Emotions et maladie d'Alzheimer: neuropsychologie et enjeux éthiques

Emotions and Alzheimer's disease: neuropsychology and ethical issues

Roger Gil¹, Eva-Maria Arroyo-Anllo²

1 Professeur émérite de neurologie à l'Université de Poitiers; Directeur de l'Espace régional de réflexion éthique de Nouvelle-Aquitaine (1)

2. Professeur de neuropsychologie clinique, Département de Psychobiologie, Institut de Neurosciences de Castille-Leon, Université de Salamanque (2)

(1) Auteur correspondant : roger.gil@wanadoo.fr

(2) anlloa@usal.es

Résumé

Les émotions mobilisent la « puissance d'agir » de l'être humain, interviennent dans les prises de décision, sont des auxiliaires de la mémorisation et des outils de la communication par les mimiques émotionnelles, la prosodie émotionnelle, la gestualité. Les émotions sont aussi des composantes de l'identité de la personne humaine. Les émotions sont « ressenties » de manière désagréable (inquiétude, peur, agressivité) ou agréable (bien-être). Chez la personne atteinte de maladie d'Alzheimer les perturbations émotionnelles peuvent entraîner de la dépression, de l'agressivité, de l'apathie. La famille, les soignants doivent tenir compte de l'expression de leurs propres émotions en présence des personnes malades. Les émotions peuvent aussi favoriser la résurgence de souvenirs, favoriser la communication avec l'entourage, renforcer la conscience de Soi. Ainsi la maladie d'Alzheimer ne peut se résumer en la description de troubles cognitifs et de troubles du comportement d'évolution progressive. Elle peut encore moins se résumer dans les résultats de quelques tests et échelles sans doute nécessaires mais réducteurs. L'évaluation et l'accompagnement doivent aussi tenir compte de la dimension émotionnelle de la personne humaine et de la manière dont la maladie d'Alzheimer altère ou préserve les émotions. L'approche neuropsychologique et l'approche humaniste de la maladie doivent désormais s'associer dans le cadre d'une éthique performative, soucieuse de modifier les pratiques professionnelles en tenant compte de la personne humaine dans sa plénitude.

Mots-clés : maladie d'Alzheimer ; émotions ; apathie ; mémoire autobiographique ; mimiques émotionnelles ; prosodie émotionnelle ; conscience de Soi ; Identité ; éthique performative

Summary

Emotions mobilize the "power to act" of the human being, intervene in decision-making, are auxiliary of the memorization and tools for communication by emotional mimicry, emotional prosody, and gestures. Emotions are also components of the identity of the human person. Emotions are "felt" in an unpleasant way (worry, fear, aggression) or pleasant way (well-being). In the person with Alzheimer's disease emotional disturbances can lead to depression, aggressiveness, or apathy. Families and caregivers need take into account the expression of their own emotions in the presence of these patients. Emotions can also promote the resurgence of memories, foster communication with others, and enhance self-awareness. Thus Alzheimer's disease cannot be summed up by the description of cognitive disorders and progressive behaviour disorders, even less by the results of tests and scales, which are probably necessary but reductive. Evaluation and care should also take into account the emotional dimension of the human person and the way in which Alzheimer's disease alters or preserves emotions. The neuropsychological approach and the humanistic approach to the disease should henceforth be associated within the framework of a performative ethic, focused on modifying professional practices so as to take the human person into account in its fullness.

Keywords: Alzheimer's disease ; emotions ; apathy ; autobiographical memory ; facial emotions; emotional prosody; self-awareness, identity; performative ethics

Que la maladie d'Alzheimer soit encore classée dans un groupe de maladies appelées « démences » montre combien l'accent est mis sur les « pertes » et plus particulièrement sur les pertes cognitives imputables à la maladie. Perdre l'esprit, ce qu'implique le terme de « démence » c'est voir cette mosaïque de facultés que l'on appelle l'intelligence et ses manifestations cognitives se détériorer progressivement. Et quand on évoque la maladie d'Alzheimer, on fait référence d'abord à des troubles de la mémoire, du langage, de l'activité gestuelle, de la reconnaissance du monde et en particulier des visages, à des troubles du jugement et du raisonnement.

Mais qu'en est-il des compétences émotionnelles ? On serait prêt à leur imputer la survenue de troubles dépressifs, ou encore de troubles du comportement qu'il s'agisse de fugues, ou encore de manifestations caractérielles désignées sous le nom de « comportements perturbateurs » [1], qu'il s'agisse d'agitation, de cris d'agressivité, d'agitation. Mais on fait volontiers de ces troubles la conséquence des perturbations cognitives qui altèrent la compréhension par le malade du monde qui l'entoure, et ce d'autant que le malade est souvent qualifié d'anosognosique, ce qui veut dire qu'il méconnaît son statut même de malade et sa maladie.

Mais n'y aurait-il pas d'autres manières d'aborder la vie émotionnelle au cours de la maladie d'Alzheimer sans céder non plus à la tentation trop facile d'opposer des perturbations de la raison et une intégrité des émotions. La réalité est, qu'on le veuille ou non, beaucoup plus complexe et elle porte avec elle un important questionnement éthique. Tenter d'approcher la reconfiguration émotionnelle de la maladie d'Alzheimer impose au préalable d'approcher la manière dont l'émotion est liée à la cognition dans la manière d'être et d'être-au-monde de tout être humain.

Émotion et cognition liées dans la manière d'être et d'être-au-monde

Emotions et motivation

L'émotion est tout à la fois un ressenti et un mouvement, l'un lié à l'autre, formant un ensemble complexe de modifications neurovégétatives (vasculaires et cardiorespiratoires), musculaires (notamment au niveau du visage), comportementales (agitation, évitement, rapprochement). L'émotion n'est jamais qu'une représentation mentale, elle est aussi et indissolublement une expérience qui vibre dans la chair au sens de « corps organique », de corps vivant » [2]. Certaines émotions, dites fondamentales ou innées (la joie, la surprise, la peur, la colère, le dégoût, la tristesse) voient leur origine plonger dans le cerveau reptilien (la défense du territoire, la survie) et ses fonctions instinctuelles. Elles ont joué un rôle fondamental dans la survie de l'espèce en lien avec le cerveau mammalien qui est une pièce maîtresse de l'organisation des systèmes de mémoire. Ce cerveau est lui-même étroitement connecté au néocortex et notamment au cortex préfrontal permettant le déploiement des fonctions cognitives les plus élevées en termes d'évaluation, de régulation, d'anticipation. Et c'est ainsi que ces émotions fondamentales ont pu aussi se différencier qualitativement en une multitude d'émotions dites secondaires ou construites qui, de la tendresse à l'agacement, de la déception à la nostalgie composent la palette inépuisable des ressentis humains. Et c'est ainsi qu'elles suscitent ce flux motivationnel qui propulse l'être humain dans l'attraction ou la fuite, l'espérance ou la crainte donnant ainsi le potentiel énergétique « conatif » qui fait que

l'être humain n'est pas comportementalement gélifié mais « tend à persévérer dans son être [3] ».

Etre humain : puissance d'action et de décision

L'être humain se perçoit comme un être « capable », capable de « dire », capable de « faire », capable de se voir imputer les actions qu'il choisit. Cette «puissance d'agir », ce « pouvoir-faire »[4] lient autonomie et responsabilité dans la conduite de la vie. Ils sont aussi un des fondements de l'estime de soi¹. Les obstacles mis à la puissance d'agir contrarient le sujet dans son libre-arbitre et génèrent donc souffrance et agressivité sauf s'il s'agit de sujets dépressifs, souffrant déjà de la conviction de leur propre impuissance ou encore de sujets dont des lésions cérébrales induisent un émoussement des émotions et un effondrement de l'envie d'agir et tel est le cas des sujets apathiques. Or cette puissance manifeste les capacités décisionnelles du sujet. Et les prises de décision ne sont pas que le fruit d'un déploiement rationnel. C'est le mérite de Damasio [5] d'avoir montré l'articulation de l'émotion et de la raison dans les prises de décision. En effet tout au long de la vie, depuis l'enfance, les conséquences de nos décisions sont associées à des vécus émotionnels « corporels » neurovégétatifs, endocriniens, musculaires. Certains vont être agréables, d'autres vont être désagréables avec une intensité variable. Nous structurons ainsi peu à peu nos prises de décision en fonction des « marqueurs somatiques » qui sont activés de manière inconsciente et qui permettent de prendre des décisions plus rapides. L'émotion devient la direction assistée, l'auxiliaire de la raison. C'est le cortex frontal qui permet en présence de telle ou telle situation, d'activer les représentations somatiques qui lui sont associées, en connectant cette situation aux souvenirs émotionnels gérés par le système limbique et en particulier l'amygdale et l'insula.

Les émotions, auxiliaires de la mémorisation

De nombreux travaux ont montré que les émotions positives ou négatives facilitent la mémorisation. Ainsi en mémoire explicite, les performances dans l'apprentissage d'une liste d'images ou de mots sont meilleures pour une liste d'items chargés émotionnellement que pour une liste d'items émotionnellement neutres, permettant ainsi de définir un « delta émotionnel ». Ces constats valent aussi bien pour les items chargés d'émotions positives que pour les items chargés d'émotions négatives [6]. Les émotions associées au matériel présenté exercent leur effet lors de l'encodage, renforcé par l'éveil attentionnel suscité par l'émotion comme lors de la consolidation des souvenirs : les données de la neuroimagerie permettant d'attribuer cet effet facilitateur du contexte émotionnel sur l'encodage et sur la consolidation à une action modulatrice de l'amygdale sur l'hippocampe. Ces constats laissent entrevoir l'importance des émotions en mémoire autobiographique qu'il s'agisse d'événements personnels ou qu'il s'agisse d'événements publics particulièrement marquants par le bouleversement émotionnel collectif qu'ils ont entraîné et dont le souvenir surgit toujours de manière particulièrement vive. Ainsi en est-il pour la mémorisation collective de ce que Brown et Kulik [7] ont décrit sous le nom de « souvenirs en flash » (*flash bulb memories*) : dans leur étude princeps ces auteurs ont montré que dix ans après l'assassinat du président

¹ « La nature humaine », écrivait Spinoza, oppose une résistance à la mésestime de soi « qui consiste à faire de soi par Tristesse moins de cas qu'il n'est juste » : Œuvres III *Éthique*.

Kennedy, la plupart des personnes interrogées pouvaient se rappeler avec précision les conditions dans lesquelles ils avaient appris la nouvelle. Ces souvenirs en flash outre la précision de leur reviviscence concernent aussi bien l'événement que le contexte spatio-temporel de la mémorisation, donc la mémoire de source. On voit ainsi comment des événements publics s'implémentent avec la mémoire autobiographique. Bien entendu, les mêmes remarques valent pour les événements personnels, ceux qui concernent le sujet lui-même, sa famille, son cercle de relations sociales. L'effet neuromodulateur de l'amygdale sur l'hippocampe s'exercerait par une neuromédiation adrénurgique dont l'activation excessive rendrait compte du syndrome de stress-post traumatique lié à la reviviscence répétée et envahissantes d'expériences traumatisantes (catastrophes naturelles, expériences de guerre, agressions, maltraitements) [8]. Ainsi lors du processus de rappel, l'hippocampe est impliqué dans le contenu-même du souvenir et de sa composante **spatiotemporelle** tandis que l'amygdale est engagée dans le contenu et le vécu émotionnels [9].

Les émotions, composantes de la communication

Les mimiques émotionnelles sont, de manière universelle, tout à la fois expression et communication des émotions primitives [10]. Les émotions s'intègrent à la fonction pragmatique du langage : elles accompagnent en effet les actes de langage d'une gestualité qui vient souligner le contenu émotionnel (réprobation, colère, etc.) et d'une prosodie émotionnelle indépendante de la prosodie linguistique. Et c'est ainsi que l'être humain peut reconnaître la coloration émotionnelle de paroles même dans une langue étrangère qu'il ne comprend pas. La prosodie émotionnelle s'organise à partir de zones de l'hémisphère cérébral droit, symétriques de celles du langage. Elle comporte comme le langage un versant expressif (savoir exprimer ou reproduire une expression verbale émotionnelle), un versant réceptif (savoir comprendre la prosodie émotionnelle exprimée par un interlocuteur).

Les émotions, composantes de l'identité de la personne humaine

Les émotions font partie intégrante de la construction identitaire de la personne humaine, donc de son Self, c'est-à-dire de sa manière d'être, d'être-au-monde et d'être reconnu de lui. En effet, l'identité personnelle qui est connaissance de Soi prend appui sur la mémoire et en particulier sur la mémoire épisodique, celle-là même qui permet de reconnaître et de connecter entre eux dans la continuité d'une même histoire, des souvenirs considérés comme siens et comme passés [11]. Ce « voyage dans le temps » [12] que permet la narration de son histoire, raconté par sa mémoire, est riche de souvenirs émotionnellement colorés, que ce soit par la joie, par la peur ou par la tristesse. La représentation qu'un sujet a de Soi (de son Self) inclut ses sentiments, ses émotions, comme ses expériences, son métier, ses interactions familiales et sociales, ses opinions, ses idéaux.

En outre, la manière propre à chaque sujet de gérer et d'exprimer ses émotions est une composante de son « caractère », c'est-à-dire de l'ensemble des traits distinctifs (habitudes, comportements, idéaux) qui composent sa personnalité, « rendent ses réactions prévisibles » [13] et permettent de l'identifier et de le ré-identifier « comme étant le même » [4].

Émotions, maladie d'Alzheimer : neuropsychologie et enjeux éthiques

De la même manière que la maladie d'Alzheimer ne frappe pas tous les systèmes de mémoire, il ne faut pas céder à la tentation réductrice qui, en invoquant ici une anosognosie, ailleurs une apathie, tendrait à vider les malades de toute vie émotionnelle. Le rôle de l'émotion dans la mémorisation, dans les prises de décision, dans la relation à Autrui, dans le sentiment d'identité et plus globalement dans ce qui fait le « ressenti » (notamment dans ses pôles positif-agréable et négatif-désagréable) laissent pressentir la nécessité clinique et éthique d'une démarche de discernement nécessaire pour donner à l'accompagnement des malades toute sa cohérence. Car il est nécessaire de comprendre pour accompagner [11].

Émotions et mémorisation

Le delta émotionnel

Si la maladie d'Alzheimer diminue les performances de tâches de mémorisation en mémoire épisodique qu'il s'agisse de mots, d'images, d'histoires neutres ou d'items chargés d'un contenu émotionnel, il est en règle observé de meilleures performances pour le matériel émotionnel : la maladie d'Alzheimer préserve ainsi le delta émotionnel même s'il est plus resserré que chez les sujets témoins [14].

La mémoire autobiographique

L'évaluation de la mémoire autobiographique des sujets vieillissants normaux montrent qu'ils ont tendance à privilégier la mémoire sémantique (*savoir* qu'on allait en vacances en Espagne tous les ans) par rapport à la mémoire épisodique (*se souvenir* de ces vacances qui exceptionnellement avaient eu lieu à Venise pour le carnaval lors d'un anniversaire de mariage). Mais le sentiment de reviviscence peut rester vif pour le passé lointain (de l'adolescence à la trentaine) tandis que les sujets ont tendance aussi à positiver leurs événements de vie et même ceux que l'on pourrait juger comme négatifs : ces constats suggèrent l'importance de la vie émotionnelle dans le maintien de la cohérence d'un Self qui doit intégrer les nouvelles expériences de vie fussent-elles négatives pour assurer sa continuité [15]. C'est d'ailleurs le refus du sujet vieillissant à intégrer dans son identité-mêmeté les changements du vieillissement qui entraînent une souffrance narcissique voire une dépression [16].

Les troubles de la mémoire autobiographique constatés dans la maladie d'Alzheimer atteignent électivement sa composante épisodique en commençant par les événements les plus récents. Quand la maladie évolue, les souvenirs qu'ils évoquent mobilisent essentiellement la mémoire sémantique la plus ancienne. Les souvenirs épisodiques sont beaucoup plus atteints, tant dans leur nombre que dans les détails et le contexte spatiotemporel et nombre d'études ne constatent aucun gradient temporel. Les souvenirs qui persistent le doivent souvent à leur charge émotionnelle, positive ou négative et à l'importance qu'ils ont eue dans la construction identitaire [17].

L'effet facilitateur de la musique, donc de l'émotion musicale sur la mémoire mérite d'être souligné. Certes le malade Alzheimer qui jouait d'un instrument de musique peut continuer longtemps d'en jouer grâce à la mémoire procédurale, épargnée dans la maladie d'Alzheimer. Par contre la mémoire musicale proprement dite, c'est-à-dire la reconnaissance de mélodies familières et non familières est altérée dans la maladie [18]. Cependant plusieurs travaux ont

montré qu'en faisant préalablement entendre à des malades Alzheimer leur morceau favori de musique et en comparant leurs performances en dehors de toute écoute musicale, on constate une facilitation de l'évocation de souvenirs en mémoire autobiographique [19]. Le même effet, un peu moindre, a été observé par l'écoute de mélodies non familières comme *Les Quatre saisons* de Vivaldi [20]. Les mécanismes de cette facilitation sont discutés : éveil attentionnel, stimulation émotionnelle, réduction de l'anxiété. Les souvenirs ainsi rappelés témoignent-ils d'une stratégie de récupération des souvenirs facilitée par un indicage musical ? S'agit-il au contraire d'un rappel autobiographique involontaire et automatique témoignant d'un rappel non pas stratégique mais associatif, l'indice musical permettant d'activer le rappel en mémoire d'événements précédemment associés à l'écoute musicale ? En tout cas les souvenirs rappelés en condition d'écoute musicale sont plus nombreux, surgissent plus rapidement, ont un contenu émotionnel et un retentissement sur l'humeur plus marqués que les souvenirs rappelés en condition silencieuse. Ils sollicitent aussi beaucoup moins les fonctions exécutives [19].

D'autres travaux tournent autour du constat d'une amélioration des troubles du comportement avec des œuvres musicales très variées : après six mois d'une écoute quotidienne de musique *Big Band* des années 20 à 30, un groupe de vingt malades se sent plus heureux, plus éveillé et a de meilleures capacités de rappel d'épisodes de leur histoire personnelle que les malades qui au lieu de musique font des puzzles ou des activités récréatives usuelles comme dessin et peinture [21]. Des ateliers musicaux hebdomadaires faits de chansons connues et d'improvisations instrumentales sur une durée de cinq mois, améliorent les troubles comportementaux évalués par l'inventaire neuropsychiatrique de Cummings ainsi que la sensation de bien-être, et ce pendant toute la période d'accompagnement musical et jusque deux mois après. Les auteurs espèrent aussi un effet positif sur l'épuisement des aidants [22]. La musique améliore l'anxiété et la dépression de malades Alzheimer [23]. Ces effets croisés de la musique sur la mémoire personnelle et les émotions peuvent rendre compte de son action sur les interactions sociales, sur la communication verbale et non verbale et aussi sur la conscience de Soi [24]. De la même manière [25] [26], les stimulations olfactives peuvent induire la résurgence de souvenirs avec leur expérience émotionnelle chez les sujets normaux comme chez les malades atteints de formes modérées de maladie d'Alzheimer [19]. Ces réminiscences figurent parmi les bénéfices à attendre des jardins thérapeutiques [27].

Émotions et discours : prosodie émotionnelle, verbalisation des émotions et fonction pragmatique

Si l'on n'oublie pas d'évoquer les troubles du langage au cours de la maladie d'Alzheimer, il existe peu de travaux sur la manière dont les malades produisent leur activité langagière.

La prosodie émotionnelle même si elle n'est pas massivement altérée est significativement déficitaire dans la maladie d'Alzheimer aux stades léger et modéré par comparaison avec des sujets témoins. Il a été de plus observé un lien entre le déficit de la prosodie émotionnelle et les états dépressifs et d'agitation [28]. Ces constatations impliquent de sensibiliser l'aidant principal et les soignants à l'attention qu'ils doivent apporter aux difficultés que peut avoir le

malade à adapter son intonation émotionnelle. De même faut-il veiller, quand on s'adresse au malade, à souligner sa propre prosodie émotionnelle et ce d'autant que la compréhension émotionnelle peut être préservée, tout au moins dans les formes légères de la maladie. Il s'ensuit aussi que le malade, même s'il ne saisit pas le contenu linguistique précis de ce qui lui est dit, peut être capable d'en ressentir le poids émotionnel.

La verbalisation des émotions a été diversement appréciée. La recherche d'une alexithymie au sens de déficit de la verbalisation et de la description des émotions par une échelle spécifique comme l'échelle d'alexithymie de Toronto montre que si les malades atteints de dégénérescence frontotemporale ont des scores d'alexithymie plus élevés que les malades Alzheimer, ces derniers ont néanmoins un score plus élevé que les témoins. Les scores d'alexithymie sont corrélés avec le score à l'inventaire neuropsychiatrique de Cummings (NPI) évaluant les troubles psychocomportementaux, avec le score d'apathie et avec la détresse de l'aidant principal. Il n'y pas de lien entre les scores d'alexithymie et les scores aux tests de langage. L'imagerie volumétrique implique le seul hémisphère droit notamment au niveau du cortex cingulaire antérieur et frontotemporal [29].

Toutefois les difficultés de verbalisation et de description des émotions n'impliquent pas que les malades soient incapables d'autoévaluer leur état affectif : dans une étude sur les diverses facettes de la conscience de Soi dans une population de malades Alzheimer à un stade léger et modéré, il a pu être montré que les malades donnaient dans la majorité des cas une appréciation correcte de leur état affectif (il leur était demandé de dire s'ils se sentaient plutôt heureux ou plutôt malheureux et pourquoi?) [30].

Par ailleurs l'étude de la fonction pragmatique du langage dans des tâches écologiques d'entrevue dirigée, d'échanges d'informations à partir de photos et de discussion libre a pu montrer que la communication est la plus efficiente dans la tâche d'entretien dirigé dont la thématique autobiographique rend compte de la charge émotionnelle. Les actes de verbalisation des émotions sont souvent utilisés même s'ils le sont fréquemment de manière inadéquate, en dehors de toute demande de l'examineur [31].

En somme, les difficultés de communication émotionnelle des malades Alzheimer contrastent avec leur désir de communiquer leurs émotions et peuvent être source de troubles psychocomportementaux. Il est donc nécessaire de manifester à leur égard une capacité d'écoute en facilitant la verbalisation de leurs émotions ou de souvenirs autobiographiques aptes à être les vecteurs de leur ressenti émotionnel.

Mais il faut aussi intégrer la communication verbale et sa composante émotionnelle dans le cadre plus vaste de la fonction pragmatique qui accompagne les actes de langage non seulement de leur coloration prosodique mais aussi d'une activité gestuelle, de mimiques, de mouvements et d'expression du regard, d'une plus ou moins grande proximité des interlocuteurs qui peut aller jusqu'au contact corporel d'une main touchant une main, ou un bras, ou encore se posant sur une épaule ou sur un visage [32]. Toute cette activité gestuelle vient appuyer la communication et est elle-même communication. On conçoit donc l'importance à accorder à la communication gestuelle dont la spontanéité et l'élan peuvent longtemps demeurer en dépit de l'appauvrissement et de l'imprécision de la communication verbale. Dans une exposition itinérante organisée par France Alzheimer dans trois départements du Poitou-Charentes et intitulée « J'ai besoin de ton regard », des photographies montraient dans leur silence des instants de communication intense entre des malades et leur

aidant principal. On pouvait y voir l'apaisement d'un sourire ou d'un geste de tendresse, la perplexité ou l'inquiétude d'un regard. Une aidante commentant ces clichés disait :

« Nous avons la possibilité d'entrer dans leur monde un peu...Comprendre ce qu'ils disent avec les yeux, comprendre aussi ce qu'ils disent avec leurs mots qui ne sont pas forcément les nôtres...et là on a un vrai dialogue : le regard, le geste... C'est peut être parfois aussi un moyen de trouver le vrai de l'autre et le vrai de soi-même parce que confronté à ça, on ne peut plus faire semblant... on voit ses forces, on voit ses faiblesses, on voit le lien réel... ».

Comment mieux dire que l'identité du malade reconfigurée dans sa manière d'être-au-monde mais toujours présente trouve dans la présence d'un Autre qui veut bien tenter d'entrer dans son monde, un moyen de prolonger sa narration identitaire.

Mimiques émotionnelles

L'identification des visages repose sur des mécanismes neuropsychologiques distincts de ceux permettant l'identification des mimiques émotionnelles qui est, on l'a vu, une composante importante de la cognition sociale. Ceci implique qu'une prosopagnosie peut ne pas s'accompagner d'un déficit de la reconnaissance des émotions du visage. Il faut néanmoins souligner qu'il a pu être montré que des sujets prosopagnosiques, donc incapables d'une reconnaissance explicite des visages, manifestaient néanmoins une réaction émotionnelle, mise en évidence par le recueil du réflexe cutané sympathique [33] quand il leur était présenté des photographies de personnes qu'ils connaissaient, témoignant ainsi de la préservation d'une reconnaissance implicite liée à un sentiment de familiarité [34]. Certes de tels travaux concernant des sujets prosopagnosiques n'ont pas été effectués chez des patients atteints de maladie d'Alzheimer. Ils invitent néanmoins à une certaine prudence dans l'accompagnement de familles qui peuvent considérer que la visite de leur proche atteint d'Alzheimer et vivant en institution, n'a aucune sens au motif que leur proche « ne les reconnaît plus ». Or qui peut dire qu'il n'y a pas de reconnaissance implicite avec le réconfort que peut apporter la présence d'un proche reconnu comme « familial » même s'il ne peut pas être nommé ?

Dans la maladie d'Alzheimer, la discrimination de l'identité faciale (dire si deux visages correspondent ou non à la même personne) peut être altérée alors que la discrimination des émotions faciales est préservée. La préservation des capacités de discrimination des émotions faciales peut coexister avec un déficit de la dénomination et de la désignation d'émotions faciales [35]. La maladie d'Alzheimer altère les capacités d'identification des mimiques émotionnelles mais d'une manière moindre que dans les démences sémantiques [36]. Le déficit de la reconnaissance des mimiques émotionnelles est souvent ignoré de l'entourage et s'accompagne d'un accroissement du fardeau de l'aidant principal [37]. Pour d'autres, la reconnaissance de la joie, de la tristesse et du dégoût ne serait pas différente de celle de sujets âgés témoins [38]. Pour d'autres encore, la préservation de la reconnaissance du dégoût contraste avec l'altération de la reconnaissance des autres émotions : peur, colère, surprise, tristesse, joie. La reconnaissance du dégoût impliquerait l'insula et surtout les noyaux gris centraux, ce qui rendrait compte et de sa préservation dans la maladie d'Alzheimer et de son altération dans la maladie de Parkinson et dans la maladie de Wilson [39]. Ces constats, certes disparates, vont toutefois dans le sens d'une résistance des capacités d'identification des mimiques émotionnelles tout au moins chez certains malades. Elles imposent aux soignants de penser à contrôler leur expression émotionnelle quand, par exemple, ils pénètrent dans une

chambre d'un malade incontinent dont les soins de propreté n'ont pas été effectués avec la célérité souhaitable et qui pourraient douloureusement ressentir le surgissement d'une expression émotionnelle de dégoût chez la personne qui les visite. Ainsi peut surgir, même confusément chez le malade, ce que Jean-Paul Sartre appelait l'expérience de la honte², ou encore de la mésestime de Soi ou encore ce sentiment de perte de dignité qui ne concerne pas la dignité coextensive à toute personne humaine mais l'autre dignité, celle qui est entendue comme le souci de ne pas donner de soi une image humiliante.

L'apathie ou la rétraction de la relation au monde

L'être humain est caractérisé par sa puissance d'agir, par la parole, par le geste, par les interactions qu'il met en œuvre avec et dans le monde qui l'entoure. Il est poussé dans l'action par une énergie motivationnelle-émotionnelle dont le support neurophysiologique serait représenté par des boucles fronto-sous-corticales, reliant le lobe frontal au thalamus, au striatum, au pallidum. C'est sans doute cette large distribution fronto-sous-corticale des réseaux supportant le système motivationnel qui rend compte de la fréquence de l'apathie non seulement dans la maladie d'Alzheimer mais aussi dans les autres affections neurodégénératives et notamment dans la maladie de Parkinson et dans les dégénérescences fronto-temporales. L'apathie, au sens médical du terme, est une inertie comportementale et cognitive, le sujet n'engageant plus de comportements adaptés à un but et présentant un vide mental qui a pu être désigné comme un déficit de « l'auto-activation » psychique. Il s'y associe une « impassibilité » au sens d'indifférence, d'émoussement émotionnel coextensif avec l'absence de « motion », de « motivation » [40]. Le sujet apathique est ainsi désengagé du monde qui l'entoure, passif, ne prenant aucune initiative, ne s'intéressant pas à son environnement, ne manifestant aucune vibration affective à l'égard de son entourage. Mais le sujet apathique reste hétéroactivable donc stimulable, contrairement au dépressif. Car la dépression, si elle peut se manifester par une inertie comportementale, s'accompagne au contraire d'une « hyperthymie douloureuse » ou « douleur morale ». La dépression, contrairement aux apathies « pures », est en règle améliorée par les antidépresseurs. Le diagnostic différentiel est d'autant plus important que la dépression est, elle aussi, fréquente dans la maladie d'Alzheimer (sans doute plus d'un quart des cas) [41] et plus encore (plus de 40% des cas) dans les « démences » vasculaires.

L'apathie peut s'accompagner de salves d'agitation, de compulsions, d'impulsivité. L'apathie par le bouleversement comportemental qu'elle entraîne accroît la détresse de l'entourage et contribue de manière majeure, avec les troubles de la mémoire autobiographique, à la rupture de la présentation identitaire du sujet (son Self comportemental) [42].

Empathie

L'empathie désigne la capacité de se projeter dans Autrui pour ressentir ce qu'il ressent (empathie émotionnelle), comprendre ce qu'il pense (empathie cognitive), en se mettant à sa place tout en conservant une claire distinction avec lui. Les circuits neuronaux qui sous-tendent les deux variétés d'empathie sont distincts. Il s'agit du gyrus frontal inférieur

² « La honte dans sa structure première est honte devant quelqu'un... Or autrui est le médiateur entre moi et moi-même : j'ai honte de moi tel que j'apparais à autrui...la honte est, par nature, reconnaissance. Je reconnais que je suis comme autrui me voit » (J-P. Sartre, *L'être et le néant* (1943), éd. Gallimard, coll. "Tel", 1976, pp.259-260).

droit symétrique de l'aire de Broca pour l'empathie émotionnelle, cette zone cérébrale, phylogénétiquement ancienne, impliquée dans le système des neurones miroirs est en lien avec l'amygdale, le cortex somatosensitif, l'insula. Il s'agit pour l'empathie cognitive du cortex préfrontal ventromédian connecté aux pôles temporaux, au sillon temporal supérieur et à la jonction temporopariétale [43]. En règle très déficitaires dans les dégénérescences fronto-temporales, les capacités empathiques sont diversement appréciées dans la maladie d'Alzheimer. Pour certains, les capacités empathiques seraient préservées contrairement aux dégénérescences frontotemporales et aux démences vasculaires, ces dernières n'affectant que l'empathie cognitive [44]. Pour d'autres, l'empathie serait altérée, ce qui accroîtrait le fardeau de l'aidant principal [37].

Conclusion

La maladie d'Alzheimer ne peut se réduire à un inventaire de déficits cognitifs amnésiques, aphasiques, apraxiques et agnosiques. Elle peut se réduire encore moins dans les résultats de quelques tests peu écologiques, sans doute nécessaires mais réducteurs. Il importe, dans l'évaluation neuropsychologique et dans l'accompagnement de ces malades, de porter attention aux compétences cognitives préservées, de se méfier d'une interprétation réductrice de l'anosognosie pour en faire un « tout ou rien » alors que la réalité est plus nuancée. Mais la maladie d'Alzheimer ne peut non plus voir son retentissement émotionnel limité à la recherche d'un état dépressif et à un inventaire des troubles du comportement. C'est certes nécessaire mais c'est insuffisant. Car la vie émotionnelle est inséparable de la cognition qu'elle assiste et l'existence humaine ne se conçoit pas sans le lien tissé entre chacun et Autre-que-Soi et sans la mobilisation des émotions. Il s'agit dès lors de mesurer les enjeux éthiques d'une évaluation et d'une prise en compte de la vie émotionnelle dans l'accompagnement de la personne malade et de sa famille. Il s'agit bien d'enjeux, au sens de ce qu'on peut gagner ou perdre en reconnaissant ou en méconnaissant le caractère coextensif d'une approche neuropsychologique et d'une approche humaniste de la maladie [45]. Et ces enjeux concernent bien une éthique de la compréhension qui vise à considérer Autrui autant que possible dans la plénitude de sa dimension humaine. Et cette éthique doit aussi être performative [46], en ce sens qu'elle doit produire des effets au niveau des pratiques professionnelles [11] et donc les modifier, les ajuster dans un souci de bientraitance qui ne peut pas être que la déclamation de bonnes intentions mais qui doit s'appuyer sur une connaissance exigeante des manifestations de la maladie. Car le ressenti émotionnel concerne certes le bien-être ou la souffrance mais il intervient aussi dans la motivation, dans les décisions, dans la mémoire autobiographique, donc dans le sentiment identitaire et la conscience de Soi, dans le « caractère » et la manière d'être-au-monde qui témoignent du « *Self* » comportemental [42]. En étant attentif par exemple aux souvenirs que peuvent faire surgir la musique ou la stimulation olfactive, ou encore en sachant que le malade peut lire sur un visage des émotions qu'il peut être incapable de nommer, le professionnel, par les connaissances qui structurent son accompagnement, ne vise pas à traiter la maladie mais, en dépit de la maladie, d'aider la personne malade à vivre.

Conflits d'intérêt : aucun.

Références

- [1] Haute Autorité de Santé. Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées : prise en charge des troubles du comportement et des comportements perturbateurs, mai 2009.
https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2009-07/maladie_dalzheimer-troubles_du_comportement_perturbateurs-recommandations.pdf
- [2] Husserl E. Méditations cartésiennes : introduction à la phénoménologie. Paris : J. Vrin ; 1947.
- [3] Spinoza B. Oeuvres. III, Ethique : démontrée suivant l'ordre géométrique et divisée en cinq parties. Paris : Flammarion ; 1965.
- [4] Ricoeur P. Soi-même comme un autre. Paris : Éd. du Seuil ; 1996.
- [5] Damasio AR. The somatic marker hypothesis and the possible functions of the prefrontal cortex. *Philos Trans R Soc Lond B Biol Sci* 1996; 351:1413–20.
- [6] Hamman S. Cognitive and neural mechanisms of emotional memory. *Trends Cogn Sci* 2001; 5: 394–400.
- [7] Brown R, Kulik J. Flashbulb memories. *Cognition* 1977; 5:73–99.
- [8] Etkin A, Wager TD. Functional neuroimaging of anxiety: a meta-analysis of emotional processing in PTSD, social anxiety disorder, and specific phobia. *Am J Psychiatry* 2007;164:1476–88.
- [9] Holland AC, Kensinger EA. Emotion and autobiographical memory. *Phys Life Rev* 2010; 7:88–131.
- [10] Ekman P. Universal facial expressions of emotion. *Calif Ment Health Res Dig* 1970; 8:151–8.
- [11] Gil R. Vieillesse et Alzheimer : comprendre pour accompagner. Paris : L'Harmattan ; 2013.
- [12] Tulving E, Eustache F, Desgranges B, et al. La mémoire épisodique : de l'esprit au cerveau. *Rev Neurol* 2004;160:9–23.
- [13] Tamisier J-C, Bloch H, Chemama R, et al. Grand dictionnaire de la psychologie. Paris : Larousse ; 1999.
- [14] Paccalin M, Al Khidir F, Barc SP, et al. Peripheral p70S6k levels and emotional memory in patients with Alzheimer's disease. *Neurosci Lett* 2006 ; 410:162–4.
- [15] Conway MA. Memory and the self. *J Mem Lang* 2005;53:594–628.
- [16] Gil R, Fargeau M-N, Jaafari N. Conscience de soi, maintien du soi et identité humaine au cours de la maladie d'Alzheimer. *Ann Méd-Psychol Rev Psychiatr* 2011;169 : 416–9.
- [17] Piolino P. A la recherche du self : théorie et pratique de la mémoire autobiographique dans la maladie d'Alzheimer. *Encéphale* 2008 ; 34 :S77–88.
- [18] Baird A, Samson S. Memory for music in Alzheimer's disease: unforgettable? *Neuropsychol Rev* 2009 ;19:85–101.
- [19] El Haj M, Fasotti L, Allain P. The involuntary nature of music-evoked autobiographical memories in Alzheimer's disease. *Conscious Cogn* 2012 ; 21:238–46.
- [20] El Haj M, Postal V, Allain P. Music enhances autobiographical memory in mild Alzheimer's disease. *Educ Gerontol* 2012 ; 38:30–41.
- [21] Lord TR, Garner JE. Effects of music on Alzheimer patients. *Percept Mot Skills* 1993 ; 76:451–5.
- [22] Hsu MH, Flowerdew R, Parker M, et al. Individual music therapy for managing neuropsychiatric symptoms for people with dementia and their carers: a cluster randomised controlled feasibility study. *BMC Geriatr* 2015 ;15:84.

- [23] Guétin S, Portet F, Picot MC, et al. Effect of music therapy on anxiety and depression in patients with Alzheimer's type dementia: randomised, controlled study. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2009;28:36–46.
- [24] Arroyo-Anllo E, Diaz JP, Gil R. Familiar music as an enhancer of self-consciousness in patients with Alzheimer's disease. *BioMed Res Int* 2013 ;2013:1–10.
- [25] Arroyo-Anllo EM, Gil R. How to enhance self-consciousness in dementias. In press, London: Allied Academies; 2019.
- [26] Arroyo-Anlló EM, Boustou AT, Fargeau M, et al. Self-Consciousness in patients with behavioral variant frontotemporal dementia. *J Alzheimers Dis* 2015;49:1021–9. d
- [27] Rivasseau Jonveaux T, Batt M, Fescharek R, et al. Healing gardens and cognitive behavioral units in the management of Alzheimer's disease patients: the Nancy experience. *J Alzheimers Dis* 2013;34:325–38.
- [28] Roberts VJ, Ingram SM, Lamar M, et al. Prosody impairment and associated affective and behavioral disturbances in Alzheimer's disease. *Neurology* 1996 ; 47:1482.
- [29] Sturm VE, Levenson RW. Alexithymia in neurodegenerative disease. *Neurocase* 2011;17:242–50.
- [30] Gil R, Arroyo-Anllo EM, Ingrand P, et al. Self-consciousness and Alzheimer's disease. *Acta Neurol Scand* 2001;104:296–300.
- [31] Rousseau T. Communication et émotion dans la maladie d'Alzheimer. *Neurol Psychiatr Gériatr* 2011;11:221–8.
- [32] Prutting CA, Kirchner DM. A clinical appraisal of the pragmatic aspects of language. *J Speech Hear Disord* 1987 ;52:105–19.
- [33] Tranel D, Damasio AR. Knowledge without awareness: an autonomic index of facial recognition by prosopagnosics. *Science* 1985;228:1453–4.
- [34] Verstichel P. Troubles de la reconnaissance des visages : reconnaissance implicite, sentiment de familiarité, rôle de chaque hémisphère. *Bull Acad Natl Med* 2001; 185:537–49; discussion 550-3.
- [35] Roudier M, Marcie P, Grancher AS, et al. Discrimination of facial identity and of emotions in Alzheimer's disease. *J Neurol Sci* 1998 ;154:151–8.
- [36] Hsieh S, Hornberger M, Piguet O, et al. Brain correlates of musical and facial emotion recognition: evidence from the dementias. *Neuropsychologia* 2012;50:1814–22.
- [37] Martinez M, Multani N, Anor CJ, et al. Emotion detection deficits and decreased empathy in patients with Alzheimer's disease and Parkinson's disease affect caregiver mood and burden. *Front Aging Neurosci* 2018;10:120.
- [38] Michalon S, Serveaux JP, Allain P. Communiquer avec une personne atteinte de la maladie d'Alzheimer : apports des neurosciences cognitives et affectives. In: Dupont A-C, Gagnol P, Emotion, Cognition et Communication. Isbergues : Ortho Edition ; 2014 : 285–318.
- [39] Henry JD, Ruffman T, McDonald S, et al. Recognition of disgust is selectively preserved in Alzheimer's disease. *Neuropsychologia* 2008; 46:1363–70.
- [40] Robert P, Onyike CU, Leentjens AFG, et al. Proposed diagnostic criteria for apathy in Alzheimer's disease and other neuropsychiatric disorders. *Eur Psychiatry* 2009 ; 24:98–104.
- [41] Castilla-Puentes RC, Habeych ME. Subtypes of depression among patients with Alzheimer's disease and other dementias. *Alzheimers Dement J Alzheimers Assoc* 2010; 6:63–9.
- [42] Fargeau MN, Jaafari N, Ragot S, et al. Alzheimer's disease and impairment of the self. *Conscious Cogn* 2010 ;19:969–76.

- [43] Shamay-Tsoory SG, Aharon-Peretz J, Perry D. Two systems for empathy: a double dissociation between emotional and cognitive empathy in inferior frontal gyrus versus ventromedial prefrontal lesions. *Brain* 2009 ;132 : 617–27.
- [44] Alladi S, Sivarajani Ch , Shailaja M, et al. Empathy and frontal behavioral patterns discriminate between vascular dementia, Alzheimer's disease and frontotemporal dementia. *Alzheimers Dement J Alzheimers Assoc* 2011;7:e43–4.
- [45] Gil R, Poirier N. *Alzheimer: de carpe diem à la neuropsychologie*. Toulouse : Editions érès ; 2018.
- [46] Gil R. *Les grandes questions de bioéthique au XXIe siècle dans le débat public*. Bordeaux : LEH éditions ; 2018.