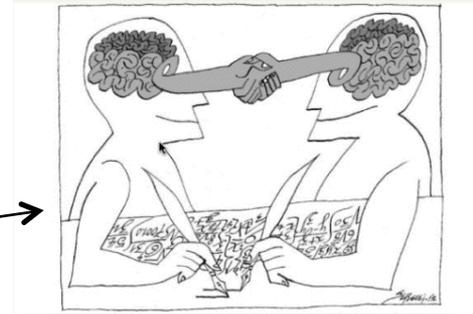
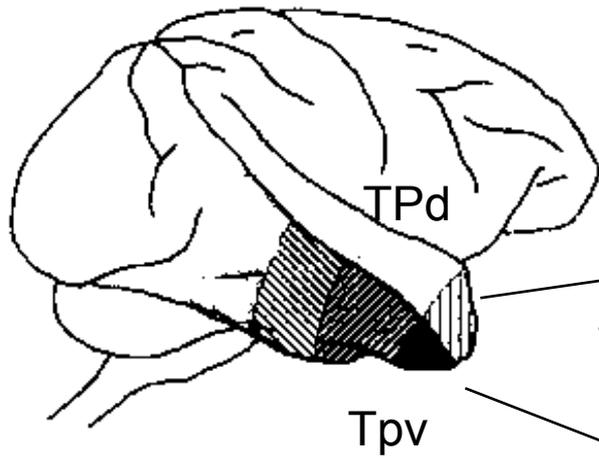
# Théorie de l'esprit

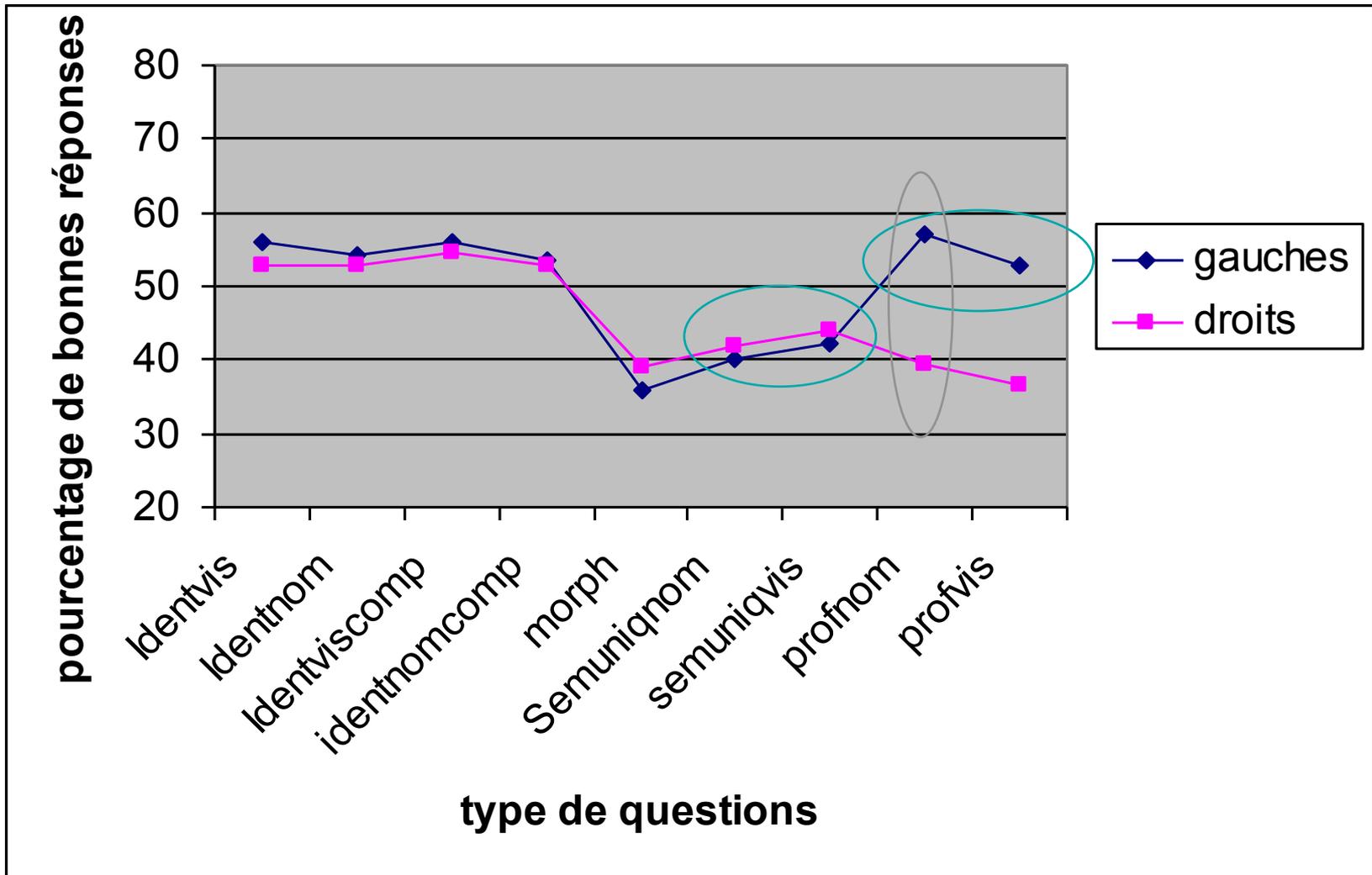


# Cognition sociale

- A. Superior temporal sulcus
- B. Fusiform gyrus
- C. Temporal pole
- D. Medial prefrontal cortex, frontal pole
- E. Cingulate cortex
- F. Orbitofrontal cortex
- G. Amygdala
- H. Temporoparietal junction
- I. Inferior parietal cortex
- J. Inferior frontal cortex, insula







Résultats au questionnaire d'identification

# Theory of mind impairments in patients with semantic dementia

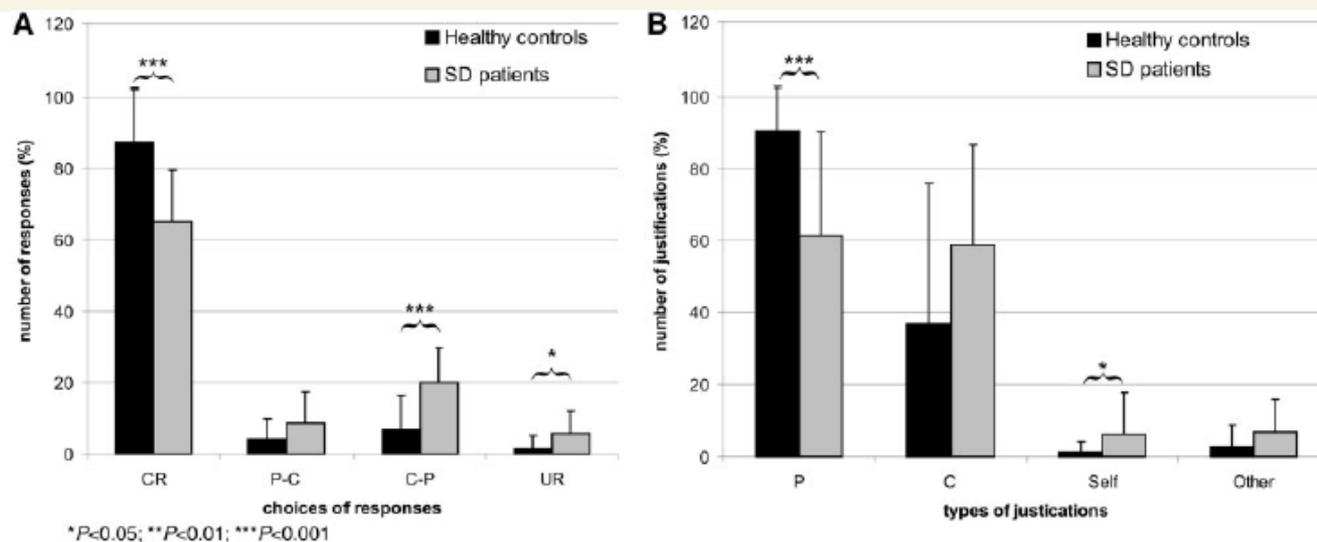
Céline Duval,<sup>1,\*</sup> Alexandre Bejanin,<sup>1</sup>  
Vincent de La Sayette,<sup>1</sup> Serge Belliard<sup>2</sup>

1 Inserm – EPHE – University of Caen/Basse-Normandie

2 Institute of Psychology, University of Paris Descartes,

**Table 3** Comparison between patients with semantic dementia and healthy controls on theory of mind abilities

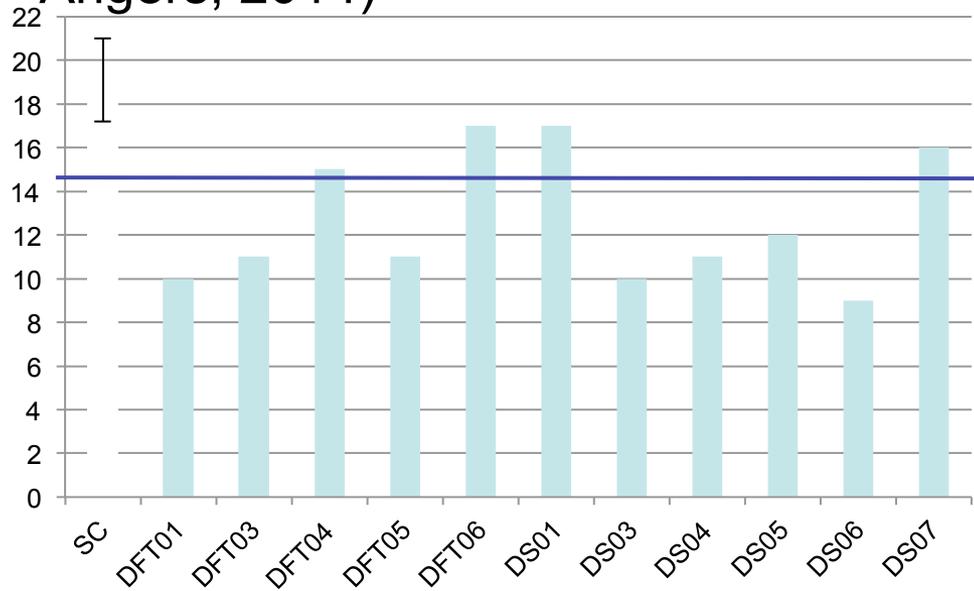
ToM tests and measures	Patients with semantic dementia (%)	Healthy controls	z	P
Objective assessment			3.63	<0.001
Cognitive theory of mind			0.95	ns
Attribution of intention task <sup>a</sup>			-0.40	ns
			3.51	<0.001
			3.16	0.002
			3.16	0.002
			-1.36	ns
			3.52	<0.001
			1.99	0.05
			3.81	<0.001
			4.25	<0.001
			3.17	0.002
			1.65	ns
			3.45	<.001



**Figure 3** (A) Choices of responses on the Tom's taste. CR = correct response; P-C = response taking Tom's preference into account but not the context; C-P = response taking the context into account but not Tom's preference; SD = semantic dementia; UR = unsuitable response. (B) Justifications of responses on the Tom's taste. P = justified according to Tom's preference; C = justified according to the context; Self = justified according to participant's own preference in the context; Other = any other justifications.

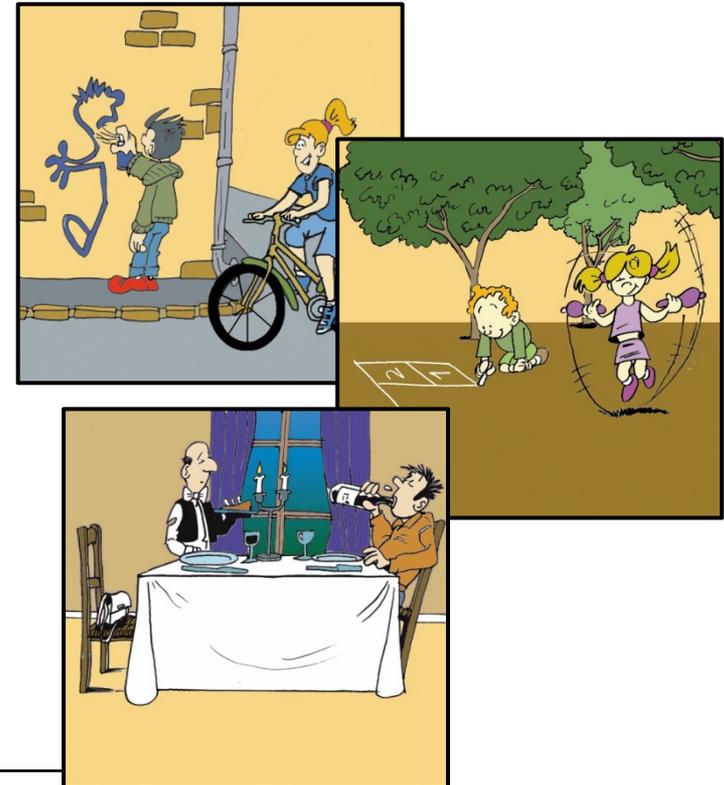
# Connaissances sociales : Etude COSIMAGE

Résultats préliminaires (Duclos et al., Journées de printemps SNLF, Angers, 2014)



A. Score de détection de 11 patients (DFT et DS)

B. Taux des type d'erreur lors de la justification



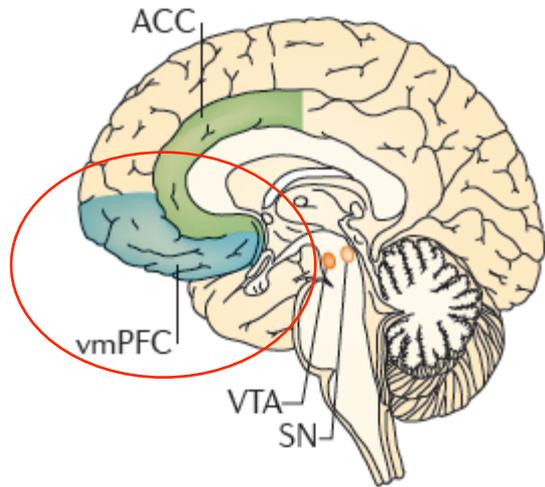
	SC	DFT	DS
Exagération	56%	79%	57%
Autre règle sociale	44%	21%	43%

# Troubles du comportement de la DS en rapport avec un trouble de cognition sociale

- Troubles d'identification des personnes en particulier ce qui a rapport avec leur statut social
- Troubles de théorie de l'esprit
- Troubles des connaissances sociales

*Mais ceci n'explique pas tout : le patient a conscience des conséquences et que ça ne se fait pas mais c'est plus fort que lui. Il ne sait pas résister à ses envies*

# PRISE DE DECISION COMPORTEMENTALE

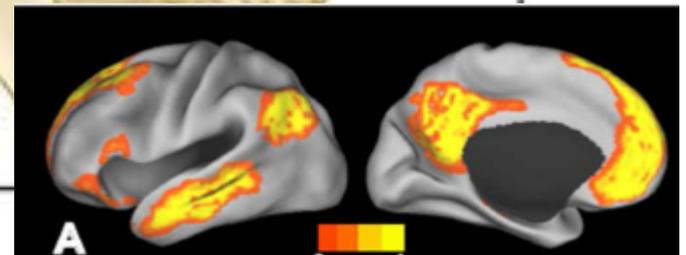
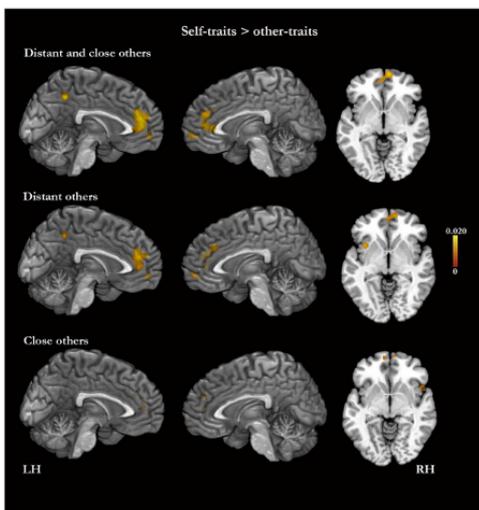
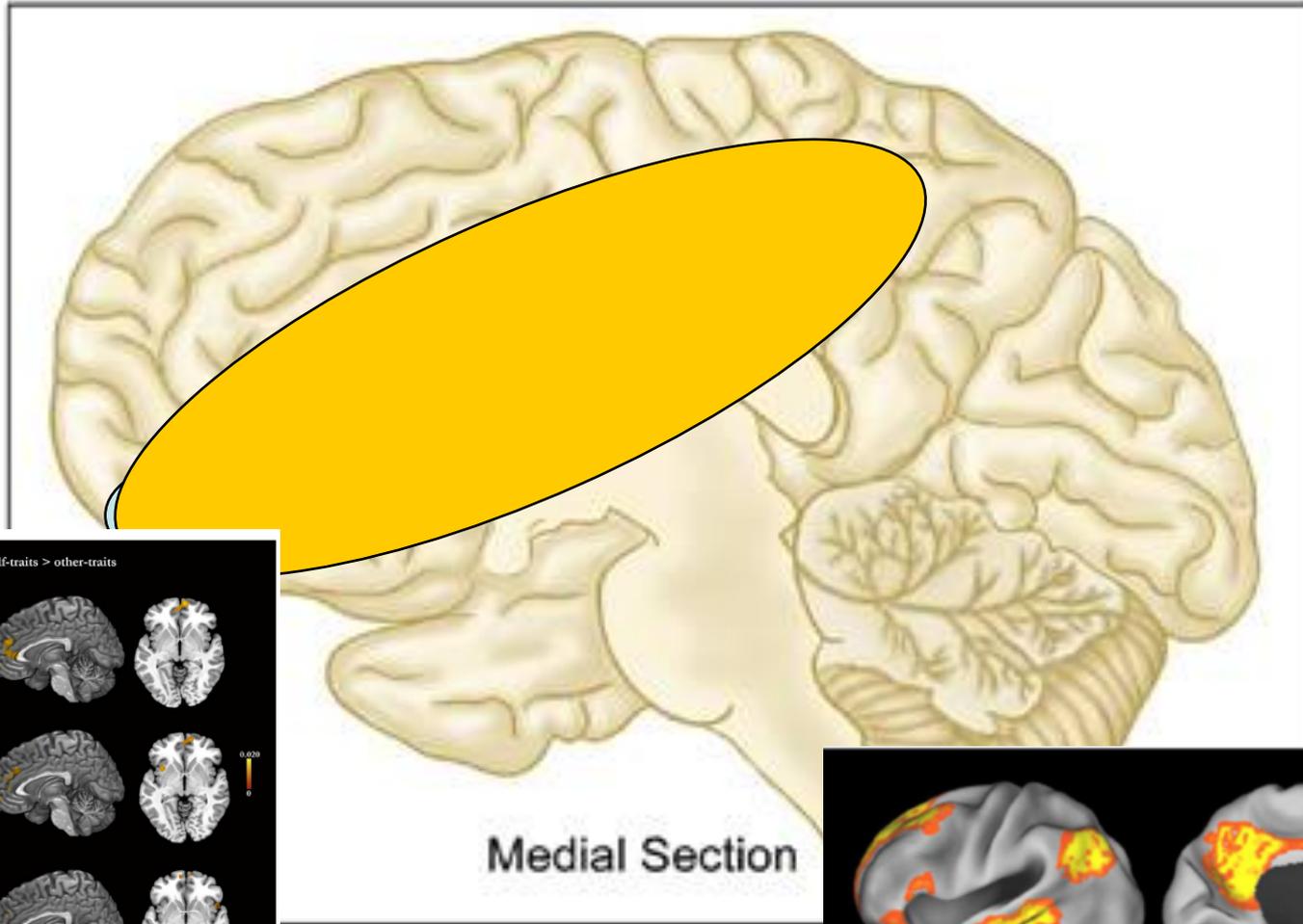


## The neurobiology of rewards and values in social decision making

*Christian C. Ruff and Ernst Fehr*

NATURE REVIEWS | **NEUROSCIENCE**  
VOLUME 15 | AUGUST 2014 | **549**

# DMN et Self : introspection

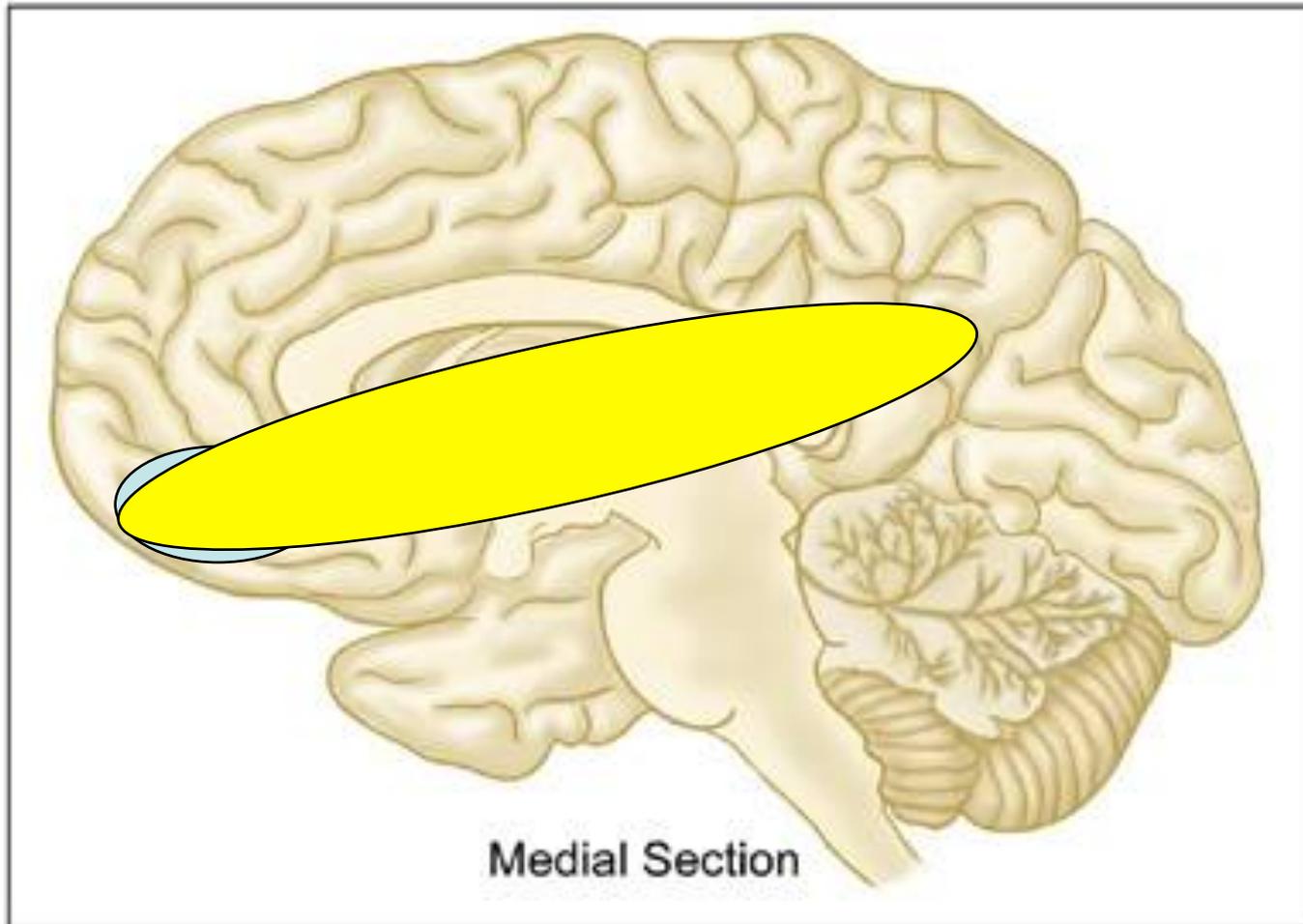


Araujo et al 2013

Megan H. Lee

AJNR Am J Neuroradiol. 2013 October

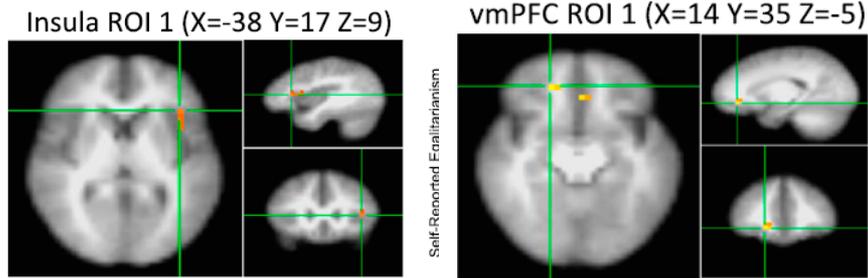
## Réseau fronto-insulo-jonctionnel : VALEURS SOCIETALES



# Neural basis of egalitarian behavior

Christopher T. Dawes<sup>a,1</sup>, Peter John Loewen<sup>b</sup>, Darren Schreiber<sup>c</sup>, Alan N. Simmons<sup>d,e</sup>, Taru Flagan<sup>d,f</sup>, Richard McElreath<sup>g</sup>, Scott E. Bokemper<sup>h</sup>, James H. Fowler<sup>c,i</sup>, and Martin P. Paulus<sup>d,e,f</sup>

PNAS | April 24, 2012 | vol. 109 | no. 17 | 6479–6483



## Neuron Report

### Linking Brain Structure and Activation in Temporoparietal Junction to Explain the Neurobiology of Human Altruism

Yosuke Morishima,<sup>1,\*</sup> Daniel Schunk,<sup>1</sup> Adrian Bruhin,<sup>1</sup> Christian C. Ruff,<sup>1</sup> and Ernst Fehr<sup>1,\*</sup>

Neuron 75, 73–79, July 12, 2012

Behavioral/Systems/Cognitive

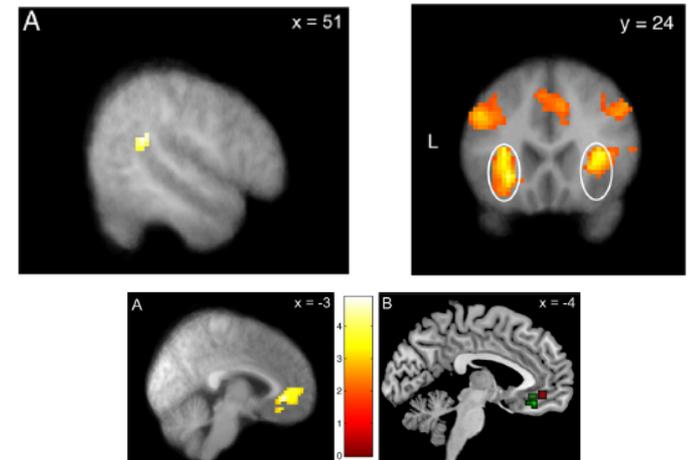
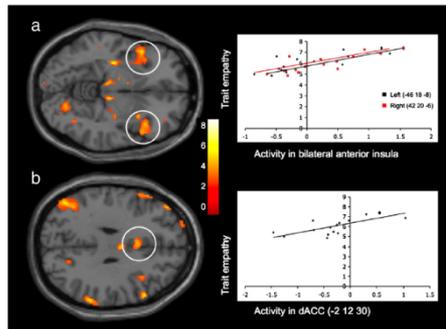
### Value Computations in Ventral Medial Prefrontal Cortex during Charitable Decision Making Incorporate Input from Regions Involved in Social Cognition

Todd A. Hare,<sup>1,2</sup> Colin F. Camerer: *The Journal of Neuroscience*, January 13, 2010

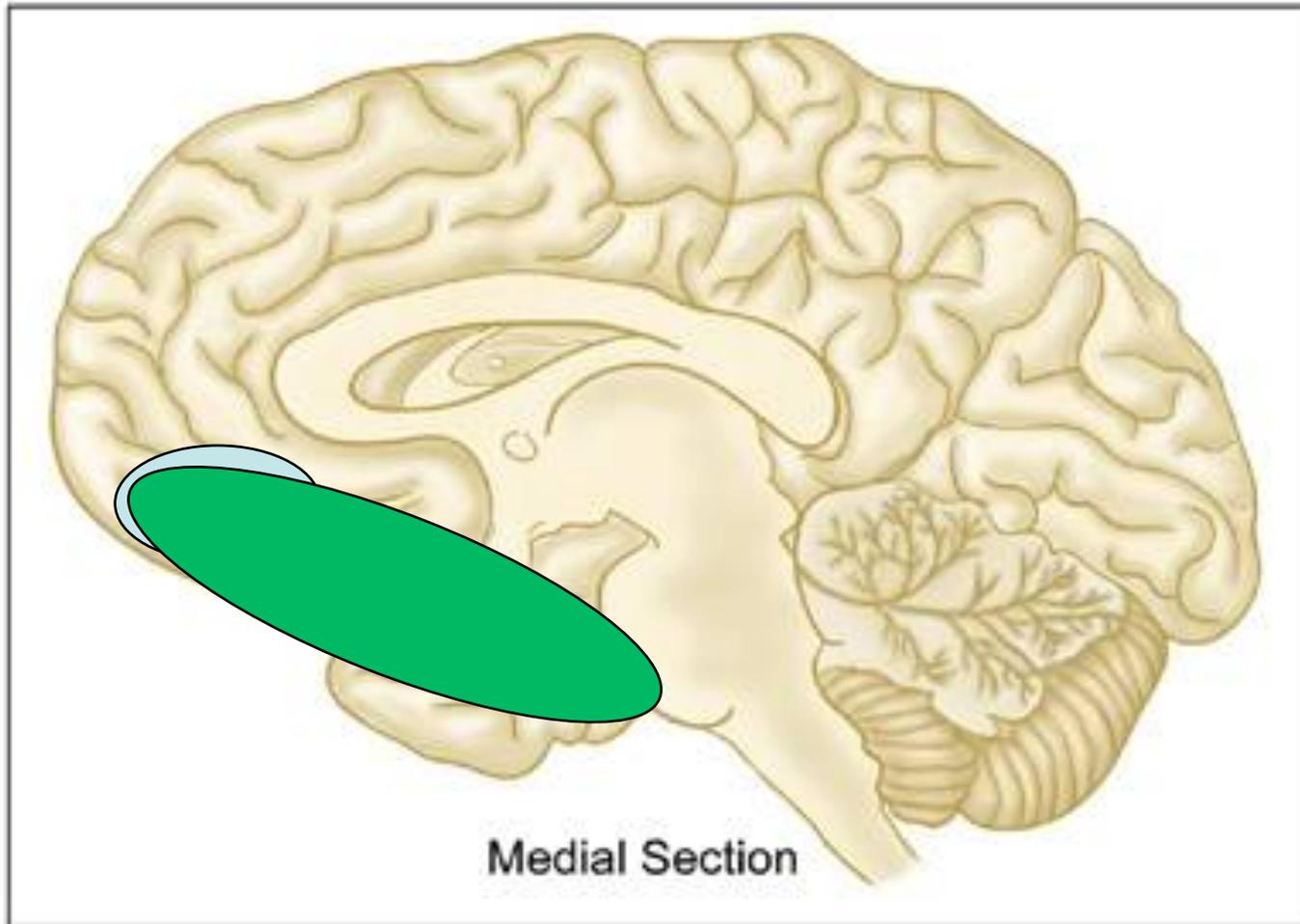
### An fMRI investigation of empathy for 'social pain' and subsequent prosocial behavior

Carrie L. Masten<sup>a</sup>, Sylvia A. Morelli<sup>b</sup>, Naomi I. Eisenberger<sup>b,\*</sup>

*NeuroImage* 55 (2011) 381–388



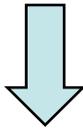
## Réseau fronto-temporal: comportement duel



FORMATIONS

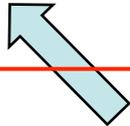
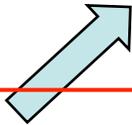
Besoins  
Envies, motivations

MILIEU INT



PRISE DE DECISION  
COMPORTEMENTALE

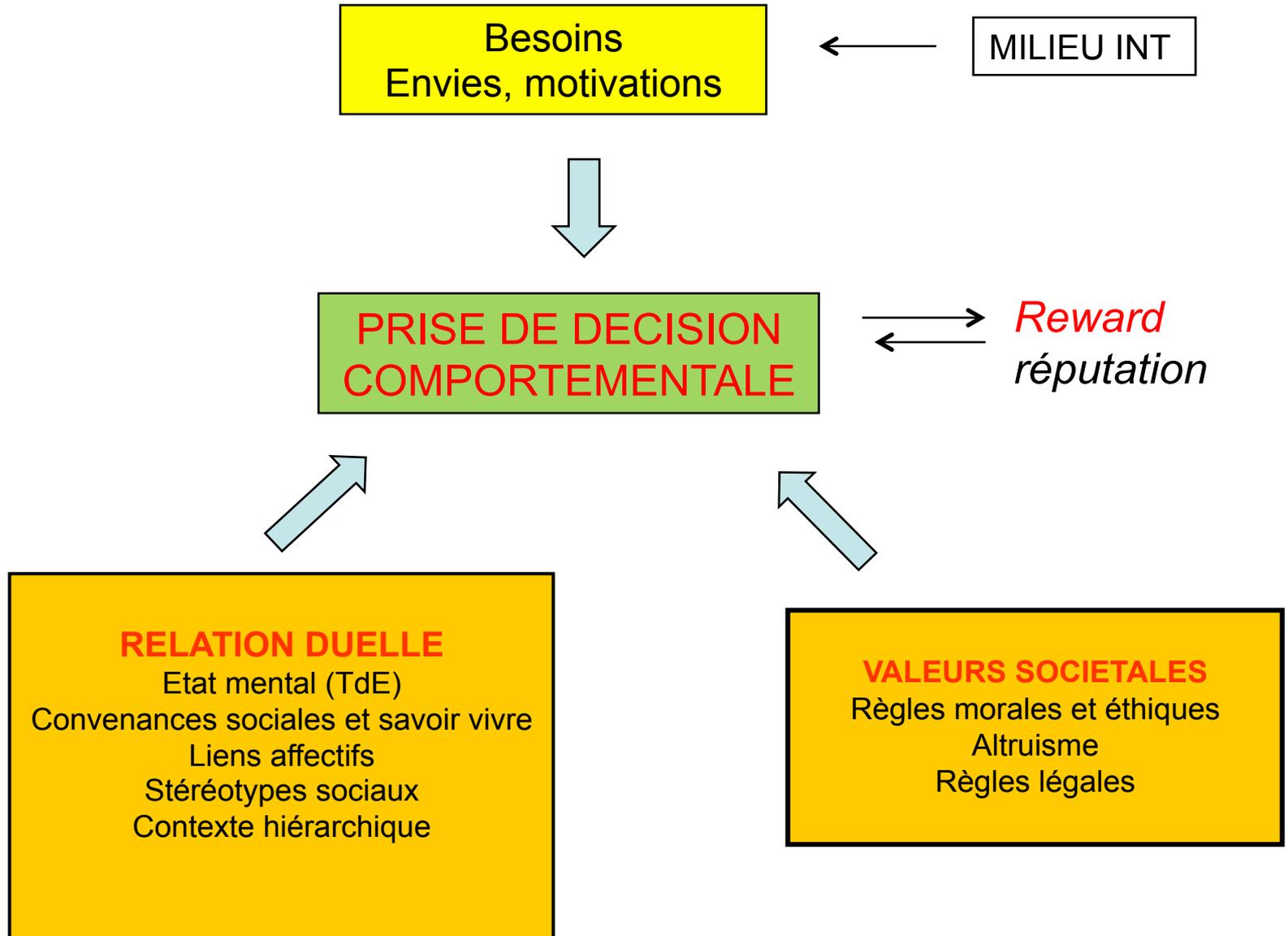
→ *Reward*  
← *réputation*



**RELATION DUELLE**  
Etat mental (TdE)  
Convenances sociales et savoir vivre  
Liens affectifs  
Stéréotypes sociaux  
Contexte hiérarchique

**VALEURS SOCIETALES**  
Règles morales et éthiques  
Altruisme  
Règles légales

FORMATIONS



# Conclusion

- Troubles du comportement dans la DS répondent à une caractéristique spécifique allant dans le sens de l'égoïsme
  - *Cet égoïsme est lié à une moindre prise en compte des informations contextuelles sociales au niveau du vmPFC du fait des lésions temporo-orbitaires*
- Cet égoïsme s'oppose à l'exocentrisme des DFTc strictement dorsomédianes
  - *Les DFTc peuvent aussi présenter un comportement égoïste ou mixte*
- Devant un symptôme clinique (désinhibition), importance d'essayer de comprendre ce qui motive le patient : non prise en compte ou excès de prise en compte des interlocuteurs

# REMERCIEMENTS

- *Unité INSERM U1077, Caen*
  - *Béatrice Desgranges*
  - *Mickael Laisney*
  - *Harmony Duclos*
  - *Catherine Merck*

