

# Cinquième Journée Française des Dégénérescences Lobaires Fronto-Temporales Paris, 25 septembre 2019



Francesca DE ANNA, Mira DIDIC

Service de Neurologie et Neuropsychologie – Centre de Compétence Marseille

CHU Timone, Marseille

Institut de Neuropsychologie de la Méditerranée, Marseille



*Nous avons l'habitude de mettre l'accent sur la PERTE DES FONCTIONS  
des patients, mais tous les patients ont des CAPACITES RESTANTES :  
certains peuvent développer un GAIN DE FONCTION*

*PEUT-ON CHANGER LE REGARD  
SUR LA MALADIE ?*

# M.V.

Homme de 66 ans, marié, 2 enfants d'une précédente union

Kinésithérapeute

Droitier

Sans antécédents personnels

Antécédents familiaux de maladie neurodégénérative du côté maternel

Vit entre France et Colombie

# M.V.

53 ans (2006), modifications comportementales progressives :

- Hyperactivité motrice
- Logorrhée (thème à connotation sexuelle)
- Collectionnisme, comportement socialement inadapté, réduction hygiène personnelle
- Surconsommation
- Indifférence affective
- Anosognosie

Diagnostic de Dégénérescence Fronto-Temporale en 2008

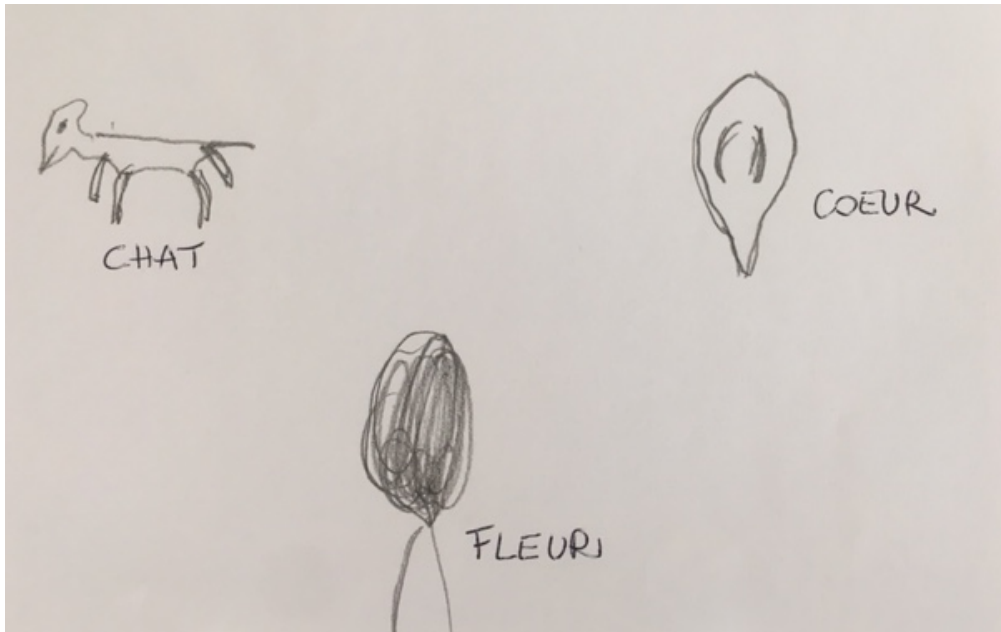
# M.V.

## Le bilan neuropsychologique (2014):

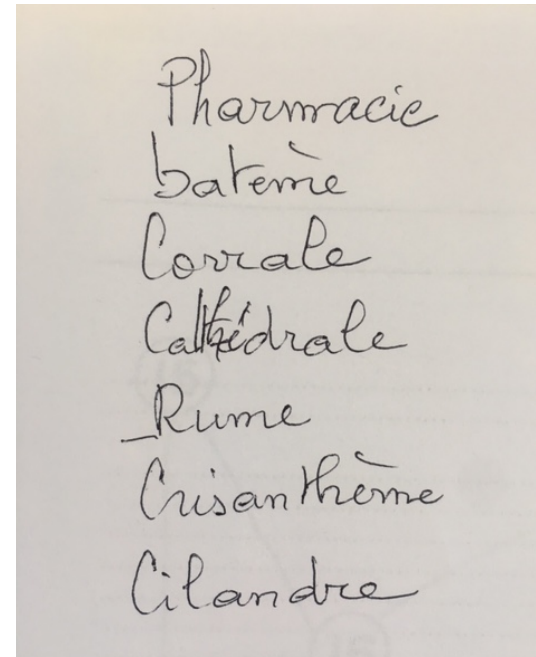
- [troubles sémantiques importants](#)
- [compréhension relativement préservée](#)
- [jeux de mots](#)
- [fonctionnement mnésique antérograde altéré](#)
- [atteinte de la sphère exécutive \(flexibilité, initiation, inhibition\)](#)
- [capacités visuo-spatiales et visuo-perceptives préservées](#)
- [sur le plan comportemental: exubérant, égocentré, présentation originale MAIS coopérant](#)

Association avec une atteinte du motoneurone (Sclérose Latérale Amyotrophique) en 2014

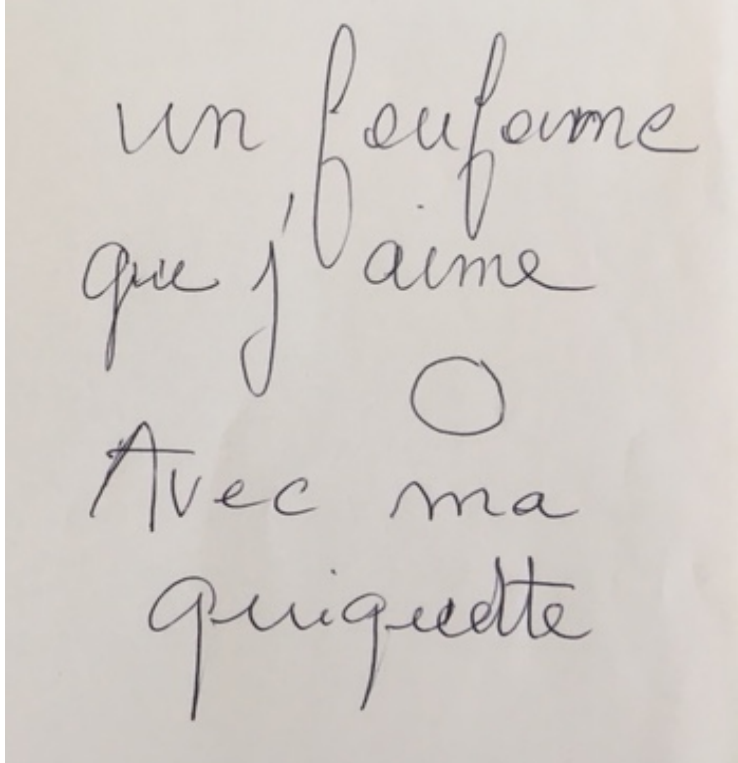
## Dessins spontanés



## Écriture mots irréguliers



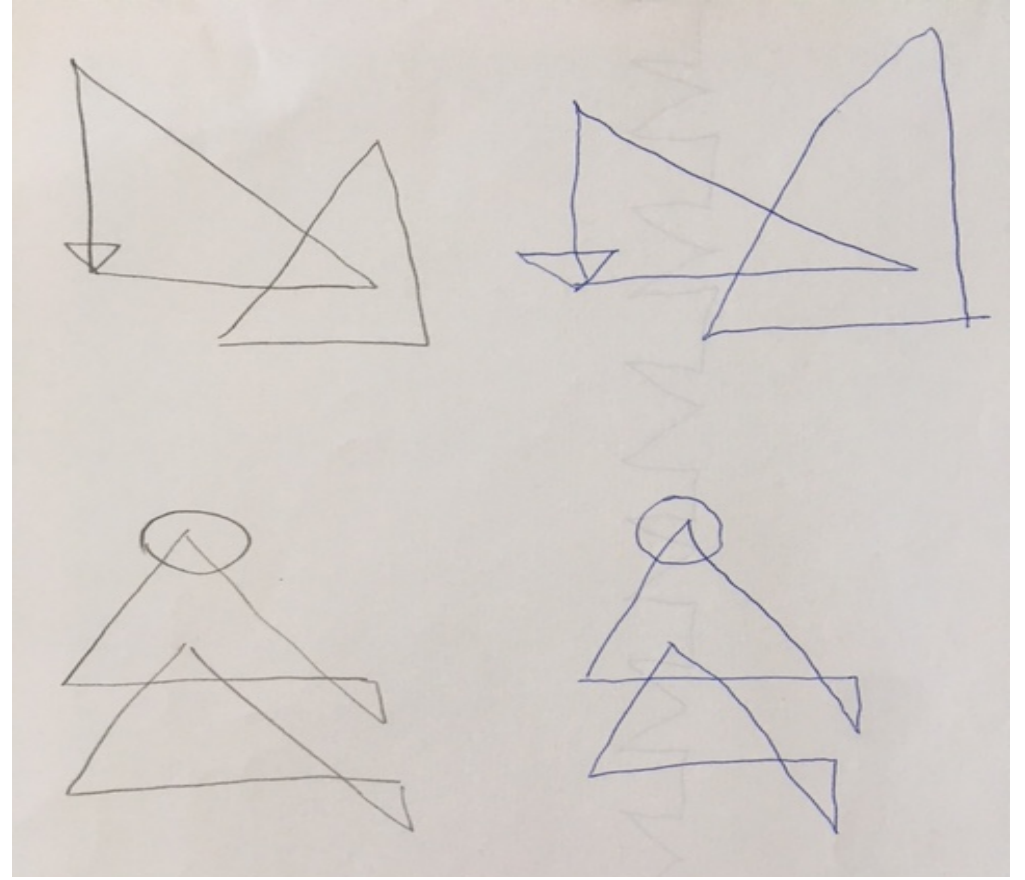
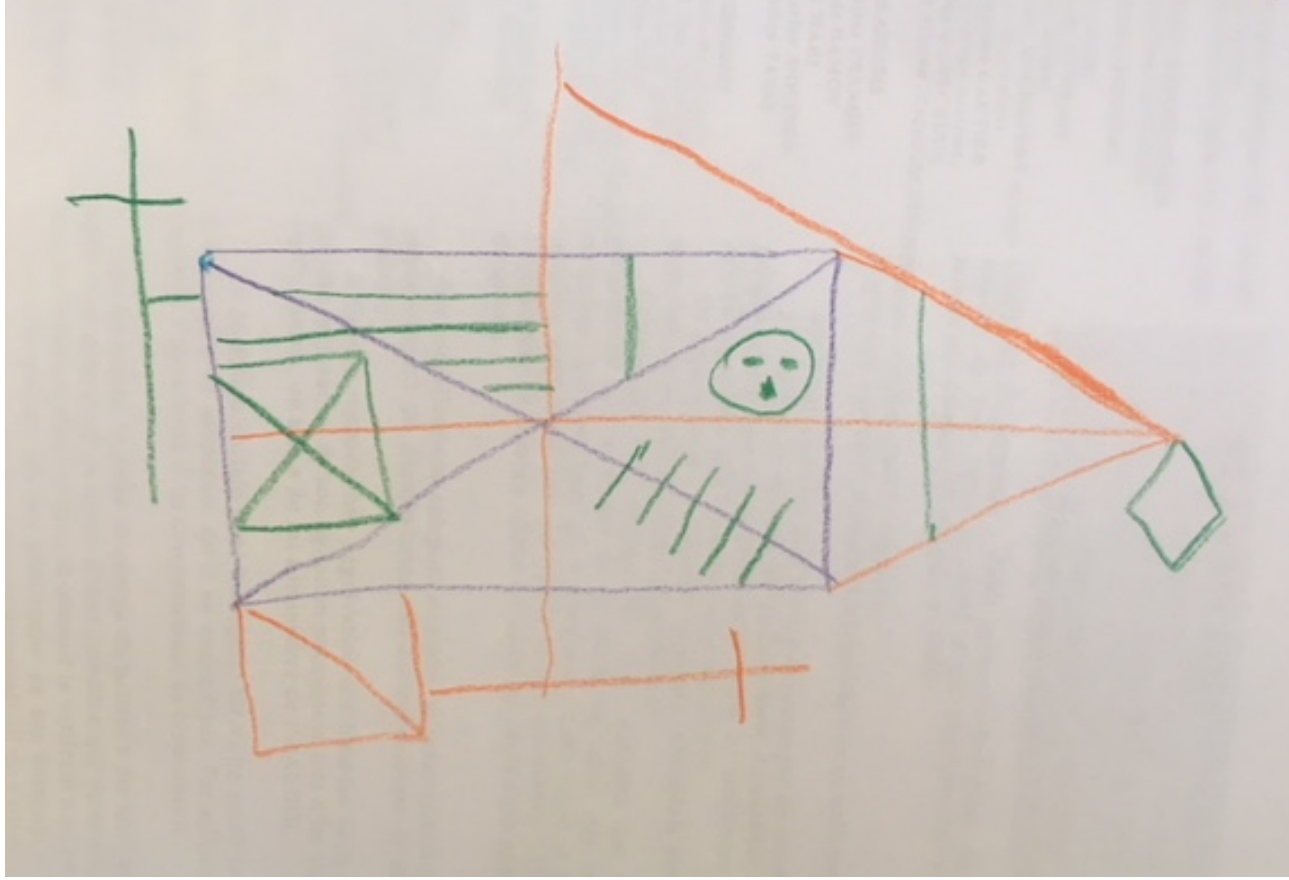
## Jeux de mots



Coluche : « *il y a une colle qui te louche* »

Collectionner: « *une collecte du nez* »

Un igloo: « *un nid glou* »

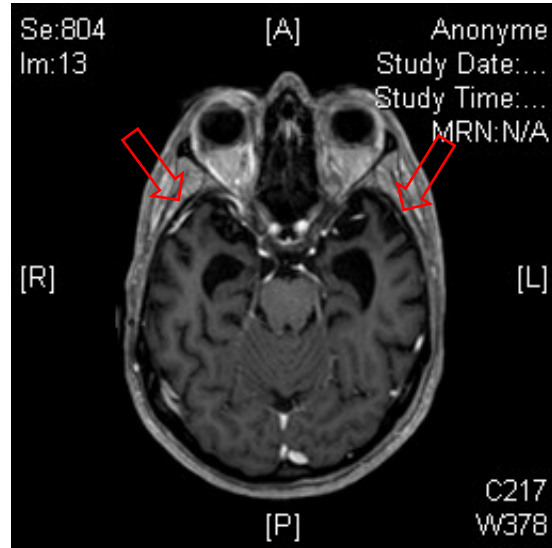
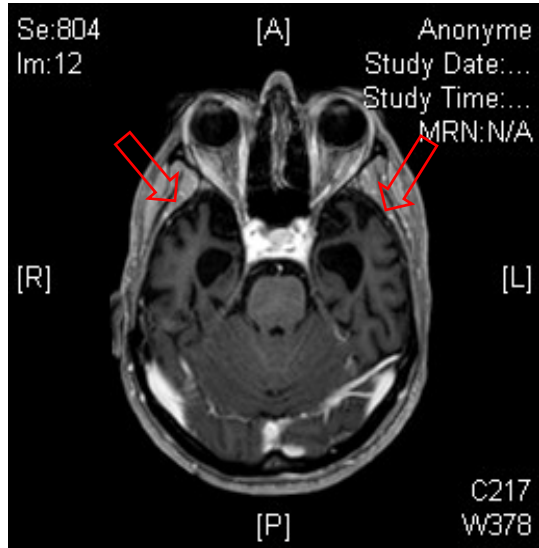




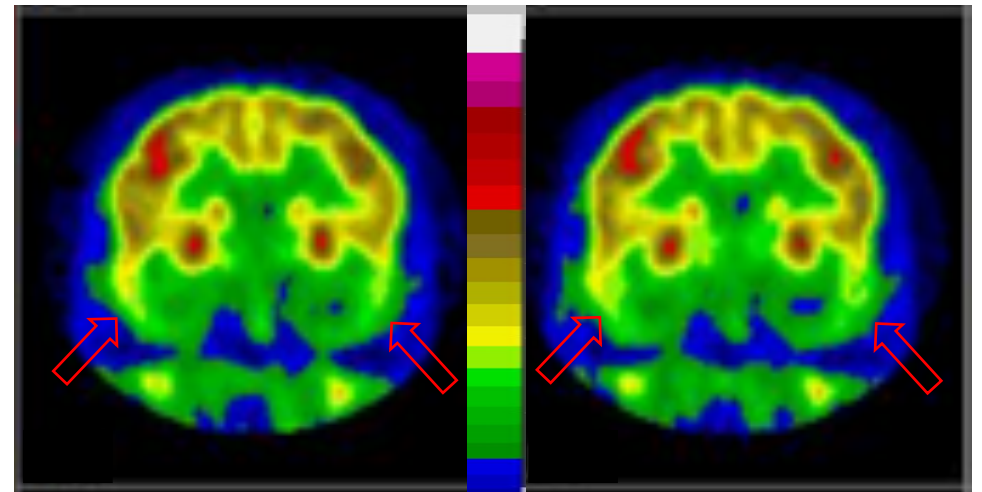


# M.V.

Atrophie temporale antérieure bilatérale, temporale interne gauche, noyaux caudés



Hypo métabolisme sévère temporel antérieur bilatéral et temporel interne bilatéral



# M.V.

## Aujourd'hui :

- vit à son domicile avec son épouse et l'accompagnement d'auxiliaires de vie jour/nuit
- troubles déglutition
- compréhension du langage propositionnel relativement préservée
- mutique mais communication gestuelle et écrite
- comportement de type hyperactivité diminué, présence de stéréotypies idéiques
- Continue à marcher mais moins longtemps et distance réduite, toujours accompagné car chutes à répétition

# M.V. et ses créations

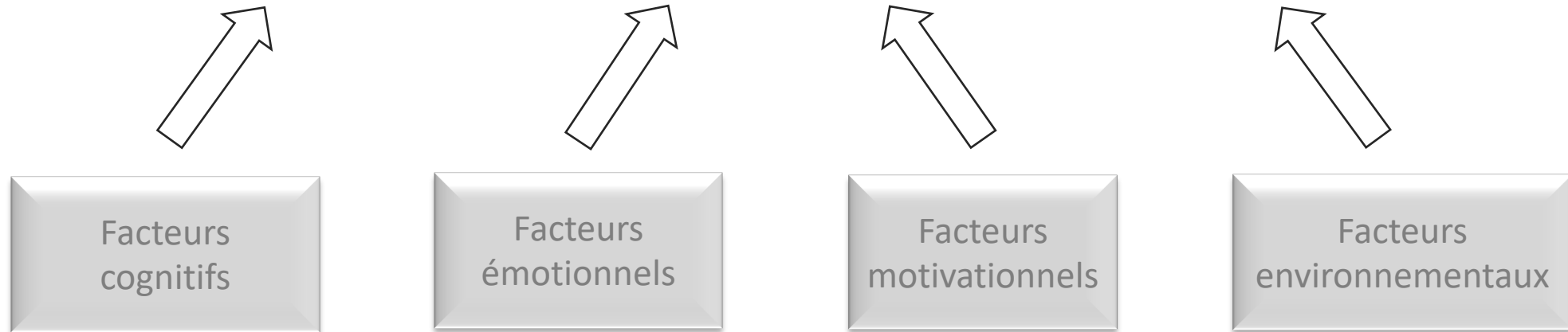
- Jeune: sensibilité particulière pour la peinture et les galeries d'arts, attraction pour couleurs vives et les teintes brillantes
- Attrait pour le monde marin.....Marseille!



# La créativité

Habilité à produire un travail à la fois original (nouveau, inhabituel, inattendu)  
et ayant une certaine valeur (utile, beau, adapté, approprié)

*(Sternberg et Lubart, 1999)*



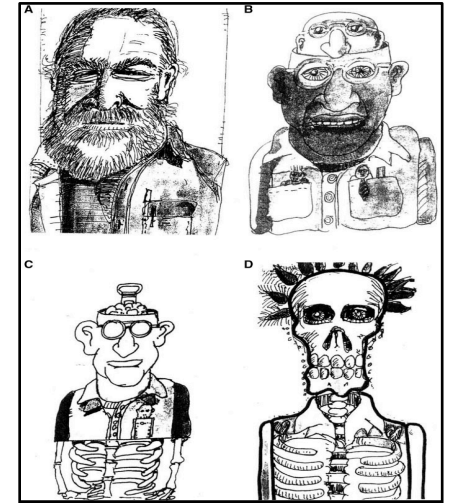
# La créativité dans la DLFT



Miller 1996



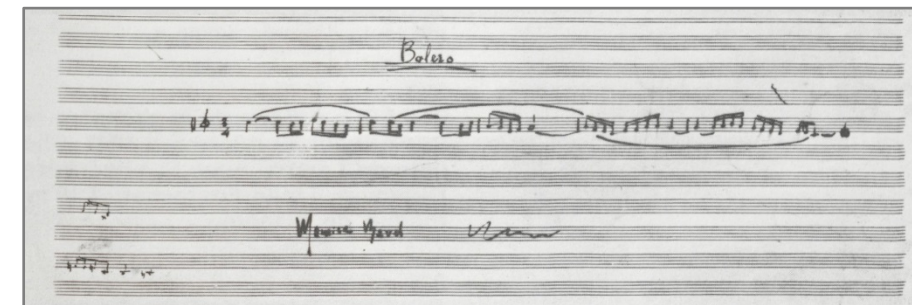
Seeley et al 2008



Mendez et Perryman 2003



Miller et al 1998



Maurice Ravel 1928  
Amaducci et al 2002

Gain de fonction

Descriptions qui restent rares

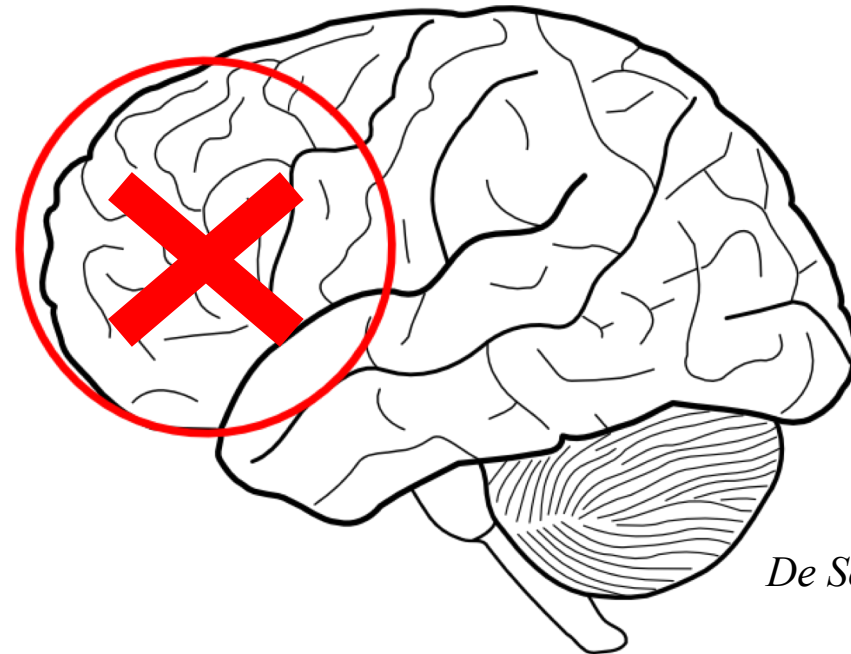
Implication cortex préfrontal mais atteinte des régions temporales associée

# La créativité dans la DLFT

## Paradoxe !

Lobe frontal : siège d'intégration de facteurs cognitifs, émotionnels, motivationnels et environnementaux  
**crucial pour la créativité**

MAIS quand il est atteint : nouvelles productions ou modifications des productions artistiques



*De Souza et al, 2014*

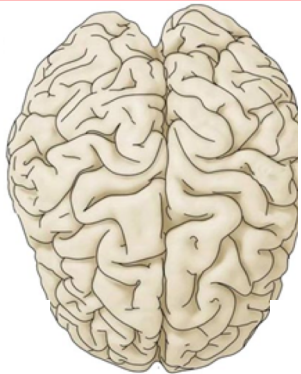
# La créativité dans la DLFT

Axe droite-gauche

Amaducci et al 2002

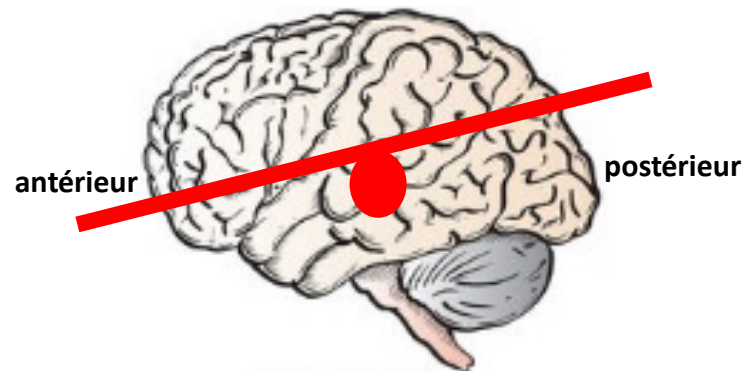


Hémisphère GAUCHE Hémisphère DROIT



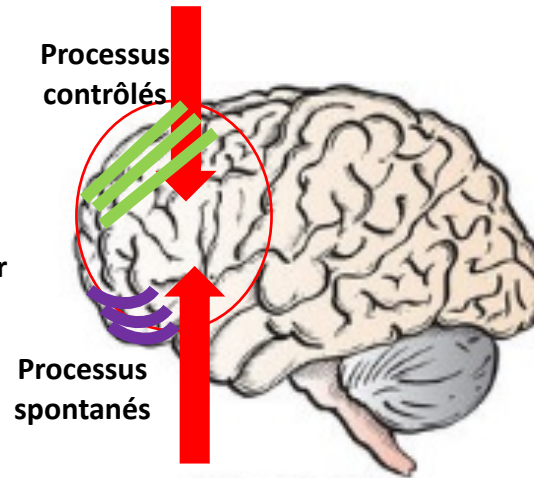
Axe antéro-postérieur

Miller, 1996, 1998



Top-down Bottom-up

De Souza et al 2014



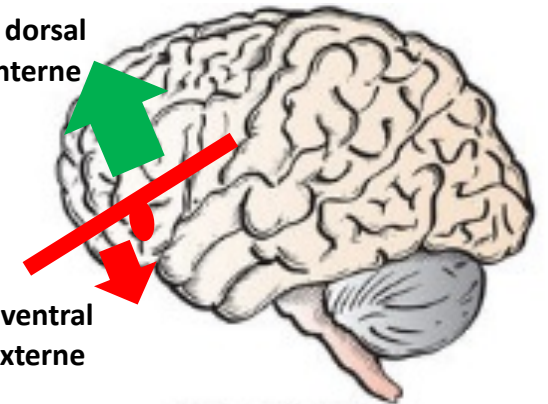
Dysfonction systèmes

Didic et al 1998



Système dorsal  
Milieu interne

Système ventral  
Milieu externe





# Documentaire poétique

Réalisé par Genevieve Guhl & Adriana Rojas



**On va où, Ana ?**  
Un film de Genevieve Guhl & Adriana Rojas

**Documentaire poétique capteur de réalité**

*Ce film témoigne du lien qui permet à Patrick et Ana de construire jour après jour des itinéraires créatifs, pour ne pas s'isoler du monde et ne rien lâcher sur leur volonté d'appartenance au social, en évitant l'enfermement et en défiant «la tyrannie de la normalité».*

Dans le cadre des 9<sup>es</sup> Rencontres Ville & Handicap 2018, Toulouse Métropole

Judi 15 nov. 18H00 à la Fabrique du CIAM, Université Jean Jaurès, 5 Allées Antonio Machado, métro Mirail Université

Dans le cadre des ateliers Connexions extérieures de « (sic) » Association de Psychologues cliniciens

Samedi 17 nov. à 11H00 à la librairie Flouy Frères, 36 rue de la Colombette, métro Jean Jaurès ou François Verdier

Projections suivies d'une discussion, en présence d'Ana, Patrick et des réalisatrices

## ¿A DÓNDE VAMOS, ANA?

Dirección Genevieve Guhl y Adriana Rojas

Documental acerca del itinerario creativo que les permite a Patrick, diagnosticado con dos enfermedades neurodegenerativas y a Ana, su esposa, construir alternativas para no aislarse del mundo y así evitar "la tiranía de la normalidad".

Martes 16 de abril 4:00 p.m. Sala Audiovisual Biblioteca Pública Piloto

Apoya



# Remerciements

M.V.

Mme Voltz

Adriana Rojas / Geneviève Guhl



Association France DFT



Institut de Neuropsychologie  
de la Méditerranée

