

Proposition de critères pour le diagnostic de syndrome de démence sémantique

1) On peut retenir le diagnostic de DS typique chez un patient présentant les critères 1.1 à 1.3:

- 1.1 Désorganisation des connaissances sémantiques, attestée à la fois par un manque du mot pour les objets et/ou les personnes, un trouble de la compréhension des mots, un déficit de l'identification des objets et/ou personnes, portant autant que possible sur les mêmes objets et/ou personnes; s'installant insidieusement et s'aggravant progressivement.
- 1.2 En l'absence :
 - de troubles perceptifs, attestée par la normalité de la copie de dessins et la normalité des tâches perceptives
 - de déficit de mémoire au jour le jour et de désorientation temporelle
 - de réduction de la fluidité du discours
 - d'altération des composantes phonologiques (i.e. arthriques et phonémiques, attestée par la normalité de la répétition des mots, de la lecture et de l'écriture des mots réguliers) et syntaxiques du langage
 - d'altération du raisonnement non verbal, orientation spatiale, imitation de gestes, capacités visuospatiales, calcul ; un déficit dans les tâches exécutives n'exclut pas le diagnostic
 - d'anomalies de l'examen neurologique
 - de perte d'autonomie en dehors de celle générée par les troubles sémantiques
- 1.3 Avec anomalies temporelles habituellement bilatérale et asymétriques visualisées à l'imagerie morphologique (IRM si possible) et/ou fonctionnelle (SPECT)

2) La DS est atypique s'il existe :

- 2.1 un déficit unimodal progressif attesté par :
 - Soit un manque du mot pour les objets et/ou les personnes et un trouble de la compréhension des mêmes mots, sans déficit de l'identification des objets et/ou personnes (forme verbale),
 - Soit un manque du mot pour les objets et/ou les personnes avec déficit de l'identification des mêmes objets et/ou personnes, sans troubles de la compréhension des mots (forme visuelle)
 - Si critères 1-2 et 1-3 sont respectés
- 2-2 En présence au cours de l'évolution d'un des signes suivants, s'il reste discret et au second plan : troubles perceptifs, anomalies de la mémoire au jour le jour, anomalies de la lecture et de l'écriture des mots réguliers, altération du raisonnement non verbal, orientation spatiale, imitation de gestes, capacités visuospatiales, calcul, anomalies de l'examen neurologique (en particulier signes d'atteinte de la corne

antérieure et syndrome de sclérose latérale amyotrophique), perte d'autonomie dépassant celle générée par les troubles sémantiques; si critères 1-1 et 1-3 sont respectés

3) Sont en faveur du diagnostic de DS mais non indispensables :

- Des modifications de la personnalité et du comportement, comme : égocentrisme, idées fixes, rigidité mentale, diminution du répertoire comportemental, modifications des goûts et habitudes (par exemple religiosité, changement de goût alimentaire), parcimonie, perte de la notion de danger
- La présence dans le discours de paraphrasies sémantiques, d'une réduction de la fluence catégorielle plus marquée que l'atteinte de la fluence formelle, d'une dyslexie et dysorthographe de surface

4) Arguments excluant le diagnostic de DS :

- Présence à l'IRM d'une lésion non dégénérative permettant à elle seule d'expliquer le tableau clinique (exemple : AVC, tumeur)
- Un syndrome amnésique ou des troubles du comportement lorsqu'ils sont inauguraux et restent au premier plan
- Présence d'une aphasie sans trouble de la compréhension des mots et de l'identification des images

D'après Moreaud O *et al.*, *Démence sémantique : réflexions d'un groupe de travail pour des critères de diagnostic en français et la constitution d'une cohorte de patients*. Rev Neurol. 2008 Apr;164(4):343-53.