



MEMOIRE présenté pour l'obtention du
CERTIFICAT DE CAPACITE D'ORTHOPHONISTE

Par

BRIATTE Lucie
LAFAYE Amélie

EVALUATION DES CONNAISSANCES
SEMANTIQUES FINES DANS L'APHASIE
PROGRESSIVE PRIMAIRE FLUENTE

Maîtres de Mémoire

DAVID Danielle
CHARNALLET Annik

Membres du Jury

DELEMASURE Ariane
PRICHARD Debora
RODE Gilles

Date de Soutenance

3 juillet 2008

ORGANIGRAMMES

1. Université Claude Bernard Lyon1

Président
Pr. COLLET Lionel

Vice-président CEVU
Pr. SIMON Daniel

Vice-président CA
Pr. LIETO Joseph

Vice-président CS
Pr. MORNEX Jean-François

Secrétaire Général
M. GAY Gilles

1.1. Secteur Santé :

U.F.R. de Médecine Lyon Grange
Blanche
Directeur
Pr. MARTIN Xavier

U.F.R d'Odontologie
Directeur
Pr. ROBIN Olivier

U.F.R de Médecine Lyon R.T.H.
Laennec
Directeur
Pr. COCHAT Pierre

Institut des Sciences Pharmaceutiques
et Biologiques
Directeur
Pr. LOCHER François

U.F.R de Médecine Lyon-Nord
Directeur
Pr. ETIENNE Jérôme

Institut des Sciences et Techniques de
Réadaptation
Directeur
Pr. MATILLON Yves

U.F.R de Médecine Lyon-Sud
Directeur
Pr. GILLY François Noël

Département de Formation et Centre
de Recherche en Biologie Humaine
Directeur
Pr. FARGE Pierre

1.2. Secteur Sciences :

Centre de Recherche
Astronomique de Lyon -
Observatoire de Lyon
Directeur
M. GUIDERDONI Bruno

I.S.F.A. (Institut de Science Financière
et D'assurances)
Directeur
Pr. AUGROS Jean-Claude

U.F.R. Des Sciences et
Techniques des Activités
Physiques et Sportives
Directeur
Pr. COLLIGNON Claude

U.F.R. de Génie Electrique et des
Procédés
Directeur
Pr. CLERC Guy

U.F.R. de Physique
Directeur
Mme FLECK Sonia

U.F.R. de Chimie et Biochimie
Directeur
Pr. PARROT Hélène

U.F.R. de Biologie
Directeur
Pr. PINON Hubert

U.F.R. des Sciences de la Terre
Directeur
Pr. HANTZPERGUE Pierre

I.U.T. A
Directeur
Pr. COULET Christian

I.U.T. B
Directeur
Pr. LAMARTINE Roger

Institut des Sciences et des
Techniques de l'Ingénieur de Lyon
Directeur
Pr. LIETO Joseph

U.F.R. De Mécanique
Directeur
Pr. BEN HADID Hamda

U.F.R. De Mathématiques
Directeur
M. GOLDMAN André

U.F.R. D'informatique
Directeur
Pr. AKKOUCHE Samir

I.U.F.M.
Directeur
M. REGIS Bernard

2. Institut Sciences et Techniques de Réadaptation FORMATION ORTHOPHONIE

Directeur ISTR
Pr. MATILLON Yves

Directeur de la formation
Pr. TRUY Eric

Directeur des études
BO Agnès

Directeur de la recherche
Dr. WITKO Agnès

Responsables de la formation clinique
PERDRIX Renaud
MORIN Elodie

Chargée du concours d'entrée
PEILLON Anne

Secrétariat de direction et de scolarité
BADIOU Stéphanie
CLERC Denise

REMERCIEMENTS

Nous remercions nos maîtres de mémoire, Danielle DAVID et Annik CHARNALLET, pour nous avoir suivies tout au long de ce travail.

Nous remercions également les personnes qui ont participé à notre expérimentation, ainsi que les personnes qui nous ont apporté une aide technique pour l'élaboration de nos épreuves.

SOMMAIRE

ORGANIGRAMMES	2
REMERCIEMENTS	5
SOMMAIRE	6
INTRODUCTION	7
PARTIE THEORIQUE	9
I. LA MEMOIRE SEMANTIQUE	10
II. LA DEMENCE SEMANTIQUE	13
III. L'APHASIE PROGRESSIVE PRIMAIRE FLUENTE.....	18
IV. LES TROUBLES SEMANTIQUES ET LEUR EVALUATION.....	23
PROBLEMATIQUE ET HYPOTHESES	26
I. PROBLEMATIQUE.....	27
II. HYPOTHESES.....	27
PARTIE EXPERIMENTALE	28
I. PRESENTATION DU PROTOCOLE EXPERIMENTAL	29
II. PRESENTATION DES POPULATIONS TESTEES.....	33
PRESENTATION DES RESULTATS	35
I. PRESENTATION DE NOTRE PROTOCOLE D'ANALYSE DES RESULTATS	36
II. PRESENTATION DES RESULTATS DE LA POPULATION TEMOIN	37
III. RENCONTRES AVEC LES PATIENTS.....	37
DISCUSSION DES RESULTATS	55
I. INTERPRETATION DE NOS RESULTATS ET MISE EN LIEN AVEC LA LITTERATURE.....	56
II. LIMITES	63
III. APPORTS DE NOTRE TRAVAIL.....	66
CONCLUSION	68
BIBLIOGRAPHIE	69
ANNEXES	74
ANNEXE I :	75
TABLE DES ILLUSTRATIONS	81
TABLE DES MATIERES	83

INTRODUCTION

Certains auteurs considèrent la démence sémantique (DS) comme une variante de l'aphasie progressive primaire fluente (APP fluente), alors que pour d'autres, il s'agit de deux pathologies bien distinctes.

Les patients DS présentent une altération de la mémoire sémantique avec un trouble de l'identification visuelle et/ou une prosopagnosie entraînant une anomie et une compréhension de mot altérée. Ils présentent des déficits sémantiques multimodaux. En général, la lésion est bilatérale, pouvant prédominer à gauche. L'APP fluente affecterait uniquement la fonction du langage et ne présenterait pas de déficit du système sémantique. La lésion serait unilatérale et toucherait le lobe temporal gauche. Selon certains auteurs, cette pathologie est confondue avec une forme atypique de la DS qui correspond à une atteinte prédominante dans la région temporale gauche en début d'évolution et qui se manifeste par des troubles sémantiques dans une seule des modalités. La forme de DS atypique confondue avec l'APP fluente affecte uniquement la modalité verbale.

Il existe donc, actuellement, une controverse concernant le rapport entre l'APP fluente et la DS.

En 2006, Adlam, A.-L. R., Patterson, K., Rogers, T. T., Salmond, C. H., Acosta-Cabronero, J., & Hodges, J. R. réalisent une investigation des profils comportementaux et neuroanatomiques de patients qu'ils étiquettent « APP fluente » au moyen d'exams médicaux et de différentes tâches sémantiques verbales et non verbales. Leur étude montre que les patients testés présentaient tous, dès le départ, des troubles sémantiques fins dans les différentes modalités. Cela conduit à penser qu'ils auraient déjà une détérioration de leurs connaissances sémantiques, qu'ils évolueraient vers une DS et pourraient donc être diagnostiqués comme présentant un début de DS. Le choix de la population reste discutable puisque ces patients présentent une atrophie bilatérale des lobes temporaux.

Nous proposons une nouvelle expérimentation, en reprenant une partie des épreuves proposées par Adlam et al. (2006). Nous avons adapté ce protocole à la langue française en l'étalonnant auprès d'une population témoin de 30 sujets français. Nous l'avons ensuite présenté à une patiente DS et deux patients diagnostiqués APP fluents : l'un présente bien une atteinte unilatérale alors que pour l'autre les lésions seraient plus compatibles avec une DS. Nous nous situons dans un courant cognitiviste amodal.

Nous présenterons dans une première partie les données théoriques sur la mémoire sémantique et les caractéristiques de la DS et de l'APP fluente puis nous décrirons les différentes tâches permettant d'évaluer les troubles sémantiques. Dans une seconde partie, nous présenterons notre protocole expérimental : l'élaboration de notre matériel d'évaluation, son étalonnage sur la population témoin et sa passation auprès des patients atteints de DS et d'APP fluente. Nous exposerons ensuite, dans une troisième partie, nos résultats que nous discuterons dans une quatrième et dernière partie.

Chapitre I
PARTIE THEORIQUE

I. LA MEMOIRE SEMANTIQUE

1. Définition

En 1972, Tulving distingue trois types de mémoires au sein de la mémoire à long terme. La mémoire procédurale permet l'acquisition d'habiletés cognitives et motrices automatiques. La mémoire épisodique permet de se rappeler des expériences ou épisodes personnellement vécus. L'événement et tout son contexte particulier sont mémorisés. La récupération nécessite un souvenir conscient des indices spatio-temporels de l'épisode passé. La mémoire (ou système) sémantique stocke nos connaissances communes sur le monde : sens des choses, des mots, concepts, faits de l'actualité, acquis et savoirs. Elles sont détachées du contexte d'apprentissage, leur récupération est indépendante.

2. Organisation

2.1. L'architecture globale des connaissances

2.1.1. Le modèle hiérarchique : un arbre de connaissances (Warrington, 1975)

Les observations sur différents patients ayant une atteinte sémantique (DS) ont permis de mettre en évidence une organisation hiérarchisée des connaissances. En début de maladie, les patients ont des difficultés pour distinguer les éléments d'une même catégorie alors que la catégorie elle-même est préservée. A un stade plus avancé, les patients produisent des réponses prototypiques ou super-ordonnées laissant supposer que le système sémantique est organisé hiérarchiquement, les informations spécifiques étant représentées aux extrémités des branches de « l'arbre des connaissances ». En pathologie, les déficits peuvent être considérés comme une dégradation progressive de l'« arbre ».

2.1.2. Le modèle distribué : un réseau (Mc Clelland, Mc Naughton et O'Reilly (1995))

Selon ce modèle, les propriétés de « bas niveau » communes à plusieurs entités ne sont représentées qu'une fois (et non autant de fois que le nombre de concepts auquel elles

appartiennent comme dans le modèle hiérarchisé de Warrington, 1975). Chaque membre d'une catégorie se différencie des autres membres par une caractéristique qui lui est propre. Celle-ci serait préférentiellement perdue lors d'une atteinte sémantique, alors que les propriétés supra-ordonnées partagées par les membres d'une catégorie, marquant ainsi leur appartenance à cette catégorie, sont mieux préservées.

2.2. Organisation en fonction des modalités d'entrée et de sortie

La question est encore largement débattue dans la littérature. Deux hypothèses principales se dégagent : la mémoire sémantique est ainsi considérée par certains auteurs comme un système unique et amodal, accessible quelle que soit la modalité sensorielle, et par d'autres comme un système multimodal, fractionné en sous-systèmes selon la modalité d'entrée ou la nature des objets (par exemple objets naturels versus objets manufacturés).

2.2.1. Modèle plurimodal (Warrington, 1975 puis 1984)

Warrington décrit en 1975 les cas de patients présentant une dissociation de performances à des tâches de reconnaissance de mots et d'images, les connaissances sémantiques seraient donc organisées en sous-systèmes distincts (visuel ou verbal), accessibles selon la modalité perceptive et indépendants. Ainsi, selon cette hypothèse, un concept peut être reconnu en modalité verbale et ne pas l'être si le stimuli est visuel (et inversement).

2.2.2. Modèle amodal

Dans ce modèle, le système sémantique est unique et amodal donc commun à toutes les modalités d'entrée (visuelle, auditive, etc.) et de sortie (orale, écrite, etc.).

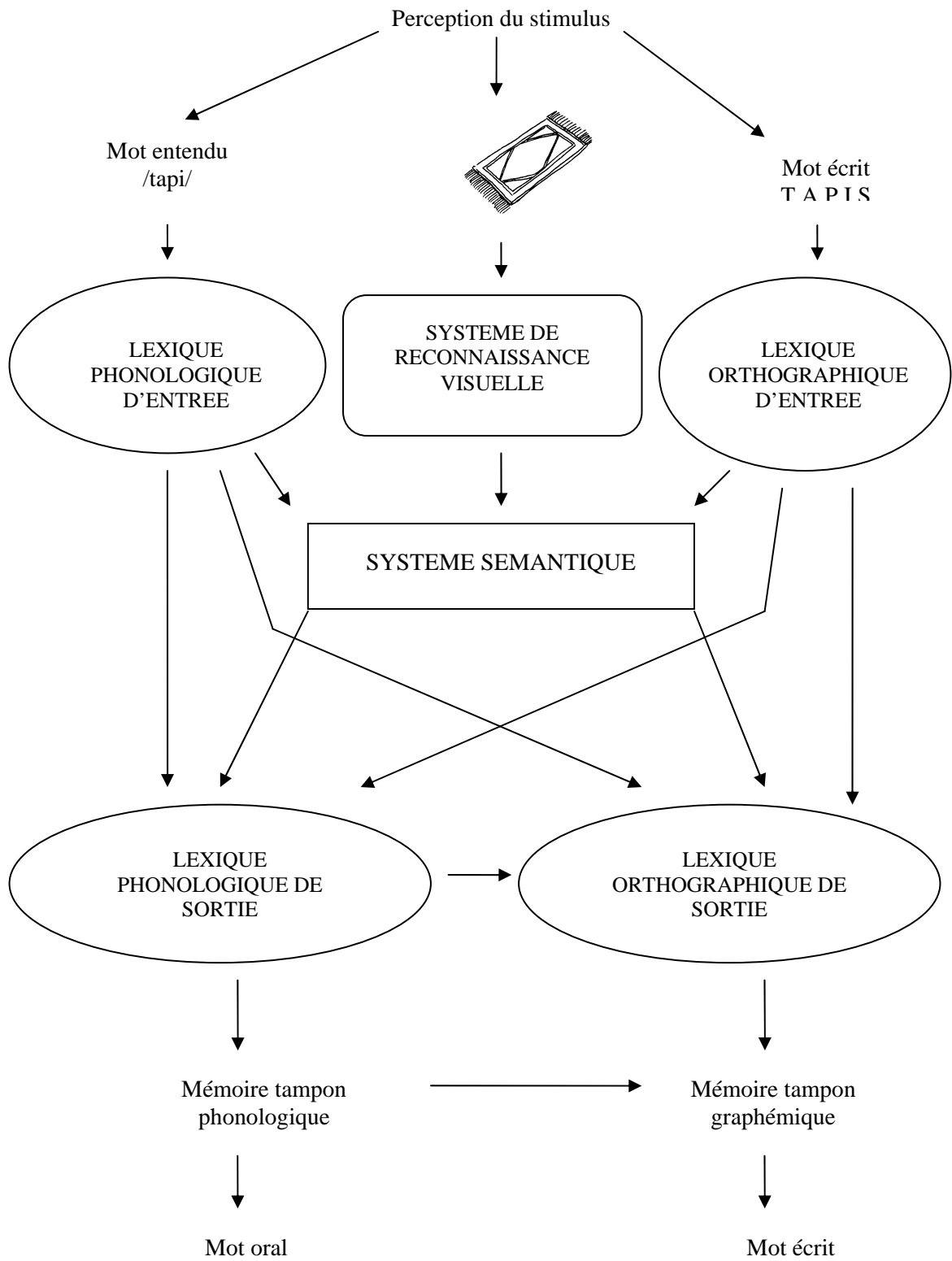


Figure 1 : Modèle simplifié du système lexical d'après Hillis et Caramazza (1995)

a. Modèle en cascade (Riddoch, Humphreys, Colheart et Funnel, 1988)

Ce modèle fait intervenir trois niveaux de traitement. Le premier niveau, structural, identifie le stimulus présenté. L'entrée visuelle est ainsi traitée par le lexique orthographique pour les mots et le système de description structurale pour les objets, alors que l'entrée auditive est traitée par le système de catégorisation pour les sons non verbaux et le lexique phonologique d'entrée pour les mots. Ces différents systèmes sont reliés au système sémantique, central et unique. Le traitement est pré-sémantique. Le deuxième niveau, sémantique, active des traits sémantiques et permet l'accès au sens. Le troisième niveau, phonologique, permet l'accès à une forme phonologique du mot.

b. Modèle OUCH : Organized Unitary Content Hypothesis (Caramazza et Hillis, 1990)

Ce modèle accorde une grande importance à la nature du stimulus. Un concept est obtenu par le regroupement de plusieurs propriétés sémantiques (propriétés structurales, schémas d'action, relations avec les autres objets ou concepts). Selon la nature du stimulus, les informations perceptives accèdent différemment aux propriétés sémantiques, mais le système sémantique, lui reste unique et amodal. Ainsi un mot présenté visuellement active une entrée lexicale dans le lexique orthographique alors que le même mot présenté auditivement active une entrée lexicale dans le lexique phonologique. Les informations traitées au niveau pré-sémantique donnent ensuite directement accès aux représentations sémantiques (dans le système sémantique). Si l'information perceptive est incomplète, elle va donc activer des représentations sémantiques non exhaustives.

3. Le modèle du système lexical (Hillis et Caramazza, 1995)

Ce modèle est la référence la plus fréquente en neuropsychologie. Il servira également de référence pour notre mémoire. Il postule que le système sémantique est amodal et donc commun à toutes les modalités d'entrée et de sortie. L'information est traitée à trois niveaux. Le premier concerne la reconnaissance du stimulus (par le lexique phonologique d'entrée s'il s'agit d'un mot entendu, par le lexique orthographique d'entrée si c'est un mot écrit ou par le système de reconnaissance visuelle de l'objet si le stimulus est visuel).

Le second niveau permet la récupération des propriétés sémantiques (perceptuelles, catégorielles, fonctionnelles, associatives..) dans le système sémantique. Le troisième niveau permet de sélectionner dans le lexique de sortie la forme phonologique (si le sujet dit le mot) ou orthographique (s'il l'écrit) du mot. Le système sémantique est donc situé à l'interface entre les systèmes d'entrée et de sortie.

II. LA DEMENCE SEMANTIQUE

1. Historique

En 1975, Warrington décrit pour la première fois un syndrome avec déficit sélectif de la mémoire sémantique. A partir de l'observation de trois patients, elle tente d'expliquer l'agnosie visuelle associative par la perte progressive des connaissances sémantiques. Les perturbations observées dépassent en effet le simple déficit langagier et traduisent une perte dans la mémoire sémantique. En 1989, Snowden, Goulding et Neary proposent le terme de « démence sémantique » pour décrire ces patients.

2. Description anatomo-physiologique

En 1989, Snowden et al. décrivent la DS comme une maladie neuro-dégénérative, une atrophie focale prédominante sur les structures temporales antérieures et externes. Ces lésions peuvent être uni- ou bilatérales, le plus souvent à gauche. Elles peuvent atteindre la partie antérieure de l'hippocampe (Belliard et al., 2007).

3. Caractéristiques démographiques

La DS est une pathologie rare. Selon Belliard (2001), elle apparaît en moyenne chez des sujets âgés de 60 ans (avec des extrêmes allant de 46 à 71 ans). Certains auteurs notent une prédominance masculine (68% pour Belliard, 2001), d'autres féminine (deux femmes pour un homme selon Snowden, Mann et Neary, 1996). Dans 50% des cas, on retrouve des antécédents familiaux de maladie démentielle.

4. Signes cliniques

4.1. Critères diagnostiques

En 1998, Neary et al. proposent des critères internationaux pour diagnostiquer la DS. Ils l'incluent au sein des dégénérescences lobaires frontotemporales, avec la démence frontotemporale (DFT) et l'aphasie progressive non fluente. Cependant, des confusions persistent encore avec les concepts d'aphasie progressive fluente (Mesulam, 2001), de prosopagnosie progressive (Evans, Heggs, Antoun et Hodges, 1995) et de variante temporelle de DFT (Edwards-Lee et al., 1997). En effet, selon ces critères, deux déficits distincts peuvent être à l'origine du tableau clinique de DS : l'agnosie associative (déficit non sémantique) et l'aphasie sémantique. Ils laissent envisager également que l'un de ces déficits isolé (visuel ou verbal) suffit à diagnostiquer une DS. Récemment, en France, Moreaud et al. (2008) tentent d'établir un consensus quant au diagnostic de la DS en distinguant « des démences sémantiques typiques lorsque le trouble sémantique est cliniquement multimodal et isolé et des démences sémantiques atypiques lorsque le trouble apparaît cliniquement unimodal et lorsqu'il existe des troubles cognitifs non sémantiques associés » (p.4). Ces derniers critères serviront de référence à notre mémoire.

4.2. Tableau clinique

4.2.1. Domaines cognitifs préservés

Dans la mesure où le trouble dans la DS concerne spécifiquement le stock sémantique, tous les domaines ne nécessitant pas un accès au sens sont préservés.

Langage : les aspects non sémantiques du langage, comme la parole, l'articulation et la syntaxe, sont préservés. La répétition de mots et de phrases est épargnée (Gorno Tempini et al., 2004). La compréhension d'éléments syntaxiquement complexes est normale.

Mémoire : les mémoires visuelle et procédurale sont bien préservées, ainsi que celle des faits récents (et notamment la mémoire épisodique autobiographique), du moins en début de maladie. Enfin, la mémoire antérograde « au jour le jour » est conservée.

Espace et temps : les patients DS restent bien orientés dans le temps et l'espace.

Capacités visuo-perceptives : en plus d'être préservées, elles peuvent aider le patient qui fait alors une analyse structurale de l'item, ce qui lui permet d'identifier certains objets.

Fonctions exécutives : Les structures frontales étant préservées dans la DS, le patient est capable d'organisation, de planification, d'anticipation, d'attention soutenue et de flexibilité mentale, du moins en début de maladie.

4.2.2. Les troubles liés à l'atteinte sémantique

a. Perturbation du système sémantique

La dégradation des connaissances sémantiques touche d'abord les propriétés spécifiques des concepts, comme leurs caractéristiques physiques ou fonctionnelles, et affecte peu les connaissances génériques avec une préservation de l'accès aux grandes catégories (Belliard, 2001). Cela se traduit par un déficit des capacités d'identification dans toutes les modalités, mais plus particulièrement en modalités verbale et auditive. L'explication tiendrait dans le fait que les mots et les bruits entretiennent un rapport arbitraire avec la signification tandis que les images facilitent systématiquement le rapport avec la reconnaissance conceptuelle de l'objet (Bozeat, Lambon Ralph, Patterson, Garrard et Hodges, 2000). Cette forte congruence entre modalités confirme ainsi que le déficit est central et touche le système sémantique lui-même. Il s'agirait alors d'une difficulté à y accéder (Charnallet, 2001). Le plus souvent, l'altération de la mémoire sémantique se fait de façon globale mais le trouble peut concerner tout de même certaines catégories plus que d'autres (effet de catégorie) et les items familiers pour le sujet sont mieux préservés (effet de familiarité) (Gaillard, Hannequin, Crochemore et Amosse, 2001).

b. Troubles du langage oral

Les troubles linguistiques sont la conséquence d'une perte progressive des représentations sémantiques des mots.

En expression

Le discours conversationnel, est fluent, phonologiquement et syntaxiquement correct. Il est marqué par une anomie massive, qui se manifeste par l'emploi de termes vagues, génériques reflétant une pauvreté du vocabulaire (Gorno-Tempini et al., 2003), par des paraphasies sémantiques (« chaise » pour « tabouret ») et par une sur-utilisation de

certains substantifs (« chien » pour parler de tous les animaux à quatre pattes). Les patients retiennent mieux les mots et les noms des personnes ou endroits qui leur sont personnellement familiers (Snowden, Mann et Neary, 1996). Ils sont globalement informatifs mais le discours reste confiné aux concepts préservés et devient vide, stéréotypé et égocentré. Ces difficultés ne peuvent être compensées par une communication non verbale puisque le sens même de l'information est perdu.

En dénomination, l'anomie est sévère quelle que soit la modalité (auditive, tactile, sonore, visuelle). Elle se traduit par un manque du mot (l'item est identifié mais le nom inaccessible) et/ou un défaut d'identification (l'item n'est pas reconnu), peu améliorés par les moyens de facilitation habituels (contexte et ébauche orale). Le trouble est uniforme, les performances sont stables : si un item n'est ni dénommé, ni identifié à un instant t , il ne le sera jamais, même dans d'autres conditions, ce qui va dans le sens d'une dégradation des représentations sémantiques amodales (Jefferies et Lambon Ralph, 2006).

De nombreuses paraphasies sémantiques sont observées. Les substitutions à l'intérieur d'une même catégorie (« chien » pour cheval) sont plus fréquentes que celles dans une catégorie supra-ordonnée (« animal » pour cheval). On note aussi des paraphasies « fonctionnelles » (Charnallet, 2001) qui consistent à dériver le substantif par son usage (« coupeur » pour ciseaux).

On peut noter un déficit pour la récupération des noms par rapport aux verbes, attribué à la fréquence relativement plus basse de ces termes (Bird, Lambon, Patterson et Hodges, 2000). On peut faire les mêmes observations en compréhension ou en discours.

En évocation lexicale, la fluence catégorielle est chutée puisqu'elle fait appel au critère sémantique ; alors que la fluence alphabétique qui sollicite le lexique phonologique (supposé intact dans la DS) l'est moins.

En compréhension

Les troubles de compréhension orale reflètent ceux de l'expression : un mot non dénommé n'est pas non plus compris. Le trouble devient surtout évident dans les épreuves de définition de mots concrets. Alors que le patient reste performant pour définir les mots abstraits et les verbes, il échoue à définir certains mots concrets simples et particulièrement les mots appartenant aux catégories biologiques, notamment les animaux exotiques. La définition des noms de personnages célèbres est tout aussi déficitaire

(Belliard et al., 2007). Les épreuves d'appariement mot-image et d'association sémantique (type Pyramid and Palm Tree Test) sont également échouées. La décision lexicale est par contre réussie.

c. Troubles du langage écrit

On observe un tableau de dyslexie-dysorthographe de surface avec notamment des erreurs de régularisation en lecture de mots irréguliers (« femme » lu « fème »). Ce trouble peut être absent au début de la maladie mais apparaît rapidement. Les troubles de la compréhension écrite reflètent ceux de la compréhension orale. Le patient lit avec fluence et sans effort, sans comprendre.

d. Gnosies et praxies

Les patients DS présentent une agnosie et une apraxie directement liées à la perte des représentations sémantiques : ainsi l'objet non dénommé n'est plus reconnu et le patient ne sait plus l'utiliser (Hodges, Bozeat, Lambon Ralph, Patterson et Spatt, 2000 ; Snowden, Goulding et Neary, 1989). Les troubles sémantiques affectant toutes les modalités sensorielles, les patients peuvent avoir des difficultés à identifier des objets, des goûts, des odeurs, des textures, des visages, des bruits. Ces troubles sont qualifiés d'« agnosie asémantique » pour les objets et de « prosopagnosie sémantique » pour les personnes (l'agnosie n'est pas d'ordre « aperceptive » puisque le patient réussit parfaitement les épreuves perceptives).

e. Troubles mnésiques

La mémoire des faits récents est mieux préservée que celles des faits anciens : le gradient d'amnésie rétrograde est inversé par rapport à la maladie d'Alzheimer (Hodges, Patterson, Oxbury et Funnell, 1992 ; Snowden, Griffiths et Neary, 1996). Sur le plan antérograde, ils ne peuvent acquérir de nouvelles connaissances sur les concepts perdus. Ils conservent cependant des capacités d'« apprentissage » des événements personnels. La mémoire au jour le jour est préservée. On observe également un gradient inversé concernant la mémoire autobiographique : les connaissances sémantiques sont plus perturbées que le rappel d'épisodes précis.

f. Troubles du comportement

Les patients sont conscients de leurs difficultés mais peu affectés. On peut noter des modifications du caractère, avec une mauvaise tolérance à la frustration et une tendance à l'égoïsme très caractéristique de la DS. Sur le plan émotionnel, on peut observer un émoi affectif important (Charnallet, 2001). Parfois le patient peut avoir des comportements répétitifs, obsessionnels, des modifications du comportement alimentaire, un certain degré d'inhibition. Ces troubles du comportement sont pour la plupart en lien avec les troubles sémantiques entraînant une perte des conduites sociales. Malgré tout, le patient reste longtemps autonome et adapté à la vie quotidienne.

5. Evolution

La DS est une maladie dégénérative. L'évolution des troubles est donc progressive. Ainsi, le manque du mot, les troubles d'identification, de compréhension sont de plus en plus marqués, l'écholalie et les persévérations de plus en plus nombreuses. La dégradation des connaissances sémantiques touche de plus en plus de catégories. Le langage s'aggrave et devient stéréotypé. On observe un pseudo-agrammatisme et à terme un mutisme. A un stade avancé, un syndrome pyramidal avec hypertonie peut apparaître. Il se manifeste par des déficits moteurs latéralisés, pouvant aboutir à un état grabataire (Belliard, 2001).

III. L'APHASIE PROGRESSIVE PRIMAIRE FLUENTE

1. L'aphasie progressive primaire

1.1. Contexte historique et théorique

En 1982, Mesulam a individualisé, au sein des affections neurodégénératives, l'aphasie progressive, à partir de l'observation de six patients. En 1987, cette entité spécifique est devenue l'aphasie progressive primaire (APP) ou syndrome de Mesulam. Elle se caractérise par une détérioration isolée et progressive du langage, d'installation insidieuse, évoluant depuis au moins deux ans selon Weintraub, Rubin et Mesulam (1990). Habituellement, l'APP est la conséquence d'une atrophie focale progressive des régions périsylviennes gauches (Westbury et Bub, 1997 ; David, Moreaud et Charnallet, 2006). Cette affection peut être familiale (Kreffft, Graff-Radford, Baker et Castellani, 2003), et débute dans le présénium. Concernant la prévalence des sexes, les études

divergent (Snowden, Neary et Mann, 1996 ; Westbury et Bub, 1997 ; Kertesz, Davidson, McCabe, Takagi, et Munoz, 2003 ; Mesulam, 2001). L'épidémiologie de l'APP est mal connue, ainsi que les facteurs de risque de cette affection (Mesulam, 2003b).

1.2. Description clinique de l'APP

Au cours des années 1990 – 2000, des tentatives de classification ont été proposées comme celles de Kertesz, Davidson, McCabe, Takagi et Munoz (2003) et de Snowden, Neary, Mann, Goulding et Testa (1992). Nous retiendrons celle de Mesulam basée sur la fluence, car elle correspond à une réalité clinique et prend en compte l'évolution de ces patients. C'est ainsi qu'en 2001 ont été distingués deux tableaux cliniques : l'aphasie progressive primaire non-fluente et l'aphasie progressive primaire fluente (APP fluente). La même année, Mesulam a établi des critères diagnostiques nécessaires pour poser le diagnostic d'APP. Quelle que soit la forme d'APP, on observe en début de maladie, un stade anomique caractérisé par : un discours fluent malgré la recherche de mots, la présence de pauses, l'utilisation de mots neutres et la production de paraphasies sémantiques, et un manque du mot mis en évidence dans des épreuves de dénomination, sans trouble de compréhension de ces mêmes mots. A ce stade, la syntaxe est préservée. On observe des paraphasies phonémiques. La répétition de phrases peut être altérée ou non. La maladie évolue ensuite vers l'APP non fluente ou fluente. Cette dernière forme a longtemps été assimilée à la DS. Pour Mesulam, le terme « démence sémantique » aurait été utilisé à tort pour caractériser des patients avec un discours fluent et un déficit de compréhension verbale sans déficit des processus visuels. La DS sort alors du cadre des APP, c'est un syndrome « APP-plus », soit une aphasie fluente plus un déficit de la reconnaissance visuelle.

2. L'aphasie progressive primaire fluente

2.1. Signes cliniques de l'APP fluente

En 2003, Mesulam a été le premier à décrire un profil bien spécifique mais peu détaillé de patients APP fluents. Toutefois, certains tableaux décrits correspondent au même profil, mais les auteurs de ces études comme Lambon Ralph et Howard (2000) et Saffran, Coslett, Martin et Boronat (2003) ont diagnostiqué ces patients comme étant des DS.

2.1.1. Tableau langagier

Les patients APP fluents ont un discours fluent, informatif, avec une articulation et une syntaxe préservées, mais avec des pauses fréquentes liées à la recherche de mots. La dénomination est gênée du fait du manque du mot, ces patients peuvent cependant décrire les objets ou les visages grâce à des circonlocutions, des paraphasies et des pantomimes (Mesulam, 2001). Il s'installe également un trouble de la compréhension des mots isolés : il arrive à ces patients de demander la signification d'un mot au cours d'une lecture ou d'une conversation et il leur est impossible de désigner un objet ou un visage à partir d'une entrée verbale (lue ou entendue). La compréhension morphosyntaxique reste en revanche préservée. Au fur et à mesure que la maladie évolue, le déficit de compréhension des mots s'aggrave rendant toute conversation impossible, alors que les objets et les visages continuent à être identifiés. L'anomie s'aggrave. Le discours devient progressivement vide avec des paraphasies verbales et de nombreuses circonlocutions, ce qui peut laisser penser que le discours est incohérent. Contrairement à la DS, le langage écrit est touché dès le départ dans l'APP fluente, on note une dyslexie-dysorthographe de surface avec de nombreuses régularisations. Enfin, la répétition est plus ou moins préservée (Mesulam, 2001) : si elle l'est, le tableau évoque alors celui de l'aphasie transcorticale sensorielle et dans le cas contraire, il se rapproche de celui de l'aphasie de Wernicke.

En 2006, David décrit le cas d'un homme de 70 ans, AL, droitier, ancien ingénieur, et pour lequel le diagnostic d'une APP fluente avec déficit de la compréhension des mots a été posé. L'IRM a montré une atrophie temporale interne et externe gauche plutôt antérieure. On note une bonne appétence au langage. Son discours est fluent malgré les nombreuses pauses et informatif. La syntaxe et l'articulation sont préservées. De plus, le manque du mot observé, qui touche principalement les noms, présente certaines particularités : les facilitations classiques (contexte, ébauche orale) ne permettent pas à AL de récupérer l'étiquette verbale correspondante, le mot n'est pas retrouvé parmi un choix multiple de 3 mots, des erreurs sur le genre des mots ont été relevées et le patient a un sentiment d'étrangeté une fois le mot proposé. Les scores en désignation et en définition, que les mots soient présentés oralement ou à l'écrit, sont chutés, ainsi qu'en décision lexicale, et ce, dès le début de la maladie, ce qui n'est pas le cas dans la DS. Lors des épreuves de fluence, l'évocation verbale est abaissée, mais les scores ne sont pas pathologiques et on n'observe pas de dissociation entre les fluences catégorielle et

alphabétique, contrairement à la DS. Par ailleurs, on observe une constance dans les erreurs du patient et un effet de fréquence.

2.1.2. Tableaux neuropsychologiques et comportementaux

David (2006) ne relève pas de détérioration intellectuelle chez les APP fluentes. Au niveau de la mémoire à court terme, seul l'empan de nature verbale est réduit. On ne note aucun autre trouble mnésique. Les capacités d'orientation spatio-temporelle sont par ailleurs parfaitement préservées, tout comme les fonctions praxiques et gnosiques. Aucun élément du tableau clinique ne laisse évoquer la présence d'un syndrome dysexécutif.

Le bilan neuropsychologique est strictement normal, en dehors des épreuves verbales. Sur le plan du comportement et de la personnalité, aucune modification n'est relevée. Ces patients restent actifs et autonomes, on note par contre un repli lié à la gêne occasionnée par les problèmes langagiers dans leur quotidien. Ces patients coopèrent parfaitement aux évaluations, ils sont conscients de leurs difficultés, en sont catastrophés et angoissés.

2.2. Evolution de l'APP fluente

L'APP en général évolue sur plusieurs années (de 4 à 14 ans, avec une durée moyenne de 8 ans) et peut s'associer en fin d'évolution à une altération intellectuelle globale, avec des déficits dans les autres domaines cognitifs que le langage. L'évaluation clinique de ces patients devient difficile à effectuer, pouvant faire penser à une « démence globale ». Au niveau du comportement, les familles ne relèvent pas de perturbation majeure. Le discours perd peu à peu de son informativité du fait de l'ampleur du manque du mot et le trouble de compréhension devient massif. L'identification des objets et des personnes reste par contre intacte. En 2006, David rapporte les cas de AW et de APH, âgés de 83 ans, présentant une APP fluente, dont les troubles évoluent respectivement depuis 18 et 10 ans. Du fait de leur trouble massif de la compréhension, il a été impossible de faire appliquer des consignes et de tester ces patients. Les éléments décrits ci-dessous proviennent donc de l'observation écologique et de ce que rapportent leurs familles. Sur le plan comportemental, les familles affirment qu'ils présentent un comportement normal, s'intéressent à ce qu'il se passe autour d'eux, éprouvent des émotions et identifient celles de leur entourage. Ces patients restent très conscients de leurs troubles, totalement adaptés et autonomes dans la vie quotidienne. Sur le plan communicationnel, ils gardent une bonne appétence au langage. Leur discours reste fluent mais devient peu informatif, souvent « vide », en raison de l'ampleur du manque du mot, avec toujours une nette

préservation des verbes. En opposition au manque du mot et aux troubles de compréhension, l'identification visuelle des objets et des personnes reste préservée. Le cas d'AW, dont l'évolution est la plus longue (18 ans) illustre cette description. Il ne parle plus depuis environ un an mais produit, de façon stéréotypée, une suite de sons sans signification. La prosodie, les intonations et les expressions faciales sont intactes. Aux dires de son épouse, AW ne présente pas de déficit de l'identification, utilise correctement les objets et reconnaît parfaitement ce qu'il mange. Il reste autonome et poursuit des activités routinières. Bien que peu décrite, l'évolution des patients APP fluents semble assez spécifique et avoir peu de points communs avec celle des DS (égocentrisme, perte des conventions sociales, troubles du comportement). David (2006) les décrit comme aphasiques au premier plan.

2.3. Problème du diagnostic

Les patients APP fluents présentent donc un trouble linguistique pur, avec des caractéristiques particulières au plan de l'anomie et du trouble de la compréhension, ainsi qu'une évolution spécifique, ce qui conduit à penser que l'APP fluente est une entité distincte de la DS. Une des explications serait que les lésions diffèrent dans les deux pathologies : dans la DS, elles touchent les structures temporales antérieures et externes uni- ou bilatérales, alors que chez les APP fluents, l'atrophie est unilatérale et touche les parties polaire, moyenne et inférieure du lobe temporal gauche (Mesulam, 2001, 2003b).

	APP fluente	Démence sémantique
Age	60 ans en moyenne (pré-senium)	
Lésions	Unilatérale, touchant les régions périsylviennes gauches	Souvent bilatérale, sur les structures temporales antérieures et externes
Atteinte	Langagière. Depuis au moins 2 ans	Sémantique : perte du concept
Tableau clinique langagier	Discours fluent et informatif Syntaxe et articulation préservées Anomie et trouble de la compréhension des mots isolés	
	Fluences alphabétiques et catégorielles aussi chutées Décision lexicale échouée Dyslexie-dysorthographe de surface dès le départ	Fluence catégorielle plus échouée que la fluence alphabétique Décision lexicale préservée au début Pas de trouble de langage écrit au départ mais peut apparaître plus tard
Gnosies	Préservées	Agnosie asémantique
Mémoire	Empan de nature verbale réduit	Mémoire sémantique est atteinte. Perte des souvenirs anciens. Gradient inversé par rapport à la maladie d'Alzheimer. Mémoire au jour le jour conservée.
Comportement	Conscients de leurs difficultés et en sont angoissés	Conscients de leurs difficultés mais peu affectés.
Evolution	Pas de modification du comportement et de perte des conventions sociales. Détérioration plus globale en fin d'évolution.	Installation de troubles du comportement et perte des conventions sociales. Egocentrisme. Dégradation globale qui s'installe au bout de plusieurs années

Tableau 1 : tableau récapitulatif de l'APP fluente et de la DS

IV. LES TROUBLES SEMANTIQUES ET LEUR EVALUATION

1. Le niveau de l'atteinte

En référence aux modèles qui postulent un système sémantique unique et amodal (cf. modèle de Caramazza et Hillis, 1990), l'origine des erreurs sémantiques produites chez des patients ayant une atteinte sémantique peut être un déficit d'accès aux représentations sémantiques ou une dégradation des connaissances sémantiques elles-mêmes.

2. Critères caractéristiques des troubles du stock

Les troubles du stock, par opposition aux troubles d'accès, sont caractérisés par (Warrington et Cipolotti, 1996 ; Warrington et Shallice, 1979 et 1988 ; Warrington et McCarthy, 1983) :

- absence d'effet du rythme de présentation des stimuli
- constance des réponses au cours de plusieurs évaluations ; les performances sont stables d'une épreuve à l'autre
- effet de fréquence : les items les moins fréquents sont les plus touchés
- effet de proximité sémantique des items
- impossibilité d'améliorer la performance par un amorçage préalable (ébauche orale, indiçage contextuel ou sémantique)

3. Facteurs influençant la perte

Plusieurs facteurs peuvent influencer la reconnaissance ou la non-reconnaissance d'un objet (Belliard, 2001) :

- La classe de l'objet : perte précoce sur la catégorie des personnes, des entités biologiques par rapport aux entités manufacturées.
- Sa familiarité et sa fréquence de rencontre.
- Le contexte puisqu'un objet peut ne pas être reconnu en situation d'évaluation mais l'être au domicile du patient.
- L'ancienneté du contact : les informations sémantiques récentes sont ainsi préservées et finissent par disparaître avec le temps si elles ne sont pas rafraîchies (Jaap, Murre, Graham et Hodges, 2001).

- L'interaction qui s'est exercée entre le sujet et l'objet : ainsi les informations les touchant et les concernant directement seront mieux retenues (Duval-Gombert, 1992).

4. Epreuves d'évaluation (Lambert, Perrier et David, 2001 ; Samson, 2001)

Ce paragraphe traite uniquement de l'évaluation de la mémoire sémantique en référence au modèle de Caramazza et Hillis (1990) chez des sujets sans déficit perceptif.

- Dénomination d'objets ou d'images qui teste l'évocation du nom à partir d'une entrée visuelle.
- Désignation d'objets ou d'images qui teste l'identification d'images et la compréhension de mots présentés oralement.
- Epreuve de fluence verbale qui teste la disponibilité lexicale à partir d'une contrainte sémantique.
- En langage écrit, on notera les erreurs sémantiques et on proposera la dictée et la lecture de mots irréguliers, la dictée d'homophones non homographes.

Pour affirmer l'existence d'un déficit sémantique central, le trouble doit se manifester dans toutes les modalités, ce qui nécessite de tester chaque item dans toutes les modalités.

Modalité visuelle

- Tâches de catégorisation sémantique : classer des images selon certains critères (classements catégoriels sur-ordonnés, sous-ordonnés...).
- Tâches d'appariement sémantique, catégoriel ou fonctionnel, qui testent la capacité à identifier l'objet et à sélectionner les images qui entretiennent un rapport sémantique (appariements catégoriels, fonctionnels).
- Questionnaires à partir d'images portant sur les différentes propriétés sensorielles, fonctionnelles, contextuelles de l'objet représenté.
- Tâches de jugement d'identité qui consistent à appairer deux images d'objets ayant la même identité, la même fonction et le même nom, malgré une apparence visuelle différente.

Modalité verbale

- Catégorisation sémantique.

- Appariements catégoriels et fonctionnels.
- Questionnaire sémantique.
- Définitions de mots : on notera la richesse des caractéristiques évoquées : appartenance catégorielle, caractéristiques visuelles et fonctionnelles...
- Jugement de synonymie qui nécessite d'apprécier la similarité de sens entre deux mots ou de choisir parmi plusieurs, le mot ayant le même sens que le mot cible
- Dénomination à partir de définitions orales.
- Appariement d'une définition avec un mot.
- Dessin de mémoire qui permet de tester certaines connaissances sémantiques toutefois limitées à des propriétés visuelles.

Modalité auditive

- Dénomination de bruits à partir d'une bande sonore (bruits de la vie quotidienne...).
- Appariement entre un bruit et une image.

En 2006, Adlam et al. élaborent d'autres épreuves, car ils ne considèrent pas celles-ci comme suffisamment fines pour mettre en évidence des déficits sémantiques débutants. Ce protocole a pour objectif de compléter les batteries classiques afin de diagnostiquer des atteintes sémantiques débutantes.

Pour conclure, la question de la différenciation de l'APP fluente et de la DS reste ouverte et nécessite d'affiner l'évaluation des troubles sémantiques. En effet, pour faire le diagnostic différentiel entre les deux pathologies que nous étudions, le trouble sémantique doit être objectivé par des épreuves ne faisant pas appel au langage.

Chapitre II
PROBLEMATIQUE ET HYPOTHESES

I. PROBLEMATIQUE

Il existe, actuellement, une controverse concernant le rapport entre l'aphasie progressive primaire fluente (APP fluente) et la démence sémantique (DS). Deux positions s'affrontent. Pour certains auteurs, la DS et l'APP fluente sont de même « nature » et présentent donc toutes deux des troubles de nature sémantique. Pour d'autres, l'APP fluente se distingue de la DS par une absence de trouble sémantique global et par des troubles strictement limités au langage et donc de nature purement linguistique.

La question que nous nous posons est donc la suivante : existe-t-il des troubles sémantiques dans l'APP fluente ?

II. HYPOTHESES

1. Hypothèse générale

Les aphasies progressives primaires fluentes présentent un déficit totalement limité à la modalité verbale sans trouble sémantique fin.

2. Hypothèses opérationnelles

Dans les aphasies progressives primaires fluentes, le trouble est uniquement linguistique, et nous devrions observer une dissociation entre les épreuves verbales (dénomination et désignation d'images, dénomination de sons) et non verbales (association de couleur, décision de couleur, désignation de sons).

Dans la démence sémantique, la dissociation entre les épreuves verbales et les épreuves non verbales ne devrait pas être observée, car ces patients ont une altération des connaissances sémantiques quelle que soit la modalité.

Chapitre III
PARTIE EXPERIMENTALE

I. PRESENTATION DU PROTOCOLE EXPERIMENTAL

1. Objectif de notre expérimentation

Notre travail a consisté à créer un protocole pour évaluer de façon fine les troubles sémantiques fins chez des patients présentant une aphasie progressive primaire fluente.

2. Elaboration du protocole expérimental

Nous avons repris une partie des épreuves présentées dans l'étude de Adlam et al. (2006), en les adaptant à la langue française. Nous avons ainsi créé six tâches sémantiques en variant les modalités d'entrée (auditivo-verbale, visuelle, auditive) et de sortie (production du mot ou désignation de la bonne image), afin de comparer les compétences dans les tâches verbales et non verbales et de mettre en évidence une éventuelle dissociation. Nos épreuves sont dites fines car nous avons choisi des items spécifiques et peu fréquents (pour la dénomination et la désignation d'images) et des items atypiques vs typiques (pour l'association et la décision de couleur). Ce protocole a pour but de compléter les épreuves sémantiques classiques afin de mieux diagnostiquer les APP fluentes souvent confondues avec des DS atypiques.

2.1. Sélection des items

Ce protocole a été étalonné auprès d'une population normale avant d'être présenté aux patients afin de situer les capacités de ces derniers par rapport à la norme. Nous avons créé une première série d'items que nous avons soumis aux sujets sains. En fonction de leurs résultats, nous avons ensuite sélectionné les items les mieux réussis par une population témoin.

2.2. Description des épreuves

2.2.1. Epreuves verbales

Nous avons créé trois épreuves verbales : deux dénominations (l'une d'images, l'autre de sons) et une désignation d'images. Les épreuves de dénomination teste l'évocation des mots et a ainsi pour but de mettre en évidence un éventuel manque du mot. Ici, nous

varions les entrées (l'une visuelle, l'autre auditive) car si le trouble est sémantique, il devrait se manifester dans toutes les modalités sensorielles. L'épreuve de désignation d'images permet, elle, d'évaluer la compréhension des mots isolés.

Pour ces trois épreuves, nous évaluons également l'identification des images et des sons.

a. Dénomination d'images

Cette épreuve consiste à évoquer des mots sur entrée visuelle ; une réponse verbale est donc requise. Nous avons demandé aux sujets de donner le terme précis correspondant à la photo. Quand le sujet donnait le terme générique (c'est-à-dire le nom de la catégorie), nous demandions de préciser sa réponse.

Nous avons pris en compte les facteurs de spécificité et de fréquence : ainsi, nous avons veillé à choisir des items communément dénommés par le nom de la catégorie sémantique (terme supra-ordonné) à laquelle ils appartiennent. Par exemple, si l'on présente à un sujet l'image d'une capeline (terme qui correspond à un niveau « spécifique »), il aura tendance à la dénommer « chapeau » (terme qui, par opposition, se situe à un niveau dit « basique »). Ainsi, nous demandons au sujet de produire un mot spécifique, peu fréquent et peu rafraîchi au quotidien.

Nous avons présenté à la population témoin 125 items définis en huit catégories sémantiques (bateaux, chapeaux, chaussures, fleurs, fromages, oiseaux, pâtisseries, voitures). Nous avons retenu 74 items.

b. Désignation d'images

Cette épreuve a pour but de tester la compréhension de mots isolés. La tâche consiste à associer à une entrée auditive verbale une image parmi un choix de 5 photos.

Les items de cette épreuve sont les 74 images retenues après le pré-test que constitue l'épreuve de dénomination d'images. Trois types de distracteurs ont été proposés pour chaque planche : un distracteur de type supra-catégoriel (par exemple, pour l'item « meringue », le distracteur supra-catégoriel est un autre aliment : la banane), un distracteur de type intra-catégoriel (par exemple, toujours pour l'item « meringue », le distracteur intra-catégoriel est une autre pâtisserie : le chou à la crème) et deux distracteurs neutres.

c. Dénomination de sons

Cette épreuve permet également d'évaluer l'évocation de mot mais cette fois-ci sur entrée sonore auditive et non verbale. Elle teste aussi l'identification de sons. On demande au sujet de dire ce qu'est le bruit qu'on lui fait écouter.

Nous avons fait écouter 72 items à la population témoin et 56 ont été retenus. Les items retenus appartiennent à cinq catégories sémantiques différentes : les bruits naturels, les instruments de musique, les moyens de transport, les bruits d'objets et les cris d'animaux.

2.2.2. Epreuves non verbales

Nous avons créé trois épreuves non verbales : deux épreuves de couleur (association de couleur et décision de couleur) et une épreuve de désignation de sons. Les épreuves de couleur ont pour objectif de déterminer si le sujet a, pour les concepts qui lui sont présentés, la capacité à retrouver une connaissance spécifique (ici, la couleur) dans son système sémantique. L'épreuve de désignation de sons teste l'identification de bruits sans réponse verbale.

Pour les épreuves de couleur, nous avons choisi des catégories pour lesquelles les items ont une couleur typique : ainsi les animaux sont pour la plupart bruns et les légumes verts. Nous parlerons donc d'items typiques (animaux bruns et légumes verts) et atypiques pour les autres (comme le flamant qui est rose ou la carotte orange). Nous avons également présenté des fruits et des objets qui n'ont pas de couleur typique de la catégorie mais qui ont une couleur qui leur est propre (par exemple, le permis de conduire qui est toujours rose ou l'abricot orangé).

a. Association de couleur

La tâche consiste à associer à une image sans couleur la couleur qui lui correspond. On présente donc au sujet un dessin en noir et blanc et quatre rectangles de couleur. On lui demande ensuite de montrer celui qui a la couleur correspondant au dessin. Cette épreuve nécessite donc d'imaginer de quelle couleur est un item présenté sans couleur et de reconnaître parmi un choix de quatre celle qui lui correspond.

Nous avons présenté aux sujets normaux 10 items typiques et 10 items atypiques pour chaque catégorie concernée (« animaux » et « légumes »), 10 fruits, et 10 objets. Les

mêmes items ont été présentés à la population pathologique. L'épreuve d'association de couleur comporte ainsi 60 items.

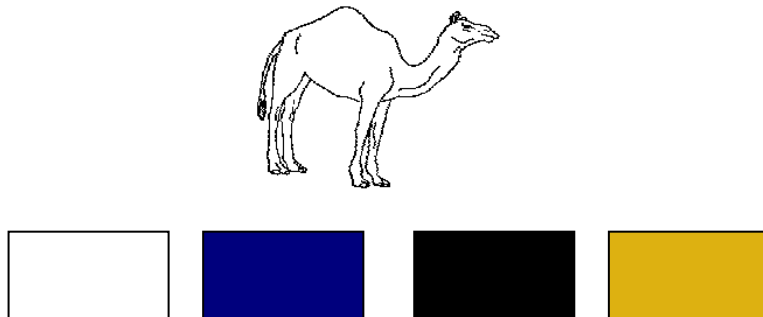


Figure 2 : exemple d'item en association de couleur

b. Décision de couleur

Pour cette épreuve, nous présentons sur une même planche deux photos : l'une n'a pas été modifiée, elle est dite réelle alors que l'autre a été truquée, nous lui avons attribué une autre couleur (par exemple, orange pour le radis). Cette épreuve consiste donc à reconnaître les photos plausibles des concepts tels qu'on pourrait les rencontrer dans la vie courante.

Nous avons présenté aux sujets normaux 10 items typiques et 10 items atypiques pour les catégories animaux et légumes, 10 fruits, et 15 objets. Les mêmes items ont été présentés à la population pathologique. L'épreuve de décision de couleur comporte ainsi 65 items.



Figure 3 : exemple d'item en décision de couleur

c. Désignation de sons

Cette épreuve consiste à associer à un son une image. On demande au sujet de montrer la photo qui correspond au bruit entendu simultanément parmi un choix de 5 images.

Nous avons fait écouter 72 bruits aux sujets normaux pour n'en retenir que 56. Ces bruits appartiennent aux mêmes catégories (nature, musique, transports, objets, animaux) que la dénomination de sons.

2.3. Création des épreuves

Les outils utilisés pour trouver les images et les sons, et réaliser des modifications dessus (détourage de photos, conversion au format Wave, modification de la couleur d'une partie d'un item) sont : la base de données Google images, diverses banques de sons trouvées sur Internet, Powerpoint, Photoshop 7.0, et Nero. Les images et sons sélectionnés sont ceux qui nous paraissaient les plus caractéristiques et prototypiques.

Nos épreuves se présentent sous forme de diaporamas Powerpoint. Nous avons veillé à ce que les items cibles soient aléatoirement placés à des places différentes, d'une diapositive à l'autre.

2.4. Cotation

La cotation des épreuves est la suivante : 1 point par bonne réponse, 0 pour toute autre réponse.

II. PRESENTATION DES POPULATIONS TESTEES

1. La population témoin

Notre population témoin est composée de 30 sujets sains.

Nos critères d'inclusion sont les suivants : être âgé de 45 à 70 ans (moyenne : 56,7 ; écart-type : 7,33), la DS et l'APP furent touchant des patients de cette tranche d'âge, être francophone et avoir constitué son système sémantique en français et avoir obtenu plus de 27 au MMS de Folstein et coll. (1975).

Les critères d'exclusion sont : ne pas avoir le français comme langue maternelle, avoir obtenu un score strictement inférieur à 27 et présenter une atteinte neurologique, psychiatrique et/ou sensorielle grave.

2. La population pathologique

Notre population pathologique est constituée de 3 patients suivis en orthophonie au CHU de Grenoble. HD présente une aphasie progressive primaire fluente, JF également mais l'hypothèse d'une démence sémantique probable a été faite et RG, une démence sémantique typique.

Chapitre IV
PRESENTATION DES RESULTATS

I. PRESENTATION DE NOTRE PROTOCOLE D'ANALYSE DES RESULTATS

1. Analyse des résultats des sujets normaux

Afin de présenter aux patients des items censés être connus, nous avons dû sélectionner les mieux réussis lors de la passation aux sujets normaux. Nous avons ainsi reporté leurs résultats dans un tableau Excel afin de déterminer, pour chaque item, le pourcentage de réussite. Nous avons conservé pour la passation des patients les items ayant obtenu un pourcentage égal ou supérieur à 80 chez les normaux pour l'épreuve de dénomination d'images et nous avons repris ces mêmes items pour la désignation d'images. Pour les épreuves d'association et de décision de couleur, nous avons sélectionné les 20 items les mieux réussis en prenant garde de conserver le même nombre d'items typiques et atypiques. Pour les épreuves de dénomination et désignation de sons, nous avons retenu les items correctement désignés à plus de 80% : nous nous sommes ainsi basées sur les résultats en désignation, la dénomination s'étant avérée trop difficile, même pour la population témoin (cf. annexe 1).

Afin de comparer les patients testés à cette population témoin, nous avons calculé pour chaque épreuve la moyenne et les écarts-types pour chaque catégorie. Nous avons également calculé le pourcentage de réussite moyen des sujets normaux pour chaque épreuve.

2. Analyse des résultats des sujets pathologiques

Nous avons analysé les résultats des patients quantitativement et qualitativement.

Notre protocole a été étalonné en dispersion de notes selon la courbe de Gauss. Nous avons ainsi calculé les dérivations standard des patients afin de les situer par rapport à la norme. A partir de -2 ET, nous considérons que les scores sont pathologiques. Nous avons également calculé le pourcentage de réussite à chaque épreuve afin de le comparer à celui des normaux.

Nous avons également estimé, pour les réponses correctes, un pourcentage d'hésitations afin de vérifier la solidité des connaissances des patients.

Pour les épreuves de désignation, nous avons analysé les types d'erreurs commises. Ainsi, nous relevons des désignations intra-catégorielles (« pensée » pour « jonquille »), supra-catégorielles (« cactus » pour « jonquille ») ou erronées (« voiture » pour « jonquille »). Nous avons également noté quand le patient était incapable de répondre et que l'information reçue ne lui évoquait plus rien.

Nous avons aussi évalué le pourcentage d'items identifiés, en fonction des réponses du patient et de son attitude.

Nous avons également été soucieuses du comportement des patients lors de l'évaluation : conscience des troubles et expression de leurs difficultés, rapidité d'exécution de la consigne, stress généré par la situation de bilan, expressions faciales, etc.

II. PRESENTATION DES RESULTATS DE LA POPULATION TEMOIN

Nous avons rencontré les sujets témoins à leur domicile, une première fois pour présenter la dénomination d'images et ainsi construire la désignation à partir des items les mieux réussis, et une seconde fois pour le reste des épreuves. Le temps de passation total de notre protocole a varié d'un sujet à l'autre, nous l'estimons en moyenne à 2h30.

III. RENCONTRES AVEC LES PATIENTS

Nous avons proposé notre protocole à trois patients : HD qui présente une APP fluente, RG atteinte d'une DS et JF pour qui le diagnostic est discuté. Nous les avons rencontrés au CHU de Grenoble.

Etant donné le nombre important d'items et la fatigabilité des patients, nous avons présenté les épreuves en deux ou trois fois, en alternant les épreuves coûteuses sur le plan cognitif (dénominations) et les épreuves qui le sont moins (désignations, association et décision de couleur).

1. Aménagement des consignes

Les tâches de dénomination se sont avérées très difficiles voire impossibles du fait du manque du mot massif des trois patients. Afin d'évaluer si le concept était correctement

identifié, nous avons demandé aux patients de dire tout ce qu'ils savaient sur l'item présenté.

2. Rencontres avec HD

2.1. Présentation de HD

HD est âgé de 75 ans. Il était auparavant ajusteur. L'aphasie est apparue progressivement il y a 4 ans et a été diagnostiquée deux ans après le début des troubles. HD vient consulter en 2006 pour des plaintes mnésiques précises (atteinte des noms propres, de personnes, de villages, de rues, et plus récemment de fruits, de légumes, de champignons, de fleurs). Les troubles le gênant de plus en plus, il s'est isolé par peur de parler. Sa femme dit qu'« il a tendance à oublier le sens des mots connus », qu'il se trompe sur le genre des mots et qu'il reste perplexe quand on énonce ces mots. Le patient reste autonome et adapté dans la vie quotidienne. Il est conscient de ses troubles et s'inquiète de leur aggravation.

En 2007, l'IRM encéphalique a montré une atrophie qui semble prédominer dans les régions temporales antérieures gauches.

Sur le plan langagier, HD conserve une bonne appétence au langage. Son discours spontané est fluide, informatif, bien articulé et syntaxiquement correct mais il fait de nombreuses pauses pour rechercher les mots. Il emploie de nombreux mots neutres comme truc, machin, etc. La répétition de mots complexes est bonne, la mémoire à court terme également (empans verbal et digital, répétition de phrases). La fluence verbale est abaissée mais non pathologique et on ne note pas de dissociation catégorielle/alphabétique. L'expression et la compréhension syntaxique sont bonnes.

Le bilan neuropsychologique est normal : on ne note ni de désorientation temporo-spatiale, ni de détérioration intellectuelle, ni de trouble mnésique en dehors de la mémoire verbale, ni de syndrome dysexécutif, ni de troubles instrumentaux en dehors du langage.

En conclusion, les différents bilans (orthophonique et neuropsychologique) montrent un trouble langagier important et isolé, ce qui induit des résultats chutés dans les épreuves verbales. Le diagnostic d'aphasie progressive primaire fluente a été posé.

2.2. Présentation des résultats de HD

Nous avons vu HD à trois reprises. Il s'est montré très coopératif et agréable lors de nos entretiens. Il est parfaitement conscient de ses difficultés et les exprime à plusieurs reprises lors de la passation.

HD cherche beaucoup ses mots, lors des épreuves comme en spontané. Il reste peu sûr de ses productions (par exemple, quand il évoque la visite de sa femme chez le chirurgien, il produit le mot « chirurgien » spontanément, mais il n'est pas sûr qu'il s'agisse du bon mot). A de nombreuses reprises, son expression faciale traduit cette incertitude. Il nous dit aussi ne plus retrouver les noms des départements.

2.2.1. Epreuves à composante verbale

CATEGORIES	MOYENNE (TEMOINS)	ECART TYPE	SCORES (PATIENT)	ECART / NORME
DENOMINATION D'IMAGES				
Fromages	8,77	1,41	2	-4,80**
Fleurs	9,2	1,27	2	-5,67**
Oiseaux	9,57	0,9	1	-9,52**
Pâtisseries	9,27	1,26	0	-7,36**
Bateaux	7,06	0,87	0	-8,11**
Chaussures	7,6	0,62	3	-7,42**
Chapeaux	9,27	1,14	2	-6,34**
Voitures	6,83	1,53	0	-4,46**
DESIGNATION D'IMAGES				
Fromages	9,97	0,18	6	-22,01**
Fleurs	9,83	0,46	9	-1,80*
Oiseaux	9,97	0,18	10	+0,17
Pâtisseries	Plafond à 10	-	7	<plafond
Bateaux	Plafond à 8	-	6	<plafond
Chaussures	Plafond à 9	-	5	<plafond
Chapeaux	Plafond à 10	-	5	<plafond
Voitures	Plafond à 8	-	5	<plafond
DENOMINATION DE SONS				
Nature	6,93	0,98	2	-5,03**
Instruments	8,77	0,9	0	-9,74**
Transports	5,97	1,33	5	-0,73*
Animaux	12,9	0,88	8	-5,57**
Objets	7,93	0,87	4	-4,52**

Tableau 2 : résultats de HD aux épreuves à composante verbale (* : fragile ; ** : pathologique)

Les épreuves verbales sont globalement échouées. HD présente un manque du mot massif en dénomination d'images (10 images correctement dénommées sur 74 soit 13,51% de réussite contre 91,341% pour les sujets normaux) et de sons (19 sons correctement

dénommes sur 56 soit 33,93% contre 75,90% pour les sujets normaux) et des difficultés de compréhension des mots isolés (désignation d'images : 53 items correctement désignées sur 74 soit 71,62% contre 99,70 pour les sujets normaux). Notons que les catégories « fleurs » et « oiseaux » sont les seules préservées en désignation (respectivement -1,80 ET et +0,17 ET). HD passe beaucoup de son temps libre à s'occuper de ses fleurs et de son jardin.

DENOMINATION D'IMAGES		
CATEGORIES	SCORES DE HD	NOMBRE D'ITEMS IDENTIFIES
Fromages	2/10	7/10
Fleurs	2/10	10/10
Oiseaux	1/10	10/10
Pâtisseries	0/10	8/10
Bateaux	0/8	8/8
Chaussures	3/8	8/8
Chapeaux	2/10	10/10
Voitures	0/8	8/8
TOTAL	10/74	69/74
Pourcentages	-	93,24%

Tableau 3 : analyse des réponses de HD en dénomination d'images

Spontanément ou sur demande, HD fournit des éléments descriptifs riches et détaillés. Ceux-ci sont majoritairement congruents avec l'image et concernent aussi bien les caractéristiques physiques comme la couleur (pour l'œillet (rose sur la photo) : « *elles ne sont pas toujours de cette couleur, elles peuvent être blanches ou rouges*), la dimension (toujours évaluée adéquatement soit verbalement, soit à l'aide d'un geste), que les caractéristiques fonctionnelles (pour la péniche, « *il transporte des matériaux, du charbon, des graviers* »). Il évoque également le contexte dans lequel l'item est rencontré (pour le bonnet : « *ça se met plutôt l'hiver* »), sa familiarité (pour la jeep : « *je pense que quand j'étais à l'armée, j'en conduisais*), la fréquence (pour le chou à la crème : « *ça aussi c'est connu* »), l'origine (pour la tomme : « *c'est pas en Savoie ou quelque chose comme ça ?*), le goût et la consistance (la meringue : « *c'est sucré mais c'est un peu sec, pas trop dur* »), etc. En nous basant sur les descriptions qu'il fait des images, nous notons que 93,24% des items sont identifiés, bien qu'il ne puisse en donner le nom.

Pour la dénomination de sons, nous faisons le même constat mais nous ne pouvons quantifier l'identification qui n'a pas été vérifiée systématiquement. Il a souvent donné le nom de la catégorie « *c'est un instrument de musique mais je ne sais plus le nom* ».

DESIGNATION D'IMAGES						
catégories	BONNES REponses		TYPES D'ERREURS			
	scores de HD	nombre d'hésitations	intra-catégorielles	supra-catégorielles	autres désignations	non réponses
Fromages	6/10	6/6	0/4	2/4	0/4	2/4
Fleurs	9/10	7/9	0/1	0/1	1/1	0/1
Oiseaux	10/10	5/10	0	0	0	0
Pâtisseries	7/10	4/7	2/3	1/3	0/3	0/3
Bateaux	6/8	3/6	2/2	0/2	0/2	0/2
Chaussures	5/8	1/5	0/3	1/3	0/3	2/3
Chapeaux	5/10	2/5	1/5	0/5	0/5	4/5
Voitures	5/8	2/5	1/3	1/3	0/3	1/3
TOTAL	53/74	30/53	6/21	5/21	1/21	9/21
Pourcentage	-	56,60%	28,57%	23,81%	4,76%	42,86%

Tableau 4 : analyse des réponses de HD en désignation d'images

En désignation d'images, on peut noter que HD hésite beaucoup sur ses productions (dans 56,60% de cas de bonnes désignations). Quand il n'a pas accès au sens du mot, on observe trois comportements majoritaires : 42,86 % des erreurs correspondent à une absence de réponse, 23,81% des erreurs à une désignation de la catégorie supra-ordonnée (par exemple, pour l'item « break », il désigne un bateau, qui est un autre moyen de transport) et 28,57% à des erreurs intra-catégorielles (par exemple, pour le haut-de-forme, il désigne un autre chapeau). Il fait seulement 1 erreur sur 21 (il désigne le scarabée à la place de la pensée).

Conclusion : On note des résultats très pathologiques et un trouble de la compréhension des mots avec une grande perplexité : il n'est jamais sûr de ses réponses.

2.2.2. Epreuves non verbales

CATEGORIES	MOYENNE (TEMOINS)	ECART TYPE	SCORES (PATIENT)	ECART / NORME
ASSOCIATION DE COULEUR				
Légumes	19,77	0,5	20	+0,46
Fruits	9,73	0,45	8	-3,84**
Animaux	19,2	1,47	18	-0,81
Objets	9,5	0,94	10	+0,53
DECISION DE COULEUR				
Légumes	19,73	0,52	20	+0,52
Fruits	Plafond à 10	-	10	= plafond
Animaux	19,73	0,52	19	-1,40
Objets	14,93	0,36	15	+0,19

Tableau 5 : résultats de HD aux épreuves d'association et de décision de couleur (* : fragile ; ** : pathologique)

Les performances de HD aux épreuves de couleur sont préservées. Toutes les catégories sont préservées. Seule la catégorie des fruits en association situe HD en dessous de la norme (-3,84 ET). Mais nous verrons plus tard, dans la discussion, que cette épreuve pose problème au niveau de sa création et peut expliquer des scores échoués.

DESIGNATION DE SONS				
CATEGORIES	MOYENNE (TEMOINS)	ECART TYPE	SCORES (PATIENT)	ECART / NORME
Nature	7,97	0,18	7	-5,39**
Instruments	Plafond à 10	-	9	< plafond
Transports	7,77	0,5	6	-3,54**
Animaux	Plafond à 20	-	20	= plafond
Objets	9,8	0,48	9	-1,67*

Tableau 6 : résultats de HD à l'épreuve de désignation de sons (* : fragile ; ** : pathologique)

L'épreuve de désignation de sons peut sembler échouée (2 catégories très échouées sur 5, et une catégorie fragile) mais en comparant les pourcentages de réussite des sujets témoins et des patients, on peut considérer l'épreuve comme réussie (91,07% de réussite pour le patient, contre 99,20% pour les normaux). Seules les catégories « transports » et « nature » sont échouées, mais il faut noter que le patient ne commet qu'une erreur pour les bruits naturels et deux pour les transports. L'épreuve semble donc plutôt réussie.

CATEGORIES	SCORE DE HD	ITEMS TYPIQUES	ITEMS ATYPIQUES	NOMBRE D'HESITATIONS
ASSOCIATION DE COULEUR				
Légumes	20/20	10/10	10/10	1/20
Fruits	8/10	-	-	0/10
Animaux	18/20	9/10	9/10	0/18
Objets	10/10	-	-	0/10
TOTAL	56/60	19/20	19/20	1/56
Pourcentages	-	-	-	1,79%
DECISION DE COULEUR				
Légumes	20/20	10/10	10/10	1/20
Fruits	10/10	-	-	3/10
Animaux	19/20	10/10	9/10	1/19
Objets	15/15	-	-	0/15
TOTAL	64/65	20/20	19/20	4/64
Pourcentages	-	-	-	6,25%

Tableau 7 : analyse des réponses de HD aux épreuves d'association et de décision de couleur

Dans les épreuves non verbales de couleur, HD hésite peu sur ses productions (1,79% pour l'association et 6,25% pour la décision), il répond rapidement. Les items typiques comme atypiques sont réussis.

DESIGNATION DE SONS					
Catégories	BONNES REPONSES		TYPES D'ERREURS		
	Scores de HD	Nombre d'hésitations	Intra-catégorielles	Autres désignations	Non réponses
Nature	7/8	0/7	0/1	1/1	0/1
Instruments	9/10	1/9	0/1	1/1	0/1
Transports	6/8	1/6	½	1/2	0/2
Animaux	20/20	3/20	-	-	-
Objets	9/10	1/9	0/1	1/1	0/1
TOTAL	51/56	6/51	1/5	4/5	0/5
Pourcentages	-	11,76%	20%	80%	0%

Tableau 8 : analyse des réponses de HD en désignation de sons

En désignation de sons, nous observons que HD hésite peu (11,76%) puisque sur cinq réponses fausses, il désigne quatre fois l'un des distracteurs neutres (par exemple, il désigne un réveil pour l'item « harpe »).

Conclusion : Pour les épreuves non verbales, HD est dans la norme en modalités visuelle et auditive. Il semble sûr de ses réponses.

3. Rencontres avec JF

3.1. Présentation de JF

JF est âgé de 65 ans et était enseignant en CM2 et directeur d'école. Adressé par son médecin traitant à une neurologue, il est venu consulter il y a deux ans pour « oublis ». Son médecin rapporte une plainte mnésique, dont les débuts remonteraient à deux à trois années et portant sur les prénoms, les noms de lieux et les noms de plantes. Son épouse explique qu'il perd parfois le sens d'un mot lorsqu'il joue au Scrabble ou qu'il ne sait plus qu'il existe. Il parle et lit de moins en moins. JF a été alors adressé pour des bilans orthophonique et neuropsychologique, car son médecin pense qu'il s'agit plus de troubles langagiers que mnésiques. Lors de ces bilans réalisés trois mois plus tard, JF se montre coopérant. Il dit alors faire remonter le début de ses troubles à huit ans et précise qu'ils se sont installés de façon progressive. Très conscient de ses troubles et anxieux, il a une tendance au repli sur soi.

Sur le plan du langage, le discours est fluent et informatif. On retrouve un manque du mot sévère (aussi bien pour les noms communs que les noms propres, facilité par l'ébauche orale, avec de nombreuses définitions), une fluence verbale globalement abaissée

(évoqueries catégorielle et alphabétique), des troubles de compréhension de mots sans difficulté morphosyntaxique, une compréhension écrite ralentie, l'apparition de troubles de l'orthographe avec de nombreuses hésitations et quelques éléments de dysorthographe de surface (régularisations), une préservation des transpositions orales (répétition et lecture à haute voix).

Sur le plan mnésique, on note une baisse globale de l'efficacité mnésique verbale, dans toutes les conditions de rappel (rappel libre, indicé, reconnaissance) et des scores faibles sans être pathologiques, en rappel et en reconnaissance de matériel visuel. Aucun élément frontal n'a été relevé.

Aucun autre déficit instrumental en dehors de l'aphasie n'a été noté. L'efficacité intellectuelle globale est compatible avec le niveau antérieur.

En 2006, l'IRM réalisé révèle une atrophie temporale gauche. Un an plus tard, en 2007, une scintigraphie cérébrale à l'HMPAO a montré un aspect d'hypoperfusion sévère temporale gauche associée à une hypoperfusion franche mais moins marquée du pôle interne et inférieur du lobe temporal droit. La lésion se bilatéralise.

En conclusion, les bilans orthophonique et neuropsychologique ont conclu à un diagnostic d'aphasie progressive primaire avec trouble de la mémoire verbale associé. L'aspect scintigraphique d'hypoperfusion des deux lobes temporaux nettement asymétrique prédominant à gauche est cependant compatible avec une évolution vers une démence sémantique.

3.2. Présentation des résultats de JF

Nous avons rencontré JF à deux reprises. JF est conscient de ses difficultés (« je dis les mots mais je suis jamais sûr de ce que je dis »). Son manque du mot le gêne énormément et il en est très affecté. Nous l'avons senti très stressé. Au cours de la passation, il avait tendance à chercher l'étiquette verbale correspondant à l'image, même quand cela ne lui était pas demandé. Il s'est montré agréable et coopérant.

3.2.1. Epreuves à composante verbale

CATEGORIES	MOYENNE (TEMOINS)	ECART TYPE	SCORES (PATIENT)	ECART / NORME
DENOMINATION D'IMAGES				
Fromages	8,77	1,41	0	-6,22**
Fleurs	9,2	1,27	1	-6,45**
Oiseaux	9,57	0,9	2	-8,41**
Pâtisseries	9,27	1,26	1	-6,56**
Bateaux	7,06	0,87	2	-5,82**
Chaussures	7,6	0,62	3	-7,42**
Chapeaux	9,27	1,14	1	-7,25**
Voitures	6,83	1,53	1	-3,81**
DESIGNATION D'IMAGES				
Fromage	9,97	0,18	3	-38,72**
Fleurs	9,83	0,46	7	-6,15**
Oiseaux	9,97	0,18	8	-10,94**
Pâtisseries	Plafond à 10	-	5	<plafond
Bateaux	Plafond à 8	-	8	=plafond
Chaussures	Plafond à 9	-	5	<plafond
Chapeaux	Plafond à 10	-	8	<plafond
Voitures	Plafond à 8	-	2	<plafond
DENOMINATION DE SONS				
Nature	6,93	0,98	2	-5,03**
Instruments	8,77	0,9	0	-9,74**
Transports	5,97	1,33	2	-2,99**
Animaux	12,9	0,88	1	-13,53**
Objets	7,93	0,87	3	-5,67**

Tableau 9 : résultats de JF aux épreuves verbales (* : fragile ; ** : pathologique)

Les épreuves à composante verbale sont toutes globalement très échouées et aucune catégorie n'est préservée. A titre qualitatif, nous avons proposé des facilitations comme l'ébauche orale ou le contexte, mais elles n'ont pas été toujours efficaces.

DENOMINATION D'IMAGES		
CATEGORIES	SCORES DE JF	NOMBRE D'ITEMS IDENTIFIES
Fromages	0/10	3/10
Fleurs	1/10	9/10
Oiseaux	2/10	5/10
Pâtisseries	1/10	6/10
Bateaux	2/8	8/8
Chaussures	3/8	7/8
Chapeaux	1/8	7/8
Voitures	2/8	6/8
TOTAL	12/74	51/74
Pourcentages	-	68,92%

Tableau 10 : analyse des réponses de JF en dénomination d'images

JF n'a donné que très peu de détails descriptifs sur les images spontanément. Nous devons le guider en le questionnant (par exemple, pour les chapeaux : en quoi c'est fait ?

en quelle matière ? et pour les fleurs : quelle est sa taille, sa couleur, en quelle saison fleurit-elle ?). Parfois même, nous avons dû lui proposer des choix multiples (par exemple, pour les bateaux : l'utilise-t-on plutôt sur la mer, dans les lacs, les rivières ?) et dans ce cas, la part de hasard est importante, d'autant que JF hésitait beaucoup dans ses réponses. Il a donc été difficile d'évaluer le nombre d'items reconnus (68,92%). En tout cas, nous pouvons constater sur le plan qualitatif que de nombreuses connaissances ont été perdues (il nous dit par exemple que le brie vient de l'Isère ou de la Savoie).

DESIGNATION D'IMAGES						
Catégories	BONNES REPONSES		TYPES D'ERREURS			
	Scores de JF	Nombre d'hésitations	Intra-catégorielle	Supra-catégorielle	Autres désignations	Non réponses
Fromage	3/10	0	2	4	1	0
Fleurs	7/10	2	1	2	0	0
Oiseaux	8/10	1	1	0	0	0
Pâtisseries	6/10	4	1	1	2	1
Bateaux	8/8	2	0	0	0	0
Chaussures	5/8	1	0	1	2	0
Chapeaux	8/10	3	0	0	2	0
Voitures	2/8	0	3	1	0	1
TOTAL	47/74	13/47	8/27	9/27	7/27	3/27
Pourcentages	-	27,66%	26,93%	33,33%	25,93%	11,11%

Tableau 11 : analyse des réponses de JF en désignation d'images

JF hésite dans 27,66% de cas de bonnes réponses. En cas d'erreur, on ne relève pas de type de réponse prédominant : soit JF ne répond rien (11,11%), soit il désigne un item appartenant à la même catégorie que la cible (26,93% de désignations intra-catégorielles comme la désignation d'un pick-up à la place de la berline) et 33,33% de désignations supra-catégorielles comme quand il montre un kiwi donc un autre aliment à la place de la meringue), soit il désigne un distracteur neutre (25,93%), comme la désignation d'une K7 à la place d'un millefeuille.

Conclusion : On relève des résultats significativement échoués par rapport à la population témoin dans les épreuves à composante verbale avec de nombreuses hésitations.

3.2.2. Epreuves non verbales

CATEGORIES	MOYENNE (TEMOINS)	ECART TYPE	SCORES (PATIENTS)	ECART / NORME
ASSOCIATION DE COULEUR				
Légumes	19,77	0,5	20	+0,45
Fruits	9,73	0,45	9	-1,62*
Animaux	19,2	1,47	11	-5,58**
Objets	9,5	0,94	9	-0,53
DECISION DE COULEUR				
Légumes	19,73	0,52	19	-1,4
Fruits	Plafond à 10	-	10	=plafond
Animaux	19,73	0,52	19	-1,4
Objets	14,93	0,36	15	+0,19
DESIGNATION DE SONS				
Nature	7,97	0,18	8	+0,17
Instruments	Plafond à 10	-	10	=plafond
Transports	7,77	0,5	7	-1,54*
Animaux	Plafond à 20	-	19	<plafond
Objets	9,8	0,48	9	-1,67*

Tableau 12 : résultats de JF aux épreuves non verbales (* : fragile ; ** : pathologique)

Les épreuves non verbales sont relativement bien préservées : l'écart entre les résultats des sujets normaux et ceux de JF est faible pour la décision de couleur et la désignation de sons (respectivement 96,92% contre 98,46% pour les sujets normaux et 94,64% contre 99,20% pour les sujets normaux). Celui en association de couleur est plus important du fait de la chute des scores pour la catégorie des animaux (81,67% contre 97% pour les sujets normaux). On sent de plus que les réponses sont fragiles et les scores par catégorie sont à la limite de la pathologie (souvent autour de -1,5 ET ou de -1,6 ET) dans cette épreuve.

CATEGORIES	SCORES DE JF	ITEMS TYPIQUES	ITEMS ATYPIQUES	NOMBRE D'HESITATIONS
ASSOCIATION DE COULEUR				
Légumes	20/20	10/10	10/10	4/20
Fruits	9/10	-	-	4/9
Animaux	11/20	3/10	8/10	0/11
Objets	9/10	-	-	3/9
TOTAL	49/60	13/20	18/20	11/49
Pourcentages	-	-	-	22,45%
DECISION DE COULEUR				
Légumes	19/20	9/10	10/10	0/19
Fruits	10/10	-	-	1/10
Animaux	19/20	9/10	10/10	1/20
Objets	15/20	-	-	1/15
TOTAL	63/65	18/20	20/20	3/65
Pourcentages	-	-	-	4,76%

Tableau 13 : analyse des réponses de JF en association et en décision de couleur

JF s'est montré plus à l'aise pour l'épreuve de décision de couleur que pour celle d'association. Il a répondu très rapidement sans hésitation (seulement 4,76% d'hésitations) alors que pour l'association, JF était très stressé, il cherchait sans arrêt l'étiquette verbale correspondant au dessin et il s'est montré plus hésitant (22,45%).

DESIGNATION DE SONS					
Catégories	BONNES REPONSES		TYPES D'ERREURS		
	Scores de JF	Nombre d'hésitations	Intra-catégorielle	Autre désignations	Non réponses
Nature	8/8	3/8	0/8	0/8	0/8
Instruments	10/10	0/10	0/10	0/10	0/10
Transports	7/8	1/7	0/7	0/7	1/7
Animaux	19/20	2/19	0/19	0/19	1/19
Objets	9/10	1/9	0/19	0/10	1/19
TOTAL	53/56	7/53	0/3	0/3	3/3
Pourcentages	-	13,21%	0%	0%	100%

Tableau 14 : analyse des réponses de JF en désignation de sons

Etant donné le faible nombre d'erreurs, nous ne pouvons pas généraliser sur le comportement de JF en cas d'erreur. Par contre, nous pouvons dire qu'il hésite peu dans cette épreuve.

Conclusion : Les épreuves non verbales sont globalement réussies mais l'association de couleur semble toutefois coûteuse pour JF.

4. Rencontres avec RG

4.1. Présentation de RG

RG est actuellement âgée de 71 ans. Elle était auparavant institutrice. En mai 2005, RG consulte car elle se plaint d'un manque du mot et de difficultés de compréhension des mots peu fréquents. Elle est consciente de ses troubles. En 2006, RG est diagnostiquée DS.

L'IRM réalisée en 2005 a révélé une atrophie bitemporale, externe et interne, très importante à gauche et plus discrète à droite.

Le discours de RG est fluent et informatif. On note un manque du mot important en dénomination, aussi bien pour les noms propres que pour les noms communs, peu facilité, avec de nombreuses définitions par l'usage. L'évocation verbale est pathologique en fluence catégorielle seulement. La compréhension écrite est ralentie.

Ses capacités mnésiques sont excellentes en modalité visuelle et dans la norme en modalité verbale.

On ne note pas de symptomatologie frontale. Les capacités visuo-spatiales sont parfaitement préservées et l'orientation temporo-spatiale est normale. On ne note d'agnosie ni visuelle, ni verbale ; en revanche l'identification visuelle reste limitée et quelques items sont identifiés avec difficulté. Les praxies constructives et les gestes sans signification sont préservés.

L'efficacité intellectuelle globale est compatible avec le niveau antérieur.

En conclusion, les examens neuropsychologique et orthophonique concluent à un diagnostic de démence sémantique.

4.2. Présentation des résultats de RG

Nous avons rencontré RG à deux reprises. Elle s'est montrée très intéressée par nos épreuves et en demande d'« apprendre » de nouveaux mots : « *quel est le sens de... ?* ». Elle demande régulièrement « *vous pouvez me dire le nom/le mot* ». Elle était un peu frustrée qu'on ne lui donne pas les réponses.

Elle présente un manque du mot important, lors des épreuves comme en spontané, caractérisé par des recherches de mots et des temps de latence importants. Souvent, le mot recherché ne revient plus du tout. L'ébauche orale ou l'aide par le contexte ne lui sont d'aucune aide. Elle est consciente de ses difficultés et semble les avoir acceptées. Elle nous dit rapidement quand les mots ne lui disent plus rien : ce comportement contraste avec celui des autres patients qui cherchent la forme ou le sens du mot.

4.2.1. Epreuves à composante verbale

CATEGORIE	MOYENNE (TEMOINS)	ECART TYPE	SCORE (PATIENTE)	ECART TYPE DE RG
DENOMINATION D'IMAGES				
Fromages	8,77	1,41	1	-5,51**
Fleurs	9,2	1,27	8	-0,94*
Oiseaux	9,57	0,9	1	-9,52**
Pâtisseries	9,27	1,26	0	-7,36**
Bateaux	7,06	0,87	0	-8,11**
Chaussures	7,6	0,62	0	-12,26**
Chapeaux	9,27	1,14	0	-8,13**
Voitures	6,83	1,53	1	-3,81**
DESIGNATION D'IMAGES				
Fromages	9,97	0,18	5	-27,61**
Fleurs	9,83	0,46	9	-1,80*
Oiseaux	9,97	0,18	6	-22,06**
Pâtisseries	Plafond à 10	-	2	< plafond
Bateaux	Plafond à 8	-	3	< plafond
Chaussures	Plafond à 8	-	4	< plafond
Chapeaux	Plafond à 10	-	4	< plafond
Voitures	Plafond à 8	-	1	< plafond
DENOMINATION DE SONS				
Nature	6,93	0,98	1	-6,05**
Instruments	8,77	0,9	0	-9,74**
Transports	5,97	1,33	0	-4,49**
Animaux	12,9	0,88	2	-12,39**
Objets	7,93	0,87	0	-9,11**

Tableau 15 : résultats de RG aux épreuves verbales (* : fragile ; ** : pathologique)

Les épreuves verbales sont globalement échouées. RG présente un manque du mot massif en dénomination d'images (11 images correctement dénommées sur 74 soit 14,86% contre 91,31% pour les sujets normaux) et de sons (3 sons correctement dénommés sur 56 soit 5,36% contre 75,90% pour les sujets normaux) et des difficultés de compréhension des mots isolés (34 images ont été correctement désignées sur 74 soit 39,19% contre 99,70% pour les sujets normaux). Toutes les catégories sont échouées sauf la catégorie « fleurs » qui reste dans la norme (8 items dénommés, 9 désignés sur 10).

DENOMINATION D'IMAGES		
CATEGORIES	SCORES DE RG	NOMBRE D'ITEMS IDENTIFIES
Fromages	1/10	1/10
Fleurs	8/10	8/10
Oiseaux	1/10	3/10
Pâtisseries	0/10	1/10
Bateaux	0/8	2/8
Chaussures	0/8	3/8
Chapeaux	0/10	3/10
Voitures	1/8	3/8
TOTAL	11/74	24/74
Pourcentages		32,43%

Tableau 16 : analyse des réponses de RG en dénomination d'images

En dénomination d'images, seuls 32,43% d'items sont identifiés. RG manifeste clairement qu'elle ne reconnaît pas les photos : « *ça ne me dit plus rien du tout... je ne sais pas... j'en ai jamais vu* ». Elle fournit peu de connaissances sur les items qui lui sont présentés. Le contexte autour de l'image l'aide beaucoup pour répondre (par exemple pour le ferry : « *on voit des gens dedans, c'est donc un bateau qui transporte des gens* », et déduit beaucoup des caractéristiques physiques des objets (pour la limousine : « *c'est pour mettre beaucoup de gens dedans* » ou encore la sandale : « *c'est pas pour l'hiver, c'est tout dégagé* (en montrant l'ouverture de la chaussure au niveau du talon) ». Les éléments qu'elle fournit ne sont pas toujours congruents avec les caractéristiques de l'item (pour limousine : « *pour emporter des gens malades* », pour le tournesol : « *on mange les feuilles* », etc.). On note dans ses productions que les connaissances préservées sont celles de son quotidien, celles qui lui sont familières (pour la pensée : « *j'en ai plein dans mon jardin, elles sont pas en pleine terre* », pour le paon : « *à Rochasson, j'en voyais beaucoup et fait le geste de la roue* »).

DESIGNATION D'IMAGES						
Catégories	BONNES REponses		TYPES D'ERREURS			
	Scores de RG	Nombre d'hésitations	Intra-catégorielles	Supra-catégorielles	Autres désignations	Non réponses
Fromages	5/10	1/5	1/5	0/5	0/5	4/5
Fleurs	9/10	1/9	0/1	0/1	0/1	1/1
Oiseaux	6/10	1/6	2/4	0/4	0/4	2/4
Pâtisseries	2/10	2/2	1/8	0/8	1/8	5/8
Bateaux	3/8	3/3	0/5	0/5	1/5	5/5
Chaussures	4/8	2/4	1/4	0/4	0/4	3/4
Chapeaux	4/10	¼	0/6	0/6	0/6	6/6
Voitures	1/8	1/1	0/7	0/7	0/7	7/7
TOTAL	34/74	11/34	5/40	0/40	2/40	33/40
Pourcentages	-	32,35%	12,5%	0	5%	82,5%

Tableau 17 : analyse des réponses de RG en désignation d'images

Pour les items réussis en désignation d’images, on peut noter que dans 32,35% des cas, RG hésite. Pour les items échoués, on note qu’elle ne peut répondre, que le mot et les images ne lui disent plus rien du tout dans 82,5% des cas.

Conclusion : On note des résultats significativement échoués par rapport à la population témoin dans les épreuves à composante verbale, avec des difficultés très importantes pour identifier les items et un fort taux d’hésitations. Elle semble procéder souvent par élimination, déduction ou au hasard.

4.2.2. Epreuves non verbales

CATEGORIES	MOYENNE (TEMOINS)	ECART TYPE	SCORES (PATIENTE)	ECART / NORME
ASSOCIATION DE COULEUR				
Légumes	19,77	0,5	12	-15,54**
Fruits	9,73	0,45	3	-14,96**
Animaux	19,2	1,47	7	-8,3**
Objets	9,5	0,94	3	-6,91**
DECISION DE COULEUR				
Légumes	19,73	0,52	17	-5,25**
Fruits	Plafond à 10	-	8	< plafond
Animaux	19,73	0,52	17	-5,25**
Objets	14,93	0,36	9	-16,47**
DESIGNATION DE SONS				
Nature	7,97	0,18	3	-27,61**
Instruments	Plafond à 10	-	5	< plafond
Transports	7,77	0,5	3	-9,54**
Animaux	Plafond à 20	-	11	< plafond
Objets	9,8	0,48	3	-14,17**

Tableau 18 : résultats de RG aux épreuves non verbales (* : fragile ; ** : pathologique)

Les épreuves non verbales sont également très échouées, sur entrée visuelle comme auditive. Toutes les catégories sont en dessous de la norme.

CATEGORIE	SCORES DE RG	ITEMS TYPIQUES	ITEMS ATYPIQUES	ITEMS IDENTIFIES	NOMBRE D'HESITATIONS
ASSOCIATION DE COULEUR					
Légumes	12/20	6/10	6/10	16/20	1/12
Fruits	3/10	-	-	7/10	0/3
Animaux	7/20	5/10	2/10	13/20	3/7
Objets	3/10	-	-	10/10	0/3
TOTAL	25/60	11/20	8/20	46/60	4/25
Pourcentages	-	-	-	76,67%	16%
DECISION DE COULEUR					
Légumes	17/20	10/10	7/10	17/20	0/17
Fruits	8/10	-	-	8/10	2/8
Animaux	17/20	9/10	8/10	19/20	6/17
Objets	9/15	-	-	7/10	2/9
TOTAL	51/65	19/20	15/20	51/65	14/25
Pourcentages	-	-	-	78,46%	16%

Tableau 19 : analyse des réponses de RG en association et en décision de couleur

Pour ces deux épreuves de couleur, les erreurs observées sont dues principalement à des difficultés d'identification (dans environ 24% des cas pour l'association et environ 22% des cas pour la décision). Les items réussis sur lesquels RG hésite sont peu familiers, ce sont d'ailleurs essentiellement des animaux (étoile de mer, flamant rose, cerf, bouquetin, hippopotame, etc.). On note un écart entre les items typiques et atypiques (11 items typiques réussis contre 8 items atypiques en association de couleur et 19 items typiques réussis contre 15 atypiques en décision de couleur).

L'épreuve d'association de couleur a posé problème car RG a eu beaucoup de mal à reconnaître les dessins au trait, même pour des items comme petits pois, dauphin, flamant rose, étoile de mer, etc. qui ont été reconnus en décision de couleur.

En décision de couleur, les items qu'elle ne reconnaît pas sont peu familiers (par exemple, betterave, ballon de rugby, permis de conduire...).

DESIGNATION DE SONS						
catégories	BONNES REPONSES		TYPES D'ERREURS			
	scores de RG	nombre d'hésitations	intra-catégorielles	supra-catégorielles	autres désignations	non réponses
Nature	3/8	1/3	0/5	0/5	0/5	5/5
Instruments	5/10	1/5	2/5	0/5	1/5	2/5
Transports	3/8	2/3	2/5	0/5	1/5	2/5
Animaux	11/20	4/11	3/9	0/9	1/9	5/9
Objets	3/10	0/3	2/7	0/7	0/7	5/7
TOTAL	25/56	8/25	9/31	0/31	3/31	19/31
Pourcentages	-	32%	29%	0%	9,68%	61,29%

Tableau 20 : analyse des réponses de RG en désignation de sons

En désignation de sons, RG hésite beaucoup (32% de ses réponses justes sont données par déduction, hésitation ou au hasard). Pour les items échoués, elle ne répond pas dans 61,29% et fait des erreurs intra-catégorielles dans 29% des cas (par exemple, couteau pour scie ou saxophone pour accordéon).

Conclusion : les épreuves non verbales auditives ou visuelles sont très échouées. On note également des difficultés d'identification.

Chapitre V
DISCUSSION DES RESULTATS

I. INTERPRETATION DE NOS RESULTATS ET MISE EN LIEN AVEC LA LITTERATURE

Pour affirmer l'existence d'un déficit sémantique central, le trouble doit se manifester dans toutes les modalités (verbale, visuelle, auditive). Nous allons donc croiser les résultats des patients dans ces modalités. Nous tâcherons de comprendre comment le sujet a fonctionné pour répondre aux consignes et à quel niveau se situe l'atteinte quand la tâche est échouée. Nous nous appuierons pour cela sur différents outils théoriques :

- Le modèle lexical de Hillis et Carmazza (1990)
- Les critères caractérisant les troubles du stock sémantique décrits par Warrington et al. en 1979, 1988, 1996 et 1983.

Pour toutes ces épreuves, le sujet doit d'abord percevoir visuellement ou auditivement l'information (niveau perceptif) avant de la reconnaître. Notons que les APP fluents comme les DS n'ont pas de difficulté au niveau perceptif.

1. Tâches de dénomination (d'images et de sons)

Ces tâches testent l'évocation du nom à partir d'une entrée visuelle (pour les images) et auditive (pour les sons). Lors d'une tâche de dénomination, l'information est traitée à trois niveaux. Nous prendrons pour exemple la dénomination de l'image du flamant rose.

Le premier niveau du modèle lexical de Hillis et Carmazza concerne la reconnaissance du stimulus. A ce niveau, le sujet reconnaît l'image ou le son comme existant ou non, mais n'en active pas encore le sens. Il peut dire qu'il reconnaît le flamant rose, qu'il l'a déjà vu, sans avoir encore accès aux connaissances qu'il en a.

Le second niveau permet la récupération des propriétés sémantiques (perceptuelles, catégorielles, fonctionnelles, associatives, etc.) dans le système sémantique. Le sujet active par exemple les propriétés : « oiseau », « de couleur rose », « long cou et bec crochu », « vit en Camargue », etc. Les traits rassemblés et interconnectés donnent le sens de cette image du flamant rose.

Le troisième niveau permet de sélectionner dans le lexique de sortie la forme phonologique du mot correspondant à l'image et aux traits sémantiques activés.

Pour dénommer un bruit entendu, le sujet passera de la même façon par trois niveaux de traitement de l'information : la reconnaissance du bruit, l'activation des connaissances sémantiques et la recherche de la forme phonologique du mot.

Pour discuter les résultats des patients, nous nous appuyerons davantage sur l'épreuve de dénomination d'images, car pour celle des sons, très coûteuse et difficile, nous n'avons pas demandé systématiquement aux patients de donner les connaissances qu'ils avaient sur l'item. Elle a toutefois été échouée pour les 3 patients. Il est donc difficile d'analyser le niveau de l'atteinte (au niveau de la reconnaissance ou de la mémoire sémantique).

Rappelons que HD présente une APP fluente, RG une DS et que l'hypothèse d'une DS est émise pour JF.

1.1. Résultats de HD en dénomination et en identification d'images et de sons

Pour l'épreuve de dénomination d'images, HD présente un manque du mot caractéristique de l'APP fluente. Comme le décrit David (2006), le mot n'est pas retrouvé parmi un choix multiple de 3 mots, les facilitations classiques sont inefficaces (ébauche orale, aide par le contexte) puisque le mot n'est plus présent dans le lexique. Des erreurs sur le genre des mots sont également relevées. D'autre part, le mot qui lui est proposé lui semble totalement étranger. Il était cependant très à l'aise pour parler de l'item proposé : il a fourni des éléments descriptifs riches, détaillés et adaptés sur l'image. Cela nous a permis de dire qu'il reconnaissait l'objet représenté et qu'il avait accès aux connaissances sémantiques. Son système de reconnaissance visuelle et son système sémantique sont donc préservés. En revanche, il ne parvient pas à accéder à la forme phonologique du mot et se trouve incapable de dénommer l'item reconnu.. La dénomination de sons est également très échouée. L'échec à ces épreuves s'expliquerait donc par l'atteinte du lexique phonologique.

1.2. Résultats de RG en dénomination et en identification de sons et d'images

RG fournit très peu de connaissances sur les images qui lui sont présentées. Beaucoup d'ailleurs ne lui disent plus rien. Elle reconnaît les objets comme existants : elle en a déjà rencontrés et est capable de les dénommer par leur catégorie. En revanche, elle ne peut

donner les informations de sens spécifiques à l'item, le distinguant des autres éléments de la catégorie et ne peut activer le terme exact qui lui correspond. Or selon le modèle hiérarchique de Warrington (1975), les patients ayant une atteinte du système sémantique ont des difficultés pour distinguer les éléments d'une même catégorie alors que la catégorie elle-même est préservée. A un stade avancé, les patients produisent des réponses prototypiques ou superordonnées. Nous pouvons donc supposer que RG est dans ce cas et que son système sémantique très atteint ne permet pas l'activation du mot. De plus, l'indiçage (par ébauche orale ou par le contexte) que nous lui fournissons ne lui est d'aucune aide, cela confirme que c'est bien le système qui est touché (Warrington et al., 1979, 1983, 1988 et 1996).

On note également que les connaissances préservées sont celles de son quotidien, celles qui lui sont familières (par exemple pour la pensée : « *j'en ai plein dans mon jardin, elles sont pas en pleine terre* », pour le paon : « *à Rochasson, j'en voyais beaucoup* (et fait le geste de la roue) », etc.). Elle nous dit adorer les fleurs, et cette catégorie est la seule préservée. Dans la littérature, il est admis que dans le cas d'une atteinte du stock sémantique, les concepts rafraîchis sont mieux préservés (Jaap et al., 2001), ainsi que ceux qui touchent le sujet personnellement et qui exercent ainsi une interaction forte (Duval-Gombert, 1992). D'autre part, la dégradation des connaissances sémantiques touche d'abord les propriétés spécifiques des concepts, comme leurs caractéristiques physiques ou fonctionnelles et affecte peu les connaissances génériques avec une préservation de l'accès aux grandes catégories (Belliard, 2001). Ainsi, RG reconnaît par exemple que les photos présentées sont des fromages, qu'ils se mangent mais elle ne peut dire d'où ils viennent, s'ils sont à pâte dure ou molle, etc.

La dénomination de sons est échouée, du fait de l'atteinte sémantique. La dénomination de sons est échouée chez la patiente DS car elle n'a pas pu retrouver au sein de son système sémantique les caractéristiques des concepts présentés : soit elle n'a pas reconnu le bruit, soit elle n'a pas reconnu l'image correspondant à ce bruit.

1.3. Résultats de JF en dénomination de sons et d'images

JF ne donne que très peu de détails sur les images. Les connaissances sur l'item ne lui viennent pas spontanément à l'esprit, nous avons dû orienter nos questions pour obtenir des informations. Il se montre très hésitant. Pour les items échoués, JF reconnaît les objets comme existants puisqu'il nomme la catégorie (« *c'est un oiseau bien sûr, mais lequel ?* »), en revanche, il active des représentations sémantiques de l'image trop

incomplètes et incertaines, parfois même fausses, pour qu'il puisse distinguer de quel oiseau il s'agit et ainsi activer la bonne forme phonologique du mot. Et ceci se vérifie pour toutes les catégories. Du fait de ces difficultés d'identification, nous supposons donc comme pour RG une atteinte de son système sémantique.

La dénomination de sons est échouée pour les mêmes raisons sans doute que RG.

1.4. Conclusion sur les épreuves de dénomination

L'épreuve de dénomination d'images permet de mettre en évidence, chez le patient APP fluent une atteinte du lexique phonologique, avec préservation du système sémantique alors que pour les deux autres patients (DS ou hypothèse de DS), c'est le système sémantique lui-même qui semble atteint plus ou moins sévèrement selon le patient.

Pour la dénomination de sons, nous pouvons seulement dire que chez l'APP fluent comme chez les DS, les patients sont dans l'incapacité de fournir la forme phonologique correcte (d'où le manque du mot) sans que l'on puisse dire assurément à la seule vue de cette épreuve où se situe l'atteinte (système sémantique ou lexique phonologique). Nous ne pouvons émettre que des suppositions.

2. Tâches de désignation (d'images et de sons)

Ces tâches testent l'identification d'images et la compréhension de mots présentés oralement (modalité verbale) ou la reconnaissance de bruits (modalité auditive).

Lors d'une tâche de désignation, le sujet entend le mot ou le bruit, il le perçoit auditivement, le reconnaît ou non et active dans son système sémantique les représentations liées au mot ou au bruit. Parallèlement, il regarde la planche avec l'item cible (par exemple bonnet) et les distracteurs (bague, ordinateur, pantalon, bob), perçoit visuellement l'objet représenté, l'identifie et active pour chacune les connaissances sémantiques qu'il en a. Le sujet compare ensuite les représentations sémantiques activées lorsqu'il a entendu le mot « bonnet » avec celles activées à la vue des images et désigne l'image qui partage les mêmes propriétés que le mot prononcé (ou le bruit entendu quand il s'agit de la désignation de sons).

2.1. Résultats de HD en désignation d'images et de sons

Les résultats de HD en désignation d'images sont en dessous de la norme. Il hésite beaucoup, semble peu sûr de lui. Les images sont reconnues (rappelons que les images-cibles sont les mêmes que celles présentées en dénomination et qu'il les avait reconnues). On suppose donc que HD n'arrive pas à associer la forme phonologique du mot avec les représentations sémantiques évoquées par l'image. Le problème se situerait donc au niveau du lexique phonologique : HD ne reconnaît pas le mot entendu. Notons que les catégories « oiseaux » et « fleurs » restent dans la norme mais que HD rafraîchit très souvent ces concepts puisqu'il passe beaucoup de temps dans son jardin.

Les scores de HD en désignation de sons sont proches de la norme. Notons qu'il a une hypoacousie et qu'il avait des difficultés pour entendre les sons proposés.

2.2. Résultats de RG en désignation de sons et d'images

Concernant RG, comme pour la dénomination d'images, l'épreuve est globalement échouée mais on note que la catégorie « fleurs » qui lui est familière est préservée. Delarbre et Dufour (2003) expliquent dans leur mémoire que le rafraîchissement des concepts favorise leur maintien dans le système sémantique. Les autres catégories sont échouées aussi bien sur entrée verbale qu'auditive (sons). Que ce soit pour les sons ou pour les images, lorsqu'elle identifie l'information, RG hésite très souvent sur sa réponse, ce qui montre que ses connaissances ne sont pas solides au sein de son système sémantique. Mais la plupart du temps, l'item n'est même pas identifié et RG n'active pas les connaissances sémantiques nécessaires pour désigner la bonne image. Soit elle ne fournit alors aucune réponse car le concept est complètement perdu, soit elle désigne le distracteur de la même catégorie (par exemple pour piano, elle désigne saxophone) car ayant activé des représentations sémantiques incomplètes, elle ne peut distinguer parmi les objets d'une même catégorie (ici les instruments) celui qui correspond à l'image présentée ou au son entendu. Cet effet de proximité est caractéristique d'un trouble du stock sémantique touché (Warrington et al., 1979, 1983, 1988 et 1996).

2.3. Résultats de JF en désignation de sons et d'images

JF est en grande difficulté pour la désignation d'images. Ses réponses sont très variées : il désigne à la fois des items de la même catégorie, de la catégorie supra-ordonnée ou encore des distracteurs neutres. On ne note pas de tendance dominante. Ses difficultés

s'expliquent certainement par le fait que les images ne sont pas bien identifiées : comme nous l'avons vu en dénomination pour ces mêmes items, il active des représentations sémantiques floues qui ne permettent pas une reconnaissance satisfaisante.

La désignation de sons est dans son ensemble bien réussie, mais les scores par catégorie sont limités et proches de la pathologie. On peut penser que l'atteinte sémantique est légère.

2.4. Conclusion sur les épreuves de désignation

La désignation d'images (entrée verbale) a donc été échouée par les trois patients, comme nous nous y attendions, mais pas pour les mêmes raisons : le patient présentant une APP fluente (HD) semble avoir une atteinte de son lexique phonologique alors que les deux autres, le patient suspecté de DS et la patiente DS, auraient une atteinte du système sémantique avec des troubles de l'identification visuelle et sonore.

La désignation de sons a quant à elle été réussie par le patient APP fluent puisqu'elle ne sollicite pas le langage. Elle a en revanche été échouée ou difficile pour les patients DS ou suspecté de DS qui n'identifient pas les bruits. Ces résultats confirment l'atteinte du système sémantique amodal.

3. Tâches de couleurs (association et décision)

Association de couleur : La tâche consiste à associer à un dessin au trait noir et blanc la couleur adéquate. Il faut pour la réussir, percevoir l'image visuellement, la reconnaître grâce au système de reconnaissance visuelle, récupérer dans le système sémantique les connaissances spécifiques concernant la couleur, pour enfin désigner parmi les quatre au choix celle qui se rapproche le plus de la représentation interne activée.

Décision de couleur : Cette tâche consiste à choisir entre deux photos, celle qui est réelle et d'éliminer celle dont la couleur a été truquée (par exemple l'éléphant bleu). Pour réussir cette tâche, plusieurs stratégies semblent possibles. La première consisterait à reconnaître directement dans le système de reconnaissance visuelle la photo qui existe et celle qui n'existe pas. Ainsi, l'accès au système sémantique n'est pas obligatoire. La seconde stratégie passerait par le système sémantique : après avoir perçu et reconnu l'objet, le sujet irait récupérer dans sa mémoire sémantique la caractéristique spécifique concernant la couleur qui lui correspond, pour enfin désigner la photo réelle.

3.1. Résultats de HD en association et en décision de couleur

HD a obtenu des taux de réussite proches des sujets normaux et des scores par catégorie dans la moyenne pour les deux épreuves de couleur, sauf pour la catégorie « fruits », mais comme nous le verrons dans les limites de notre protocole, cette catégorie a posé des problèmes méthodologiques. Il a donc pu dans ces épreuves identifier les items et activer ses connaissances sur les couleurs. Cela va en faveur d'un système sémantique préservé.

3.2. Résultats de RG en association et en décision de couleur

Pour RG, les deux épreuves sont très échouées. Comme nous l'avons vu pour les autres épreuves, son système de reconnaissance visuelle semble intact. Nous pouvons donc supposer qu'elle reconnaît les dessins présentés comme existant. En revanche, on note qu'elle confond parfois les objets entre eux et qu'elle ne donne pas de sens aux items présentés. Peu d'items sont vraiment identifiés. Il est donc évident que dans ce cas, elle ne peut activer la couleur correspondante et donc réussir l'épreuve. L'atteinte sémantique se confirme encore par ces épreuves.

3.3. Résultats de JF en association et en décision de couleur

JF a obtenu des scores inégaux dans ces épreuves : autant pour la décision de couleur, JF obtient des scores le situant dans la moyenne, autant en association de couleur, son taux de réussite est faible et son taux d'hésitations important.

L'épreuve de décision de couleur, plus facile, est par contre réussie. Il est cependant difficile de savoir quelles stratégies choisissent les patients. JF a répondu très rapidement, sans hésiter, ce qui laisse penser qu'il a reconnu directement la photo réelle en s'appuyant sur la familiarité visuelle sans passer par son système sémantique.

3.4. Conclusion sur les épreuves de couleurs

Comme nous l'avons prévu, le patient APP fluent (HD) a réussi ces épreuves non verbales. Les résultats contrastent ainsi avec ceux des épreuves verbales. Pour les deux autres patients, la question est plus difficile puisque nous n'avons pu contrôler le passage par le système sémantique pour réaliser la tâche.

JF a ainsi bien répondu aux deux épreuves à l'exception d'une catégorie. On ne peut cependant pas conclure à un système sémantique préservé, il a pu simplement reconnaître l'image réelle sans passer par le sens.

RG, elle, doit récupérer dans sa mémoire sémantique les connaissances qu'elle a concernant l'image et particulièrement la connaissance spécifique qu'est la couleur. Son système sémantique qui est atteint ne permet pas cette récupération.

4. Vérification de nos hypothèses

En croisant les résultats, nous confirmons que dans le cadre de la DS, toutes les modalités sont touchées (verbale, auditive, visuelle), il y a bien atteinte du système sémantique amodal (Moreaud et al., 2008). C'est le cas de RG, qui n'accède plus aux connaissances de certains concepts. Pour les deux autres patients, on observe une dissociation entre les épreuves verbales et non verbales mais l'atteinte est cependant différente. En effet pour HD, l'atteinte est strictement langagière, il ne perd pas le sens des choses et les reconnaît alors que JF présente des difficultés d'identification et d'accès aux connaissances sémantiques. Il n'existe donc pas de trouble sémantique fin dans l'aphasie progressive primaire fluente.

II. LIMITES

Dans cette partie, nous exposerons les biais méthodologiques rencontrés et des perspectives d'amélioration de notre protocole, ainsi que les apports du mémoire.

1. Regard critique sur les variables prises en compte

Dans la littérature, la familiarité et la fréquence sont souvent confondues. Dans l'APP fluente, la fréquence est un facteur prégnant dans la réussite des épreuves (David, 2006), alors que dans la DS, c'est la familiarité qui influence la récupération des connaissances (Charnallet, 2001). Nous avons pris en compte dans l'analyse de nos résultats ces deux facteurs en nous basant sur les réponses des contrôles. Nous avons également fait intervenir la spécificité dans les épreuves de dénomination et de désignation d'images (en choisissant des items communément appelés non pas par le terme spécifique mais par le terme générique) et la typicalité dans les épreuves de couleur.

Toutes les épreuves de notre protocole comporte des items appartenant volontairement à des catégories différentes, ce que nous n'avons pas su assez prendre en compte. En effet, Moreaud et al. (2008) suggèrent que dans le cadre de la DS, on peut observer un effet de catégorie, ce qui rejoint l'avis de Snowden (1996) pour qui le trouble sémantique touche préférentiellement les entités biologiques (animaux, végétaux) que les entités manufacturées qui resteraient préservées plus longtemps . Les auteurs ne sont pas unanimes quant à l'observation de cet effet. Ainsi, nous aurions pu comparer les taux de réussite entre les différentes catégories, et au moyen de statistiques, voir si l'écart entre ces catégories est significatif, ce qui témoignerait d'un effet de catégorie. Mais le faible nombre d'items ne nous a pas permis de le faire.

En outre, nous avons présenté les items dans leur contexte (par exemple, les bateaux sont sur l'eau). Cela permet au patient d'activer des connaissances en se basant sur le perceptif. On l'a vu pendant l'expérimentation, les patients DS ont déduit beaucoup de choses du contexte autour de l'image. Il aurait fallu enlever le contour de toutes nos photos idéalement.

2. Regard critique sur l'élaboration des épreuves

2.1. Choix des items

2.1.1. Choix des catégories

Lors d'une atteinte de la mémoire sémantique, on observe une atteinte précoce sur la catégorie des personnes, des animaux exotiques versus domestiques et des entités biologiques versus manufacturés (Belliard, 2001). Il aurait été intéressant d'intégrer ces catégories et de les comparer entre elles. Moreaud et al. (2008) préconisent en effet d'introduire des items de ce type pour diagnostiquer les patients suspectés de DS débutante car ces items ont une plus grande probabilité d'être échoués.

2.1.2. Nombre d'items

Chaque catégorie comporte peu d'items (entre 8 et 10). A la moindre erreur, le sujet peut obtenir des déviations standard en dessous de la norme. Ce faible nombre d'items a empêché de mesurer un éventuel effet de catégorie.

2.1.3. Choix des photos

Nous avons cherché à choisir les images qui nous semblaient représenter au mieux les concepts testés, cela a donc été basé sur nos représentations prototypiques personnelles donc subjectives.

2.1.4. Choix des dessins pour l'association de couleur

Nous nous sommes aperçues que les dessins au trait étaient moins bien reconnus que les photos, probablement parce qu'il s'agit de représentations simplifiées non réelles donc moins familières. En ce qui concerne les fruits, certains pouvaient être souvent confondus (comme l'abricot, qui se différencie peu de la prune quand il s'agit d'un dessin au trait, sans couleur ; ou encore la framboise confondue avec la mûre). Les trois patients ont rencontré des difficultés d'identification pour cette épreuve

2.1.5. Choix des couleurs pour l'association et la décision de couleur

En association de couleur, nous avons proposé des items, comme le poireau ou le fenouil, qui présentent en réalité deux couleurs dominantes (vert et blanc). Le sujet devait alors trouver la partie à colorer (bien que nous la lui pointions quand on le sentait déstabilisé), en plus de désigner la bonne couleur.

D'autre part, pour les deux épreuves, certains items pouvaient présenter plusieurs couleurs. Les sujets témoins n'ont pas été gênés, ils ont désigné la couleur la plus fréquente. En revanche, les patients ont été déstabilisés et ont hésité pour ces items (par exemple, en décision, la tomate non réelle était verte, la salade jaunâtre, etc).

2.2. L'étalonnage

Une perspective de mémoire serait de reprendre ce protocole et de l'étalonner auprès d'une population témoin plus grande pour le rendre plus fiable.

3. Regard critique sur les conditions de passation

3.1. Conditions de passation

Lors de la passation des sujets témoins, les conditions de passation n'ont pas été strictement identiques d'un sujet à l'autre. Il était parfois difficile de demander au conjoint de ne pas assister à l'expérimentation. De plus, nous nous sommes réparties les sujets témoins à expérimenter, ce qui fait que nous étions seule à faire passer l'épreuve. Auprès des patients, nous étions trois à quatre personnes autour du patient (notre maître de mémoire, parfois la stagiaire et nous). Les conditions d'expérimentation n'ont donc pas été tout à fait les mêmes entre les sujets normaux et pathologiques.

3.2. Evaluation de la stabilité des réponses

Jefferies et Lambon Ralph ont précisé en 2006 que, dans le cadre d'atteintes sémantiques, si un item n'est pas dénommé et pas identifié à un instant t , il ne le sera jamais. Il serait alors intéressant de faire repasser les épreuves à chaque patient afin de vérifier la constance de leurs erreurs.

3.3. Aménagement des consignes pour les épreuves de sons

Il est difficile de tirer des conclusions sur les échecs à cette épreuve. Pour situer l'atteinte en dénomination et en désignation, il aurait fallu demander systématiquement des précisions sur les bruits entendus en dénomination afin de vérifier si le manque du mot est dû à l'impossibilité d'évoquer le mot ou à un défaut d'identification du bruit entendu. Dans le premier cas, l'atteinte serait située au niveau du lexique phonologique alors que dans le second cas, elle toucherait le système sémantique.

III. APPORTS DE NOTRE TRAVAIL

L'étude des APP fluents et des DS permet de mieux comprendre ces pathologies : l'APP fluente est peu étudiée et moins connue que la DS. Ce sont des pathologies rares et concernant l'APP fluente, la littérature est particulièrement pauvre notamment en ce qui concerne les auteurs francophones. De plus, ces pathologies font l'objet de controverses comme nous avons pu le décrire précédemment. Il convient de mieux les comprendre afin de mieux les prendre en charge, le plus précocement possible, et de donner aux familles les conseils les mieux adaptés. Dans le cas de l'APP fluente, la rééducation consiste dans le réapprentissage des formes phonologiques perdues avec pour appui un support visuel puisque le patient reconnaît ainsi l'item. Dans la DS, la rééducation doit permettre le réapprentissage du concept perdu donc des caractéristiques qui lui sont rattachées (taille, couleur, usage, etc.) et la remise en lien avec la forme phonologique du mot. Le mémoire

d'orthophonie de Delarbre et Dufour (2003) fait d'ailleurs état d'une thérapie sémantique qui consiste à récupérer les connaissances sémantiques d'items rafraîchis.

CONCLUSION

Notre travail avait pour but de montrer que les patients atteints d'une aphasie progressive primaire fluente ne présentent pas de troubles sémantiques fins. Nous avons cherché à observer s'il y a une dissociation entre les épreuves verbales et non verbales.

Dans cette optique, nous avons élaboré un protocole d'évaluation des troubles sémantiques fins. Nous avons créé six épreuves dans différentes modalités : visuelle, auditive et verbale. Ce protocole a été présenté à trois patients ayant une aphasie progressive primaire fluente ou une démence sémantique.

L'analyse des résultats a validé nos hypothèses de recherche. Le patient ayant une aphasie progressive primaire fluente ne présente pas de troubles sémantiques fins : même si le nom est perdu, les nombreuses connaissances sémantiques fournies prouvent l'identification des items présentés. Il y a bien une dissociation entre la modalité verbale (échouée) et les autres modalités (préservées). A l'inverse, la patiente atteinte d'une démence sémantique présente une dégradation importante et globale des connaissances sémantiques. Certains concepts ne peuvent plus être identifiés, les épreuves sont ainsi échouées dans toutes les modalités : il y a bien une atteinte du système sémantique. Quant au cas du patient suspecté d'une DS débutante, nous confirmons la suspicion d'un trouble sémantique encore discret mais présent.

Une perspective de mémoire serait de reprendre ce protocole en l'étalonnant auprès d'une population saine plus importante et âgée au-delà de 70 ans, après avoir accru le nombre d'items et modifié ceux qui ont posé problème. Il aurait été intéressant de réaliser une étude longitudinale auprès de notre patient APP fluent et de celui suspecté d'un début de démence sémantique, afin de voir comment évoluent leurs troubles et de confirmer ou infirmer nos hypothèses.

BIBLIOGRAPHIE

- Adlam, A.-L. R., Patterson, K., Rogers, T. T., Salmond, C. H., Acosta-Cabrero, J., & Hodges, J. R. (2006) Semantic dementia and fluent primary progressive aphasia : two sides of the same coin ? *Brain*, 129, 3066-3080.
- Belliard, S. (2001). Les troubles de la mémoire sémantique dans la démence sémantique. In J. Lambert (Ed), *Rééducation Orthophonique*, 208, 29-42.
- Belliard, S., Bon, L., Lemoal, S., Jonin, P.Y., Verceletto, M., & LeBail, B. (2007). Démence sémantique. *Psychologie et neuropsychiatrie du vieillissement*, 5 (2), 38-127.
- Bird, H., Lambon Ralph, M.A., Patterson, K., & Hodges, J.R. (2000). The rise and fall of frequency and imageability : noun and verb production in semantic dementia. *Brain and Language Print*, 73, 17-49.
- Bozeat, S., Lambon Ralph, M.A., Patterson, K., Garrard, P., & Hodges, J.R. (2000). Non-verbal semantic impairment in semantic dementia. *Neuropsychologie*, 38, 1207-1215.
- Caramazza, A., & Hillis, A.E. (1990): Where do semantic errors come from? *Cortex*. 33, 391-417.
- Charnallet, A. (2001). Etude d'un cas de démence sémantique. In Aubin, G., Belin, C. & de Partz, M.P. *Actualités en pathologies du langage et de la communication* (pp. 131-149). Marseille : Solal Editeurs
- David, D. (2006). In Belin, C., Ergis, A.M., & Moreaud, O. (Eds), *Actualités sur les démences : aspects cliniques et neuropsychologiques* (pp. 309 – 344). Marseille : Solal.
- David, D., Moreaud, O., & Charnallet, A. Les aphasies progressives primaires : aspects cliniques (2006). *Psychologie et neuropsychiatrie du vieillissement*, 4 (3), 189 – 200.
- Delarbre, B., & Dufour, C. (2003). *Rôle de l'expérience autobiographique rafraîchie dans la récupération de connaissances sémantiques : mise au point d'un protocole d'évaluation*. Mémoire d'orthophonie, Université Lyon 1.
- Duval-Gombert, A. (1992). *Des idées reçues aux lieux communs*. Thèse d'habilitation, université de Haute Bretagne : Rennes.
-

-
- Evans, J.J, Heggs, A.J., Antoun, N., & Hodeges, J.R. (1995). Progressive prosopagnosia associates with selective right temporal lobe atrophy. A new syndrome? *Brain*, 118, 1-13.
- Edwards-Lee, T., Miller, B.L., Benson, D.F., & al. (1997). The temporal variant of frontotemporal dementia. *Brain*, 120, 1027-1240.
- Folstein M.F., & al. (1975) : Mini Mental Score.
- Gaillard, M.J., Hannequin, D., Crochemore, E., & Amosse, C. (2001). Mémoire sémantique : aspects théoriques. *Rééducation Orthophonique*, 208, 9-28.
- Gorno-Tempini, M.L., Dronkers, N.F., Rankin, K.P., Ogar, J.M., Phenegrasamy, L., Rosen, H.J., Johnson, J.K., Weiner, M.W., & Miller, B.L. (2004). Cognition and anatomy in three variants of primary progressive aphasia. *Annals of Neurology*, 55(3), 335-346.
- Hillis, A.E., & Caramazza, A. (1995). The compositionality of lexical semantic representations : clues from semantic errors in object naming. *Mémoire*, 3, 429-454.
- Hodges, J.R. (2001). Déficiets de la mémoire sémantique – apports spécifiques de la démence sémantique et de maladie d'Alzeihmer. In Aubin, G., Belin, C., David, D. et Partz, M.-P. *Actualités en pathologie du langage et de la communication* (pp. 75-102). Marseille : Solal Editeurs.
- Hodges, J.R., Bozeat, S., Lambon Ralph, M.A., Patterson, K., & Spatt, J. (2000). The role of conceptual knowledge in object use. Evidence from DS. *Brain*, 123, 1913-1925.
- Hodges, J.R., & Graham, K.S. (1998). A reversal of the temporal gradient for famous person knowledge in semantic dementia: Implications for the neural organisation of long-term mémoire. *Neuropsychologia*, 36 (pp. 803-825).
- Hodges, J.R., Patterson, K., Oxbury S., & Funnell, E. (1992). Semantic dementia : progressive fluent aphasia with temporal lobe atrophy. *Brain*, 115, 1783-1806.
- Japp, M., Murre, J., Graham, K.S., & Hodges, J.R. (2001). Semantic dementia: relevance to connectionist models of long-term memory. *Brain*, 124, 647-675.
- Jefferies, E., & Lambon Ralph, M.A. (2006). Sémantique impairment in stroke aphasia versus semantic dementia : a case-series comparison. *Brain*, 129, 2132-2147.
-

-
- Kertesz, A., Davidson, W., McCabe, P., Tagaki, K., & Munoz, D. (2003). Primary progressive aphasia : Diagnosis, varieties, evolution. *Journal of International Neuropsychological Society*, 9, 710 – 719.
- Kreffft, T.A., Graff-Radfor, N.R., Dickson, D.W., Baker, M., & Castellani, R.J. (2003). Familial primary progressive aphasia. *Alzheimer Disease & Associated Disorders*, 17 (2), 106 – 112.
- Lambert, J., Perrier, D., & David-Grignot, D. (2001). Evaluation et prise en charge des troubles de la mémoire sémantique. *Rééducation orthophonique*, 208. (pp. 43-74). Paris : fédération Nationale des Orthophonistes.
- Lambon Ralph, M.A., & Howard, D. (2000). Gogi aphasia or semantic aphasia? Simulating and accessing poor verbal comprehension in a case of progressive fluent aphasia. *Cognitive neuropsychology*, 17 (5), 437-465.
- Mesulam, M.M, Grossman, M., Hillis, A., Kertesz, A., & Weintraub, S. (2003a). The core and halo of primary progressive aphasia and semantic dementia. *Annals of Neurology*, 54 (suppl.5), S11-S14.
- Mesulam, M.M. (2003b). Primary progressive aphasia – A language based dementia. *New England Journal of Medicine*, 349, 135–140.
- Mesulam, M.M. (2001). Primary Progressive Aphasia. *Annals of Neurology*, 49, 425–432.
- Mesulam, M.M. (1987). Primary Progressive aphasia – Differentiation from Alzheimer’s disease. *Annals of Neurology*, 22, 533–534.
- Mesulam, M.M. (1982). Slowly progressive aphasia without generalized dementia. *Annals of Neurology*, 11, 592–598.
- McClelland, J.L., McNaughton, B.L., & O’Reilly, R.C. (1995). Why there are complementary learning systems in the hippocampus and neocortex : insights from the successes and failures of connectionist models of learning and memory. *Psychological Review*, 102, 419-457.
-

Moreaud et al. (2008). Démence sémantique : réflexions d'un groupe de travail pour des critères de diagnostic en français et la constitution d'une cohorte de patients. *Revue Neurologique*, 67, 1-11.

Moreaud, O. (2000). *Connaissances sémantiques et maladie d'Alzheimer : apports de la neuropsychologie cognitive*. Thèse de neuropsychologie, Université Lyon 1.

Neary, D., Snowden, J.S., Gustafson, L., Passant, U., Stuss, D., Black, S., & al. (1998). Frontotemporal lobar degeneration : a consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology*, 51, 1546-54.

Riddoch, M.J., Humphreys, G.W., Coltheart, M., & Funnell, E. (1988). Semantic systems or system ? Neuropsychological evidence re-examined. *Cognitive neuropsychology*, 5, 3-25.

Saffran, E.M., Coslett, H.B., Martin, N., & Baronat, C.B. (2003). Access to knowledge from pictures but no words in a patient with progressive primary aphasia. *Language and cognitive processes*, 18 (5/6), 725-757.

Samson, D. (2001). Evaluation et rééducation des troubles sémantiques. In Aubin, G., Belin, C., David, D. et Partz, M.-P. *Actualités en pathologie du langage et de la communication* (pp.103-129). Marseille : Solal Editeurs.

Shallice, T. (1988). *From neuropsychology to mental structure*. Cambridge : Cambridge University Press.

Snowden, J.S., Goulding, P.J., & Neary, D. (1989). Semantic dementia : a form of circumscribed cerebral atrophy. *Behavioural Neurology*, 2, 167-182)

Snowden, J.S., Griffiths, H., & Neary, D. (1996). Semantic-episodic memory interactions in semantic dementia : implications for retrograde memory function. *Cognitive Neuropsychology*, 13, 1101-1137.

Snowden, J.S., Mann, D.M.A., & Neary, D. (1996). Semantic dementia. *Fronto-temporal lobar degeneration : fronto-temporal dementia, progressive aphasia, semantic dementia*. (pp. 91-94). Churchill Livingstone Eds.

Snowden, J.S., Neary, D., Mann, D.M.A., Goulding, P.J. & Testa, H.J. (1992): *Progressive language disorder due to lobar atrophy*. *Annals of Neurology*, 31, 174 – 183.

- Tulving, E. (1972). Episodic and semantic memory. *Organization of memory* (pp. 381-403). New-York & London : Academic Press.
- Warrington, E.K. & Cipolotti, L. (1996). Word comprehension: the distinction between refractory and storage impairment. *Brain*, 119, 611-625.
- Warrington, E.K. & Mc Carthy, R.A. (1987): Categories of knowledge. Further fractionations and an attempted integration. *Brain*, 110, 1273-1296.
- Warrington, E.K., & Shallice, T. (1984a). Category specific semantic impairments. *Brain*, 107 (pp. 829-854).
- Warrington, E.K., & Shallice, T. (1984b). Semantic access dyslexia. *Brain*, 102, 43-63.
- Warrington, E.K. (1975). The selective impairment of semantic memory. *Quarterly Journal of Experimental Psychology*, 27 , 633-657.
- Weintraub, S., Rubin, N.M., & Mesulam, M.M. (1990). Primary progressive aphasia : longitudinal course, Neuropsychological profile, and Language features. *Archives of neurology*, 47, 1329 – 1335.
- Westbury, C., & Bub, D. (1997). Progressive Primary Aphasia : A review of 112 cases. *Brain and language*, 60, 38–406.

ANNEXES

ANNEXE I :

ITEM		TAUX REUSSITE		ITEM		TAUX REUSSITE	
DENOMINATION D'IMAGES							
Nom de l'item	Pourcentage de réussite	Nombre de réussite	Nom de l'item	Pourcentage de réussite	Nombre de réussite		
CHAUSSURES							
Pantoufle	96,67	29	Sabot	100	30		
Basket	100	30	Mocassin	86,67	26		
Sandale	86,67	26	Botte	100	30		
Tong	90	27	Rangers	100	30		
CHAPEAUX							
Cagoule	100	30	Haut-de-forme	86,67	26		
Képi	96,67	29	Melon	90,00	27		
Casquette	100	30	Bonnet	96,67	29		
Toque	90	27	Béret	96,67	29		
Sombrero	86,67	26	Bob	83,33	25		
FLEURS							
Coquelicot	96,67	29	Pensée	90	27		
Œillet	83,33	25	Marguerite	100	30		
Rose	100	30	Tournesol	93,33	28		
Muguet	100	30	Bleuet	83,33	25		
Tulipe	96,67	29	Jonquille	83,33	25		
OISEAUX							
Rouge-gorge	93,33	28	Mouette	90	27		
Perroquet	100	30	Paon	100	30		
Cigogne	90	27	Cygne	100	30		
Hirondelle	100	30	Flamant Rose	93,33	28		
Chouette	93,33	28	Moineau	96,67	29		
VOITURES							
Jeep	80	24	Break	80	24		
Limousine	80	24	Berline	80	24		
Cabriolet	93,33	28	Formule 1	93,33	28		
4x4	93,33	28	Camionnette	83,33	25		
FROMAGES							
Brie	83,33	25	Tomme	86,67	26		
Fourme	80	24	Reblochon	93,33	28		
St Marcellin	80	24	Chèvre	80	24		
Roquefort	96,67	29	Mozzarella	90	27		
Camembert	86,67	26	Gruyère	100	30		
PATISSERIES							
Forêt Noire	83,33	25	Cake	100	30		
Éclair	90	27	Meringue	100	30		
Tarte	100	30	Bûche de Noël	96,67	29		
Mille-feuilles	86,67	26	Baba	93,33	28		
Religieuse	86,67	26	Chou	90	27		
BATEAUX							
Canoë	80	24	Yacht	80	24		
Voilier	100	30	Barque	100	30		
Paquebot	86,67	26	Zodiac	83,33	25		
Porte-avions	93,33	28	Yacht	80	24		
Péniche	83,33	25					

DESIGNATION D'IMAGES					
CHAUSSURES					
Pantoufle	100	30	Tong	100	30
Basket	100	30	Sabot	100	30
Botte	100	30	Brodequin	100	30
Sandale	100	30	Mocassin	100	30
CHAPEAUX					
Cagoule	100	30	Melon	100	30
Képi	100	30	Bob	100	30
Casquette	100	30	Béret	100	30
Toque	100	30	Haut-de-forme	100	30
Bonnet	100	30	Sombrero	100	30
FLEURS					
Tournesol	100	30	Tulipe	100	30
Coquelicot	100	30	Muguet	100	30
Pensée	100	30	Rose	100	30
Marguerite	100	30	Œillet	93,33	28
Bleuet	90	27	Jonquille	100	30
OISEAUX					
Perroquet	100	30	Hirondelle	96,67	29
Cygne	100	30	Cigogne	100	30
Paon	100	30	Flamant rose	100	30
Mouette	100	30	Rouge-gorge	100	30
Moineau	100	30	Chouette	100	30
VOITURES					
Limousine	100	30	Jeep	100	30
Cabriolet	100	30	Break	100	30
4x4	100	30	Formule 1	100	30
Berline	100	30	Camionnette	100	30
FROMAGES					
Reblochon	100	30	Camembert	100	30
Mozzarella	100	30	Fourme d'Ambert	96,67	29
Brie	100	30	Tomme	100	30
Saint-Marcellin	100	30	Chèvre	100	30
Bleu	100	30	Gruyère	100	30
PATISSERIES					
Forêt Noire	100	30	Meringue	100	30
Éclair	100	30	Bûche de Noël	100	30
Tarte aux Pommes	100	30	Chou à la crème	100	30
Mille-feuilles	100	30	Cake	100	30
Religieuse	100	30	Baba au Rhum	100	30
BATEAUX					
Canoë	100	30	Péniche	100	30
Voilier	100	30	Yacht	100	30
Paquebot	100	30	Barque	100	30
Porte-avions	100	30	Zodiac	100	30

DECISION DE COULEUR					
LEGUMES					
Artichaut	100	30	Chou-fleur	100	30
Betterave	86,67	26	Fenouil	100	30
Brocoli	100	30	Endive	100	30
Tomate	100	30	Petits pois	96,67	29
Chou de Bruxelles	100	30	Oignon	100	30
Radis	100	30	Blette	96,67	29
Courgette	100	30	Navet	100	30
Aubergine	100	30	Mais	100	30
Poireau	100	30	Asperge	93,33	28
Salade	100	30	Avocat	100	30
FRUITS					
Banane	100	30	Fraise	100	30
Citron	100	30	Figue	100	30
Kiwi	100	30	Melon	100	30
Pêche	100	30	Pastèque	100	30
Groseille	100	30	Cerise	100	30
ANIMAUX					
Chouette	100	30	Hippopotame	93,33	28
Eléphant	100	30	Crocodile	100	30
Cheval	100	30	Cerf	100	30
Dauphin	100	30	Marmotte	96,67	29
Puma	100	30	Lion	100	30
Coccinelle	100	30	Orang-outang	100	30
Castor	96,67	29	Ecureuil	100	30
Grenouille	100	30	Koala	93,33	28
Flamant rose	100	30	Chameau	96,67	29
Etoile de mer	96,67	29	Poussin	100	30
OBJETS					
Timbre	100	30	Carte vitale	100	30
Cigarette	100	30	Sparadrap	100	30
Couteau suisse	100	30	Permis de conduire	100	30
Extincteur	100	30	Ardoise	96,67	29
Sens interdit	100	30	Ballon (rugby)	100	30
Violon	100	30	Cuivre	96,67	29
Gomme	100	30	Fût	100	30
Balle	100	30			

ASSOCIATION DE COULEUR					
LEGUMES					
Carotte	96,67	29	Ail	96,67	29
Cornichon	100	30	Salade	100	30
Courgette	100	30	Potiron	96,67	29
Oignon	100	30	Poireau	100	30
Pomme de terre	96,67	29	Petits pois	100	30
Poivron	96,67	29	Chou-fleur	100	30
Tomate	100	30	Mais	100	30
Céleri	100	30	Artichaut	100	30
Aubergine	100	30	Haricot	100	30
Brocoli	100	30	Champignon	93,33	28
FRUITS					
Raisin	90	27	Noisette	100	30
Fraise	100	30	Banane	100	30
Cerise	100	30	Poire	100	30
Citron	100	30	Abricot	90	27
Mûre	100	30	Orange	93,33	28
ANIMAUX					
Dauphin	93,33	28	Castor	83,33	25
Vache	96,67	29	Cygne	100	30
Eléphant	90	27	Cerf	100	30
Flamant rose	100	30	Gorille	100	30
Bouquetin	93,33	28	Ane	93,33	28
Coccinelle	100	30	Sanglier	90	27
Bison	86,67	26	Cheval	96,67	29
Poussin	100	30	Cochon	100	30
Ours	96,67	29	Chameau	100	30
Grenouille	100	30	Marmotte	100	30
OBJETS					
Sens interdit	100	30	Violon	100	30
Ciseaux	83,33	25	Vis	83,33	25
Tableau	100	30	Os	100	30
Taille-crayon	90	27	Pneu	100	30
Tonneau	100	30	Trompette	93,33	28

DENOMINATION DE SONS					
BRUITS NATURELS					
Rivière	90	27	Goutte	83,33	25
Vent	100	30	Eclair	100	30
Océan	83,33	25	Tempête	80	24
Pluie	60	18	Feu	96,67	29
INSTRUMENTS DE MUSIQUE					
Harpe	43,33	13	Accordéon	100	30
Cornemuse	80	24	Piano	96,67	29
Castagnettes	96,67	29	Flûte	100	30
Guitare	93,33	28	Harmonica	100	30
Clairon	66,67	20	Batterie	100	30
MOYENS DE TRANSPORT					
Camion	40	12	Vélo	53,33	16
Hélicoptère	90	27	Avion	96,67	29
Voiture	63,33	19	Moto	80	24
Train	93,33	28	Train (vapeur)	80	24
ANIMAUX					
Lion	70	21	Ane	100	30
Grenouille	96,67	29	Cheval	90	27
Eléphant	96,67	29	Chouette	93,33	28
Moustique	56,67	17	Canard	93,33	28
Loup	93,33	28	Mouche	76,67	23
Criquet	40	12	Cochon	100	30
Chien	100	30	Coq	100	30
Mouton	76,67	23	Tigre	73,33	22
Vache	100	30	Poule	90	27
Chat	100	30	Rossignol	96,67	29
OBJETS					
Cloches	100	30	Scie	93,33	28
Métronome	43,33	13	Appareil photo	80	24
Radio	93,33	28	Perceuse	80	24
Téléphone	100	30	Marteau	50	15
Spray	53,33	16	Sonnette	100	30

DESIGNATION DE SONS					
BRUITS NATURELS					
Rivière	100	30	Goutte	100	30
Vent	100	30	Eclair	100	30
Océan	100	30	Tempête	100	30
Feu	100	30			
INSTRUMENTS DE MUSIQUE					
Harpe	100	30	Accordéon	100	30
Cornemuse	100	30	Piano	100	30
Castagnettes	100	30	Flûte	100	30
Guitare	100	30	Harmonica	100	30
Clairon	100	30	Batterie	100	30
MOYENS DE TRANSPORT					
Hélicoptère	96,67	29	Vélo	86,67	26
Voiture	100	30	Avion	100	30
Train	100	30	Moto	93,33	28
Camion	100	30	Train (à vapeur)	100	30
ANIMAUX					
Lion	100	30	Ane	100	30
Grenouille	100	30	Cheval	100	30
Eléphant	100	30	Chouette	100	30
Moustique	100	30	Canard	100	30
Loup	100	30	Mouche	100	30
Criquet	100	30	Cochon	100	30
Chien	100	30	Coq	100	30
Mouton	100	30	Tigre	100	30
Vache	100	30	Poule	100	30
Chat	100	30	Rossignol	100	30
OBJETS					
Cloches	100	30	Scie	100	30
Métronome	100	30	Appareil photo	100	30
Radio	100	30	Perceuse	96,67	29
Téléphone	100	30	Marteau	83,33	25
Spray	100	30	Sonnette	100	30

Tableau 21 : résultats des sujets normaux à la passation de l'ensemble des items, par item

TABLE DES ILLUSTRATIONS

1. Liste des tableaux

Tableau 1 : tableau récapitulatif de l'APP fluente et de la DS	22
Tableau 2 : résultats de HD aux épreuves à composante verbale (* : fragile ; ** : pathologique)	39
Tableau 3 : analyse des réponses de HD en dénomination d'images	40
Tableau 4 : analyse des réponses de HD en désignation d'images	41
Tableau 5 : résultats de HD aux épreuves d'association et de décision de couleur (* : fragile ; ** : pathologique)	41
Tableau 6 : résultats de HD à l'épreuve de désignation de sons (* : fragile ; ** : pathologique)	42
Tableau 7 : analyse des réponses de HD aux épreuves d'association et de décision de couleur.....	42
Tableau 8 : analyse des réponses de HD en désignation de sons.....	43
Tableau 9 : résultats de JF aux épreuves verbales (* : fragile ; ** : pathologique).....	45
Tableau 10 : analyse des réponses de JF en dénomination d'images	45
Tableau 11 : analyse des réponses de JF en désignation d'images.....	46
Tableau 12 : résultats de JF aux épreuves non verbales (* : fragile ; ** : pathologique) ..	47
Tableau 13 : analyse des réponses de JF en association et en décision de couleur	47
Tableau 14 : analyse des réponses de JF en désignation de sons.....	48
Tableau 15 : résultats de RG aux épreuves verbales (* : fragile ; ** : pathologique)	50
Tableau 16 : analyse des réponses de RG en dénomination d'images	51
Tableau 17 : analyse des réponses de RG en désignation d'images	51
Tableau 18 : résultats de RG aux épreuves non verbales (* : fragile ; ** : pathologique) .	52

Tableau 19 : analyse des réponses de RG en association et en décision de couleur53

Tableau 20 : analyse des réponses de RG en désignation de sons54

Tableau 21 : résultats des sujets normaux à la passation de l'ensemble des items, par
item80

2. Liste des Figures

Figure 1 : Modèle simplifié du système lexical d'après Hillis et Caramazza (1995)..... 12

Figure 2 : exemple d'item en association de couleur..... 32

Figure 3 : exemple d'item en décision de couleur 32

TABLE DES MATIERES

ORGANIGRAMMES	2
1. Université Claude Bernard Lyon1	2
1.1. Secteur Santé :	2
1.2. Secteur Sciences :	2
2. Institut Sciences et Techniques de Réadaptation FORMATION ORTHOPHONIE	4
REMERCIEMENTS	5
SOMMAIRE	6
INTRODUCTION	7
PARTIE THEORIQUE	9
I. LA MEMOIRE SEMANTIQUE	10
1. Définition	10
2. Organisation	10
2.1. L'architecture globale des connaissances	10
2.1.1. Le modèle hiérarchique : un arbre de connaissances (Warrington, 1975)	10
2.1.2. Le modèle distribué : un réseau (Mc Clelland, Mc Naughton et O'Reilly (1995)).....	10
2.2. Organisation en fonction des modalités d'entrée et de sortie	11
2.2.1. Modèle plurimodal (Warrington, 1975 puis 1984)	11
2.2.2. Modèle amodal	11
a. Modèle en cascade (Riddoch, Humphreys, Colheart et Funnel, 1988).....	12
b. Modèle OUCH : Organized Unitary Content Hypothesis (Caramazza et Hillis, 1990).....	12
3. Le modèle du système lexical (Hillis et Caramazza, 1995).....	12
II. LA DEMENCE SEMANTIQUE.....	13
1. Historique.....	13
2. Description anatomo-physiologique.....	13
3. Caractéristiques démographiques.....	13
4. Signes cliniques.....	14
4.1. Critères diagnostiques	14
4.2. Tableau clinique	14
4.2.1. Domaines cognitifs préservés	14
4.2.2. Les troubles liés à l'atteinte sémantique	15
a. Perturbation du système sémantique.....	15
b. Troubles du langage oral.....	15
c. Troubles du langage écrit.....	17
d. Gnosies et praxies	17
e. Troubles mnésiques	17
f. Troubles du comportement	18
5. Evolution	18
III. L'APHASIE PROGRESSIVE PRIMAIRE FLUENTE	18
1. L'aphasie progressive primaire	18
1.1. Contexte historique et théorique.....	18
1.2. Description clinique de l'APP	19
2. L'aphasie progressive primaire fluente	19
2.1. Signes cliniques de l'APP fluente.....	19
2.1.1. Tableau langagier.....	20
2.1.2. Tableaux neuropsychologiques et comportementaux	21
2.2. Evolution de l'APP fluente.....	21
2.3. Problème du diagnostic	22

IV. LES TROUBLES SEMANTIQUES ET LEUR EVALUATION.....	23
1. Le niveau de l'atteinte	23
2. Critères caractéristiques des troubles du stock	23
3. Facteurs influençant la perte.....	23
4. Epreuves d'évaluation (Lambert, Perrier et David, 2001 ; Samson, 2001)	24
PROBLEMATIQUE ET HYPOTHESES.....	26
I. PROBLEMATIQUE.....	27
II. HYPOTHESES.....	27
1. Hypothèse générale	27
2. Hypothèses opérationnelles.....	27
PARTIE EXPERIMENTALE	28
I. PRESENTATION DU PROTOCOLE EXPERIMENTAL	29
1. Objectif de notre expérimentation	29
2. Elaboration du protocole expérimental	29
2.1. Sélection des items	29
2.2. Description des épreuves	29
2.2.1. Epreuves verbales	29
a. Dénomination d'images	30
b. Désignation d'images	30
c. Dénomination de sons.....	31
2.2.2. Epreuves non verbales	31
a. Association de couleur.....	31
b. Décision de couleur	32
c. Désignation de sons	32
2.3. Création des épreuves.....	33
2.4. Cotation	33
II. PRESENTATION DES POPULATIONS TESTEES	33
1. La population témoin	33
2. La population pathologique.....	34
PRESENTATION DES RESULTATS.....	35
I. PRESENTATION DE NOTRE PROTOCOLE D'ANALYSE DES RESULTATS	36
1. Analyse des résultats des sujets normaux.....	36
2. Analyse des résultats des sujets pathologiques.....	36
II. PRESENTATION DES RESULTATS DE LA POPULATION TEMOIN.....	37
III. RENCONTRES AVEC LES PATIENTS.....	37
1. Aménagement des consignes.....	37
2. Rencontres avec HD.....	38
2.1. Présentation de HD.....	38
2.2. Présentation des résultats de HD	39
2.2.1. Epreuves à composante verbale.....	39
2.2.2. Epreuves non verbales	41
3. Rencontres avec JF.....	43
3.1. Présentation de JF.....	43
3.2. Présentation des résultats de JF	44
3.2.1. Epreuves à composante verbale.....	45
3.2.2. Epreuves non verbales	47

4.	Rencontres avec RG	48
4.1.	Présentation de RG	48
4.2.	Présentation des résultats de RG.....	49
4.2.1.	Epreuves à composante verbale	50
4.2.2.	Epreuves non verbales	52
DISCUSSION DES RESULTATS		55
I.	INTERPRETATION DE NOS RESULTATS ET MISE EN LIEN AVEC LA LITTERATURE	56
1.	Tâches de dénomination (d'images et de sons).....	56
1.1.	Résultats de HD en dénomination et en identification d'images et de sons	57
1.2.	Résultats de RG en dénomination et en identification de sons et d'images.....	57
1.3.	Résultats de JF en dénomination de sons et d'images	58
1.4.	Conclusion sur les épreuves de dénomination.....	59
2.	Tâches de désignation (d'images et de sons).....	59
2.1.	Résultats de HD en désignation d'images et de sons.....	60
2.2.	Résultats de RG en désignation de sons et d'images	60
2.3.	Résultats de JF en désignation de sons et d'images.....	60
2.4.	Conclusion sur les épreuves de désignation	61
3.	Tâches de couleurs (association et décision).....	61
3.1.	Résultats de HD en association et en décision de couleur	62
3.2.	Résultats de RG en association et en décision de couleur	62
3.3.	Résultats de JF en association et en décision de couleur	62
3.4.	Conclusion sur les épreuves de couleurs	62
4.	Vérification de nos hypothèses.....	63
II.	LIMITES.....	63
1.	Regard critique sur les variables prises en compte	63
2.	Regard critique sur l'élaboration des épreuves.....	64
2.1.	Choix des items	64
2.1.1.	Choix des catégories	64
2.1.2.	Nombre d'items	64
2.1.3.	Choix des photos.....	65
2.1.4.	Choix des dessins pour l'association de couleur.....	65
2.1.5.	Choix des couleurs pour l'association et la décision de couleur.....	65
2.2.	L'étalonnage.....	65
3.	Regard critique sur les conditions de passation.....	65
3.1.	Conditions de passation.....	65
3.2.	Evaluation de la stabilité des réponses	66
3.3.	Aménagement des consignes pour les épreuves de sons	66
III.	APPORTS DE NOTRE TRAVAIL.....	66
CONCLUSION.....		68
BIBLIOGRAPHIE.....		69
ANNEXES		74
ANNEXE I :		75
TABLE DES ILLUSTRATIONS.....		81
1.	Liste des tableaux.....	81
2.	Liste des Figures.....	82
TABLE DES MATIERES		83

Lucie BRIATTE

Amélie LAFAYE

EVALUATION DES CONNAISSANCES SEMANTIQUES FINES DANS L'APHASIE PROGRESSIVE PRIMAIRE FLUENTE.

51 Pages

Mémoire d'orthophonie -UCBL-ISTR- Lyon 2008

RESUME

L'aphasie progressive primaire fluente (APP fluente) est une pathologie dégénérative rare, touchant les sujets dans le présénium. Elle consiste en une détérioration isolée et progressive du langage, d'installation insidieuse, évoluant depuis au moins deux ans, sans déficit cognitif associé. Dans la littérature, APP fluente et DS sont généralement confondues. La DS affecte des sujets âgés en moyenne de 50 à 65 ans. Elle correspond à une dégradation progressive de la mémoire sémantique et se manifeste généralement dans toutes les modalités sensorielles (verbale, auditive, visuelle, tactile). Certains auteurs pensent que dans l'APP fluente, il n'existe pas d'altération globale de la mémoire et font l'hypothèse que les APP fluentes présentent un déficit totalement limité à la modalité verbale sans trouble sémantique.

A partir des travaux de Adlam et al. (2006), nous avons élaboré un protocole d'évaluation des troubles sémantiques fins comprenant six tâches (dénomination d'images et des sons, désignation d'images et de sons, association et décision de couleur). Nous avons étalonné ce protocole auprès de trente sujets témoins, avant de le proposer à trois patients : un APP fluent, une DS typique et un APP fluent suspecté d'être en réalité une DS atypique.

Les résultats obtenus ont confirmé une dissociation en faveur des épreuves non verbales pour l'APP fluente et une absence de trouble sémantique à l'inverse de la DS.

MOTS-CLES

Aphasie progressive primaire fluente – démence sémantique – mémoire sémantique - évaluation

MEMBRES DU JURY

Ariane Delemasure – Debora Prichard – Gilles Rode

MAITRES DE MEMOIRE

Annik Charnallet et Danielle David

DATE DE SOUTENANCE

3 juillet 2008
