

**CFUO de Lille**

UFR3S - Département Médecine  
Pôle Formation  
59045 LILLE CEDEX  
cfuo@univ-lille.fr



# MEMOIRE

En vue de l'obtention du  
Certificat de Capacité d'Orthophoniste  
présenté par  
**Apolline Loy**

Soutenu publiquement en juin 2025

**Intérêt de l'*Edinburgh Cognitive and Behavioral ALS Screen* pour dépister et caractériser les troubles cognitifs et psycho-comportementaux dans la paralysie supranucléaire progressive.**

MEMOIRE dirigé par  
**Kathy Dujardin**, Enseignant chercheur, Faculté de médecine, Lille

Lille – 2025

# Remerciements

Je tiens d'abord à remercier les membres du jury pour l'attention portée à ce travail.

Je remercie tout particulièrement ma directrice de mémoire, Madame Dujardin, pour son investissement et son accompagnement tout au long de ce projet. Je vous suis reconnaissante de m'avoir proposé ce sujet, sur lequel j'ai pris beaucoup de plaisir à travailler et qui, je l'espère, pourra être poursuivi.

Je souhaite également exprimer ma gratitude à l'ensemble de mes maîtres de stage, qui m'ont tant appris tout au long de ces années. Un merci tout particulier à Madame Marichal pour son exigence, sa bienveillance et la richesse de ses transmissions durant ces trois années : je suis extrêmement reconnaissante pour tout ce que j'ai appris grâce à vous.

Merci à tous les enseignants et intervenants de la faculté, qui nous permettent de bénéficier d'un enseignement d'une grande qualité.

Je remercie mes amies, et particulièrement Mathilde, sans qui ces cinq années n'auraient pas été aussi riches et joyeuses. Merci pour ta présence et ton soutien constants.

## **Résumé :**

La paralysie supranucléaire progressive est un syndrome parkinsonien atypique appartenant à la famille des tauopathies, qui associe une atteinte motrice, cognitive et comportementale progressive. Les troubles cognitifs, en particulier les altérations des fonctions exécutives, de l'attention et de la cognition sociale, ainsi que les manifestations comportementales telles que l'impulsivité et l'apathie, constituent des éléments fondamentaux dans la caractérisation clinique de cette pathologie. Cependant, le diagnostic reste difficile, en particulier aux stades précoces, en raison de l'hétérogénéité et de la variabilité d'évolution des symptômes, ce qui limite l'efficacité des outils de dépistage classiques tels que le *Mini Mental State Examination* (MMSE) ou le *Montreal Cognitive Assessment* (MoCA). L'*Edinburgh Cognitive and Behavioral ALS Screen* (ECAS), une échelle d'évaluation des troubles cognitifs et psycho-comportementaux initialement développée pour la sclérose latérale amyotrophique, pourrait constituer une alternative pertinente pour évaluer ces troubles dans la paralysie supranucléaire progressive. Ce mémoire vise à explorer l'intérêt clinique de cet outil, en s'appuyant sur l'analyse des profils cognitifs et comportementaux de trois patients atteints d'une forme probable de PSP-*Richardson's syndrome*. Bien que la taille réduite de l'échantillon ainsi que les contraintes liées à l'évolution rapide de la maladie limitent la portée des résultats, cette étude contribue à confirmer la pertinence de l'ECAS pour identifier des troubles cognitifs spécifiques et invite à envisager son utilisation comme un outil complémentaire en orthophonie. Des études plus larges seront nécessaires pour confirmer sa valeur diagnostique et son utilité clinique.

**Mots-clés :** Maladies neurodégénératives, Évaluation cognitive et psycho-comportementale, Paralysie supranucléaire progressive, ECAS.

**Abstract:**

Progressive supranuclear palsy is an atypical parkinsonian syndrome belonging to the tauopathy family, which combines progressive motor, cognitive and behavioral impairment. Cognitive disorders, in particular alterations in executive functions, attention and social cognition, as well as behavioral manifestations such as impulsivity and apathy, are key clinical features of this syndrome. However, diagnosis remains difficult, particularly in the early stages, due to the heterogeneity and variability of symptoms' progression. This limits the effectiveness of conventional cognitive screening tools such as the Mini Mental State Examination or the Montreal Cognitive Assessment. The Edinburgh Cognitive and Behavioral ALS Screen (ECAS), originally developed for amyotrophic lateral sclerosis, could be a relevant alternative for assessing these disorders in progressive supranuclear palsy. This thesis aims to explore the clinical relevance of this tool, based on the analysis of the cognitive and behavioral profiles of three patients with probable PSP-Richardson's syndrome. Although the small sample size and the constraints associated with the rapid progression of the disease limit the scope of the results, this study helps to confirm the relevance of the ECAS for identifying specific cognitive disorders and invites us to consider its use as a complementary tool in speech therapy. Larger studies are needed to confirm its diagnostic value and clinical usefulness.

**Keywords:** Neurodegenerative diseases, Cognitive and behavioral assessment, Progressive supranuclear palsy, ECAS.

<b>Introduction</b> .....	1
<b>Contexte théorique, buts et hypothèses</b> .....	2
<b>1. La paralysie supranucléaire progressive</b> .....	2
<b>1.1. Définition et physiopathologie</b> .....	2
1.1.1. Définition.....	2
1.1.2. Épidémiologie.....	2
1.1.3. Étiologie et physiopathologie.....	2
1.1.4. Sémiologie clinique.....	3
1.1.5. Diagnostic.....	5
<b>2. La forme classique : PSP – Richardson’s syndrome</b> .....	6
2.1 Caractéristiques des troubles moteurs.....	6
2.2 Caractéristiques des troubles cognitifs.....	6
2.3 Manifestations psycho-comportementales.....	7
<b>3. L’ECAS</b> .....	7
3.1 Présentation et validation de l’ECAS.....	7
3.1.1 Structures et sous-tests de l’ECAS.....	7
3.1.2 Intérêt de l’ECAS par rapport aux autres tests de dépistage existants.....	8
3.1.3 L’ECAS dans la PSP.....	9
<b>4. Buts et hypothèses</b> .....	9
<b>Méthode</b> .....	9
<b>1. Participants</b> .....	9
1.1 Critères d’inclusion et d’exclusion.....	9
1.2 Présentation des patients.....	10
1.3 Matériel et outils d’évaluation.....	12
1.4 Procédure.....	13
<b>Résultats</b> .....	13
<b>1. Profil fonctionnel et moteur</b> .....	13
1.1 Modified PSP Rating Scale.....	13
1.2 Qualité de vie (PSP-QoL).....	14
<b>2. Profil cognitif</b> .....	14
2.1 MoCA.....	14
2.2 ECAS cognitive.....	16
<b>3. Profil psycho-comportemental</b> .....	16
3.1 ECAS Comportementale.....	16
3.2 NPI.....	17
3.3 MBI-C.....	17
<b>4. Impact de la maladie sur les aidants</b> .....	18
<b>Discussion</b> .....	18
<b>1. Analyse des résultats</b> .....	18
<b>1.1 Profil cognitif des patients</b> .....	18
1.1.1 Domaines atteints chez au moins deux patients.....	18
1.1.2 Domaine préservé chez au moins deux patients.....	20
<b>1.2 Analyse des profils psycho-comportementaux des patients</b> .....	21
1.2.1 Profil comportemental révélé par l’ECAS.....	21
1.2.2 Profil comportemental révélé par le NPI.....	22
1.2.3 Profil comportemental révélé par le MBI-C.....	22
<b>1.3 Impact fonctionnel et qualité de vie</b> .....	22
<b>2. Limites à prendre en compte</b> .....	23
<b>2.1 Limites liées à l’ECAS</b> .....	23
2.1.1 Évaluation partielle des capacités mnésiques.....	23
2.1.2 Absence d’évaluation de l’orientation temporo-spatiale.....	23
2.1.3 Approche langagière limitée sur le plan fonctionnel.....	23

2.1.4	Inadaptation de certaines épreuves .....	24
2.2	Limites méthodologiques .....	24
2.2.1	Échantillon restreint et absence de groupe contrôle.....	24
2.2.2	Hétérogénéité des profils cliniques .....	24
2.2.3	Limites liées à la nature descriptive de l'étude.....	25
2.3	Apport en orthophonie .....	25
2.4	Perspectives de l'étude.....	26
<b>Conclusion</b> .....		<b>26</b>
<b>Bibliographie</b> .....		<b>28</b>

# Introduction

La paralysie supranucléaire progressive (PSP) est un syndrome parkinsonien atypique, appartenant à la famille des tauopathies. Cette maladie neurodégénérative se caractérise principalement par des signes moteurs, associés à des déficits cognitifs et des perturbations psycho-comportementales significatives. Les altérations cognitives, telles que les déficits de l'attention, des fonctions exécutives et de la cognition sociale, impactent fortement la qualité de vie des patients (Litvan et al., 1996). Les manifestations comportementales telles que l'apathie, l'impulsivité et le défaut d'inhibition ajoutent à la complexité de la prise en soin clinique de la PSP.

L'identification et la caractérisation précoce des troubles cognitifs et psycho-comportementaux contribuent à la précision du diagnostic de PSP et à la distinction entre cette pathologie et d'autres syndromes parkinsoniens tels que la maladie de Parkinson. Ce diagnostic est souvent compliqué en raison de l'hétérogénéité des symptômes et de leur gravité, ce qui rend les outils de dépistage classiques, tels que le *Mini Mental State Examination* (MMSE), insuffisants pour détecter les altérations spécifiques à la PSP.

Une étude menée par Foley et al. (2018) a suggéré que l'*Edinburgh Cognitive and Behavioral ALS Screen* (ECAS), outil de dépistage développé initialement pour évaluer les déficits cognitifs dans la sclérose latérale amyotrophique (SLA), pourrait offrir un compromis intéressant en matière de sensibilité et de spécificité pour dépister les troubles cognitifs et psycho-comportementaux chez les patients atteints de PSP. Cependant, à ce jour, cette étude s'est limitée à un échantillon restreint de patients et nécessiterait d'être répliquée pour en confirmer la validité.

L'objectif principal de ce mémoire est d'évaluer la pertinence et l'efficacité de l'ECAS dans le dépistage et la caractérisation des troubles cognitifs et psycho-comportementaux présents dans la PSP et d'explorer son utilité dans le diagnostic de cette maladie. Dans cette optique, une méthodologie de type étude de cas a été mise en place auprès de trois patients atteints de PSP probable, suivis au CHU de Lille. Leurs profils cognitifs, comportementaux et fonctionnels ont été évalués à l'aide d'outils standardisés, dont l'ECAS, dans le cadre de consultations neuropsychologiques réalisées entre avril 2024 et mars 2025.

Dans une première partie, ce mémoire présentera la PSP, avec un focus sur la forme classique dite *PSP-Richardson's syndrome*, en décrivant ses caractéristiques cliniques, cognitives et comportementales. La seconde partie sera consacrée à l'ECAS, à ses spécificités et à ses applications potentielles dans le cadre de la PSP. La troisième partie développera la méthodologie de l'étude et les résultats obtenus pour chacun des trois cas cliniques. La dernière partie proposera une discussion qui analysera ces résultats au regard de la littérature existante, soulignera les limites de l'étude avant d'exposer les implications cliniques pour la pratique orthophonique et enfin se conclura en ouvrant des perspectives pour un approfondissement de l'étude.

# Contexte théorique, buts et hypothèses

Cette première partie présente l'état des connaissances scientifiques sur la PSP, avec un focus particulier sur sa forme classique dite *Richardson's syndrome*. Les caractéristiques principales de la maladie seront exposées avant de préciser les objectifs et les hypothèses de ce travail.

## 1. La paralysie supranucléaire progressive

### 1.1. Définition et physiopathologie

#### 1.1.1. Définition

La paralysie supranucléaire progressive (PSP) est une maladie neurodégénérative, autrefois appelée syndrome de Steele-Richardson-Olszewski, en référence aux auteurs l'ayant décrite pour la première fois en 1963. Il s'agit d'un syndrome parkinsonien atypique appartenant à la famille des tauopathies primaires (Litvan et al., 1996). Les syndromes parkinsoniens atypiques se caractérisent par des manifestations anormales par rapport au syndrome parkinsonien classique, telles qu'une dysarthrie, une dysautonomie et des troubles cognitifs précoces. Certains signes peuvent apparaître dès le début de la maladie, alors qu'ils sont habituellement absents ou n'apparaissent que tardivement dans l'évolution de la maladie de Parkinson (Bourdain et al., 2013). Les syndromes parkinsoniens atypiques sont classés en deux groupes, selon le type de lésions histologiques observées : les synucléinopathies et les tauopathies. Les tauopathies, dont la PSP fait partie, sont caractérisées par une accumulation intraneuronale de protéines tau, amenant à la mort neuronale (Ludolph et al., 2009).

#### 1.1.2. Épidémiologie

La PSP est une maladie rare, caractérisée par une prévalence faible, estimée à 3 à 6 cas pour 100 000 (Respondek et al., 2017). Une étude épidémiologique menée aux États-Unis a estimé la prévalence de la PSP à 1,39 cas pour 100 000. Néanmoins, cette estimation est probablement sous-évaluée, car les cas diagnostiqués ne sont souvent pas identifiés avant que la maladie n'ait atteint une phase avancée, et de nombreux patients décèdent sans diagnostic ou reçoivent un diagnostic erroné, le plus souvent celui de la maladie de Parkinson (Litvan et al., 1996). L'incidence de la PSP augmente considérablement avec l'âge. Elle se manifeste généralement après 50 ans et l'âge moyen au diagnostic est d'environ 62 ans, avec une prédominance chez les hommes, qui sont environ deux fois plus susceptibles d'être touchés que les femmes (Chauvelier et al., 2011).

#### 1.1.3. Étiologie et physiopathologie

La PSP est caractérisée par une dégénérescence neuronale associée à la présence de dépôts de protéine tau avec une prédominance de l'isoforme 4R. La protéine tau est anormalement conformée au sein des neurones et des astrocytes des ganglions de la base et du tronc cérébral, conduisant à la formation de neurofibrilles, de filaments du neuropile et de touffes astrocytaires qui perturbent le fonctionnement cellulaire et provoquent la mort neuronale (Boxer et al., 2017 ; Williams & Lees, 2009). Au début de la maladie, les lésions neuronales affectent principalement les régions sous-corticales. Le mésencéphale est particulièrement atteint de manière précoce et significative. Avec la progression de la maladie, les lésions s'étendent à l'ensemble du cortex (Chauvelier et al., 2011). La

répartition spécifique de la pathologie tau et de la dégénérescence neuronale entraîne une variabilité pathologique et donc clinique dans la PSP (Boxer et al., 2017).

L'étiologie de la PSP est encore inconnue. Bien que des facteurs génétiques (mutations rares du gène codant pour la MAPT) puissent être impliqués dans certains cas, la PSP est principalement considérée comme une maladie sporadique. De plus, des études de clusters et une étude cas-témoins multicentrique ont suggéré que des facteurs de risque environnementaux, tels que des contaminations par des métaux industriels, pourraient influencer l'incidence de la PSP (Caparros-Lefebvre et al., 2015 ; Litvan et al., 2016 ; Coyle-Gilchrist et al., 2016).

#### 1.1.4. Sémiologie clinique

Différentes formes cliniques de la PSP (présentées dans le Tableau 1) ont été décrites dans la littérature en fonction de la présentation clinique, de la gravité et des résultats neuropathologiques (Peterson et al., 2021) : la forme classique *Richardson's syndrome* (PSP-RS), la forme PSP Parkinsonisme (PSP-P), la forme "akinésie pure avec freezing de la marche" (PSP-PAGF *Pure akinesia with gait freezing*), la forme corticobasale (PSP- CBS) et la forme "aphasie progressive non fluente" (PNFA) (Williams & Lees, 2009); (Respondek et al., 2014). La variabilité de ces manifestations cliniques est en corrélation avec la localisation des lésions de neurodégénérescence (Levy, 2011 ; Boxer et al., 2017).

Tableau 1 : Caractérisation neuropathologique et symptomatologique des différentes formes cliniques de la PSP (d'après Williams & Lees, 2009).

Forme clinique	Caractéristiques neuropathologiques	Présentation clinique
PSP-RS	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Agrégats de protéines tau et dégénérescences neurofibrillaires dans le tronc cérébral, les ganglions de la base et le cervelet.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Akinésie sévère</li> <li>• Rigidité axiale</li> <li>• Chutes précoces</li> <li>• Paralysie supranucléaire du regard</li> <li>• Syndrome dysexécutif cognitif et comportemental précoce</li> </ul>

Forme clinique	Caractéristiques neuropathologiques	Présentation clinique
<b>PSP-P</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Pathologie tau moins sévère</li> <li>• Atteinte sévère de la substance noire</li> <li>• Déplétion moins importante de dopamine dans le mésencéphale que dans la PSP-RS</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Syndrome parkinsonien akinéto-rigide</li> <li>• Tremblements de repos</li> <li>• Sensibilité à la L-dopa</li> <li>• Rigidité axiale et instabilité posturale précoces</li> <li>• Apparition tardive des chutes et du dysfonctionnement cognitif</li> </ul>
<b>PSP-PAGF</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Pathologie tau moins sévère dans le cortex moteur, le striatum, les noyaux du pont et le cervelet.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Trouble de l'initiation des programmes moteurs</li> <li>• Blocage à l'initiation de la marche, de l'écriture et de la parole.</li> <li>• Absence de rigidité, de tremblement et de mouvements anormaux au début de la maladie (5 premières années).</li> </ul>
<b>PSP-CBS</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Densité plus élevée de pathologie tau dans le cortex frontal moyen et pariétal inférieur mais pas dans le cortex moteur.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Apraxie de production</li> <li>• Syndrome dysexécutif</li> <li>• Troubles du langage</li> <li>• Dépression</li> </ul>
<b>PNFA</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Pathologie tau plus sévère dans le cortex temporal et le gyrus frontal supérieur, mais moins sévère dans les régions du tronc cérébral et de la matière grise sous-corticale.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Aphasie non fluente isolée</li> <li>• Apraxie de la parole</li> </ul>

### 1.1.5. Diagnostic

Le diagnostic de la PSP est complexe en raison de la similitude des symptômes avec d'autres pathologies du mouvement, telles que la maladie de Parkinson (Hoglinger et al., 2017).

La démarche diagnostique repose principalement sur l'identification d'éléments cliniques discriminants et peut être complétée par des examens paracliniques (examens biologiques, IRM).

Les critères diagnostiques établis par le *National Institute of Neurological Disorders and Stroke and Society for PSP* (NINDS-SPSP) peuvent encore être utilisés pour le diagnostic ante mortem de la PSP. Toutefois, les critères du "*Movement Disorder Society*" (MDS-PSP) prévalent aujourd'hui. Ces critères ont élargi ceux du NINDS-SPSP en incluant deux autres domaines afin de compléter le diagnostic : l'akinésie et le dysfonctionnement cognitif (Hoglinger et al., 2017). Parmi les autres critères, on retrouve la présence de chutes fréquentes, une instabilité posturale précoce, une verticalité du regard, une dysarthrie, une dysphagie, et une rigidité axiale. Ces critères permettent de poser un diagnostic selon des degrés de certitude variable : la PSP certaine, la PSP probable et la PSP possible.

De plus, une évaluation complète de l'histoire médicale du patient ainsi que la réalisation d'examen neurologiques approfondis sont indispensables pour éliminer d'autres diagnostics (Williams et Lees, 2009). L'imagerie par résonance magnétique a notamment permis d'améliorer le diagnostic différentiel de la PSP. Les travaux de Josephs et al. (2006) ont démontré que les patients atteints de PSP présentent souvent des anomalies spécifiques à l'IRM, telles qu'une atrophie du tronc cérébral et des structures adjacentes, y compris le mésencéphale et le cervelet, ce qui peut être utile pour distinguer la PSP d'autres syndromes parkinsoniens (Figure 1).

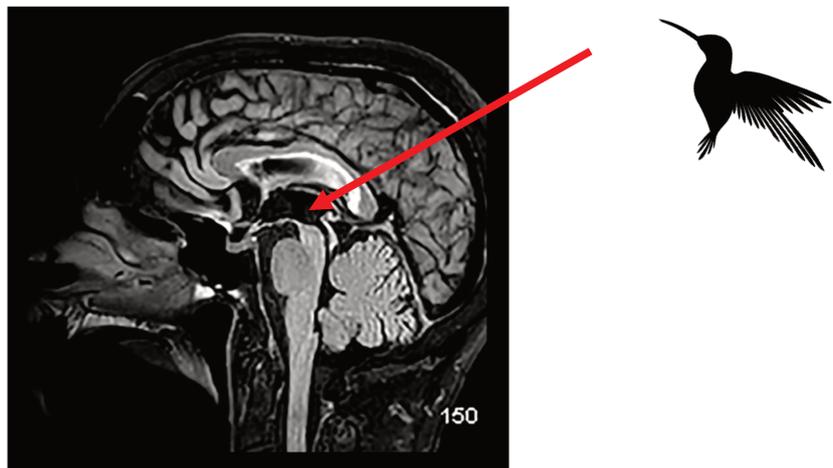


Figure 1 : Coupe IRM illustrant une atrophie mésencéphalique caractéristique de la PSP. Reproduit avec autorisation. Source : Science photo Library, image achetée (auteur non précisé).

Enfin, une évaluation neuropsychologique est essentielle pour mesurer l'altération de l'efficacité intellectuelle globale, caractériser le syndrome dysexécutif et quantifier l'apathie (Levy, 2011).

## **2. La forme classique : *PSP – Richardson’s syndrome***

Nous nous concentrerons dans ce mémoire sur la forme la plus décrite dans la littérature : la forme classique PSP-RS décrite dans les critères NINDS-SPSP de 1996, considérée aujourd’hui comme la forme la plus fréquente de cette maladie. Cliniquement, la PSP-RS associe des signes moteurs et non moteurs. Elle est principalement caractérisée par une triade syndromique comprenant : un syndrome parkinsonien non dopa sensible à prédominance axiale, un trouble de l’oculomotricité et des troubles cognitivo-comportementaux fronto-striataux (Litvan et al., 1996).

### **2.1 Caractéristiques des troubles moteurs**

Sur le plan moteur, les personnes atteintes de PSP-RS présentent une akinésie sévère, une rigidité axiale, des troubles de la marche et de l’équilibre, ainsi que des chutes fréquentes (Höglinger et al., 2017). Les chutes sont souvent précoces et peuvent entraîner des complications sévères. Par la suite, une dysarthrie, une dysphagie et des troubles de la mastication de plus en plus sévères se manifestent, conduisant à des inhalations et des complications respiratoires (Protocole National de Diagnostic et de Soins [PNDS], 2022). Ces caractéristiques sont souvent assimilées à une paralysie pseudobulbaire. Néanmoins, l’origine de ces symptômes bulbaires est probablement multifactorielle, impliquant des lésions des structures extrapyramidales, pyramidales et réticulaires du tronc cérébral (Morris et al., 1999). Enfin, la paralysie supranucléaire du regard est cliniquement définie par une lenteur des mouvements oculaires saccadiques verticaux qui évolue vers une limitation de ces mouvements vers le bas, puis une paralysie complète du regard (Brusa et al., 1979 ; Morris et al., 1999).

### **2.2 Caractéristiques des troubles cognitifs**

Les troubles cognitifs font partie intégrante de la symptomatologie (Horta-Barba et al., 2021). Albert et ses collaborateurs qualifient les altérations cognitives associées à la PSP de “démence sous-corticale”. Cette démence est caractérisée par un ralentissement cognitif important, un syndrome dysexécutif et un défaut d’inhibition (Albert et al., 1974).

Le syndrome dysexécutif majeur est caractérisé notamment par des difficultés d’initiation, de maintien et d’activation des stratégies de rappel en mémoire à long terme alors que les capacités de stockage et de consolidation mnésique sont préservées (Albert et al., 1974 ; Eusebio, 2015). Cliniquement, ces difficultés se manifestent par des troubles du langage, notamment une nette réduction de la production verbale, se traduisant, entre autres, par une chute des performances aux épreuves de fluence verbale (Peterson et al., 2021). Elles s’accompagnent aussi de troubles de la mémoire de travail et d’un défaut de flexibilité mentale (Eusebio, 2015).

Des altérations de l’attention sont couramment observées chez les patients atteints de PSP. Selon Litvan et al. (1996), les patients peuvent présenter des déficits attentionnels, se manifestant par une capacité réduite à maintenir leur attention et à inhiber les distractions externes.

Enfin, des perturbations dans la cognition sociale sont également observées chez les patients atteints de PSP. Une étude de Arshad et al. (2010) a mis en évidence des troubles de la reconnaissance des émotions et un défaut d'empathie. Ces perturbations dans la cognition sociale peuvent contribuer à l'isolement social et à la détérioration de la qualité de vie des patients.

## **2.3 Manifestations psycho-comportementales**

Des troubles psycho-comportementaux sont fréquents chez les patients atteints de PSP. Ils sont sévères et surviennent dès les premiers stades de la maladie. L'apathie est l'anomalie comportementale la plus fréquente, affectant 91% des individus. L'autonomie des patients dans les activités quotidiennes est fortement impactée, principalement en raison de cette apathie qui entraîne une diminution significative des comportements volontaires (Levy, 2011). Un défaut d'inhibition est également observé, se traduisant par une impulsivité et des comportements socialement inadaptés (Aarsland et al., 2001). Ces comportements peuvent être persévératifs et se caractérisent par des difficultés à interrompre une action en cours. Ils peuvent être mis en évidence par des signes tels que le signe de l'applaudissement et la palilalie (Eusebio, 2015). À des stades plus avancés, les patients peuvent présenter des variations de l'humeur et de la personnalité (Litvan et al., 1996) et dans certains cas une irritabilité et/ou une euphorie (Albert et al., 1974).

L'hétérogénéité des symptômes cliniques de la PSP justifie de disposer d'outils de dépistage précis. C'est pourquoi, après avoir analysé la sémiologie de la PSP, nous allons étudier l'évaluation des troubles cognitifs et psycho-comportementaux à partir de l'ECAS.

## **3. L'ECAS**

*L'Edinburgh Cognitive and Behavioral ALS Screen (ECAS)* est un outil d'évaluation des fonctions cognitives et psycho-comportementales, initialement développé pour la SLA, mais qui a également montré son utilité dans d'autres pathologies neurodégénératives telles que la maladie d'Alzheimer et la démence fronto-temporale (Abrahams et al., 2014).

### **3.1 Présentation et validation de l'ECAS**

#### **3.1.1 Structures et sous-tests de l'ECAS**

L'ECAS est une échelle composée de seize épreuves permettant de détecter la présence de troubles cognitifs dans la SLA. Elle a été développée spécifiquement pour des patients souffrant d'un handicap physique important et peut donc être utilisée pour dépister les troubles cognitifs dans les pathologies à expression motrice. La plupart des tests composant cette batterie peuvent être réalisés à l'oral ou à l'écrit. Certaines mesures sont corrigées en fonction de la vitesse motrice, permettant ainsi de réduire l'impact éventuel du handicap physique sur les performances aux tests cognitifs. L'ECAS est divisée en quatre parties, chacune évaluant un domaine cognitif spécifique : la mémoire, le langage, les fonctions exécutives et les capacités visuospatiales. Le comportement est également évalué à l'aide d'un entretien avec un aidant.

La mémoire est évaluée à travers des épreuves de rappel immédiat, de rappel différé et de reconnaissance différée d'une courte histoire. L'évaluation du langage comprend une épreuve de dénomination et de désignation d'images ainsi qu'une épreuve d'orthographe. Les mêmes items sont évalués en dénomination et en désignation. Les fonctions exécutives sont évaluées grâce à des épreuves d'empan inversé de chiffres, des épreuves d'alternance de chiffres et de lettres, de complétion de phrases et de cognition sociale. Pour évaluer la cognition sociale, deux types de planches sont utilisées : des planches avec quatre dessins et les mêmes planches avec un visage au centre dont le regard est orienté vers l'un des quatre dessins. Le patient doit d'abord indiquer le dessin qu'il préfère puis celui vers lequel le visage placé au centre est attiré, en fonction de l'orientation du regard. Enfin, des épreuves de comptage de points, de comptage de cubes et de positionnement de chiffres permettent d'évaluer les fonctions visuospatiales.

L'évaluation se fait au moyen de deux scores distincts : un score spécifique SLA et un score non spécifique SLA. Le score spécifique SLA (maximum de 100 points) regroupe les épreuves évaluant les fonctions exécutives, la cognition sociale, la fluence et le langage. Ces domaines sont particulièrement ciblés car ils sont fréquemment touchés chez les patients atteints de SLA, et leur évaluation permet de mieux caractériser les troubles cognitifs propres à cette pathologie (Abrahams et al., 2014). En complément, le score non spécifique SLA (maximum de 36 points) comprend les épreuves de mémoire (mémoire de rappel et de reconnaissance) et de fonctions visuospatiales. Ce score vise à différencier les troubles cognitifs liés à la SLA des pathologies neurologiques associées au vieillissement, comme la maladie d'Alzheimer (Abrahams et al., 2014). Enfin, un score total de l'ECAS est calculé en combinant les deux dimensions, avec un maximum de 136 points (Abrahams et al., 2014). Cette prise en compte de deux scores distincts permet une caractérisation précise des déficits cognitifs dans la SLA, en distinguant les atteintes propres à la maladie des troubles susceptibles d'être partagés avec d'autres pathologies neurodégénératives.

L'étude d'Abrahams et al. (2014) a démontré que l'ECAS présente une structure fiable et valide, avec une bonne sensibilité pour détecter les altérations cognitives et psycho-comportementales chez les patients atteints de SLA. En effet, à la différence des batteries standards d'évaluation des troubles cognitifs, l'ECAS prend en compte les retentissements éventuels des troubles moteurs présents dans la SLA et a été créé spécifiquement pour minimiser l'impact des difficultés physiques sur l'évaluation des performances cognitives du patient.

### **3.1.2 Intérêt de l'ECAS par rapport aux autres tests de dépistage existants**

Les tests de dépistage actuellement utilisés dans le cadre du diagnostic de troubles cognitifs associés à la PSP, notamment le MMSE et le *Montreal Cognitive Assessment* (MoCA), peuvent être critiqués en raison de leur faible sensibilité au profil cognitif des patients. Le MMSE est le test cognitif le plus utilisé mais il ne mesure pas la fluidité verbale et n'évalue que très succinctement les fonctions exécutives. Les effets plafonds qui découlent de ces tests induisent une faible détection des troubles cognitifs dans les syndromes parkinsoniens. De plus, les batteries complètes d'évaluation neuropsychologique sont souvent difficiles à administrer en raison de la lenteur et des troubles de l'attention des patients PSP.

### **3.1.3 L'ECAS dans la PSP**

Foley et al. (2018) se sont spécifiquement intéressés à l'utilité de l'ECAS dans le dépistage des troubles cognitifs et psycho-comportementaux de la PSP. Ils ont comparé les performances à l'ECAS de patients atteints de PSP (neuf hommes et deux femmes) et de maladie de Parkinson (vingt-quatre hommes et six femmes). Un groupe contrôle de volontaires sains (vingt-six hommes et quatorze femmes) a également été recruté. L'analyse des résultats a mis en évidence des différences significatives entre les groupes. Les patients atteints de PSP ont obtenu des scores totaux nettement inférieurs à ceux des patients atteints de la maladie de Parkinson et des volontaires sains. L'étude de la validité prédictive a permis de démontrer une sensibilité (91.0%) et une spécificité (86.8%) de l'ECAS pour détecter les troubles cognitifs et psycho-comportementaux chez les patients atteints de PSP. Cependant, des recherches supplémentaires paraissent nécessaires pour confirmer ces résultats.

## **4. Buts et hypothèses**

Ce mémoire vise à contribuer à l'évaluation de la pertinence de l'ECAS dans le dépistage et la caractérisation des troubles cognitifs et psycho-comportementaux associés à la PSP.

Nous espérons confirmer que l'ECAS est plus adaptée que les échelles courtes de type MoCA pour évaluer la cognition chez les patients PSP, compte tenu du fait qu'elle fournit des informations sur les domaines cognitifs déficitaires plutôt qu'une information globale, et qu'elle permet par ailleurs un bilan cognitif relativement complet, pas ou peu réalisable chez ce type de patients avec les procédures habituelles, ainsi qu'une évaluation des troubles du comportement quand le proche aidant est présent.

Après avoir décrit le contexte théorique de la PSP, présenté les caractéristiques principales de l'ECAS ainsi que les buts et hypothèses, nous allons aborder la méthodologie employée pour mener notre étude.

## **Méthode**

Nous allons dans cette partie décrire la méthodologie retenue pour cette étude, en détaillant successivement les critères de sélection des participants, les outils d'évaluation utilisés ainsi que la procédure de recueil des données cliniques et neuropsychologiques.

### **1. Participants**

#### **1.1 Critères d'inclusion et d'exclusion**

Les patients inclus dans cette étude sont des patients suspects de PSP fréquentant le service de neurologie et pathologies du mouvement du CHU de Lille. Ils répondent aux critères diagnostiques de la PSP probable, établis par la MDS (Hoglinger et al., 2017). Les patients dont les troubles moteurs et/ou la dysarthrie rendaient la communication impossible, ainsi que ceux présentant une pathologie neurologique ou psychiatrique associée, ont été exclus de l'étude. Aucun autre critère d'exclusion n'a été appliqué, afin de conserver une population la plus représentative possible.

## 1.2 Présentation des patients

- Cas 1 : BP

BP est un homme de 68 ans, retraité, ancien comptable. Il vit à son domicile avec son épouse. Son histoire médicale est marquée par une hypertension artérielle, une dyslipidémie et un diabète de type 2, stabilisés par traitement. En 2022, il a commencé à présenter des chutes fréquentes, notamment lors de la marche arrière ou en pivotant. Une maladie de Parkinson a été initialement suspectée, justifiant l'introduction d'un traitement par Lévodopa, qui s'est avéré inefficace. Un nouveau bilan neurologique a alors conduit à l'évocation d'une PSP, hypothèse confirmée en janvier 2025 par une IRM révélant une atrophie mésencéphalique.

Sur le plan moteur, M. BP souffre de troubles de l'équilibre avec des chutes récurrentes et un freezing de la marche marqué. Une instabilité posturale en rétropulsion est également présente. Aucun trouble oculomoteur, de la déglutition ou de la parole n'a été relevé à l'examen clinique.

D'un point de vue cognitif et comportemental, M. BP rapporte des oublis fréquents et manifeste une difficulté à réaliser plusieurs tâches simultanément. Son discours est très volubile, marqué par de nombreuses digressions et un non-respect des conventions sociales. Son épouse décrit une impulsivité croissante, de l'irritabilité ainsi qu'une tendance à tenir des propos blessants. Il présente une anxiété sociale et un sentiment de dévalorisation, avec une réduction de ses centres d'intérêt et de ses activités quotidiennes. Des modifications du comportement alimentaire ont été observées, notamment une tendance à mettre en bouche de trop gros morceaux. Par ailleurs, une fatigue importante avec une somnolence diurne marquée sont à noter. Enfin, son niveau de dépendance s'est accentué avec l'évolution de la maladie, rendant nécessaire un accompagnement quotidien de son entourage. Il présente une perte d'autonomie qui impose une aide pour ses déplacements, la prise de ses médicaments, l'habillage ainsi que certaines tâches domestiques et les courses.

- Cas 2 : NS

NS est une femme de 65 ans, ancienne secrétaire en banque, actuellement retraitée. Depuis environ trois ans, elle présente une évolution progressive de troubles cognitifs et comportementaux ayant conduit à une perte d'autonomie significative. Les premiers signes cliniques sont apparus en 2022 avec une modification de son écriture, des pertes d'équilibre et des altérations comportementales. Une maladie de Parkinson a initialement été évoquée en raison d'un syndrome akinéto-rigide associé à un syndrome dépressif. L'instauration d'un traitement dopaminergique par Modopar a permis une amélioration des symptômes moteurs, mais a été suivie d'une aggravation des troubles comportementaux, marqués par une impulsivité accrue, une hyperoralité importante et une exacerbation du syndrome frontal.

Son autonomie s'est progressivement réduite. Bien qu'elle conserve ses capacités pour la toilette et l'habillage, elle a besoin d'une assistance pour les autres activités de la vie quotidienne. Les troubles comportementaux se sont aggravés avec une indifférence émotionnelle marquée, l'apparition d'écholalies persistantes et une modification des habitudes alimentaires. Au niveau moteur, Mme NS présente désormais des troubles systématiques de la déglutition et un freezing de la marche.

Un bilan neuropsychologique réalisé en 2024 a renforcé la suspicion d'une dégénérescence frontotemporale ou d'une PSP, sans permettre un diagnostic définitif à ce stade. L'évolution rapide de son état général a conduit à une nouvelle évaluation, et le diagnostic de PSP a finalement été posé en début d'année 2025. Mme NS bénéficie d'un suivi kinésithérapique trois fois par semaine ainsi que d'une prise en charge orthophonique bihebdomadaire centrée sur les troubles de la déglutition. Son syndrome dysexécutif comportemental s'est intensifié, avec une indifférence affective marquée, une réduction des centres d'intérêt, une irritabilité accrue, des comportements de préhension et une potomanie.

Sur le plan cognitif, son aidant rapporte des difficultés majeures à enregistrer de nouvelles informations, un manque du mot et une désorganisation marquée. Un bilan récent a mis en évidence une atteinte cognitive sévère. Face à la progression rapide de la maladie et à la perte totale d'autonomie, un placement en EHPAD a été nécessaire.

- Cas 3 : PS

Ancien directeur de banque, PS est un homme âgé de 81 ans, retraité depuis l'âge de 65 ans. Il réside actuellement en EHPAD, bien qu'il prétende toujours vivre chez lui. S'il se dit autonome, il semble en réalité nécessiter une assistance pour la plupart des activités de la vie quotidienne. Il se déplace en fauteuil roulant et bénéficie d'un suivi en kinésithérapie deux fois par semaine.

Sur le plan médical, il présente un diabète et une surdité. L'histoire de sa maladie est difficile à retracer en raison de ses réponses incohérentes et de l'absence d'aidant. Il présente principalement des troubles moteurs axiaux et une dysarthrie nasonnée. Il est traité par Modopar. Sur le plan comportemental, M. PS manifeste une profonde incohérence et une absence totale de conscience de sa pathologie. Il est incapable de donner des informations sur son état et affirme ne ressentir aucune gêne. Il reste coopératif lors des échanges, bien que rapidement fatigable. D'un point de vue cognitif, il présente une dyschronologie. Une détérioration cognitive avec une légère composante frontale est notée.

Tableau 2 : Synthèse des profils des patients inclus dans l'étude.

<b>Critères</b>	<b>M. BP</b>	<b>Mme NS</b>	<b>M. PS</b>
<b>Sexe</b>	Homme	Femme	Homme
<b>Âge</b>	68 ans	65 ans	81 ans
<b>Comorbidités</b>	HTA, dyslipidémie, diabète de type 2	Hypercholestérolémie	Diabète, surdité
<b>Début des symptômes</b>	2022	2022	2021

<b>Critères</b>	<b>M. BP</b>	<b>Mme NS</b>	<b>M. PS</b>
<b>Forme clinique de la PSP</b>	PSP RS	PSP RS	PSP RS
<b>Symptômes moteurs</b>	Freezing de la marche, chutes fréquentes, instabilité posturale en rétropulsion	Freezing de la marche, troubles de la déglutition	Troubles moteurs axiaux, dysarthrie nasonnée.
<b>Troubles cognitifs</b>	État cognitif légèrement altéré.	Atteinte cognitive sévère.	Détérioration cognitive légère avec composante frontale
<b>Troubles comportementaux</b>	Impulsivité, hyperoralité, irritabilité, propos blessants, anxiété sociale, désintérêt, fatigue	Impulsivité, hyperoralité, syndrome dysexécutif sévère (indifférence affective, écholalie, potomanie, préhension)	Incohérence, anosognosie totale, fatigue
<b>Retentissement fonctionnel</b>	Aide nécessaire pour déplacements, prise de médicaments, habillage, courses.	Perte d'autonomie complète, placement en EHPAD	Résidence en maison de retraite, dépendance importante, déplacement en fauteuil roulant.

### 1.3 Matériel et outils d'évaluation

Chaque patient a bénéficié d'un examen neurologique clinique au cours duquel a été cotée la *modified PSP rating scale* (mPSP-RS) évaluant la sévérité des symptômes de la maladie dans six domaines (activités quotidiennes, comportement, atteinte bulbaire, atteinte oculomotrice, signes moteurs périphériques et axiaux ainsi que la marche) permettant d'établir un score de 0 à 28 (Grötsch et al., 2021).

L'évaluation cognitive comprend en plus de l'ECAS une échelle globale, le MoCA (Nasreddine et al., 2005), ainsi que les sous-échelles (inhibition, oralité, anxiété, dépression) du *NeuroPsychiatric Inventory* (NPI) (Cummings, 1997). Lorsque cela était possible, la qualité de vie des patients a été évaluée à l'aide de la *PSP Quality of life* (PSP-Qol). Cette échelle, composée de 45 questions, est remplie par le patient et permet d'évaluer le retentissement de la maladie sur sa qualité de vie à travers deux dimensions principales : le fonctionnement physique et la santé mentale (Schrag et al., 2003 ; Schrag et al., 2006). Pour les patients dont les conjoints étaient présents, la *Mild Behavioral*

*Impairment Checklist* (MBI-C) (Ismail et al., 2016) a été également administrée ainsi que l'échelle de fardeau de Zarit (Zarit et al., 1980).

## 1.4 Procédure

Le professeur K. Dujardin a effectué le recueil des données cliniques des trois patients au CHU de Lille. L'évaluation neuropsychologique a été réalisée pour chaque patient lors d'un même rendez-vous d'une durée d'une heure trente à deux heures trente, au cours duquel le professeur K. Dujardin a administré les tests. La période d'évaluation s'est étendue du 22 avril 2024 au 18 mars 2025. Les informations anamnestiques ont été recueillies dans l'anamnèse du bilan neuropsychologique. Elles ont permis de collecter les données relatives aux patients, notamment l'âge, l'environnement familial, le niveau d'études et les antécédents médicaux. Les informations concernant les données médicales ont été extraites des courriers médicaux accessibles, permettant d'obtenir des précisions sur le diagnostic, l'évolution de la pathologie et les traitements mis en place. Toutes ces données ont été transmises de manière sécurisée par le professeur K. Dujardin, garantissant la confidentialité des informations.

Après avoir présenté la méthodologie suivie pour l'étude ainsi que les profils des patients sélectionnés, les outils d'évaluation et les procédures de recueil de données, nous pouvons aborder la présentation des résultats.

## Résultats

Les tableaux ci-dessous synthétisent les résultats obtenus par chacun des patients aux différents tests qu'il a été possible de leur administrer. En effet, l'intégralité des tests n'a pas pu être réalisée chez les trois patients : Mme NS a été vue avant que le protocole soit arrêté, ce qui a empêché la passation complète. Par ailleurs, certains questionnaires nécessitant la présence d'un accompagnant n'ont pas pu être administrés à M. PS, celui-ci s'étant présenté seul au bilan neuropsychologique.

Les z-scores indiqués dans les tableaux correspondent à l'écart à la moyenne de la population de référence (McMillan et al., 2022), exprimé en nombre d'écarts-types. Ils permettent de situer le sujet par rapport à la norme. La mention « NR » (« non réalisé ») signale que la passation n'a pu être réalisée.

### 1. Profil fonctionnel et moteur

#### 1.1 *Modified PSP Rating Scale*

Tableau 3 : Résultats obtenus à la *mPSP-RS*.

Items	Score BP	Score NS	Score PS
Dysphagie pour les solides	0/2	NR	0/2
Utilisation du couteau, boutonnage des vêtements...	0/2	NR	1/2
Chute	2/2	NR	1/2

Items	Score BP	Score NS	Score PS
Incontinence urinaire	0/2	NR	2/2
Incontinence émotionnelle	0/2	NR	0/2
Dysarthrie	0/2	NR	1/2
Dysphagie	0/2	NR	1/2
Mouvements oculaires volontaires vers le bas	0/2	NR	0/2
Dysfonctionnement des paupières	0/2	NR	0/2
Rigidité ou dystonie cervicale	0/2	NR	1/2
Se lever d'une chaise	1/2	NR	2/2
Marche	2/2	NR	2/2
Stabilité posturale	2/2	NR	2/2
S'asseoir	1/2	NR	2/2
<b>Score total mPSPRS</b>	<b>8/28</b>	NR	<b>15/28</b>

Les 14 items sont notés sur 2 points chacun (0 = pas de trouble, 1 = trouble modéré, 2 = trouble sévère), le score maximum étant de 28 points. Plus le score est élevé, plus la symptomatologie est sévère (Grötsch et al., 2021).

## 1.2 Qualité de vie (*PSP-Qol*)

Tableau 4 : Résultats obtenus au *PSP -Qol*.

Items	Score BP	Score NS	Score PS
QoL-Physique	15/88	NR	NR
QoL-Mental	23/92	NR	NR
QoL-PSP total	<b>38/180</b>	NR	NR
QoL-Anal	<b>70/100</b>	NR	NR

L'état cognitif de M. P.S étant trop altéré, il n'a pu remplir l'échelle seul.

## 2. Profil cognitif

### 2.1 MoCA

Tableau 5 : Résultats obtenus au MoCA.

Épreuves	Score BP	Score NS	Score PS
Visuospatial	<b>4/5</b>	<b>1/5</b>	<b>0/5</b>
Mini-TMT	1/1	0/1	0/1

<b>Épreuves</b>	<b>Score BP</b>	<b>Score NS</b>	<b>Score PS</b>
<i>Cube</i>	1/1	0/1	0/1
<i>Horloge</i>	2/3	1/3	0/3
<b>Dénomination</b>	<b>3/3</b>	<b>2/3</b>	<b>3/3</b>
<b>Attention</b>	<b>6/6</b>	<b>2/6</b>	<b>6/6</b>
<i>Chiffres</i>	2/2	1/2	2/2
<i>Lettres</i>	1/1	0/1	1/1
<i>Soustractions</i>	3/3	1/3	3/3
<b>Langage</b>	<b>2/3</b>	<b>2/3</b>	<b>2/3</b>
<i>Répétition phrases</i>	2/2	2/2	2/2
<i>Fluence</i>	0/1	0/1	0/1
<b>Similitudes</b>	<b>1/2</b>	<b>1/2</b>	<b>0/2</b>
<b>Mémoire - Rappel</b>	<b>2/5</b>	<b>2/5</b>	<b>0/5</b>
<b>Orientation</b>	<b>5/6</b>	<b>4/6</b>	<b>2/6</b>
<b>Score Total</b>	<b>24/30</b>	<b>15/30</b>	<b>13/30</b>

Le score total maximal au MoCA est de 30 points.

Un score supérieur ou égal à 26/30 est considéré comme normal, un score compris entre 18 et 25 est évocateur d'un trouble cognitif léger à modéré, et un score inférieur à 18 suggère un trouble cognitif modéré à sévère (Nasreddine et al., 2005).

Des ajustements se font selon le niveau scolaire du patient : 1 point est ajouté au score brut pour les personnes ayant 12 années de scolarité ou moins, afin de limiter l'effet d'un faible niveau d'éducation sur la performance cognitive globale (Nasreddine et al., 2005).

## 2.2 ECAS cognitive

Tableau 6 : Résultats obtenus à l'ECAS cognitive.

Épreuves	Score BP	Z-score BP	Score NS	Z-score NS	Score PS	Z-score PS
<b>Langage</b>	<b>27/28</b>	<b>0,28</b>	<b>23/28</b>	<b>-1,9</b>	<b>27/28</b>	<b>0,28</b>
<i>Dénomination</i>	8/8		7/8		8/8	
<i>Désignation</i>	8/8		6/8		8/8	
<i>Orthographe</i>	11/12		10/12		11/12	
<b>Fluence verbale</b>	<b>14/24</b>	<b>-1,15</b>	<b>0/24</b>	<b>-6,59</b>	<b>10/24</b>	<b>-2 15</b>
<i>Lettre M</i>	8/12		0/12		10/12	
<i>Lettre T</i>	6/12		0/12		0/12	
<b>Fonctions exécutives</b>	<b>34/48</b>	<b>-1,22</b>	<b>8/48</b>	<b>-7,06</b>	<b>22/48</b>	<b>-3,95</b>
<i>Empan indirect</i>	6/12		0/12		4/12	
<i>Alternance</i>	12/12		0/12		8/12	
<i>Complètement de phrases</i>	6/12		0/12		5/12	
<i>Cognition sociale</i>	10/12		8/12		5/12	
<b>Mémoire</b>	<b>15/24</b>	<b>-0,72</b>	<b>3/24</b>	<b>-5,06</b>	<b>4/24</b>	<b>-4,52</b>
<i>Rappel immédiat</i>	7/10		2/10		4/10	
<i>Rétention</i>	6/10		0/10		0/10	
<i>Reconnaissance</i>	2/4		1/4		0/4	
<b>Fonctions visuospatiales</b>	<b>12/12</b>	<b>0,4</b>	<b>5/12</b>	<b>-13,6</b>	<b>8/12</b>	<b>-7,06</b>
<i>Points</i>	4/4		1/4		3/4	
<i>Cubes</i>	4/4		0/4		2/4	
<i>Chiffres</i>	4/4		4/4		3/4	
<b>Score Total – ECAS cognitive</b>	<b>102/136</b>	<b>-1,28</b>	<b>36/136</b>	<b>-8,05</b>	<b>71/36</b>	<b>-4,61</b>
<b>Temps total de passation - ECAS cognitive</b>	<b>55 mn</b>		<b>/</b>		<b>45 mn</b>	

## 3. Profil psycho-comportemental

### 3.1 ECAS Comportementale

Tableau 7 : Résultats obtenus à l'ECAS comportementale.

Domaines	Score BP	Score NS	Score PS
<b>Désinhibition</b>	2/3	1/ 3	NR

<b>Domaines</b>	<b>Score BP</b>	<b>Score NS</b>	<b>Score PS</b>
<b>Apathie</b>	1/1	1/1	NR
<b>Empathie</b>	0/2	2/2	NR
<b>Compulsions</b>	1/2	0/2	NR
<b>Oralité</b>	2/2	2/2	NR
<b>Score total - Comportement</b>	<b>6/10</b>	<b>6/10</b>	NR
<b>Troubles psychotiques</b>	<b>0/3</b>	<b>0/3</b>	NR

### 3.2 NPI

Tableau 8 : Résultats obtenus au NPI.

<b>Domaines</b>	<b>Score BP</b>	<b>Score NS</b>	<b>Score PS</b>
<b>Dépression</b>	2	NR	NR
<b>Anxiété</b>	3	NR	NR
<b>Apathie</b>	8	NR	NR
<b>Désinhibition</b>	8	NR	NR
<b>Appétit</b>	3	NR	NR

Chaque domaine est évalué en termes de fréquence (0-4) et de gravité (0-3). Le score total pour chaque domaine est ensuite calculé en multipliant ces deux scores (Cummings, 1997).

### 3.3 MBI-C

Tableau 9 : Résultats obtenus à la MBI-C.

<b>Domaines</b>	<b>Score BP</b>	<b>Score NS</b>	<b>Score PS</b>
<b>Motivation</b>	6/18	18/18	NR
<b>Humeur</b>	6/18	3/18	NR
<b>Impulsivité</b>	6/36	16/36	NR
<b>Social</b>	0/15	6/15	NR
<b>Croyances</b>	0/15	0/15	NR

Pour chaque domaine évalué, les questions sont cotées sur une échelle de 1 à 3, en fonction de la sévérité des troubles observés : plus le score est élevé, plus le trouble est considéré comme sévère (Ismail et al., 2016).

## 4. Impact de la maladie sur les aidants

Tableau 10 : Résultats obtenus à l'échelle de Zarit.

	Score BP	Score NS	Score PS
Score total	13/48	NR	NR

La version courte de l'échelle de Zarit comprend 12 items, cotés selon une échelle de Likert allant de 0 (jamais) à 4 (presque toujours), permettant d'évaluer le ressenti de charge par l'aidant ; le score total, compris entre 0 et 48, reflète l'intensité de la charge subjective, un score élevé traduisant une charge plus importante (Zarit et al., 1980).

## Discussion

Ce mémoire visait à évaluer la pertinence de l'ECAS dans le dépistage et la caractérisation des troubles cognitifs et psycho-comportementaux associés à la PSP. Nous avons cherché à mettre en évidence que l'ECAS est plus adaptée que des échelles plus courtes comme le MoCA pour évaluer la cognition chez les patients PSP, notamment en raison de sa capacité à fournir des informations spécifiques sur les domaines cognitifs déficitaires, plutôt qu'une simple évaluation globale. De plus, l'ECAS permet un bilan cognitif relativement complet, ce qui est difficile à obtenir avec les outils habituellement utilisés pour ces patients, tout en intégrant également une évaluation des troubles du comportement lorsque le proche aidant est présent. Les données recueillies semblent confirmer que l'ECAS propose une approche plus ciblée que les évaluations cognitives globales habituellement utilisées, en particulier en ce qui concerne l'identification des domaines déficitaires. Après avoir analysé ces résultats, nous soulignerons les limites de l'étude qui conduisent à en relativiser la portée. Puis nous exposerons l'apport de cette étude en orthophonie avant de proposer des pistes visant à confirmer la robustesse des résultats obtenus.

### 1. Analyse des résultats

L'analyse des résultats permet de mettre en évidence l'intérêt de l'ECAS pour évaluer plus finement et plus précisément les troubles cognitifs et psycho-comportementaux chez les patients atteints de PSP.

#### 1.1 Profil cognitif des patients

##### 1.1.1 Domaines atteints chez au moins deux patients

- **Atteinte exécutive, une atteinte majeure mise en évidence par l'ECAS**

Chez Mme NS, on retrouve un profil typiquement dysexécutif, marqué par une altération sévère de la fluence verbale, de la flexibilité mentale et de la planification. À l'épreuve de fluence verbale, son score est nul, ce qui traduit une atteinte majeure de la mise en place de stratégies de récupération lexicale et un défaut d'inhibition, comme en témoignent les nombreuses persévérations (le même mot

est répété 4 fois). M. PS présente également un déficit marqué dans ce domaine. La sévérité de ces atteintes est mise en évidence par leurs écarts à la norme (z-score  $\ll -1,5$ ) témoignant d'un niveau de performance très inférieur à celui attendu dans la population de référence. Ces performances traduisent des troubles exécutifs significatifs, dont la sévérité est en adéquation avec les atteintes fronto-sous-corticales décrites dans la littérature comme caractéristiques de la PSP-RS (Bak et al., 2005). Seul M. BP atteint un score moyen, situé dans la norme faible (tableau 6). Les autres sous-épreuves de l'ECAS impliquant la flexibilité cognitive (empan indirect, alternance) et la planification (complètement de phrases) confirment cette tendance : Mme NS obtient un score nul sur chacune de ces épreuves, et M. PS présente des performances inférieures aux seuils attendus tandis que M. BP montre des résultats modérément altérés, comme indiqué dans le tableau 6.

Afin d'évaluer la sensibilité de l'ECAS pour repérer les atteintes exécutives, une comparaison avec les résultats issus d'autres outils d'évaluation, notamment le MoCA, s'avère pertinente. Dans le MoCA, la flexibilité mentale est évaluée grâce à l'épreuve d'alternance chiffres-lettres du mini-TMT, tandis que la mise en place de stratégies de récupération lexicale est explorée à travers l'épreuve de fluence phonémique. Si les résultats obtenus à ces sous-tests sont globalement cohérents avec ceux observés à l'ECAS, ils apparaissent toutefois moins précis et relativement succincts. Mme NS et M. PS, dont les performances sont particulièrement altérées aux épreuves exécutives de l'ECAS, obtiennent en effet des scores nuls aux épreuves correspondantes du MoCA, comme le montre le tableau 5. M. BP, dont les résultats sont légèrement mieux préservés à l'ECAS, présente en revanche un score équivalent à celui des deux autres patients à l'épreuve de fluence du MoCA. Ces observations suggèrent une sensibilité limitée du MoCA pour détecter de manière fine les troubles exécutifs. Cette limite pourrait s'expliquer par le faible nombre d'items ciblant spécifiquement ces fonctions et par la nature même de l'outil, conçu avant tout comme un test de dépistage général. De plus, la participation motrice requise dans certaines épreuves du MoCA constitue un désavantage pour les patients atteints de troubles moteurs. À l'inverse, l'ECAS permet une analyse plus approfondie, en apportant des informations qualitatives et quantitatives plus détaillées, tout en prenant en compte les spécificités motrices des patients.

- **Atteinte mnésique plus précisément identifiée par l'ECAS**

L'ECAS permet une évaluation de différents types de mémoire : la mémoire de travail et la mémoire épisodique verbale. Les résultats obtenus aux épreuves mnésiques mettent en évidence des profils variés, cohérents avec les observations précédentes. Mme NS et M. PS présentent les performances les plus altérées, avec des scores nettement pathologiques, bien en dessous de la norme attendue (tableau 6). L'analyse qualitative et quantitative des épreuves révèle une atteinte des phases d'encodage (rappel immédiat faible), de stockage (rétention nulle) et de récupération (reconnaissance altérée) traduisant une altération sévère de la mémoire épisodique verbale. Ces profils mnésiques sont en accord avec les descriptions issues de la littérature, notamment les travaux de Brown et collaborateurs, qui soulignent la fréquence des déficits en mémoire verbale et non verbale chez les patients présentant une PSP (Brown et al., 2010). À l'inverse, M. BP obtient des scores se situant dans la norme faible : ses performances sont correctes et témoignent d'une préservation relative de la mémoire épisodique verbale. Ce résultat est cohérent avec le profil globalement moins atteint de M. BP.

Le MoCA propose également une évaluation de la mémoire, à travers une tâche de répétition immédiate (non cotée), induisant un encodage, ainsi qu'un rappel libre puis indicé. Les résultats obtenus avec cet outil apparaissent partiellement discordants par rapport à ceux de l'ECAS. M. BP et Mme NS obtiennent un score identique en rappel, ce qui les place à un niveau équivalent sur cette seule épreuve, alors que l'ECAS révélait des profils plus contrastés. Ces scores divergents pourraient s'expliquer par les limites analogues à celles identifiées dans l'épreuve exécutive, le MoCA proposant une évaluation seulement partielle de la mémoire, contrairement à l'ECAS. Seul M. PS conserve une performance nulle, cohérente avec les résultats observés à l'ECAS, comme le montre les tableaux 5 et 6.

- **Atteinte visuospatiale importante : un trouble peu décrit dans la littérature mais révélé par l'ECAS**

L'analyse des résultats met en évidence une atteinte marquée des fonctions visuospatiales chez Mme NS et M. PS, avec des performances nettement pathologiques, tant à l'ECAS qu'au MoCA. À l'inverse, M. BP présente un score se situant dans la norme à cette épreuve, traduisant une préservation relative de ces compétences dans son cas. Ces résultats soulignent non seulement l'hétérogénéité des profils cognitifs observés chez les trois patients, mais mettent également en évidence un aspect peu étudié dans la littérature : les troubles visuospatiaux. En effet, les troubles exécutifs et mnésiques sont fréquemment décrits dans la PSP, mais les difficultés visuospatiales sont quant à elles encore peu explorées et sous-représentées dans les études cliniques. L'ECAS, par son approche spécifique, permet de mettre en évidence ces troubles avec une plus grande précision que d'autres outils de dépistage.

La comparaison avec le MoCA illustre cette différence. Dans le MoCA, l'évaluation des compétences visuospatiales repose essentiellement sur des tâches de reproduction graphique, telles que le dessin du cube ou de l'horloge. Or, ces exercices sollicitent fortement les capacités motrices, qui sont souvent altérées chez les patients atteints de PSP, comme nous l'avons déjà énoncé. Cette dépendance au geste moteur biaise l'interprétation des résultats et rend difficile la distinction entre un véritable trouble visuospatial et une limitation d'ordre moteur.

À l'inverse, l'ECAS propose des épreuves plus adaptées, limitant l'influence des troubles moteurs et permettant une évaluation plus fiable des compétences visuospatiales (Abrahams et al., 2014). Cet aspect constitue un atout majeur de l'ECAS, car elle offre la possibilité d'identifier des atteintes qui resteraient probablement inaperçues dans une évaluation clinique classique. L'identification de ces troubles est pourtant essentielle, car ils peuvent avoir un impact direct sur l'autonomie du patient dans les activités de la vie quotidienne, notamment pour la manipulation d'objets et les déplacements dans l'espace. Cette observation souligne non seulement l'intérêt de l'ECAS pour identifier des troubles visuospatiaux souvent négligés, mais elle rappelle aussi la nécessité d'utiliser des outils adaptés, limitant les biais liés aux contraintes motrices, dans l'évaluation des patients atteints de PSP.

### **1.1.2 Domaine préservé chez au moins deux patients**

- **Préservation relative du langage**

Il est intéressant de constater la préservation relative du langage chez les trois patients aux épreuves de l'ECAS, malgré des profils cognitifs parfois très altérés. À l'épreuve de langage du

MoCA, les trois patients obtiennent un score identique (Tableau 5), tous les trois pénalisés par la tâche de fluence verbale. Ce score global ne reflète pas de manière fiable les véritables capacités langagières des patients. En effet, l'évaluation du langage dans le MoCA ne mobilise pas uniquement les compétences langagières « pures », mais implique également d'autres processus cognitifs tels que les fonctions exécutives. En ce sens, un score faible à cette épreuve peut ne pas refléter une réelle atteinte du langage, mais plutôt une perturbation des processus sous-jacents.

Cette observation est en accord avec les travaux de Peterson et al., qui soulignent que les difficultés observées au niveau de la fluence verbale chez les patients atteints de PSP relèvent avant tout d'un déficit des fonctions exécutives, notamment de l'initiation et de la planification, plutôt que d'une dégradation des compétences langagières pures (Peterson et al., 2021). Cela explique que le MoCA, en s'appuyant sur une sous-épreuve dépendante des fonctions exécutives, fournisse une analyse partielle et peu fiable des capacités langagières des patients. À l'inverse, l'ECAS permet une évaluation plus fine des capacités langagières au travers des tâches de désignation et de dénomination. Cette évaluation permet d'isoler davantage les composantes verbales des autres processus cognitifs, ce qui contribue à une interprétation plus fiable du profil cognitif et langagier du patient.

## **1.2 Analyse des profils psycho-comportementaux des patients**

Le croisement des données issues de l'ECAS, du *NeuroPsychiatric Inventory* (NPI), du *Mild Behavioral Impairment Checklist* (MBI-C) et du *PSP Quality of Life* (PSP-QoL) a permis l'analyse clinique des profils psycho-comportementaux de M. BP et de Mme NS. Cette analyse met clairement en évidence l'apathie comme l'un des symptômes majeurs de la PSP, en cohérence avec la littérature. Toutefois, en raison des nombreux résultats manquants, liés notamment à l'absence d'aidant pour M. PS, la portée des conclusions pouvant être tirées est nécessairement limitée.

### **1.2.1 Profil comportemental révélé par l'ECAS**

L'évaluation comportementale réalisée avec l'ECAS met en évidence la présence de troubles comportementaux modérés chez les deux patients évalués (M. BP et Mme NS). Tous deux obtiennent un score identique reflétant des altérations comportementales, notamment marquées par une apathie, une désinhibition et des troubles liés à l'oralité.

L'apathie, symptôme fréquemment rapporté dans la PSP, est présente chez ces deux patients. Ce résultat est conforme aux descriptions faites dans la littérature, où l'apathie est souvent citée comme l'un des signes comportementaux majeurs (Litvan et al., 1996). La désinhibition, également observée chez M. BP et Mme NS, s'intègre dans le profil comportemental classiquement décrit chez les patients PSP, en lien avec les atteintes fronto-sous-corticales (Aarsland et al., 2001). Il est par ailleurs intéressant de noter l'absence totale de symptômes psychotiques chez les deux patients, un aspect peu décrit dans la littérature.

Enfin, les troubles de l'oralité, souvent sous évoqués dans la littérature scientifique, sont mis en évidence chez les deux patients. Ces comportements (conduites alimentaires inhabituelles, tendance accrue à porter des objets ou des aliments à la bouche) pourraient s'inscrire dans un syndrome dysexécutif plus global et méritent d'être systématiquement investigués, d'autant plus qu'ils peuvent interférer avec la dysphagie, souvent présente dans la PSP (Clark et al., 2020).

### **1.2.2 Profil comportemental révélé par le NPI**

L'évaluation réalisée à l'aide du NeuroPsychiatric Inventory (NPI) n'a pu être administrée qu'auprès d'un seul patient, M. BP. Les résultats confirment la présence d'apathie et de désinhibition, en bonne cohérence avec les données observées via l'ECAS. Ce recoupement souligne l'intérêt de combiner plusieurs outils d'évaluation pour valider la fiabilité des observations comportementales.

### **1.2.3 Profil comportemental révélé par le MBI-C**

La passation du MBI-C a confirmé les données obtenues par l'ECAS et le NPI, tout en apportant des nuances intéressantes. Le profil de Mme NS est plus sévèrement altéré que celui de M. BP, avec des scores élevés dans les domaines de la motivation et de l'impulsivité, traduisant un syndrome dysexécutif comportemental particulièrement marqué. La motivation, notamment, est gravement atteinte chez Mme NS (18/18), ce qui est cohérent avec la notion d'apathie sévère identifiée à l'ECAS. De plus, des manifestations d'impulsivité sont relevées de façon importante chez cette même patiente. Celles-ci s'inscrivent dans les troubles de l'autorégulation fréquemment décrits dans la PSP, en lien avec les atteintes du cortex frontal (Campagnolo et al., 2023).

Chez M. BP, le profil comportemental relevé au MBI-C apparaît moins sévèrement atteint, avec des scores modérés dans les mêmes domaines. Ce résultat confirme le tableau d'un patient présentant une atteinte comportementale modérée, en cohérence avec un profil cognitif globalement plus préservé que celui de Mme NS.

## **1.3 Impact fonctionnel et qualité de vie**

L'impact fonctionnel, la qualité de vie et la charge psychologique des aidants ont été mesurés à l'aide de la *PSP-Qol* et de l'échelle de Zarit dans le cadre de l'évaluation des patients. En effet, ces dimensions ne sont pas prises en compte dans l'ECAS mais sont importantes car elles donnent des informations utiles sur le retentissement fonctionnel de la PSP dans la vie quotidienne des patients. Elles permettent ainsi d'intégrer dans le suivi des patients tous les aspects susceptibles d'influencer la prise en soin avec une approche globale qui prend en considération l'environnement et le soutien familial.

Les résultats obtenus illustrent le retentissement majeur de la PSP sur le quotidien des patients, qui dépasse les seules limitations motrices. L'analyse des scores à la *PSP-QoL* met en évidence un impact important, aussi bien sur le plan physique que psychologique. Ces scores, inférieurs aux seuils associés à une bonne qualité de vie, traduisent l'impact négatif des incapacités croissantes et des troubles cognitifs et comportementaux, qui affectent à la fois la perception de soi et la qualité des interactions sociales.

Il est toutefois important de souligner que ces observations restent à interpréter avec prudence, car la passation de la *PSP-QoL* et de l'échelle de Zarit n'a pu être réalisée que chez un seul patient, M. BP. Néanmoins, l'échelle de Zarit met en évidence la charge psychologique ressentie par les proches aidants, en cohérence avec les travaux de Zarit et al. (1980), qui soulignent l'épuisement émotionnel et la détresse associés à la prise en charge prolongée d'un proche atteint d'une maladie neurodégénérative. Ce fardeau est d'autant plus pesant lorsque les troubles comportementaux, tels que l'impulsivité, l'apathie ou la désinhibition, s'ajoutent aux difficultés motrices et réduisent les capacités de communication, altérant la qualité des relations humaines.

## **2. Limites à prendre en compte**

### **2.1 Limites liées à l'ECAS**

Bien que l'ECAS soit un outil reconnu pour son efficacité dans le dépistage des troubles cognitifs et psycho-comportementaux associés aux pathologies neurodégénératives, dont la PSP, certaines limites ont été mises en évidence au cours de cette étude de cas. Il est important de souligner que ces observations ne remettent aucunement en cause la validité psychométrique de l'ECAS, telle que démontrée dans la littérature (Abrahams et al., 2014). Elles invitent cependant à une réflexion critique sur son usage en pratique clinique orthophonique et nécessitent d'être confirmées par des études de plus grande ampleur.

#### **2.1.1 Évaluation partielle des capacités mnésiques**

L'ECAS se concentre principalement sur la mémoire épisodique verbale et la mémoire de travail, sans proposer d'évaluation des autres types de mémoire, tels que la mémoire visuelle, la mémoire auditive ou encore la mémoire des visages. Pourtant, l'évaluation de ces différentes modalités mnésiques s'avère pertinente, non seulement pour affiner la compréhension du fonctionnement cognitif global du patient, mais aussi pour identifier des compétences préservées sur lesquelles fonder la rééducation orthophonique. L'absence de ces dimensions réduit donc la portée de l'évaluation et peut limiter la précision des axes thérapeutiques envisagés.

#### **2.1.2 Absence d'évaluation de l'orientation temporo-spatiale**

Un autre point important à souligner est l'absence d'évaluation de l'orientation temporo-spatiale. Pourtant, cette compétence fait partie intégrante des outils de dépistage tels que le MoCA (Nasreddine et al., 2005) ou le MMSE car elle reflète la cohérence de la représentation du patient dans le temps et l'espace et constitue souvent un indicateur précoce de désorganisation cognitive globale. L'absence de mesure de cette dimension dans l'ECAS pourrait donc conduire à sous-estimer certaines difficultés, qui sont pourtant déterminantes pour l'accompagnement quotidien et l'adaptation de l'environnement du patient.

#### **2.1.3 Approche langagière limitée sur le plan fonctionnel**

Enfin, bien que l'ECAS propose une évaluation du langage à travers des sous-épreuves de dénomination, de fluence verbale et d'orthographe, elle n'aborde que très partiellement les dimensions fonctionnelles et pragmatiques du langage.

La production discursive, l'organisation syntaxique, l'informativité du discours et l'adaptation au contexte conversationnel sont des éléments essentiels pour évaluer l'impact fonctionnel des troubles langagiers sur la vie quotidienne du patient. Ces dimensions sont importantes dans l'évaluation orthophonique, puisqu'elles orientent le projet de soin en lien avec les attentes du patient et les besoins de communication dans son environnement. L'utilisation conjointe d'outils complémentaires resterait donc nécessaire pour établir un bilan langagier complet et utile à la rééducation.

### **2.1.4 Inadaptation de certaines épreuves**

Une autre limite potentielle concerne l'utilisation de supports visuels dans certaines épreuves de l'ECAS, notamment celles portant sur la dénomination, la cognition sociale et les compétences visuo-spatiales. Bien que cette difficulté n'ait pas été directement observée chez les trois patients inclus dans l'étude, elle mérite d'être signalée. L'un des critères majeurs de la PSP est en effet la paralysie du regard, qui peut entraîner une gêne significative dans le traitement des informations visuelles. Cette observation amène à s'interroger sur la compatibilité entre les épreuves proposées et les difficultés visuelles propres à la PSP.

## **2.2 Limites méthodologiques**

Malgré l'intérêt de cette étude de cas, plusieurs limites méthodologiques imposent d'en interpréter les résultats avec prudence.

### **2.2.1 Échantillon restreint et absence de groupe contrôle**

La taille réduite de l'échantillon utilisé constitue bien évidemment une première limite majeure. En effet, contrairement à l'objectif initial, seuls trois patients atteints de PSP ont pu être inclus dans l'étude, ce qui limite fortement la portée et la possibilité de généralisation des résultats. Ce faible effectif, prévisible compte tenu de la rareté de la pathologie, s'explique également par diverses contraintes liées au recrutement. La PSP étant une maladie neurodégénérative d'évolution rapide, les patients à un stade avancé de la maladie ne sont pas en mesure de réaliser un nombre significatif d'épreuves. D'une manière générale, l'état clinique de certains patients rend la passation des tests compliquée voire impossible, ce qui réduit le nombre de participants potentiels et complexifie le recueil de données. Cette difficulté méthodologique est une contrainte supplémentaire qui constitue un obstacle à l'établissement de conclusions robustes et statistiquement significatives.

Enfin, il est à noter que pour cette étude de cas, seuls des patients suivis au CHU de Lille ont pu être intégrés.

Par ailleurs, l'absence de groupe contrôle dans notre étude empêche toute comparaison des performances cognitives et comportementales observées, limitant ainsi l'évaluation spécifique de la sensibilité de l'ECAS pour détecter les troubles caractéristiques de la PSP.

### **2.2.2 Hétérogénéité des profils cliniques**

L'échantillon présente une forte hétérogénéité en termes de profil cognitif, comportemental, fonctionnel et d'histoire médicale. Bien que tous les patients répondent aux critères diagnostiques de la PSP-RS, leurs niveaux de dépendance, leurs symptômes moteurs et la sévérité de l'atteinte cognitive sont très variables. Cette diversité reflète la complexité clinique de la PSP mais rend plus difficile l'analyse transversale des résultats, notamment lorsque des tendances communes sont recherchées.

### **2.2.3 Limites liées à la nature descriptive de l'étude**

Enfin, la nature même de cette étude, basée sur une observation descriptive et qualitative, limite son pouvoir de preuve. Bien qu'elle offre une approche clinique concrète et illustrée des troubles cognitifs et comportementaux dans la PSP, elle ne permet pas une analyse statistique.

## **2.3 Apport en orthophonie**

Au-delà des limites méthodologiques identifiées, ce mémoire met en évidence l'intérêt clinique de l'ECAS en tant qu'outil d'évaluation orthophonique pour les patients atteints de PSP. Cette partie développera cet intérêt sous trois axes principaux : l'apport de l'ECAS pour l'évaluation ciblée des troubles cognitifs et comportementaux, son accessibilité malgré les troubles moteurs, et son utilité dans l'adaptation de la prise en soin orthophonique.

En premier lieu, grâce à sa structure spécifique, l'ECAS permet d'évaluer la cognition de manière ciblée en identifiant les domaines altérés, tels que les fonctions exécutives, la mémoire ou encore le langage, mais aussi de mettre en évidence les capacités préservées. De plus, elle intègre une évaluation comportementale, incluant notamment l'apathie, la désinhibition ou les troubles de l'empathie, des aspects/domaines souvent négligés dans les outils de dépistage standard comme le MoCA. Ces manifestations comportementales ont un impact majeur sur la vie quotidienne des patients et sur la relation thérapeutique, ce qui justifie pleinement leur prise en compte dès l'évaluation initiale. Cette double approche, cognitive et comportementale, est intéressante dans le cadre d'une prise en soin orthophonique. En effet, l'élaboration d'un projet thérapeutique pertinent repose sur une compréhension précise et approfondie du fonctionnement cognitif et comportemental du patient. Une évaluation détaillée permet ainsi d'adapter la prise en soin à chaque patient en ciblant des objectifs réalistes, en fonction des besoins spécifiques de la personne et de ses capacités préservées. Elle aide aussi à choisir les supports, les moyens de compensation et les outils d'adaptation les plus appropriés, afin de préserver une communication fonctionnelle.

En second lieu, l'ECAS se distingue par sa capacité à contourner certains biais fréquemment rencontrés lors de l'évaluation cognitive de patients atteints de pathologies neurodégénératives avec atteintes motrices, comme la PSP. Contrairement à d'autres outils qui exigent des réponses écrites ou des gestes moteurs précis, l'ECAS prévoit des modalités de passation orales ou adaptées, permettant ainsi de s'affranchir des limitations motrices pouvant fausser l'interprétation des résultats (Abrahams et al., 2014). Cette adaptabilité est particulièrement intéressante dans le contexte de la PSP, où les troubles moteurs peuvent entraver l'exécution de certaines tâches. En rendant l'évaluation accessible malgré ces contraintes physiques, l'ECAS permet de recueillir des données fiables et représentatives du fonctionnement cognitif réel du patient. Cela favorise non seulement un repérage plus juste des troubles évolutifs, mais aussi la mise en évidence des compétences préservées. Ainsi, l'outil contribue à affiner la compréhension du profil cognitif, sans être biaisé par les limitations motrices qui accompagnent souvent cette pathologie.

Enfin, les résultats de cette étude soulignent que l'ECAS constitue une aide précieuse pour distinguer les troubles cognitifs caractéristiques de la PSP. Cela permet aux orthophonistes de mieux comprendre la nature des difficultés rencontrées par le patient, et ainsi d'adapter de manière plus ciblée leur prise en soin.

Ainsi, le recours à l'ECAS dans la pratique orthophonique s'intègre dans une démarche d'évaluation globale, qui prend en compte les spécificités des pathologies neurodégénératives et permet de cibler des axes de prise en soin visant d'une part à maintenir les capacités préservées et d'autre part à contourner et compenser les déficits identifiés.

## 2.4 Perspectives de l'étude

Dans le but de s'affranchir des limites méthodologiques identifiées dans cette étude ou du moins de les réduire, plusieurs propositions peuvent être formulées. En premier lieu, il conviendrait de pouvoir mener une étude portant sur un échantillon plus large, accompagné d'un groupe contrôle, apparié en âge, en niveau socioculturel et en profil clinique. Une telle méthodologie renforcerait la validité des observations et permettrait de mieux cerner la spécificité des performances cognitives et comportementales observées chez les patients atteints de PSP. Compte tenu de la rareté de la pathologie, obtenir un échantillon plus large suppose d'être en mesure de recruter des patients atteints de PSP au niveau de l'ensemble du territoire national et non pas uniquement dans la région de Lille.

En second lieu, intégrer une approche longitudinale serait intéressante afin d'observer l'évolution des troubles au fil du temps, et de mieux évaluer la sensibilité de l'ECAS dans la détection des modifications cognitives et comportementales. Une meilleure compréhension des profils individuels permettrait d'adapter plus finement les prises en soin orthophoniques, en tenant compte de la progression des symptômes.

Néanmoins, il reste essentiel de souligner que la mise en place d'un tel protocole représente une démarche complexe tant au niveau logistique qu'organisationnel. La rareté de la pathologie, l'évolution rapide des atteintes, ainsi que l'état clinique souvent fluctuant des patients rendent le recrutement délicat, et limitent la faisabilité d'une évaluation exhaustive. Certains patients sont recrutés à un stade où la sévérité des troubles perturbe, voire empêche, la passation des tests cognitifs et comportementaux dans leur intégralité. Cette réalité souligne la nécessité de proposer un dépistage et une évaluation précoce, dès la suspicion clinique, afin de recueillir des données exploitables avant que la maladie ne compromette l'évaluation.

C'est la raison pour laquelle une étude plus étendue géographiquement et plus étalée dans le temps devrait être envisagée, afin de disposer d'une période plus longue pour le recrutement, et ainsi atteindre un effectif plus conséquent de patients. Cette démarche permettrait de consolider les observations et d'améliorer la représentativité des résultats.

## Conclusion

Ce mémoire avait pour objectif de contribuer à évaluer l'intérêt clinique de l'*Edinburgh Cognitive and Behavioral ALS Screen* (ECAS) pour le dépistage et la caractérisation des troubles cognitifs et psycho-comportementaux dans la paralysie supranucléaire progressive (PSP). Afin de répondre à cette problématique, une étude descriptive de trois cas cliniques de patients présentant une forme probable de PSP-Richardson a été réalisée. Les profils cognitifs, comportementaux et

fonctionnels ont été analysés à l'aide de plusieurs outils d'évaluation, parmi lesquels l'ECAS occupait une place centrale.

Les résultats ont mis en évidence l'atteinte marquée des fonctions exécutives, de la mémoire épisodique verbale et des compétences visuospatiales chez les patients évalués, ainsi qu'une préservation relative des compétences langagières. L'ECAS a permis de détecter de manière fine et spécifique ces altérations, en comparaison avec des outils de dépistage plus généraux tels que le MoCA. Sur le plan comportemental, l'ECAS a également révélé des troubles significatifs tels que l'apathie, la désinhibition et les troubles de l'oralité, éléments essentiels pour comprendre l'impact global de la maladie sur la qualité de vie des patients et de leurs aidants.

Ce travail souligne l'intérêt d'intégrer cet outil dans la pratique orthophonique afin d'optimiser le dépistage, la prise en soin et le suivi de ces patients.

Cependant, plusieurs éléments doivent être pris en compte, tels que la taille réduite de l'échantillon, l'absence de groupe contrôle et les contraintes méthodologiques liées à l'évolution rapide de la maladie. Ces paramètres limitent la possibilité d'en envisager la généralisation.

À l'avenir, il serait pertinent de mener des recherches à plus large échelle, en intégrant un plus grand nombre de patients ainsi qu'un suivi longitudinal, afin d'affiner la compréhension des profils cognitifs et comportementaux dans la PSP. De telles études pourraient conforter la place de l'ECAS dans les protocoles d'évaluation standardisés et enrichir les pratiques orthophoniques en direction de cette population à besoins spécifiques.

## Bibliographie

- Aarsland, D., Litvan, I., & Larsen, J. P. (2001). Neuropsychiatric Symptoms of Patients With Progressive Supranuclear Palsy and Parkinson's Disease. *The Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences*, 13(1), 42-49. <https://doi.org/10.1176/jnp.13.1.42>
- Abrahams, S., Newton, J., Niven, E., Foley, J., & Bak, T. H. (2014). Screening for cognition and behaviour changes in ALS. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 15(1-2), 9-14. <https://doi.org/10.3109/21678421.2013.805784>
- Albert, M. L., Feldman, R. G., & Willis, A. L. (1974). The 'subcortical dementia' of progressive supranuclear palsy. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 37(2), 121-130. <https://doi.org/10.1136/jnnp.37.2.121>
- Arshad, F., Paplikar, A., Mekala, S., Varghese, F., Purushothaman, V. V., Kumar, D. J., Shingavi, L., Vengalil, S., Ramakrishnan, S., Yadav, R., Pal, P. K., Nalini, A., & Alladi, S. (2020). Social Cognition Deficits Are Pervasive across Both Classical and Overlap Frontotemporal Dementia Syndromes. *Dementia and Geriatric Cognitive Disorders Extra*, 10(3), 115-126. <https://doi.org/10.1159/000511329>
- Bak, T. H., Crawford, L. M., Hearn, V. C., Mathuranath, P. S., & Hodges, J. R. (2005). Subcortical dementia revisited: Similarities and differences in cognitive function between progressive supranuclear palsy (PSP), corticobasal degeneration (CBD) and multiple system atrophy (MSA). *Neurocase*, 11(4), 268-273. <https://doi.org/10.1080/13554790590962997>
- Boxer, A. L., Yu, J.-T., Golbe, L. I., Litvan, I., Lang, A. E., & Höglinger, G. U. (2017). Advances in progressive supranuclear palsy : New diagnostic criteria, biomarkers, and therapeutic approaches. *The Lancet Neurology*, 16(7), 552-563. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(17\)30157-6](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(17)30157-6)
- Brown, R. G., Lacomblez, L., Landwehrmeyer, B. G., Bak, T., Uttner, I., Dubois, B., Agid, Y., Ludolph, A., Bensimon, G., Payan, C., Leigh, N. P., & for the NNIPPS Study Group. (2010). Cognitive impairment in patients with multiple system atrophy and progressive supranuclear palsy. *Brain*, 133(8), 2382-2393. <https://doi.org/10.1093/brain/awq158>
- Brusa, A., Mancardi, G. I., & Bugiani, O. (1979). Progressive supranuclear palsy 1979 : An overview. *Neurological Sciences*, 1(3), 205-222. <https://doi.org/10.1007/BF02336701>
- Bourdain, F., Tir, M., & Trocello, J.-M. (2013). Les syndromes parkinsoniens : De l'analyse sémiologique au diagnostic nosologique. *La Revue de Médecine Interne*, 34(9), 528-537. <https://doi.org/10.1016/j.revmed.2012.09.017>
- Campagnolo, M., Weis, L., Fogliano, C., Cianci, V., Garon, M., Fiorenzato, E., Carecchio, M., Ferreri, F., Bisiacchi, P., Antonini, A., & Biundo, R. (2023). Clinical, cognitive, and morphometric profiles of progressive supranuclear palsy phenotypes. *Journal of Neural Transmission*, 130(2), 97-109. <https://doi.org/10.1007/s00702-023-02591-z>

Caparros-Lefebvre, D., Golbe, L. I., Deramecourt, V., Maurage, C.-A., Huin, V., Buée-Scherrer, V., Obriot, H., Sablonnière, B., Caparros, F., Buée, L., & Lees, A. J. (2015). A geographical cluster of progressive supranuclear palsy in northern France. *Neurology*, *85*(15), 1293-1300. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000001997>

Chauvelier, S., Oasi, C., Pariel, S., Geranmayeh, K., & Belmin, J. (2011). La paralysie supranucléaire progressive : Un diagnostic méconnu en gériatrie. *NPG Neurologie - Psychiatrie - Gériatrie*, *11*(66), 274-279. <https://doi.org/10.1016/j.npg.2011.06.003>

Clark, H. M., Stierwalt, J. A. G., Tosakulwong, N., Botha, H., Ali, F., Whitwell, J. L., & Josephs, K. A. (2020). Dysphagia in Progressive Supranuclear Palsy. *Dysphagia*, *35*(4), 667-676. <https://doi.org/10.1007/s00455-019-10073-2>

Coyle-Gilchrist, I. T. S., Dick, K. M., Patterson, K., Vázquez Rodríguez, P., Wehmann, E., Wilcox, A., Lansdall, C. J., Dawson, K. E., Wiggins, J., Mead, S., Brayne, C., & Rowe, J. B. (2016). Prevalence, characteristics, and survival of frontotemporal lobar degeneration syndromes. *Neurology*, *86*(18), 1736-1743. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000002638>

Cummings, J. L. (1997). The Neuropsychiatric Inventory : Assessing psychopathology in dementia patients. *Neurology*, *48*(5\_suppl\_6). [https://doi.org/10.1212/WNL.48.5\\_Suppl\\_6.10S](https://doi.org/10.1212/WNL.48.5_Suppl_6.10S)

Eusebio, A. (2015). La paralysie supranucléaire progressive. *Pratique Neurologique - FMC*, *6*(2), 124-130. <https://doi.org/10.1016/j.praneu.2015.01.006>

Foley, J. A., Niven, E. H., Paget, A., Bhatia, K. P., Farmer, S. F., Jarman, P. R., Limousin, P., Warner, T. T., Morris, H. R., Bak, T. H., Abrahams, S., & Cipelotti, L. (2018). Sensitivity and Specificity of the ECAS in Parkinson's Disease and Progressive Supranuclear Palsy. *Parkinson's Disease*, *2018*, 1-8. <https://doi.org/10.1155/2018/2426012>

Grötsch, M., Respondek, G., Colosimo, C., Compta, Y., Corvol, J. C., Ferreira, J., Huber, M. K., Klietz, M., Krey, L. F. M., Levin, J., Jecmenica-Lukic, M., Macías-García, D., Meissner, W. G., Mir, P., Morris, H., Nilsson, C., Rowe, J. B., Seppi, K., Stamelou, M., ... for the Describe PSP Study Group, the ProPSP Study Group, and the Movement Disorder Society–Endorsed PSP Study Group. (2021). A Modified Progressive Supranuclear Palsy Rating Scale. *Movement Disorders*, *36*(5), 1203-1215. <https://doi.org/10.1002/mds.28470>

Höglinger, G. U., Respondek, G., Stamelou, M., Kurz, C., Josephs, K. A., Lang, A. E., Mollenhauer, B., Müller, U., Nilsson, C., Whitwell, J. L., Arzberger, T., Englund, E., Gelpi, E., Giese, A., Irwin, D. J., Meissner, W. G., Pantelyat, A., Rajput, A., Van Swieten, J. C., ... for the Movement Disorder Society-endorsed PSP Study Group. (2017). Clinical diagnosis of progressive supranuclear palsy : The movement disorder society criteria: MDS Clinical Diagnostic Criteria for PSP. *Movement Disorders*, *32*(6), 853-864. <https://doi.org/10.1002/mds.26987>

Horta-Barba, A., Pagonabarraga, J., Martínez-Horta, S., Busteed, L., Pascual-Sedano, B., Illán-Gala, I., Marin-Lahoz, J., Aracil-Bolaños, I., Pérez-Pérez, J., Sampedro, F., Bejr-Kasem, H., & Kulisevsky,

J. (2021). Cognitive and behavioral profile of progressive supranuclear palsy and its phenotypes. *Journal of Neurology*, 268(9), 3400-3408. <https://doi.org/10.1007/s00415-021-10511-y>

*Image IRM d'atrophie mésencéphalique – PSP* [Image]. (n.d.). Image achetée, utilisation autorisée dans un cadre universitaire. Auteur non précisé. <https://www.sciencephoto.fr/image/12636781-Progressive-Supranuclear-Palsy-PSP-MRI>

Ismail, Z., Brodaty, H., Cieslak, A., Fischer, C. E., Gauthier, S., Geda, Y. E., Herrmann, N., Kanji, J., Lanctot, K. L., Miller, D., Mortby, M. E., Onyike, C., Ortiz, L. A., Rosenberg, P., Smith, E. E., Smith, G. S., Sultzer, D., Cummings, J. L., & Lyketsos, C. (2016). O1-13-03 : The Mild Behavioral Impairment Checklist (MBI-C): a New Rating Scale for Neuropsychiatric Symptoms as Early Manifestations of Neurodegenerative Disease. *Alzheimer's & Dementia*, 12(7S\_Part\_4). <https://doi.org/10.1016/j.jalz.2016.06.366>

Josephs, K. A., Petersen, R. C., Knopman, D. S., Boeve, B. F., Whitwell, J. L., Duffy, J. R., Parisi, J. E., & Dickson, D. W. (2006). Clinicopathologic analysis of frontotemporal and corticobasal degenerations and PSP. *Neurology*, 66(1), 41-48. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000191307.69661.c3>

Levy, R. (2011). Progressive supranuclear palsy: What's new? *Gériatrie et Psychologie Neuropsychiatrie du Vieillessement*, 9(2), 191-201. <https://doi.org/10.1684/pnv.2011.0271>

Litvan, I., Mega, M. S., Cummings, J. L., & Fairbanks, L. (1996). Neuropsychiatric aspects of progressive supranuclear palsy. *Neurology*, 47(5), 1184-1189. <https://doi.org/10.1212/WNL.47.5.1184>

Litvan, I., Lees, P. S. J., Cunningham, C. R., Rai, S. N., Cambon, A. C., Standaert, D. G., Marras, C., Juncos, J., Riley, D., Reich, S., Hall, D., Kluger, B., Bordelon, Y., Shprecher, D. R., & for ENGENSE-PSP. (2016). Environmental and occupational risk factors for progressive supranuclear palsy : Case-control study. *Movement Disorders*, 31(5), 644-652. <https://doi.org/10.1002/mds.26512>

Ludolph, A. C., Kassubek, J., Landwehrmeyer, B. G., Mandelkow, E., Mandelkow, E. -M., Burn, D. J., Caparros-Lefebvre, D., Frey, K. A., De Yebenes, J. G., Gasser, T., Heutink, P., Höglinger, G., Jamrozik, Z., Jellinger, K. A., Kazantsev, A., Kretschmar, H., Lang, A. E., Litvan, I., Lucas, J. J., ... for the Reinsburg Working Group for Tauopathies With Parkinsonism. (2009). Tauopathies with parkinsonism : Clinical spectrum, neuropathologic basis, biological markers, and treatment options. *European Journal of Neurology*, 16(3), 297-309. <https://doi.org/10.1111/j.1468-1331.2008.02513.x>

McMillan, C. T., Wu, J., Rascovsky, K., Cosentino, S., Grossman, M., Elman, L., Quinn, C., Rosario, L., Stark, J. H., Granit, V., Briemberg, H., Chenji, S., Dionne, A., Genge, A., Johnston, W., Korngut, L., Shoesmith, C., Zinman, L., the Canadian ALS Neuroimaging Consortium (CALSNIC), ... Benatar, M. (2022). Defining cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis: An evaluation of empirical approaches. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 23(7-8), 517-526. <https://doi.org/10.1080/21678421.2022.2039713>

Morris, H. R., Wood, N. W., & Lees, A. J. (1999). Progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski disease). *Postgraduate Medical Journal*, 75(888), 579-584. <https://doi.org/10.1136/pgmj.75.888.579>

Nasreddine, Z. S., Phillips, N. A., Bédirian, V., Charbonneau, S., Whitehead, V., Collin, I., Cummings, J. L., & Chertkow, H. (2005). The Montreal Cognitive Assessment, MoCA : A Brief Screening Tool For Mild Cognitive Impairment. *Journal of the American Geriatrics Society*, 53(4), 695-699. <https://doi.org/10.1111/j.1532-5415.2005.53221.x>

OpenAI. (2025). *ChatGPT* (version de mai 2025) [Modèle de langage utilisé pour l'aide à la reformulation de contenus rédactionnels] <https://openai.com/>

Peterson, K. A., Patterson, K., & Rowe, J. B. (2021). Language impairment in progressive supranuclear palsy and corticobasal syndrome. *Journal of Neurology*, 268(3), 796-809. <https://doi.org/10.1007/s00415-019-09463-1>

Respondek, G., Stamelou, M., Kurz, C., Ferguson, L. W., Rajput, A., Chiu, W. Z., van Swieten, J. C., Troakes, C., al Sarraj, S., Gelpi, E., Gaig, C., Tolosa, E., Oertel, W. H., Giese, A., Roeber, S., Arzberger, T., Wagenpfeil, S., Höglinger, G. U., & for the Movement Disorder Society—endorsed PSP Study Group. (2014). The phenotypic spectrum of progressive supranuclear palsy: A retrospective multicenter study of 100 definite cases. *Movement Disorders*, 29(14), 1758-1766. <https://doi.org/10.1002/mds.26054>

Schrag, A., Selai, C., Davis, J., Lees, A. J., Jahanshahi, M., & Quinn, N. (2003). Health-related quality of life in patients with progressive supranuclear palsy. *Movement Disorders*, 18(12), 1464-1469. <https://doi.org/10.1002/mds.10583>

Schrag, A., Selai, C., Quinn, N., Lees, A., Litvan, I., Lang, A., Poon, Y., Bower, J., Burn, D., & Hobart, J. (2006). Measuring quality of life in PSP: The PSP-QoL. *Neurology*, 67(1), 39-44. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000223826.84080.97>

Williams, D. R., & Lees, A. J. (2009). Progressive supranuclear palsy : Clinicopathological concepts and diagnostic challenges. *The Lancet Neurology*, 8(3), 270-279. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(09\)70042-0](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(09)70042-0)

Zarit, S. H., Reever, K. E., & Bach-Peterson, J. (1980). Relatives of the Impaired Elderly : Correlates of Feelings of Burden. *The Gerontologist*, 20(6), 649-655. <https://doi.org/10.1093/geront/20.6.649>

#### Sites Internet consultés:

*ECAS International – ECAS*. (s. d.). <https://ecas.psy.ed.ac.uk/ecas-international/#French>

Enterprises, L. A. (s. d.). *Progressive Supranuclear Palsy (PSP), MRI*. <https://www.sciencephoto.fr/image/12636781-Progressive-Supranuclear-Palsy-PSP-MRI>

*Paralyse supranucléaire progressive et syndrome corticobasal.* (s. d.). Haute Autorité de Santé. [https://www.has-sante.fr/jcms/p\\_3390276/fr/paralyse-supranucleaire-progressive-et-syndrome-corticobasal](https://www.has-sante.fr/jcms/p_3390276/fr/paralyse-supranucleaire-progressive-et-syndrome-corticobasal)

**Intérêt de l'*Edinburgh Cognitive and Behavioral ALS Screen* pour dépister et caractériser les troubles cognitifs et psycho-comportementaux dans la paralysie supranucléaire progressive.**

Discipline : Orthophonie

**Apolline Loy**

**Résumé :** La paralysie supranucléaire progressive est un syndrome parkinsonien atypique appartenant à la famille des tauopathies, qui associe une atteinte motrice, cognitive et comportementale progressive. Les troubles cognitifs, en particulier les altérations des fonctions exécutives, de l'attention et de la cognition sociale, ainsi que les manifestations comportementales telles que l'impulsivité et l'apathie, constituent des éléments fondamentaux dans la caractérisation clinique de cette pathologie. Cependant, le diagnostic reste difficile, en particulier aux stades précoces, en raison de l'hétérogénéité et de la variabilité d'évolution des symptômes, ce qui limite l'efficacité des outils de dépistage classiques tels que le *Mini Mental State Examination* (MMSE) ou le *Montreal Cognitive Assessment* (MoCA). L'*Edinburgh Cognitive and Behavioral ALS Screen* (ECAS), une échelle d'évaluation des troubles cognitifs et psycho-comportementaux initialement développée pour la sclérose latérale amyotrophique, pourrait constituer une alternative pertinente pour évaluer ces troubles dans la paralysie supranucléaire progressive. Ce mémoire vise à explorer l'intérêt clinique de cet outil, en s'appuyant sur l'analyse des profils cognitifs et comportementaux de trois patients atteints d'une forme probable de PSP-*Richardson's syndrome*. Bien que la taille réduite de l'échantillon ainsi que les contraintes liées à l'évolution rapide de la maladie limitent la portée des résultats, cette étude contribue à confirmer la pertinence de l'ECAS pour identifier des troubles cognitifs spécifiques et invite à envisager son utilisation comme un outil complémentaire en orthophonie. Des études plus larges seront nécessaires pour confirmer sa valeur diagnostique et son utilité clinique.

**Mots clés :** Maladies neurodégénératives, Évaluation cognitive et psycho-comportementale, Paralysie supranucléaire progressive, ECAS.

**Abstract:** Progressive supranuclear palsy is an atypical parkinsonian syndrome belonging to the tauopathy family, which combines progressive motor, cognitive and behavioral impairment. Cognitive disorders, in particular alterations in executive functions, attention and social cognition, as well as behavioral manifestations such as impulsivity and apathy, are key clinical features of this syndrome. However, diagnosis remains difficult, particularly in the early stages, due to the heterogeneity and variability of symptoms' progression. This limits the effectiveness of conventional cognitive screening tools such as the Mini Mental State Examination or the Montreal Cognitive Assessment. The Edinburgh Cognitive and Behavioral ALS Screen (ECAS), originally developed for amyotrophic lateral sclerosis, could be a relevant alternative for assessing these disorders in progressive supranuclear palsy. This thesis aims to explore the clinical relevance of this tool, based on the analysis of the cognitive and behavioral profiles of three patients with probable PSP-*Richardson's syndrome*. Although the small sample size and the constraints associated with the rapid progression of the disease limit the scope of the results, this study helps to confirm the relevance of the ECAS for identifying specific cognitive disorders and invites us to consider its use as a complementary tool in speech therapy. Larger studies are needed to confirm its diagnostic value and clinical usefulness.

**Keywords:** Neurodegenerative diseases, Cognitive and behavioral assessment, Progressive supranuclear palsy, ECAS.

MEMOIRE dirigé par

**Kathy Dujardin**, Enseignant chercheur, Faculté de médecine, Lille

Lille – 2025

Université de Lille