



HAL
open science

Assessment of sociocognitive functions in neurological patients Presentation of a French adaptation of two tools and implementation in frontal dementia

Nathalie Ehrlé, Audrey Henry, Audrey Pesa, Serge Bakchine

► To cite this version:

Nathalie Ehrlé, Audrey Henry, Audrey Pesa, Serge Bakchine. Assessment of sociocognitive functions in neurological patients Presentation of a French adaptation of two tools and implementation in frontal dementia. *Gériatrie et psychologie & neuropsychiatrie du vieillissement*, 2011, 9 (1), pp.117-128. 10.1684/pnv.2010.0252 . hal-03417346

HAL Id: hal-03417346

<https://hal.univ-reims.fr/hal-03417346v1>

Submitted on 23 Sep 2022

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

Présentation d'une batterie d'évaluation des fonctions sociocognitives chez des patients atteints d'affections neurologiques

Application dans la démence frontale

Assessment of sociocognitive functions in neurological patients

Presentation of a French adaptation of two tools and implementation in frontal dementia

Nathalie Ehrle^{1,2,3}
Audrey Henry^{1,4}
Audrey Pesa³
Serge Bakchine^{1,3}

¹ Service de neurologie,
CHU de Reims
<nehrlie@chu-reims.fr>

² Laboratoire de neurosciences
fonctionnelles et pathologies,
CNRS-FRE 3291, Lille 3

³ CMRR Champagne-Ardenne

⁴ Université de Paris 8, Paris

Résumé. Cet article présente une batterie destinée à l'évaluation clinique des capacités sociocognitives chez des patients de langue française atteints d'affections neurologiques. Cette batterie comporte un volet d'évaluation des émotions : tâche de reconnaissance d'émotions faciales primaires, tâche de discrimination d'émotions faciales, tâche de jugement d'intensité expressive, tâche d'identification de genre, tâche de reconnaissance d'émotions musicales. Un second volet sociocognitif concerne la théorie de l'esprit (tâches d'attribution de pensées à autrui de premier, second ordre et faux pas) et les normes sociales (tâche de jugements moraux et conventionnels, tâche de situations sociales) ainsi que le langage abstrait et l'humour. Une description générale de la batterie est réalisée avec l'évocation de précautions méthodologiques propres à l'évaluation de patients cérébrlésés. Après une introduction aux jugements moraux et conventionnels (définition et conceptions théoriques actuelles), l'adaptation des tâches de normes sociales transmises par R.J.R. Blair (Blair et Cipolotti, 2000) est développée. L'intérêt de l'application de ces tâches dans la variante comportementale des démences frontotemporales (vcDFT) est illustré à l'aide des résultats d'une étude de groupes conduite par l'équipe de Cambridge chez 18 patients et à l'aide d'un cas clinique personnel chez un patient présentant une vcDFT débutante.

Mots clés : démence frontotemporale, normes sociales, sociocognition, théorie de l'esprit

Abstract. This paper presents a French battery designed to assess emotional and socio-cognitive abilities in neurological patients in clinical practice. The first part of this battery includes subtests assessing emotions: a recognition task of primary facial emotions, a discrimination task of facial emotions, a task of expressive intensity judgment, a task of gender identification, a recognition task of musical emotions. The second part intends to assess some sociocognitive abilities, that is mainly theory of mind (attribution tasks of mental states to others: false believe tasks of first and second order, faux-pas task) and social norms (moral/conventional distinction task, social situations task) but also abstract language and humour. We present a general description of the battery with special attention to specific methodological constraints for the assessment of neurological patients. After a brief introduction to moral and conventional judgments (definition and current theoretical basis), the French version of the social norm task from RJR Blair (Blair and Cipolotti, 2000) is developed. The relevance of these tasks in frontal variant of frontotemporal dementia (fvFTD) is illustrated by the report of the results of a study conducted in 18 patients by the Cambridge group and by the personal study of a patient with early stage of vFTD. The relevance of the diagnostic of sociocognitive impairment in neurological patients is discussed.

Key words: frontotemporal dementia, social norms, sociocognition, theory of mind

D' importants progrès ont été réalisés ces vingt dernières années dans la compréhension des bases neurobiologiques des comportements sociocognitifs. Toutefois, très peu d'épreuves permettant de les évaluer sont actuellement disponibles. Les outils cliniques et théoriques à disposition des neurologues semblent provenir de deux courants de pensée principaux : la conception de Damasio qui, avec sa théorie des marqueurs somatiques, a permis de réintroduire la notion d'émotion dans le fonctionnement cognitif de l'individu [1], et les études animales [2], transposées ensuite chez l'enfant et en psychiatrie [3-5], qui ont permis de montrer l'importance de la théorie de l'esprit et de ses différents niveaux. Pour chacun de ces domaines, traitement des émotions primaires et attribution de pensées à autrui, ces études ont montré qu'une atteinte de ces processus était susceptible de rendre compte des handicaps sociaux sévères observés dans certaines affections comme la sociopathie acquise, l'autisme, la psychopathie et la schizophrénie. L'introduction de l'étude des émotions dans le fonctionnement cognitif a conduit certains auteurs à distinguer une cognition froide, référant à un raisonnement relativement abstrait et décontextualisé et une cognition chaude, impliquant des traitements affectifs liés à la théorie de l'esprit et aux capacités cognitives sociales [6].

Dans les pathologies neurologiques, l'étude de la cognition chaude a été abordée depuis plusieurs années sous l'angle des émotions. Le matériel de Paul Ekman [7], qui comporte des photographies de visages exprimant différentes émotions primaires (joie, peur, dégoût, surprise, colère, tristesse), a été largement appliqué dans différentes affections neurologiques [8-10]. Dans l'hypothèse d'une utilisation en pratique clinique courante, cette version pose cependant problème compte tenu des faibles taux de reconnaissances correctes observés pour certaines émotions. Pour la peur en particulier, seul un score inférieur à 4/10 peut être considéré comme pathologique. Plus récemment, l'utilisation de tâches sociocognitives appliquées chez des patients psychiatriques a été étendue à des patients neurologiques [4, 11-14]. Toutefois, ces tâches présentent plusieurs limites pour l'évaluation clinique de cas individuels. D'une part, le matériel est issu de la recherche expérimentale et les stimuli sont donc nombreux, ce qui implique une durée de passation longue incompatible avec un examen neuropsychologique de routine. Les épreuves de Baron-Cohen, par exemple, comprennent une vingtaine d'histoires pour la tâche de faux pas et 40 photographies pour la tâche du langage des yeux (matériel disponible sur le site de l'auteur à l'adresse <http://www.autismresearchcentre.com/tests/default.asp>) et nécessitent une durée d'administration d'environ une

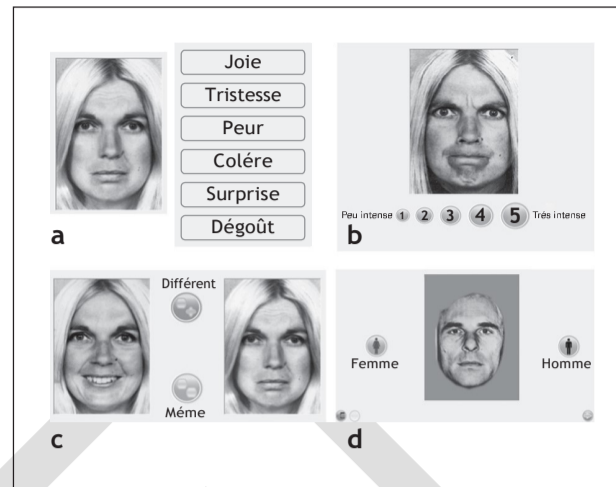


Figure 1. Exemples de stimuli présentés pour la tâche d'identification d'émotions faciales (a), de jugement d'intensité expressive (b), de discrimination d'émotions (c) et de jugement de genre (d).

Figure 1. Samples of presented stimuli for the task of emotional facial identification (a), intensity level judgement (b), emotions discrimination (c) and gender judgement (d).

heure par tâche. D'autre part, aucune précaution n'a été prise pour minimiser la charge mentale autre que sociocognitive durant la tâche. Des questions comportant une composante mnésique importante, comme les histoires explorant la théorie de l'esprit par exemple, conduisent à un biais d'attrition chez des patients présentant des troubles importants de la mémoire de travail et ne permettent plus d'évaluer le fonctionnement social car trop d'items doivent être écartés. Si ce biais est peu préjudiciable dans les études de groupes, il est beaucoup plus gênant pour l'évaluation individuelle d'un patient. De plus, les questions de mémoire et de compréhension sont généralement comptabilisées dans le score global de réussite aux épreuves de théorie de l'esprit alors que l'atteinte de chacun de ces processus doit clairement être distinguée lors des examens neuropsychologiques [3].

Afin de concevoir un outil clinique permettant d'explorer la sociocognition en pratique clinique courante, nous avons conçu une batterie structurée autour de deux axes : le traitement des émotions et la cognition sociale. Pour l'ensemble des épreuves de cette batterie, nous avons veillé à minimiser la charge mentale afférente aux traitements hors sociocognition afin de limiter les faux positifs, c'est-à-dire des patients chez lesquels le déficit ne serait pas dû spécifiquement au traitement émotionnel ou social. Dans le premier axe émotionnel, une tâche d'identification des émotions faciales basée sur les stimuli d'Ekman a été créée (figure 1a). Elle comprend 60 items (10 par émotion primaire) correspondant à différentes intensités expres-

sives. Les visages de la même jeune femme ont été morphés entre la condition expressive de chaque émotion et le visage neutre de la version originale de façon à obtenir 20 niveaux d'intensité. Seuls les 10 niveaux les plus expressifs ont été retenus. Les visages sont présentés pendant 5 secondes, puis le nom des six émotions est affiché verticalement. Ceci nous a permis d'obtenir un taux de reconnaissances correctes supérieur à celui de la version originale. Des tâches visant à contrôler la sévérité du déficit en cas d'atteinte ont également été construites : discrimination d'émotions et jugement d'intensité expressive (*figure 1b et c*). Une tâche contrôle d'identification de genre a été ajoutée pour éliminer l'hypothèse d'une prosopagnosie en cas de troubles dans le traitement des émotions faciales (*figure 1d*). La tâche du langage des yeux de Baron-Cohen a également été traduite et normée pour cette batterie. Outre l'exploration des émotions faciales, cet axe inclut une tâche de reconnaissance des émotions musicales avec des extraits inédits de variété (gais, tristes, angoissants, neutres).

Le second axe, sociocognitif, comprend des tâches de premier ordre, de second ordre et de faux pas, explorant respectivement la capacité à inférer que « X pense que », « X pense que Y pense que » et le fait de blesser non intentionnellement autrui. Ces tâches sont présentées sous un format visuel et auditif : le texte, illustré par des dessins, reste sous les yeux du patient (*figure 2*). De plus, l'examineur lit ce texte à haute voix, ce qui favorise un triple encodage auditivo-visuel de l'histoire. Le patient peut revenir sur le contenu de l'histoire à tout moment s'il le désire avant que ne débutent les questions explorant spécifiquement les capacités de théorie

de l'esprit. Des tâches d'inférence physique sont également présentes pour contrôler les capacités d'inférence non sociales. Une tâche d'humour (décider si l'item est drôle ou non), construite à partir des dessins de l'humoriste Claude Serre, ainsi qu'une tâche de compréhension du langage abstrait, basée sur des proverbes peu connus, sont également incluses. Enfin, ce qui fait plus spécifiquement l'objet du présent article, des tâches de jugements moraux et conventionnels ainsi qu'une tâche de situations sociales, gracieusement communiquées par Robert James Richard Blair, ont été adaptées pour une population française de patients neurologiques. Après une description des conceptions théoriques de ces capacités, nous présentons l'adaptation des tâches qui a été réalisée, puis nous illustrons une application potentielle de ce matériel dans le cadre du diagnostic des troubles du comportement observés dans la variante comportementale de la démence frontotemporale (vcDFT).

Les jugements moraux et conventionnels

Définition

Selon les théories du domaine social [15-19], il existerait plusieurs façons de juger qu'un acte n'est pas permis ou est mauvais. Une partie de ces normes seraient *personnelles* et correspondraient aux préférences de chacun. Ces normes sont donc difficilement opérationnalisables en raison de leur spécificité individuelle. D'autres normes de référence sont partagées socialement et les auteurs

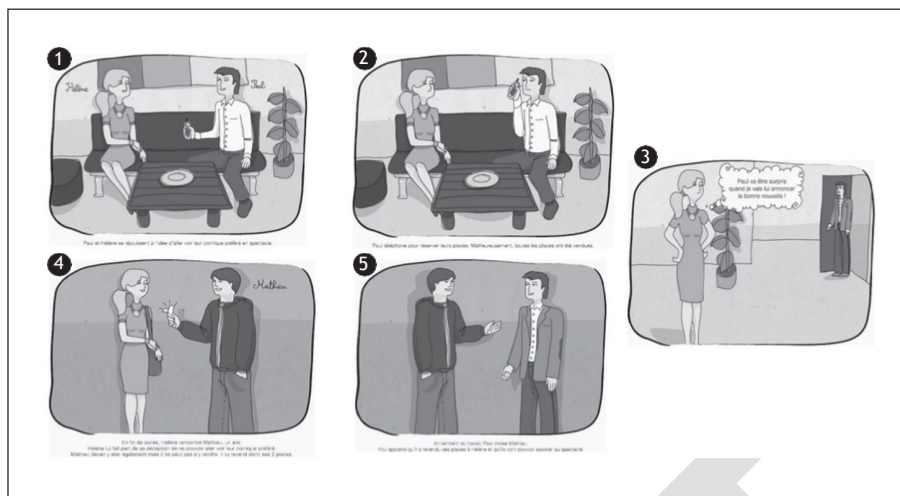


Figure 2. Exemples de stimuli pour une tâche d'attribution de pensées de second ordre.
 Figure 2. Samples of stimuli for assessment of second order mental state attribution.

s'accordent pour en distinguer au moins deux classes. Les normes *conventionnelles* relèveraient d'une culture et d'une époque données et seraient constitutives d'une société particulière. Il s'agit, par exemple, de la règle de ne pas venir travailler vêtu d'une jupe pour un homme. Cette règle n'est pas généralisable à toutes les cultures puisque le kilt ou la djellaba sont adaptés, voire valorisés, dans d'autres groupes sociaux. La seconde classe concerne les normes *morales*. Contrairement aux précédentes, elles auraient comme caractéristiques d'être universelles [20], précoces [21] et spécifiques [22]. La violation d'un acte moral qui conduit à blesser physiquement ou émotionnellement une autre personne, serait reconnue comme déviante quelle que soit la culture de l'individu. De plus, les transgressions morales (comme frapper quelqu'un) seraient jugées comme plus graves que les transgressions conventionnelles [16]. Les justifications fournies semblent également différentes pour ces deux classes de normes : alors que les sujets font essentiellement référence aux règles et aux sanctions pour les normes conventionnelles, ce sont les conséquences pour la victime qui sont plus fréquemment invoquées pour les normes morales [23]. En dépit de ces spécificités, un certain recouvrement s'observe entre les normes morales et conventionnelles. En effet, frapper quelqu'un est un acte relevant des jugements moraux. Toutefois, les enfants sont exposés à la verbalisation de ces normes par des adultes dans le cadre familial et scolaire (suite à une dispute entre enfants par exemple). Certains actes mettent donc en œuvre à la fois les règles morales et conventionnelles.

Méthodologiquement, l'évaluation clinique des jugements moraux nécessite donc de soustraire la contribution conventionnelle dans le jugement de l'acte. Le paradigme habituellement appliqué consiste à tester la dépendance du jugement vis-à-vis de l'autorité. Pour cela, le sujet est invité à imaginer qu'il n'existe pas de règle contre l'acte, que l'acte est permis par une autorité légitime ou que l'acte fait l'objet d'un consensus social. Chez le sujet sain, ces variables semblent sans effet sur les jugements des actes moraux (pour revue voir [17, 19, 24]). Les transgressions morales continueraient donc à être jugées comme non per-

mises en l'absence de règles les interdisant, contrairement aux transgressions conventionnelles qui sont alors plus facilement admises. Chez l'enfant, l'acquisition de ces normes s'effectuerait de façon séquentielle. Vers l'âge de deux ans, les deux classes de normes seraient sous la dépendance de la règle et de l'autorité. Ce n'est qu'au cours de la troisième année que les actes moraux deviendraient socialement transcendants, c'est-à-dire interdits dans tous les contextes [25, 26], y compris en l'absence de règles les interdisant.

Le substrat anatomique des jugements moraux inclurait le cortex frontal ventromédian, le cortex orbital et l'amygdale [27]. La région ventromédiane droite serait critique pour l'étiquetage émotionnel d'une situation morale, le cortex orbitofrontal répondrait aux indices sociaux et atténuerait les réactions impulsives et l'amygdale serait nécessaire pour la détection de la menace et l'apprentissage moral [28].

Bien que les auteurs s'accordent sur la distinction morale/conventionnelle, la conception théorique de la moralité reste controversée. Historiquement, les travaux princeps conduits chez l'enfant par Turiel [22] suggéraient que les jugements moraux impliquent la capacité à adopter un autre point de vue et à expérimenter la douleur de l'autre. Cette conception a été remise en cause par Blair [16] à partir de l'étude de patients psychopathes. La psychopathie est définie par un trouble développemental impliquant un dysfonctionnement émotionnel caractérisé par une réduction de la culpabilité, de l'empathie et de l'attachement aux autres et la présence de comportements antisociaux incluant l'impulsivité et un contrôle comportemental pauvre [29]. Blair [16] a mis en évidence une distinction morale/conventionnelle anormalement réduite chez les psychopathes par comparaison avec des sujets contrôles appariés sur le QI, et cela en raison d'une « sur-moralisation » de toutes les transgressions. Ces patients condamnent tous les comportements déviants avec la même sévérité, suggérant que la distinction morale/conventionnelle n'est pas présente. Toutefois, ils semblent capables d'encoder des normes sociales, de se représenter les conséquences de leurs actes et de percevoir la douleur [30]. Selon Blair, les normes morales dépendraient d'un mécanisme d'inhibition de la violence (*violence inhibition mechanism*). L'interprétation d'un acte générant une expérience désagréable associée à un ressenti de la situation comme aversive engendreraient le jugement moral. Ce point de vue a été contesté plus récemment par Nichols [31, 32] qui donne l'exemple suivant : si l'on assiste au changement d'un pansement par une infirmière chez un patient qui hurle de douleur, la situation est jugée comme désagréable et potentiellement aversive. Toutefois cet acte n'est pas jugé comme une transgression morale car aucune interdiction sociale n'est présente. Nichols [31, 32] a proposé que les jugements moraux reposent effectivement sur un ressenti affectif (négatif et intense), mais associé à une théorie normative (croyances de ce que l'on doit faire ou non transmises socialement). Ces deux composants seraient indépendants, mais tous deux requis pour l'établissement d'un jugement moral, l'atteinte de l'un d'entre eux pouvant être à l'origine de troubles sociocognitifs.

Un second débat concerne l'hétérogénéité des normes morales. Outre les formes de raisonnement moral qui concernent traditionnellement les actions qui blessent les autres, certains auteurs ont introduit la notion de jugements moraux basés sur le décodage des expressions de dégoût (à l'œuvre notamment dans le cadre des transgressions sexuelles [33]) ou sur les transgressions conventionnelles suscitant la peur [34, 35]. Des dissociations entre ces formes de jugements moraux ont été rapportées dans la psychopathie [36-38]. Selon Gilligan, il semblerait également que plusieurs références sociales puissent supporter ces jugements [39, 40]. Certains actes réfèreraient aux règles, droits, obligations et codes dans leurs jugements moraux (impartialité et équité), alors que d'autres solliciteraient les variables situationnelles et les rapports entre les personnes (empathie et altruisme). Bien que Gilligan ait initialement soutenu la thèse que les jugements moraux des hommes reposaient davantage sur le sentiment de justice et celui des femmes sur celui d'attention morale (*moral care*), les deux sexes semblent s'appuyer sur ces deux formes de jugement moral.

Ainsi, bien que l'opérationnalisation des normes morales reste débattue, la distinction entre jugements conventionnels et moraux semble généralement acceptée dans la littérature développementale et psychiatrique. Dans les pathologies neurologiques, leur évaluation clinique apparaît pertinente car une atteinte des jugements moraux est susceptible d'engendrer des troubles beaucoup plus invalidants socialement qu'un non-respect des normes conventionnelles.

Adaptation de la tâche de jugements moraux et conventionnels

À notre connaissance, il n'existe pas de tâche évaluant les jugements moraux et conventionnels [16, 41] disponible pour une population française. Nous avons donc réalisé une adaptation de la tâche communiquée par le docteur Blair de l'Institut de neurosciences cognitives de Londres. Bien qu'ayant été appliquée chez l'adulte [36, 42], la version anglaise consiste en des saynètes impliquant des actes sociaux exclusivement pour enfants. Le matériel original comportait 9 histoires correspondant à des transgressions conventionnelles et 9 à des transgressions morales dans un contexte essentiellement scolaire [16, 41]. La tâche était la suivante : une saynète était décrite oralement, par exemple « Un garçon s'approche du piano de l'école et commence à détruire l'instrument avec une barre de fer ». Une série de questions était ensuite posée :

– « Est-ce bien ou mal pour X de faire Y ? ». Cette question était destinée à évaluer la permissibilité de l'acte ;

– la gravité de l'acte était ensuite évaluée à l'aide d'une échelle en 10 points : « À quel point est-il bien ou mal pour X de faire Y ? » ;

– « Pourquoi est-ce bien ou mal ? ». Cette question examinait les théories sur l'acte ;

– si le sujet avait répondu « mal » à la première question, la dépendance à l'égard de l'autorité était testée en demandant « Maintenant, si un instituteur dit, avant que X ne fasse Y, que n'importe qui peut le faire. Est-ce que c'est bien pour X de faire Y ? » ;

– une dernière question explorait la juridiction autoritaire de la règle « Serait-ce bien pour X de faire Y si l'instituteur disait à X qu'il pouvait le faire ? ».

L'adaptation française pour des patients neurologiques a été réalisée en transposant tout d'abord les saynètes qui se passaient dans le milieu scolaire à des situations concernant des situations impliquant des adultes (« Un homme entre sans frapper dans le bureau de sa direction » et « Une femme se moque d'un infirme », par exemple, pour les normes conventionnelles et morales respectivement). Par ailleurs, une saynète classée parmi les jugements conventionnels de la tâche originale concerne une conduite exhibitionniste (« Un enfant se déshabillait dans la cour de l'école »). Cet acte n'a pas été conservé dans notre version adulte car nous pensons qu'elle peut solliciter des normes distinctes de celles qui sont impliquées dans les autres jugements. Le nombre de saynètes a été augmenté de façon à pouvoir créer une version parallèle de l'épreuve (15 items conventionnels ; 15 items moraux). De plus, dix saynètes impliquant des comportements normaux ont été ajoutés (« Un amoureux a offert des fleurs à sa fiancée pour sa fête ») pour éviter un biais de réponse conduisant à juger tout acte comme mauvais. Le format papier crayon du test initial a été abandonné au profit d'une version informatisée optimisant la standardisation des consignes.

Afin de minimiser la charge cognitive non sociale, chaque question est affichée sur l'écran et le texte décrivant la saynète est maintenu tout au long des questions. Pour chaque question nécessitant un jugement bien/mal, deux pictogrammes sont dessinés sous la question (*figure 3*). Pour l'évaluation de la gravité de l'acte, une échelle analogique en 5 points est proposée. La question testant la généralisation de l'acte est formulée comme suit : « Dans un pays où il n'y aurait pas de loi l'interdisant, est-ce que ce serait bien pour X de faire Y ? ». Pour la question évaluant la dépendance vis-à-vis de l'autorité, différentes figures pouvant servir de références sociales pour des adultes (un scientifique reconnu, un ministre.. .) ont été introduites en remplacement de l'instituteur de la version originale.

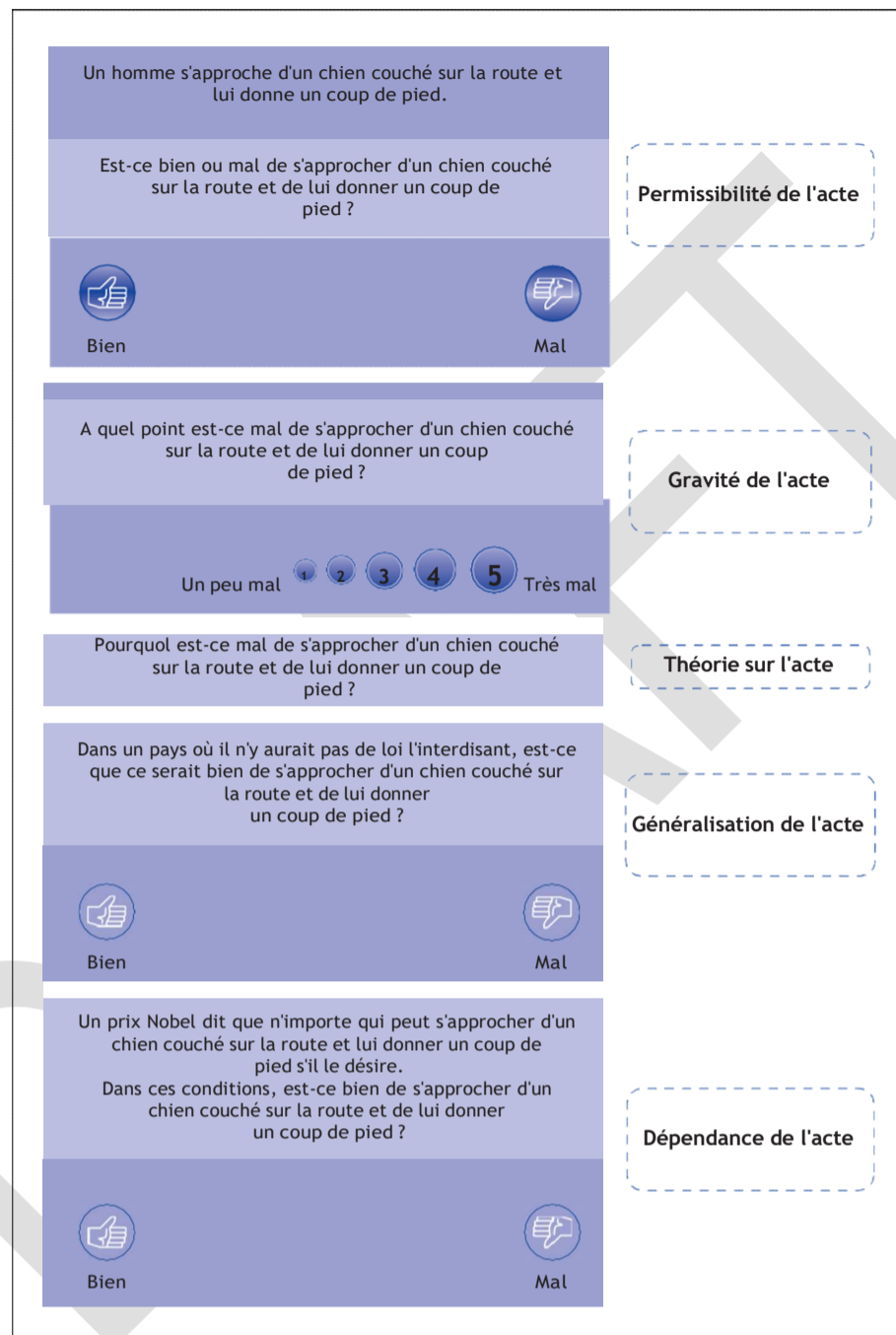


Figure 3. Déroulement de la tâche de jugements moraux et conventionnels : exemple impliquant une norme morale.
 Figure 3. Sequence of moral and conventional task: sample from moral norms.

Adaptation de la tâche de situations sociales révisée

Comme nous l'avons discuté précédemment, il pourrait exister d'autres formes de jugement basées sur la peur

engendrée par la violation d'une norme sociale. Pour cela, l'adaptation de la tâche initiale de Dewey [43], complétée par des violations de normes plus extrêmes créées par Blair et Cipolotti [36], a également été adaptée. Dans la version anglaise, 19 histoires étaient lues aux patients. Chaque

histoire décrivait une situation sociale et, sur certains passages de l'histoire, il était demandé aux patients de juger le caractère adapté du comportement grâce à une échelle en 4 points: A= *comportement presque normal* dans cette situation; B= *plutôt étrange*; C= *très excentrique*; D= *choquant*. Trois scores étaient issus de la tâche originale: un score de situations normatives correctement identifiées; un score de violations correctement identifiées; un score évaluant l'ampleur de la déviance pour les items jugés comme inadaptés.

La tâche a d'abord été traduite puis adaptée en transposant certaines situations à des contextes plus caractéristiques de la culture française (un joueur de cricket a été remplacé par un joueur de football par exemple). Deux pré-études ont ensuite été conduites sur deux groupes de 60 participants sains en considérant les variables sexe, âge et niveau culturel. Il est bien établi que les jugements de normes sociales génèrent une variabilité interindividuelle élevée [39, 44-46]. Notamment, il existerait un effet des variables liées aux stimuli (contexte situationnel, familiarité) et au sujet (croyances, culture, sexe, profession) sur ces jugements. Bien que l'étude anglaise ait abouti à une réponse dominante et cohérente pour chaque jugement, il ne nous a pas été possible d'atteindre ce critère, même après un remaniement de certaines histoires (issues de la pré-étude 1). Notre version a donc été limitée à un mode de réponse dichotomique (*comportement adapté ou non adapté*), l'ampleur de la déviance n'étant pas quantifiable dans la version française. De plus, 17 histoires sur les 18

originales ont été conservées. L'histoire écartée concernait l'emprunt d'un peigne à un inconnu, ce comportement jugé comme non adapté en Angleterre n'ayant pas permis de générer une réponse dominante en France.

Comme pour la tâche de jugements moraux et conventionnels, nous avons veillé à limiter les traitements hors sociocognition en privilégiant une présentation écrite plutôt qu'orale (figure 4). Par ailleurs, l'acte à juger au sein de l'histoire est indiqué dans un encadré sous lequel figurent deux pictogrammes (acte adapté/non adapté). Si plusieurs jugements doivent être effectués pour la même histoire, le texte déjà traité reste affiché au-dessus, de façon à ce que le patient puisse y revenir à tout moment s'il ne se souvient plus du début du scénario. Pour ces deux tâches, les performances de 150 participants sains (non publiées pour le moment) ont été collectées en contrôlant l'effet de l'âge (contrôles de 20 à 69 ans), du sexe et du niveau culturel (9 à 17 années d'étude).

Illustration dans la variante comportementale de la démence frontotemporale

La variante comportementale de la démence frontotemporale (vcDFT) représente une pathologie dont le diagnostic est complexe en raison de son début insidieux, de l'absence de biomarqueurs consensuels [47] et de l'ambiguïté des

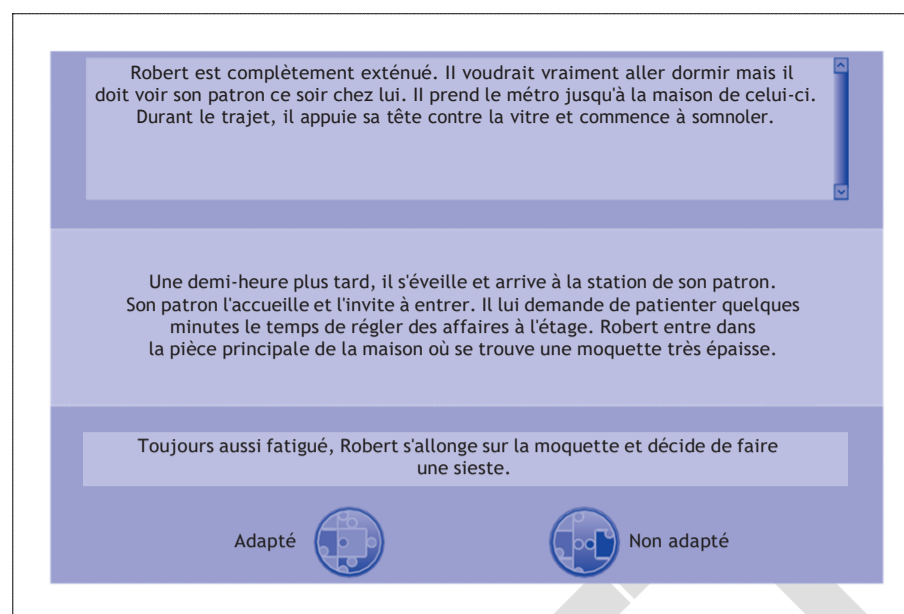


Figure 4. Exemple de stimuli extraits de la tâche de situations sociales.
Figure 4. Sample from the social situation task.

signes cliniques inauguraux [1, 49]. Au stade précoce, les manifestations sont souvent uniquement comportementales, voire psychiatriques : comportements inappropriés socialement, manque d'empathie, indifférence et impulsivité. Il a été proposé que ces troubles puissent être liés à une perturbation de la cognition sociale [11, 48, 50-52]. Si de nombreux arguments provenant de données comportementales et de neuro-imagerie convergent en faveur d'une perturbation de la théorie de l'esprit chez ces patients [53-54], le domaine des normes sociales, qui nous intéresse ici, a été peu exploré.

Étude anglaise chez 18 vcDFT

Dans cette étude, l'équipe de Hodges [42] a appliqué la tâche de jugements moraux et conventionnels [16-41], ainsi que la tâche originale de situations sociales de Dewey [43] à 18 patients présentant une vcDFT probable (score au MMSE compris entre 25 et 30) et à des sujets contrôles. Tous les sujets ont également effectué d'autres épreuves sociocognitives (plusieurs tâches de théorie de l'esprit, une échelle d'empathie, une tâche de reconnaissance d'émotions faciales), ainsi que des tests explorant les fonctions exécutives (tests de Hayling et de Brixton). Les résultats mettaient en évidence une perturbation des jugements moraux et conventionnels. Seuls les sujets contrôles jugeaient les transgressions conventionnelles comme plus permises que les transgressions morales. De même, pour la gravité de l'acte, seuls les sujets contrôles évaluaient les transgressions morales comme plus graves que les conventionnelles. La capacité à imaginer l'absence de loi semblait liée aux capacités d'inhibition (analyse de covariance avec les tests exécutifs). En ce qui concerne la tâche de situations sociales, les patients identifiaient moins souvent la violation de normes que les sujets contrôles. À nouveau, ce déficit semblait lié en partie à la perturbation des fonctions exécutives explorées dans cette étude. Outre ces données, les patients présentaient des perturbations de l'identification d'émotions faciales primaires (colère, dégoût, peur) et de l'empathie. Dans les tâches

de théorie de l'esprit, un déficit était rapporté, mais il ne semblait pas spécifiquement lié à l'attribution de pensées à autrui puisque les patients échouaient également dans les tâches d'inférence physique, l'ensemble de ces performances étant corrélé aux capacités exécutives documentées.

Cas clinique de vcDFT

Les tâches de jugements moraux et conventionnels ainsi que la tâche de situations sociales adaptées à une population française ont été administrées à un patient de

58 ans, adressé pour modifications comportementales. Le patient, en dépit d'un niveau culturel relativement modeste (bac + 2), avait créé sa société d'informatique qu'il avait développée avec succès. Père de deux enfants, divorcé depuis 5 ans, il avait pris sa retraite depuis 3 ans. Le bilan cognitif a été réalisé à la demande de sa sœur qui déplo- rait qu'il soit « tombé sous le joug d'une jeune femme qui l'incitait à dépenser des sommes inconsidérées pour elle alors que cette personne semblait n'avoir aucun attache- ment pour lui, faisant même preuve d'agressivité verbale et de mépris ». Dans les extravagances financières, le patient avait offert à la jeune femme d'enregistrer un CD en studio et avait acquis deux yachts le même mois. Sa sœur rapportait de plus une indifférence affective envers sa famille, envers elle, mais également envers ses deux fils auxquels il était auparavant très attaché. Pour elle, la per- sonnalité de son frère avait changé depuis au moins deux ans.

L'évaluation neuropsychologique de la cognition froide chez ce patient ne révélait aucun déficit, y compris dans les tâches exécutives. Le score au MMSE était parfait, le QI dans la norme (QIG = 104 ; QIV = 106 ; QIP = 100). Les épreuves de mémoire épisodique verbale et visuelle (*Calif- ornia Verbal Learning Test*, rappel immédiat et différé de la figure complexe de Rey) étaient normales. Aucun trouble praxique (gestes significatifs, symboliques et pantomimes, et non-significatifs, réflexifs et non-réflexifs), acalculique (sous- test arithmétique de la WAIS-III) ou constructif (copie de la figure complexe de Rey) n'a été mis en évidence. Ses capacités de langage semblaient également préservées (compréhension écrite complexe : Chapman-Cook, autogénération : fluences formelle et catégorielle de Cardebat ; dénomination orale : DO80 ; lecture et écriture de mots simples, complexes, irréguliers et de pseudo- mots). Concernant la sphère exécutive, l'autogénération verbale et graphique (fluences de Cardebat, fluence graphique de Ruff) était adéquate, les capacités d'abstraction verbale et visuelle adaptées (WAIS III : Similitudes note standard 15/19, Complètement d'images : note standard 12/19) et la flexibilité mentale et le maintien cognitif fonctionnels (test de Wisconsin : 6 catégories en 85 cartes ; test de Brixton : 39/55; *Trail Making Test A* = 51sec, 10^e centile ; *B* = 100sec, 10^e centile, aucune erreur).

D'un point de vue comportemental, le patient est apparu adapté tout au long de l'évaluation. Aucun signe de désin- hibition n'a été observé, le patient étant très coopérant. Il ne paraissait toutefois pas cerner l'objectif de cet examen, sans que cette incompréhension ne semble le perturber. Aux questions posées concernant un possible décalage entre ses comportements généreux et l'apparente absence de réciprocité affective de la part de la jeune femme, le

patient ne répondait pas et semblait indifférent. Il présentait également d'importantes difficultés pour décrire la personnalité de sa jeune compagne et ne pouvait expliquer pourquoi il était avec elle (« c'est comme ça »). La seule anomalie franche observée au cours du bilan concernait son chewing-gum usagé que le patient a collé sur le bureau de l'examineur (alors qu'une poubelle était visible et accessible à côté de lui).

L'évaluation de la sociocognition a été réalisée à l'aide de notre batterie. Lors de la tâche d'identification des émotions faciales primaires, un déficit a été mis en évidence sélectivement pour la colère (5/10) alors que les autres émotions étaient correctement reconnues (dégoût : 8/10 ; joie : 10/10 ; peur : 10/10 ; surprise : 10/10 ; tristesse : 10/10). La reconnaissance des émotions musicales était dans la norme en comparaison à un groupe de 30 participants sains appariés en âge et niveau d'étude. L'attribution

de pensées à autrui semblait préservée pour les tâches de premier, de second ordre et de faux pas (les tâches contrôle d'inférence physique étant également réussies). Comparativement aux sujets contrôles, le patient était déficitaire dans les tâches de jugements moraux et conventionnels. Son évaluation des transgressions conventionnelles était plus permissive. La gravité des actes était jugée moindre pour les violations de normes morales et conventionnelles. De plus, la généralisation était également plus permissive (lorsqu'aucune loi n'interdisait l'acte) et ce, de façon encore plus marquée lors de la juridiction autoritaire de la règle (un scientifique reconnu dit que...). Concernant la tâche de situations sociales, un score significativement plus faible que celui des contrôles a été enregistré uniquement pour les violations de normes, le patient ayant tendance à juger comme normaux des actes non adaptés socialement.

DRAFT

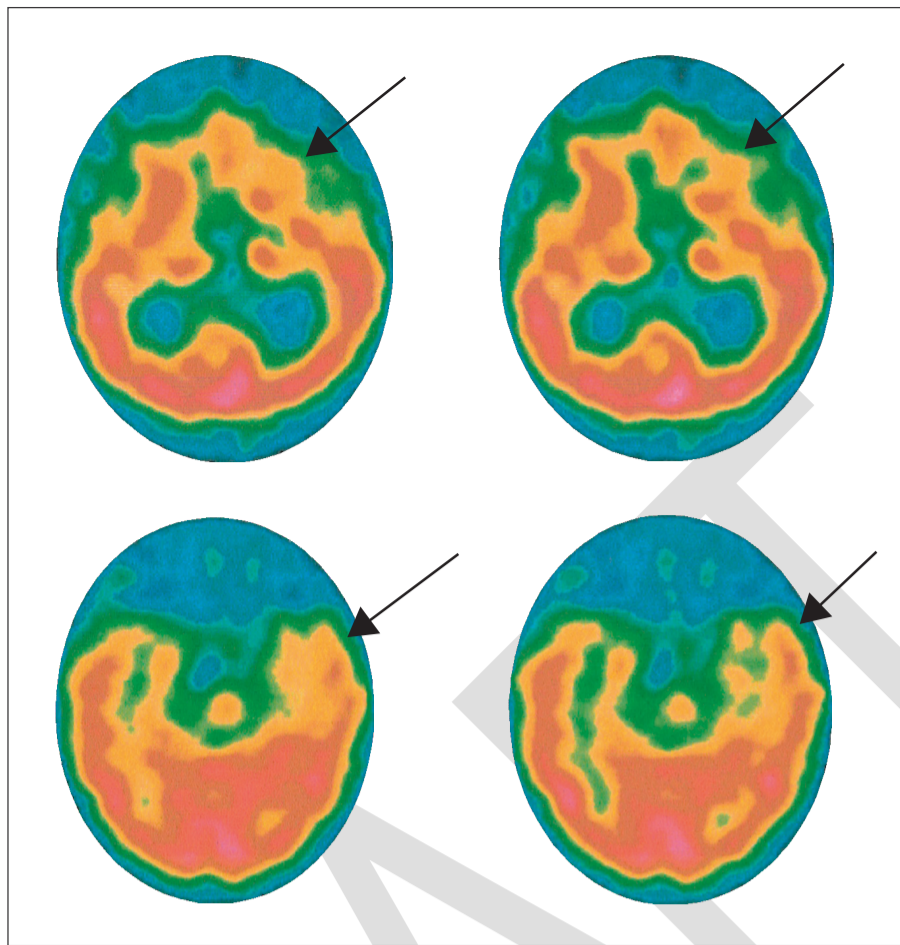


Figure 5. Sélection de 4 coupes de la scintigraphie ECD montrant la réduction de la captation du traceur dans les régions fronto-orbitaires gauches (coupes supérieures, flèches) et temporales antérieures gauches (coupes inférieures, flèches).
Figure 5. Four selected brain sections from SPECT showing a decrease of tracer fixation in the left fronto-orbital (upper sections, arrows) and left anterior temporal regions (lower sections, arrows).

Au moment de l'évaluation, l'examen neurologique ne révélait aucune anomalie de même que les marqueurs du LCR (en particulier pour ce qui concerne les taux de protéines A β et p-Tau). L'IRM cérébrale ne montrait pas d'atrophie focale des régions frontales ou temporales. En revanche, la scintigraphie cérébrale à l'ECD (figure 5) objectivait une réduction de la captation du traceur dans les régions temporale antérieure gauche et fronto-orbitaire gauche, éléments qui ont été considérés en faveur du diagnostic d'une DFT dans une forme débutante asymétrique.

L'évolution ultérieure a conforté cette hypothèse. Un recul de 2 ans a permis de voir émerger progressivement le pattern plus complet d'une DFT, avec des signes dysexécutifs frontaux plus marqués.

Discussion

Au stade débutant de la vcDFT, le bilan cognitif habituel est souvent peu contributif, la cognition froide étant préservée alors que les troubles comportementaux sont déjà bien installés. L'absence de troubles des fonctions supérieures, y compris dysexécutifs, en présence de modi-

fications comportementales évolutives peut même être considérée comme un argument neuropsychologique en faveur de cette pathologie. Intellectuellement, il n'est pas rare de suivre ces patients pendant plusieurs années avant que les atteintes cognitives ne deviennent manifestes d'un point de vue psychométrique. Dans l'étude de Lough *et al.* [42], les patients inclus présentaient déjà une perturbation exécutive significative (résultats inférieurs à deux déviations standards de la moyenne dans les tests de Hayling et de Brixton) en présence d'une relative préservation de leur efficacité globale (score au MMSE = 28). Notre patient, en revanche, ne semblait pas présenter de perturbation significative de sa cognition froide, y compris dans la sphère exécutive (réussite du Wisconsin dans sa version originale). Les déficits dans la batterie sociocognitive suggèrent l'intérêt de documenter ces comportements chez les patients suspects de vcDFT. Compte tenu des dysfonctionnements précoces du cortex orbitofrontal, il apparaît légitime d'appliquer des épreuves explorant les troubles des comportements d'origine neurologique. L'étude d'un groupe de patients vcDFT français devra être réalisée à l'aide de cette batterie. Ce cas suggère que l'évaluation des normes sociales pourrait être plus sensible que l'attribution de pensées à autrui. Concernant le traitement des émotions faciales primaires, d'après notre expérience clinique,

l'atteinte de la colère semble assez systématique aux stades débutants de cette pathologie.

Conclusion

Disposer d'outils destinés à documenter les capacités sociocognitives des patients cérébrlésés apparaît indispensable cliniquement. Cela nécessite une duréee d'administration raisonnable des épreuves, l'existence de normes et la minimisation des charges cognitives annexes lors de la passation. La mise en évidence de la nature de troubles émotionnels et/ou du raisonnement social permettrait de mieux informer les familles des patients. Si les troubles cognitifs sont parfois mal compris par l'entourage, les troubles de la cognition chaude sont encore plus difficilement intelligibles. Ceci est vrai pour les pathologies dégénératives, mais s'applique également aux troubles acquis de la personnalité chez les sujets jeunes (traumatisme crânien, accident vasculaire..). Dans les démences, l'identification de marqueurs comportementaux spécifiques pourrait permettre d'obtenir plus tôt des arguments objectifs en faveur d'une vCDFT. Il importe pour cela d'affiner le diagnostic différentiel basé sur les indices sociocognitifs. Les travaux conduits sur la psychopathie et la sociopathie acquise suggèrent, par exemple, que les agressions réactionnelles (réactions explosives à la menace ou à la frustration sans but spécifique) s'observeraient dans les deux pathologies [55, 56], alors que seuls les psychopathes réaliseraient des agressions instrumentales en vue d'atteindre un objectif [57]. Ces critères sociocognitifs devront être enrichis et affinés afin d'améliorer le diagnostic différentiel entre patients neurologiques et psychiatriques d'une part mais également à l'intérieur des pathologies dégénératives.

Remerciements : Une partie de ce travail a été présentée à la SNLF (Lille, mai 2010). Les auteurs sont très reconnaissants à Robert James Richard Blair pour la communication de ses tâches. Ce travail a bénéficié du soutien des Laboratoires Biogen Idec.

Conflits d'intérêts : aucun.

Points clés

- L'application de tâches sociocognitives en neurologie pose le problème de leur adaptation à des patients cérébrlésés qui présentent d'autres troubles cognitifs associés.
- Outre les capacités sociocognitives habituellement explorées (tâches de théorie de l'esprit : attribution de pensées à autrui, faux pas), l'évaluation des normes sociales pourrait présenter un intérêt particulier.
- Le jugement de normes sociales pourrait contribuer au diagnostic des démences frontotemporales (variante comportementale en particulier).

Références

1. Damasio AR. Emotion in the perspective of an integrated nervous system. *Brain Res Rev* 1998 ; 26 : 83-6.
2. Premack D, Woodruff G. Does the chimpanzee have a "theory of mind"? *Behav Brain Sci* 1978;4: 515-26.
3. Baron-Cohen S. Theory of mind and autism: a review. In: Glidden LM, ed. *International Review Res Ment Retard: Autism*. San Diego Academic Press, 2001 : 169-84.
4. Rowe AD, Bullock PR, Polkey CE, Morris RG. 'Theory of mind' impairments and their relationship to executive functioning following frontal lobe excisions. *Brain* 2001 ; 124 : 600-16.
5. Mo S, Su Y, Chan RCK, Liu J. Comprehension of metaphor and irony in schizophrenia during remission: the role of theory of mind and IQ. *Psychiatr Res* 2008 ; 157 : 21-9.
6. Zelazo PD, Müller U. Executive function in typical and atypical development. In: Goswami U, ed. *Handbook of childhood cognitive development*. Oxford : Blackwell, 2002 : 445-69.
7. Ekman P, Friesen W. *Pictures of the facial affect*. Palo Alto : Consulting Psychologists Press, 1976.
8. Clark US, Nearing S, Cronin-Golomb A. Specific impairments in the recognition of emotional facial expressions in Parkinson's disease. *Neuropsychologia* 2008 ; 46 : 2300-9.
9. Lough S, Gregory C, Hodges JR. Dissociation of social cognition and executive function in frontal variant frontotemporal dementia. *Neurocase* 2001;7: 123-30.
10. Snowden JS, Austin NA, Sembi S, Thompson JC, Craufurd D, Neary D. Emotion recognition in Huntington's disease and frontotemporal dementia. *Neuropsychologia* 2008 ; 46 : 2638-49.
11. Gregory C, Sinclair L, Stone V, Erzincioğlu S, Martin L, Baron-Cohen S, et al. Theory of mind in patients with frontal variant frontotemporal dementia and Alzheimer's disease: theoretical and practical implications. *Brain* 2002 ; 125 : 752-64.
12. Mengelberg A, Siegert RJ. Is theory-of-mind impaired in Parkinson's disease? *Cognit Neuropsychiatry* 2003;8: 191-209.
13. Snowden JS, Gibbons ZC, Blackshaw A, Doubleday E, Thompson J, Craufurd D, et al. Social cognition in frontotemporal dementia and Huntington's disease. *Neuropsychologia* 2003 ; 41 : 688-701.
14. Stuss DT, Gallup GG, Alexander MP. The frontal lobes are necessary for 'theory of mind'. *Brain* 2001 ; 124 : 279-86.
15. Haidt J, Koller SH, Dias MG. Affect, culture, and morality, or is it wrong to eat your dog? *J Pers Soc Psychol* 1993 ; 65 : 613-28.
16. Blair R. A cognitive developmental approach to morality: investigating the psychopath. *Cognition* 1995 ; 57 : 1-29.
17. Smetana JG. Morality in context: abstractions, ambiguities, and applications. *Annals of child development* 1995 ; 10 : 83-130.
18. Nichols S. Norms with feeling: towards a psychological account of moral judgment. *Cognition* 2002 ; 84 : 221-36.
19. Turiel E. *The culture of morality: social development, context, and conflict*. New York : Cambridge University Press, 2002.
20. Hollos M, Leis PE, Turiel E. Social reasoning in children and adolescents in Nigerian communities. *Journal of Cross-Cultural Psychology* 1986 ; 17 : 352-74.
21. Hoffman ML. *Empathy and moral development: implications for caring and justice*. New York : Cambridge University Press, 2000.
22. Turiel E. *The development of social knowledge: morality and convention*. Cambridge : Cambridge University Press, 1983.
23. Shweder RA, Mahapatra M, Miller JG. Culture and moral development. In: Kagan J, Lamb S, eds. *The emergence of morality in young children*. Chicago: University of Chicago Press, 1987 : 1-83.
24. Nucci L. *Education in the moral domain*. Cambridge : Cambridge University Press, 2001.
25. Smetana J. Preschool Children's Conceptions of Moral and Social Rules. *Child Dev* 1981 ; 52 : 1333-6.
26. Smetana J, Braeges J. The development of toddlers' moral and conventional judgements. *Merrill-Palmer Quarterly* 1990 ; 36 : 329-46.
27. Blair RJR. The amygdala and ventromedial prefrontal cortex in morality and psychopathy. *Trends Cogn Sci* 2007 ; 11 : 387-92.
28. Mendez MF. What frontotemporal dementia reveals about the neurobiological basis of morality. *Med Hypotheses* 2006 ; 67 : 411-8.
29. Hare RD. *The hare psychopathy checklist-revised*. Toronto : Multi-Health Systems, 1991.
30. Blair RJR. The emergence of psychopathy: implications for the neuropsychological approach to developmental disorders. *Cognition* 2006 ; 101 : 414-42.
31. Nicholls S. Norms with feeling: towards a psychological account of moral judgment. *Cognition* 2002 ; 84 : 221-36.
32. Nicholls S. *Sentimental rules: on the natural foundations of moral judgement*. New York : Oxford University Press, 2004.
33. Haidt J, Hersch MA. Sexual morality: the cultures and reasons of liberals and conservatives. *J Appl Soc Psychol* 2001 ; 31 : 191-221.
34. Berthoz S, Armony JL, Blair RJR, Dolan RJ. An fMRI study of intentional and unintentional (embarrassing) violations of social norms. *Brain* 2004 ; 125 : 1696-708.
35. Dougherty DD, Shin LM, Alpert NM, Pitman RK, Orr SP, Lasko M, et al. Anger in healthy men: a PET study using script-driven imagery. *Biol Psychiatry* 1999 ; 46 : 466-72.
36. Blair RJR, Cipolotti L. Impaired social response reversal: a case of 'acquired' sociopathy. *Brain* 2000 ; 123 : 1122-41.
37. Blair RJR. The roles of orbito frontal cortex in the modulation of antisocial behaviour. *Brain Cogn* 2004 ; 55 : 198-208.
38. Dolan M, Fullam R. Face affect recognition deficits in personality-disordered offenders: association with psychopathy. *Psychol Med* 2006 ; 36 : 1563-9.
39. Gilligan C. *In a different voice: psychological theory and women's development*. Cambridge : Harvard University Press, 1982.
40. Gilligan C, Attanucci J. Two moral orientations. In: Gilligan C, Ward JV, Taylor JM, eds. *Mapping the moral domain: a contribution of women's thinking to psychological theory education*. Cambridge: Harvard University Press, 1988.
41. Turiel E, Killen M, Helwig CC. Morality: its structure, functions, and vagaries. In: Kagan J, Lamb S, eds. *The emergence of morality in young children*. Chicago: University of Chicago Press, 1987 : 155-243.
42. Lough S, Kipps CM, Treise C, Watson P, Blair RJR, Hodges JR. Social reasoning, emotion and empathy in frontotemporal dementia. *Neuropsychologia* 2006 ; 44 : 950-8.

43. Dewey M. Living with Asperger's syndrome. In: Frith U, ed. *Autism and Asperger syndrome*. Cambridge: Cambridge University Press, 1991 : 84-206.
44. Rest J.R. The major components of morality. In: Kurtines W, Gewirtz J, eds. *Morality, moral behaviour, and moral development*. New York, 1984 : 24-38.
45. Casebeer WD. Moral cognition and its neural constituents. *Nat Rev Neurosci* 2003;4: 840-6.
46. Moll J, Zahn R, de Oliveira-Souza R, Krueger F, Grafman J. The neural basis of human moral cognition. *Nat Rev Neurosci* 2005;6: 799-809.
47. Robillard A. Clinical diagnosis of dementia. *Alzheimer's and Dementia* 2007;3: 292-8.
48. Lough S, Hodges JR. Measuring and modifying abnormal social cognition in frontal variant frontotemporal dementia. *J Psychosom Res* 2002; 53: 639-46.
49. McMurtray AM, Chen AK, Shapira JS, Chow TW, Mishkin F, Miller BL, et al. Variations in regional SPECT hypoperfusion and clinical features in frontotemporal dementia. *Neurology* 2006 ; 66 : 517-22.
50. Kipps CM, Hodges JR. Theory of mind in frontotemporal dementia. *Social Neuroscience* 2006;1: 235-44.
51. Lough S, Gregory C, Hodges JR. Dissociation of social cognition and executive function in frontal variant frontotemporal dementia. *Neurocase* 2001;7: 123-30.
52. Snowden JS, Gibbons ZC, Blackshaw A, Doubleday E, Thompson J, Craufurd D, et al. Social cognition in frontotemporal dementia and Huntington's disease. *Neuropsychologia* 2003; 41: 688-701.
53. Torralva T, Kipps CM, Hodges JR, Clark JR, Bekinschtein T, Roca M, et al. The relationship between affective decision-making and theory of mind in the frontal variant of fronto-temporal dementia. *Neuropsychologia* 2007; 45 : 342-9.
54. Adenzato M, Cavallo M, Enrici I. Theory of mind ability in the behavioural variant of frontotemporal dementia: an analysis of the neural, cognitive, and social levels. *Neuropsychologia* 2010; 48 : 2-12.
55. Leibenluft E, Blair RJR, Charney DS, Pine DS. Irritability in pediatric mania and other childhood psychopathology. *Ann NY Acad Sci* 2003; 1008: 201-18.
56. Anderson SW, Bechara A, Damasio H, Tranel D, Damasio AR. Impairment of social and moral behaviour related to early damage in human prefrontal cortex. *Nat Neurosci* 1999;2: 1032-7.
57. Berkowitz L. *Aggression: its causes, consequences and control*. Temple University Press, 1993.

DRAFT

—
|

—
|