



## AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact : [ddoc-memoires-contact@univ-lorraine.fr](mailto:ddoc-memoires-contact@univ-lorraine.fr)

## LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10

[http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg\\_droi.php](http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg_droi.php)

<http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm>



Université Lille 2  
Droit et Santé



Institut d'Orthophonie  
Gabriel DECROIX

# MEMOIRE

En vue de l'obtention du  
Certificat de Capacité d'Orthophonie  
présenté par :

**MASSE Lucile – SIBILLE Pauline**

soutenu publiquement en juin 2012 :

**La prise en charge de l'aphasie progressive  
primaire et de la démence sémantique dans  
la pratique de l'orthophoniste en libéral**

MEMOIRE dirigé par :

**DELBEUCK Xavier**, Neuropsychologue, CMRR du CHRU de Lille,  
Hôpital Roger Salengro

**Docteur MACKOWIAK Marie-Anne**, Neurologue, CMRR du CHRU de Lille,  
Hôpital Roger Salengro

Lille – 2012

## **Remerciements**

Nous tenons à remercier nos maîtres de mémoire, Mme Mackowiak et M. Delbeuck pour leur engagement dans notre travail, leur disponibilité ainsi que leurs conseils avisés.

Nous sommes également reconnaissantes envers tous les orthophonistes ayant contribué à notre étude sans qui la réalisation de ce mémoire n'aurait été possible. Nous les remercions de nous avoir fait suffisamment confiance pour accepter de nous livrer en toute honnêteté le contenu de leur travail.

Nous remercions les personnes nous ayant aidées à nous documenter sur le sujet : Mme Tran, Mme Lebert, Mme Schoenenburg, Mme David et Mme Jacquemin.

Nous remercions enfin nos familles et amis pour leur soutien et leur patience tout au long de l'élaboration de ce mémoire ainsi que nos maîtres de stage qui nous ont fait part de leur expérience.

## **Résumé :**

Les dégénérescences lobaires frontotemporales constituent la deuxième cause de démence chez les sujets de moins de 65 ans. L'aphasie progressive primaire et la démence sémantique en représentent les formes langagières. Ces deux pathologies sont caractérisées par l'apparition de troubles langagiers progressifs prédominant le tableau clinique tout au long de l'évolution. Compte tenu de ces troubles, les personnes atteintes de ces démences sont susceptibles de bénéficier d'une prise en charge orthophonique. Néanmoins peu de données concernant leur suivi sont disponibles dans la littérature. Nous nous sommes alors interrogées sur ce qui peut être proposé à ces patients en pratique clinique. Nous avons donc mené dix-huit entretiens auprès d'orthophonistes exerçant en libéral dans la région Nord-Pas-de-Calais. Ces rencontres nous ont permis d'effectuer un état des lieux soulignant les ressemblances et les différences entre les prises en charge orthophoniques des patients souffrant d'aphasie progressive primaire et de démence sémantique. Nous avons par ailleurs tenté d'ouvrir de nouvelles perspectives en nous appuyant sur les données théoriques ainsi que sur notre réflexion personnelle.

## **Mots-clés :**

Aphasie progressive primaire - démence sémantique - démences - orthophonie – rééducation

## **Abstract :**

Frontotemporal lobar degenerations represent the second cause of dementia among adults under the age of 65. Primary progressive aphasia and semantic dementia are their language forms. These two diseases are characterized by the onset of progressive deterioration of language domineering the clinical picture all along its evolution. Because of this deficit, people with these dementias can benefit from speech therapy. Nevertheless few information concerning their rehabilitation are available in literature. We wondered what could be proposed to the patients on-site. We interviewed eighteen speech therapists with a private practice in the Nord-Pas-de-Calais area. The meetings enabled us to establish a clear picture of the situations emphasizing similarities and differences in the speech therapy of patients with primary progressive aphasia and semantic dementia. Moreover we have tried to open up new vistas by considering theoretical data as well as our personal analysis.

## **Keywords :**

Primary progressive aphasia – semantic dementia – dementias – speech therapy – rehabilitation

## Table des matières

<b>Introduction.....</b>	<b>8</b>
<b>Contexte théorique, buts et hypothèses.....</b>	<b>11</b>
1. Les démences.....	12
1.1. Définition.....	12
1.2. Les Dégénérescences Lobaires Frontotemporales (DLFT).....	13
1.2.1. Définition.....	13
1.2.2. Evolution et complexe de Pick.....	15
2. Les Aphasies Progressives Primaires (APP).....	16
2.1. Définition .....	16
2.2. Historique et classification.....	16
2.3. Contexte épidémiologique et anatomique.....	18
2.4. Description clinique.....	18
2.4.1. Aphasie Progressive Primaire Non Fluente (APPNF).....	18
2.4.1.1. Plainte et présentation du patient.....	18
2.4.1.2. Sur le plan linguistique.....	19
2.4.1.2.1. Expression.....	19
2.4.1.2.2. Compréhension.....	20
2.4.1.3. Sur le plan neuropsychologique .....	20
2.4.1.4. Sur le plan comportemental.....	21
2.4.1.5. Evolution.....	21
2.4.2. Aphasie Progressive Primaire Logopénique (APPL).....	21
2.4.2.1. Plainte et présentation du patient.....	21
2.4.2.2. Sur le plan linguistique.....	21
2.4.2.2.1. Expression.....	21
2.4.2.2.2. Compréhension.....	22
2.4.2.3. Sur le plan neuropsychologique.....	23
2.4.2.4. Sur le plan comportemental.....	23
2.4.2.5. Evolution.....	23
2.4.3. Aphasie Progressive Primaire Fluente (APPF).....	23
3. La Démence Sémantique (DS).....	25
3.1. Définition et historique.....	25
3.2. Contexte épidémiologique et anatomique.....	26
3.3. Description clinique .....	27
3.3.1.1. Plainte et présentation du patient.....	27
3.3.1.2. Sur le plan linguistique.....	27
3.3.1.2.1. Expression.....	27
3.3.1.2.2. Compréhension.....	28
3.3.1.3. Sur le plan neuropsychologique.....	29
3.3.1.4. Sur le plan comportemental.....	29
3.3.1.5. Autres troubles.....	29
3.3.1.6. Evolution.....	30
4. La prise en charge orthophonique.....	33
4.1. Principes généraux de la prise en charge d'une pathologie langagière neurodégénérative .....	33
4.1.1. Objectifs.....	33
4.1.2. Modalités de prise en charge.....	34
4.1.2.1. Lieu d'intervention.....	34
4.1.2.2. Fréquence et durée des séances.....	34

4.1.3. Comprendre le trouble et son impact dans la vie quotidienne.....	35
4.1.4. L'établissement d'un contrat thérapeutique.....	35
4.1.5. Impliquer l'entourage du patient.....	36
4.1.5.1. Pour l'informer / le former.....	36
4.1.5.2. Pour soutenir la personne malade et l'aidant.....	36
4.1.5.3. Pour favoriser le transfert.....	36
4.1.6. L'utilisation d'aides externes .....	37
4.1.7. Une prise en charge multidisciplinaire.....	37
4.1.8. L'arrêt du suivi orthophonique.....	37
4.2. Spécificités de la prise en charge de l'Aphasie Progressive Primaire (APP)	
.....	38
4.2.1. Les objectifs.....	38
4.2.2. Quelle thérapie ?.....	38
4.2.2.1. Une prise en charge similaire à celle de l'aphasie	
« classique »...mais avec des adaptations.....	38
4.2.2.2. La Communication Alternative et Améliorée (CAA).....	39
4.2.2.3. La combinaison de ces deux approches en fonction du stade	
d'évolution .....	40
4.3. Spécificités de la prise en charge de la Démence Sémantique (DS).....	42
4.3.1. Les objectifs.....	42
4.3.2. Quand agir ?.....	42
4.3.3. Le réapprentissage.....	42
4.3.3.1. Réapprendre ou maintenir ?.....	42
4.3.3.2. Les supports à ce nouvel apprentissage.....	43
4.3.4. Quelle thérapie ?.....	43
4.3.4.1. Thérapie sémantique ou phonologique ?.....	43
4.3.4.2. Apprentissage sans erreurs .....	44
4.3.5. Les facteurs favorables à la restauration sémantique.....	44
4.3.5.1. Facteur « sémantique personnelle ».....	44
4.3.5.2. « Egocentrisme cognitif ».....	45
4.3.5.3. Facteur « connaissances sémantiques minimales » .....	45
4.3.5.4. Entraînement personnel.....	46
4.3.6. Les limites de ce réapprentissage.....	46
4.3.6.1. Pas de généralisation.....	46
4.3.6.2. Le concept perd sa richesse.....	46
4.3.6.3. Peu de maintien à long terme des bénéfiques.....	46
5. Objectifs de notre étude.....	47
<b>Sujets, matériel et méthode.....</b>	<b>49</b>
1. Les orthophonistes.....	50
1.1. Mode de recrutement.....	50
1.2. Présentation des orthophonistes.....	51
2. L'entretien semi-dirigé.....	53
2.1. Elaboration et contenu du guide structuré.....	53
2.2. Modalités de passation.....	54
2.3. L'analyse de l'entretien.....	55
<b>Résultats.....</b>	<b>56</b>
1. Présentation des patients.....	57
2. Etape d'information des orthophonistes.....	60
2.1. Connaissances générales sur la pathologie.....	60
2.2. Informations concernant leur patient.....	60
3. Le bilan initial.....	61

3.1.Lieu et durée de passation des épreuves.....	61
3.2.Objectifs du bilan initial.....	62
3.3.Choix des épreuves.....	63
4.Le projet thérapeutique.....	65
4.1.Elaboration du contrat thérapeutique .....	65
4.2.Contenu du projet thérapeutique .....	66
5.Le contenu de la prise en charge.....	67
5.1.Modalités en début de prise en charge.....	67
5.2.Organisation des séances.....	68
5.3.Contenu des séances.....	68
5.4.Communication alternative et améliorée (CAA).....	69
5.5.Implication du patient dans sa prise en charge.....	70
5.6.Efficacité de la prise en charge.....	71
5.7.Evolution de la prise en charge.....	73
6.La fin de prise en charge.....	74
6.1.Causes et préparation de la fin de prise en charge.....	74
6.2.Evolution des connaissances générales sur la pathologie.....	74
7.L'implication de l'entourage.....	75
7.1.Lors du bilan.....	75
7.2.Identification d'un aidant au cours du suivi.....	76
7.3.L'importance de l'aidant dans la prise en charge.....	77
8.La multidisciplinarité.....	78
8.1.Les intervenants auprès du patient.....	78
8.2.La communication entre les intervenants.....	79
<b>Discussion.....</b>	<b>81</b>
1.Rappel des éléments théoriques.....	82
2.Critiques méthodologiques.....	83
2.1.Cadre théorique.....	83
2.2.Populations étudiées .....	83
2.3.Critique du support méthodologique .....	84
2.3.1.Dans sa passation.....	84
2.3.1.1.Spontanéité des réponses .....	84
2.3.1.2.Longueur des entretiens.....	84
2.3.1.3.Divers biais .....	85
2.3.2.Dans l'analyse des résultats .....	85
2.3.2.1.Hétérogénéité des réponses.....	85
2.3.2.2.Sa subjectivité.....	86
2.3.3.Notre manque d'expérience.....	86
3.Analyse des résultats.....	86
3.1.L'évaluation.....	86
3.1.1.Evaluation cognitive .....	86
3.1.2.Evaluation fonctionnelle .....	87
3.1.2.1.Lieu et durée du bilan.....	88
3.1.2.2.Intérêts d'une évaluation fonctionnelle .....	88
3.1.3.Evaluation de l'efficacité de la prise en charge.....	89
3.1.3.1.Une question difficile.....	89
3.1.3.2.Ligne de base.....	89
3.2.Contrat et projet thérapeutiques.....	90
3.3.Contenu de la prise en charge.....	91
3.3.1.Organisation des séances.....	91
3.3.2.Choix des supports.....	92

3.3.3.Approche cognitive .....	93
3.3.4.Approche écologique .....	93
3.3.5. La communication alternative et améliorée (CAA).....	94
3.3.5.1.Le transfert .....	95
3.4.Modalités de la prise en charge.....	96
3.4.1.Le domicile.....	96
3.4.2.Fréquence et durée des séances.....	97
3.5.La fin de prise en charge.....	98
3.5.1.Sa complexité.....	98
3.5.2.Sa préparation.....	98
3.6.L'implication de l'aidant.....	99
3.6.1.Impliquer l'aidant à chaque moment du suivi.....	99
3.6.1.1.Lors du bilan initial et du contrat thérapeutique.....	99
3.6.1.2.Lors du suivi.....	100
3.6.2.Etre aidant : une lourde tâche.....	100
3.7.La connaissance de la pathologie .....	101
3.8.Intervention multidisciplinaire.....	102
3.8.1.Echanges avec le corps médical.....	102
3.8.2.Echanges avec les autres professionnels.....	103
<b>Conclusion.....</b>	<b>106</b>
<b>Bibliographie.....</b>	<b>109</b>
<b>Annexes.....</b>	<b>116</b>
Annexe 1 : Critères diagnostiques des « démences de toutes étiologies » selon le NIA (McKhann et al., 2011).....	117
Annexe 2 : Critères diagnostiques de démences de type Alzheimer probables selon le NIA (McKhann et al., 2011).....	118
Annexe 3 : Critères diagnostiques des DLFT (Neary et al., 1998).....	119
Annexe 4 : Critères diagnostiques des APP (Mesulam, 2001).....	122
Annexe 5 : Critères diagnostiques du variant agrammatique/non fluent de l'APP (Gorno-Tempini et al., 2011).....	123
Annexe 6 : Critères diagnostiques du variant sémantique de l'APP (Gorno-Tempini et al., 2011).....	124
Annexe 7 : Critères diagnostiques du variant logopénique de l'APP (Gorno-Tempini et al., 2011).....	125
Annexe 8 : Critères diagnostiques d'« aphasie sémantique avec agnosie associative » (Neary et al., 1998).....	126
Annexe 9 : Thérapies sémantique et phonologique (Lambert, 2001).....	127
Annexe 10 : E-mail diffusé par l'intermédiaire du Syndicat Régional des Orthophonistes du Nord-Pas-De-Calais (SRONP).....	128
Annexe 11 : Guide semi-structuré.....	129
Annexe 12 : E-mail pré-entretien envoyé aux orthophonistes.....	132
Annexe 13 : Engagement de confidentialité et de non-diffusion de l'enregistrement audio de l'entretien.....	133



# Introduction

En 2008, le plan d'action gouvernemental nommé « Plan Alzheimer » a été reconduit dans le but de mieux connaître, de mieux diagnostiquer et de mieux prendre en charge la maladie d'Alzheimer et les maladies qui lui sont apparentées. Parmi ces dernières, nous retrouvons deux pathologies langagières dégénératives : l'aphasie progressive primaire et la démence sémantique.

L'aphasie progressive primaire se manifeste par une altération de la capacité à s'exprimer et à comprendre le langage en l'absence d'autres troubles cognitifs pendant au moins deux ans.

La démence sémantique est un syndrome dégénératif caractérisé par une atteinte de la mémoire sémantique ; le déficit touche alors les connaissances verbales et non verbales (personnes, objets...).

Ce Plan Alzheimer comporte de nombreux objectifs dont celui de mieux prendre en charge les malades et leurs aidants. Il cherche à favoriser le maintien à domicile le plus longtemps possible par la mise en place d'adaptations favorisant l'autonomie.

Ces deux pathologies débutent généralement à des âges relativement jeunes (moins de 65 ans) et ces personnes sont donc susceptibles de rester à domicile encore plusieurs années si les adaptations nécessaires sont mises en place. En l'absence de traitements médicamenteux validés pour ces deux pathologies langagières progressives, la prise en charge orthophonique peut alors représenter une large part des soins qui leur sont proposés.

Cependant, au contraire de la maladie d'Alzheimer qui touche un grand nombre de sujets, l'aphasie progressive primaire et la démence sémantique sont relativement rares et donc moins courantes dans les cabinets d'orthophonie.

Quelle prise en charge est alors réservée en pratique aux personnes atteintes de ces deux maladies rares et peu détaillées dans la littérature ?

Pour mieux connaître l'accompagnement dont bénéficie ce type de patient,

nous avons rencontré dix-huit orthophonistes exerçant en libéral de la région Nord-Pas-de-Calais dans le cadre d'entretiens semi-dirigés.

Ces rencontres avaient pour but de nous fournir une vision globale de la prise en charge orthophonique de ces personnes en s'attardant sur différents thèmes : la part fonctionnelle du bilan et du contenu des séances, la mise en place d'un contrat thérapeutique, le recours à des moyens externes de communication, l'estimation de l'impact de la thérapie dans la vie quotidienne, l'organisation de la fin du suivi, la place de l'aidant et la multidisciplinarité.

Ce travail nous a alors permis de faire un état des lieux de ce qui est proposé en orthophonie aux patients atteints d'aphasie progressive primaire et de démence sémantique en soulignant les ressemblances et les différences de leurs prises en charge respectives. Nous avons ainsi pu nous rendre compte des bienfaits mais aussi des lacunes de cette intervention, et avons tenté d'ouvrir de nouvelles perspectives pour accompagner le mieux possible ces personnes.

# Contexte théorique, buts et hypothèses

# 1. Les démences

## 1.1. Définition

Le terme « démences » recouvre plusieurs entités, parmi lesquelles nous retrouvons les démences dégénératives, les démences non dégénératives et les démences mixtes. Nous allons nous intéresser plus particulièrement aux premières, causées par une dégénérescence des cellules nerveuses cérébrales.

Il existe plusieurs définitions de la démence, les deux principalement utilisées sont celles de l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) (World Health Organisation, 1993) et de l'Association américaine de psychiatrie (APA) (American Psychiatric Organisation, 1994). Dans les deux cas, le déficit mnésique progressif est obligatoire et peut s'accompagner d'autres déficits cognitifs. La Maladie d'Alzheimer (MA), pathologie neurodégénérative caractérisée dès ses débuts par l'apparition insidieuse de troubles de la mémoire épisodique, illustre donc le mieux cette définition.

Néanmoins, en 2011, le National Institute on Age (NIA) a souhaité redéfinir les critères diagnostiques de la démence (McKhann *et al.*, 2011), et plus particulièrement ceux de la démence de type Alzheimer (DTA). Cette révision a semblé nécessaire notamment parce que d'autres démences, touchant une population d'un âge similaire, ont pu être décrites lors des dernières décennies. Nous pouvons citer par exemple la démence à corps de Lewy (DCL), la démence vasculaire, le variant comportemental de la démence frontotemporale (vf-DFT) ou encore l'aphasie progressive primaire (APP).

Ce comité a donc proposé des critères diagnostiques d'une part pour les « démences causées par la maladie d'Alzheimer » et d'autre part pour les « démences de toutes étiologies ».

Dans les critères diagnostiques pour les démences de toutes étiologies (annexe 1, p.117), le syndrome amnésique ne figure plus comme le principal critère. En effet, l'idée prépondérante est celle d'une rupture avec le niveau antérieur de fonctionnement et de performance : les troubles cognitifs et comportementaux

doivent être suffisamment marqués pour interférer avec les habiletés professionnelles et quotidiennes de la personne.

Par ailleurs, au sein des critères des démences dont l'étiologie est en rapport avec la MA (annexe 2, p.118), il a non seulement été décrit des présentations amnésiques (les formes syndromiques les plus communes) mais également des présentations non-amnésiques. Parmi ces dernières, diverses présentations sont décrites, telles que les présentations langagière, visuo-spatiale ou dysexécutive : les déficits cognitifs initiaux ne se rapportent donc pas nécessairement, cette fois encore, à un déficit mnésique.

Ces nouveaux critères diagnostiques semblent moins restrictifs : ils permettent de caractériser comme « démences » des tableaux cliniques qui ne pouvaient pas être considérés comme tels selon les critères antérieurs. Cela donne alors une légitimité à d'autres pathologies à l'origine d'un état démentiel, qui de surcroît représentent une part non négligeable de la population souffrant de démence.

En effet, même si aujourd'hui la MA reste la première cause de démence chez le sujet âgé et représente environ 35% des pathologies démentielles chez les moins de 65 ans, les dégénérescences lobaires frontotemporales (DLFT), qui en représentent environ 20% (Belliard, 2009), constituent la deuxième cause de démence neurodégénérative chez les sujets jeunes.

## **1.2. Les Dégénérescences Lobaires Frontotemporales (DLFT)**

### **1.2.1. Définition**

Les critères diagnostiques des DLFT ont été décrits par Neary *et al.* (1998) (annexe 3, p.119). Ce sont des syndromes cliniquement et pathologiquement hétérogènes, caractérisés par un déclin progressif comportemental ou langagier associé à une dégénérescence des lobes frontaux et temporaux antérieurs (Rabinovici et Miller, 2010).

Trois présentations cliniques des DLFT sont décrites, elles dépendent de la nature des symptômes précoces et prédominants. Rabinovici et Miller (2010) notent un variant comportemental (la démence frontotemporale (DFT)) et deux variants langagiers (la démence sémantique (DS) et l'APP non fluente (APPNF)) :

- la DFT, également appelée variant comportemental ou frontal de DFT (vf-DFT) correspond à une dégénérescence corticale principalement au niveau des lobes frontaux et se traduit essentiellement par un changement de comportement et de personnalité ;
- l'APPNF, également appelée variant aphasique de DFT correspond à une atteinte asymétrique touchant préférentiellement les aires du langage, le plus souvent sur l'hémisphère gauche. Cliniquement, elle est caractérisée par un discours laborieux, une perte de la grammaire et des troubles articulatoires ;
- la DS, également appelée variant sémantique ou variant temporel de DFT correspond à l'atteinte des parties antérieures et inférieures des lobes temporaux, le plus souvent prédominant à gauche. Elle se traduit cliniquement par une perte progressive des connaissances sur les mots et les objets.

Knibb *et al.* (2005) évoquent trois raisons pour regrouper ces syndromes sous le terme de DLFT :

- les chevauchements cliniques entre les trois variants, qui peuvent associer à différents degrés un dysfonctionnement frontal, des troubles du langage ainsi que des troubles du comportement et de la personnalité ;
- les recouvrements au niveau de l'atteinte anatomique : les lésions se situent au niveau fronto-temporal ;
- la neuropathologie sous-jacente : toutes ces maladies présentent des anomalies de la protéine tau.

Deramecourt *et al.* (2007) indiquent que d'autres tableaux cliniques ont été assimilés au concept de DLFT : l'anarthrie progressive (atteinte longtemps isolée de la réalisation motrice de la parole, entraînant des erreurs articulatoires, souvent associée à une apraxie bucco-faciale et une dysprosodie (Assal et Paquier, 2009)) et la prosopagnosie progressive (tableau regroupant une prosopagnosie, qui est la perte de la faculté de reconnaître les physionomies, ainsi que des signes dépressifs, des difficultés d'interprétation et d'expression des émotions, une incapacité à apprécier l'humour (Hy *et al.*, 2001)).

Nous avons fait le choix de nous intéresser plus particulièrement à l'APP et à la DS car elles touchent spécifiquement les aspects langagiers et sont donc davantage susceptibles de bénéficier d'une prise en charge orthophonique. En

revanche, l'anarthrie progressive et la prosopagnosie progressive ne seront pas détaillées.

### **1.2.2. Evolution et complexe de Pick**

D'une manière générale, la durée moyenne d'évolution des DLFT est de cinq à dix ans ; la survie est plus courte et le déclin cognitif et fonctionnel plus rapide que dans la MA (Rabinovici et Miller, 2010).

Par ailleurs, l'évolution des DLFT est très variable. En effet, il existe non seulement de fréquents recouvrements entre les syndromes regroupés sous le terme de DLFT, mais également de fréquents chevauchements cliniques, neuropathologiques, biochimiques et génétiques entre les DLFT et d'autres pathologies telles que la dégénérescence cortico-basale (DCB) et la paralysie supranucléaire (PSP) (exemple : une DFT clinique peut avoir des lésions histologiques de DCB et inversement).

Kertesz *et al.* (1998) ont alors proposé de rassembler ces entités sous l'appellation de « complexe de Pick ».

De plus, selon Kirshner (2010), d'autres recouvrements sont possibles avec un syndrome parkinsonien ou encore une sclérose latérale amyotrophique (SLA). Rabinovici et Miller (2010) ajoutent eux que les chevauchements avec la MA sont aussi possibles car 10 à 30% des patients avec un syndrome clinique de DLFT présentent en fait une MA à l'autopsie.

La question de savoir si toutes ces pathologies dégénératives sont distinctes ou si elles font partie d'un continuum est toujours débattue. Il est donc important de noter que les APP et les DS telles que nous les décrivons ci-dessous sont des syndromes cliniques susceptibles d'évoluer vers d'autres présentations cliniques.



## 2. Les Aphasies Progressives Primaires (APP)

### 2.1. Définition

Le terme « aphasie » évoque une atteinte des fonctions langagières alors que celles-ci étaient correctement développées chez le sujet concerné. Ainsi, suite à une lésion cérébrale au niveau des aires langagières, le patient éprouve des difficultés à s'exprimer ou à comprendre les propos d'autrui. On se trouve donc dans le cadre de pathologies acquises, auquel le terme « progressive » précise l'apparition lente et insidieuse des troubles, contrairement à l'apparition brutale dans les autres types d'aphasies classiques. Il s'agit d'une pathologie neurodégénérative. Le fait que les troubles langagiers soient isolés dans les premiers temps attribue à cette pathologie le qualificatif « primaire ».

C'est à Mesulam que l'on doit l'individualisation de l'APP au sein des affections dégénératives, tout comme la détermination de ses sept critères diagnostiques (2001). L'auteur met notamment en évidence l'importance de l'apparition insidieuse et de l'évolution progressive des troubles langagiers. Il ajoute que, pendant au moins deux années après le début des troubles, les activités de la vie quotidienne sont préservées et les capacités cognitives non verbales sont relativement conservées. Il attire enfin l'attention sur le caractère prédominant des troubles du langage tout au long de l'évolution (annexe 4, p. 122).

### 2.2. Historique et classification

Dans les années 1990-2000, plusieurs tentatives de classification ont été proposées à partir d'études longitudinales de groupes de patients puisqu'il est rapidement apparu que la présentation clinique du syndrome aphasique primaire était hétérogène. De plus, les aphasies observées sont parfois inhabituelles et ne correspondent pas strictement aux types classiques (David, 2006 - Léger et Johnson, 2007).

Les systèmes de classification varient considérablement dans leur complexité, certains proposant de trois (Snowden *et al.*, 1992 - Grossman et Ash, 2004) jusqu'à six catégories cliniques (Kertesz *et al.*, 2003).

Cliniquement, la plupart des auteurs ont classé les APP en fonction de la fluence. Même s'il n'existe pas de consensus concernant les critères classiques tels

que le débit verbal et la longueur des phrases, le caractère plus ou moins abondant du discours semble bien correspondre à la réalité clinique. Selon David (2006), on peut, déjà au stade initial de la maladie, classer le discours des patients en fluent ou non fluent.

La forme non fluente est caractérisée par un débit ralenti, haché, souvent dysprosodique, laborieux et l'appétence au langage est diminuée. Dans la forme fluente, le discours est fluide, le débit de parole normal malgré des pauses en raison de l'anomie, la prosodie est bonne, de même que l'appétence au langage. La nosognosie du trouble est conservée pour chacune de ces formes (Assal et Paquier, 2009).

D'ailleurs, la description dichotomique de Mesulam (2001) séparait clairement les deux formes cliniques d'APP fluente et d'APP non fluente, et tenait compte de l'évolution de chacune d'entre elles.

Cependant, cette division n'est pas absolue puisqu'au cours de l'évolution, un patient peut passer d'une forme à une autre (David, 2006). De plus, il existerait un nombre de cas d'APP qui ne semblent pas correspondre à une classification binaire et un troisième variant clinique a été décrit et appelé aphasie progressive logopénique (Gorno-Tempini *et al.*, 2004).

Gorno-Tempini *et al.* (2004) ont donc décrit trois sous-types d'APP, chacun correspondant à un pattern distinctif d'atrophie cérébrale, et actuellement reconnus :

- variant non fluent ou agrammatique (annexe 5, p.123)
- variant sémantique, se substituant au terme fluent, et aussi connu sous le nom de démence sémantique (annexe 6, p.124)
- variant logopénique (annexe 7, p.125)

Gorno-Tempini *et al.* (2011) ont proposé une classification plus récente de l'APP et de ses trois variants cliniques dans le but de faciliter l'uniformisation du diagnostic clinique. Une fois le diagnostic d'APP posé selon les sept critères fondamentaux de Mesulam précédemment cités, le classement dans un des trois sous-types d'APP se fait en s'appuyant sur les trois domaines suivants : le diagnostic clinique, le diagnostic par imagerie et le diagnostic neuropathologique certain (prélèvement post-mortem pour une analyse histologique et biochimique du tissu cérébral).

## **2.3. Contexte épidémiologique et anatomique**

Comme le suggèrent Moreaud *et al.* (2010), nous pouvons retenir globalement que les APP sont décrites comme affectant plutôt des sujets autour de la soixantaine, mais qu'il n'est pas rare d'en observer à des âges plus avancés.

La prévalence peut être estimée à au moins 7/100 000, ce qui correspond à environ 4 000 malades en France avec quelques rares cas de formes génétiques (Teichmann, 2010).

Un antécédent plus important de troubles de l'apprentissage sous la forme de dyslexie a été retrouvé ; Mesulam a d'ailleurs envisagé l'hypothèse d'un terrain génétique pour cette raison.

David *et al.* (2006) suggèrent également que l'APP peut être familiale, mais précisent que le tableau clinique est alors rarement pur, d'autres troubles cognitifs et comportementaux y étant associés.

Au niveau anatomique, les imageries morphologique et fonctionnelle mettent en évidence une atrophie et une hypoactivité des régions corticales périsylviennes gauches dans environ deux tiers des cas, bilatérales pour le tiers restant (David, 2006). Croisile (2002) spécifie que les APP s'accompagnent d'anomalies frontales gauches lorsqu'elles sont non fluentes et d'anomalies plutôt temporales gauches si la fluence est conservée.

L'évolution se fait habituellement vers une perte d'autonomie et le développement d'une démence globale, le plus souvent de type frontal, en 6 à 7 ans (David, 2006). Selon Baumann *et al.* (2009), la survie moyenne est de 8 ans (extrêmes : 3 - 17 ans).

## **2.4. Description clinique**

### **2.4.1. Aphasie Progressive Primaire Non Fluente (APPNF)**

#### **2.4.1.1. Plainte et présentation du patient**

Le patient se plaint d'avoir des difficultés à s'exprimer, à articuler, à trouver les mots et en particulier les noms des personnes, à retenir ce qu'il lit et surtout à écrire.

## 2.4.1.2. Sur le plan linguistique

### 2.4.1.2.1. Expression

#### Spontanée

Le discours est réduit, laborieux, agrammatique et le manque du mot en est le maître symptôme (Deramecourt *et al.*, 2007). La prosodie est perturbée (Gorno-Tempini *et al.*, 2011).

#### A l'examen

##### – Phonologie

On observe une apraxie de la parole en expression et en répétition, c'est-à-dire une perturbation motrice de la parole caractérisée par la planification réduite de l'articulation des mots (Amici *et al.*, 2006 - Gorno-Tempini *et al.*, 2011) qui entraîne des transformations phonétiques<sup>1</sup>. David (2006) parle d'ailleurs « d'articulation coûteuse ». Cet auteur observe également des paraphasies phonémiques<sup>2</sup> et ajoute que ces patients conservent parfois certaines connaissances phonologiques partielles sur le mot recherché en cas de manque du mot.

##### – Lexique

Les épreuves de dénomination mettent en évidence un manque du mot, pouvant être facilité par l'ébauche orale phonémique ou le choix parmi trois mots sémantiquement proches (David, 2006). Ceci témoigne de l'absence de trouble sémantique et situe donc le trouble au niveau lexical (David *et al.*, 2006).

Bonner *et al.* (2010) précisent que ce manque du mot peut être lié à des difficultés dans son assemblage phonologique.

La disponibilité lexicale catégorielle est meilleure que celle alphabétique, bien que toutes deux soient abaissées.

##### – Syntaxe

Pour Bonner *et al.* (2010), les patients non fluents peuvent omettre les déterminants et échouer au niveau des accords sujet-verbe. Selon Gorno-Tempini *et al.* (2011), on

---

1 Anomalies de la réalisation articulaire des phonèmes émis aboutissant le plus souvent à la production d'un son n'appartenant pas au stock phonémique de la langue

2 Addition, omission, déplacement, substitution de phonèmes

peut effectivement observer une production agrammatique qui constitue dans ce cas un des principaux critères cliniques.

David (2006) propose néanmoins de se demander s'il ne s'agit pas plutôt d'une économie, d'une réduction du langage plus ou moins consciente du patient.

#### **2.4.1.2.2. Compréhension**

##### Spontanée

La compréhension orale est initialement parfaitement préservée (David, 2006).

##### A l'examen

###### – Lexique

La compréhension de mots simples est préservée ainsi que les connaissances sur l'objet (Bonner *et al.*, 2010 - Gorno-Tempini *et al.*, 2011).

###### – Syntaxe

L'agrammatisme en production peut aussi se retrouver en compréhension : Amici *et al.* (2006) considèrent d'ailleurs que ce déficit syntaxique global peut être au centre du syndrome non fluent.

Gorno-Tempini *et al.* (2011) précisent que le trouble de compréhension syntaxique est clairement influencé par la complexité grammaticale de la phrase (ce qui le différencie du variant logopénique).

#### **2.4.1.3. Sur le plan neuropsychologique**

Ces patients ne présentent aucune détérioration intellectuelle et on ne retrouve pas d'atteinte cognitive en dehors de l'aphasie. Aux stades initiaux de l'évolution, David (2006) détaille l'absence de désorientation spatio-temporelle, de trouble mnésique excepté pour du matériel verbal, de troubles visuo-spatiaux, d'apraxie (hormis bucco-faciale), d'agnosie visuelle, de ralentissement idéomoteur ou d'impulsivité, ainsi que de syndrome dysexécutif.

#### **2.4.1.4. Sur le plan comportemental**

Les patients non fluents ne présentent aucune anosognosie. D'ailleurs, la conscience aiguë de leurs troubles est souvent responsable d'un état anxieux voire dépressif accompagné d'une nette tendance au repli sur soi (David, 2006).

#### **2.4.1.5. Evolution**

L'évolution se fait vers une altération progressive de la parole, un manque du mot de plus en plus sévère, les patients ne s'exprimant plus que par mots isolés. Par ailleurs, la compréhension orale et le calcul se détériorent peu à peu.

Puis la progression se fait vers des stéréotypies verbales et une réduction massive du débit aboutissant en quelques années à un mutisme. Les troubles du langage écrit évoluent parallèlement à ceux du langage oral, c'est-à-dire vers une importante réduction et un style télégraphique. L'autonomie de ces patients reste pourtant préservée très longtemps.

Tardivement peuvent également apparaître des troubles comportementaux de la lignée frontale, comme une apathie ou un manque de sociabilité. (David, 2006 - Deramecourt *et al.*, 2007 - Moreaud *et al.*, 2010)

### **2.4.2. Aphasie Progressive Primaire Logopénique (APPL)**

#### **2.4.2.1. Plainte et présentation du patient**

La forme logopénique se définit par un manque du mot : les patients connaissent le sens du mot à produire mais ne parviennent pas à trouver sa forme sonore (et écrite). On observe alors de multiples pauses au sein du discours (Teichmann, 2010).

#### **2.4.2.2. Sur le plan linguistique**

##### **2.4.2.2.1. Expression**

###### Spontanée

C'est une aphasie où le discours est marqué par des pauses et des hésitations, où les phrases sont courtes, avec un manque du mot important dans le discours spontané (Moreaud *et al.*, 2010). Bonner *et al.* (2010) précisent que le débit de

parole en est ralenti. L'appétence au langage est cependant bonne (Assal et Paquier, 2009), tout comme la prosodie (Gorno-Tempini *et al.*, 2011).

#### A l'examen

##### – Phonologie

Aucun trouble de l'articulation n'est mentionné, Bonner *et al.* (2010) évoquent d'ailleurs un contrôle moteur de la parole intact.

##### – Lexique

Pour Gorno-Tempini *et al.* (2011), le manque du mot (difficulté d'accès au lexique phonologique de sortie) est une des deux caractéristiques principales du variant logopénique. Ces auteurs précisent cependant que le déficit en dénomination est habituellement moins sévère que dans la forme sémantique (ou DS). De plus, pour Amici *et al.* (2006), le manque du mot se constate davantage dans le discours spontané que dans les épreuves de dénomination, même si celles-ci objectivent un déficit significatif.

Ils constatent également de nombreuses paraphasies phonémiques et expliquent que la reconnaissance du mot sera facilitée parmi un choix multiple de propositions.

##### – Syntaxe

Selon Amici *et al.* (2006), les phrases sont certes syntaxiquement simples, mais toutefois correctes, sans franches erreurs agrammatiques comme décrites dans le variant non fluent (Gorno-Tempini *et al.*, 2011).

#### **2.4.2.2. Compréhension**

##### – Lexique

La compréhension lexicale est proche de la norme (Amici *et al.*, 2006). D'ailleurs, d'après Gorno-Tempini *et al.* (2011), la préservation relative de ce domaine permet de différencier les patients atteints d'APPL de ceux atteints de DS.

##### – Syntaxe

La compréhension de phrases est altérée, même pour des phrases syntaxiquement simples (Amici *et al.*, 2006 - Bonner *et al.*, 2010). Ainsi, elle est plus influencée par la longueur des phrases que par leur complexité grammaticale, contrairement à la

forme non fluente (Gorno-Tempini *et al.*, 2011). Ce déficit est la conséquence de l'atteinte de la boucle phonologique, un composant de la mémoire de travail selon le modèle de Baddeley (1986). Gorno-Tempini *et al.* (2011) situent d'ailleurs ce mécanisme cognitif à la base de la plupart des déficits langagiers du variant logopénique.

Le déficit en répétition de phrases (contrairement à la préservation de la répétition de mots) se rapporte donc également à l'atteinte de la mémoire de travail verbale et constitue la seconde caractéristique principale de l'APPL selon Gorno-Tempini *et al.* (2011).

#### **2.4.2.3. Sur le plan neuropsychologique**

Les auteurs s'accordent sur le fait que la boucle phonologique est déficitaire (Amici *et al.*, 2006 - Moreaud *et al.*, 2010 - Bonner *et al.*, 2010 - Gorno-Tempini *et al.*, 2011). Les capacités en mémoire sémantique sont proches de la norme, tandis qu'un trouble de la mémoire épisodique est parfois retrouvé (Assal et Paquier, 2009 - Bonner *et al.*, 2010).

#### **2.4.2.4. Sur le plan comportemental**

Ces patients ne semblent pas montrer de graves troubles du comportement. Cependant, Amici *et al.* (2006) précisent que le variant logopénique n'a pas fait l'objet d'une analyse comportementale spécifique.

#### **2.4.2.5. Evolution**

Des troubles de compréhension de mots isolés peuvent apparaître au cours de l'évolution (Bonner *et al.*, 2010).

En fin d'évolution, Assal et Paquier (2009) évoquent parfois l'apparition d'un syndrome comportemental de type démence frontotemporale.

Cependant, l'aphasie logopénique serait quasi exclusivement en rapport avec des lésions de type Alzheimer (Assal et Paquier, 2009 - Moreaud *et al.*, 2010).

### **2.4.3. Aphasie Progressive Primaire Fluente (APPF)**

L'APPF est relativement peu détaillée dans la littérature. Dans la dernière classification des APP de Gorno-Tempini *et al.* (2011), ce terme a même disparu et



est remplacé par le variant sémantique de l'APP, également appelé démence sémantique (DS).

L'APPF et la DS présentent de nombreuses similitudes cliniques. Nous pouvons cependant remarquer que dans l'APPF, les troubles sont présents uniquement sur entrée verbale et ne sont donc pas multimodaux comme c'est le cas dans la DS (dans cette dernière, on retrouve alors des troubles sur entrée verbale mais aussi des troubles de l'identification des images, des objets et des personnes sur entrée visuelle).

Même si pour certains auteurs comme David (2006), la distinction entre APPF et DS reste importante, d'autres auteurs ont un point de vue totalement différent.

C'est le cas d'Adlam *et al.* (2006) qui défendent l'idée que toutes les aphasies progressives fluentes avec troubles de compréhension sont des DS à stade léger ou modéré. Selon eux, les troubles verbaux sont plus visibles que les troubles non-verbaux qui existent néanmoins si on les recherche grâce à des tests suffisamment sensibles. Knibb *et al.* (2005) ajoutent que, si cliniquement la plainte du patient est souvent de nature verbale, c'est que le lien entre le mot et le concept est arbitraire. Il est donc plus fragile et plus rapidement atteint que le lien entre le mot et son apparence physique (par exemple, quatre pattes et une tête supposent que l'image représente un animal mais l'étiquette verbale « animal » attribuée à cette entité est arbitraire). L'APPF pourrait alors être une « forme fruste de DS » (Knibb *et al.*, 2005).

L'APPF n'apparaissant plus dans les dernières classifications, nous avons fait le choix de ne pas la développer en détails ici au profit de la DS. Cependant, nous avons souhaité distinguer cette dernière des APP (contrairement à ce que proposent Gorno-Tempini *et al.*, 2004, 2011) car « décrire ce tableau clinique sous le vocable d'aphasie, c'est donner une vision tronquée et superficielle du problème » (Belliard *et al.*, 2007, p. 135).

Cette idée est également défendue par Mesulam (2004), pour qui il n'est pas possible de confondre ces deux entités. En effet dans la DS, les patients présentent rapidement des troubles multimodaux de la reconnaissance des objets et des

personnes, ce qui ne correspond pas aux critères de l'APP qui imposent, rappelons-le, l'exclusivité d'un trouble du langage pendant les deux premières années.

La DS est donc un syndrome bien défini, distinct de l'APPF (Knibb *et al.*, 2005) mais relié à celle-ci dans le spectre des DLFT.

### **3. La Démence Sémantique (DS)**

#### **3.1. Définition et historique**

Le terme de démence sémantique (DS) a été introduit par Snowden *et al.* (1989). Il désigne un tableau résultant de l'atteinte sélective de la mémoire dite sémantique, avec perte progressive des connaissances sur les choses, les objets, les lieux et les personnes, évoluant ultérieurement vers un tableau démentiel (Didic et Poncet, 2002). La DS désigne donc un syndrome clinique dont le déficit touche aussi bien les connaissances verbales que non verbales.

Lors de la conférence de consensus de 1998, Neary *et al.* ont défini les critères diagnostiques de la DS qu'ils nomment « aphasie sémantique avec agnosie associative » (annexe 8, p. 126). De façon générale, elle est donc caractérisée par un trouble du langage de début insidieux et d'évolution progressive et/ou par un trouble agnosique.

Cependant, ces critères consensuels (Neary *et al.*, 1998) ont rendu ambigu le concept de DS car ils admettent que celle-ci puisse se traduire par un trouble d'identification unimodal, lexical ou visuel. Price *et al.* (2001, cités par Belliard *et al.*, 2007) soulignent par ailleurs que la composante multimodale, extralinguistique, des symptômes de la DS est souvent gommée voire niée. De plus, Moreaud *et al.* (2008), indiquent l'existence d'un « flou syndromique » autour du concept de DS.

Un groupe de travail, le Groupe de Réflexion sur les Evaluations Cognitives (GRECO), s'est donc réuni afin d'élaborer des critères consensuels français sur le diagnostic de DS (Moreaud *et al.*, 2008). Ces critères ont l'avantage de mettre l'accent sur le caractère unimodal ou plurimodal des symptômes. Le GRECO suggère alors de parler de :

- DS typique si le déficit est retrouvé dans les modalités verbale et visuelle (même s'il est asymétrique), car cela va dans le sens d'une perte globale des connaissances sémantiques.
- DS atypique si l'atteinte est restreinte à une seule modalité. On pourra alors distinguer des formes verbales, marquées par une aphasie très prédominante (également appelées formes gauches car l'atteinte cérébrale prédomine à gauche) et des formes visuelles, marquées par une agnosie des personnes (également appelées formes droites car l'atteinte cérébrale prédomine à droite).

Comme l'indiquent Belliard *et al.* (2007, p.136), « la démence sémantique doit être considérée comme un syndrome clinique avec des présentations cliniques, des évolutions et des lésions histopathologiques variées. Le point commun est la présence d'une anomalie du système sémantique ».

En résumé, les perturbations observées dans le cadre de la DS sont multimodales et dépassent le cadre de l'aphasie. C'est une atteinte des savoirs et non du langage en tant que tel.

### **3.2. Contexte épidémiologique et anatomique**

Dans la DS, l'âge moyen de début des troubles est de 60 ans (extrêmes : 46 à 71 ans) et la prévalence serait de 98/100 000 pour les moins de 65 ans. Les études indiquent généralement une légère prédominance masculine. De plus, dans leur cohorte de 55 patients, Belliard *et al.* (2007) retrouvent des antécédents familiaux de maladie démentielle chez les apparentés du premier degré dans 25% des cas. Le décès surviendrait après une dizaine d'années d'évolution (Didic et Poncet, 2002 - Belliard *et al.*, 2007- Rabinovici et Miller, 2010).

Au niveau anatomique, même si l'imagerie initiale peut être interprétée comme normale, Belliard *et al.* (2007) indiquent que l'imagerie morphologique met en évidence une atrophie localisée ou très nettement prédominante dans la partie antérieure des lobes temporaux, bilatérale ou unilatérale (prédominant alors à gauche). L'atrophie ne touche pas les aires classiques du langage, ce qui différencie la DS des syndromes aphasiques.

Au cours de l'évolution, l'atrophie et l'hypodébit s'étendent au cortex frontal ventromédian (Didic et Poncet, 2002).

### **3.3. Description clinique**

#### **3.3.1.1. Plainte et présentation du patient**

Le patient est conscient de ses difficultés, il consulte généralement de son propre gré et se plaint d'un trouble de « la mémoire des mots » touchant l'expression et la compréhension (Didic et Poncet, 2002). Parfois, il peut se plaindre plus globalement d'un trouble de la mémoire. Le patient rapporte également des difficultés à trouver le nom des personnes et à les identifier à partir de leur nom ou de leur visage (Belliard *et al.*, 2007).

Souvent, l'entourage constate un trouble de la compréhension des mots isolés que le patient répète de façon dubitative.

#### **3.3.1.2. Sur le plan linguistique**

##### **3.3.1.2.1. Expression**

###### Spontanée

Selon Didic et Poncet (2002) et Belliard *et al.* (2007), le discours conversationnel est fluent, informatif, sans troubles phonologiques, ni syntaxiques. Il contient des pauses correspondant à des recherches lexicales. Cependant, au stade initial, le manque du mot est léger voire absent (Belliard *et al.*, 2007). On peut noter des circonlocutions et de rares paraphasies sémantiques (Deramecourt *et al.*, 2007). Le patient utilise davantage de termes superordonnés (ex : « animal »), ce qui correspond à un déficit sur les termes plus spécifiques.

###### A l'examen

- Phonologie

L'articulation et la répétition sont préservées (Kirshner *et al.*, 2010).

- Lexique

D'après Knibb *et al.* (2005), le trouble le plus important est un déficit en dénomination d'images et d'objets. Dans cette tâche, les troubles lexicaux sont sévères quelle que soit la modalité d'entrée (visuelle, auditive ou tactile). Le patient ne produit pas de circonlocutions montrant qu'il a identifié l'item et lorsque le nom lui est fourni, il lui laisse souvent un sentiment d'étrangeté, « il ne semble plus faire partie de son vocabulaire » (Belliard *et al.*, 2007, p. 129). La facilitation par ébauche orale est alors

inefficace (Didic et Poncet, 2002). De plus, le patient peut produire des paraphrasies sémantiques qui, au début de la maladie, correspondent principalement à des substitutions intra-catégorielles (« lion » pour tigre) et avec l'avancée des troubles, des réponses prototypiques (« chien » pour tous les animaux) et des réponses de type catégoriel (« c'est une bête ») apparaissent.

De manière générale, les objets manufacturés sont mieux dénommés que les objets de catégories naturelles (végétaux, animaux). Ils sont également mieux dénommés que les actions.

La disponibilité lexicale alphabétique est relativement préservée alors que celle catégorielle est réduite (Didic et Poncet, 2002).

- Syntaxe

L'expression syntaxique est préservée (Belliard *et al.*, 2007).

### **3.3.1.2.2. Compréhension**

#### Spontanée

La compréhension du discours conversationnel semble normale mais on constate des troubles de compréhension lexicale (Didic et Poncet, 2002 – Belliard, 2006). La compréhension syntaxique reste préservée longtemps mais le patient peut être amené à demander la définition de mots contenus dans le discours (Belliard *et al.* 2007).

#### A l'examen

- Lexique

Les troubles de compréhension de mots isolés sont importants dès le début de la maladie, et sont particulièrement visibles dans les épreuves de définition de mots (Belliard *et al.*, 2007), dans lesquelles le patient a des difficultés à donner des informations autres que générales (peu de traits spécifiques) et fait souvent référence à son expérience personnelle (Deramecourt *et al.*, 2007). On peut parfois observer que la compréhension des mots abstraits est meilleure que celle des mots concrets mais cette dissociation est aujourd'hui contestée (Hoffman et Lambon Ralph, 2011).

- Syntaxe

Selon Belliard (2006), la compréhension syntaxique reste longtemps préservée.

### **3.3.1.3. Sur le plan neuropsychologique**

Les fonctions cognitives non relatives au langage ou aux connaissances conceptuelles sont généralement préservées dans un premier temps. La mémoire épisodique autobiographique (du moins pour les événements récents et s'intégrant dans un contexte spatiotemporel précis), ainsi que la mémoire de travail ne sont pas altérées (Didic et Poncet, 2002).

Belliard *et al.* (2007) notent l'absence de désorientation spatio-temporelle. Le patient ne présente pas de troubles praxiques, visuo-constructifs, visuo-spatiaux ou perceptifs ou de troubles des fonctions exécutives pendant plusieurs années (Didic et Poncet, 2002 - Belliard, 2006). Les capacités de raisonnement non-verbal et le calcul (Lambert, 2007) sont habituellement intacts.

Les tests de jugement sémantique non-verbal sont altérés (Henry *et al.*, 2008, *pour revue*). De plus, Didic et Poncet (2002) indiquent que les patients commettent des erreurs atypiques, c'est-à-dire des erreurs que l'on ne retrouve jamais chez les sujets témoins (ex. : associer le dessin d'un morceau de gruyère avec celui d'un chat et non avec celui d'une souris).

### **3.3.1.4. Sur le plan comportemental**

Des troubles du comportement peuvent être présents en début de maladie. Selon Belliard (2006), ils se traduiraient entre autres par une tendance à l'égoïsme, à la rigidité mentale et une mauvaise tolérance aux frustrations. Didic et Poncet (2002) soulignent par ailleurs que les patients continuent à gérer leur vie de façon autonome pendant plusieurs années.

### **3.3.1.5. Autres troubles**

Le patient présente un déficit dans les tâches non-verbales quelle que soit la modalité d'entrée (visuelle, auditive ou autres). On peut noter un déficit d'identification des personnes, notamment dans les formes droites de DS.

### 3.3.1.6. Evolution

L'évolution vers un état démentiel est lentement progressive. Le patient reste généralement conscient de ses troubles.

Bien que la modalité verbale soit plus atteinte initialement, toutes les modalités finissent par être touchées de façon équivalente.

On note une aggravation des troubles sémantiques : l'atteinte s'étend aux catégories plus générales et les termes évoqués sont de plus en plus génériques. Les patients ne sont plus capables d'identifier les choses, ils ne reconnaissent plus les personnes ni les lieux (Didic et Poncet, 2002).

Le langage devient non fluent et évolue progressivement jusqu'à un « mutisme avec gromellement » (Belliard, 2006). La compréhension devient précaire (Belliard *et al.*, 2007). Une dyslexie-dysorthographe de surface apparaît relativement rapidement selon Belliard (2006).

Les troubles comportementaux s'aggravent parfois même jusqu'à dominer le tableau : on note une préférence pour la routine, des comportements rigides et stéréotypés avec une composante obsessionnelle et compulsive. Didic et Poncet (2002) soulignent que le patient peut développer des habitudes alimentaires (telles qu'une réduction de l'intérêt pour un aliment unique ou une préférence pour les sucreries), que son champ d'activités se restreint et que son discours devient de plus en plus égocentré : il ne parle plus que de lui et de ses préoccupations et semble avoir perdu toute empathie pour les autres. L'aggravation des troubles entraîne un handicap majeur (Deramecourt *et al.*, 2007) et va perturber toutes les activités de la vie quotidienne. Un état grabataire s'installe en quelques années (Belliard, 2006), précédant de peu le décès (Belliard *et al.*, 2007).

Un récapitulatif des signes cliniques observables aux stades initiaux de l'APPNF, de l'APPL et de la DS est présenté dans le tableau de synthèse qui suit (*tableau 1*, p.31-32). L'évolution possible des tableaux cliniques n'est présentée que dans la dernière ligne de ce même tableau.

**Tableau 1 : Présentation des signes cliniques de l'aphasie progressive primaire non fluente (APPNF), de l'aphasie progressive primaire logopénique (APPL) et de la démence sémantique (DS)**

		APPNF	APPL	DS
Plainte		Difficultés d'articulation, manque du mot	Manque du mot	« Trouble de la mémoire des mots » en expression et en compréhension Déficit sur les noms propres
	Spontanée	Manque du mot important Discours réduit et laborieux Agrammatisme Prosodie perturbée	Manque du mot important Pausés et hésitations dans le discours Phrases courtes Débit ralenti Prosodie préservée	Léger manque du mot Discours fluent informatif, pas de troubles phonologiques ni syntaxiques Circumlocutions Peu de paraphrasies sémantiques
	Phonologie	Articulation « coûteuse », transformations phonétiques Paraphrasies phonémiques	Préservée	Préservée
	Répétition	Perturbée	Déficit de la répétition de phrases (liée à l'atteinte de la boucle phonologique)	Préservée
	Lexique	Manque du mot Facilitation par l'ébauche orale et le choix multiple Disponibilité lexicale : alphabétique > catégorielle	Manque du mot moins important que dans le discours spontané Facilitation par le choix multiple Paraphrasies phonémiques	Troubles en dénomination toutes modalités d'entree confondues. Paraphrasies sémantiques Ebauche orale inefficace Sentiment d'étrangeté Disponibilité lexicale : alphabétique > catégorielle
Sur le plan linguistique		Syntaxe	Préservée, phrases courtes mais sans agrammatisme	Préservée
		Spontanée	Préservée au départ	Demande de définitions de mots + sentiment d'étrangeté
Compréhension		Lexique	Préservée	Altérée En définition : Perte des traits spécifiques + référence à l'expérience personnelle
		Syntaxe	Altérée et influencée par la complexité syntaxique de la phrase	Longtemps préservée



**Tableau 1 (suite) : Présentation des signes cliniques de l'aphasie progressive non fluente (APPNF), de l'aphasie progressive primaire logopénique (APPL) et de la démence sémantique (DS)**

	APPNF	APPL	DS
Sur le plan neuropsychologique	Absence de désorientation spatio-temporelle, de troubles mnésiques, visuo-spatiaux, d'apraxie (hormis bucco-faciale), diagnostic visuelle et de syndrome dysexécutif	Boucle phonologique déficitaire (mémoire de travail) Parfois, déficit de la mémoire épisodique Mémoire sémantique préservée	Absence de syndrome amnésique, de désorientation spatiale, de troubles praxiques, visuo-constructifs, visuo-spatiaux, perceptifs et de syndrome dysexécutif en début d'évolution Préservation du raisonnement non-verbal et du calcul Altération du jugement sémantique
Sur le plan comportemental	Conscience des difficultés pouvant entrainer des troubles thymiques. Plus tard, troubles comportementaux	Troubles comportementaux discrets	Troubles comportementaux discrets en début de maladie Autonomie longtemps préservée Conscience du trouble
Autres troubles	Détérioration du calcul (au cours de l'évolution)	Capacités en mémoire sémantique proches de la norme Troubles de la mémoire épisodique parfois retrouvés Troubles du comportement de type DFT	Altération des tâches non-verbales quelle que soit la modalité d'entrée Trouble de reconnaissance des personnes possible
<b>EVOLUTION</b>			
	Stéréotypes verbales et réduction aboutissant à un mutisme Troubles du langage écrit Autonomie longtemps préservée Apparition de troubles comportementaux de la lignée frontale	Troubles de la compréhension des mots isolés Si forme langagière de la MA (lésions histologiques de la maladie d'Alzheimer fréquemment retrouvées) → troubles cognitifs présents dans MA apparaissent	Aggravation des troubles sémantiques et comportementaux Langage non fluent puis mutisme Dyslexie-dysorthographe de surface Etat grabataire

## **4. La prise en charge orthophonique**

### **4.1. Principes généraux de la prise en charge d'une pathologie langagière neurodégénérative**

#### **4.1.1. Objectifs**

D'une façon générale, l'orthophoniste cherche à mettre en évidence les déficits de son patient pour l'établissement de son projet thérapeutique. Cependant, dans le cadre spécifique des maladies neurodégénératives, il conviendra de s'appuyer essentiellement sur les compétences résiduelles du patient. (HAS, 2007 - Jacquemin, 2009)

En effet, l'absence de déficit cognitif global permettra d'utiliser ces compétences et même de les favoriser dans la rééducation orthophonique. (Croisile, 2002)

Il s'agira en outre d'anticiper les besoins futurs du patient, de par la nature du processus dégénératif de la maladie (Croot *et al.*, 2009, *pour revue*). Il est alors capital d'adapter la prise en charge au déclin cognitif, c'est pourquoi une réévaluation régulière est indispensable (Perrier-Palisson, 2010).

Il est également important d'expliquer au patient qu'il ne retrouvera pas ses capacités antérieures mais que le but de la prise en charge sera plutôt d'accomplir à nouveau des tâches quotidiennes abandonnées ou encore de reprendre des activités qui lui font plaisir.

Par ailleurs, impliquer les proches dans la prise en charge d'un tel patient est primordial pour Rogers *et al.* (2000 cités par Croot *et al.*, 2009) qui font du travail conjoint avec les partenaires de communication un principe fondamental de leur traitement.

Les aidants peuvent cependant considérer la séance d'orthophonie comme un moment de répit, qu'il est donc important de prendre le temps d'examiner avec eux les bénéfices potentiels de leur participation à des séances d'orthophonie (Croot *et al.*, 2009 *pour revue*).

Ainsi, l'objectif général ne sera pas de rééduquer le langage mais bien d'optimiser la communication entre le patient et ses proches. Ceci contribuera à diminuer son sentiment d'isolement, à maintenir un maximum d'autonomie au quotidien et donc à améliorer sa qualité de vie (Delbeuck *et al.*, 2008 - Jacquemin, 2009 - Moreaud *et al.*, 2010 - Perrier-Palisson, 2010).

#### **4.1.2. Modalités de prise en charge**

##### **4.1.2.1. Lieu d'intervention**

Croot *et al.* (2009, *pour revue*) soulignent l'importance d'une intervention globale, prenant en compte tous les aspects des besoins communicationnels de l'individu, et ce dans des contextes quotidiens. Choisir d'intervenir au domicile du patient paraît donc être le plus adapté pour y parvenir.

Jacquemin (2009) évoque elle aussi la possibilité de réaliser le programme thérapeutique à domicile dans le but de s'appuyer sur l'environnement réel du patient et donc d'adapter l'intervention au plus proche de ses besoins.

De plus, on peut supposer que la participation de l'aidant à la prise en charge sera facilitée si l'orthophoniste se déplace au domicile de son patient.

##### **4.1.2.2. Fréquence et durée des séances**

Des recommandations à ce sujet ont été émises par la Haute Autorité de Santé (2007). Bien que le groupe de travail précise qu'il est impossible de standardiser la durée et la fréquence des séances, la durée moyenne serait de quarante-cinq minutes, consacrées à la prise en charge individuelle, au travail avec l'entourage familial et/ou soignant, et ceci à raison de 2 à 3 séances par semaine.

Par ailleurs, Croot *et al.* (2009, *pour revue*) concluent que tant que le maintien des performances est possible, le traitement devra être intensif et répétitif, bien qu'aucun consensus n'ait été convenu sur les modalités de prise en charge.

Enfin, Deramecourt *et al.* (2007) indiquent que les séances peuvent être fractionnées si des troubles comportementaux entravent la réalisation du travail orthophonique.

#### **4.1.3. Comprendre le trouble et son impact dans la vie quotidienne**

Pour cela, il est préconisé de recourir à un modèle de fonctionnement cognitif précis dans le but de caractériser au mieux les troubles et leurs mécanismes sous-jacents (Jacquemin, 2009 - Moreaud *et al.*, 2010).

De plus, une analyse fonctionnelle des difficultés sera indispensable pour évaluer leur impact sur le quotidien de la personne et envisager la mise en place de stratégies compensatoires (Léger et Johnson, 2007, *pour revue*). L'association de questionnaires d'auto-évaluation ou d'hétéro-évaluation est donc requise bien que la mise en situation du patient reste le moyen le plus pertinent pour saisir combien la communication peut être affectée et difficile dans le quotidien du patient (Jacquemin, 2009).

#### **4.1.4. L'établissement d'un contrat thérapeutique**

Après l'analyse fine des troubles et de leur retentissement, l'établissement d'un contrat thérapeutique clair devra être proposé au patient (Jacquemin, 2009 - Moreaud *et al.*, 2010 - Perrier-Palisson, 2010).

Il est conseillé d'y indiquer par écrit sa durée, ses intervenants, la fréquence des séances orthophoniques ainsi que les objectifs poursuivis. Ceux-ci devront être déterminés en prévision du déclin futur (Rogers *et al.*, 2000 cités par Croot *et al.*, 2009) et être appropriés aux attentes du sujet quant à sa thérapie. Il faudra également tenir compte de leur faisabilité et de leur écologie (Jacquemin, 2009).

De par l'évolution inéluctable des troubles, le renouvellement et surtout la réadaptation du contrat doivent être envisagés, d'où l'importance encore de réévaluations régulières (Moreaud *et al.*, 2010).

En outre, ce contrat est essentiel selon Jacquemin (2009) puisqu'il place le patient au centre du projet rééducatif en prouvant que rien ne peut se faire sans son accord. De plus, l'augmentation du sentiment de contrôle personnel est un facteur favorisant l'adhésion à la prise en charge.

Jacquemin (2009) précise enfin que ce contrat sera élaboré après quelques séances qui serviront à restituer au patient, et souvent à son proche, ce qui a été observé lors de l'évaluation et la façon dont le thérapeute envisage la rééducation.

#### **4.1.5. Impliquer l'entourage du patient**

##### **4.1.5.1. Pour l'informer / le former**

Il est effectivement important d'identifier une personne de l'entourage pour la sensibiliser quant aux dysfonctionnements linguistiques et cognitifs ainsi qu'aux handicaps voire aux dangers qui découlent de la pathologie. Il faut aussi lui expliquer que les symptômes, au moins pendant une longue période, ne sont pas ceux de la démence telle qu'elle peut l'imaginer et que les patients peuvent rester actifs et indépendants sans risque pendant des années (Croisile, 2002 - Teichmann, 2010).

L'aidant doit pouvoir comprendre les troubles, identifier les situations problématiques et prendre conscience que les difficultés ne sont pas dues à de la mauvaise volonté mais bien à la pathologie du patient (Jacquemin, 2009 - Moreaud *et al.*, 2010).

##### **4.1.5.2. Pour soutenir la personne malade et l'aidant**

Par ailleurs, la prise en charge parfois contraignante et répétitive requiert une certaine motivation du patient, pouvant être renforcée par l'entourage. De surcroît, la santé psychologique du patient est indispensable à l'efficacité de la prise en charge. L'orthophoniste a donc besoin d'être en lien avec l'aidant afin qu'il puisse l'informer de changements au niveau de l'humeur ou du comportement (Croot *et al.*, 2009, *pour revue*).

Cependant, le thérapeute devra également prendre en compte que la prise en charge quotidienne d'un patient présentant des troubles cognitifs et vivant à domicile peut avoir des répercussions importantes sur la santé tant physique que psychologique de l'aidant. L'orthophoniste devra donc être sensible aux symptômes d'épuisement, de stress voire de dépression des proches aidants (Boutoleau-Bretonnière et Verceletto, 2010).

##### **4.1.5.3. Pour favoriser le transfert**

Il est rapporté que le transfert du contenu des séances au quotidien de la personne sera augmenté si les proches sont impliqués directement dans la mise en place, par exemple, d'outils de communication alternative et améliorée (CAA). D'ailleurs, Rogers *et al.* (2000 cités par Croot *et al.*, 2009) suggèrent que les

orthophonistes devraient au moins consacrer cinq à dix minutes par semaine à l'observation clinique de situations de communication entre le patient et ses partenaires, afin de mesurer la réutilisation des aides mises en place.

L'aidant sera également un indicateur précieux quant à la pertinence fonctionnelle des activités proposées en orthophonie, ainsi qu'un bon informateur sur les éléments importants à prendre en charge ou à inclure dans le cahier de communication (Croot *et al.*, 2009, *pour revue*).

#### **4.1.6. L'utilisation d'aides externes**

L'utilisation d'aides externes est une stratégie d'intervention systématiquement proposée en revalidation cognitive par Jacquemin (2009).

Selon Croot *et al.* (2009, *pour revue*), la littérature suggère que les informations écrites et picturales, le recours aux gestes et aux signes ou encore à d'autres systèmes de CAA peuvent tous contribuer à maximiser le potentiel communicationnel d'une personne avec troubles progressifs du langage.

D'ailleurs, Murray (1998) et Cress et King (1999 *cités par* Croot *et al.*, 2009) rapportaient déjà le succès dans l'acquisition de stratégies de communication alternative pour de tels patients.

#### **4.1.7. Une prise en charge multidisciplinaire**

La prise en charge de ce type de patients devrait être globale et multidisciplinaire (Jacquemin, 2009), d'autant que l'apparition de troubles associés au cours de l'évolution de la maladie doit inciter l'orthophoniste à se référer à d'autres services de soins de santé si nécessaire.

Il devra donc adapter son projet thérapeutique en fonction des troubles concomitants et favoriser les échanges avec les partenaires médicaux.

#### **4.1.8. L'arrêt du suivi orthophonique**

Pour Jacquemin (2009), l'évolution de la maladie ne doit pas signifier l'abandon du patient, mais les objectifs établis avec lui doivent être adaptés selon leur faisabilité. D'une autre façon, selon Perrier-Palissot (2010), la durée de la prise en charge doit être soumise au contrat thérapeutique initial que l'orthophoniste devra établir avec le patient et l'aidant principal, afin de pouvoir interrompre les séances

lorsque celles-ci ne seront plus bénéfiques. Moreaud *et al.* (2010) précisent que l'aggravation de la maladie peut effectivement rendre le suivi orthophonique peu réaliste voire inutile.

## **4.2. Spécificités de la prise en charge de l'Aphasie Progressive Primaire (APP)**

Dans les pathologies dégénératives spécifiquement langagières, il n'existe que peu de données concernant la prise en charge orthophonique, mais comme le soulignent Moreaud *et al.* (2010), on peut supposer qu'elle a un intérêt direct dans les APP, les troubles du langage prédominant la présentation clinique tout au long de l'évolution.

### **4.2.1. Les objectifs**

En s'adaptant constamment à la progression du déficit aphasique et aux possibilités résiduelles du patient, la rééducation aura pour but de réduire l'anomie et les difficultés de communication.

McNeil et Duffy (2001 cités par Croot *et al.*, 2009) indiquent que les orthophonistes ont l'habitude d'adapter leur projet thérapeutique en fonction de l'apparition de nouveaux symptômes cliniques. Cependant, Rogers *et al.* (2000 cités par Croot *et al.*, 2009) soulignent que dans les pathologies neurodégénératives il ne s'agit pas de s'adapter au symptôme lors de son apparition, mais bien d'anticiper sa survenue. Perrier-Palisson (2010) parle elle « d'entraînement pro-actif » : les objectifs doivent être en décalage avec le temps réel.

Hormis l'adaptation à la progression des déficits langagiers, l'orthophoniste devra également tenir compte des troubles cognitifs, comportementaux ou même moteurs que les patients pourront développer au cours de leur maladie.

### **4.2.2. Quelle thérapie ?**

#### **4.2.2.1. Une prise en charge similaire à celle de l'aphasie « classique »...mais avec des adaptations**

Premièrement, comme le notent McNeil et Duffy (2001 cités par Croot *et al.*, 2009, p.128), la « présentation du discours et des plaintes linguistiques peuvent être

étonnamment semblables à celles des personnes avec une aphasie vasculaire ». En cela, les orthophonistes peuvent donc se baser sur les mêmes considérations théoriques et pratiques que celles qui s'appliquent à l'aphasie liée à l'accident vasculaire cérébral (AVC). Delbeuck *et al.* (2008) constatent d'ailleurs que ce principe est largement utilisé dans le cadre de la prise en charge de l'APPNF.

Cependant, le terme progressif vient justifier la nature différente du processus de la maladie et exige que les cliniciens modifient et adaptent continuellement leurs objectifs de traitement (Weiss, 2010). Croisile (2002) précise qu'il faut d'ailleurs penser à alléger progressivement la rééducation, contrairement aux aphasies vasculaires ou traumatiques.

#### **4.2.2.2. La Communication Alternative et Améliorée (CAA)**

Il est possible de distinguer plusieurs types d'outils de CAA : les expressions faciales et les mimiques, la direction du regard, les gestes et la posture, les signes, mais encore les symboles alphabétiques ou représentant un concept (objet, image, pictogramme ou autre), manipulés ou disposés sur un panneau ou un tableau, voire un ordinateur, un appareil électronique avec synthèse vocale, etc (Cataix-Negre, 2011).

Cress et King (1999 *cités par* Croot *et al.*, 2009) décrivent la mise en place de stratégies de CAA avec deux patients APP et concluent à une amélioration de la communication. La même conclusion a été fournie par Murray (1998), dont l'étude a mis en évidence que le recours au dessin ainsi qu'à un dispositif électronique avait permis à sa patiente de maximiser sa communication. Par ailleurs, Béland et Ska (1992 *cités par* Croot *et al.*, 2009) avaient déjà conclu de leur étude longitudinale que le recours aux gestes constitue un mode de compensation adapté à cette population.

Ainsi, selon Weiss (2010), le recours à des stratégies de communication non-verbale est un des moyens permettant l'amélioration de la communication des patients aphasiques progressifs.



#### **4.2.2.3. La combinaison de ces deux approches en fonction du stade d'évolution**

Weiss (2010) indique que l'approche thérapeutique est en fait double avec les patients atteints d'APP.

La première approche se base sur les déficits langagiers, pour tenter de réduire le manque du mot par exemple. Elle sera privilégiée dans les stades initiaux de la maladie.

La seconde approche se base sur l'introduction de moyens ou de stratégies de communication alternative et améliorée (CAA), qu'il est également conseillé de mettre en place dès la phase de début des troubles. Ces stratégies impliquent que le patient, mais aussi sa famille et ses amis, soient entraînés à leur utilisation. Fried-Oken (2008) précise à ce sujet que le rôle des partenaires de communication ne doit pas être sous-estimé pour un patient atteint d'APP : plus ce dernier perdra ses compétences langagières, plus le partenaire de communication devra en effet assumer de responsabilités dans la co-construction du message.

De plus, Fried-Oken (2008) nous apporte des précisions sur l'adaptation du traitement selon l'évolution de la maladie, plus particulièrement pour les APPNF. Ces précisions sont résumées dans le tableau qui suit (*tableau II* p. 41).

<b>Tableau II : Propositions de stades d'intervention dans les processus neurodégénératifs du langage : APP non fluente (Fried-Oken,2008)</b>		
<b>Stade</b>	<b>Traitement</b>	<b>Implication des partenaires de communication</b>
1- Absence de changements notables dans l'expression langagière	Education	Education
2- Distorsions langagières visibles avec hésitations et dysfluence	Stratégies comportementales pour soutenir la conversation	Les partenaires de communication apprennent la façon de poser des questions, réduisent la pression temporelle, proposent des choix et adaptent l'environnement verbal et physique pour améliorer la communication
3- Réduction de l'utilisation du langage (circonlocutions, paraphasies, simplifications, agrammatisme)	Introduction de la CAA à faible composante technologique et entraînement de la stratégie de communication la plus efficace	Les partenaires de communication apprennent les stratégies et les modes de fonctionnement pour chaque outil
4- Utilisation d'outils de CAA et autres techniques pour faciliter l'expression	Introduction d'outils additionnels et de techniques de communication multimodale, y compris les synthèses vocales	Les partenaires de communication apprennent les stratégies et les modes de fonctionnement pour chaque technique. Ils développent des techniques de sélection des messages pour identifier des formes visuelles d'un dictionnaire mental
5- Absence de langage fonctionnel	Réduire la variété d'outils si la possibilité de choisir devient une surcharge, continuer l'éducation à la famille/au soignant et l'adaptation environnementale pour mettre en place un système de communication multimodale	Les partenaires de communication deviennent le pivot d'une interaction réussie. Ils peuvent éclairer le contenu de la conversation en renforçant la participation avec les techniques multimodales

Ainsi, pour compenser la perte progressive du langage, il est recommandé d'intervenir le plus tôt possible. De plus, il est conseillé de mettre en place un traitement pro-actif afin que la personne atteinte d'APP puisse apprendre à utiliser les stratégies et les outils de communication. Par ailleurs, il est nécessaire d'engager et de sensibiliser de multiples partenaires de communication à chaque étape de l'entraînement.

Les procédés d'intervention doivent donc tendre à renforcer le caractère multimodal de la communication pour compenser la dégradation langagière inéluctable dans les APP.

### **4.3. Spécificités de la prise en charge de la Démence**

#### **Sémantique (DS)**

Henry *et al.* (2008, *pour revue*, p.67) soulignent que « le traitement de récupération lexicale dans la DS ne doit pas nécessairement être appréhendé de la même manière que la réhabilitation d'aphasies induites par un accident vasculaire cérébral ou dans d'autres syndromes aphasiques progressifs. »

##### **4.3.1. Les objectifs**

Nous citerons ici Lambert (2007, p.230) : « Il s'agit de réapprendre un certain nombre de concepts, de freiner la détérioration de certains autres concepts dégradés par un entraînement soutenu, enfin, d'anticiper la dégradation inévitable en proposant des alternatives à la communication verbale, plus rapidement touchée, et ceci avec la participation de l'entourage ». De plus, Baumann *et al.* (2009) indiquent qu'en apprenant au patient des stratégies compensatoires, un traitement orthophonique peut réduire l'anomie dans la DS.

##### **4.3.2. Quand agir ?**

Les auteurs s'accordent à dire que le traitement a tendance à être plus efficace aux stades précoces de la maladie, quand la dégradation des représentations sémantiques n'est pas trop importante et que la mémoire épisodique est relativement épargnée (Graham *et al.*, 1999 et 2001 *cités par* Henry *et al.*, 2008 - Lambert *et al.*, 2001). De plus, Henry *et al.* (2008, *pour revue*) indiquent même que le traitement de l'anomie ne serait possible qu'aux stades précoces de la maladie.

##### **4.3.3. Le réapprentissage**

###### **4.3.3.1. Réapprendre ou maintenir ?**

Dès 1999, Lambert (*citée par* Lambert *et al.*, 2001) soulignait que les performances linguistiques d'une pathologie dégénérative telle que la DS peuvent être améliorées par la rééducation. Selon Lambert *et al.* (2001), les capacités d'apprentissage de ces personnes sont peu atteintes.

Par le biais de méthodologies diverses (apprentissage sans erreurs, situation conversationnelle, thérapie sémantique ou phonologique...), de nombreux auteurs

ont par la suite prouvé ces possibilités de réapprentissage lexical en dépit de la détérioration des connaissances sémantiques (Graham *et al.*, 1999 et 2001 ; Snowden *et Neary*, 2002 ; Frattali *et al.*, 2004 ; Heredia *et al.*, 2009 ; Newhart *et al.*, 2009 ; Jokel *et al.*, 2010 cités par Senaha *et al.*, 2010 - Henry *et al.*, 2008, pour revue).

Par ailleurs, les résultats de l'étude de Jokel *et al.* (2006 cités par Senaha *et al.*, 2010) montrent que l'entraînement peut retarder la perte lexicale. D'autres auteurs, tels que Henry *et al.* (2008, pour revue) suggèrent alors d'entraîner également le vocabulaire intact. Reilly *et al.* (2005 cités par Henry *et al.*, 2008) proposent même de cibler un certain nombre de mots utiles encore préservés plutôt que de chercher à restituer le vocabulaire perdu.

Pour Delbeuck *et al.* (2008, p.130), « au vu de la nature neurodégénérative de la démence sémantique, le maintien de vocabulaire plutôt qu'un apprentissage serait à conseiller ».

#### **4.3.3.2. Les supports à ce nouvel apprentissage**

Lambert (1999 citée par Lambert *et al.*, 2001) et Graham (1999 cités par Henry *et al.*, 2008) s'accordent pour dire que le support des nouveaux apprentissages chez les personnes atteintes de DS pourrait être les mécanismes cognitifs et neuronaux épargnés, en particulier la mémoire épisodique. Les structures temporales médiales joueraient donc un rôle important dans l'acquisition des faits sémantiques (Snowden *et Neary*, 2002 cités par Senaha *et al.*, 2010).

Par ailleurs, les résultats de l'étude de Graham (2001 cité par Henry *et al.*, 2008) suggèrent effectivement un réapprentissage de type épisodique plutôt qu'une réelle restauration des représentations sémantiques.

#### **4.3.4. Quelle thérapie ?**

##### **4.3.4.1. Thérapie sémantique ou phonologique ?**

La thérapie sémantique (annexe 9, p.127) vise la restauration des traits sémantiques ; elle serait donc a priori totalement adaptée pour la rééducation de la DS. Lambert *et al.* (2001) ont comparé les effets de cette thérapie avec ceux de la thérapie phonologique (annexe 9, p.127) visant la restauration de l'accessibilité aux représentations phonologiques (ceci n'étant pas le trouble central de la DS). Les

résultats indiquent que ces deux techniques peuvent être bénéfiques pour les patients atteints de DS. Lambert *et al.* (1999, repris en 2001) recommandent donc d'utiliser ces deux techniques conjointement pour un meilleur résultat (Henry *et al.*, 2008, *pour revue*).

Reilly *et al.* (2007 cités par Henry *et al.*, 2008), quant à eux, proposent de se focaliser sur les procédés phonologiques (contrairement aux sémantiques) car ces compétences ont tendance à être mieux et plus longtemps préservées dans la maladie. Ils ajoutent cependant que le mot doit être utilisé dans une conversation porteuse de sens de manière à mettre l'accent sur sa signification.

#### **4.3.4.2. Apprentissage sans erreurs**

L'apprentissage sans erreurs (« errorless learning ») est un entraînement conçu pour éviter de renforcer par inadvertance un modèle de comportement erroné. L'accent est donc mis sur la conversation autour de l'item, de ses traits sémantiques sans imposer au patient de donner un nom au stimulus.

Cette technique, essentiellement développée par Frattali *et al.* (2004 cités par Henry *et al.*, 2008), montre un effet positif. Cependant, Henry *et al.* (2008, *pour revue*) soulignent que ces techniques sans erreurs n'ont pas été directement comparées aux techniques qui autorisent les erreurs. On ne peut donc pas selon eux, déterminer avec certitude si c'était un facteur « critique » des résultats positifs du traitement.

#### **4.3.5. Les facteurs favorables à la restauration sémantique**

##### **4.3.5.1. Facteur « sémantique personnelle »**

La mémoire épisodique autobiographique et le vécu personnel ont une importance dans les connaissances sémantiques. Au cours de l'évolution de la DS, les connaissances générales ou collectives, sur les personnes, les lieux et les objets s'altèrent progressivement et ne persistent que des connaissances personnelles. Les performances du patient sont influencées par différents facteurs tels que le contexte personnel, l'ancienneté, la familiarité ou la fréquence d'exposition au concept. On peut parler de facteur de « sémantique personnelle ». Celui-ci est important à prendre en compte dans la rééducation. En effet, Snowden et Neary (2002 cités par

Henry *et al.*, 2008) et Jokel *et al.* (2002 cités par Henry *et al.*, 2008) insistent sur l'utilisation d'indices personnels comme facteurs favorisant le réapprentissage lexical.

Les indices personnalisés autobiographiques et spatio-temporels peuvent alors être un moyen de supporter l'apprentissage lexical même si Snowden et Neary (2002 cités par Henry *et al.*, 2008, p.66) affirment qu'ils ne permettent pas d'accéder à « des représentations sémantiques riches, élaborées et durables ».

#### **4.3.5.2. « Egocentrisme cognitif »**

L'« égocentrisme cognitif » (Belliard, 2007) fait référence à la pertinence personnelle de la personne ou de l'objet : un objet personnel sera mieux identifié que le même objet, sous une forme différente, appartenant à l'examineur. Ainsi, Snowden *et al.* (1994 cités par Lambert, 2007) et Bozeat *et al.* (2002 cités par Lambert, 2007) ont pu montrer que les patients utilisaient à meilleur escient les objets qu'ils avaient l'habitude de manipuler dans leur vie quotidienne que les objets ayant la même fonction mais des caractéristiques physiques différentes. Henry *et al.* (2008, *pour revue*) proposent donc de faire dénommer des items appartenant personnellement au patient.

Par ailleurs, selon Croot *et al.* (2009, *pour revue*), il serait plus utile d'apprendre des informations sur les objets plutôt que leur nom (exemple : savoir qu'une pomme se mange est plus utile que de connaître son nom).

#### **4.3.5.3. Facteur « connaissances sémantiques minimales »**

Jokel *et al.* (2002 cités par Henry *et al.*, 2008) prouvent que les capacités de réapprentissage lexical sont dépendantes du degré de connaissances résiduelles sur un concept spécifique. On peut alors parler du facteur de « connaissances sémantiques minimales » qui est également important à prendre en compte dans la rééducation de la DS. Delbeuck *et al.* (2008) suggèrent d'ailleurs que chez les patients atteints de DS il est d'autant plus envisageable de réacquérir du vocabulaire perdu qu'une connaissance résiduelle du concept persiste : il vaudrait alors mieux travailler sur des items pour lesquels on aura mis en évidence la préservation de certains traits sémantiques.

#### **4.3.5.4. Entraînement personnel**

Dans la plupart des études, en plus de la fréquence intensive des séances, le patient fournissait un entraînement à domicile. On peut donc se demander si l'efficacité aurait été identique sans cet auto-entraînement. Delbeuck *et al.* (2008), indiquent d'ailleurs l'importance d'une exposition intensive autour du nom.

#### **4.3.6. Les limites de ce réapprentissage**

##### **4.3.6.1. Pas de généralisation**

A notre connaissance, seuls Heredia *et al.* (2009 cités par Senaha *et al.*, 2010) montrent une possibilité de généralisation du réapprentissage lexical. En effet, la très grande majorité des études indiquent une absence de généralisation (ou une généralisation très limitée) du réapprentissage lexical aux items non entraînés quelle que soit la méthodologie employée (Graham *et al.*, 2001 ; Frattali *et al.*, 2004 ; Newhart *et al.*, 2009 cités par Henry *et al.*, 2008). Dans cette optique, Senaha *et al.* (2010) suggèrent une sélection personnalisée de mots entraînés en prenant en compte les difficultés et les besoins spécifiques de chaque patient et la pertinence dans leur vie quotidienne. Choisir des concepts utiles au patient dans sa vie quotidienne comme cibles de la rééducation est donc primordial.

##### **4.3.6.2. Le concept perd sa richesse**

Henry *et al.* (2008, *pour revue*) décrivent le nouvel apprentissage sémantique dans la DS comme « hyperspécifique », c'est-à-dire dépendant du contexte d'apprentissage. De plus, ces auteurs indiquent (p.69) que « le nouvel apprentissage lexical n'est probablement pas aussi riche qualitativement ni aussi robuste que ceux d'un individu en pleine santé ».

##### **4.3.6.3. Peu de maintien à long terme des bénéfiques**

D'après nos recherches, aucune étude n'a prouvé le maintien des compétences réappries au-delà de quelques mois après l'arrêt de l'entraînement (Snowden et Neary, 2002 ; Frattali *et al.*, 2004 ; Jokel *et al.*, 2006 cités par Henry *et al.*, 2008). Ces résultats suggèrent qu'un entraînement continu et intensif est nécessaire (Graham *et al.*, 2001 cités par Henry *et al.*, 2008 - Delbeuck *et al.*, 2008).

Différentes techniques ont donc prouvé leur efficacité dans la prise en charge des personnes atteintes de DS. En effet, l'entraînement permet de ralentir la perte des concepts, d'autant plus qu'il persiste des connaissances résiduelles sur celui-ci. Par ailleurs, il a été mis en évidence qu'avoir recours à des indices personnalisés ou à des objets appartenant personnellement au patient comme support à la thérapie est un facteur favorisant le maintien. Cependant, peu de possibilités de généralisation à des concepts non entraînés ont été prouvées. Ainsi, le vocabulaire ciblé par la thérapie doit être personnalisé en fonction des besoins communicationnels du patient au quotidien.

## **5. Objectifs de notre étude**

Nous avons étudié dans la littérature la prise en charge orthophonique des troubles langagiers neurodégénératifs et plus particulièrement celle de l'APP et de la DS.

Il en est ainsi ressorti différents principes, poursuivant tous l'objectif d'optimiser la communication des personnes atteintes de ces pathologies. Pour cela, il est entre autres recommandé de s'appuyer sur les compétences résiduelles du patient, de proposer une prise en charge intensive, de définir des objectifs en collaboration avec le patient, de viser une adaptation au quotidien, d'agir main dans la main avec l'aidant et de ne pas hésiter à avoir recours à la communication alternative et améliorée (CAA).

En France, le nombre de sujets atteints de la MA et maladies apparentées serait d'environ 856 000 sujets (étude Paquid, Personnes Agées Quid, 2006). La MA étant, selon l'INSERM, la forme la plus fréquente de démence (la prévalence peut atteindre 15% après 80 ans), les orthophonistes sont régulièrement confrontés à la prise en charge de ces personnes. Au contraire, l'APP et la DS sont deux pathologies relativement rares et les orthophonistes sont donc moins sollicités pour celles-ci. Compte tenu de la faible part que représentent ces sujets dans la patientèle d'un orthophoniste, il nous paraît alors intéressant de faire un état des lieux de la prise en charge qui leur est proposée sur le terrain. Ce constat nous paraît d'autant plus important que ces deux pathologies peuvent évoluer très différemment (nombreux recouvrements avec d'autres pathologies neurodégénératives) et que les besoins communicationnels de ces patients varient alors selon l'évolutivité de la pathologie.



Ainsi, dans notre étude qui consiste en un entretien-semi dirigé, nous mettons l'accent sur certains points particuliers tels que la recherche d'une adaptation fonctionnelle de la prise en charge et l'anticipation des troubles à venir. Nous sommes également attentives à l'élaboration d'un contrat thérapeutique, à la réévaluation régulière des objectifs, à l'évaluation de l'efficacité de l'intervention orthophonique et à l'introduction d'aides externes à la communication. Pour finir, nous cherchons à définir la place que peut occuper l'aidant à chaque étape du suivi et nous nous intéressons à la multidisciplinarité de la prise en charge ou encore à la question de l'arrêt du suivi.

# Sujets, matériel et méthode

Notre étude consistait à interroger des orthophonistes prenant ou ayant pris en charge un patient atteint de pathologies neurodégénératives à l'origine de troubles phasiques, plus particulièrement l'APP ou la DS. Nous avons souhaité faire précisément le point sur le suivi proposé par un orthophoniste à son patient. Pour cela, nous avons choisi comme support méthodologique l'entretien semi-dirigé qui présente divers intérêts.

D'une part, interviewer chacun des orthophonistes nous permettait de voir les aspects de sa prise en charge qu'il mettait spontanément en avant, sans que nos relances n'orientent ses réponses mais plutôt guident sa réflexion. Ainsi, l'entrevue semi-dirigée offrait la possibilité à notre interlocuteur de développer ses propres points de vue sans avoir à les réduire à des choix proposés. Ceci nous conférait alors l'avantage d'avoir une vision concrète et la plus exhaustive possible de sa pratique clinique.

D'autre part, l'entretien semi-dirigé ne constitue pas une liste de questions invariables quelle que soit la situation mais il est plutôt équivalent à un schéma de rencontre flexible et riche. Pouvoir s'adapter à chacun des thérapeutes mais surtout à chacun des patients s'est révélé être un atout majeur d'autant plus lorsqu'on étudie deux pathologies différentes.

## **1. Les orthophonistes**

### **1.1. Mode de recrutement**

Les orthophonistes participant à notre étude devaient donc tous suivre ou avoir suivi un patient atteint d'APP ou de DS, que le diagnostic soit clairement établi ou non. Nous avons par ailleurs réalisé nos entretiens semi-dirigés auprès d'orthophonistes exerçant actuellement dans la région Nord-Pas-de-Calais uniquement. De plus, nous avons exclu de notre étude les prises en charge de patients atteints d'autres pathologies neurodégénératives (type MA) ainsi que celles de patients présentant des troubles langagiers non neurodégénératifs.

Pour obtenir la participation d'orthophonistes, nous avons eu recours à deux modes de recrutement.

Le premier consistait à rechercher, à l'aide du logiciel 4D dans la file active du Centre Mémoire de Ressources et de Recherche (CMRR) de Lille, les patients atteints de ces deux pathologies.

Dans la sélection faite par le logiciel (14 APP et 19 DS parmi 1525 patients atteints de démence vus en 2011), si les coordonnées des orthophonistes apparaissaient dans les correspondants, nous les joignons pour leur proposer de participer à notre étude. Le cas échéant, nous passons par l'intermédiaire des patients ou de leur famille afin d'obtenir les coordonnées de l'orthophoniste si un suivi avait été proposé.

Le deuxième mode de recrutement s'est fait par l'intermédiaire du SRONP (Syndicat Régional des Orthophonistes du Nord-Pas-de-Calais). Nous avons par ce biais envoyé à environ 780 orthophonistes un courrier électronique (annexe 10, p.128) résumant notre étude.

Nous avons ainsi obtenu au total 18 participations d'orthophonistes exerçant tous en libéral : 12 par l'intermédiaire du listing du CMRR, 5 grâce au SRONP et 1 orthophoniste a été recruté sur nos lieux de stage.

## **1.2. Présentation des orthophonistes**

Parmi les 18 orthophonistes que nous avons rencontrés (*tableau III*, p.52), 17 sont des femmes et 13 ont été formés à l'école d'orthophonie de Lille. Ils ont en moyenne 17 années de pratique orthophonique (minimum 3,5 ans ; maximum 33 ans).

Le jour de l'entretien semi-dirigé, leur patientèle est en moyenne constituée de 44% d'adultes (minimum 10%, maximum 80%) dont 31% en moyenne présentent une pathologie neurodégénérative (les extrêmes allant de 8 à 66%).

Sur une échelle de 0 à 10 (0 = expertise nulle, 10 = expertise totale), les orthophonistes s'attribuent en moyenne une note de 6 concernant leur niveau d'expertise avec les adultes atteints d'une maladie neurodégénérative (les extrêmes allant de 1 à 8). De plus, ils se donnent en moyenne une note de 5,5 concernant leur niveau d'expertise avec des adultes ayant cette fois une pathologie

neurodégénérative spécifiquement langagière (les extrêmes allant de 1 à 8, 1 réponse manquante).

Par ailleurs, 7 orthophonistes sur 18 ont suivi une ou plusieurs formations continues portant sur les pathologies langagières neurodégénératives.

Pour finir, la médiane du nombre approximatif de patients atteints de ce type de pathologies suivis jusqu'alors est de 2 (les extrêmes allant de 1 à 15, 2 réponses manquantes).

**Tableau III : Présentation des orthophonistes**

	Sexe	Lieu de formation	Nombre d'années d'expérience	Pourcentage d'adultes dans la population actuelle	Au sein des adultes, pourcentage d'adultes déments dans la population actuelle	Auto-évaluation du niveau d'expertise avec des adultes atteints d'une pathologie neurodégénérative (échelle de 0 à 10)	Auto-évaluation du niveau d'expertise avec des adultes atteints d'une pathologie neurodégénérative spécifiquement langagière (échelle de 0 à 10)	Formation(s) spécifique(s) sur les pathologies langagières neurodégénératives	Nombre approximatif de patients suivis avec troubles neurodégénératifs du langage
1	Féminin	Lille	25	50	66	7	7	non	
2	Féminin	Lille	12	25	20	6		non	1
3	Féminin	Lille	4	10	50	3	1	non	1
4	Féminin	Lille	30	30	30	7	5	non	3
5	Féminin	Lille	8	10	50	8	8	oui	2
6	Féminin	Lyon	3,5	45	20	6	6	non	1
7	Féminin	Lille	32	33	33	7	6	non	2
8	Féminin	Paris	33	80	30	7	6	oui	2
9	Féminin	Lille	32	80	10	6	7	oui	5
10	Féminin	Lille	7,5	41	42	7	7	oui	1
11	Féminin	Belgique	22	70	45	6	6	oui	1
12	Masculin	Lille	3,5	75	30	4	1	non	1
13	Féminin	Belgique	18	80	10	1	1	non	1
14	Féminin	Lille	16	20	10	6	6	non	
15	Féminin	Lille	8	40	10	7	6	non	4
16	Féminin	Lille	18	50	8	8	7	non	15
17	Féminin	Belgique	4,5	25	66	6	7	oui	1
18	Féminin	Lille	32	33	33	6	7	oui	3

## **2. L'entretien semi-dirigé**

### **2.1. Elaboration et contenu du guide structuré**

Afin de diriger en partie les échanges avec l'orthophoniste et surtout de collecter un maximum d'informations sur des sujets précis (voir détails ci-après), nous avons élaboré un guide semi-structuré (annexe 11, p.129) de questions et de thèmes à aborder.

Deux entretiens-tests ont d'abord été conduits et nous ont amenées à modifier la trame initiale. D'une part et afin d'obtenir davantage de détails, quelques sous-thèmes y ont été ajoutés. D'autre part, nous avons opté pour l'envoi d'un courrier électronique pré-entretien (annexe 12, p.132) en vue de connaître l'orthophoniste que nous allons rencontrer ainsi que le patient ayant bénéficié ou bénéficiant actuellement de sa prise en charge. Outre le fait d'assurer un climat plus favorable lors de notre rencontre, ce courrier électronique nous a également permis de ne pas allonger la durée de l'entretien.

La trame du guide se composait principalement de questions ouvertes, afin de privilégier la spontanéité des réponses et la richesse de leur contenu. Toutefois, nous avons également opté pour des questions fermées à choix unique ou multiples pour leur rapidité d'administration ainsi que pour des échelles analogiques sur 10 points.

Tout d'abord, nous faisons le point sur les réponses obtenues grâce au courrier électronique pré-entretien. Nous en profitons pour obtenir des renseignements supplémentaires sur le parcours professionnel de l'orthophoniste et sur son patient.

Ensuite, nous explorions le thème général du contenu de la prise en charge. Au sein de ce thème, nous abordions le bilan initial, le contrat thérapeutique, le contenu des séances et la fin de prise en charge (l'ordre dans lequel était abordé chaque sous-thème n'ayant pas d'importance).

Au niveau du bilan initial, nous désirions connaître les objectifs de l'orthophoniste, les épreuves qu'il avait choisi de faire passer, l'analyse des résultats ainsi que le projet thérapeutique qui en avait émané.

A propos du contrat thérapeutique, nous cherchions à savoir si une synthèse des résultats aux épreuves ainsi que du projet thérapeutique avait été communiquée au patient. Si tel était le cas, nous approfondissions ce sujet pour en connaître son contenu et sa forme.

Concernant le contenu des séances, nous nous intéressions à la méthodologie employée par l'orthophoniste, aux supports utilisés en séances et à la présence ou non d'une séance-type ou d'un fil conducteur. En outre, si des techniques de CAA avaient été envisagées ou mises en place, nous voulions connaître la manière de les introduire et de les utiliser. Nous prenions également connaissance de la façon dont l'orthophoniste a cherché à évaluer l'efficacité de sa prise en charge.

Nous poursuivions généralement la discussion jusqu'à la thématique de la fin de prise en charge, que celle-ci soit encore en cours ou non : quelles en ont été les causes ou quelles en seraient-elles ? Comment clôturer un tel suivi ? Quelle(s) réorientation(s) proposer ?

Par ailleurs, nous évoquions le thème de l'aidant à chacun des moments de la prise en charge en nous intéressant à la place de celui-ci et au niveau d'implication que l'orthophoniste souhaitait lui accorder.

Nous terminions d'ordinaire l'entretien en demandant au professionnel son avis sur la place et l'utilité que l'orthophonie a dans la prise en charge de patients atteints d'APP ou de DS.

## **2.2. Modalités de passation**

Chaque entretien semi-dirigé s'est déroulé au cabinet de l'orthophoniste. Lors d'une prise de contact antérieure, nous les informions que le temps moyen de l'entretien était estimé à une heure et demie et que le patient ne devait pas être présent : seul son dossier pouvait être parcouru, sans pour autant avoir besoin d'y recourir pour répondre à nos questions.

Nous étions toutes deux présentes lors de l'entrevue : l'une s'entretenait avec l'orthophoniste pendant que l'autre, silencieuse, faisait le point sur les thèmes ou les questions n'ayant pas encore été abordés au fil de l'entretien.

Chaque rencontre a été enregistrée : cela nous permettait de recueillir plus d'informations que ce que nous aurait apporté une prise de notes, et ce sans faire perdre de fluidité à l'entretien. Nous avons donc soumis aux orthophonistes ayant

accepté l'enregistrement audio (un seul a refusé) un contrat de confidentialité (annexe 13, p.133).

Pour ceux n'ayant pu dégager le temps nécessaire à l'entrevue (une heure était le minimum demandé), nous complétons l'entretien d'un courrier électronique. Nous faisons en sorte que celui-ci contienne principalement des questions fermées à choix unique. Pour les questions plus ouvertes, nous les adaptions alors aux informations obtenues lors de notre rencontre avec lui.

### **2.3. L'analyse de l'entretien**

Pour analyser le contenu de nos entretiens semi-dirigés, nous les avons retranscrits au sein d'un tableau afin de passer d'un contenu verbal recueilli oralement à un support écrit. Dans ce tableau figuraient les thèmes, sous-thèmes et questions de notre guide structuré.

Nous avons ensuite réorganisé de manière logique les sous-thèmes de ce tableau dans le but de faciliter l'analyse des données. Ceci nous a permis de construire une grille d'analyse afin d'étudier notre corpus global de manière transversale.

Nous avons ainsi comptabilisé le nombre de points de vue et de réponses similaires pour chaque sous-thème : cette approche est dite quantitative. Les deux normes d'énumération (Bardin, 2001) que nous avons appliquées ont été celles de la fréquence d'apparition d'une donnée et de l'intensité d'un paramètre. Pour la seconde, nous avons choisi des échelles analogiques sur dix points que nous avons partagées pour notre analyse en trois tranches : de 0 à 3 (faible), de 4 à 6 (moyen), de 7 à 10 (élevé).

Cette grille d'analyse nous a alors amenées à présenter les résultats regroupés sous différents thèmes, correspondant en partie à ceux de notre guide semi-structuré. Tout d'abord, les patients ayant bénéficié de la prise en charge seront présentés et nous nous intéresserons à l'étape d'information de l'orthophoniste. Ensuite, nous nous attarderons sur le contenu du bilan initial, du projet thérapeutique et de la prise en charge en elle-même. Enfin, nous évoquerons la façon de mener la fin de prise en charge, nous présenterons l'implication de l'aidant à chaque moment de l'accompagnement et nous déterminerons l'étendue multidisciplinaire du suivi.



# Résultats

## 1. Présentation des patients

La population des orthophonistes ayant été présentée précédemment, il paraît alors essentiel de présenter la population des patients ayant bénéficié de la prise en charge.

Nous avons étudié la prise en charge orthophonique de 18 patients (*tableau IV*, p.59). Les deux-tiers (12) sont atteints d'APP et les autres (6) de DS.

Douze patients sont des femmes. La moyenne d'âge au début de la prise en charge est de 66,4 ans (les patients sont âgés de 49 à 84 ans). Quatorze patients sont droitiers, 1 patient est gaucher et pour 3 autres, nous n'avons pas obtenu d'information sur leur latéralité.

La langue maternelle est le français pour 14 patients. Quatre patients sont bilingues avec le français comme seconde langue.

Tous les patients vivent à domicile. Quatorze patients sont mariés, 2 vivent en concubinage et 2 sont veufs.

Dix patients sont retraités au moment de la prise en charge, 2 sont sans emploi, 1 exerce toujours sa profession et 5 sont en arrêt de travail.

Dix-sept patients sont primo-consultants, c'est-à-dire qu'ils n'ont pas eu de suivi orthophonique antérieur en rapport avec la pathologie ; seul 1 patient avait déjà été suivi par un orthophoniste précédemment.

Les orthophonistes classent le stade d'évolution de leur patient lors de la première visite en :

- léger pour 6/17
- modéré pour 7/17
- avancé pour 4/17

Un orthophoniste n'a pas pu attribuer de stade d'évolution à son patient.

Pour évaluer le stade d'évolution, les orthophonistes (16/17) se basent sur la présentation clinique du patient. D'autres critères tels que l'autonomie, la plainte de

l'entourage ou encore le Mini Mental State Examination (MMSE) ont pu être cités. Néanmoins, pour 13 patients, le score au MMSE au début de la prise en charge est inconnu de l'orthophoniste.

Nous avons utilisé une échelle analogique cotée de 0 à 10 (0 = absence de handicap communicationnel et 10 = handicap communicationnel majeur) pour évaluer le handicap communicationnel des patients. La moyenne est de 4,8 :

- handicap communicationnel faible pour 6 orthophonistes
- handicap communicationnel moyen pour 7 d'entre eux
- handicap communicationnel sévère pour les 5 derniers

**Tableau IV : Présentation des patients**

	Pathologie	Sexe	Latéralité	Age	Langue maternelle	Bilinguisme	Environnement familial	Lieu de vie	Retraité	Sans emploi	Actif	En arrêt de travail	Stade d'évolution en début de prise en charge (selon l'orthophoniste)	Estimation du niveau de handicap communicationnel du patient (au moment du bilan)	Score au MMSE en début de prise en charge	Suivi orthophonique antérieur
Patient 1/ DS 1	DS	F	D	54	Français		Marrié	Domicile				x	Léger	3	aucun score	non
Patient 2 / DS 2	DS	H	D	57	Français		Marrié	Domicile	x				non défini	6	aucun score	non
Patient 3 / DS 3	DS	F	D	68	Français		Marrié	Domicile	x				Modéré	8	aucun score	oui
Patient 4 / DS 4	DS	H	D	74	Français		Marrié	Domicile	x				Modéré	5	aucun score	non
Patient 5 / DS 5	DS	F	D	56	Français		Marrié	Domicile			x		Modéré	3	28/30	non
Patient 6 / DS 6	DS	H		80	Français		Marrié	Domicile	x				Avancé	8	19/30	non
Patient 7 / APP 1	APP	F	D	71	Français		Marrié	Domicile				x	Avancé	7	aucun score	non
Patient 8 / APP 2	APP	F	D	65	Français		Marrié	Domicile				x	Avancé	5	aucun score	non
Patient 9 / APP 3	APP	F	D	49	Anglais américain	x	Concubinage	Domicile				x	Léger	0	aucun score	non
Patient 10 / APP 4	APP	H	D	71	Flandais	x	Marrié	Domicile	x				Modéré	7	22/30	non
Patient 11 / APP 5	APP	H	D	72	Français		Marrié	Domicile	x				Modéré	5	aucun score	non
Patient 12 / APP 6	APP	F	D	49	Anglais américain	x	Concubinage	Domicile				x	Léger	2	aucun score	non
Patient 13 / APP 7	APP	F	D	72	Polonais	x	Veuf	Domicile	x				Léger	2	aucun score	non
Patient 14 / APP 8	APP	F		84	Français		Veuf	Domicile		x			Modéré	6	26/30	non
Patient 15 / APP 9	APP	F	D	72	Français		Marrié	Domicile		x			Modéré	6	aucun score	non
Patient 16 / APP 10	APP	F	D	78	Français		Marrié	Domicile	x				Léger	4	28/30	non
Patient 17 / APP 11	APP	H	G	59	Français		Marrié	Domicile	x				Léger	3	aucun score	non
Patient 18 / APP 12	APP	F		64	Français		Marrié	Domicile	x				Avancé	7	aucun score	non

## **2. Etape d'information des orthophonistes**

Nous avons cherché à apprécier le niveau de connaissances générales des orthophonistes sur la pathologie ainsi que les informations dont ils disposent au début de la prise en charge orthophonique (*tableau V*, p.61).

### **2.1. Connaissances générales sur la pathologie**

Nous avons utilisé une échelle analogique cotée de 0 à 10 (0 = connaissances nulles et 10 = connaissances totales) pour que les orthophonistes évaluent leur niveau de connaissances de la pathologie en début de prise en charge de ces patients. La moyenne obtenue à cette échelle est de 4,1. Sur les 17 orthophonistes interrogés à cette question :

- 6 orthophonistes estiment leur niveau de connaissances faible
- 8 le jugent moyen
- 3 le considèrent élevé

Douze orthophonistes ont fait des recherches avant de prendre en charge leur patient :

- pour 5, ce sont des recherches spécifiques (type articles et/ou ouvrages scientifiques)
- pour 7, ce sont des recherches généralistes (type moteurs de recherches)

Pour les 6 n'ayant pas fait de recherches, 3 le justifient par leur expérience clinique, 2 par leur non-connaissance du diagnostic au moment de rencontrer le patient et 1 par ses formations continues.

D'ailleurs, 7 orthophonistes nous rapportent avoir fait des formations continues spécifiques aux maladies neurodégénératives (que ce soit avant ou pendant la prise en charge de leur patient atteint d'APP ou de DS).

### **2.2. Informations concernant leur patient**

Quatorze patients ont été adressés à leur orthophoniste par un service de consultation mémoire. Pour 9 d'entre eux, les orthophonistes ont pu prendre connaissance des courriers de cette consultation avant de rencontrer leur patient.

Les orthophonistes ont également eu à leur disposition le bilan orthophonique réalisé en centre mémoire pour 3 patients, et le bilan neuropsychologique pour 3 patients.

Un patient a directement été adressé par un neurologue libéral (sans courrier spécifique) et 3 patients ont été adressés par leur médecin traitant (2 des 3 orthophonistes ont eu accès aux courriers médicaux).

Au total, 11 orthophonistes ont eu accès aux courriers médicaux (que ce soit par la consultation mémoire, le médecin traitant, la famille du patient ou un neurologue libéral), et considèrent cela comme une aide.

Par contre 7 orthophonistes n'ont eu connaissance d'aucun courrier avant de prendre en charge leur patient. Parmi eux, 4 considèrent cela comme un frein et à l'inverse, 3 n'envisagent pas cela comme un manque.

**Tableau V : Etape d'information des orthophonistes**

	Auto-évaluation du niveau de connaissances de la pathologie sur une échelle de 0 à 10	Recherches avant de prendre en charge le patient	Formations spécifiques aux maladies neurodégénératives	Patient adressé à l'orthophoniste par	Accès aux courriers médicaux avant de recevoir le patient
DS 1	1	spécifiques		consultation mémoire	x
DS 2	0	généralistes		consultation mémoire	x
DS 3	2	généralistes		médecin traitant	x
DS 4	5	généralistes		consultation mémoire	
DS 5	4	spécifiques	x	consultation mémoire	
DS 6	6	généralistes		consultation mémoire	x
APP 1	2	généralistes		consultation mémoire	x
APP 2	6	non	x	consultation mémoire	x
APP 3	4	spécifiques	x	consultation mémoire	x
APP 4	9	non	x	consultation mémoire	x
APP 5	8	non	x	consultation mémoire	
APP 6	4	spécifiques		consultation mémoire	
APP 7	0	généralistes		consultation mémoire	
APP 8		non		consultation mémoire	x
APP 9	5	généralistes		médecin traitant	
APP 10	8	non		consultation mémoire	x
APP 11	0	spécifiques	x	médecin traitant	x
APP 12	6	non	x	neurologue libéral	

### 3. Le bilan initial

#### 3.1. Lieu et durée de passation des épreuves

Tous les orthophonistes ont fait un bilan initial (*tableau VI, p.65*) :

- 17 orthophonistes l'ont réalisé à leur cabinet, ce qu'ils justifient généralement par le fait que le patient pouvait s'y rendre de façon autonome ou aidé par un proche
- 1 orthophoniste l'a effectué au domicile de son patient (atteint de DS)

Nous avons distingué deux types de bilan :

- Bilan 1 : les orthophonistes ont choisi leurs épreuves et adapté leur sélection au fur et à mesure de la passation de manière spécifique pour ce patient
- Bilan 2 : les orthophonistes ont choisi leurs épreuves selon un bilan que l'on a appelé « type » (par exemple, bilan type « aphasie », « maladie d'Alzheimer » « adultes déments », « pathologies neurodégénératives »)

Nous avons 10 orthophonistes avec un Bilan 1 et 8 avec un Bilan 2.

Concernant le temps de passation des épreuves, deux cas de figure sont également apparus. En effet, 4 orthophonistes ont réalisé l'essentiel de leur bilan en une fois (sans justification particulière). Pour les 14 autres orthophonistes, le bilan s'est déroulé en plusieurs fois : 8 expliquent leur choix en raison de la longueur des épreuves, évitant ainsi les biais de fatigabilité et/ou de lassitude, et donc une moindre performance de leur patient.

### **3.2. Objectifs du bilan initial**

De façon spontanée, les orthophonistes nous ont donné des informations très hétérogènes concernant les objectifs de leur bilan initial.

Néanmoins, parmi la diversité des réponses, nous pouvons mettre en évidence un objectif se dégageant de manière récurrente. Celui-ci se résume à « répertorier les fonctions atteintes et/ou préservées » (que ce soit du langage, de la communication ou d'autres fonctions cognitives). Treize orthophonistes ont effectivement évoqué au moins cet objectif dans leur réponse.

Ce thème des objectifs du bilan initial a également été abordé en proposant un choix entre quatre réponses à 16 orthophonistes (la question n'ayant pas été posée lors des deux premiers entretiens-tests). Ainsi :

- pour 7 orthophonistes, l'objectif principal est d'évaluer la capacité de communication de leur patient
- pour 4 orthophonistes, l'objectif principal est d'évaluer la sévérité des difficultés de leur patient
- pour 4 orthophonistes, l'objectif principal est d'établir une ligne de base<sup>3</sup>
- pour 1 orthophoniste, l'objectif principal est de confirmer le diagnostic (le patient souhaitait confirmer le diagnostic posé par une consultation mémoire)

### 3.3. Choix des épreuves

Parmi les 6 orthophonistes recevant un patient atteint de DS :

- 4 ont évalué son langage
- 2 ont évalué sa communication
- 2 ont évalué les autres fonctions cognitives

Parmi les 12 orthophonistes évaluant un patient atteint d'APP :

- 12 ont évalué son langage
- 3 ont évalué sa communication
- 9 ont évalué les autres fonctions cognitives

Par ailleurs, 1 seul orthophoniste a évalué son patient de manière écologique : il a eu recours à une observation de sa communication en situation et à domicile.

Trois des 6 orthophonistes évaluant un patient atteint de DS ont choisi uniquement des épreuves non normées pour leur bilan initial. Un orthophoniste a opté à la fois pour des épreuves normées et non normées ; et 2 orthophonistes ont sélectionné seulement des épreuves normées.

A l'inverse, aucun orthophoniste évaluant un patient atteint d'APP ne lui a proposé exclusivement des épreuves non normées. Quatre orthophonistes ont choisi à la fois des épreuves normées et non normées et enfin, 8 ont opté uniquement pour des épreuves normées.

---

3 Mesures répétées des performances du patient avant, pendant et après la thérapie



À noter que parmi les 10 orthophonistes ayant choisi des épreuves normées de façon exclusive, 9 analysent leurs épreuves non seulement de manière quantitative, mais aussi de manière qualitative.

Les 15 orthophonistes ayant choisi des épreuves normées (de manière exclusive ou non) ont utilisé une variété de tests (M.T. 86<sup>4</sup>, Lexis<sup>5</sup>, DO 80<sup>6</sup>, DVL 38<sup>7</sup>, échelle de Mattis<sup>8</sup>, MMSE<sup>9</sup>, BEC 96<sup>10</sup>...). Nous ne pouvons donc pas les détailler de manière spécifique ; néanmoins, nous remarquons que :

- la totalité a eu recours à des tests d'aphasiologie
- huit d'entre eux ont également proposé une évaluation des troubles de la mémoire

Nous retrouvons dans les 8 évaluations non normées :

- des épreuves créées par l'orthophoniste lui-même (3/8)
- une analyse du discours (qu'il soit conversationnel ou à partir d'une image) (4/8)
- une observation du patient à domicile (1/8)

---

4 Protocole Montréal-Toulouse d'examen linguistique du sujet aphasique (Nespoulous *et al.*, 1986-1992)

5 Test pour le diagnostic des troubles lexicaux chez le patient aphasique (De Partz *et al.*, 2001)

6 Epreuve de dénomination orale d'images (Deloche *et al.*, 1997)

7 Test de dénomination des verbes lexicaux (Hammelrath *et al.*, 2000)

8 Echelle de démence de Mattis (Mattis, 1976)

9 Mini Mental State Examination (Folstein *et al.*, 1975)

10 Batterie d'évaluation cognitive (Signoret *et al.*, 1989)

<b>Tableau VI : Bilan initial</b>										
	Lieu de déroulement du bilan	Durée du bilan	QCM : objectif prioritaire de leur bilan	Choix des épreuves						
				Bilan 1 / Bilan 2	Langage	Communication	Autres fonctions cognitives	Normées	Non normées	Ecologique
DS 1	cabinet	plusieurs fois		1	x			x	x	
DS 2	cabinet	plusieurs fois	communication	1	x		x	x		
DS 3	domicile	plusieurs fois	communication	1		x			x	x
DS 4	cabinet	plusieurs fois	sévérité des difficultés	2	x				x	
DS 5	cabinet	plusieurs fois	ligne de base	2	x		x	x		
DS 6	cabinet	plusieurs fois	ligne de base	1		x			x	
APP 1	cabinet	une fois		1	x		x	x		
APP 2	cabinet	une fois	ligne de base	2	x		x	x		
APP 3	cabinet	une fois	sévérité des difficultés	1	x			x		
APP 4	cabinet	plusieurs fois	ligne de base	2	x	x		x	x	
APP 5	cabinet	plusieurs fois	communication	1	x		x	x	x	
APP 6	cabinet	plusieurs fois	communication	1	x		x	x		
APP 7	cabinet	plusieurs fois	sévérité des difficultés	1	x	x		x	x	
APP 8	cabinet	plusieurs fois	communication	2	x		x	x		
APP 9	cabinet	plusieurs fois	communication	1	x	x	x	x		
APP 10	cabinet	plusieurs fois	communication	2	x		x	x		
APP 11	cabinet	une fois	diagnostic	2	x		x	x		
APP 12	cabinet	plusieurs fois	sévérité des difficultés	2	x		x	x	x	

## 4. Le projet thérapeutique

### 4.1. Elaboration du contrat thérapeutique

L'établissement d'un contrat thérapeutique écrit (*tableau VII*, p.67) n'a été proposé à aucun des patients.

Cependant, 2 orthophonistes sur 18 l'ont formalisé à l'oral et élaboré avec le patient, en tenant compte de son avis et de sa plainte. Les objectifs de ces 2 contrats sont limités dans le temps de manière explicite.

Par ailleurs, 11 orthophonistes ont annoncé leurs résultats de bilan ainsi que les objectifs généraux de la prise en charge :

- soit uniquement à leur patient (5/11)
- soit à leur patient et à son proche (3/11)
- soit uniquement à un proche (3/11)

Pendant cette restitution, seuls 2 orthophonistes évoquent clairement l'aspect neurodégénératif de la pathologie.

Les 5 autres orthophonistes n'ont ni établi de contrat ni fait de restitution à leur patient et/ou à un proche.

#### **4.2. Contenu du projet thérapeutique**

La totalité des orthophonistes se sont basés essentiellement sur les constats faits lors de leur bilan initial (que ce soient les résultats aux épreuves ou l'observation clinique) pour élaborer leur projet thérapeutique. Parmi eux :

- 5 orthophonistes ajoutent prendre en compte également la plainte et les demandes du patient pour l'élaborer
- 1 orthophoniste tient aussi compte des observations apportées par le conjoint
- 1 orthophoniste l'élabore en anticipant les difficultés liées à l'évolution de la pathologie

Pour les 6 orthophonistes prenant en charge des patients atteints de DS, le projet thérapeutique a été élaboré essentiellement dans le but de maintenir les fonctions préservées et plus précisément les concepts sémantiques. Pour 4 d'entre-eux, il a aussi été élaboré dans le but de maintenir la communication.

Parmi les 12 orthophonistes prenant en charge des patients atteints d'APP, 9 ont également élaboré leur projet thérapeutique dans le but de maintenir les fonctions préservées ou les activités de la vie quotidienne de leur patient. Pour 8 d'entre eux, il l'a été dans l'objectif de maintenir la communication. Seuls 3 orthophonistes ont clairement exprimé le fait d'anticiper les stades évolutifs de la maladie dans l'élaboration de leur projet.

<b>Tableau VII: Projet thérapeutique</b>							
	Restitution	Contrat thérapeutique oral	Projet thérapeutique élaboré en fonction			Projet thérapeutique élaboré dans un but de	
			Des constats faits lors du bilan	Des informations fournies par le conjoint	Des dires du patient	Maintien des fonctions préservées	Communication
DS 1	x		x			x	x
DS 2			x			x	
DS 3	x		x			x	x
DS 4			x			x	
DS 5	x		x	x		x	x
DS 6	x		x		x	x	x
APP 1	x		x			x	x
APP 2	x		x			x	
APP 3	x		x		x	x	
APP 4		x	x			x	
APP 5	x		x		x	x	
APP 6	x		x				x
APP 7			x		x	x	x
APP 8	x		x				x
APP 9	x		x		x	x	x
APP 10		x	x			x	x
APP 11			x				x
APP 12			x			x	x

## 5. Le contenu de la prise en charge

Les résultats répertoriés dans cette partie concernent l'organisation des séances, leur contenu, le matériel utilisé, l'introduction de moyens de CAA ainsi que l'implication du patient dans sa prise en charge (*tableau VIII*, p.71). L'évaluation de l'efficacité de la prise en charge orthophonique (*tableau IX*, p.72) et la réorientation de la prise en charge (*tableau X*, p.73) sont également étudiées ici.

### 5.1. Modalités en début de prise en charge

Au début de la prise en charge, la fréquence des séances est de :

- 1 fois par semaine pour la moitié des orthophonistes (9/18)
- 2 fois ou plus par semaine pour l'autre moitié (9/18)

Quinze orthophonistes sur 18 nous ont apporté des précisions sur la durée des séances. Ainsi :

- 12 proposent des séances de 45 minutes
- 2 proposent des séances de plus de 45 minutes
- 1 propose des séances de moins de 45 minutes

Les séances avaient lieu au cabinet pour la grande majorité des orthophonistes (17/18).

## **5.2. Organisation des séances**

Tous les orthophonistes interrogés ont un fil conducteur, c'est-à-dire des objectifs de travail plus (ex : travail du système sémantique) ou moins précis (ex : entretenir la communication) qui leur permettent d'organiser leurs séances. Parmi ceux-ci, et aussi bien pour la prise en charge de patients atteints d'APP ou de DS, 9 orthophonistes travaillent avec ce que l'on a appelé une « séance-type ». Cela signifie que le déroulement de la séance d'orthophonie est quasi-identique à chaque fois : une succession d'exercices ou d'entraînements du même type est proposée d'une séance à l'autre.

## **5.3. Contenu des séances**

Les axes de travail proposés par les orthophonistes sont très variés et ne pourront donc pas tous être développés. Nous pouvons cependant remarquer que 15 orthophonistes sur 18 proposent plus particulièrement des exercices de stimulation lexico-sémantique à leur patient. Cependant, le but de ces exercices est différent quand il s'agit de la prise en charge de patients atteints de DS ou de celle de patients atteints d'APP. En effet, dans la DS les orthophonistes expriment principalement faire ces exercices pour maintenir le lien signifiant/signifié alors que dans l'APP l'objectif exprimé est plutôt de réduire la difficulté d'accès au mot.

En parallèle de cette approche cognitive, une prise en charge écologique, ne visant pas à réduire directement la symptomatologie aphasique mais ayant pour but de percevoir le patient dans son ensemble et à relativiser les objectifs de la prise en charge en fonction de son milieu naturel, a été proposée par 8 orthophonistes sur 18, dont :

- la quasi-totalité des orthophonistes (5/6) prenant en charge un patient atteint de DS
- un quart (3/12) des orthophonistes prenant en charge un patient atteint d'APP

Pour les patients atteints de DS (5/6), l'écologie de la prise en charge réside alors dans la sélection des mots utiles au patient (5/5) et dans le fait que 3 orthophonistes sur 5 ont pris garde à travailler avec des objets porteurs de sens pour le patient (ses objets personnels, des photos de sa maison...). Pour les 2 autres, ce critère ne fait pas l'objet d'une attention particulière.

Pour les patients atteints d'APP (3/12), le caractère écologique se manifeste toujours par la recherche de moyens de compensation utilisables au quotidien, et ce dès le début de la prise en charge (cahier de communication, PACE<sup>11</sup>...).

Concernant le choix du matériel, nous remarquons que :

- dans la prise en charge de patients atteints de DS, 5 orthophonistes sur 6 utilisent de façon majoritaire du matériel spécialement créé pour leur patient et le dernier a principalement recours à du matériel utilisé de façon plus générale dans la rééducation aphasique adulte
- dans la prise en charge de patients atteints d'APP, tous les orthophonistes ont principalement recours à du matériel utilisé plus généralement dans la rééducation aphasique adulte. Notons que 2 d'entre eux ont adapté ce matériel (langue ou police) pour leur patient.

#### **5.4. Communication alternative et améliorée (CAA)**

De manière générale, la mise en place de moyens de CAA a été envisagée par 8 orthophonistes sur 18.

Dans la prise en charge orthophonique des patients atteints de DS, un tiers (2/6) des orthophonistes l'a envisagée. Ils ont alors choisi le cahier de communication et l'ont mis en place dès les premières séances (notons que le handicap communicationnel des patients était à chaque fois évalué à 8 sur une échelle analogique de 0 à 10). En pratique, un cahier de communication est en cours de réalisation ; pour l'autre, la prise en charge s'est interrompue pendant son élaboration.

---

<sup>11</sup> Promoting Aphasics Communicating Effectiveness (Davis et Wilcox, 1985) : thérapie visant à augmenter l'efficacité communicationnelle chez la personne aphasique.

Les 4 autres orthophonistes n'ont donc pas mis en place d'aide externe (le niveau de handicap communicationnel de leur patient était alors évalué entre 3 et 6).

Dans la prise en charge orthophonique des patients atteints d'APP, 6 orthophonistes ont envisagé de mettre en place des techniques de CAA. Deux-tiers de ceux-ci (4/6) ont alors choisi le cahier de communication, et pour le tiers restant (2/6), leur choix s'est orienté vers la synthèse vocale.

La quasi-totalité (5/6) des orthophonistes a envisagé ce moyen dès les premiers temps de la prise en charge. Le handicap communicationnel de leur patient était alors estimé faible (2 patients) ou moyen (3 patients). Le dernier orthophoniste a choisi de mettre en place le cahier de communication uniquement en dernier recours.

En pratique, la moitié des moyens de CAA sont effectivement mis en place. Pour les autres, soit le patient les a refusés, soit l'orthophoniste a pour le moment évoqué cette possibilité et laisse au patient le temps de l'accepter.

Parmi les 6 orthophonistes sur 12 prenant en charge des patients atteints d'APP et n'ayant pas envisagé d'aides externes, 4 le justifient par le fait que leur patient n'en avait alors pas besoin (le handicap communicationnel de leur patient était alors évalué entre 3 et 7 au début de la prise en charge).

### **5.5. Implication du patient dans sa prise en charge**

En moyenne, sur une échelle analogique de 0 à 10 (0 = implication nulle et 10 = implication totale), les orthophonistes estiment le niveau d'implication de leur patient dans sa prise en charge à 7,8 :

- pour 15 orthophonistes, le niveau d'implication du patient est élevé
- pour 3 orthophonistes, le niveau d'implication du patient est moyen
- aucun orthophoniste ne rapporte de faible implication de son patient dans la prise en charge

Les raisons signalées pour juger de l'implication de leur patient sont très hétérogènes. Parmi celles-ci nous retrouvons : une participation active en séance, l'aspect relationnel, le fait que le patient ait une demande, la présence régulière aux séances et la volonté exprimée par le patient d'augmenter la fréquence du suivi.

**Tableau VIII : Contenu de la prise en charge**

	Fil conducteur de séances	Séance-type	Stimulation lexico-sémantique	Utilisation d'objets qui font sens pour le patient	Prise en charge écologique	Création de matériel spécifique pour le patient	Utilisation de matériel issu de la rééducation de l'aphasie pour adultes	Implication du patient dans sa prise en charge (selon l'orthophoniste, échelle de 0 à 10)	Moyens de CAA envisagés	
									Cahier de communication	Synthèse vocale
DS 1	x		x	x	x	x		5		
DS 2	x	x	x	x	x	x		9		
DS 3	x	x	x	x	x	x		8	x	
DS 4	x		x				x	5		
DS 5	x		x		x	x	x	7		
DS 6	x	x	x		x	x		7	x	
APP 1	x		x				x	8		
APP 2	x	x	x		x		x	8	x	
APP 3	x	x	x				x	7		x
APP 4	x		x				x	10	x	
APP 5	x						x	9	x	
APP 6	x	x	x				x	10		x
APP 7	x		x				x	7		
APP 8	x		x				x	5		
APP 9	x	x			x		x	8	x	
APP 10	x	x	x		x		x	8		
APP 11	x	x	x				x	9		
APP 12	x						x	10		

### 5.6. Efficacité de la prise en charge

Le jour de l'entretien et quelle que soit la durée de la prise en charge du patient, aucun orthophoniste n'a formalisé d'évaluation de l'efficacité de son travail (*tableau IX*, p.72). Deux orthophonistes disent d'ailleurs qu'une telle évaluation objective est impossible avec des patients atteints de pathologies neurodégénératives et 7 orthophonistes jugent cela difficile.

Cependant, lors de notre rencontre, nous les avons sollicités à auto-évaluer l'efficacité de leur prise en charge sur une échelle analogique de 0 à 10 (0 = efficacité nulle et 10 = efficacité totale). La moyenne d'efficacité est alors de 5,6. Ainsi :

- 8 orthophonistes s'attribuent une efficacité moyenne
- 6 d'entre-eux jugent leur efficacité élevée



- 1 orthophoniste trouve l'efficacité de sa prise en charge faible

Trois orthophonistes se sont dits incapables de s'auto-évaluer quantitativement.

Interrogés sur les moyens permettant d'évaluer l'efficacité de leur prise en charge, la majorité des orthophonistes (10/18) évoquent la possibilité d'avoir recours à des facteurs subjectifs tels que l'apaisement du patient, son plaisir, sa présence aux séances ou sur l'observation plus globale de celui-ci en séance. A noter que 2 d'entre-eux pensent d'ailleurs que ces informations auraient plus de valeur rapportées par l'entourage de leur patient grâce à ce qui est perçu au quotidien. De plus, 5 orthophonistes sur 18 auraient recours aux bilans de renouvellement pour juger de l'efficacité de leur prise en charge.

Par ailleurs, sur une échelle analogique de 0 à 10 (0 = utilité nulle et 10 = utilité totale), les orthophonistes estiment en moyenne l'utilité de l'orthophonie avec ce type de patients à 9 (une absence de réponse).

<b>Tableau IX : Efficacité de la prise en charge</b>						
	Efficacité jugée impossible à évaluer	Efficacité jugée difficile à évaluer	Auto-évaluation de l'efficacité de la prise en charge orthophonique sur une échelle de 0 à 10	Moyens utilisés pour juger de l'efficacité de la prise en charge orthophonique		Estimation sur une échelle de 0 à 10 de l'utilité de l'orthophonie dans les pathologies langagières neurodégénératives
				Facteurs subjectifs	Bilans orthophoniques de renouvellement	
DS 1			5	x		8
DS 2			6	x	x	7
DS 3		x		x		10
DS 4		x	4		x	6
DS 5		x	7	x		9
DS 6			5			9
APP 1		x		x		
APP 2	x		4			8
APP 3	x		7			10
APP 4			8	x	x	10
APP 5		x			x	10
APP 6		x	8	x		10
APP 7			3			10
APP 8			5			10
APP 9		x	7	x	x	10
APP 10			8			8
APP 11			5	x		10
APP 12			5	x		8

## 5.7. Evolution de la prise en charge

Deux-tiers (12/18) des orthophonistes ont ressenti une évolution du contenu de leur prise en charge (*tableau X*, p.73) :

- réduction du niveau de difficulté des exercices proposés pour la grande majorité (10/12)
- réorientation de la prise en charge (changement de séance-type ou introduction d'un cahier de communication) pour les autres (2/12)

Concernant les modalités de prise en charge, la moitié des orthophonistes (9/18) n'a pas effectué de changements au cours de la prise en charge. Pour l'autre moitié (9/18), au moins un changement de fréquence des séances est observé :

- 4/9 l'ont augmentée
- 5/9 l'ont au contraire diminuée

Dans un tiers des cas (3/9), il y a également eu une modification du lieu des séances : passage du cabinet au domicile. La raison évoquée est alors toujours la perte d'autonomie du patient ne lui permettant plus de se déplacer au cabinet.

<b>Tableau X : Evolution de la prise en charge</b>					
	Réduction de la difficulté des exercices	Réorientation de la prise en charge	Changements de modalité		
			Augmentation de la fréquence des séances	Diminution de la fréquence des séances	Passage au domicile
DS 1	x		x		
DS 2	x			x	
DS 3					
DS 4				x	x
DS 5	x				
DS 6					
APP 1	x			x	
APP 2					
APP 3		x			
APP 4		x	x		x
APP 5	x				
APP 6	x				
APP 7	x			x	x
APP 8					
APP 9	x			x	
APP 10	x		x		
APP 11	x				
APP 12			x		

## **6. La fin de prise en charge**

### **6.1. Causes et préparation de la fin de prise en charge**

Le jour de l'entretien semi-dirigé, la moitié des prises en charge (9/18) sont toujours en cours, l'autre moitié de celles-ci sont terminées.

Quand la prise en charge est arrivée à sa fin, la médiane du nombre de séances effectuées est de 100, les extrêmes allant de 23 à 468 séances (nous n'avons pas cette information pour un orthophoniste).

L'orthophoniste n'est jamais à l'initiative de l'arrêt : soit le patient ne s'est plus jamais présenté aux séances, cela ayant fait ou non l'objet d'une discussion au préalable, soit des facteurs extérieurs tels qu'un déménagement ou le décès du patient ont précipité l'arrêt.

Lorsque la prise en charge est encore en cours, la médiane du nombre de séances effectuées est de 80, les extrêmes allant de 15 à 400 séances. Les facteurs qui influenceraient l'arrêt de la prise en charge ne sont jamais réellement définis.

### **6.2. Evolution des connaissances générales sur la pathologie**

Le jour de l'entretien, sur une échelle analogique de 0 à 10 (0 = connaissances nulles et 10 = connaissances totales), les orthophonistes estiment leur niveau de connaissances générales de la pathologie en moyenne à 6,1.

Sur les 16 orthophonistes ayant répondu à cette échelle :

- 9 estiment leur niveau de connaissances élevé
- 4 le considèrent moyen
- 3 le jugent faible

Dix orthophonistes sur 16 ont considéré que leur niveau de connaissances de la pathologie avait augmenté aussi bien grâce à leur expérience clinique qu'à leurs recherches théoriques. Pour les autres (6/16), leur score n'a pas évolué par rapport au début de la prise en charge.

## 7. L'implication de l'entourage

Les résultats ci-après sont destinés à évaluer la place que peut prendre l'aidant dans chacun des moments de la prise en charge (*tableau XI*, p.78).

### 7.1. Lors du bilan

Onze patients sur 18 étaient accompagnés lors de leur bilan initial (anamnèse et/ou épreuves) par un de leurs proches (qu'il soit identifié comme « aidant » ou non par l'orthophoniste au cours du suivi). A l'inverse, 7 patients se sont présentés seuls. À noter que pour 4 d'entre eux, c'est une volonté de leur part de ne pas être accompagné.

Même si aucun membre de l'entourage n'était présent lors du bilan initial, nous avons interrogé tous les orthophonistes sur leur volonté d'impliquer un proche lors de ce premier temps de la prise en charge. Sur une échelle analogique de 0 à 10 (0 = implication nulle et 10 = implication totale) et sur 17 réponses recueillies, nous avons obtenu une moyenne de 6,6.

La volonté d'impliquer un proche lors de ce premier temps de la prise en charge est évaluée par les orthophonistes à un niveau :

- élevé (9/17)
- moyen (5/17)
- faible (3/17)

Les raisons exprimées par les orthophonistes sont soit que le proche est une source d'informations non négligeable sur le quotidien de leur patient (6/15), soit que l'orthophoniste est lui-même une source d'informations sur la pathologie et les difficultés quotidiennes qui en résultent (5/15). Trois des 15 orthophonistes ont par ailleurs exprimé leur besoin de connaître le vécu de l'entourage.

Concernant la présence ou non d'un proche lors de la restitution des résultats du bilan : sur les 13 restitutions faites (les 2 contrats thérapeutiques oraux compris), le proche est présent pour 7 d'entre elles.

## 7.2. Identification d'un aidant au cours du suivi

De manière générale, au cours de la prise en charge, 12/18 orthophonistes ont identifié un proche comme aidant principal :

- 6/6 des patients atteints de DS
- 6/12 des patients atteints d'APP

L'aidant principal est un conjoint (8/12) ou un enfant (4/12).

Onze orthophonistes ont été en contact au moins une fois avec l'aidant : 2/11 l'ont été fréquemment (à chaque séance), 9/11 l'ont été occasionnellement.

Au contraire, 6 orthophonistes sur 18 n'ont pas identifié de proche comme aidant. Parmi ceux-là, nous retrouvons les 4 patients ne souhaitant de toute façon pas que l'orthophoniste soit en relation avec leur entourage ; pour 1 patient, sa famille était dans le déni et donc non aidante ; pour le dernier, aucune raison particulière n'est évoquée.

Même si aucun proche n'a été identifié comme aidant, nous avons réitéré notre question concernant la volonté de l'orthophoniste d'impliquer un aidant, mais au cours de la prise en charge cette fois-ci.

Nous avons obtenu une moyenne de 6,8 (sur une échelle analogique de 0 à 10 où 0 = implication nulle et 10 = implication totale).

Les 18 orthophonistes nous ont donc répondu souhaiter impliquer l'aidant à un niveau :

- élevé (11/18)
- moyen (3/18)
- faible (4/18)

Les diverses réponses recueillies expliquant cette volonté d'impliquer un aidant dans leur prise en charge sont très hétérogènes. Néanmoins, nous distinguons parmi les explications qu'engager un proche dans le suivi de leur patient leur permet d'optimiser leur action écologique.

### **7.3. L'importance de l'aidant dans la prise en charge**

Sept des 18 orthophonistes nous rapportent avoir remarqué un transfert des aides qu'ils ont mis en place avec leur patient. A noter que pour tous, c'est selon les dires du patient lui-même qu'ils ont jugé de ce transfert. Quatre orthophonistes évoquent l'idée que c'est avec l'entourage proche que cette évaluation devrait se faire.

Les 3 orthophonistes ayant mis en place un cahier de communication et ayant identifié un aidant au cours de la prise en charge n'ont pas eu recours à celui-ci pour évaluer son utilisation au quotidien. Un d'entre eux regrette néanmoins que la famille ait refusé les séances à domicile, qui lui auraient permis d'observer l'utilisation réelle du cahier de communication.

Nous avons proposé aux orthophonistes d'estimer, sur une échelle analogique de 0 à 10 (0 = efficacité totale sans aidant et 10 = efficacité nulle sans aidant), l'importance de l'implication d'un aidant dans l'efficacité d'une prise en charge de ce type.

Nous avons recueilli 17 réponses et ainsi obtenu une moyenne de 7,8. La majorité (14/17) estime que ce niveau d'efficacité serait fortement amélioré avec l'implication d'un proche, alors qu'un seul pense que ce niveau serait faiblement amélioré.

**Tableau XI : Implication de l'entourage**

	Présence d'un proche pendant le bilan		Identifica- tion d'un ai- dant au cours du suivi	Fréquence des ren- contres orthophoniste/aidant	Estimation sur une échelle de 0 à 10 de l'amélio- ration de l'effica- cité de la prise en charge grâce à l'aidant
	Anamnèse et/ou épreuves	Restitution/ contrat thé- rapeutique oral			
DS 1	x	x	x	occasionnellement	10
DS 2	x		x	occasionnellement	8
DS 3	x	x	x	à chaque séance	10
DS 4	x		x	occasionnellement	8
DS 5	x	x	x	occasionnellement	7
DS 6			x	à chaque séance	6
APP 1	x	x	x	occasionnellement	10
APP 2	x			jamais	
APP 3				jamais	3
APP 4	x	x	x	occasionnellement	9
APP 5	x			jamais	9
APP 6				jamais	8
APP 7				jamais	7
APP 8		x	x	occasionnellement	7
APP 9	x	x	x	occasionnellement	8
APP 10				jamais	7
APP 11			x	jamais	6
APP 12	x		x	occasionnellement	9

## 8. La multidisciplinarité

Les résultats présentés ci-après concernent la communication entre les différents intervenants ayant pu être identifiés autour du patient (*tableau XII*, p.80).

### 8.1. Les intervenants auprès du patient

Tous les patients (18/18) continuent, en parallèle de la prise en charge orthophonique, à être suivis pour des visites de contrôle par leur spécialiste (neurologue libéral ou consultation mémoire). Par ailleurs, pour 8/18 patients, un ou plusieurs autres professionnels médicaux, paramédicaux ou auxiliaires de vie, en rapport ou non avec la pathologie langagière, interviennent en plus de ce suivi.

Lorsque nous cherchons à savoir, sur une échelle analogique de 0 à 10 (0 = globalité nulle et 10 = globalité totale), à combien les orthophonistes considèrent que la prise en charge de leur patient est globale, nous notons une moyenne de 5,5.

Trois orthophonistes n'ayant pas répondu à la question, nous obtenons trois groupes équilibrés :

- 5/15 orthophonistes considèrent la prise en charge peu globale
- 5/15 la trouvent moyennement globale
- 5/15 l'évaluent très globale

## **8.2. La communication entre les intervenants**

Sur les 8 des 18 orthophonistes ayant connaissance qu'un autre intervenant agit auprès du patient, seul 1 orthophoniste a des échanges spontanés avec celui-ci. Pour les 7 autres la recherche de contact ne semble pas avoir fait l'objet d'une démarche particulière.

Par ailleurs, 16 des 18 orthophonistes ont communiqué leur compte-rendu de bilan initial : 14/16 l'ont envoyé au spécialiste et 10/16 au médecin traitant. Sur les 2 orthophonistes restants, 1 n'a pas communiqué ses résultats, l'autre a transmis son compte-rendu à la famille du patient.

Pour les bilans de renouvellement (lorsqu'il y en a eu), la diffusion des compte-rendus est sensiblement identique.

Dix-sept orthophonistes ont reçu des courriers de la part des spécialistes au cours de la prise en charge (les courriers reçus avant la prise en charge sont également pris en compte ici). A noter que la réception de ceux-ci est soit spontanée soit induite par l'orthophoniste. Un seul orthophoniste n'a donc pas reçu de courriers de la part d'autres professionnels (mais celui-ci n'avait pas non plus communiqué son compte-rendu de bilan).

Lorsqu'on demande aux orthophonistes d'évaluer le niveau des échanges avec d'autres professionnels sur une échelle analogique de 0 à 10 (0 = absence d'échanges et 10 = échanges conséquents), on note une moyenne de 5,3 avec :

- 8/16 orthophonistes considèrent les échanges élevés
- 3/16 orthophonistes pensent qu'ils sont moyens
- 5/16 les jugent faibles

(deux orthophonistes n'ont pas donné de chiffre à cette échelle).



Tous les orthophonistes considérant le niveau d'échanges moyen auraient aimé en avoir davantage. On ne note cependant pas toujours de correspondance exacte entre le niveau d'échanges avec les autres professionnels et la satisfaction de l'orthophoniste. En effet, 2 des 5 orthophonistes considérant les échanges comme faibles les estiment suffisants et 1 des 8 orthophonistes trouvant les échanges élevés déplore tout de même manquer de contact.

A noter que la communication entre les professionnels se résume dans la plupart des cas à des échanges écrits et relativement peu fréquents.

**Tableau XII : Multidisciplinarité**

	Suivi par le spécialiste	Présence d'autres intervenants	Estimation sur une échelle de 0 à 10 de la globalité de la prise en charge du patient	Communication du compte-rendu de bilan initial		Réception de courriers de la part des autres intervenants	Estimation sur une échelle de 0 à 10 du niveau d'échanges avec les autres professionnels	Satisfaction face aux échanges entre professionnels
				Au spécialiste	Au médecin traitant			
DS 1	x		6		x	x	3	non
DS 2	x			x		x	9	oui
DS 3	x		3		x	x	0	oui
DS 4	x	x	10	x		x	8	oui
DS 5	x	x	10	x	x	x		
DS 6	x	x	5	x		x	8	oui
APP 1	x		0	x	x	x	8	oui
APP 2	x		4	x		x	8	oui
APP 3	x			x	x	x	7	non
APP 4	x	x	3	x	x	x	1	non
APP 5	x	x	2	x		x		
APP 6	x	x	6	x	x	x	7	oui
APP 7	x	x	3			x	4	oui
APP 8	x		10			x	0	oui
APP 9	x	x	7	x	x	x	4	oui
APP 10	x		7	x		x	10	oui
APP 11	x		6	x	x	x	3	non
APP 12	x			x	x		5	oui

La présentation de ces différents résultats induit une analyse et suscite des interrogations dont nous discuterons dans la partie suivante.

# Discussion

Nous allons maintenant présenter l'analyse des données recueillies lors de ces entretiens semi-dirigés et tenter de les expliquer. Au préalable, nous rappellerons quelques éléments théoriques tout en apportant des nuances aux informations trouvées dans la littérature et nous critiquerons, de façon la plus objective possible, notre méthodologie.

## **1. Rappel des éléments théoriques**

Les dégénérescences lobaires frontotemporales représentent la deuxième cause de démence dégénérative chez les sujets jeunes. Parmi celles-ci sont décrites l'aphasie progressive primaire (APP) et la démence sémantique (DS) caractérisées par un déclin langagier progressif. Les frontières entre ces deux pathologies ont longtemps été débattues en raison des points communs mais également des dissemblances qu'elles présentent. Dans les deux cas, l'atteinte langagière prédomine le tableau clinique et l'autonomie reste longtemps préservée. Cependant, dans la DS l'atteinte est multimodale dès les stades initiaux alors que dans l'APP elle est spécifiquement langagière. En raison de l'importance des troubles langagiers, les patients atteints de ces maladies peuvent bénéficier d'une prise en charge orthophonique.

Pour préserver au mieux la communication des patients atteints de pathologies neurodégénératives, des axes communs à leur prise en charge ont été décrits : étudier l'impact du trouble dans la vie quotidienne, choisir les modalités de la prise en charge, établir un contrat thérapeutique, impliquer l'entourage, travailler en équipe et savoir arrêter la prise en charge au moment adéquat. Par ailleurs, les particularités du suivi orthophonique de l'APP seraient de mener une approche double : s'appuyer sur les conceptions théoriques et pratiques de l'aphasie classique tout en mettant en place précocement une communication alternative et améliorée. Pour la DS, il s'agirait de limiter et donc de sélectionner avec attention le vocabulaire entraîné et de s'appuyer sur des supports porteurs de sens pour le patient.

## **2. Critiques méthodologiques**

### **2.1. Cadre théorique**

Il est important de rester prudent quant aux informations que nous avons fournies sur les prises en charge. En effet, le nombre de publications ciblant les interventions langagières dans la population d'aphasiques progressifs primaires est limité. De plus, la plupart portant sur des cas uniques, il est difficile de déterminer dans quelle mesure les résultats positifs observés sont applicables à d'autres patients. Le manque de reproductibilité des résultats est donc à prendre en considération.

En outre, la majorité de ces études se sont focalisées sur le seul symptôme de l'anomie, ce qui ne nous permet pas de donner une vision exhaustive de la prise en charge.

Enfin, notre étude portant sur l'exercice libéral en particulier, il serait justifié de se questionner sur les possibilités d'y appliquer chacune des propositions que nous avons choisi de développer.

### **2.2. Populations étudiées**

Notre méthodologie imposait aux participants de nous rencontrer et donc de nous consacrer du temps. Ce choix méthodologique a donc certainement eu l'effet de réduire le nombre d'orthophonistes acceptant de participer. De plus, malgré un accord initial, nous avons « perdu » trois participants en raison de l'organisation que cela demandait. Ainsi, nous n'avons pu qu'obtenir la participation de 18 orthophonistes ce qui rend impossible toute généralisation de type statistique.

En outre, nous avons souhaité étudier la prise en charge de deux pathologies langagières neurodégénératives distinctes (l'APP et la DS), dans le but d'en constater les ressemblances et les dissemblances. Néanmoins, nos deux échantillons sont très inégaux (12 APP et 6 DS) ce qui induit un biais dans leur comparaison.

Il est par ailleurs nécessaire de rappeler que nous avons fait le choix de nous limiter à nous entretenir avec les orthophonistes, et non avec les patients eux-mêmes ou leurs aidants. Nous avons conscience que nous obtenons ainsi une vision

subjective de la thérapie, mais notre objectif était bien d'aborder la façon dont les orthophonistes accompagnent ce type de patients et non de connaître le ressenti des patients sur la prise en charge dont ils bénéficient.

## **2.3. Critique du support méthodologique**

L'entretien semi-dirigé présente certes ses intérêts, mais qui se sont parfois avérés être des désavantages, tant dans sa passation que dans l'analyse de ses données.

### **2.3.1. Dans sa passation**

#### **2.3.1.1. Spontanéité des réponses**

L'avantage de l'entretien individuel est de favoriser la spontanéité des réponses. Cependant, lorsque nous abordions un thème, le fil de pensée de l'orthophoniste nous amenait parfois à nous en écarter sans que nous ne nous en rendions toujours compte, ce qui a entraîné des absences de réponses compromettant davantage l'analyse précise des résultats.

Par ailleurs, cette spontanéité conduisait notre interlocuteur à fournir des réponses « sur le champ » et certains points de sa prise en charge, pourtant importants, ont pu être omis. Ainsi, nous n'avons sûrement obtenu qu'une vision tronquée de leur travail.

#### **2.3.1.2. Longueur des entretiens**

Nous observons une réelle disparité en terme de longueur d'entretiens. En effet, leur durée a varié entre une heure et deux heures et demie. La précision du contenu des réponses est donc forcément disparate. Nous avons même parfois dû compléter cette entrevue par l'envoi d'un courrier électronique. Les réponses à ces questions écrites n'ont par conséquent pas été les mêmes que si nous les avions posées directement : la spontanéité des réponses a été annulée, tout comme notre possibilité de les relancer. Nous pensons alors que nous aurions dû uniformiser la durée de ces entretiens et le contenu du courrier électronique envoyé par la suite.

Par ailleurs, quelle que soit la durée de la rencontre, elle ne peut être suffisante pour avoir une vision exhaustive d'une prise en charge longue parfois de plusieurs années.

### **2.3.1.3. Divers biais**

Nos recherches dans la littérature ont influencé les thèmes choisis pour notre guide semi-structuré. Ainsi, approfondir un thème plutôt qu'un autre relevait donc bien de notre choix et pas de celui de l'orthophoniste. Or, peut-être aurait-il eu d'autres choses à nous apprendre que les informations fournies par la littérature scientifique, d'autant plus que nos recherches n'ont pas la prétention d'être exhaustives.

Par ailleurs, chaque entretien est différent : le discours, l'ordre de présentation des thèmes, la façon de les aborder, les moments choisis pour relancer l'orthophoniste sont nécessairement différents d'une entrevue à l'autre. Nous pourrions donc nous demander quels biais ont été ajoutés par le fait d'avoir deux interviewers différents pour la même étude. Nous supposons en effet qu'un même orthophoniste interviewé par chacune d'entre nous n'aurait pas fourni des réponses strictement identiques.

En outre, notre expérience en tant « qu'interviewer » était nulle lorsque nous avons débuté notre mémoire : les entretiens ont donc progressivement gagné en précision et en spontanéité.

Enfin, l'avantage d'avoir choisi l'entretien individuel semi-dirigé nous a permis d'aborder tous les thèmes qui nous paraissaient essentiels. Mais finalement, s'intéresser à l'ensemble des moments de la prise en charge, depuis le bilan jusqu'à sa fin, nous a seulement permis de les évoquer mais pas de les approfondir véritablement.

## **2.3.2. Dans l'analyse des résultats**

### **2.3.2.1. Hétérogénéité des réponses**

Outre cette vision tronquée de leurs prises en charge, nous regrettons que l'analyse transversale des 18 entretiens leur ait fait perdre tant de qualité. En effet, chaque entretien individuel était une source remarquable d'informations mais l'hétérogénéité des réponses inter-entretiens a réduit considérablement les recoupements que nous aurions voulu faire entre chacun d'eux.

Nous avons tout de même pu dégager un grand nombre de résultats et revenir

sur chacun d'entre-eux individuellement étant impossible, nous serons amenées à faire des choix dans leur analyse.

### **2.3.2.2. Sa subjectivité**

Les méthodes d'analyse de contenu telles que celle que nous avons utilisée sont dites subjectives donc fortement tributaires d'interprétations. En effet, nous avons été naturellement conduites à faire des inférences en allant au-delà des propos des orthophonistes pour leur donner du sens. Même si nous avons cherché à éviter ce biais lors de l'entretien en reformulant leurs propos afin d'être certaines d'en déceler la véritable signification, nous ne pouvons l'écarter totalement.

Par ailleurs, l'essai de recouplement des réponses pour l'analyse transversale a ajouté le risque de transformer leurs réponses initiales. En revanche, être deux nous a permis de confronter nos interprétations et nos impressions sur chaque entretien, ce qui réduit un tant soit peu la subjectivité.

### **2.3.3. Notre manque d'expérience**

Cette étude fut notre première expérience non seulement dans les passations mêmes des entretiens mais aussi dans l'analyse de la grille de transcription des réponses. Nous ne disposons donc pas de logiciel d'analyse de contenu qui aurait certainement été plus exhaustif dans les grands thèmes émanant du discours des orthophonistes que nos propres analyses et synthèses manuelles.

## **3. Analyse des résultats**

### **3.1. L'évaluation**

#### **3.1.1. Evaluation cognitive**

Nous avons retrouvé pour la majorité des orthophonistes (15/18) une utilisation de tests d'aphasiologie classiques normés.

Dans le cadre de pathologies où il est envisageable de recouvrer le niveau antérieur, ce type d'évaluation, qui permet de comparer les résultats à une norme, est essentiel pour objectiver la récupération du patient. Cependant, puisque la récupération ne peut constituer l'objectif recherché avec un patient atteint d'APP ou

de DS, nous pouvons nous questionner sur l'intérêt de comparer leurs performances à une norme.

Quatre orthophonistes sur 16 nous ont rapporté avoir comme objectif principal de chercher à mesurer la sévérité des difficultés de leur patient grâce à leur bilan initial. Par le recours aux tests normés, le but de l'orthophoniste est donc d'inventorier les déficits langagiers de son patient. Si ce n'est finalement que pour prendre en compte ses capacités résiduelles afin de les optimiser dans la prise en charge, l'évaluation normée peut être utile dans le cadre de pathologies neurodégénératives.

Par ailleurs, 11 orthophonistes sur 18 nous ont déclaré avoir évalué par des tests normés d'autres compétences que le langage. Nous savons effectivement qu'une pathologie neurodégénérative, même circonscrite au langage dans les premiers temps, évoluera vers une démence plus globale et touchera donc d'autres domaines cognitifs. Les orthophonistes chercheraient peut-être ainsi à estimer l'avancée du patient dans la démence.

Mais qu'en est-il de l'évaluation de la répercussion de ces troubles sur la vie quotidienne ?

### **3.1.2. Evaluation fonctionnelle**

Sept orthophonistes sur 18 citent comme objectif principal de leur bilan celui d'évaluer la communication de leur patient. Cependant, seul un d'entre eux a évalué le retentissement des troubles sur le quotidien de son patient.

Comme le fonctionnement cognitif est moyennement prédictif du niveau fonctionnel, la seule approche linguistique « descriptive » ou cognitive ne donnerait-elle pas une vision tronquée de l'aisance communicationnelle du patient ?

Il serait alors suggéré de ne pas se limiter à une évaluation cognitive des troubles, mais de l'associer à une évaluation fonctionnelle, qui pourrait se mener en deux temps :

- dans un premier temps, un questionnaire d'auto-évaluation et/ou d'hétéro-évaluation relatif aux activités de vie quotidienne serait proposé au patient et/ou à son proche. Il permettrait de faire ressortir les habiletés préservées et perturbées (mais encore possibles) à valoriser dans le but de maintenir au



- quotidien des activités intéressantes pour le patient ;
- dans un second temps, il s'agirait d'apprécier le fonctionnement du patient en situation écologique à domicile.

### **3.1.2.1. Lieu et durée du bilan**

L'orthophoniste pour lequel nous avons pu dégager une évaluation de type fonctionnel a choisi d'observer son patient à domicile, contrairement aux 17 autres qui ont préféré le rencontrer à leur cabinet. Ces derniers ont justifié généralement leur choix par le fait que le patient était autonome.

En effet, de manière générale, l'orthophoniste décide du lieu d'évaluation en fonction de l'autonomie de son patient. Cependant, se rendre à domicile faciliterait l'évaluation fonctionnelle.

Pour éviter à l'orthophoniste d'imposer sa présence chez le patient sans même le connaître il est possible de scinder l'évaluation en deux temps : l'évaluation cognitive et les échelles fonctionnelles (d'auto-évaluation et/ou d'hétéro-évaluation) pourraient être proposées au cabinet de l'orthophoniste et seraient suivies de l'observation pragmatique en situation de vie quotidienne au domicile du patient. Agir ainsi nécessite de fractionner le bilan et a pour conséquence d'allonger sa durée. Cependant, comme la majorité des orthophonistes (14/18) réalisent leur bilan en plusieurs séances, cela ne nous semble pas constituer un obstacle.

### **3.1.2.2. Intérêts d'une évaluation fonctionnelle**

Six orthophonistes sur 17 ont estimé l'évolution de la maladie de leur patient à un stade léger lorsqu'ils l'ont rencontré la première fois. Proposer une évaluation fonctionnelle tandis que le handicap communicationnel du patient est jugé faible (6/18) peut alors sembler inutile.

Pourtant, pour connaître les difficultés et les besoins du patient, les échelles fonctionnelles dont disposent aujourd'hui les orthophonistes ne se révéleraient-elles pas être plus exhaustives qu'une discussion informelle, même à un stade précoce ?

En effet, l'échelle d'auto-évaluation permettrait de définir précisément les situations à l'origine de la plainte communicationnelle du patient et de déterminer les situations qui lui sont indispensables pour préserver sa qualité de vie. Dans ce cadre, proposer ce type d'échelle à un stade précoce semblerait avantageux car le patient

se révélerait être un meilleur informateur qu'à un stade avancé.

D'un autre côté, et ce quel que soit le stade d'évolution de la pathologie, l'échelle d'hétéro-évaluation ne permettrait-elle pas d'obtenir des renseignements précieux pour apprécier le vécu de la maladie au quotidien ?

### **3.1.3. Evaluation de l'efficacité de la prise en charge**

#### **3.1.3.1. Une question difficile**

Nous avons pu prendre conscience de la difficulté des orthophonistes à estimer l'efficacité de leur prise en charge de patients atteints d'APP ou de DS, même si pour tous l'utilité de l'orthophonie est jugée élevée avec ce type de patients (ils l'estiment en moyenne à 9 sur une échelle de 0 à 10).

Mais comment apprécier son efficacité dans le cadre d'une pathologie neurodégénérative, puisque par définition, le niveau du patient va inéluctablement se dégrader ?

Les orthophonistes avec qui nous nous sommes entretenues ont en moyenne jugé leur efficacité à 5,6 (sur une échelle de 0 à 10), en la justifiant soit par des facteurs subjectifs (10/18) soit en s'appuyant sur les bilans de renouvellement (5/18).

D'une part, l'aspect relationnel fait partie intégrante du travail d'accompagnement mais l'efficacité d'une prise en charge ne peut reposer exclusivement sur ce critère peu objectif.

D'autre part, dans le cadre de pathologies neurodégénératives, si les bilans de renouvellement comportent les même épreuves que celles du bilan initial, nous pouvons prévoir une chute des résultats. Ainsi, même si les résultats se sont maintenus, est-ce l'effet des séances d'orthophonie ou une période de stabilité de la pathologie ?

#### **3.1.3.2. Ligne de base**

Quatre orthophonistes sur 16 nous ont rapporté qu'établir une ligne de base constituait l'objectif principal de leur bilan initial. Cependant, nous avons la sensation que cette question a été comprise au sens de « projet thérapeutique », puisqu'aucune démarche de ce type ne nous a été rapportée.

Pourtant, la ligne de base serait un outil envisageable pour juger de l'efficacité

de la prise en charge.

En effet, établir une ligne de base permettrait de comparer les performances du patient avant et après l'intervention proposée, tout en s'assurant par ailleurs que l'amélioration est véritablement due à la thérapie. Un exemple de ligne de base pourrait être l'évaluation de l'utilisation des aides externes mises en place. Pour cela l'orthophoniste pourrait observer par le biais d'une grille d'observation précise, le patient dans une situation communicationnelle bien définie avant, pendant et après la thérapie. La comparaison des différentes grilles donnerait alors une indication sur l'efficacité des outils proposés.

### **3.2. Contrat et projet thérapeutiques**

L'établissement d'un contrat thérapeutique écrit n'a été proposé à aucun des patients. Néanmoins, 2 orthophonistes sur 18 ont eu recours à une formalisation orale d'un contrat, puisque les objectifs nous ont semblé être élaborés avec le patient, en tenant compte de son avis et de sa plainte. De plus, le contrat était explicitement limité dans le temps et les objectifs étaient redéfinis de manière régulière et conjointe.

Par ailleurs, pour 11 orthophonistes sur 18, nous avons retrouvé une annonce des résultats du bilan et des objectifs globaux de leur prise en charge. Enfin, 5 orthophonistes n'ont proposé ni restitution de bilan ni contrat.

Dans le cadre de pathologies neurodégénératives, établir un contrat thérapeutique ne semble donc pas être dans les habitudes des orthophonistes. Par conséquent, nous développerons quelques intérêts qu'ils auraient à le proposer à leur patient :

- Pour définir des objectifs communs

Définir de manière explicite et conjointe des objectifs permet de ne pas se méprendre sur les représentations et sur les attentes de chacun, ce qui éviterait alors que l'orthophoniste se donne des axes prioritaires différents de ceux du patient ou inversement. Cela permettrait aussi d'anticiper les stades à venir en étant sûr que le patient en comprenne l'intérêt (3 orthophonistes sur 18 nous ont d'ailleurs exprimé le fait d'anticiper les stades suivants dans l'élaboration de leurs objectifs).

L'élaboration du contrat devrait en outre rendre les objectifs d'anticipation et de maintien explicites tout en dissipant la volonté de récupérer. D'ailleurs, 2 orthophonistes nous ont rapporté évoquer clairement l'aspect dégénératif de la pathologie avec leur patient.

- Pour favoriser l'implication du patient

Même si aucun contrat écrit n'a été formalisé par les orthophonistes, 15 d'entre eux ont noté l'implication de leur patient dans la prise en charge supérieure ou égale à 6 (sur une échelle de 0 à 10). Néanmoins, la co-construction d'un projet personnalisé ne pourrait-elle pas maximiser cette implication ?

En effet, ce projet devenu commun rendrait le patient acteur de sa prise en charge et la volonté d'atteindre les objectifs du contrat n'en serait que plus motivante.

De plus, si l'orthophoniste tient compte de la plainte et des demandes du patient, comme 5 orthophonistes nous l'ont précisé, le patient pourrait en ressentir davantage les conséquences sur son quotidien et son implication n'en serait qu'optimisée.

- Pour réadapter la prise en charge, voire en signer son arrêt

Deux-tiers des orthophonistes (12/18) ont ressenti une évolution dans leur prise en charge : pour la majorité (10/12), elle consiste en une réduction des exigences liée à l'avancée de la maladie.

Cependant, il est conseillé d'aller au-delà en réévaluant véritablement les objectifs de la prise en charge pour mieux anticiper l'apparition de nouveaux symptômes. C'est ainsi que l'établissement d'une ligne de base associée à un contrat thérapeutique reprenant les mêmes objectifs devrait permettre à l'orthophoniste de mesurer la nécessité de poursuivre ou d'arrêter son accompagnement thérapeutique. De plus, la durée du contrat étant clairement définie avec le patient et son entourage, la décision d'arrêter le suivi serait mieux vécue.

### **3.3. Contenu de la prise en charge**

#### **3.3.1. Organisation des séances**

Tous les orthophonistes avec qui nous nous sommes entretenues poursuivent leurs séances en respectant un fil conducteur, à savoir des objectifs de travail plus

ou moins précis. Neuf d'entre eux proposent en plus à leur patient une séance-type, c'est-à-dire que les séances se déroulent de manière analogue tant que les objectifs restent les mêmes.

En effet, la séance-type paraîtrait davantage adaptée à l'établissement d'objectifs précis. De plus, ne pouvant être reconduite continuellement au risque de laisser le patient, elle induirait d'elle-même la limitation des objectifs dans le temps.

Toutefois, elle peut être difficile à mettre en place, notamment pour les 5 orthophonistes sur 18 prenant en charge un patient dont le handicap communicationnel a été jugé sévère dès le début de la prise en charge. Dans ce cas, il est certainement plus complexe de définir des objectifs précis et donc plus naturel de les généraliser à un fil conducteur.

### **3.3.2. Choix des supports**

Nous nous sommes intéressées aux matériels utilisés et avons observé une distinction entre la prise en charge de l'APP et celle de la DS. Ainsi, 5 orthophonistes sur 6 suivant un patient atteint de DS ont créé des matériels spécifiquement pour leur patient et le dernier a proposé des matériels utilisés plus généralement dans la prise en charge aphasique adulte. L'inverse est observé pour les orthophonistes suivant un patient atteint d'APP puisqu'ils utilisent tous (12/12) majoritairement du matériel d'aphasiologie adulte.

Ainsi, la prise en charge de patients atteints de DS semble aspirer à davantage d'adaptation personnelle de matériels. Nous avons effectivement étudié dans la littérature les divers facteurs favorables au maintien du système sémantique, que sont entre autres la « sémantique personnelle » (facteurs tels que le contexte personnel, l'ancienneté, la familiarité ou la fréquence d'exposition au concept) ou « l'égocentrisme cognitif » (qui fait référence au fait qu'un objet personnel sera mieux identifié que le même objet, sous une forme différente, appartenant à l'examineur). En créant du matériel se basant sur les objets personnels (3/6) de leur patient (par exemple des photographies de ces objets) ou en sélectionnant les mots utiles à ce dernier (5/6), les orthophonistes ont donc eu la volonté de s'adapter à la pathologie.

Nous retrouvons la même intention de la part des orthophonistes prenant en charge des patients atteints d'APP. En effet, la littérature nous ayant appris que les orthophonistes pouvaient se baser sur les mêmes considérations pratiques que

celles qui s'appliquent à l'aphasie classique, utiliser alors du matériel d'aphasiologie avec un patient atteint d'APP se justifie.

Au delà du choix du matériel, nous souhaiterions nous intéresser au contenu même des prises en charge. Ainsi, tout comme pour l'évaluation de leur patient, nous pourrions nous interroger sur la volonté qu'ont les orthophonistes de leur proposer, outre la prise en charge cognitive, une approche pragmatique.

### **3.3.3. Approche cognitive**

Dans la mesure où la variété des axes de travail présentés par les orthophonistes ne nous permettait pas de tous les développer, nous n'avons pu dégager qu'un seul thème commun à tous. En effet, l'ensemble des orthophonistes proposent des exercices de stimulation lexico-sémantique à leur patient. Néanmoins, une nouvelle fois, une nuance apparaît : le but principal des orthophonistes prenant en charge un patient atteint d'APP est de réduire sa difficulté d'accès au mot, tandis que celui des orthophonistes prenant en charge un patient atteint de DS est de maintenir le lien signifiant/signifié.

Ces objectifs ciblés sur le symptôme linguistique entrent dans le cadre d'une d'approche cognitive. Le but des orthophonistes serait donc de maintenir les capacités cognitives de leur patient, voire de ralentir leur processus de dégradation. Cependant, dans le cadre particulier des pathologies langagières neurodégénératives, les possibilités d'agir efficacement sur les troubles linguistiques des patients seraient faibles, voire deviendraient inexistantes avec l'évolution de la pathologie.

La thérapie ne devrait-elle donc pas non seulement agir sur les troubles linguistiques, mais aussi sur l'ensemble des facteurs qui influent sur la communication ?

### **3.3.4. Approche écologique**

Nous avons retrouvé pour la quasi-totalité des orthophonistes prenant en charge un patient atteint de DS (5/6) une prise en charge que l'on qualifierait d'écologique, ainsi que pour un quart (3/12) des orthophonistes prenant en charge un

patient atteint d'APP. Nous observons donc une nouvelle fois une dissemblance entre les deux prises en charge.

De plus, dans le cadre de la DS, l'approche pragmatique (se basant sur le quotidien) consiste à utiliser des objets personnels, et donc porteurs de sens pour le patient. Pour l'APP, l'écologie vise à utiliser la communication sous toutes ses formes en mettant en place des outils de CAA.

Néanmoins, nous pouvons nous demander si une prise en charge écologique doit se limiter au recours en séance à des matériels adaptés personnellement au patient ou à l'entraînement au cabinet d'outils de CAA. Leur utilisation effective en situation de vie quotidienne ne devrait-elle pas être prioritaire ? En effet, Rousseau (2001) propose une thérapie écologique et systémique intervenant sur l'environnement dans lequel évolue le patient. Celle-ci pourrait compléter l'approche cognitive qui est proposée principalement par les orthophonistes.

Ainsi, la mise en place de moyens de CAA et l'évaluation de leur transfert dans la vie quotidienne nous semble donc être une illustration intéressante de l'écologie d'une prise en charge.

### **3.3.5. La communication alternative et améliorée (CAA)**

La mise en place de moyens de CAA a été évoquée par 8 orthophonistes sur 18 et nous remarquons une fois encore des distinctions entre la prise en charge de l'APP et celle de la DS. D'une part, la moitié des orthophonistes prenant en charge un patient atteint d'APP (6/12) ont envisagé la CAA, contre un tiers de ceux prenant en charge un patient atteint de DS (2/6). D'autre part, pour l'APP, le recours à des outils de CAA est envisagé alors que le handicap communicationnel est plutôt faible ou moyen tandis qu'il l'est pour des handicaps communicationnels sévères pour la DS (rappelons toutefois que la population que nous étudions est restreinte). Il nous semble donc utile de porter notre attention sur cette double distinction.

- Selon la pathologie

Le fait d'envisager la CAA est davantage observé chez les orthophonistes prenant en charge un patient atteint d'APP. Ce constat est similaire à celui de nos recherches dans la mesure où des recommandations concernant la mise en place de ces outils n'avaient été retrouvées que pour l'APP (notamment non fluente). Il semble donc cohérent que la plupart des orthophonistes prenant en charge un patient atteint

de DS (4/6) ne les aient pas envisagés.

- Selon le stade d'évolution

Seuls les orthophonistes prenant en charge un patient atteint d'APP proposent des moyens de CAA dès le début de leur accompagnement thérapeutique (handicap communicationnel du patient jugé faible ou moyen). En effet, nos recherches nous ont appris qu'il serait préférable de les mettre en place le plus précocement possible avec des patients atteints de pathologies neurodégénératives.

Cependant, comment introduire l'utilisation de moyens de CAA avec un patient présentant encore un langage oral fonctionnel ? Il existe des techniques telles que la PACE qui permettent d'aborder l'idée que tout moyen de communication est bon à partir du moment où il est efficace. Cette technique autorisant et entraînant à utiliser tous les moyens de communication qui sont à notre disposition (langage écrit, dessin, geste...) permettrait d'amener en douceur la CAA.

#### **3.3.5.1. Le transfert**

Nous avons constaté qu'il y avait non seulement un pas entre envisager la mise en place d'un moyen de CAA et sa mise en place effective, mais aussi un pas entre son élaboration et son transfert au quotidien. Ainsi, sur les 8 orthophonistes sur 18 ayant envisagé la CAA avec leur patient, seule la moitié a pu en réalité la mettre en place. En outre, parmi ces 4 outils de CAA, un est en cours de réalisation au domicile du patient, mais les 3 autres ont été élaborés dans le cabinet de l'orthophoniste, sans intervention à domicile.

Or, c'est en s'appuyant sur l'environnement réel du patient et donc en choisissant d'intervenir à domicile que le transfert de ces aides pourrait être facilité. Parallèlement à cette démarche, un travail en association avec l'ergothérapeute permettrait de choisir des supports mieux adaptés techniquement à tous les besoins communicationnels du patient, et ce toujours dans le but d'en favoriser leur transfert. Cette collaboration est cependant limitée en libéral.



### **3.4. Modalités de la prise en charge**

#### **3.4.1. Le domicile**

Seul un orthophoniste a réalisé son bilan et effectué les séances au domicile du patient dès le début de la prise en charge. Pour 3 autres, les séances ont eu lieu à domicile uniquement à partir du moment où le patient ne pouvait plus se déplacer de manière autonome au cabinet. Enfin, 14 orthophonistes ont toujours réalisé le suivi dans leur cabinet, puisque le déplacement du patient est considéré comme une préservation de son autonomie.

L'intervention à domicile des patients atteints d'APP ou de DS n'est pas systématisée, qui plus est dès le début de la prise en charge orthophonique. Comment l'expliquer ?

L'entrée du thérapeute chez le patient peut être vécue comme intrusive et donc engendrer des refus. Par ailleurs, intervenir à domicile oblige l'orthophoniste à faire preuve de facultés d'adaptations car il peut avoir l'impression de perdre les repères et la légitimité que lui apporte le cabinet. Malgré ces obstacles, il existe de nombreux intérêts (nous ne pourrions pas tous les développer en détails ici) à suivre le patient dans son lieu de vie habituel.

En effet, à domicile, il est plus aisé de prendre en considération le patient mais aussi son environnement social, matériel et familial. Ainsi, pour faciliter le passage d'une « rééducation » à une « réadaptation » comme il est conseillé de le faire avec des patients atteints de pathologies neurodégénératives, le domicile ne devrait-il pas être privilégié le plus tôt possible ?

En outre, et aussi bien pour l'APP ou la DS, le transfert des aides mises en place et des conseils prodigués peut être facilité par une intervention directe dans le quotidien de la personne.

Toutefois, la volonté de maintenir l'autonomie du patient semble être un obstacle à la prise en charge à domicile. Ce souhait peut sembler légitime car le but final de la prise en charge est effectivement de permettre au patient de poursuivre ses activités le plus longtemps possible. Cependant, étant donné les avantages que fournit la prise en charge à domicile, ne serait-il pas préférable de trouver d'autres

moyens que le déplacement au cabinet pour favoriser l'autonomie (ex : maintenir la possibilité de faire ses courses ou de se rendre à la chorale de manière autonome...) ?

L'accompagnement à domicile paraît être donc particulièrement adapté à la prise en charge de patients atteints d'APP ou de DS et contourner les obstacles à une telle intervention est envisageable.

### **3.4.2. Fréquence et durée des séances**

La fréquence des séances en début de prise en charge est variable : une fois par semaine pour la moitié des orthophonistes, deux fois ou plus pour l'autre moitié. La durée des séances est majoritairement (12/18 orthophonistes) de 45 min.

La durée d'une séance est donc relativement stable et correspond au minimum préconisé par la nomenclature des actes en orthophonie. Cependant, il ne semble pas y avoir de consensus sur la fréquence des séances d'orthophonie proposée à un patient atteint d'APP ou de DS. Nous avons d'ailleurs pu constater dans la littérature qu'il est difficile de standardiser la fréquence des séances de patients atteints de pathologies neurodégénératives et ceci semble se confirmer ici. Néanmoins, face à ce type de patients, une intervention thérapeutique intensive et répétitive est recommandée. Ainsi, ne serait-il pas préférable de proposer plus qu'une séance hebdomadaire ?

La moitié des orthophonistes ont modifié la fréquence des séances au cours de la prise en charge. Comment justifier ce changement ?

La diminution de la fréquence (5/9) pourrait s'expliquer par la conscience des troubles fréquente chez les patients atteints d'APP et de DS et par la fatigabilité qui s'intensifie au cours de l'évolution. Dans ces conditions qui diminuent l'action possible du thérapeute, une réduction du nombre de séances se justifie.

D'autre part, l'augmentation de la fréquence des séances (4/9) correspond parfois à une demande du patient. Cela semblerait donc prouver qu'il y trouve un intérêt et l'orthophoniste a su s'adapter à cette demande. N'ayant pas de justifications dans les autres cas, nous pouvons supposer que l'orthophoniste est cette fois à l'origine de l'augmentation suite à la constatation de l'avancée de la maladie.

Les patients atteints d'APP ou de DS devraient bénéficier de plus d'une séance d'orthophonie hebdomadaire mais la modification de la fréquence des séances se discuterait au cas par cas.

### **3.5. La fin de prise en charge**

#### **3.5.1. Sa complexité**

La moyenne du nombre de séances effectuées est de 100 lorsque la prise en charge est terminée et de 80 lorsqu'elle est encore en cours. Par ailleurs, dans notre étude, la volonté de mettre un terme à la prise en charge n'a jamais émané directement de l'orthophoniste. En effet, lorsque ce ne sont pas des facteurs extérieurs qui ont engendré l'arrêt, c'est le patient ou son entourage qui en a décidé. De plus, lorsque le suivi est encore en cours, nous avons pu mettre en évidence que les facteurs qui en influenceraient le terme sont relativement flous pour les orthophonistes.

Comment expliquer le fait que la question de la fin de prise en charge soit peu envisagée ?

La difficulté de mettre un terme à l'intervention se comprend dans la mesure où le suivi de personnes atteintes de pathologies langagières neurodégénératives est parfois long et intensif. L'orthophoniste devient alors souvent bien plus qu'un simple intervenant extérieur : le côté humain est susceptible d'entrer en jeu et une relation de confiance (en outre bénéfique à la prise en charge) peut se mettre en place entre le patient, l'aidant et l'orthophoniste. Dans ces conditions, mettre un terme à la prise en charge est parfois difficile.

#### **3.5.2. Sa préparation**

Malgré la complexité d'une telle tâche et pour éviter le risque d'être pris dans une spirale relationnelle repoussant l'arrêt de la prise en charge, l'orthophoniste dispose de moyens permettant d'anticiper et de préparer l'arrêt. En effet, comme nous l'avons évoqué précédemment, la soumission au contrat thérapeutique pourrait être une solution : le rôle et les limites de l'orthophonie y sont explicites dès le début et évitent ainsi la poursuite d'un accompagnement n'ayant plus d'effet. Ce contrat thérapeutique aurait alors l'avantage de limiter le nombre de séances effectuées.

Par ailleurs, la prise en charge est parfois poursuivie davantage pour soutenir le patient ce qui serait plutôt le rôle des associations ou des groupes de parole. Cependant, les orthophonistes ont déploré qu'il n'en existe pas de spécifiques à l'APP ou à la DS. En effet, lors de leurs recherches, il ne leur a été proposé que deux types d'associations qui ne paraissent malheureusement pas adaptées à ces patients.

Les premières étaient destinées aux patients atteints de la MA, ce qui ne semble pas convenir car le trouble mnésique n'est pas identique et les difficultés quotidiennes sont donc différentes.

Les secondes étaient des associations d'aphasiques qui ne paraissent pas non plus adaptées dans la mesure où le mécanisme de la maladie est différent. Confronter des patients atteints d'APP ou de DS à des patients aphasiques « classiques » semble donc être un contre-sens.

Le manque de relais pour ces patients pourrait donc contribuer à la difficulté de mettre un terme à la prise en charge.

Le rôle de l'orthophoniste confronté à un patient atteint d'APP ou de DS est de préparer au mieux la fin de prise en charge pour que ce moment ne soit pas inattendu et qu'il soit vécu au mieux par le patient. Cependant, en l'absence de contrat thérapeutique et de relais, la thématique de la fin de prise en charge s'avère complexe.

### **3.6. L'implication de l'aidant**

#### **3.6.1. Impliquer l'aidant à chaque moment du suivi**

##### **3.6.1.1. Lors du bilan initial et du contrat thérapeutique**

Lors du bilan (anamnèse et/ou épreuves), 11 patients étaient accompagnés de l'un de leurs proches et lors du contrat thérapeutique ou de la restitution des résultats du bilan, la moitié des proches étaient présents (7/13). Nous avons cependant pu remarquer que la présence d'un proche dépendait plutôt du souhait du patient de se présenter accompagné que d'une volonté explicite de l'orthophoniste. Par ailleurs, et même si aucun proche n'était présent lors de la première rencontre, les orthophonistes voudraient majoritairement (9/17) pouvoir en impliquer un de façon importante. Ils l'ont justifié par le fait que cela leur permettrait d'informer l'aidant sur la

maladie, de mieux connaître le mode de vie du patient et d'apprécier le vécu de l'entourage.

Ainsi l'aidant est un informateur précieux permettant entre autres, d'élaborer un projet thérapeutique dont les objectifs sont réalisables et correspondent aux besoins quotidiens du patient. Par ailleurs, cette rencontre permet d'estimer la capacité du proche à être « aidant ».

### **3.6.1.2. Lors du suivi**

Bien que l'identification d'un aidant au cours du suivi ne fasse pas toujours l'objet d'une démarche explicite, 12 orthophonistes sur 18 ont pu identifier une personne remplissant cette fonction lorsqu'on leur pose la question. Les aidants principaux sont alors toujours familiaux ; nous pouvons les qualifier d'« informels ». Par ailleurs, pour des raisons diverses (dont nous discuterons ci-après), 6 orthophonistes ont été amenés à agir en l'absence d'aidant.

Dans le suivi, les orthophonistes souhaitent majoritairement (11/18) impliquer l'aidant de façon importante mais nous pouvons constater que les échanges avec celui-ci sont le plus souvent occasionnels (9/11).

Néanmoins, échanger régulièrement avec l'aidant permet de fournir des indications sur l'utilisation des aides proposées et de favoriser leur transfert au quotidien. Ainsi débiter une prise en charge en l'absence d'aidant ou le manque d'échanges avec celui-ci ne revient-il pas à compromettre en partie l'efficacité du suivi ?

### **3.6.2. Etre aidant : une lourde tâche**

Impliquer l'aidant semble essentiel à chaque moment du suivi d'un patient atteint d'APP ou de DS, pour les raisons que nous avons évoquées. Toutefois, sa faible présence dans les prises en charge nous amène à nous questionner sur la difficulté que peut constituer l'identification d'un aidant. Parfois, le patient (souvent jeune, actif et autonome) pourrait refuser d'engager un de ses proches dans son suivi (4/18). Dans d'autres cas, les proches dans le déni peuvent ne pas être « aidants » et ainsi constituer un frein à la prise en charge. Assigner à une personne ce rôle semble donc devoir faire l'objet d'une réflexion où sont pesés les avantages

et les inconvénients.

Par ailleurs, la problématique du « fardeau de l'aidant » fait actuellement l'objet d'une attention particulière. Ainsi, ne faut-il pas garder à l'esprit que ce rôle est souvent imposé au conjoint ou aux enfants ? De plus, avec l'avancée de la maladie et l'augmentation de la dépendance, l'aidant se retrouve confronté à davantage de tâches quotidiennes et souvent à la prise de décisions difficiles et culpabilisantes (ex : placement). Etant donné le « poids » que représente une personne atteinte d'APP ou de DS pour l'aidant, nous pourrions comprendre que celui-ci souhaite profiter des séances d'orthophonie pour « souffler ». Le juste équilibre entre le bénéfice pour le patient et la lourde tâche imposée à l'aidant n'est pas toujours facile à trouver.

Dans ces conditions et pour éviter que l'aidant ne s'épuise, des structures de répit peuvent lui être conseillées.

Ainsi, identifier et impliquer un aidant à chacun des moments de la prise en charge de patients atteints de pathologies langagières neurodégénératives est bénéfique à la fois pour le patient, pour l'orthophoniste et pour l'aidant lui-même. Les orthophonistes semblent d'ailleurs en être tout à fait conscients car ils estiment que sa présence potentialise fortement (moyenne de 7,8 sur l'échelle de 0 à 10 concernant l'efficacité de la prise en charge en l'absence d'aidant) l'effet de la prise en charge orthophonique.

### **3.7. La connaissance de la pathologie**

Avant de prendre en charge leur patient, le niveau moyen de connaissances des orthophonistes à propos de l'APP ou de la DS est peu élevé (moyenne de 4,1 sur une échelle de 0 à 10).

Cela semble indiquer que ces deux pathologies sont peu connues des orthophonistes. De plus, elles sont généralement peu évoquées dans la formation initiale mais aussi dans les formations continues sur les pathologies neurodégénératives, puisque 7 orthophonistes en ont pourtant suivies. Il semblerait donc revenir aux orthophonistes de se documenter sur la pathologie.

Ainsi, 12 orthophonistes sur 18 ont fait des recherches avant la prise en

charge de leur patient mais celles-ci ne sont pas toujours spécifiques (7/12). L'accès à des informations précises sur la présentation clinique de l'APP ou de la DS, mais surtout sur des techniques de prises en charge adaptées, est en effet limité.

Malgré la difficulté d'accès aux informations, le niveau moyen de connaissances de la pathologie augmente de 2 points entre le début de la prise en charge du patient et le moment où nous avons rencontré les orthophonistes (passage de 4,1 à 6,1 sur une échelle de 0 à 10). L'expérience clinique constituerait donc un facteur valorisant leurs connaissances.

### **3.8. Intervention multidisciplinaire**

Le caractère dégénératif de ces deux pathologies nécessite une prise en charge multidisciplinaire d'autant plus que l'apparition d'autres troubles entraîne l'intervention d'autres professionnels autour du patient. Nous avons ainsi cherché à évaluer ce caractère multidisciplinaire en demandant aux orthophonistes d'estimer sur une échelle de 0 à 10 la globalité de la prise en charge et avons obtenu une moyenne de 5,5. Toutefois, au regard des justifications données à cette échelle, nous pensons que cette question a été interprétée de deux manières différentes. D'une part, elle a été comprise dans le sens d'une intervention écologique, thème dont nous discutons plus tôt. D'autre part, elle l'a bien été dans le sens de « multidisciplinarité » : qu'en est-il alors des échanges avec les autres professionnels médicaux et paramédicaux ?

D'une manière générale, les orthophonistes jugent en moyenne l'intensité des échanges avec les différents professionnels à 5,3 (sur une échelle de 0 à 10). Que les échanges soient estimés élevés, moyens ou faibles, la satisfaction concernant leur qualité ne fait pas l'unanimité. En effet, ces échanges sont majoritairement écrits, plus ou moins détaillés et peu fréquents.

#### **3.8.1. Echanges avec le corps médical**

D'une part, 11 orthophonistes sur 18 ont eu accès aux courriers médicaux avant la prise en charge de leur patient et tous considèrent cela comme une aide.

En effet, si l'évaluation cognitive a déjà été réalisée et que l'orthophoniste y a

eu accès (3 ont eu le compte-rendu orthophonique et 3 le bilan neuropsychologique), il peut éviter de proposer les mêmes épreuves dans son propre bilan et ainsi privilégier les épreuves pragmatiques et fonctionnelles.

D'autre part, 14 orthophonistes sur 16 ont envoyé leur compte-rendu de bilan initial à la consultation mémoire. Néanmoins, nos recherches dans les dossiers du CMRR de Lille nous ont montré que relativement peu de noms d'orthophonistes y apparaissaient.

Par ailleurs, 10 orthophonistes sur 16 l'ont envoyé au médecin traitant. Pour intégrer le réseau gravitant autour du patient, cette démarche ne devrait-elle pas être davantage généralisée ?

### **3.8.2. Echanges avec les autres professionnels**

Huit orthophonistes sur 18 ont connaissance de l'intervention d'un autre professionnel (en dehors du spécialiste et du médecin traitant) bien qu'un seul bénéficie d'échanges spontanés et réguliers avec lui.

En effet, et particulièrement en cas d'exercice libéral, les échanges demandent du temps car ils nécessitent de rédiger des courriers ou de téléphoner. Toutefois, l'intervention à domicile pourrait renforcer la perspective multidisciplinaire des prises en charge puisqu'organiser des rencontres avec l'auxiliaire de vie et les autres professionnels médicaux ou paramédicaux pourrait être simplifié.

Ainsi, les différentes informations que nous avons recueillies à propos des échanges montrent qu'ils ne sont pas systématiques et l'intervention multidisciplinaire est donc difficilement accessible. En effet, particulièrement dans le cadre de l'exercice libéral, ce type d'intervention requiert des efforts de la part de chacun. Il s'agirait donc d'un réel échange et le manque de réactivité d'un seul des partenaires peut briser la chaîne.



Cette étude, menée auprès d'orthophonistes ayant déjà été confrontés à des patients atteints d'APP ou de DS, nous a permis de mettre certains points en exergue.

Nous avons remarqué que les orthophonistes privilégient une évaluation d'approche cognitive comme ils pourraient le faire avec des patients atteints de pathologies non neurodégénératives. L'aspect évolutif pourrait cependant les amener à proposer en priorité une approche fonctionnelle.

Nous avons également pu constater que des objectifs de prise en charge sont toujours élaborés mais qu'ils émanent généralement de l'orthophoniste lui-même et qu'ils sont ensuite énoncés au patient. Cette pratique induit le risque de poursuivre des objectifs qui ne correspondent pas pleinement aux attentes du patient et de ne pas réellement le rendre acteur de sa prise en charge.

De plus, le contenu des séances vise généralement l'action sur les symptômes dans le but de maintenir les capacités résiduelles et la communication alternative et améliorée est parfois abordée. Cependant peu de démarches visant le transfert des aides dans le quotidien sont mises en place.

Par ailleurs, le lieu d'intervention privilégié est le cabinet, lieu dans lequel les orthophonistes cherchent à s'adapter au mieux aux besoins de leur patient mais qui n'est pas aussi profitable que le domicile.

Nous avons aussi pu prendre conscience de la difficulté des orthophonistes à évaluer l'efficacité de leur prise en charge avec des patients atteints de pathologies neurodégénératives car le retour dans la « norme » ne peut être l'objectif recherché. Cet aspect évolutif entraîne également une difficulté à trouver le bon moment pour arrêter la prise en charge.

En outre, nous avons pu voir que les orthophonistes reçoivent volontiers un aidant lorsqu'il se présente à eux mais que sa recherche active et son implication dans le suivi sont peu généralisées.

Pour finir, et peut-être en raison d'un manque d'échanges et de rencontres entre les professionnels, le travail en équipe est peu fréquent et les patients ne semblent donc pas bénéficier d'une réelle prise en charge multidisciplinaire.

En somme, il nous a semblé que les orthophonistes proposent une prise en charge axée sur les signes cliniques de ces pathologies mais que l'adaptation aux besoins du quotidien est encore peu développée. Ainsi, nos recherches théoriques et notre réflexion personnelle nous ont amenées à soulever des questions sur le suivi orthophonique des patients atteints d'APP et de DS et à suggérer des réponses. Celles-ci doivent néanmoins être considérées comme des pistes et non comme des conseils car nous n'avons pas pu tester leur application en pratique libérale.

# Conclusion

L'objectif de notre étude était de faire un état des lieux de la prise en charge orthophonique proposée aux patients atteints d'aphasie progressive primaire et de démence sémantique. Etant donné que de simples recherches littéraires ne peuvent être aussi réalistes que la pratique sur le terrain, nous avons alors choisi d'aller à la rencontre d'orthophonistes exerçant en libéral dans la région Nord-Pas-de-Calais.

Dix-huit entretiens semi-dirigés ont donc été menés afin d'avoir une vision globale de la prise en charge orthophonique proposée à ce type de patients. Plus que de simples réponses à nos questions, ils nous ont livré leurs réflexions, leurs questionnements, mais surtout leur « savoir-faire ».

Nous ne pouvons ainsi que témoigner de l'engagement professionnel et de l'investissement personnel de chacun des orthophonistes envers leur patient. Cependant, leur expérience avec un patient atteint d'APP ou de DS étant souvent limitée, nous avons également pu prendre conscience de leurs incertitudes. Ainsi, même si chaque entretien s'est révélé riche d'informations et que chaque orthophoniste a pu nous faire part d'une volonté de maintien des capacités de son patient, l'approche pragmatique et fonctionnelle s'est révélée être peu consensuelle dans l'accompagnement orthophonique de ces patients. Favoriser l'écologie d'une prise en charge paraît encore difficile, mais nous pensons pourtant qu'elle ne pourrait être que bénéfique aux patients atteints de pathologies langagières neurodégénératives. Nous citerons alors quelques éléments tels que l'intervention au domicile du patient, l'implication de l'entourage, la proposition d'un contrat thérapeutique afin de former une triade orthophoniste-patient-aidant et enfin l'établissement d'une ligne de base qui nous semblent pouvoir optimiser l'approche écologique de la prise en charge et maximiser l'efficacité de l'intervention.

Toutefois, nous savons également que l'enjeu de l'orthophonie n'est pas mince avec des patients atteints de pathologies neurodégénératives, puisque la thérapie doit agir davantage sur la communication que sur les troubles langagiers pour ralentir le déclin cognitif et ainsi apporter un confort de vie au malade et à son entourage. Face à ces patients, les orthophonistes doivent donc intervenir sur plusieurs fronts à la fois et une telle démarche n'est pas toujours facile à mener.

Enfin, nos suggestions ne peuvent prendre valeur de conseils car, n'ayant pu être nous-mêmes confrontées à de tels patients, nous n'avons pu vérifier leur application sur le terrain. Nous avons néanmoins essayé d'adapter ce que la théorie propose à ce que la réalité du terrain exige en gardant à l'esprit que des principes de prise en charge ne peuvent pas s'appliquer à toutes les présentations cliniques.

# Bibliographie

- Adlam A.-L.R., Patterson K., Rogers T.T., Nestor P.J., Salmond C.H., Acosta Cabronero J., Hodges J.R. (2006). Semantic dementia and fluent primary progressive aphasia : two sides of the same coin? *Brain*, Vol.129, 3066-3080
- American Psychiatric Association Committee on nomenclature and Statistic (1994). *Diagnosis and Statistical manual of Mental Disorders, 4<sup>th</sup> Edition (DSM-IV)*. Washington D.C : American Psychiatric Association
- Amici S., Dronkers N., Gorno-Tempini M.-L., Miller B., Ogar J. (2006). An overview on Primary Progressive Aphasia and its variants. *Behavioural neurology*, Vol. 17, n°2, 77-87
- Assal F., Paquier C. (2009). L'aphasie (primaire) progressive: un diagnostic simple ou complexe? *Schweizer Archiv für Neurologie und Psychiatrie*, Vol. 160, n° 7, 275-79
- Baddeley A.-D. (1986). *Working memory*. Oxford, Oxford University Press
- Bardin L. (2003). *L'analyse de contenu*. Paris, Presses Universitaires de France
- Baumann T., Tolnay M., Monsch A. (2009). Aphasie primaire progressive : mémoire sans parole. Vol. 9, n° 37, 646-650 [consulté le 22/09/2011 : [http://www.medicalforum.ch/pdf/pdf\\_f/2009/2009-37/2009-37-195.PDF](http://www.medicalforum.ch/pdf/pdf_f/2009/2009-37/2009-37-195.PDF)]
- Béland R., Ska B. (1992). Interaction between verbal and gestural language in progressive aphasia : a longitudinal case study. *Brain and Language*. Vol. 43, 355-385
- Belliard S. (2006). Démence sémantique. In : Belin C., Ergis A.-M., Moreaud O. *Actualités sur les démences : aspects cliniques et neuropsychologiques*. Marseille, Solal, 335-341
- Belliard S., Bon L., LeMoal S., Jonin P.Y., Verceletto M., LeBail B. (2007). La démence sémantique. *Psychologie et NeuroPsychiatrie du Vieillissement*, Vol. 5, n°2, 127-138
- Bonner M., Ash S., Grossman M. (2010). The new classification of Primary Progressive Aphasia into Semantic, Logopenic, or Nonfluent/Agrammatic variants. *Current Neurology and Neuroscience reports*, Vol. 10, n°6, 484-490
- Boutoleau-Bretonnière, C., Verceletto M. (2009). Fardeau de l'aidant dans la pathologie démentielle: lien avec les activités de la vie quotidienne et les troubles psycho-comportementaux. *Psychologie et NeuroPsychiatrie du Vieillissement*, Vol. 7, 15-20
- Bozeat S., Lambon Ralph M.A., Patterson K., Hodges J.R. (2002). The influence of personal familiarity and context on object use in semantic dementia. *Neurocase*, Vol. 8, 127-134
- Cataix-Negre E. (2011). *Communiquer autrement. Accompagner les personnes avec des troubles de la parole ou du langage : les communications alternatives*. Marseille, Solal

- Chomel-Guillaume S., Leloup G., Bernard I. (2010). *Les aphasies : évaluation et rééducation*. Issy-les-Moulineaux, Elsevier Masson, 41-59
- Cress C.-J., King J.-M. (1999). AAC Strategies for people with primary progressive aphasia without dementia : Two case studies. *AAC Augmentative and Alternative Communication*, Vol. 15, 248-259
- Croisile B. (2002). Aphasies Progressives Primaires. In : Duyckaerts C., Pasquier F. *Démences*. Rueil Malmaison, Doin, 229-234
- Croot K., Nickels L., Laurence F., Manning M. (2009). Impairment - and activity/participation - directed interventions in progressive language impairment : Clinical and theoretical issues. *Aphasiology*, Vol. 23, n°2, 125-16
- David D. (2006). Aphasies progressives primaires. In : Belin C., Ergis A.-M., Moreaud O. *Actualités sur les démences : aspects cliniques et neuropsychologiques*. Marseille, Solal, 309-334
- David D., Moreaud O., Charnallet A, (2006). Les aphasies progressives primaires : aspects cliniques. *Psychologie et NeuroPsychiatrie du Vieillessement*, Vol. 4, n°3, 189-200
- Delbeuck X., Lebert F., Pasquier F. (2008). Les démences frontotemporales. In : Dujardin K., Lemaire P., *Neuropsychologie du vieillissement normal et pathologique*, Issy-les-Moulineaux, Elsevier Masson, 123-135
- Deramecourt V., Lebert F., Pasquier F. (2007). Démences frontotemporales. *Neurologie*, Paris, Elsevier Masson SAS, 17-057-A-30
- Didic M., Poncet M. (2002). Démence sémantique. In : Duyckaerts C., Pasquier F. *Démences*, Rueil Malmaison, Doin. 235-242
- Frattali C. (2004). An errorless learning approach to treating dysnomia in frontotemporal dementia. *Journal of Medical Speech - Language Pathology*, Vol. 12, 11-24
- Fried-Oken M. (2008). Augmentative and Alternative Communication Treatment for Persons With Primary Progressive Aphasia. *Perspectives on Augmentative and Alternative Communication*, Vol. 17, n°3, 99-104
- Gorno-Tempini M.L., Dronkers N.F., Rankin K.P., Ogar J.M., Phengrasamy L., Rosen H.J., Johnson J.K., Weiner M.W., Miller B.L. (2004). Cognition and anatomy in three variants of Primary Progressive Aphasia. *Ann Neurology*, Vol. 55, 335-346
- Gorno-Tempini M.L., Brambati S.M., Ginex V., Ogar J., Dronkers N.F., Marcone A., Perani D., Garibotto V., Cappa S.F., Miller B.L. (2008). The logopenic/phonological variant of primary progressive aphasia. *Neurology*, Vol. 71, 1227-1234
- Gorno-Tempini M.L., Hillis A.E., Weintraub S., Kertesz M.D., Mendez M., Cappa S.F., Ogar J.M., Rohrer J.D., Black S., Boeve B.F., Manes F., Dronkers N.F., Vandenberghe R., Rascovsky K., Patterson K., Miller B.L., Knopman D.S., Hodges J.R., Mesulam M.M., Grossman M. (2011). Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology*, Vol. 76, 1006-1014



- Graham K.S., Patterson K., Pratt K.H., Hodges J.R. (1999). Relearning and subsequent forgetting of semantic category exemplars in a case of semantic dementia. *Neuropsychology*, Vol. 13, 359-380
- Graham K.S., Patterson K., Pratt K.H., Hodges J.R. (2001). Can repeated exposure to « forgotten » vocabulary help alleviate word-finding difficulties in semantic dementia ? An illustrative case study. *Neuropsychological Rehabilitation*, Vol. 11, 429-454
- Grossman M., Ash S. (2004). Primary Progressive Aphasia : a review. *Neurocase*, Vol. 10, 3-18
- Henry M.L., Beeson P.M., Rapcsak S.Z. (2008). Treatment for Anomia in Semantic Dementia. *Seminars in Speech Language*, Vol 29, n°1, 60-70
- Heredia C.G., Sage K., Lambon-Ralph M.A., Berthier M.L. (2009). Relearning and retention of verbal labels in a case of semantic dementia. *Apahasiology*, Vol. 23, 192-209
- Hy F., Medjahed S., Pariel-Madjlessi S., Belmin J. (2001). *Les démences fronto-temporales : un diagnostic à bien connaître en gériatrie*. La revue de gériatrie, Vol. 26, n°8
- Hoffman P., Lambon Ralph M.A. (2011). Reverse concreteness effects are not a typical feature of semantic dementia : evidence for the hub-and-spoke model of conceptual representation. *Cerebral Cortex*, Vol. 21, n°9, 2103-2112
- Jacquemin A. (2009). Stratégies et méthodes de prise en charge cognitive chez des patients atteints de la maladie d'Alzheimer ou autre démence. *Psychologie et NeuroPsychiatrie du Vieillessement*, Vol. 7, n°4 , 265-73
- Jokel R., Rochon E., Leonard C. (2002). Therapy for anomia in semantic dementia. *Brain Cognition*, Vol. 49, 241-244
- Jokel R., Rochon E., Leonard C. (2006). Treating anomia in semantic dementia : improvement, maintenance or both ? *Neuropsychological Rehabilitation*, Vol. 16, 241-256
- Jokel R., Rochon E., Anderson N.D. (2010). Errorless learning of computer-generated words in a patient with semantic dementia. *Neuropsychological Rehabilitation*, Vol. 20, 16-41
- Kirshner H.S. (2010). Frontotemporal Dementia and Primary Progressive Aphasia : An Update. *Current Neurology and Neuroscience Reports*, Vol. 10, 504-511
- Kertesz A., Munoz D. (1998). Pick's disease, frontotemporal dementia, and pick complex : emerging concepts. *Archives of Neurology*, Vol. 55
- Kertesz A., Davidson W., McCabe P. (2003). Primary progressive Aphasia : diagnosis, varieties, evolution. *Journal of the International Neuropsychological Society*, Vol. 9, n°5, 710-719

- Knibb J.A., Hodges J.R. (2005). Semantic Dementia and Primary Progressive Aphasia : A Problem of Categorization ? *Alzheimer Disease and Associated Disorders*, Vol. 19, Supplément 1, S7-S14
- Lambert J. (1999). Thérapie du manque du mot. In : Azouvi P., Perrier D., Van der Linden M. *La rééducation en neuropsychologie : études de cas*. Marseille, Solal, 41-69
- Lambert J., Perrier D., David-Grognot D. (2001). Evaluation et prise en charge des troubles de la mémoire sémantique. *Rééducation Orthophonique* », n°208, 44-74
- Lambert J. (2007). Démence sémantique : prise en charge. In : Rousseau T. (sous la direction). *Démences : orthophonie et autres interventions*. Isbergues, Ortho Edition, 223-240
- Léger G., Johnson N. (2007). A review on primary progressive aphasia. *Neuropsychiatric Disease and Treatment*, Vol. 3, n°6, 745-752
- McKhann G.M., Albert M.S., Grossman M., Miller B., Dickson D., Trojanowsk J. (2001). Clinical and Pathological diagnosis of frontotemporal dementia: report of the Work Group on Frontotemporal Dementia and Pick's Disease. *Archive of Neurology*, Vol. 58, n°11, 1803-1809
- McKhann G.M., Knopman D.S., Chertkow H., Hyman B.T., Jack C.R., Kawas C.H., Klunk W.E., Koroshetz W.J., Manly J.J., Mayeux R., Mohs R.C., Morris J.C., Rossor M.N., Scheltens P., Carrillo M.C., Thies B., Weintraub S., Phelps C.H. (2011). The diagnosis of dementia due to Alzheimer's disease : recommandations from the National Institute on Aging-Alzheimer's Association workgroups on diagnostic guidelines for Alzheimer's disease. *Alzheimer's & dementia*, Vol. 7, 263-269
- McNeil M.-R., Duffy J.-R. (2001). Primary progressive aphasia. In : Chapey R., *Language intervention strategies in adult aphasia*. Baltimore, Lippincott Williams & Wilkins
- Mesulam M.-M. (2001). Primary Progressive Aphasia. *Annals of Neurology*, Vol. 49, n°4, 425-432
- Mesulam M.-M. (2004). Primary Progressive aphasia : a language-based dementia. *The new England journal of medicine*, Vol. 349, n°16, 1535-42
- Moreaud O. & GRECO (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 de Neurologie*, Vol. 164, n°4, 343-53
- Moreaud O., David D., Brutti-Mairesse M.-P., Debray M., Mémin A. (2010). L'aphasie du sujet âgé. *Psychologie et NeuroPsychiatrie du Vieillissement*, Vol. 8, n°1, 43-51
- Murray L. (1998). Longitudinal Treatment of primary progressive aphasia : a case study. *Aphasiology*, Vol. 12, n°7/8, 651-672

- Neary D., Snowden, J.S., Gustafson L., Passant U., Stuss D., Black S., Freedman M., Kertesz A., Robert P.H., Albert M., Boone K., Miller B.L., Cummings J., Benson D.F. (1998). Frontotemporal lobar degeneration: A consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology*, Vol. 51, 1546-1554
- Newhart M., Davis C., Kannan V., Heidler-Gary J., Cloutman L., Hillis A.E. (2009), Therapy for naming deficits in two variants of primary progressive aphasia, *Aphasiology*, Vol. 23, 823-834
- Price C., Davies K.L., Moore P., Campea S., Grossman M. (2001). Clinical diagnosis of frontotemporal dementia (FTD). *Neurology*, Vol. 56, A176
- Rabinovici G.D., Miller B.L. (2010). Frontotemporal Lobar Degeneration. *CNS Drugs*, Vol. 24, n°5, 375-398
- Reilly J., Martin N., Grossman M. (2005). Verbal learning in semantic dementia: is repetition priming a useful strategy ? *Aphasiology*, Vol. 19, 329–339.
- Reilly J., Cross K., Troiani V., Grossman M. (2007). Single-word semantic judgements in semantic dementia: do phonology and grammatical class count ? *Aphasiology*, Vol. 21, 558–569
- Rogers M.-A., King J.M., Alarcon N.-B. (2000). Proactive management of primary progressive aphasia. In: Beukelman D.-R., K.-M. Yorkston, J. Reichle. *Augmentative and alternative communication for adults with acquired neurologic disorders*. Baltimore, Brookes, 305-337
- Rousseau T. (2001). *Communication et maladie d'Alzheimer : Evaluation et prise en charge* (2ème édition). Isbergues, Ortho-Edition
- Senaha M.L.H, Brucki S.M.D, Nitrini R. (2010). Rehabilitation in semantic dementia : study of the effectiveness of lexical reacquisition in three patients. *Dementia e neuropsychologia*, Vol. 4, n°4, 306-312
- Snowden J.S., Goulding P.J., Neary D. (1989). Semantic dementia : a form of circumscribed atrophy. *Behavioral Neurology*, Vol. 2, 167-182
- Snowden J.S., Neary D., Mann D.-M. (1992). Progressive Language disorder due to lobar atrophy. *Annals of Neurology*, Vol. 31, 174-83
- Snowden J.S., Griffiths H.L., Neary D. (1994). Semantic dementia : autobiographical contribution to preservation of meaning. *Cognitive Neuropsychology*, Vol. 11, 265-88
- Snowden J.S., Neary D. (2002). Relearning of verbal labels in semantic dementia. *Neuropsychologia*, Vol. 40, 1715-1727
- Teichmann M. (2010). Primary Progressive Aphasia. *Neurology*, Vol. 2, n°8, 211-4
- World Health Organization (1993). The ICD-10 Classification of Mental and Behavioural Disorders : diagnostic criteria for research. Geneva, World Health Organization

**Documents électroniques consultés :**

Belliard S. (2009). La démence sémantique. Rencontres France Alzheimer [www.francealzheimer.org/pdf/ActesRencontresFranceAlzheimer09.pdf : consulté en février 2012]

HAS (2007). Rééducation de la voix, du langage et de la parole. [http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/rapport\_orthophonie\_reeducation\_du\_langage.pdf : consulté en octobre 2011]

INSERM – Neurosciences, sciences cognitives, neurologie, psychiatrie – Dossier d'informations – Alzheimer [http://www.inserm.fr/thematiques/neurosciences-sciences-cognitives-neurologie-psychiatrie/dossiers-d-information/alzheimer : consulté en janvier 2012]

Perrier-Palisson (2010). Principes de la prise en charge orthophonique des troubles du langage d'origine neurodégénérative. [http://site-greco.net/download/greco\_perrier-palisson-les\_outils\_de\_la\_prise\_en\_charge.pdf : consulté en septembre 2011]

Weiss T.C. (2010). Primary progressive aphasia (PPA) – Facts and Information. [http://www.disabled-world.com/health/neurology/primary-progressive-aphasia.php : consulté en décembre 2011]

# Annexes

## Annexe 1 : Critères diagnostiques des « démences de toutes étiologies » selon le NIA (McKhann et al., 2011)

Le diagnostic de démence est posé en présence de symptômes cognitifs ou comportementaux (neuropsychiatriques) qui :

1	Interfèrent avec les habiletés professionnelles et quotidiennes ; et
2	Représentent un déclin par rapport au niveau de fonctionnement et de performance ; et
3	Ne sont pas expliqués par un délire ou un trouble psychiatrique majeur ;
4	Le déficit cognitif est observé et diagnostiqué à la fois à travers (1) les informations recueillies auprès du patient ou d'un proche bien informé et (2) une évaluation cognitive objective soit par une évaluation des capacités mentales au lit du patient soit par une évaluation neuropsychologique. L'examen neuropsychologique devrait être réalisé lorsque l'histoire habituelle ou l'évaluation de l'état mental au lit du patient ne peut pas fournir de diagnostic fiable
5	<p>Au moins deux des critères suivants doivent être présents :</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Déficit de la capacité à retenir de nouvelles informations. <i>Symptômes inclus</i> : questions ou conversations répétitives, rangement inhabituel des objets personnels, oubli d'événements ou de rendez-vous, difficulté à se repérer sur des parcours familiers.</li> <li>2. Déficit de l'organisation et de la résolution de tâches complexes, pauvreté du jugement. <i>Symptômes inclus</i> : perte de la notion du danger, incapacité à gérer les finances, faibles capacités à prendre des décisions, incapacité à planifier des activités complexes ou séquentielles.</li> <li>3. Déficit des habiletés visuo-spatiales. <i>Symptômes inclus</i> : incapacité à reconnaître les visages ou les objets communs ou à trouver les objets visibles malgré une bonne acuité visuelle, incapacité à utiliser des instruments simples, inversion du sens des vêtements lors de l'habillement.</li> <li>4. Déficit des fonctions langagières (parole, lecture, écriture). <i>Symptômes inclus</i> : déficit de récupération lexicale dans le discours, hésitations ; erreurs articulatoires, altération de l'orthographe et de l'écriture.</li> <li>5. Modification de la personnalité ou du comportement. <i>Symptômes inclus</i> : variations inhabituelles de l'humeur telles qu'une l'agitation, une perte de motivation, de l'initiative, une apathie, des troubles des conduites, un retrait social, une perte d'intérêt pour les activités antérieures, une perte d'empathie, comportements compulsifs ou obsessionnels, des comportements socialement inacceptables.</li> </ol>

## Annexe 2 : Critères diagnostiques de démences de type Alzheimer probables selon le NIA (McKhann *et al.*, 2011)

Le diagnostic de Démence de Type Alzheimer (DTA) est évoqué lorsque le patient manifeste les critères de « démences de toutes étiologies » détaillés précédemment (Annexe 1, p.117) ainsi que les caractéristiques suivantes :

1	Début insidieux : les symptômes apparaissent progressivement sur des mois ou des années et non pas soudainement sur quelques heures ou quelques jours ;
2	Nette détérioration cognitive rapportée ou observée ; et
3	Les déficits cognitifs initiaux et les plus proéminents sont mis en évidence par l'histoire et par l'évaluation dans l'une des catégories suivantes : <ol style="list-style-type: none"> <li>1. <u>Présentation amnésique</u> : c'est la présentation syndromique de la DTA la plus fréquente. Les déficits incluent des difficultés d'apprentissage et de rappel d'informations récemment apprises. Il peut également y avoir la preuve d'une dysfonction cognitive dans au moins un des autres domaines (détaillés précédemment (Annexe 1, p.129).</li> <li>2. <u>Présentation non-amnésique</u> : <ul style="list-style-type: none"> <li>- <i>Présentation langagière</i> : le trouble principal est le manque du mot, mais des déficits dans d'autres domaines peuvent exister.</li> <li>- <i>Présentation visuo-spatiale</i> : les déficits les plus importants se manifestent au niveau des connaissances spatiales et incluent une agnosie des objets, un déficit de la reconnaissance des visages, une agnosie visuelle partielle et une alexie. Des déficits dans d'autres domaines cognitifs peuvent exister.</li> <li>- <i>Dysfonctionnement exécutif</i> : les déficits principaux sont des troubles du raisonnement, du jugement et de la résolution de problèmes. Des déficits dans d'autres domaines cognitifs peuvent exister.</li> </ul> </li> </ol>

Le diagnostic de DTA ne peut pas être posé quand il y a une preuve de :

- Pathologie cérébrovasculaire substantielle concomitante, définie par un antécédent d'accident vasculaire cérébral relié temporellement aux symptômes initiaux ou à l'aggravation du déficit cognitif ; ou la présence d'infarctus multiples ou diffus ; ou une charge sévère en hypersignaux de la substance blanche
- Caractéristiques principales de la démence à corps de Lewy autres que la démence elle-même ; ou
- Caractéristiques importantes du variant comportemental de la démence frontotemporale ; ou
- Caractéristiques importantes du variant sémantique de l'aphasie progressive primaire ou du variant non-fluent/agrammatique de l'aphasie progressive primaire, ou
- Des preuves simultanées d'une autre maladie neurologique active ; ou d'une comorbidité médicale non neurologique ; ou la prise de médicaments qui peuvent avoir un effet considérable sur les fonctions cognitives

## **Annexe 3 : Critères diagnostiques des DLFT (Neary *et al.*, 1998)**

### **A. Démence fronto-temporale : critères diagnostiques cliniques**

#### I – Critères diagnostiques principaux

1. Début insidieux et évolution progressive
2. Déclin dans les conduites sociales et interpersonnelles
3. Trouble de l'autorégulation et du contrôle dans les conduites personnelles
4. Émoussement émotionnel
5. Perte des capacités d'introspection (perte de conscience des symptômes mentaux)

#### II- Critères diagnostiques complémentaires

1. Troubles du comportement
  - Déclin de l'hygiène corporelle et de la tenue vestimentaire
  - Rigidité mentale et difficultés à s'adapter
  - Distractibilité et manque de ténacité
  - Hyperoralité, changement des habitudes alimentaires
  - Persévérations et stéréotypies comportementales
  - Comportement d'utilisation
2. Discours et langage
  - Altération de l'expression orale : aspontanéité, réduction du discours, logorrhée
  - Discours stéréotypé
  - Écholalie
  - Persévérations
  - Mutisme
3. Symptômes physiques
  - Réflexes archaïques
  - Négligence du contrôle des sphincters
  - Akinésie, rigidité, tremblements
  - Pression artérielle basse et labile
4. Examens complémentaires
  - Neuropsychologie : altération significative des « tests frontaux » en l'absence d'une amnésie sévère, d'une aphasie ou de troubles perceptifs et spatiaux
  - EEG : normal malgré des signes cliniques évidents de démence
  - Imagerie cérébrale (structurale ou fonctionnelle) : anomalies prédominant dans les régions antérieures frontales et/ ou temporales

### **B. Aphasie non fluente progressive : critères diagnostiques cliniques**

#### I – Critères diagnostiques principaux

1. Début insidieux et évolution progressive
2. Discours spontané non fluent avec au moins l'une des caractéristiques suivantes : agrammatisme, paraphrasies phonémiques, anomie

#### II- Critères diagnostiques complémentaires



1. Discours et langage
  - Bégaiement ou apraxie bucco-faciale
  - Répétition altérée
  - Alexie, agraphie
  - Précocement : préservation du sens des mots
  - Tardivement : mutisme
  
2. Comportement
  - Précocement : préservation des habiletés sociales
  - Tardivement : changements comportementaux similaires à ceux de la démence fronto-temporale
  
3. Symptômes physiques
  - Tardivement : atteinte des réflexes archaïques controlatéraux, akinésie, rigidité, tremblements
  
4. Examens complémentaires
  - Neuropsychologie : aphasie non fluente en l'absence d'amnésie sévère ou de désordres perceptifs et spatiaux
  - EEG : normal ou ralentissement asymétrique mineur
  - Imagerie cérébrale (structurale et/ou fonctionnelle) : anomalies asymétriques prédominant sur l'hémisphère dominant (habituellement gauche)

**C. Démence sémantique (aphasie sémantique + agnosie associative) : critères diagnostiques cliniques**

Annexe 8, p.126

**D. Critères communs aux trois syndromes cliniques de dégénérescence lobaire fronto-temporale**

I – Critères complémentaires

1. Début avant 65 ans
2. Présence d'un même trouble chez les parents du premier degré.
3. Paralyse bulbaire, faiblesse musculaire, fasciculation (association à une maladie des neurones moteurs présente dans une minorité de cas)

II – Critères diagnostiques d'exclusion

1. Antécédents et clinique
  - Début brutal avec AVC
  - Existence d'une relation entre le début du trouble et un traumatisme crânien
  - Amnésie sévère précoce
  - Désorientation spatiale précoce
  - Logoclonies, discours festinant (festination du discours, accélération) avec perte du cours de la pensée
  - Myoclonus
  - Atteinte cortico-spinale
  - Ataxie cérébelleuse
  - Choréo-athétose
2. Examens complémentaires
  - Imagerie cérébrale : prédominance d'anomalies (structurales ou

fonctionnelles) à localisations postérieures ou centrales. Lésions multifocales au scanner et à la RMN.

- Examens biologiques : présence d'un trouble métabolique ou inflammatoire comme la sclérose en plaques, la syphilis, le sida et l'herpès encéphalitique

### III – Critères diagnostiques relatifs d'exclusion

1. ATCD atypiques d'alcoolisme chronique.
2. Hypertension.
3. ATCD de maladie vasculaire (ex : angine de poitrine)

## Annexe 4 : Critères diagnostiques des APP (Mesulam, 2001)

1	L'apparition insidieuse d'une détérioration isolée et progressive du langage, caractérisée par un manque du mot et/ou un trouble de la compréhension des mots qui se manifestent dans le discours spontané et lors de l'évaluation formelle du langage
2	L'absence de limitation des activités de la vie quotidienne autre que celle générée par les troubles du langage, pendant au moins deux ans après le début des troubles
3	La normalité des fonctions langagières prémorbides (un antécédent de dyslexie développementale est néanmoins accepté)
4	L'absence, au cours des deux premières années de la maladie, d'apathie, de désinhibition, d'oubli des événements récents, de troubles visuo-spatiaux, de déficit de reconnaissance visuelle et de troubles sensori-moteurs, comme en témoignent l'anamnèse, l'évaluation des activités quotidiennes et le bilan neuropsychologique
5	La présence éventuelle d'une acalculie et d'une apraxie idéomotrice durant ces deux premières années. De même, une discrète apraxie constructive et des persévérations sont acceptées dans la mesure où elles ne perturbent pas les activités de la vie quotidienne
6	D'autres fonctions cognitives peuvent être altérées après les deux premières années, mais les troubles du langage restent au premier plan tout au long de l'évolution et s'aggravent plus rapidement que les autres
7	L'exclusion par imagerie cérébrale de causes spécifiques, comme par exemple un accident vasculaire ou une tumeur.

## **Annexe 5 : Critères diagnostiques du variant agrammatique/non fluent de l'APP (Gorno-Tempini et al., 2011)**

### I. Diagnostic clinique du variant agrammatique/non fluent de l'APP

Au moins un des critères suivants doit être présent :

1. Un agrammatisme en production du langage
2. Un effort, des pauses dans le discours avec des erreurs de sons inconstantes et des distorsions (apraxie du discours)

Au moins deux des critères suivants doivent être présents :

1. Déficit de la compréhension des phrases syntaxiquement complexes
2. Préservation de la compréhension des mots isolés
2. Préservation des connaissances sur l'objet

### II. Critères à l'imagerie pour le diagnostic du variant agrammatique/non fluent de l'APP

Les deux critères suivants doivent être présents :

1. Diagnostic clinique du variant agrammatique/non fluent de l'APP
2. L'imagerie doit montrer un ou plusieurs des résultats suivants :
  - a. une atrophie fronto-insulaire postérieure prédominant à gauche à l'IRM,
  - b. une hypoperfusion ou un hypométabolisme fronto-insulaire prédominant à gauche au SPECT ou au PET

### III. Diagnostic neuropathologique certain du variant agrammatique/non fluent de l'APP

Le diagnostic clinique (critère 1) et l'un ou l'autre des critères 2 ou 3 doivent être présents :

1. Diagnostic clinique du variant agrammatique/non fluent de l'APP
2. Preuve histopathologique d'une pathologie neurodégénérative spécifique (ex : DLFT-tau, DLFT-TDP, maladie d'Alzheimer, autre)
3. Présence d'une mutation pathogénique connue

## **Annexe 6 : Critères diagnostiques du variant sémantique de l'APP (Gorno-Tempini *et al.*, 2011)**

### I. Diagnostic clinique du variant sémantique de l'APP

Les deux critères suivants doivent être présents :

1. Déficit en dénomination
2. Trouble de la compréhension du mot isolé

Au moins trois des critères suivants doivent être présents :

1. Déficit des connaissances sur l'objet, en particulier sur les items peu fréquents ou peu familiers
2. Dyslexie ou dysorthographe de surface
3. Préservation de la répétition
4. Préservation de la production du discours (grammaire et articulation)

### II. Critères à l'imagerie pour le diagnostic du variant sémantique de l'APP

Les deux critères suivants doivent être présents :

1. Diagnostic clinique du variant sémantique de l'APP
2. L'imagerie doit montrer un ou plusieurs des résultats suivants :
  - a. une atrophie prédominant au niveau du lobe temporal antérieur
  - b. une hypoperfusion ou un hypométabolisme prédominant au niveau du lobe temporal antérieur au SPECT ou PET

### III. Diagnostic neuropathologique certain du variant sémantique de l'APP

Le diagnostic clinique (critère 1) et l'un ou l'autre des critères 2 ou 3 doivent être présents :

1. Diagnostic clinique du variant sémantique de l'APP
2. Preuve histopathologique d'une pathologie neurodégénérative spécifique (ex : DLFT-tau, DLFT-TDP, maladie d'Alzheimer, autre)
3. Présence d'une mutation pathogénique connue

## **Annexe 7 : Critères diagnostiques du variant logopénique de l'APP (Gorno-Tempini *et al.*, 2011)**

### I. Diagnostic clinique du variant sémantique de l'APP

Les deux critères suivants doivent être présents :

1. Déficit de récupération lexicale en dénomination et dans le discours spontané
2. Déficit de la répétition de locutions et de phrases

Au moins trois des critères suivants doivent être présents :

1. Erreurs phonologiques en dénomination et dans le discours spontané
2. Préservation de la compréhension du mot isolé et des connaissances sur l'objet
3. Préservation de l'articulation
4. Absence d'agrammatisme franc

### II. Critères à l'imagerie pour le diagnostic du variant logopénique de l'APP

Les deux critères doivent être présents :

1. Diagnostic clinique du variant logopénique de l'APP
2. L'imagerie doit montrer un ou plusieurs des résultats suivants :
  - a. atrophie prédominant au niveau pariétal ou péricoronaire postérieur gauche à l'IRM
  - b. hypoperfusion ou hypométabolisme prédominant au niveau pariétal ou péricoronaire postérieur gauche au SPECT ou PET

### III. Diagnostic neuropathologique certain du variant logopénique de l'APP

Le diagnostic clinique (critère 1) et l'un ou l'autre des critères 2 ou 3 doivent être présents :

1. Diagnostic clinique du variant logopénique de l'APP
2. Preuve histopathologique d'une pathologie neurodégénérative spécifique (ex : DLFT-tau, DLFT-TDP, maladie d'Alzheimer, autre)
3. Présence d'une mutation pathogénique connue

## **Annexe 8 : Critères diagnostiques d'« aphasie sémantique avec agnosie associative » (Neary et al., 1998)**

### I. Critères diagnostiques principaux

1. Début insidieux et évolution progressive
2. Trouble du langage caractérisé par :
  - Discours spontané fluent mais peu informatif
  - Troubles sémantiques se manifestant par une altération de l'évocation et de la compréhension des mots
  - Paraphasies sémantiques
3. Et/ou des troubles de la perception caractérisés par :
  - Prosopagnosie (altération de l'identification des visages familiers)
  - Et/ou agnosie associative (altération de l'identification de la fonction des objets)
4. Préservation des capacités perceptives d'appariement et de reproduction de dessins
5. Préservation de la répétition de mots isolés
6. Préservation de la lecture à haute voix et de l'écriture sous dictée de mots réguliers

### II. Critères diagnostiques complémentaires

1. Discours et langage
  - Logorrhée
  - Usage idiosyncratique des mots
  - Absence de paraphasies phonémiques
  - Dyslexie/dysorthographe de surface
  - Préservation des capacités de calcul
2. Comportement
  - Perte des capacités d'empathie et de sympathie dans la relation avec les autres
  - Limitation des intérêts
  - Avarice
3. Symptômes physiques
  - Réflexes archaïques absents ou présents tardivement
  - Akinésie, rigidité, tremblements
4. Examens complémentaires
  - Neuropsychologie :
    - Atteinte sémantique profonde qui se manifeste par l'impossibilité de compréhension et d'évocation de mots et/ou de l'identification d'objets et de visages connus
    - Phonologie et syntaxe préservées, traitement de l'information perceptive correct, habiletés spatiales et mémoire du quotidien non altérées
  - E.E.G : normal
  - Imagerie cérébrale (structurale et/ou fonctionnelle) : anomalies prédominant au niveau du lobe temporal antérieur (symétrique ou asymétrique)

## **Annexe 9 : Thérapies sémantique et phonologique (Lambert, 2001)**

### Thérapie sémantique

La thérapie sémantique vise la restauration des traits sémantiques. Elle se déroule ainsi :

- 1) Appariement d'une définition proposée conjointement par oral et par écrit à une image présentée dans un choix multiple de 4 images liées sémantiquement. Toute erreur est corrigée
- 2) Le mot oral correspondant est proposé une fois par le rééducateur mais il n'était pas demandé au patient de la répéter
- 3) Le concept est proposé sous différentes représentations imagées (images en couleur) associant différents contextes
- 4) L'item cible et un exemplaire de la même catégorie sont présentés. Le patient est alors incité à évoquer les ressemblances et les similitudes relatives à leur aspect physique et à leur fonction. Le rééducateur intervient au besoin pour fournir ces informations mais évite de prononcer le nom de l'objet.

### Thérapie phonologique

La thérapie phonologique vise la restauration de l'accessibilité aux représentations phonologiques. Le déroulement est le suivant :

- 1) Lecture à voix haute d'un mot écrit présenté avec l'image correspondantes
- 2) Retrait de l'image et répétition du mot cible cinq fois consécutives
- 3) Répétition différée après un délai de 20 secondes
- 4) Dénomination après une tâche interférente (compter de 2 en 2 ou de 5 en 5 dans l'ordre normal ou inversé pendant 30 secondes)



## **Annexe 10 : E-mail diffusé par l'intermédiaire du Syndicat Régional des Orthophonistes du Nord-Pas-De-Calais (SRONP)**

Madame, Monsieur,

Le Centre Mémoire de Ressources et de Recherche (CMRR) de Lille, en collaboration avec l'Institut d'Orthophonie de Lille, démarre une enquête sur la prise en charge orthophonique des patients présentant des troubles langagiers d'origine neurodégénérative. L'objectif de cette enquête est de mieux comprendre le parcours de ces patients et les prises en charge qui leur sont proposées, afin de pouvoir partager cette expérience avec l'ensemble des intervenants de ce domaine.

Cette enquête est destinée aux orthophonistes prenant en charge ou ayant suivi par le passé des patients présentant des troubles langagiers d'origine neurodégénérative, à savoir des patients atteints d'une aphasie primaire progressive ou d'une démence sémantique. Les patients présentant des troubles langagiers dans le cadre d'une maladie d'Alzheimer ou encore dans les conséquences d'une problématique vasculaire ne sont en revanche pas concernés par cette enquête.

Si vous avez pris en charge ou suivez actuellement de tels patients, nous vous serions reconnaissants de bien vouloir nous contacter par le biais de l'une des adresses e-mail suivantes :

lucile.masse-2@etu.univ-lille2.fr / pauline.sibille@etu.univ-lille2.fr

Votre expérience nous est précieuse et nous nous engageons bien sûr à vous faire un retour sur cette enquête une fois les résultats connus. Nous vous remercions d'avance,

Cordialement,

Mlle Lucile Masse

Mlle Pauline Sibille

M. Xavier Delbeuck

Dr Marie-Anne Mackowiak

## Annexe 11 : Guide semi-structuré

### CADRE GÉNÉRAL

Estimation du niveau d'expertise avec des adultes présentant une pathologie neurodégénérative / raisons :

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Estimation du niveau d'expertise avec des adultes présentant une pathologie neurodégénérative langagière / raisons :

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Nombre de patient(s) suivi(s) avec troubles langagiers d'origine neurodégénérative :

Recherches avant de prendre en charge le patient :  oui / où :  non

#### PATIENT

Orientation du patient par :  Neurologue/gériatre libéral  Consultation mémoire  
 Médecin traitant  Autre

Diagnostic posé :  oui / par qui / quand :  non

Pathologie :  APP/versant :  DS

Stade d'évolution en début de prise en charge :  léger  modéré  avancé

Outil principal pour le déterminer :

Score au MMSE :

Autre(s) intervenant(s) :

Suivi orthophonique antérieur (en rapport avec pathologie neurodégénérative) :  oui  non

Aidants : Aidant principal :

Grandes étapes de la prise en charge :

### CONTENU DE LA PRISE EN CHARGE

#### BILAN INITIAL

Présent / durée :  Absent

Degré de connaissances de la pathologie avant la prise en charge du patient / raisons :

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Besoin de faire des recherches :  oui  non

Estimation du niveau de handicap communicationnel :

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Accès aux courriers/compte-rendus d'autres professionnels :  oui  non

Accès aux données de l'évaluation langagière antérieure de ce patient :  oui  non

Accès aux données de l'évaluation neuropsychologique antérieure de ce patient :  oui  non  
→ aide ? → frein ?

Lieu :  cabinet  domicile

Présence de l'aidant :  oui  non

Objectifs (question ouverte puis QCM)

- confirmer le diagnostic
- évaluer la capacité de communication du patient
- évaluer la sévérité de ses difficultés
- servir de ligne de base à votre prise en charge

Contenu du bilan initial :

Epreuves :

bilan type  bilan spécifique

→ Évaluation psychométrique ? Écologique ? Proportions ?

Évaluation de la plainte :  du patient  de l'aidant

Évaluation d'autres fonctions cognitives que le langage :  oui / lesquelles / proportions :  
 non

Analyse des résultats :  quantitative  qualitative → proportions :

Estimation de sa volonté que l'aidant soit impliqué au moment du bilan / raisons :

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Communication des résultats :  au patient  à l'aidant  
 au spécialiste  au prescripteur  autres :

Projet thérapeutique (éléments pour le déterminer + contenu) :

### CONTRAT THÉRAPEUTIQUE

présent (écrit)  absent

Contenu (objectifs / durée / engagements...) :

Présence de l'aidant :  oui  non

Estimation de sa volonté que l'aidant soit impliqué au moment du contrat thérapeutique / raisons :

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Réutilisation de ce contrat au cours de la prise en charge :  oui  non

### CONTENU DES SÉANCES

Méthodologie :

séance-type / fil conducteur / principe pour adapter le contenu / exercice fréquent....

technique(s) de CAA :  oui (mise(s) en place / envisagée(s) / laquelle/lesquelles / comment....)  
 non

Matériels :  existants  adaptations / aménagements  création / personnalisés

Aide(s) facilitatrice(s) :

Estimation du niveau de globalité de la prise en charge (et part de l'orthophonie) :

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Estimation du niveau d'implication du patient / raisons :

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Estimation de sa volonté que l'aidant soit impliqué au cours du suivi / raisons / comment :

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Identification des différents interlocuteurs du patient :  oui / qui :  non

Pause(s) thérapeutique(s) :  oui  non

Evaluation de l'efficacité de la prise en charge :  oui / comment / conséquences  
 non

Estimation de l'efficacité de la prise en charge orthophonique

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Evolution de la prise en charge :  oui / quelle(s) réorientation(s) :  non

Frein(s) à la prise en charge :

Changement(s) de modalités :  oui / lesquels  non

Transfert :  oui / avec qui  non

Estimation du degré de communication avec les autres professionnels :

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Poursuite de la prise en charge avec le spécialiste :  oui  non

Envoi de ses compte-rendus :  oui / à qui / quand  non

Réception de compte-rendus :  oui / de qui / quand  non

<b>FIN DE LA PRISE EN CHARGE</b>
----------------------------------

Causes :

Qui a décidé :

Modalités / réorientation du patient :

Nombre total de séances :

Date de fin :

Estimation de leur niveau de connaissances après la prise en charge / raisons :

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

**AVIS DE L'ORTHOPHONISTE**

Place de l'orthophonie dans ce type de prise en charge :

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Utilité de l'orthophonie :

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Efficacité de la prise en charge sans aidant :

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Manque(s) :

Son ressenti / qualificatifs :

## Annexe 12 : E-mail pré-entretien envoyé aux orthophonistes

Madame, Monsieur (nom)

Nous vous remercions à nouveau d'avoir accepté de participer à notre étude et nous vous rappelons la rencontre fixée le (date) à (heure).

Nous vous demandons, si possible, d'avoir à disposition le dossier du patient au cas où il serait nécessaire de s'y référer.

De plus, nous vous remercions de bien vouloir répondre dès à présent à quelques questions concernant votre profession ainsi que quelques données générales du patient. Ceci nous permettrait de gagner du temps afin d'approfondir d'autres sujets plus utiles au contenu de notre enquête.

En vous remerciant pour votre participation,  
Lucile MASSE et Pauline SIBILLE

### **Questions préliminaires :**

1/ Votre lieu de formation :

2/ Nombre d'années de pratique orthophonique :

3/ Formation(s) en rapport avec cette pathologie :

oui (précisez : \_\_\_\_\_ )  non

4/ Description de la patientèle (estimation) :

– pourcentage d'adultes par rapport aux enfants :

– au sein de la population adulte, pourcentage de patients adultes déments par rapport aux patients adultes « vasculaires » :

### **Identité du patient : (tel qu'il se présentait à votre première rencontre)**

5/ Latéralité :  droitier  gaucher  ambidextre

6/ Date de naissance :

7/ Langue maternelle / bilinguisme :

8/ Environnement familial :

marié / concubin  célibataire  divorcé  veuf

9/ Enfant(s) (veuillez préciser s'ils vivent encore au domicile familial ou non) :

10/ Lieu de vie :  domicile  famille :  maison de retraite :  autre :

11/ Niveau d'étude :

12/ Profession (principale) :  en cours  arrêt de travail  
 invalidité  retraité  adaptation :

13/ Cotation NGAP (AMO) :

14/ Date de début des troubles :

15/ Date de début de la prise en charge orthophonique :

## Annexe 13 : Engagement de confidentialité et de non-diffusion de l'enregistrement audio de l'entretien

### ENGAGEMENT DE CONFIDENTIALITE ET DE NON-DIFFUSION

Madame, Monsieur,

Vous avez accepté de participer à notre étude concernant la prise en charge orthophonique de patients présentant une atteinte du langage d'origine neurodégénérative.

Dans ce cadre, nous vous demandons l'autorisation d'enregistrer l'interview que nous aurons avec vous, afin de faciliter le traitement des données.

Seules mesdemoiselles Masse Lucile et Sibille Pauline pourront écouter cet enregistrement qui ne sera aucunement diffusé à d'autres personnes et sera détruit une fois l'analyse effectuée.

---

Je sous-signé(e) ..... accepte l'enregistrement audio de l'interview effectuée par mesdemoiselles Masse Lucile et Sibille Pauline dans le cadre de leur mémoire d'orthophonie dans les conditions décrites ci-dessus.

Signature (précédée de la mention « lu et approuvé »)