



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

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.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm>



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

Par

BURGUN Justine
PORTAL Mariane

**ETUDE DES PERFORMANCES A L'EPREUVE DE
FLUENCE VERBALE DES PATIENTS ATTEINTS DE
SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE**

Maîtres de Mémoire

CAPARROS Myriam
FAVRE Emilie

Membres du Jury

LESOURD Mathieu
RODE Gilles
TIRABOSCHI-CHOSSON Christine

Date de Soutenance
27 Juin 2013

ORGANIGRAMMES

1. Université Claude Bernard Lyon1

Président
Pr. GILLY François-Noël

Vice-président CEVU
M. LALLE Philippe

Vice-président CA
M. BEN HADID Hamda

Vice-président CS
M. GILLET Germain

Directeur Général des Services
M. HELLEU Alain

1.1 Secteur Santé :

U.F.R. de Médecine Lyon Est
Directeur **Pr. ETIENNE Jérôme**

U.F.R d'Odontologie
Directeur **Pr. BOURGEOIS Denis**

U.F.R de Médecine et de
maïeutique - Lyon-Sud Charles
Mérieux
Directeur **Pr. BURILLON Carole**

Institut des Sciences Pharmaceutiques
et Biologiques
Directeur **Pr. VINCIGUERRA Christine**

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

Comité de Coordination des
Etudes Médicales (C.C.E.M.)
Pr. GILLY François Noël

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

1.2 Secteur Sciences et Technologies :

U.F.R. de Sciences et Technologies
Directeur **M. DE MARCHI Fabien**

IUFM
Directeur **M. MOUGNIOTTE Alain**

U.F.R. de Sciences et Techniques
des Activités Physiques et
Sportives (S.T.A.P.S.)
Directeur **M. COLLIGNON Claude**

POLYTECH LYON
Directeur **M. FOURNIER Pascal**

Institut des Sciences Financières et
d'Assurance (I.S.F.A.)
Directeur **M. LEBOISNE Nicolas**

Ecole Supérieure de Chimie Physique
Electronique de Lyon (ESCPE)
Directeur **M. PIGNAULT Gérard**

Observatoire Astronomique de
Lyon **M. GUIDERDONI Bruno**

IUT LYON 1
Directeur **M. VITON Christophe**

2. Institut Sciences et Techniques de Réadaptation FORMATION ORTHOPHONIE

Directeur ISTR
Pr. MATILLON Yves

Directeur de la formation
BO Agnès

Directeur de la recherche
Dr. WITKO Agnès

Responsables de la formation clinique
GENTIL Claire
GUILLON Fanny

Chargée du concours d'entrée
PEILLON Anne

Secrétariat de direction et de scolarité
BADIOU Stéphanie
BONNEL Corinne
CLERGET Corinne

REMERCIEMENTS

Nous tenons à remercier chaleureusement toutes les personnes qui nous ont aidées et soutenues durant ce travail, source d'enrichissement personnel et professionnel.

Nos premiers remerciements vont à nos maîtres de mémoire, Myriam CAPARROS et Emilie FAVRE. Merci de nous avoir fait confiance, de nous avoir guidées et accompagnées tout au long de ce projet. La qualité de votre encadrement ainsi que votre investissement nous a permis d'avancer. Merci pour vos précieux conseils, votre rigueur et votre grande disponibilité.

Nous remercions très sincèrement les patients, sans qui ce mémoire n'aurait pas vu le jour, pour leur participation, ainsi que leur entourage pour leur accueil et leur gentillesse. Ces rencontres ont été et restent importantes à nos yeux. Un grand merci à tous les participants contrôles pour le temps qu'ils nous ont accordé et leur enthousiasme.

Nous remercions également le Pr. BROUSSOLLE ainsi que le Dr. VANDENBERGHE et son équipe pour nous avoir accueillies dans le service de Neurologie-C-Centre SLA de l'Hôpital de Bron. Merci pour leur patience et leur compréhension.

Merci également aux membres de notre jury pour leur lecture attentive et leurs remarques constructives.

Des remerciements particuliers vont à nos familles et à nos amis, pour leur soutien, leur réconfort et leurs encouragements sans faille. Merci à nos parents pour la confiance qu'ils nous ont accordée tout au long de notre parcours.

Merci à Anthony et Steven qui, fidèles à eux-mêmes, sont à nos côtés ; et tout particulièrement à Julie et Sabine qui rendent notre quotidien plus heureux.

Enfin, merci à ma binôme d'être ce qu'elle est, et réciproquement !

SOMMAIRE

ORGANIGRAMMES.....	2
REMERCIEMENTS	4
SOMMAIRE	5
INTRODUCTION	8
PARTIE THEORIQUE	10
I. LA SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE	11
1. <i>Généralités</i>	11
1.1. Définition	11
1.2. Epidémiologie	11
2. <i>Signes cliniques moteurs</i>	12
2.1. Manifestations cliniques de l'atteinte des motoneurones centraux et périphériques	12
2.2. Formes de début	12
2.3. Evolution	14
3. <i>Diagnostic et prise en charge des patients atteints de SLA</i>	14
3.1. Diagnostic clinique	14
3.2. Suivi du patient	14
4. <i>Signes de dysfonctionnement cognitif</i>	15
4.1. Hypothèse d'un continuum entre SLA et DFT	15
4.2. Caractéristiques des troubles cognitifs légers dans la SLA	16
4.3. Hétérogénéité des études	17
II. L'EPREUVE DE FLUENCE VERBALE	18
1. <i>Présentation de l'épreuve de fluence verbale</i>	18
1.1. Définition	18
1.2. Normes chez une population de sujets tout-venants	19
2. <i>Les fonctions exécutives</i>	20
2.1. Définition	20
2.2. Modélisation	20
2.3. Dysfonctionnement des fonctions exécutives	21
3. <i>La production lexicale</i>	21
3.1. Généralités	21
3.2. Modèles de production lexicale	22
3.3. Dysfonctionnements du langage	23
4. <i>Le langage dans l'épreuve de fluence verbale</i>	23
5. <i>Les fonctions exécutives dans l'épreuve de fluence verbale</i>	23
6. <i>L'épreuve de fluence verbale dans la SLA</i>	24
PROBLEMATIQUE ET HYPOTHESES	26
I. PROBLEMATIQUE	27
II. HYPOTHESE THEORIQUE	27
III. HYPOTHESES OPERATIONNELLES	27
PARTIE EXPERIMENTALE	29
I. POPULATION	30
1. <i>Choix de la population « patients »</i>	30
1.1. Méthodologie de recrutement	30
1.2. Présentation de la population	30
2. <i>Choix de la population « contrôle »</i>	30
2.1. Organisation et lieux de passation	31
2.2. Critères d'inclusion et d'exclusion	31
2.3. Présentation de la population	31
II. PROTOCOLE	31
1. <i>Evaluations préliminaires</i>	31
1.1. Echelles d'anxiété et de dépression	31
1.2. Mini Mental State Examination (version consensuelle du GRECO, 2003)	32
1.3. Evaluation des difficultés motrices	32
2. <i>Choix du protocole</i>	33
3. <i>Protocole expérimental</i>	33

3.1. Epreuves de fluence verbale	33
3.2. Epreuves de langage	35
4. Déroulement du protocole.....	36
PRESENTATION DES RESULTATS	37
I. ANALYSES DE GROUPE	38
1. Analyses des données démographiques.....	38
2. Analyses de groupe sur les épreuves de fluence verbale	39
2.1. Fluence littérale orale	39
2.2. Fluence catégorielle orale.....	41
2.3. Fluence littérale écrite.....	42
2.4. Fluence catégorielle écrite	43
3. Analyse des erreurs aux épreuves de fluence verbale.....	45
4. Synthèse des analyses de groupe.....	45
II. ANALYSES INDIVIDUELLES.....	47
1. Effet de la phase de contrôle	47
1.1. Analyse globale	47
1.2. Analyse détaillée.....	48
2. Profils cliniques des patients.....	48
2.1. Sous modalité orale	48
2.2. Sous modalité écrite.....	49
3. Analyses de corrélation.....	49
DISCUSSION DES RESULTATS	51
I. RAPPEL DE LA PROBLEMATIQUE ET DES HYPOTHESES	52
II. VALIDATION DES HYPOTHESES	53
1. Hypothèse 1 : performances des patients aux épreuves de fluence verbale	53
1.1. Des performances déficitaires.....	53
1.2. Des différences entre modalité orale et modalité écrite.....	53
2. Hypothèse 2 : effet de la phase de contrôle des troubles moteurs	56
2.1. Nécessité de la phase de contrôle	56
2.2. Limites de l'index de fluence	57
3. Hypothèse 3 : performances des patients aux épreuves de langage et de fluence alternée.....	58
3.1. Déficit langagier sous-jacent ?.....	58
3.2. Déficit exécutif sous-jacent ?.....	59
3.3. Déficit langagier associé à un déficit exécutif ?	61
4. Hétérogénéité des profils	62
4.1. Déficit langagier isolé ?	62
4.2. Déficit langagier et/ou exécutif ?.....	62
5. Hypothèse 4 : corrélations entre l'atteinte bulbaire et les performances des patients aux épreuves de fluence verbale	63
III. LIMITES DE NOTRE ETUDE.....	63
1. Sélection de la population	63
2. Matériel utilisé	64
IV. CONCLUSION ET PERSPECTIVES	65
1. L'évaluation et la prise en charge des patients atteints de SLA	65
V. APPORTS POUR LA PROFESSION.....	66
VI. APPORTS PERSONNELS.....	67
CONCLUSION	68
BIBLIOGRAPHIE	70
GLOSSAIRE	79
ANNEXES	81
ANNEXE I : MOTONEURONES CENTRAUX ET PERIPHERIQUES	82
ANNEXE II : CRITERES DIAGNOSTIQUES DE LA SLA.....	83
1. Critères des conférences de consensus d'El Escorial révisés (1998)	83
2. Critères issus des conférences de consensus d'Al Awagi (2007).....	83
ANNEXE III : ECHELLE ALSFS-R (ALS CNTF, 1996).....	84
ANNEXE IV : ECHELLE NORRIS BULBAIRE (NORRIS ET AL., 1974)	85
ANNEXE V : MODELE DE NORMAN ET SHALLICE (1980).....	86
ANNEXE VI : MODELE DE LA MEMOIRE DE TRAVAIL DE BADDELEY (1974, 1996).....	87

ANNEXE VII : MODELISATION DES FONCTIONS EXECUTIVES DE MIYAKE ET AL. (2000).....	88
ANNEXE VIII : MODELE SIMPLIFIE DU SYSTEME LEXICAL DE CARAMAZZA ET HILLIS (1990,1995)	89
ANNEXE IX : EVALUATION DU NIVEAU SOCIO-CULTUREL DE POITRENAUD	90
ANNEXE X : BDI II (BECK, 1996)	91
ANNEXE XI : FORME Y-A DE LA STAI (SPIELBERGER, 1983).....	94
ANNEXE XII : FEUILLE DE PASSATION DU MMS (VERSION CONSENSUELLE DU GRECO, 2003).....	95
ANNEXE XIII : ITEMS DE LA BECD (AUZOU ET ROLLAND MONNOURY, 2006)	97
ANNEXE XIV : ECHELLE DE DYSGRAPHIE D'AJURIAGUERRA (AJURIAGUERRA ET AL., 1964)	99
ANNEXE XV : EXEMPLES DE FEUILLES DE PASSATION DE L'EPREUVE DE FLUENCE VERBALE SOUS MODALITE ORALE ET ECRITE.....	100
ANNEXE XVI : EXEMPLES D'ITEMS DE LA BIMM (GATIGNOL ET MARIN CURTOUD, 2007).....	102
1. <i>Substantifs</i>	102
1. <i>Verbes</i> :	102
ANNEXE XVII : IMAGE « LE VOLEUR DE BISCUIT » TIREE DE LA BDAE (VERSION FR. MAZEAUX ET ORGOGOZO., 1982).....	103
ANNEXE XVIII : COMPARAISONS DES PERFORMANCES DES PATIENTS DU PROTOCOLE ORAL (O)	104
ANNEXE XIX : COMPARAISONS DES PERFORMANCES DES PATIENTS DU PROTOCOLE ECRIT (E)	105
TABLE DES ILLUSTRATIONS	106
TABLE DES MATIERES.....	108

INTRODUCTION

L'évaluation et la prise en charge des patients atteints de pathologies neurodégénératives font partie des compétences des orthophonistes depuis 2002, comme le stipule la mention "*maintien et adaptation des fonctions dans les maladies neurodégénératives et de la communication*" dans la nomenclature générale des actes professionnels. Les avancées scientifiques permettent d'appréhender de façon spécifique ces pathologies et de nombreuses études sont en cours afin d'approfondir les connaissances sur ces dernières.

La sclérose latérale amyotrophique (SLA), maladie neurodégénérative de l'adulte, est la plus fréquente des maladies du motoneurone et touche environ deux personnes pour 100.000 habitants par an. Le diagnostic repose sur la constatation d'une atteinte du motoneurone central et périphérique qui entraîne des troubles au niveau de la sphère bucco-pharyngo-laryngée et/ou des membres inférieurs et/ou supérieurs. Les orthophonistes interviennent principalement lors de la présence d'une dysphagie et/ou de troubles de la communication consécutifs à une dysarthrie. Cependant, depuis quelques années, des études tendent à montrer qu'en plus des troubles moteurs, des troubles cognitifs sont retrouvés dans la SLA (Strong et al., 2009). La littérature ne fait toutefois pas état de consensus quant à un profil homogène, les conclusions des études divergent tant au niveau de la nature de ce déficit cognitif que de la sévérité de l'atteinte. L'évaluation de ces troubles est difficile dans la mesure où les capacités motrices limitées des patients atteints de SLA altèrent la parole et l'écriture.

L'épreuve de fluence verbale est classiquement utilisée en orthophonie et en neuropsychologie clinique car c'est un indicateur sensible des capacités cognitives, notamment du langage et des fonctions exécutives. Cette épreuve est proposée sous modalité orale et/ou écrite et demande des habiletés motrices optimales en terme de production.

Le constat clinique qui fait état d'une difficulté d'évaluation des patients atteints de SLA, due à l'inadaptation des tests à leurs difficultés motrices, nous a interpellées. Ces troubles moteurs peuvent influencer les résultats, en particulier ceux à l'épreuve de fluence verbale.

Ce mémoire a pour objectif d'évaluer l'intérêt de prendre en compte les troubles moteurs dans l'évaluation cognitive des patients atteints de SLA et ce à travers l'épreuve de fluence verbale. Lorsque les aspects moteurs sont neutralisés, il nous importe de vérifier la présence d'un trouble cognitif et d'en caractériser sa nature. Savoir qu'un trouble cognitif peut être présent dans le tableau clinique de la SLA permettrait d'anticiper les difficultés des patients, de proposer des évaluations ainsi que des prises en charge adaptées et précoces.

Dans un premier temps, nous développerons d'un point de vue théorique les caractéristiques de la SLA, notamment les signes cliniques moteurs et cognitifs et nous présenterons l'épreuve de fluence verbale ainsi que les mécanismes cognitifs qu'elle met en jeu.

Nous décrirons ensuite le protocole expérimental mis en place pour notre étude et présenterons nos résultats.

Enfin, nous discuterons de la validation de nos hypothèses concernant les performances des patients atteints de SLA aux épreuves de fluence verbale, la prise en compte des troubles moteurs dans ces tâches et la présence d'un potentiel trouble cognitif sous-jacent. Nous évoquerons également les limites de notre étude et proposerons de nouvelles perspectives de recherche.

Chapitre I

PARTIE THEORIQUE

I. La Sclérose Latérale Amyotrophique

1. Généralités

1.1. Définition

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est une maladie neurodégénérative de l'adulte d'évolution progressive qui touche les neurones moteurs périphériques et centraux de la voie motrice volontaire. Elle aboutit, dans un ordre variable, mais avec une aggravation constante, à une paralysie des membres et/ou des muscles labio-glosso-pharyngo-laryngés (H.A.S., 2006).

Le terme « sclérose » renvoie à la dégénérescence des motoneurones qui a pour conséquence un tissu cicatriciel et fibreux. Le terme « latérale » indique qu'il existe une atteinte des fibres provenant du motoneurone central et cheminant dans la partie latérale de la moelle épinière. Le terme « amyotrophique » désigne la fonte des muscles en lien avec la dégénérescence des motoneurones. La SLA est également connue sous le nom de « maladie de Charcot ».

L'histoire de la SLA est en étroite relation avec les travaux de Jean-Martin Charcot (1825-1893), clinicien et neurologue français, qui a mené des recherches sur l'hystérie. Il a lié deux notions importantes : celles de contracture musculaire et de sclérose. En 1905, Raymond et Cestan introduisent le concept de SLA et retiennent l'association pure et exclusive d'une atteinte du motoneurone périphérique et du motoneurone central. Les motoneurones centraux et périphériques relient le cortex aux muscles et participent à la motricité volontaire.

La motricité volontaire est élaborée au niveau du cortex moteur où sont situés les motoneurones centraux qui reçoivent l'ordre d'exécution du mouvement et le transmettent au tronc cérébral et à la moelle épinière via le faisceau cortico-spinal (ou pyramidal). Les motoneurones périphériques situés dans le tronc cérébral et la moelle épinière sont directement connectés aux muscles, à qui ils transmettent l'ordre d'effectuer le mouvement (Pradat et Bruneteau, 2006 ; Annexe I).

1.2. Epidémiologie

La SLA est la plus fréquente des maladies du motoneurone. Son incidence est d'environ deux cas pour 100.000 habitants par an et sa prévalence est de cinq à sept cas pour 100.000 habitants (McDermott et Shaw, 2008). Les registres récents d'Europe et d'Amérique du Nord montrent que l'incidence de la SLA augmente après 40 ans (Soriani et Desnuelle, 2009). L'âge moyen de début de la maladie est 60 ans (Lokesh, Wijesekera et Leigh, 2009).

Chez les patients atteints de SLA, le ratio homme/femme est de 1,5 pour 1. La forme sporadique de la maladie est prédominante car elle concerne 90 à 95 % des patients,

toutefois une forme familiale se retrouve dans 5 à 10 % des cas (Soriani et Desnuelle, 2009).

Les études portant sur les facteurs de risque de la SLA divergent et il n'existe pour le moment pas d'étiologie connue.

2. Signes cliniques moteurs

2.1. Manifestations cliniques de l'atteinte des motoneurones centraux et périphériques

Une atteinte des motoneurones centraux engendre un syndrome pyramidal* avec une anomalie des réflexes où les réflexes ostéo-tendineux d'étirement ou myotatiques (contraction d'un muscle résultant de son propre étirement) sont exagérés ou abolis ; ainsi qu'une spasticité qui se caractérise par une résistance accrue, sensible à la vitesse et à l'étirement musculaire passif. L'atteinte centrale peut également entraîner un syndrome pseudo-bulbaire où l'on peut retrouver un rire et pleurer spasmodique, une dysarthrie spastique, une dysphagie, une exagération des réflexes nauséux et massétéris, une dissociation automatico-volontaire du réflexe du voile du palais et un clonus du menton (H.A.S., 2006).

L'atteinte des motoneurones périphériques entraîne une faiblesse musculaire et/ou une amyotrophie, des crampes fréquentes et prolongées, une hypotonie et des fasciculations des muscles (tressautements) (HAS, 2006). Concernant les nerfs crâniens périphériques, l'atteinte progressive des noyaux du nerf trijumeau (V) engendre une perte de motricité des muscles masticateurs et de l'articulation temporo-mandibulaire. L'atteinte du nerf facial (VII) se manifeste par une paralysie faciale. L'atteinte du nerf glossopharyngien (IX), pneumogastrique (X) et spinal (XI) entraîne des troubles de la déglutition et de la voix.

L'insuffisance respiratoire, par atteinte des muscles inspiratoires, induit des difficultés de toux, une orthopnée*, une respiration paradoxale* et des conséquences au niveau du sommeil (céphalées matinales, cauchemars).

2.2. Formes de début

2.2.1. Formes "spinales"

La forme à début spinal atteint initialement les motoneurones de la moelle épinière et entraîne des troubles de la motricité au niveau des membres inférieurs et/ou supérieurs ainsi que des troubles de la statique axiale (tenue du tronc et de la tête). Les formes dites "spinales" qui atteignent d'abord les membres supérieurs sont les plus fréquentes (37 % des cas) et concernent généralement les mains (Bouche et Le Forestier, 1999). Les membres inférieurs sont en premier lieu atteints dans 29 % des cas et modifient la marche et la stabilité posturale (Traynor et al., 2000).

2.2.2. Formes “bulbaires”

Les formes à début bulbaire et pseudo-bulbaire touchent initialement les motoneurones du tronc cérébral et sont retrouvées dans 19 à 35 % des cas (Pradat et Bruneteau, 2006). On retrouve alors plusieurs conséquences au niveau de la sphère bucco-pharyngo-laryngée (Brihaye, Lévêque et Pointon, 2003).

Le patient peut présenter une dysarthrie dite « mixte », soit à la fois flasque et spastique. La composante dite « flasque » est en rapport avec l’atteinte périphérique (bulbaire) et la composante dite « spastique » est en relation avec l’atteinte centrale (pseudobulbaire).

Concernant la dysarthrie flasque, les manifestations cliniques se retrouvent au niveau des lèvres et des joues avec une réduction des capacités motrices, une fatigabilité et une hypotonie. Au niveau de la langue, on peut constater une mobilité réduite et une fatigabilité du mouvement. Ces caractéristiques entraîneront des difficultés pour de parole. Au niveau du voile du palais, on peut remarquer un défaut de fermeture vélo-pharyngée ayant pour conséquence une voix nasonnée.

La dysarthrie spastique se manifeste par des spasmes, un serrage pharyngo-laryngé et une atteinte des muscles cervicaux qui entraînent des crampes. Le débit de parole devient haché et lent (Levêque, 2012).

On peut aussi constater une dysphonie avec des signes périphériques tels qu’une voix monotone, une prosodie diminuée, une hypophonie, un timbre soufflé, instable, un nasonnement et une sonorisation des consonnes occlusives sourdes. Des signes pseudo-bulbaires peuvent apparaître comme une voix chevrotante, serrée et forcée, une attaque vocalique (coup de glotte) ainsi qu’un timbre qui devient éraillé et rauque (Levêque, 2012).

De plus, le patient peut présenter une dysphagie : l’atteinte centrale provoque une perturbation des actes volontaires de la déglutition et l’atteinte périphérique touche les réflexes impliqués dans cette dernière. Avec l’évolution de la SLA, la durée des repas s’allonge, la déglutition devient lente et inefficace. Des fausses routes à répétition peuvent entraîner des infections pulmonaires et nécessiter la pose d’une sonde de gastrostomie* (Brihaye et al., 2003).

Zoccolella et al. (2008) ont montré que les patients ayant une atteinte bulbaire initiale ont une progression clinique plus rapide.

2.2.3. Autres formes de début

Une forme à début respiratoire a été rapportée dans 2,3 % des cas (Argyriou et al., 2005) avec comme manifestation initiale une détresse respiratoire aiguë.

Une forme à début axial existe également, elle entraîne des troubles majeurs de la statique et une fatigabilité des muscles du dos ; on retrouve aussi des troubles de la marche ainsi qu’une difficulté à se redresser.

2.3. Evolution

Quelle que soit l'atteinte initiale, à un stade avancé de la maladie, les patients présentent souvent une forme mixte avec à la fois une atteinte bulbaire et spinale (Traynor et al., 2000).

L'espérance de vie d'une personne atteinte de la SLA est en moyenne de 3 à 5 ans après le diagnostic (Mitchell et Borasio, 2007), le décès étant le plus souvent dû à une insuffisance respiratoire.

3. Diagnostic et prise en charge des patients atteints de SLA

3.1. Diagnostic clinique

Le diagnostic de SLA repose sur la mise en évidence de signes cliniques et électromyographiques d'atteinte du motoneurone périphérique et du motoneurone central, au niveau encéphalique et médullaire (cervical, dorsal, lombo-sacré) ; le caractère évolutif des signes est donc un argument important pour l'affirmation du diagnostic. De plus, l'absence d'éléments en faveur d'une autre pathologie pouvant expliquer les signes observés (par une IRM, l'analyse du liquide céphalo-rachidien, des potentiels évoqués moteurs entre autres) est nécessaire (H.A.S, 2006) .

Certains signes doivent être absents comme des troubles de la sensibilité, un syndrome parkinsonien*, un syndrome cérébelleux, un trouble sphinctérien, un trouble dysautonomique*, des troubles oculomoteurs.

Les critères diagnostiques émanent des conférences de consensus d'El Escorial révisés et d'Awaji (1998 ; 2007 ; Annexe II)

3.2. Suivi du patient

3.2.1. Echelles de sévérité de l'atteinte

L'échelle ALSFRS-R (ALS CNTF, 1996) est une échelle d'évaluation des activités quotidiennes des patients atteints de SLA. Elle évalue l'état moteur bulbaire ainsi que la motricité des membres supérieurs et inférieurs (Annexe III).

L'échelle Norris-Bulbaire (Norris, Calanchini, Fallat, Panchari et Jewett, 1974) est validée et corrélée à la survie (Brooks, 1994). Elle évalue l'importance de l'atteinte bulbaire en explorant les altérations de la ventilation, de la toux, du comportement émotionnel, des incapacités de mastication, de déglutition et d'articulation (Couratier, Torny et Lacoste, 2006 ; Annexe IV).

3.2.2. Bilan fonctionnel respiratoire

L'exploration de la fonction ventilatoire repose sur la mesure de la capacité vitale à l'aide d'une spirométrie*. Une capacité vitale inférieure à 50 % de la valeur théorique doit faire considérer la mise en œuvre d'une ventilation non invasive.

3.2.3. Les différents types de prise en charge des patients atteints de SLA

Le Riluzole (Rilutek®) exerce une action de ralentissement sur les mécanismes physiopathologiques de la SLA. La prise de ce médicament augmenterait la durée de vie d'environ quatre mois (H.A.S., 2006). Les traitements symptomatiques concernent notamment les crampes, la raideur, l'hypersialorrhée*, les troubles du sommeil, la dépression, les troubles digestifs et les œdèmes.

La prise en charge d'un patient atteint de SLA est pluridisciplinaire. Il s'agit d'un travail mené par une équipe médicale et paramédicale. La participation de l'entourage et le rôle joué par des associations de soutien aux malades et pour la recherche sur la SLA sont essentiels.

4. Signes de dysfonctionnement cognitif

Les fonctions cognitives recouvrent la mémoire, les fonctions instrumentales, les fonctions exécutives et l'attention. Les fonctions instrumentales regroupent quant à elles le langage, les gestes et le schéma corporel, les capacités visuo-spatiales et le calcul. Les fonctions cognitives sont sous-tendues par les structures corticales et sous-corticales.

Dans la SLA, la dégénérescence neuronale provoque un dysfonctionnement moteur mais les fonctions cognitives peuvent également être affectées (Strong, 2008). Ces troubles cognitifs seraient davantage présents chez les patients atteints de SLA à forme bulbaire (Portet, Cadilhac, Touchon et Camu, 2001). Selon Abrahams et al. (1997), ces déficits cognitifs se retrouvent d'autant plus chez les patients atteints d'un syndrome pseudo-bulbaire.

4.1. Hypothèse d'un continuum entre SLA et DFT

Les troubles cognitifs observés dans la SLA peuvent être la conséquence d'une démence associée. En effet, une démence lobaire fronto-temporale (DLFT) est associée de manière certaine à une SLA dans 15 à 20 % des cas (Phukan, Pender et Hardiman, 2007). Les DLFT regroupent trois entités syndromiques qui sont l'aphasie primaire progressive non fluente (APPnf), la démence sémantique (DS), et la variante frontale de la DLFT appelée la démence fronto-temporale (DFT) (Neary et al., 1998).

L'APPnf, suite à une atrophie fronto-temporale périsylvienne gauche, a des conséquences sur le langage avec un discours réduit et haché, un manque du mot, des erreurs phonémiques et syntaxiques mais une compréhension relativement préservée.

La DS entraîne un discours fluent avec perte du sens des mots et des concepts verbaux. On retrouve une atteinte bilatérale prédominante dans les régions temporales.

La DFT se caractérise par un déclin insidieux et progressif des conduites sociales et interpersonnelles (irritabilité, perte des conventions sociales), une altération des conduites personnelles et de l'autorégulation (apathie ou hyperactivité), ainsi qu'un émoussement émotionnel et un manque de conscience des symptômes (anosognosie) (Neary et al., 1998). On constate également une négligence physique précoce, une rigidité mentale, une distractibilité, une modification des conduites alimentaires et des conduites stéréotypées. (Rajaram, Hermann et Lanctôt, 2009). On retrouve des troubles langagiers comprenant des stéréotypies, des persévérations*, une écholalie, une réduction progressive du discours allant jusqu'au mutisme final tardif (Medjahed, Pariel-Madjlessi et Belmin, 2001). Une altération des fonctions exécutives peut être aussi présente (Neary et al., 1998).

L'association d'une SLA à une DFT a été fréquemment rapportée dans la littérature (Portet et al., 2001). Une APPnf associée à la maladie est plus rare mais également possible (Vercelletto et al., 2003). Enfin, à ce jour, peu d'études rapportent une association entre SLA et DS (De Souza et al., 2009).

Certains auteurs évoquent l'existence d'un continuum entre la SLA et la variante frontale de la DLFT (Portet et al., 2001 ; Murphy et al., 2007). Cette hypothèse est cohérente avec les symptômes cliniques, mais aussi avec les études d'imagerie qui montrent que, chez les patients atteints de SLA, l'atrophie corticale ou la réduction de l'activité cérébrale s'étend au-delà des aires motrices et affecte les aires fronto-temporales (Chang et al., 2005).

Une récente revue de la littérature (Raaphorst, De Visser, Linssen, De Haan et Schman, 2010) estime que, parmi les patients SLA non déments, 33 à 51% présenteraient des troubles cognitifs légers.

En 2009, Strong et al. ont établi une classification des présentations cliniques des patients atteints de SLA en intégrant la présence possible de troubles cognitifs :

- SLA avec atteinte motrice pure ;
- SLA avec troubles cognitifs insuffisants pour remplir les critères de DFT ;
- SLA avec troubles comportementaux ;
- SLA avec DFT associée.

4.2. Caractéristiques des troubles cognitifs légers dans la SLA

Les troubles cognitifs des patients atteints de SLA rapportés dans la littérature sont variables selon les études et semblent toucher principalement trois domaines : le langage, la mémoire et les fonctions exécutives.

Concernant le langage, Rakowicz et Hodges (1998) rapportent des difficultés de dénomination et d'évocation (avec un manque du mot), de catégorisation sémantique et l'utilisation de circonlocutions* chez les patients. Bianco-Blache & Robert (2002) relèvent également une atteinte possible du langage élaboré écrit avec une perte au niveau de l'orthographe grammaticale et lexicale complexe. Toutefois, dans leur étude,

Abrahams et al. (2000) ne repèrent pas de troubles langagiers lorsqu'ils proposent une épreuve de complétion d'énoncés.

Concernant la mémoire, Mantovan et al. (2003) décrivent un déficit de la mémoire à long terme et plus précisément au niveau des procédures de rappel chez les patients atteints de SLA. Raasphort et al., (2010) rapportent également un déficit au niveau de la mémoire visuelle, qu'ils jugent significatif dans la mesure où les performances motrices n'influent pas sur les résultats. Abrahams et al., (2000), quant à eux, ne relèvent pas de trouble au niveau de la boucle phonologique de la mémoire de travail.

Concernant les fonctions exécutives, les résultats des études semblent plus homogènes : une atteinte dite frontale est constatée chez près de 50 % des patients (Ringholz et al., 2005) et ce le plus souvent en cas d'atteinte bulbaire (Lomen-Hoerth et al., 2003). Les modifications des processus exécutifs dans la SLA concerneraient le contrôle attentionnel, la génération et l'inhibition de réponses, la résolution de problèmes et les troubles du jugement (Lacomblez, Picard et Vercelletto, 2006).

4.3. Hétérogénéité des études

En somme, les études utilisant des batteries de tests neuropsychologiques pour évaluer les fonctions cognitives des patients atteints de SLA montrent des résultats disparates, tant sur l'importance que sur la nature de l'atteinte cognitive.

Selon Lacomblez, Picard et Vercelletto, (2006), le profil cognitif des patients atteints de SLA, ainsi que son évolution et son caractère péjoratif reste finalement mal connu. Il est possible que des considérations méthodologiques contribuent à expliquer la divergence des résultats. D'abord, les tests cognitifs utilisés varient tant pour leur spécificité que pour leur sensibilité, ensuite les critères d'inclusion et d'exclusion varient sur la prise en compte du critère de démence associée. Enfin, la majorité des études ne considère pas l'incidence possible des troubles moteurs dans la passation de tests : une dysarthrie qui affecte la production de la parole et/ou des troubles moteurs des membres supérieurs qui gênent la production écrite (Raaphorst et al., 2010).

L'objectif de ce mémoire est d'étudier l'influence de l'atteinte motrice sur les résultats obtenus par les patients atteints de SLA dans une épreuve en particulier : l'épreuve dite de fluence verbale.

Le choix de cette épreuve est orienté par le fait qu'il s'agit d'une des épreuves les plus fréquemment perturbées chez les patients atteints de SLA (Abrahams et al., 2000). Selon Reverberi, Laiacina et Capitani, (2006), les épreuves de fluence verbale sont particulièrement sensibles à la présence d'une anomalie cérébrale.

De plus, l'épreuve de fluence verbale est classiquement utilisée en neuropsychologie clinique et en orthophonie dans la mesure où elle sollicite les fonctions exécutives (recherche en mémoire à long terme) et le langage (évaluation du stock lexico-sémantique) (Raoux, Le Goff, Auriacombe et Dartigues, 2010), processus pouvant être altérés dans un certain nombre de pathologies neurodégénératives dont la SLA. Le langage et les fonctions exécutives sont deux composantes particulièrement intéressantes

à évaluer dans l'hypothèse d'un continuum entre SLA et DFT car elles sont atteintes dans les DFT.

Enfin, il s'agit d'une épreuve effectuée le plus souvent à l'oral mais adaptable à l'écrit en cas d'atteinte bulbaire sévère qui entraîne des difficultés de parole.

II. L'épreuve de fluence verbale

1. Présentation de l'épreuve de fluence verbale

1.1. Définition

L'épreuve dite de fluence verbale (ou épreuve de disponibilité lexicale ou d'évocation) consiste en la production dans un temps limité d'un maximum de mots répondant à un critère sémantique ou formel (Cardebat, Doyon, Puel, Goulet et Joanette, 1990).

1.1.1. Fluence verbale « classique »

Les épreuves de fluence verbale littérale (dite aussi "alphabétique" ou "formelle") consistent à énoncer un maximum de mots commençant par une lettre donnée (critère formel) dans un temps limité. La lettre choisie est le plus souvent déterminée en fonction de sa fréquence d'occurrence dans la langue. En effet, une étude de Borkowski, Benton et Spreen (1967), a montré que la disponibilité lexicale est corrélée avec la fréquence d'apparition de la lettre demandée. Dans la langue française, les lettres les plus couramment utilisées sont P, F, R, S, T (Cardebat et al., 1990).

Les épreuves de fluence catégorielle (ou sémantique) consistent quant à elles à énoncer dans un temps limité un maximum de mots appartenant à une catégorie (critère sémantique) demandée par l'examineur. La catégorie la plus utilisée dans la littérature est celle des animaux (Tombaugh, Kozak et Rees, 1999). Là encore, il a été montré que le niveau de performance est proportionnel au nombre d'items disponibles dans la langue, pour chaque catégorie (Crowe, 1996).

Deux tests de fluence verbale sont communément utilisés :

Le test de Cardebat et al. (1990) consiste à évoquer un maximum de mots commençant par la lettre P, R ou V et ceci en deux minutes. L'épreuve de fluence catégorielle consiste, quant à elle, à dire le plus de noms d'animaux, de fruits ou de meubles. L'examineur note le nombre de mots produits, le nombre de répétitions et le nombre d'erreurs. L'étalonnage est établi en fonction de l'âge et du niveau socio-culturel du sujet.

Le Set Test d'Isaacs (Isaacs et Kennie, 1973) est un test de fluence catégorielle. Il s'agit pour le patient de produire successivement le plus de noms de couleurs, d'animaux, de fruits et de villes. Pour chaque catégorie, les performances sont mesurées sur 15 secondes mais l'épreuve est terminée lorsque le sujet a nommé dix mots dans chaque catégorie ou pense ne plus pouvoir en nommer. On calcule le nombre total de productions sur les

quatre catégories demandées. Un score en deçà de 30 items est considéré comme pathologique.

1.1.2. Fluence verbale alternée

L'épreuve de fluence verbale alternée correspond à une épreuve au cours de laquelle il faut alterner entre deux critères au moins pour produire les items. Elle peut être de type littéral (alterner des critères formels), catégoriel (alterner des catégories) ou mixte (alterner un critère formel puis un critère catégoriel).

1.2. Normes chez une population de sujets tout-venants

1.2.1. Niveau socioculturel

Le niveau d'étude influence les scores de fluence verbale (Tombaugh et al., 1999), et plus particulièrement sur la fluence verbale littérale (Ratcliff et al., 1998). Cet effet sur la fluence littérale serait dû à l'alphabétisation et à l'apprentissage de la segmentation phonologique acquis grâce à l'enseignement. De plus, le niveau de vocabulaire est un bon prédicteur de la réussite au test de fluence verbale littérale (Henry et Philips, 2006).

En ce qui concerne la fluence verbale catégorielle, il a été démontré que l'expérience individuelle de chaque individu pouvait influencer sur les résultats. En effet, chaque sujet n'a pas été confronté aux mêmes situations et stimulations, ce qui fait que certaines catégories vont paraître plus pertinentes pour certaines personnes (Capitani, Laiacina et Barbarotto, 1999), notamment selon leurs intérêts, leur profession, leur quotidien.

Concernant les épreuves de fluence verbale alternée et les épreuves de fluence verbale sous modalité écrite, peu d'études ont été menées et aucune référence à la norme en langue française n'a, à notre connaissance, été publiée.

1.2.2. Sexe

Les travaux menés diffèrent sur les résultats, mais il semblerait que la différence entre les hommes et les femmes résulte de l'influence de l'expérience individuelle de chaque individu. Par exemple, les hommes trouvent plus de mots dans la catégorie « outils » alors que les femmes sont plus performantes dans la catégorie « fruits » (Cardebat et al., 1990).

1.2.3. Age

Les fluences catégorielles sont moins bien réussies que les fluences littérales chez les personnes âgées lorsque les résultats sont comparés à ceux de personnes plus jeunes (Crawford, Bryan, Luszcz, Obonsawin et Lesley, 2000). Avec l'âge, les personnes produisent plus de persévérations (Henry et Phillips, 2006). Cette tendance aux persévérations pourrait être la conséquence d'une réduction des capacités exécutives, qui se retrouverait chez les sujets âgés, avec un impact sur la mémoire de travail, donc la

manipulation et le traitement des informations. Ces capacités exécutives interviennent en effet dans les performances des sujets lors de l'épreuve de fluence verbale.

Nous allons maintenant présenter les fonctions cognitives impliquées lors de la réalisation de l'épreuve de fluence verbale.

2. Les fonctions exécutives

2.1. Définition

Selon Godefroy et al. (2004), les fonctions exécutives correspondent aux fonctions de haut niveau opérant dans les situations non routinières, c'est-à-dire inhabituelles, conflictuelles ou complexes.

Face à une tâche nouvelle, elles permettent la prise de décision, la planification, la régulation des émotions ainsi que la détection et correction des erreurs (Meulemans, Coliette et Van der Linden, 2004). Elles permettent également l'initiation de séquences motrices et de comportement, en lien avec l'inhibition de conduites habituelles, de comportements inappropriés et de réponses prédominantes (Meulemans et al., 2004).

Les fonctions exécutives sont actives lors de la recherche volontaire d'informations en mémoire, en permettant une attention soutenue et gérant la vitesse de traitement (Meulemans et al., 2004). Enfin, ces fonctions de contrôle permettent la mise en action de la flexibilité mentale lorsqu'il est nécessaire de passer d'un comportement (ou d'une séquence motrice) à un autre. Elles sont également importantes pour la coordination de plusieurs tâches simultanées (Meulemans et al., 2004).

Les structures cérébrales impliquées dans les fonctions exécutives se trouvent au sein de la région frontale et plus particulièrement au sein du cortex préfrontal, les réseaux fronto-sous-corticaux participant de manière prépondérante au fonctionnement exécutif.

2.2. Modélisation

Parmi les modèles de référence utilisés en neuropsychologie, deux orientations théoriques majeures se dessinent.

D'abord, certains modèles proposent une conception unitaire des fonctions exécutives. Ils se développent autour de la notion d'un système de contrôle qui gère et coordonne les informations de l'environnement, permettant ainsi de s'ajuster face à une situation nouvelle.

Pour Norman et Shallice (1980), cet élément est le système attentionnel superviseur (SAS). Le SAS a accès aux informations provenant de l'environnement, aux intentions du sujet et à ses capacités cognitives. Il nécessite des ressources attentionnelles importantes car il demande un contrôle volontaire du sujet (Annexe V).

De même, selon les modèles de Baddeley et Hitch (1974) et Baddeley (1996), l'administrateur central dans la mémoire de travail rassemble les informations provenant de deux systèmes « esclaves » : la boucle phonologique qui stocke temporairement l'information verbale et le registre visuo-spatial qui permet la rétention temporaire d'information concernant la forme des objets et leur position dans l'espace (Annexe VI).

Ces deux modèles ne rendent toutefois pas compte de la diversité des processus engagés dans les tâches exécutives, ce que tend à démontrer une seconde orientation théorique.

Miyake, Friedman, Emerson, Witzki et Howerter (2000) ont proposé une modélisation des fonctions exécutives en tant que système à la fois unitaire et divisé. Trois fonctions essentielles ressortent : la mise à jour des données, l'inhibition et la flexibilité cognitive. Ces composantes sont indépendantes mais entretiennent des liens entre elles : elles contribuent toutes à la mémoire de travail et font intervenir un processus d'inhibition. Une quatrième fonction est proposée par ces auteurs : l'attention divisée qui serait la capacité à partager équitablement les ressources attentionnelles nécessaires aux tâches réalisées simultanément (la gestion de tâches multiples) (Annexe VII).

2.3. Dysfonctionnement des fonctions exécutives

Les fonctions exécutives peuvent être perturbées suite à une lésion du cortex préfrontal (Sirigu et al., 1995) mais aussi dans les atteintes des noyaux gris centraux (Zalla et al., 1998) et les lésions pariétales (Godbout et Doyon, 1995). On parle alors de syndrome dysexécutif.

Selon Godefroy et al., (2004), les manifestations d'un syndrome dysexécutif peuvent être d'ordre comportemental avec une hypoactivité (aspontanéité et/ou apathie), ou une hyperactivité (avec impulsivité et/ou désinhibition) ainsi que des persévérations, des comportements stéréotypés et une dépendance à l'environnement.

D'autres manifestations dites « cognitives » peuvent également être présentes avec un déficit d'initiation et d'inhibition de l'action, de division de l'attention et de coordination entre deux tâches, de génération de l'information, de résolution de problèmes, de déduction, de maintien et commutation de règles et de la mémoire épisodique.

Un dysfonctionnement des fonctions exécutives entraîne des difficultés concrètes dans le quotidien de la personne qui peut par exemple éprouver des difficultés à s'organiser pour aller faire ses courses, pour maintenir une conversation, pour trouver son chemin, pour inhiber les informations non pertinentes ou encore planifier une action.

3. La production lexicale

3.1. Généralités

Selon Rondal et Seron (2000), le langage est le fruit de plusieurs composantes : la composante phonologique qui regroupe les sons propres à une langue déterminée (les phonèmes), la composante morpho-lexicologique qui regroupe les mots de la langue et

qui constituent le lexique, la composante morphosyntaxique qui concerne la réalisation de structures complexes de sens, la composante pragmatique qui regroupe une série de sous-fonctions visant à agir sur l'interlocuteur ou à l'influencer et enfin la composante discursive.

La production langagière ne repose pas uniquement sur des processus linguistiques, d'autres processus interviennent, notamment la mémoire sémantique, la mémoire de travail ainsi que les fonctions exécutives (Mazeau, 2006).

L'acte de production du langage nécessite un enchaînement et la mise en lien de ces différentes composantes ; ces processus ont été modélisés sous plusieurs angles.

3.2. Modèles de production lexicale

Les principaux modèles de production du langage font état de trois niveaux de traitement: le niveau sémantique, le niveau lexical et le niveau phonologique (Levelt, 1999 ; Dell, Burger et Svec, 1997).

Caramazza, Hillis, Rapp et Romani (1990) et Caramazza et Hillis (1995) proposent un modèle en cascade qui rend compte de l'accès lexical, en production orale et écrite. L'architecture de ce modèle postule l'existence de différentes composantes dédiées à des traitements spécifiques et met en évidence les liens qu'elles entretiennent. L'évocation lexicale peut être expliquée via ce modèle. Le système lexical comporte des connaissances (sémantiques, phonologiques et orthographiques) stockées à long terme et schématisées sous la forme de systèmes ou de lexiques. Le lexique phonologique constitue la forme sonore abstraite d'une unité lexicale et code notamment les informations sur l'identité des phonèmes et la structure syllabique ; il comporte une entrée (identification de mot entendu) et une sortie (production orale). Le lexique orthographique concerne la séquence de lettres : le lexique de sortie intervient lors de l'expression et le lexique d'entrée à la reconnaissance du mot écrit. Les mémoires tampons (buffers) assurent le maintien à court terme des informations et permet la planification du mot (Annexe VIII).

Contrairement aux modèles de Dell et al. (1997) et Levelt (1999), le modèle de Caramazza et Hillis stipule que l'activation en provenance du niveau sémantique se propage simultanément et indépendamment vers les réseaux syntaxiques et lexicaux.

La production lexicale est dépendante du système sémantique, qui fait partie intégrante de la mémoire sémantique. Cette notion de mémoire sémantique a été introduite par Tulving et Donaldson (1972) et Tulving (1995) en opposition à la mémoire épisodique (ensemble de souvenirs propres à un individu). La mémoire sémantique fait référence à la mémoire des mots, des idées, des concepts, dont la récupération serait automatique et indépendante du contexte (Moreaud et al., 2008). Le système sémantique, d'un point de vue anatomique, peut être représenté comme un vaste réseau neuronal formé de concepts et d'attributs, lesquels seraient reliés par une série de "noeuds". Ainsi, l'activation d'un attribut du stimulus activerait l'ensemble du cerveau et rendrait possible l'identification (Rosch, Mervis, Gray, Johnson et Boyes-Braem, 1976 ; Belliard et al., 2007).

3.3. Dysfonctionnements du langage

Nous évoquons ici seulement les troubles du langage acquis.

Concernant la production lexicale, on peut retrouver des troubles du traitement sémantique ou troubles lexico-sémantiques qui engendrent majoritairement un manque du mot avec des paraphasies verbales sémantiques et des périphrases. Un trouble langagier peut également résulter de troubles du traitement phonologique ou troubles lexico-phonologique qui induisent un manque du mot avec des paraphasies phonologiques, des néologismes jusqu'au jargon. Enfin, les troubles qui affectent la production de phrases peuvent conduire à une dyssyntaxie* ou à un agrammatisme*.

4. Le langage dans l'épreuve de fluence verbale

Les épreuves de fluence verbale font intervenir le langage et les fonctions exécutives. En effet, elles nécessitent la représentation du mot en mémoire (stock sémantique verbal) ainsi que la récupération du mot en mémoire (accès au stock sémantique verbal).

Selon Rondal et Seron (2000), le lexique mental est un stock d'associations mémorisées entre les caractéristiques sémantiques des concepts et les spécifications de la forme des mots correspondants. Pour produire un mot, les représentations phonologiques sont utilisées comme des codes mentaux abstraits pour traduire l'information lexicale. Toutefois des études tendent à montrer un autre aspect du lexique mental en s'éloignant de la conception basique d'une association "forme-concept" et en qualifiant la lexicalisation comme un processus plus complexe, dynamique et contextuel (Nespoulos, 2004). Le stock sémantique verbal serait un répertoire d'unités lexicales inter-reliées (Cordier et Le Ny, 2005).

La réussite à l'épreuve de fluence verbale nécessite ainsi une intégrité du stock sémantique verbal (ou lexique mental).

L'accès lexical se définit par l'ensemble des étapes situées en amont de la planification articulatoire d'un mot. C'est un processus qui est influencé par trois facteurs : la fréquence d'apparition du mot (Howes et Solomon, 1951), l'âge d'acquisition du mot et l'effet facilitant de l'amorçage sémantique. L'accès au lexique dans le langage spontané est rapide (2,5 mots par secondes en moyenne selon Levelt et Meyer, 2000) et échappe à la conscience du sujet.

5. Les fonctions exécutives dans l'épreuve de fluence verbale

Les tâches de fluence verbale impliquent des processus exécutifs tels que l'initiation, la création de stratégies pour répondre à une demande inhabituelle, l'organisation de la recherche et de la production verbale ou encore la mémorisation de consignes et des réponses antérieures ainsi que l'inhibition de ces dernières (Henry, Crawford et Phillips, 2004). De plus, la vitesse de traitement est particulièrement mise en jeu en raison des contraintes de temps des épreuves de fluence verbale (Mayr, 2002).

Concernant la localisation cérébrale, la fluence catégorielle nécessite plus spécifiquement des processus sous-tendus par les lobes temporaux et frontaux (Raoux et al., 2007) et la fluence littérale nécessite des processus typiquement sous-tendus par le lobe frontal (Brickman, Paul et Cohen, 2005). Henry et al. (2004) ont montré néanmoins que les deux types de fluences sollicitent des processus exécutifs de même nature avec une intensité identique. Le lobe frontal impliqué dans les épreuves de fluence est particulièrement activé avec les processus de flexibilité mentale, de stratégies de recherche et d'inhibition.

La flexibilité mentale activée pour répondre aux épreuves de fluence verbale constitue un processus exécutif central, elle a pour fonction principale de faciliter l'adaptation du sujet à des situations nouvelles et ce notamment lorsque les routines d'actions (routines surappries) ne suffisent pas (Norman et Shallice, 1980). La flexibilité n'est pas une fonction unitaire (Eslinger et Grattan, 1993 ; Collette, 2004) : on distingue la flexibilité réactive et spontanée.

Les épreuves de fluence classique sont fréquemment utilisées pour tester la flexibilité spontanée qui correspond au passage d'un mot à un autre. Elle permet la production de réponses variées après recherche active en mémoire et la mise en place par un sujet de ses propres stratégies. Les épreuves de fluence alternée mettent également en action la flexibilité spontanée à laquelle se rajoute la flexibilité réactive, qui demande le passage d'une règle à une autre. La flexibilité réactive est nécessaire lorsque l'environnement exige un changement de stratégie (Clément, 2006). Il est à noter qu'à notre connaissance, peu d'études ont été menées concernant les épreuves de fluence verbale alternée ; cependant, toutes tendent à démontrer l'importance de l'aspect exécutif qu'elles mettent en jeu. La fluence verbale alternée requerrait le maintien d'une règle d'action complexe dans le temps (planification) et le passage d'une règle à l'autre au sein d'une seule et même épreuve, avec une consigne de double tâche (Downes, Sharp, Costall, Sagar et Howe, 1993 cités par Kebir et al., 2007 ; Henry et Philips, 2006).

Les épreuves de fluence verbale donnent lieu à des données quantitatives (le nombre de mots produits), toutefois Troyer, Moscovitch et Winocur (1997) ont proposé une méthode d'analyse qualitative des épreuves de fluence verbale afin de mettre en évidence les processus cognitifs impliqués dans ces tâches. Les auteurs définissent deux processus :

- Le « *clustering* » ou regroupement, qui correspond à la production de mots appartenant à des sous-catégories sémantiques ou lexicales. Il implique le lobe temporal avec la mémoire verbale sémantique pour la fluence catégorielle et le lexique phonologique pour la fluence littérale.
- Le « *switching* » qui correspond à la capacité de passer d'un regroupement à l'autre, implique des processus dépendant du lobe frontal tels que la flexibilité mentale et les mécanismes de recherche.

Cette analyse qualitative éclaire sur l'élaboration de stratégies de recherche mais elle reste une description subjective.

6. L'épreuve de fluence verbale dans la SLA

Havet (2006) explique que les tests évaluant le langage et les fonctions exécutives chez les patients atteints de SLA devraient tenir compte de certains facteurs tels que la survenue d'une dépression, d'une hypoventilation et de l'évolution des troubles moteurs.

Elle conclut que le choix du matériel est limité car il faut éviter les épreuves qui requièrent le langage oral et les habiletés motrices du fait des troubles moteurs des patients. Pourtant, la plupart des études faites sur les capacités de fluence verbale dans la SLA n'ont pas pris en compte la condition motrice pouvant influencer la passation des épreuves et les résultats (Stukovnik, Zidar, Podnar et Repovs, 2010).

Pour prendre en compte ce problème, l'équipe d'Abrahams et al. (2000) instaure une phase de contrôle (relecture et réécriture des productions) après les épreuves de fluence verbale afin de neutraliser l'influence de l'aspect moteur dans la passation. Les auteurs comparent ensuite les performances des patients dans les épreuves de fluence verbale aux épreuves qui évaluent la disponibilité lexicale et la mémoire de travail. Malgré l'application de la phase de contrôle, Abrahams et al. (2000) montrent que les patients atteints de SLA échouent à l'épreuve de fluence verbale. Les auteurs attribuent cette difficulté à un dysfonctionnement exécutif.

Dans cette perspective, notre travail sur les épreuves de fluence verbale chez les patients atteints de SLA s'attachera à prendre en compte les difficultés de parole et d'écriture à travers différentes épreuves de fluence verbale classique, mais également des épreuves de fluence verbale alternée.

Chapitre II

PROBLEMATIQUE ET HYPOTHESES

I. Problématique

On sait que les patients atteints de SLA présentent des troubles moteurs (notamment au niveau des muscles effecteurs de la parole et des membres supérieurs) qui gênent la communication orale et écrite. Des études montrent également la présence de troubles cognitifs chez ces patients, certaines en évoquant un profil cognitif dit en continuum avec la DFT (Murphy et al., 2007 ; Portet et al., 2001), d'autres en présentant un profil spécifique avec des troubles cognitifs légers (Abrahams et al., 2000 ; Raasphorst et al., 2010).

Les études divergent cependant sur la spécificité des troubles cognitifs ainsi que sur leur prévalence ; cela pourrait s'expliquer par le choix des tests cognitifs, le problème étant l'absence de prise en compte des troubles moteurs des patients. L'épreuve de fluence verbale est une épreuve fréquemment utilisée pour mettre en évidence un trouble cognitif dans la mesure où elle met en jeu des processus langagiers et exécutifs. Les données de la littérature indiquent que cette épreuve est fréquemment échouée chez les patients atteints de SLA. Seule l'étude d'Abrahams et al. (2000) a pris en compte, à notre connaissance, les difficultés motrices en proposant une relecture et une réécriture des productions, afin les contrôler, et d'isoler ainsi les processus cognitifs mis en jeu.

Néanmoins, aucune étude francophone n'a à notre connaissance examiné le profil cognitif des patients atteints de SLA en prenant en compte leurs difficultés motrices, et aucune étude n'a proposé d'épreuve de fluence verbale alternée, laquelle pourrait permettre de cibler l'évaluation des fonctions exécutives. Enfin, l'exploration du langage menée dans les différentes études montre des résultats hétérogènes ou incomplets. Pouvoir proposer une évaluation adaptée aux patients atteints de SLA permettrait par la suite d'acquérir une meilleure compréhension de la maladie et d'envisager une prise en charge des patients plus complète.

II. Hypothèse théorique

Les difficultés des patients atteints de SLA aux épreuves de fluence verbale peuvent être la conséquence de plusieurs dysfonctionnements. Lorsque les difficultés motrices sont contrôlées, celles qui subsistent sont dues à une altération du langage et/ou des fonctions exécutives. Nous supposons que le pattern des difficultés (trouble moteur, trouble du langage et/ou trouble exécutif) est variable en fonction des patients.

III. Hypothèses opérationnelles

H1 : Les performances des patients aux épreuves de fluence verbale sont inférieures aux performances de la population contrôle.

H2 : Après la phase de contrôle des troubles moteurs (relecture et/ou réécriture), certains patients normalisent leur score obtenu aux épreuves de fluence verbale classique ce qui signifie que l'altération motrice a influencé le résultat ; d'autres ne le normalisent pas.

H3 : Les patients qui ne normalisent pas leurs scores ont une faible performance en fluence alternée et/ou dans les épreuves de langage.

H4 : Le déficit de performance à l'épreuve de fluence verbale est lié à la sévérité de l'atteinte bulbaire plutôt qu'à la sévérité de l'atteinte spinale.

Chapitre III

PARTIE EXPERIMENTALE

I. Population

1. Choix de la population « patients »

1.1. Méthodologie de recrutement

1.1.1. Organisation et lieux de passation

Nous avons proposé notre protocole à des patients atteints de SLA hospitalisés à l'hôpital neurologique de Bron (69) où est situé le centre SLA de Lyon. L'expérimentation s'est faite dans les chambres des patients avec l'accord de l'équipe soignante. Les passations se sont déroulées d'octobre 2012 à janvier 2013.

1.1.2. Critères d'inclusion et d'exclusion

Pour notre étude, nous avons établi les critères d'inclusion suivants concernant les patients atteints de SLA :

- Age supérieur à 20 ans
- Langue maternelle française
- Diagnostic posé de SLA certaine ou probable selon les critères révisés d'El Escorial (1998)

Les critères d'exclusion des patients atteints de SLA pour notre étude sont les suivants :

- Antécédents psychiatriques
- Antécédents neurologiques autre que SLA ou associée à la SLA, notamment diagnostic de DLFT, de maladie d'Alzheimer ou d'une maladie apparentée
- Retard ou trouble du langage oral et/ou écrit
- Retard de développement
- Trouble de l'audition non corrigé
- Trouble de la vision non corrigé
- Dysarthrie et altération du graphisme sévères

1.2. Présentation de la population

L'effectif final de notre population est de dix-neuf patients atteints de SLA. Les caractéristiques démographiques sont présentées dans le Tableau 1.

2. Choix de la population « contrôle »

Tableau 1 : Caractéristiques démographiques des patients

Patients	Age	NSC ¹	Sexe	Type initiale SLA	Score ALSFRS ²	Score NORRIS ³	Durée d'évol. (en mois)	Score STAI ⁴	Score BDI ⁵	Mod. de passation	Score BECD	Score Dysgraphie
Patient 1	78	4	M	Spinale	34	38	18	43	10	OE	24	0
Patient 2	62	4	M	Spinale	22	39	118	41	15	O	24	/
Patient 3	63	4	M	Spinale	21	37	58	41	9	O	24	/
Patient 4	61	4	M	Spinale	28	38	/	30	5	O	24	/
Patient 5	76	3	F	Bulbaire	25	16	/	52	28	E	/	0
Patient 6	55	4	M	Spinale	40	39	/	43	7	O	24	/
Patient 7	67	4	M	Spinale	42	39	56	45	13	OE	24	2
Patient 8	72	4	M	Bulbaire	35	15	/	35	6	E	10	0
Patient 9	83	4	F	Spinale	26	23	20	/	/	E	/	6
Patient 10	68	4	F	Spinale	27	37	93	51	36	O	24	/
Patient 11	75	3	M	Spinale	33	39	40	32		OE	24	3
Patient 12	77	4	F	Bulbaire	38	28	16	41	16	OE	17	0
Patient 13	66	4	M	Spinale	31	37	28	40	24	O	22	/
Patient 14	69	4	M	Spinale	28	33	12	55	24	O	24	/
Patient 15	74	3	F	Bulbaire	38	28	14	48	9	E	/	0
Patient 16	79	4	F	Bulbaire	21	19	15	32	20	O	15	/
Patient 17	77	3	F	Bulbaire	22	0	20	55	22	E	/	8
Patient 18	62	4	F	Spinale	25	26	30	29	10	O	22	/
Patient 19	70	4	M	Spinale	41	30	22	39	16	OE	22	0
MOY	70	3.8	11M /8F	13 spin/ 6 bulb	30.4	29,5	37,3	42	16	5 OE/ 9 O/ 5 E	/	/
ET	± 7.47	±0.4	/	/	± 7.1	±10.8	±31.48	±8.2	±8.7	/	/	/

¹ Niveau Socio-Culturel (Poitrenaud et al., 1996)

² L'échelle ALSFRS (ALS CNTF, 1996) évalue l'état moteur bulbaire, la motricité des membres supérieurs et inférieurs.

³ L'échelle Norris Bulbaire (Norris et al., 1974) permet d'évaluer l'importance de l'atteinte bulbaire.

^{4 et 5} L'échelle BDI II (Beck et al., 1996) et la forme Y-A de la STAI (Spielberger, 1983) nous permettent de contrôler la symptomatologie anxio-dépressive.

NB : le sigle / indique une absence de données, indépendamment de notre volonté.

Notre population contrôle a été constituée selon trois critères : l'âge, le sexe et le niveau socio-culturel (ce dernier étant établi grâce à la grille de Poitrenaud et al. 1996 (Annexe IX) dans le but de procéder à un appariement le plus ajusté possible aux patients.

2.1. Organisation et lieux de passation

Les participants contrôles ont été recrutés via notre entourage et grâce des associations culturelles. Nous leur avons présenté les épreuves soit à leur domicile, soit au nôtre. Les passations se sont déroulées de septembre 2012 à janvier 2013.

2.2. Critères d'inclusion et d'exclusion

Pour être inclus dans notre étude, le participant contrôle doit remplir les conditions suivantes :

- Age supérieur à 20 ans
- Langue maternelle française.

Les critères d'exclusion sont les suivants :

- La présence d'un déficit cognitif : score au MMSE (GRECO, 2003) inférieur ou égal à 25
- Antécédents psychiatriques
- Antécédents neurologiques
- Retard ou trouble du langage oral et/ou écrit
- Retard de développement
- Trouble de l'audition non corrigé
- Trouble de la vision non corrigé

2.3. Présentation de la population

Notre population contrôle est constituée vingt-six participants. Le Tableau 2 présente les caractéristiques démographiques des participants.

II. Protocole

1. Evaluations préliminaires

1.1. Echelles d'anxiété et de dépression

La BDI II (Beck, Steer et Brown, 1996) est composée de 21 questions à choix multiple qui permettent d'évaluer l'importance des symptômes dépressifs (Annexe X).

Tableau 2 : Caractéristiques démographiques des participants contrôles

Contrôles	Age	Sexe	NSC ¹	Score au MMSE ²	STAI ³	BDI ⁴
Contrôle 1	52	F	4	30	27	4
Contrôle 2	51	M	4	30	28	5
Contrôle 3	79	M	4	26	26	1
Contrôle 4	67	F	4	30	34	15
Contrôle 5	77	F	3	30	40	11
Contrôle 6	69	F	4	28	26	6
Contrôle 7	73	F	4	29	26	5
Contrôle 8	82	F	3	30	36	7
Contrôle 9	53	M	4	30	37	1
Contrôle 10	62	M	4	30	27	11
Contrôle 11	62	F	4	30	35	5
Contrôle 12	50	F	4	30	40	6
Contrôle 13	72	M	4	29	33	9
Contrôle 14	72	F	4	30	34	9
Contrôle 15	60	F	4	28	36	25
Contrôle 16	79	F	3	28	26	17
Contrôle 17	74	M	4	27	26	/
Contrôle 18	84	F	2	29	34	12
Contrôle 19	62	F	4	29	28	1
Contrôle 20	77	M	4	29	31	17
Contrôle 21	64	F	3	26	32	10
Contrôle 22	57	M	4	29	26	2
Contrôle 23	83	M	4	29	35	2
MOY	67,87	9M/14F	3,7	29	31,4	8,2
ET	±10,8	/	±0,54	±1,26	±4,8	±6,21

¹ Niveau Socio-Culturel (Poitrenaud et al., 1995)

² Mini Mental State Examination, version consensuelle du GRECO, 2003

^{3 et 4} L'échelle BDI II (Beck et al., 1996) et la forme Y-A de la STAI (Spielberger, 1983) nous permettent de contrôler la symptomatologie anxio-dépressive.

La forme Y-A de la STAI (Spielberger, 1983) est une échelle composée de 20 questions qui permet d'évaluer le niveau d'anxiété lors de la passation du protocole (Annexe XI).

1.2. Mini Mental State Examination (version consensuelle du GRECO, 2003)

Seuls les participants contrôles ont été soumis à cette épreuve. Nous avons inclus dans notre protocole les participants ayant un score strictement supérieur à 25/30 (la feuille de passation est dans l'annexe XII).

1.3. Evaluation des difficultés motrices

1.3.1. La Batterie d'Evaluation Clinique de la Dysarthrie (Auzou et Rolland Monnoury, 2006)

Cette épreuve n'est pas présentée si le patient est dans l'incapacité manifeste de parler.

Nous présentons au patient 12 mots que ce dernier doit lire ainsi que 12 phrases, en dehors de la vision de l'examineur, et transcrivons sa production orale (Annexe XIII). Nous comparons ensuite le mot ou la phrase lue avec la transcription. En résulte un score total sur 24 items.

Le score d'intelligibilité (SI) de la BECD permet d'évaluer les capacités de parole du patient et de le situer par rapport à un seuil d'intelligibilité :

- $18 \leq SI \leq 23$ = dysarthrie légère
- $12 \leq SI \leq 17$ = dysarthrie modérée
- $7 \leq SI \leq 11$ = dysarthrie sévère
- $SI \leq 6$ = dysarthrie massive avec parole inintelligible

Avec un score supérieur à 15/24, les épreuves sont réalisées sous modalité orale. Si le score se situe en dessous de 15/24, la dysarthrie est jugée trop sévère et la suite de la passation est réalisée sous forme écrite exclusivement.

1.3.2. L'Echelle de Dysgraphie d'Ajuriaguerra (Ajuriaguerra et al., 1964)

Cette échelle permet de voir si les capacités d'écriture du patient sont suffisantes pour effectuer des épreuves écrites. Pour cela, le patient copie le court texte suivant : «*Mon cher, je suis bien content de te voir mercredi. S'il fait beau, nous ferons une jolie promenade, s'il pleut nous irons au cinéma.*».

Cette épreuve n'est pas présentée si le patient est dans l'incapacité manifeste d'écrire.

Nous évaluons l'écriture du patient grâce à une grille d'évaluation (Annexe XIV).

Nous considérons que les difficultés d'écriture sont trop importantes lorsque le patient obtient un score supérieur à 19/38 : les épreuves se font alors sous modalité orale exclusivement.

2. Choix du protocole

Les participants contrôles sont soumis au protocole comportant les épreuves spécifiques sous modalités orale et écrite.

Suite aux épreuves préliminaires, les patients sont soumis au Protocole OE (Oral Ecrit), O (Oral) ou E (Ecrit) :

- **Protocole OE** : Les patients sont suffisamment intelligibles et n'ont pas de trouble graphique important. Ce protocole est celui proposé aux participants contrôles.
- **Protocole O** : Les patients présentent des troubles du graphisme importants avec un score à l'échelle d'évaluation de la dysgraphie supérieur à 19/38 ou une incapacité totale manifeste pour écrire.
- **Protocole E** : Les patients présentent des troubles de la parole importants avec un score d'intelligibilité inférieur à 15 ou une incapacité totale manifeste pour parler.

3. Protocole expérimental

Le protocole expérimental proposé aux participants contrôles et aux patients est composé d'épreuves de fluence verbale classique et alternée ainsi que d'épreuves de langage.

3.1. Epreuves de fluence verbale

3.1.1. Consigne

Le choix des items (lettres initiales et catégories) a été fait au regard des épreuves de fluence préexistantes: « Fluence verbale catégorielle et lexicale » (Cardebat et al., 1990) et le « Set Test d'Isaacs » (Isaacs et Kennie, 1973) ainsi qu'en fonction de la fréquence d'apparition des lettres en position initiale en référence au Lexis (Feller, 1976).

Chaque épreuve de fluence est chronométrée et dure deux minutes. La consigne est à chaque fois identique : il est demandé au sujet de « *dire/d'écrire un maximum de mots (commençant par...)/de noms (de...) en évitant les mots de la même famille et les noms propres et ceci en deux minutes* » pour les fluences classiques, et pour les fluences alternés de « *dire/d'écrire un maximum de mots en alternant un mot commençant*

par... et un mot commençant par.../ un nom de... et un nom de... en évitant les mots de la même famille et les noms propres et ceci en deux minutes ».

Les consignes sont répétées autant de fois que nécessaire avant le début de l'épreuve. Pendant la passation, la consigne n'est plus répétée sauf si le participant ne dit rien pendant au moins trente secondes ou s'il produit des mots de la même famille (on arrête le chronomètre afin de lui répéter la consigne). Le participant est encouragé à continuer s'il nous interroge durant la passation ou s'il se rend compte qu'il a répété un mot déjà énoncé.

A la fin de chaque épreuve de fluence, une phase de contrôle est proposée. Les participants sont amenés à « *relire/réécrire la liste comprenant les mots [qu'ils ont] dits/écrits le plus vite possible, sans faire d'erreurs* ».

Pour les épreuves de fluence écrite, nous prenons soin de cacher les productions au fur et à mesure sur la feuille de passation afin que le participant ne relise pas au cours de l'épreuve ce qu'il a écrit.

Le Tableau 3 présente les épreuves de fluence verbale proposées et les modalités de passation.

Tableau 3 : Détails des épreuves de fluence verbale

Type de fluence verbale	Modalité Orale	Modalité Ecrite
Fluence catégorielle	Animaux	Fruits
Fluence littérale	P	S
Fluence littérale alternée	R / T	M / L
Fluence catégorielle alternée	Outils/vêtements	Meubles/légumes

3.1.2. Recueil des données et cotation

Nous relevons les mots produits par le participant à l'oral sur la feuille de passation écrite en prenant soin de noter le nombre de mots produits au bout de 15 secondes, puis 30 secondes, 1 minute, 1 minute 30 et 2 minutes (feuille de passation en annexe XV). Les données relevées sont les suivantes :

- **Le score brut** qui correspond au nombre total de mots produits.
- **Le nombre de répétitions** : mot répété ou réécrit.
- **Le nombre d'erreurs** : sont considérées comme des erreurs les mots de la même famille, un hyperonyme suivi d'un de ses hyponymes (ex : *singe* suivi de *orang-outang* ; dans ce cas, seuls les hyponymes sont comptabilisés), un nom propre.
- **Le nombre de persévérations** : erreur répétée malgré un rappel de la consigne.
- **Le nombre d'intrusions** : production ne répondant pas à la consigne ou production répondant à une autre épreuve de fluence.

Un score corrigé est établi en fonction du nombre total de mots produits duquel sont enlevés le nombre de répétitions, le nombre d'erreurs, le nombre de persévérations et le nombre d'intrusions.

Un point est compté même si le participant fait une faute d'orthographe, et qu'il produit des homophones ou des homographes (accompagnés d'une explication justifiant sa production).

Pour la phase de contrôle, les participants sont amenés à « *relire/réécrire la liste comprenant les mots (qu'ils ont) dits/écrits, le plus vite possible sans faire d'erreurs* ». La relecture ou réécriture est chronométrée afin d'obtenir des vitesses de parole et d'écriture moyennes en secondes.

Un index de fluence sera calculé de la manière suivante (Abrahams et al., 2000) :

$$\frac{120^1 - \text{Temps de relecture/réécriture}^2}{\text{Nombre d'items produits}^3}$$

¹ Temps total de l'épreuve (2 minutes, soit 120 secondes)

² Temps en secondes

³ Nombre total d'items produits, incluant les erreurs, les persévérations, les intrusions et les répétitions.

Le temps de relecture et de réécriture que nous relevons nous permet de nous affranchir des traitements de programmation phonologique ou graphomotrice (lors de la copie) ainsi que de la production motrice « de bas niveau ».

Cet index de fluence correspond ainsi au temps moyen que met un sujet pour produire un mot en s'affranchissant du ralentissement général des patients qui peut être dû à un problème moteur.

L'index de fluence permet d'isoler de manière spécifique l'accès au stock sémantique (stratégies de recherche, vitesse de traitement et fonctions qui interviennent telles que la flexibilité, l'initiation, et l'inhibition) et l'intégrité de ce dernier.

Ainsi, plus cet index de fluence est élevé, plus la performance est faible. `
--

En somme, plus un patient a un temps d'index de fluence élevé, plus il met de temps pour rechercher un mot.

Selon Abrahams et al., (2000), l'index de fluence correspond au temps mis «pour penser à un mot» (« to think at a word »). Tout au long de notre exposé, nous évoquerons l'index de fluence à travers l'expression suivante : « temps mis par un sujet pour rechercher un mot ».

3.2. Epreuves de langage

Ces épreuves sont proposées afin de compléter le profil « cognitif » des patients atteints de SLA et de mettre en évidence un potentiel trouble du langage qui serait à l'origine de difficultés cognitives.

Les épreuves de langage sont proposées aux patients ainsi qu'aux participants contrôles et la modalité orale ou écrite de passation varie selon le protocole proposé.

3.2.1. Batterie Informatisée du Manque du Mot (BIMM) (Gatignol et Marin Curtoud, 2007)

Cette batterie est composée d'une épreuve de dénomination sur images pour 42 substantifs et 28 verbes, ainsi que d'une épreuve de dénomination de sons que nous n'avons pas souhaité proposer pour des raisons de temps de passation et de spécificité (Annexe XVI). La dénomination sur images nous permet d'apprécier les capacités langagières du patient en termes d'accès au lexique et de mémoire sémantique.

Cette épreuve est effectuée pour les patients sous modalité orale si possible sinon sous modalité écrite, et sous modalité écrite pour les participants contrôles afin de constituer une norme pour notre étude (une norme pour la modalité orale étant disponible dans la batterie). La passation est informatisée et les résultats obtenus sous modalité orale sont comparés à la norme de la batterie ; les résultats obtenus sous modalité écrite sont quant à eux comparés aux résultats des participants contrôles.

Nous relevons le score et le temps total de passation en secondes.

3.2.2. Description de scène du Boston Diagnostic Aphasia Examination (BDAE) (Version fr. Mazeaux et Orgogozo, 1982)

Nous proposons l'épreuve de description de scène (image du « Voleur de biscuits », Annexe XVII) tirée de la BDAE sous modalité orale ou écrite. Nous demandons de « *décrire au mieux ce qui se passe sur l'image, dans un temps maximum de deux minutes* ».

La cotation est établie grâce à la grille d'évaluation mise au point par Croisile et al. (1996) et permet d'objectiver les performances syntaxiques du patient ainsi que d'obtenir une évaluation quantitative du discours.

Nous relevons le nombre total d'items produits, le nombre de propositions et le nombre d'informations.

4. Déroulement du protocole

Le Tableau 4 présente le déroulement de notre protocole expérimental comprenant les épreuves préliminaires, les épreuves de fluence verbale suivies d'une relecture ou d'une réécriture des productions et les épreuves de langage. Afin de contrebalancer un effet éventuel de la fatigue, nous proposons quatre versions où l'ordre de présentation des épreuves de fluence verbale varie.

Le protocole expérimental a une durée variant d'une heure à une heure et demie selon les modalités ce qui a représenté un temps total de passation estimé à 37 demi-journées.

Tableau 4 : Déroulement du protocole

1. Épreuves préliminaires		- Echelles d'anxiété-dépression (STAI forme Y-A et BDI II) - Pour les patients : score d'intelligibilité de la BECD et/ou échelle d'évaluation de la dysgraphie d'Ajuriaguerra - Pour les participants contrôles : MMSE
2. Épreuves de fluence verbale	Version 1	- Fluence classique littérale (O/E) - Fluence classique catégorielle (O/E) - Fluence alternée littérale (O/E) - Fluence alternée catégorielle (O/E)
	Version 2	- Fluence alternée catégorielle (O/E) - Fluence classique littérale (O/E) - Fluence classique catégorielle (O/E) - Fluence alternée littérale (O/E)
	Version 3	- Fluence alternée littérale (O/E) - Fluence alternée catégorielle (O/E) - Fluence classique littérale (O/E) - Fluence classique catégorielle (O/E)
	Version 4	- Fluence classique catégorielle (O/E) - Fluence alternée littérale (O/E) - Fluence alternée catégorielle (O/E) - Fluence classique littérale (O/E)
3. Phase de contrôle		Relecture et/ou réécriture des productions après chaque épreuve de fluence
4. Épreuves de langage		- BIMM - BDAE (description de scène)

Chapitre IV

PRESENTATION DES RESULTATS

I. Analyses de groupe

Les données présentées correspondent à la moyenne plus ou moins erreur-type.

NB : une erreur-type est un indice de dispersion qui permet de prendre en compte le nombre d'observations recueillies.

Aide à la lecture des résultats :

- Ctrl = population « contrôles »
- SLA = population « patients »
- Class = fluence classique
- Alt = fluence alternée
- * dans les graphiques = écart significatif

1. Analyses des données démographiques

Nous avons dans un premier temps évalué les différences démographiques entre les patients et les participants contrôles. Des tests t de Student ont été réalisés sur l'âge moyen, le niveau socio-culturel (NSC), les scores obtenus à la STAI YA et à la BDI II. Le test t de Student est un test paramétrique qui permet de comparer la moyenne de deux échantillons. Les données des échantillons sont réparties selon la loi normale. Ce test permet d'émettre deux hypothèses : H0 (les moyennes ne sont significativement pas différentes) et H1 (les moyennes sont significativement différentes). Le test t calcule la probabilité de rejeter H0 à tort. Si cette probabilité est inférieure à un seuil conventionnel (en général 0,05), alors on accepte H1.

Un test khi² a été réalisé pour évaluer la différence entre le sexe ratio des deux groupes. Il consiste également en l'émission d'hypothèses H0 et H1 et calcule la probabilité de rejeter H0 à tort, ce test est utilisé pour des données qualitatives (homme *versus* femme dans le cas de notre analyse).

Le seuil de significativité retenu est $p < 0,05$.

Les caractéristiques démographiques des participants ont été présentées précédemment dans les Tableaux 1 et 2.

Nos deux groupes de population sont appariés pour l'âge (Ctrl : $67,87 \pm 10,83$ vs SLA : $70,21 \pm 7,47$, $t(40) = 0,80$; $p = 0,43$), le niveau socio-culturel (Ctrl : $3,74 \pm 0,54$ vs SLA : $3,78 \pm 0,42$, $t(40) = 0,53$, $p = 0,74$) et le sexe (Khi² = 1,77, $p = 0,18$).

Nous remarquons que les symptômes anxieux et dépressifs sont plus importants chez les patients que chez les participants contrôles (STAI : Ctrl $31,43 \pm 4,80$ vs SLA $41,78 \pm 8,20$, $t(39) = 5,05$, $p < 0,05$ et BDI : Ctrl $8,23 \pm 6,21$ vs SLA $15,88 \pm 8,68$, $t(37) = 3,2$, $p < 0,05$).

2. Analyses de groupe sur les épreuves de fluence verbale

Nous avons procédé à des analyses de groupe afin de mesurer l'effet de la SLA sur les performances dans les épreuves de fluence verbale.

Des ANCOVAs (analyses de covariance) à plan mixte avec deux facteurs expérimentaux et cinq covariants ont été réalisées. Une ANCOVA est une méthode statistique qui vise à mesurer l'effet sur une variable dépendante de plusieurs variables indépendantes, indépendamment de l'effet de facteurs dits covariants.

Les facteurs sont le groupe (avec deux modalités : participants contrôles vs patients SLA) et le type de fluence (classique vs alternée). Les covariants (âge, sexe, NSC et scores aux deux échelles mesurant l'anxiété et la dépression) permettent de s'affranchir des différences démographiques entre les groupes et les mesures. Les trois premiers covariants ont été choisis en référence aux travaux de la littérature qui montrent que la fluence verbale dépend de l'âge, du niveau socio-culturel et du sexe du participant. Les deux derniers covariants ont été intégrés à l'analyse puisque le niveau d'anxiété et de dépression est plus important dans le groupe SLA que dans le groupe contrôle. En outre, la présence de covariants ne diminue pas la puissance de l'analyse statistique.

Les ANCOVAs portent sur différentes mesures :

- Le score corrigé à l'épreuve de fluence soit le nombre de mots produits après soustraction des erreurs
- Le pourcentage d'erreurs total à l'épreuve de fluence après une transformation ArcSinus pour normaliser les distributions
- Les index de fluence (pour rappel, plus l'index de fluence est élevé, plus la performance est mauvaise)

De plus, une ANCOVA a été réalisée pour chaque modalité (orale et écrite) en fluence classique et alternée, littérale et catégorielle.

Un test post-hoc de Newmann-Keuls a été réalisé en cas d'interaction significative entre les facteurs « groupe » et « type de fluence ». Ce test nous permet de déterminer où se situe l'interaction significative en testant les conditions deux à deux.

Le seuil statistique retenu est $p < 0,05$.

2.1. Fluence littérale orale

2.1.1. Scores corrigés

Les scores corrigés en fluence littérale orale sont reportés dans la Figure 1.

Concernant l'épreuve de fluence littérale orale (classique et alternée confondues), les patients produisent significativement moins de mots que les participants contrôles (Ctrl $21,93 \pm 1,49$ vs SLA $16,75 \pm 1,78$, $F(1,28) = 5,49$, $p < 0,05$).

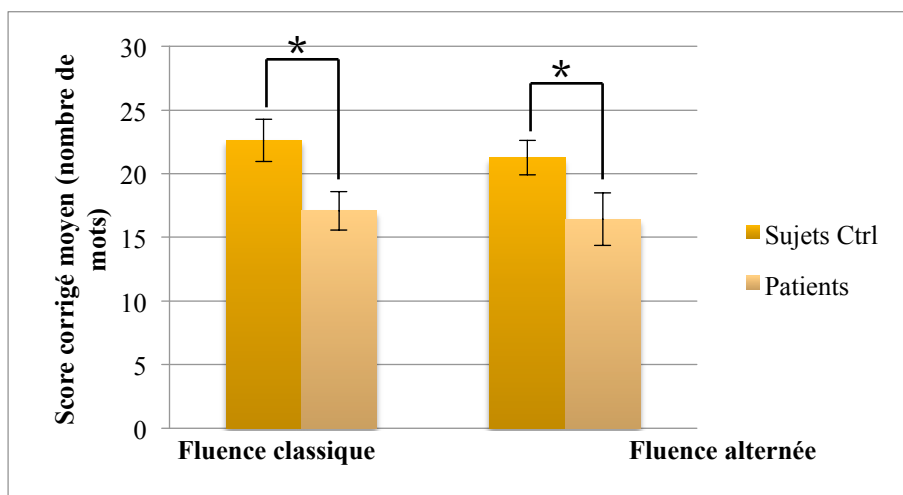


Figure 1 : Scores corrigés de fluence littéraire orale. $\ast=p<0,05$

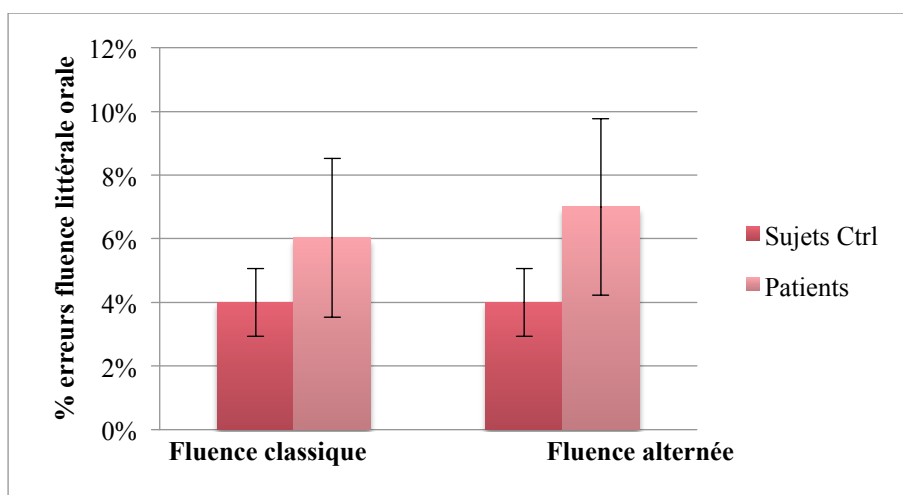


Figure 2 : Pourcentage d'erreurs de fluence littéraire orale

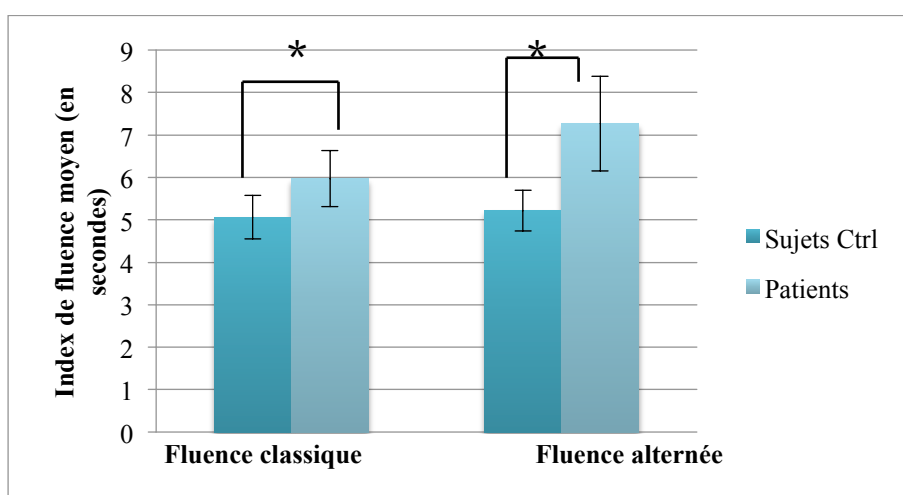


Figure 3 : Index de fluence littéraire orale $\ast=p<0,$

On ne constate pas de différence significative entre les scores à l'épreuve de fluence classique littéraire orale et les scores à l'épreuve de fluence alternée littéraire orale (contrôles et patients confondus) (Class : $19,84 \pm 1,23$ vs Alt : $18,84 \pm 1,18$, $F(1,28) = 0,74$, $p = 0,40$).

L'interaction entre l'effet du groupe et l'effet « type de fluence » n'est pas significative à l'épreuve de fluence littéraire orale pour les scores corrigés dans leur ensemble (CtrlClass : $22,61 \pm 1,65$ vs CtrlAlt : $21,26 \pm 1,35$ vs SLAClass : $17,07 \pm 1,5$ vs SLAAlt : $16,43 \pm 2,07$, $F(1,28) = 0,15$, $p = 0,48$).

2.1.2. Pourcentages d'erreurs

Les pourcentages d'erreurs en fluence littéraire orale sont reportés dans la Figure 2. On ne constate pas de différence significative pour le pourcentage d'erreurs à l'épreuve de fluence littéraire orale (classique et alternée confondues) entre le groupe « contrôles » et le groupe « patient » (Ctrl : $4 \% \pm 0,01$ vs SLA : $6,31 \% \pm 0,02$, $F(1,28) = 0,06$, $p = 0,81$).

Nos résultats ne montrent pas de différence significative entre le pourcentage d'erreurs relevé à l'épreuve de fluence classique littéraire orale et celui relevé à l'épreuve de fluence alternée littéraire orale, toutes populations confondues (contrôle et patients) (Class : $5 \% \pm 0,01$ vs $5 \% \pm 0,01$, $F(1,28) = 0,53$, $p = 0,47$).

Il n'y a pas d'interaction significative entre le type de groupe et le type de fluence proposé pour les pourcentages d'erreurs à l'épreuve de fluence littéraire orale (CtrlClass : $4 \% \pm 0,01$ vs CtrlAlt : $4 \% \pm 0,01$ vs SLAClass : $6,03 \% \pm 0,02$ vs SLAAlt : $7 \% \pm 0,03$, $F(1,28) = 1,22$, $p = 0,28$).

2.1.3. Index de fluence

Les index de fluence en fluence littéraire orale sont reportés dans la Figure 3.

Les patients ont un index de fluence significativement plus élevé que les participants contrôles, ce qui signifie qu'ils mettent un temps en secondes supérieur aux participants contrôles pour rechercher un mot à l'épreuve de fluence littéraire orale (fluences classique et alternée confondues) (Ctrl : $5,14 \pm 0,49$ vs SLA : $6,62 \pm 0,92$, $F(1,28) = 4,20$, **$p < 0,05$**).

Nos résultats ne montrent pas de différence significative entre les index obtenus à l'épreuve de fluence classique littéraire orale et les index à l'épreuve de fluence alternée littéraire orale, toutes populations confondues (contrôles et patients) (Class : $5,52 \pm 0,38$ vs Alt : $6,24 \pm 0,51$, $F(1,28) = 0,01$, $p = 0,91$).

On ne constate pas d'interaction significative entre les groupes et les différents types de fluence pour les index relevés à l'épreuve de fluence littéraire orale (CtrlClass : $5,06 \pm 0,51$ vs CtrlAlt : $5,22 \pm 0,48$ vs SLAClass : $5,97 \pm 0,66$ vs SLAAlt : $7,27 \pm 1,12$, $F(1,28) = 0,31$, $p = 0,58$).

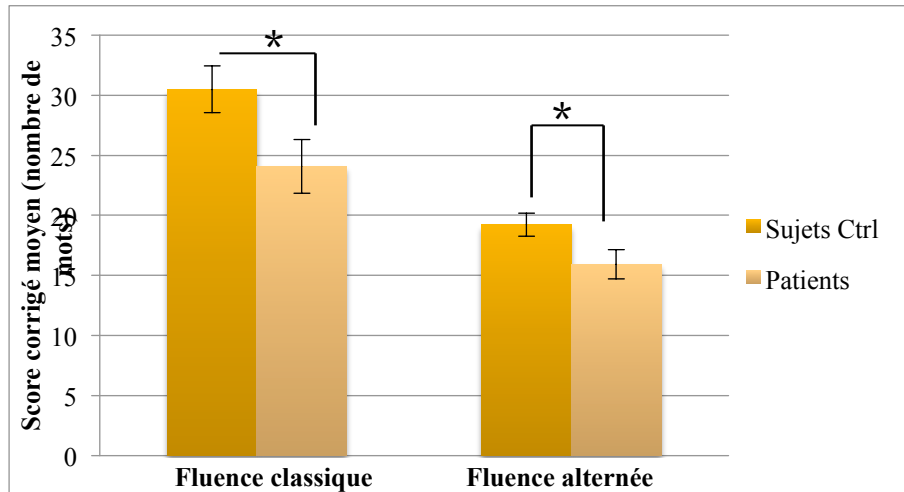


Figure 4 : Scores corrigés de fluence catégorielle orale * $p < 0,05$

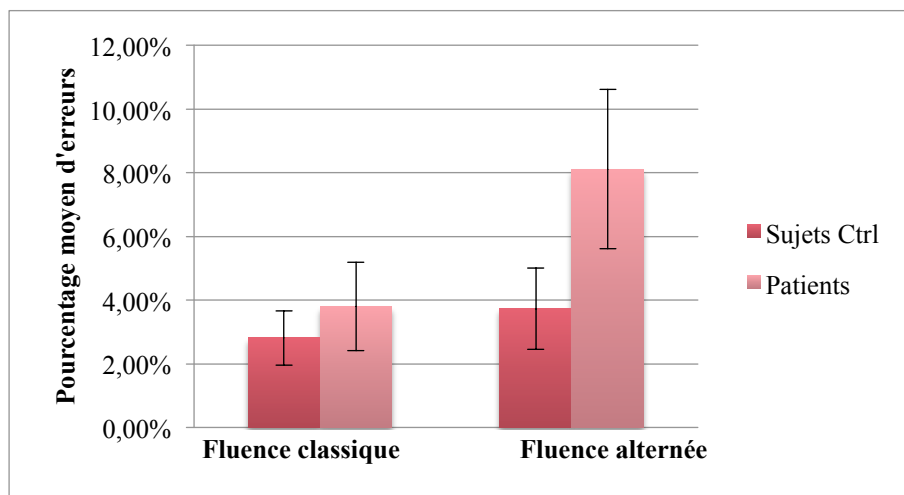


Figure 5 : Pourcentage d'erreurs de fluence catégorielle orale

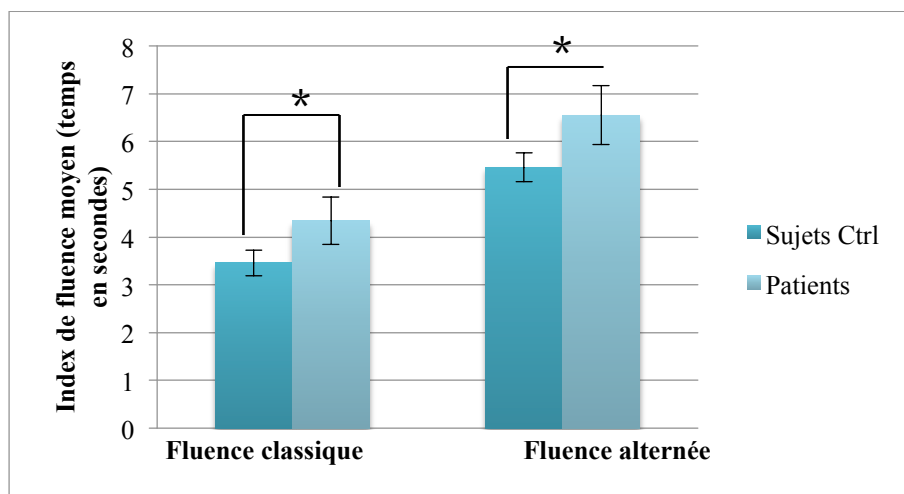


Figure 6 : Index de fluence catégorielle orale * $p < 0$

2.2. Fluence catégorielle orale

2.2.1. Scores corrigés

Les scores corrigés en fluence catégorielle orale sont reportés dans la Figure 4.

Concernant l'épreuve de fluence catégorielle orale (classique et alternée confondues), les patients produisent significativement moins de mots que les participants contrôles (Ctrl $24,85 \pm 1,94$ vs SLA $20,00 \pm 2,16$, $F(1,28) = 6,01$, $p < 0,05$).

On ne constate pas de différence significative entre les scores à l'épreuve de fluence classique catégorielle orale et les scores à l'épreuve de fluence alternée catégorielle orale (contrôles et patients confondus) (Class : $27,27 \pm 1,52$ vs Alt $17,57 \pm 0,78$, $F(1,28) = 0,90$, $p = 0,35$).

On ne constate pas d'interaction significative entre les groupes et les différents types de fluence pour les scores corrigés à l'épreuve de fluence catégorielle orale (CtrlClass : $30,48 \pm 1,93$ vs CtrlAlt : $19,22 \pm 0,96$ vs SLAClass : $24,07 \pm 8,03$ vs SLAAlt : $15,93 \pm 4,39$, $F(1,28) = 2,31$, $p = 0,14$).

2.2.2. Pourcentages d'erreurs

Les pourcentages d'erreurs en fluence catégorielle orale sont reportés dans la Figure 5.

On ne constate pas de différence significative pour le pourcentage d'erreurs à l'épreuve de fluence catégorielle orale (classique et alternée confondues) entre le groupe « contrôles » et le groupe « patient » (Ctrl : $3,27 \% \pm 0,01$ vs SLA : $5,96 \% \pm 0,02$, $F(1,28) = 1,14$, $p = 0,30$).

Nos résultats ne montrent pas de différence significative entre le pourcentage d'erreurs relevé à l'épreuve de fluence classique catégorielle orale et celui relevé à l'épreuve de fluence alternée catégorielle orale, toutes populations confondues (contrôles et patients) (Class : $3,31 \% \pm 0,007$ vs Alt : $5,92 \% \pm 0,01$; $F(1,28) = 0,23$; $p = 0,64$).

Il n'y a pas d'interaction significative entre le type de groupe et le type de fluence proposé pour les pourcentages d'erreurs à l'épreuve de fluence catégorielle orale (CtrlClass : $2,81 \% \pm 0,008$ vs CtrlAlt : $3,73 \% \pm 0,01$ vs SLAClass : $3,80 \% \pm 0,01$ vs SLAAlt : $8,11 \% \pm 0,02$, $F(1,28) = 1,44$, $p = 0,24$).

2.2.3. Index de fluence

Les index de fluence en fluence catégorielle orale sont reportés dans la Figure 6.

A l'épreuve de fluence catégorielle orale, fluences classique et alternée confondues, les patients ont un index de fluence significativement plus élevé que les participants

contrôles, ce qui signifie qu'ils mettent un temps en secondes supérieur à celui des participants contrôles pour rechercher un mot (Ctrl : $3,90 \pm 0,32$ vs SLA : $5,44 \pm 0,63$, $F(1,28) = 4,62$, $p < 0,05$).

Nos résultats ne montrent pas de différence significative entre les index obtenus à l'épreuve de fluence classique catégorielle orale et les index à l'épreuve de fluence alternée catégorielle orale, toutes populations confondues (contrôles et patients) (Class : $3,90 \pm 0,25$ vs Alt : $6 \pm 0,30$, $F(1,28) = 1,34$, $p = 0,26$).

On ne constate pas d'interaction significative entre les groupes et les différents types de fluence pour les index relevés à l'épreuve de fluence catégorielle orale (CtrlClass : $3,46 \pm 0,27$ vs CtrlAlt : $5,46 \pm 0,30$ vs SLAClass : $4,34 \pm 0,5$ vs SLAAlt : $6,55 \pm 0,61$, $F(1,28) = 0,02$, $p = 0,89$).

2.3. Fluence littérale écrite

2.3.1. Scores corrigés

Les scores corrigés en fluence littérale écrite sont reportés dans la Figure 7.

Concernant l'épreuve de fluence littérale écrite (classique et alternée confondues), le score corrigé moyen des patients n'est pas statistiquement différent de celui des participants contrôles (Ctrl : $16,8 \pm 1,03$ vs SLA : $11,60 \pm 1,04$, $F(1,23) = 2,86$, $p = 0,10$).

On ne constate pas de différence significative entre les scores à l'épreuve de fluence classique littérale écrite et les scores à l'épreuve de fluence alternée littérale écrite (contrôles et patients confondus) (Class : $13,82 \pm 0,85$ vs Alt : $14,58 \pm 0,91$, $F(1,23) = 0,05$, $p = 0,82$).

On ne constate pas d'interaction significative entre les groupes et les différents types de fluences pour les scores corrigés à l'épreuve de fluence littérale écrite (CtrlClass : $16,35 \pm 0,99$ vs CtrlAlt : $17,26 \pm 1,09$ vs SLAClass : $11,30 \pm 1,07$ vs SLAAlt : $11,90 \pm 1,06$, $F(1,23) = 0,007$, $p = 0,93$).

2.3.2. Pourcentages d'erreurs

Les pourcentages d'erreurs en fluence littérale écrite sont reportés dans la Figure 8.

On ne constate pas de différence significative pour le pourcentage d'erreurs à l'épreuve de fluence littérale écrite (classique et alternée confondues) entre le groupe « contrôles » et le groupe « patient » (Ctrl : $5 \% \pm 0,02$ vs SLA : $5,42 \% \pm 0,03$, $F(1,23) = 0,21$, $p = 0,65$).

Le pourcentage d'erreurs tend à être plus important en fluence alternée qu'en fluence classique à l'épreuve de fluence littérale écrite (Class : $6,72 \% \pm 0,01$ vs Alt : $2,58 \% \pm 0,007$, $F(1,23) = 3,73$, $p = 0,06$).

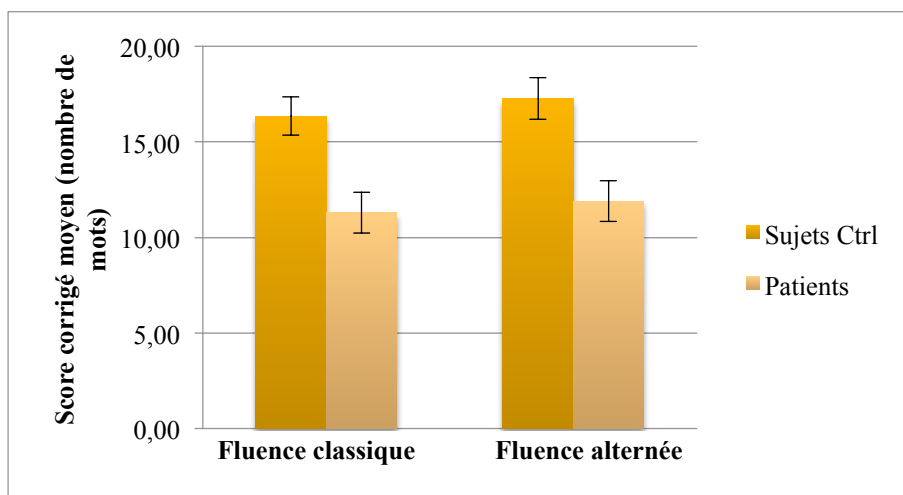


Figure 7 : Scores corrigés de fluence littérale écrite

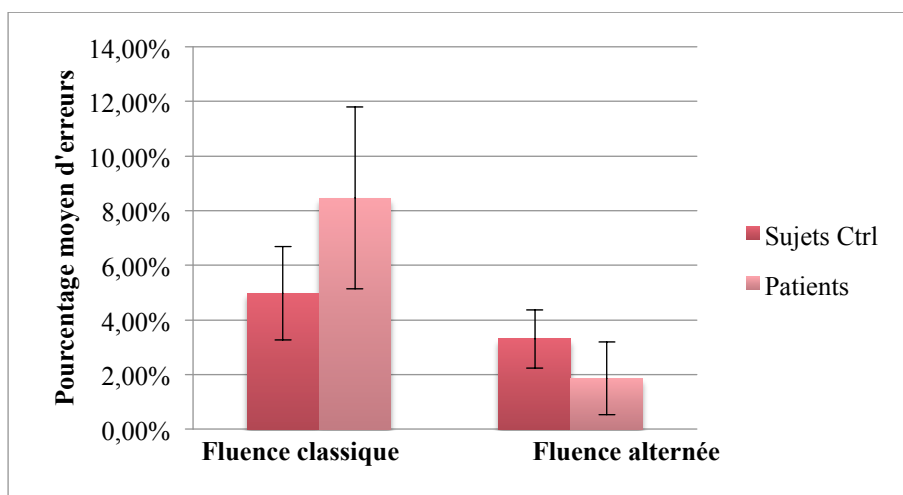


Figure 8 : Pourcentage d'erreurs de fluence littérale écrite

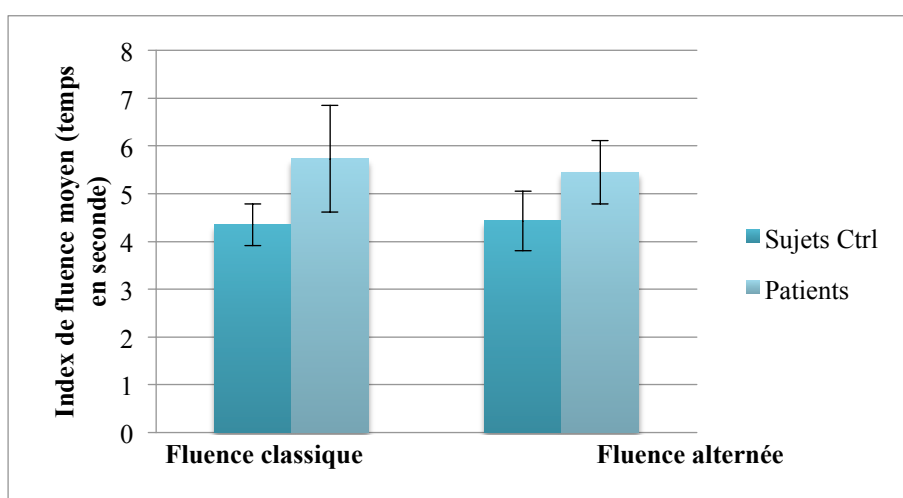


Figure 9 : Index de fluence littérale écrite

Il n'y a pas d'interaction significative entre le type de groupe et le type de fluence proposé pour les pourcentages d'erreurs à l'épreuve de fluence littérale écrite (CtrlClass : $4,97 \% \pm 0,01$ vs CtrlAlt : $3,30 \% \pm 0,01$ vs SLAClass : $8,46 \% \pm 0,03$ vs SLAAlt : $1,86 \% \pm 0,01$, $F(1,23) = 3,73$, $p = 0,12$).

2.3.3. Index de fluence

Les index de fluence en fluence littérale écrite sont reportés dans la Figure 9.

Concernant l'épreuve de fluence littérale écrite (classique et alternée confondues), on ne remarque pas de différence significative entre le groupe « contrôles » et le groupe « patients » (Ctrl : $4,39 \pm 0,53$ vs SLA : $5,59 \pm 0,89$, $F(1,23) = 0,06$, $p = 0,81$).

Nos résultats ne montrent pas de différence significative entre les index obtenus à l'épreuve de fluence classique littérale écrite et les index à l'épreuve de fluence alternée littérale écrite, toutes populations confondues (contrôles et patients) (Class : $5,03 \pm 0,47$ vs Alt : $4,93 \pm 0,43$, $F(1,23) = 0,02$, $p = 0,89$).

On ne constate pas d'interaction significative entre les groupes et les différents types de fluence pour les index relevés à l'épreuve de fluence littérale écrite (CtrlClass : $4,35 \pm 0,43$ vs CtrlAlt : $4,43 \pm 0,62$ vs SLAClass : $5,73 \pm 1,11$ vs SLAAlt : $5,45 \pm 0,66$, $F(1,23) = 0,14$, $p = 0,72$).

2.4. Fluence catégorielle écrite

2.4.1. Score corrigé

Les scores corrigés en fluence catégorielle écrite sont reportés dans la Figure 10.

Concernant l'épreuve de fluence catégorielle écrite (classique et alternée confondues), on ne remarque pas de différence significative entre le groupe « contrôles » et le groupe « patients » (Ctrl : $17,05 \pm 2,39$ vs SLA : $12,80 \pm 0,97$, $F(1,23) = 2,31$, $p = 0,14$).

Les fluences classiques sont significativement mieux réussies que les fluences alternées à l'épreuve de fluence catégorielle écrite, toutes populations confondues (contrôles et patients) (Class : $15,19 \pm 0,72$ vs Alt : $14,69 \pm 0,50$, $F(1,23) = 4,41$, **$p < 0,05$**).

L'interaction entre les facteurs groupe et type de fluence s'est révélée significative pour l'épreuve de fluence catégorielle écrite ($F(1,23) = 4,41$, **$p < 0,05$**).

Les analyses post-hoc révèlent que les participants contrôles produisent significativement plus de mots en fluence classique qu'en fluence alternée à l'épreuve de fluence catégorielle écrite (**$p < 0,05$**) alors que la différence n'est pas significative pour les patients ($p = 0,18$).

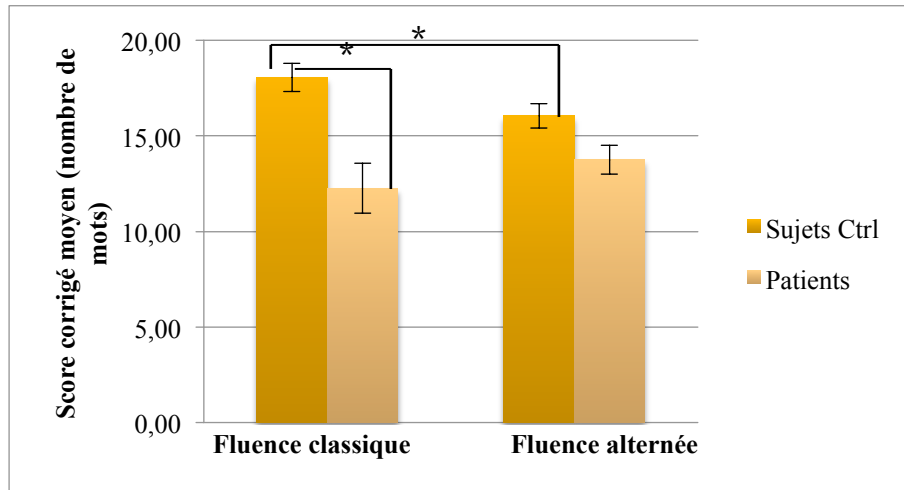


Figure 10 : Scores corrigés de fluence catégorielle écrite $\ast=p<0,05$

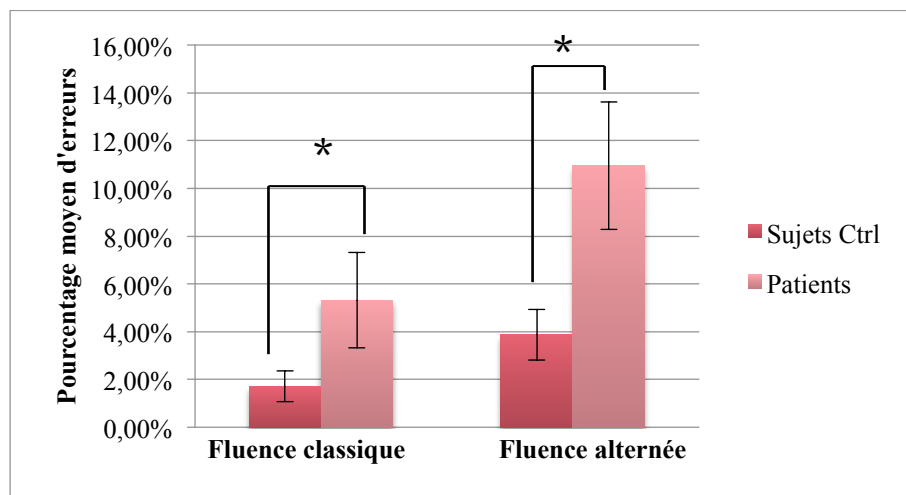


Figure 11 : Pourcentage d'erreurs de fluence catégorielle écrite $\ast=p<0,05$

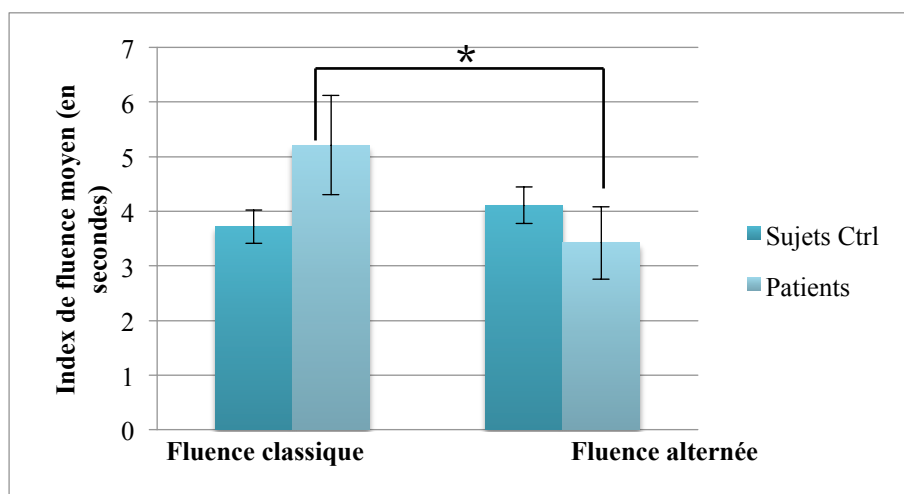


Figure 12 : Index de fluence catégorielle écrite $\ast=p<0,05$

En fluence classique, la performance des patients est moins bonne que celle des participants contrôles (**p<0,05**) alors qu'il n'y a pas de différence significative entre les groupes en fluence alternée à l'épreuve de fluence catégorielle écrite ($p=0,11$).

2.4.2. Pourcentages d'erreurs

Les pourcentages d'erreurs en fluence catégorielle écrite sont reportés dans la Figure 11.

Les patients commettent significativement plus d'erreurs que les participants contrôles à l'épreuve de fluence catégorielle écrite (classique et alternée confondues) (Ctrl : $2,79 \% \pm 0,008$ vs SLA : $8,13 \% \pm 0,02$, $F(1,23) = 10,78$, **p<0,05**).

Nos résultats ne montrent pas de différence significative entre le pourcentage d'erreurs relevé à l'épreuve de fluence classique catégorielle écrite et celui relevé à l'épreuve de fluence alternée catégorielle écrite, toutes populations confondues (contrôles et patients) (Class : $3,52 \% \pm 0,007$ vs Alt : $7,42 \% \pm 0,01$, $F(1,23) = 0,02$, $p = 0,90$).

Il n'y a pas d'interaction significative entre le type de groupe et le type de fluence proposé pour les pourcentages d'erreurs à l'épreuve de fluence catégorielle écrite (CtrlClass : $1,71 \% \pm 0,006$ vs CtrlAlt : $3,88 \% \pm 0,01$ vs SLAClass : $5,32 \% \pm 0,02$ vs SLAALT : $10,95 \% \pm 0,02$, $F(1,23) = 1,60$, $p = 0,22$).

2.4.3. Index de fluence

Les index de fluence en fluence catégorielle écrite sont reportés dans la Figure 12.

Concernant l'épreuve de fluence catégorielle écrite (classique et alternée confondues), on ne remarque pas de différence significative entre le groupe « contrôles » et le groupe « patients » (Ctrl $3,91 \pm 0,32$ vs SLA $4,32 \pm 0,83$, $F(1,23) = 0,65$, $p = 0,43$).

L'index de fluence tend à être plus élevé à l'épreuve de fluence classique qu'à l'épreuve de fluence alternée, ainsi les participants mettent plus de temps pour rechercher en fluence classique qu'en fluence alternée (Class $4,46 \pm 0,36$ vs Alt $3,76 \pm 0,31$, $F(1,23) = 0,3$, $p = 0,07$).

On remarque une interaction significative entre le groupe et le type de fluence pour les index relevés à l'épreuve de fluence catégorielle écrite ($F(1,23) = 6,47$, **p<0,05**). Les analyses post-hoc révèlent que les patients ont un index plus élevé en fluence classique qu'en fluence alternée, ils mettent plus de temps pour rechercher un mot à l'épreuve de fluence classique (**p<0,05**). Les autres différences ne sont pas significatives ($p>0,31$).

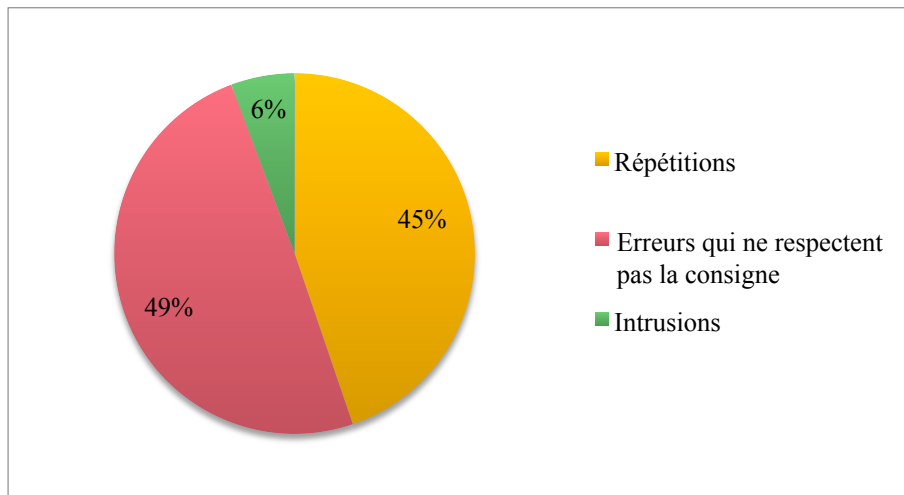


Figure 13: Total des erreurs commises par les patients aux épreuves de fluence verbale

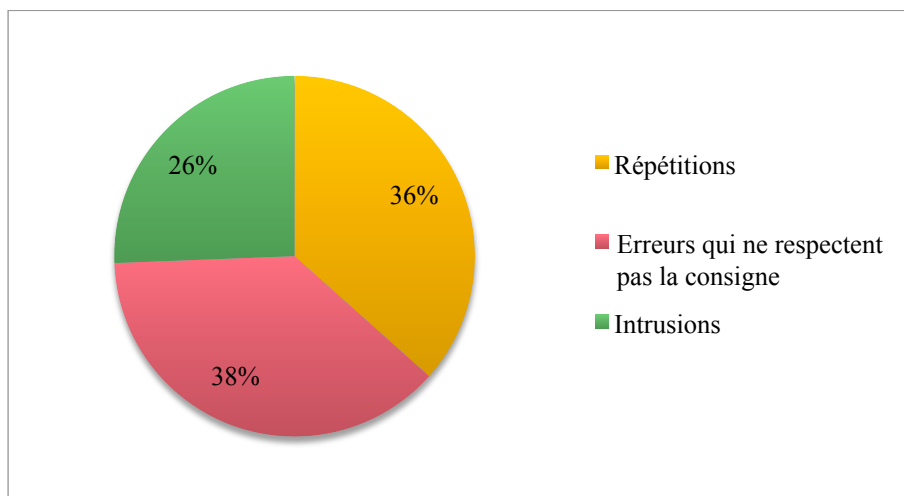


Figure 14 : Total des erreurs commises par les patients aux épreuves de fluence verbale sous modalité orale

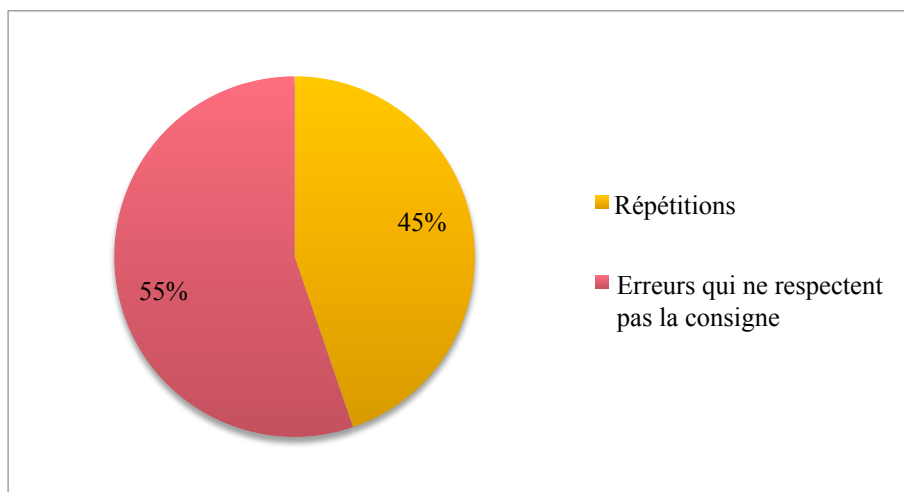


Figure 15 : Total des erreurs commises par les patients aux épreuves de fluence verbale sous modalité écrite

3. Analyse des erreurs aux épreuves de fluence verbale

Nous avons procédé à une analyse qualitative des erreurs commises aux épreuves de fluence verbale par les patients et les participants contrôles, en objectivant les types d'erreurs, tous types de fluence et modalités confondus, puis en différenciant les modalités orale et écrite.

Pour rappel, une erreur qui ne respecte pas la consigne correspond à la production d'un nom propre ou d'un mot de la même famille.

Nous constatons que globalement les patients commettent des erreurs qui ne respectent pas la consigne (49 %), ainsi que des répétitions (45 %) (Figure 13). Nous remarquons également des intrusions (6 %). Sous modalité orale (Figure 14), nous constatons que 38 % des erreurs sont des erreurs qui ne respectent pas la consigne, 36 % sont des répétitions et 26 % des intrusions. Sous modalité écrite (Figure 15), les erreurs qui ne respectent pas la consigne sont de l'ordre de 55 % et les répétitions concernent 45 % des erreurs. Nous ne retrouvons pas d'intrusions.

Les participants contrôles commettent principalement des erreurs qui ne respectent pas la consigne (50 %), des répétitions (49 %) ainsi qu'un faible pourcentage d'intrusions (1 %) (Figure 16). Sous modalité orale (Figure 17), 50 % des erreurs sont des répétitions, 49 % sont des erreurs qui ne respectent pas la consigne et 1 % sont des intrusions. Sous modalité écrite (Figure 18), 57 % des erreurs sont des répétitions et 43 % sont des erreurs qui ne respectent pas la consigne.

4. Synthèse des analyses de groupe

Sous modalité orale, nous constatons que les patients évoquent significativement moins de mots que les participants contrôles et mettent significativement plus de temps pour rechercher un mot que ces derniers, lors des épreuves de fluence littérale et catégorielle.

Sous modalité écrite, les performances des patients ne se différencient pas de celles des participants contrôles en fluence littérale. Pour l'épreuve de fluence catégorielle écrite, les deux populations confondues écrivent significativement plus de mots en fluence classique qu'en fluence alternée. Les patients évoquent toutefois moins de mots et commettent plus d'erreurs que les contrôles lors des fluences classiques. Les analyses post-hoc révèlent que les patients écrivent significativement moins de mots en fluence classique qu'en fluence alternée contrairement aux participants contrôle. Enfin, les patients mettent significativement plus de temps pour rechercher un mot à l'épreuve de fluence classique *versus* alternée. Le Tableau 5 présente une synthèse des résultats.

Tableau 5 : Résumé des analyses de groupe aux épreuves de fluence verbale

	Modalité orale				Modalité écrite			
	Littérale		Catégorielle		Littérale		Catégorielle	
	<i>Class</i>	<i>Alt</i>	<i>Class</i>	<i>Alt</i>	<i>Class</i>	<i>Alt</i>	<i>Class</i>	<i>Alt</i>
Nombre de mots								
% erreurs								
Index de fluence								

Légende :

	Performances du groupe « patient » significativement inférieures à celles du groupe « contrôle »
	Pas de différence significative entre les performances du groupe « patient » et celles du groupe « contrôle »

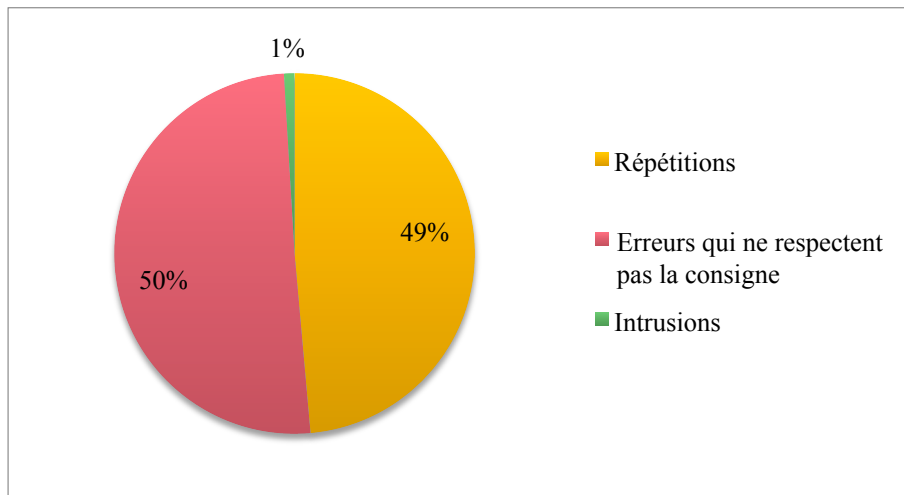


Figure 16: Total des erreurs commises par les participants contrôles aux épreuves de fluence verbale

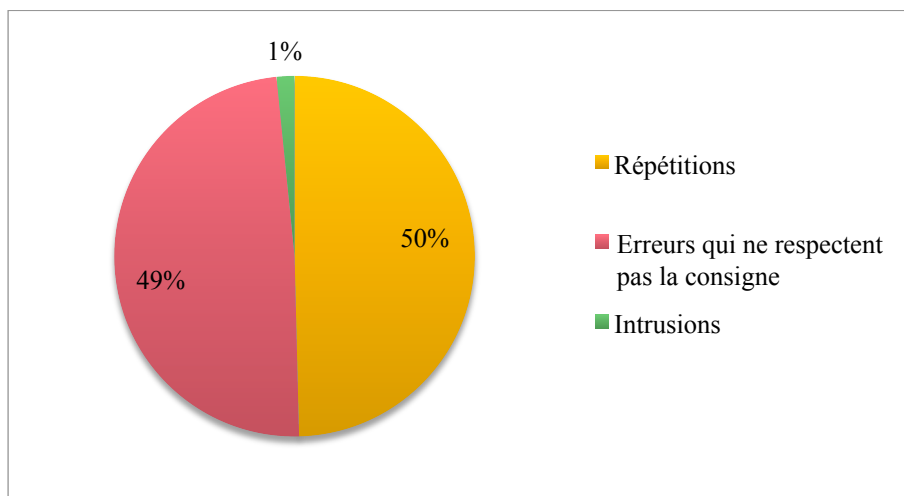


Figure 17: Total des erreurs commises par les participants contrôles aux épreuves de fluence verbale sous modalité orale

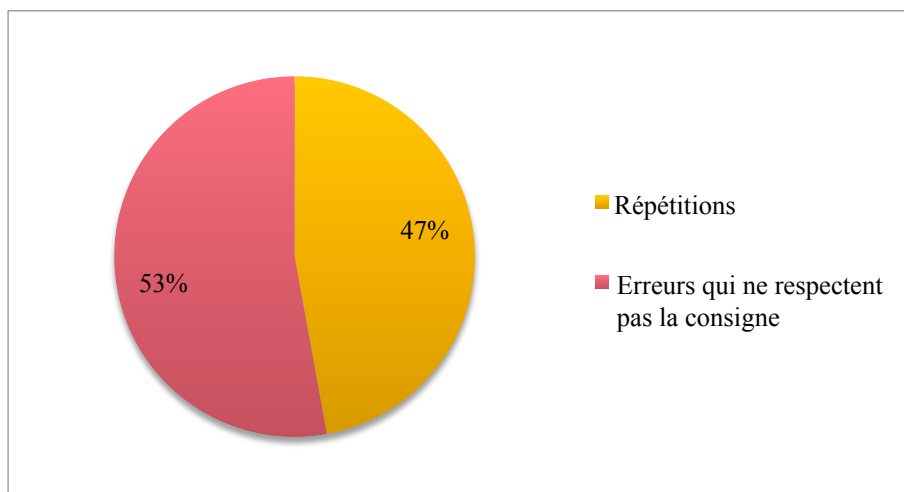


Figure 18: Total des erreurs commises par les participants contrôles aux épreuves de fluence verbale sous modalité écrite

Tableau 6 Score Z calculé sur les scores corrigés et les index pour chaque patient dans les épreuves de fluence verbale classique littérale

Patient	Contrôle apparié	Z score litt oral	Z index litt oral	Z score litt écrit	Z index litt écrit
Patient 1	Contrôle 22	0,816	-0,694	1,225	-1,333
Patient 2	Contrôle 11	1,540	-0,669	/	/
Patient 3	Contrôle 11	0	-0,355	/	/
Patient 4	Contrôle 11	-0,845	0,547	/	/
Patient 5	Contrôle 5	/	/	-1,492	1,794
Patient 6	Contrôle 9	0,949	-0,827	/	/
Patient 7	Contrôle 14	-2,380	1,239	-1,414	1,250
Patient 8	Contrôle 14	/	/	-1,616	1,371
Patient 9	Contrôle 8	/	/	-2,268	2,255
Patient 10	Contrôle 4	-1,298	0,837	/	/
Patient 11	Contrôle 19	-0,853	-0,619	-0,426	-0,246
Patient 12	Contrôle 7	-0,649	-0,779	-0,333	-0,286
Patient 13	Contrôle 11	0,156	-0,510	/	/
Patient 14	Contrôle 14	-3,501	1,040	/	/
Patient 15	Contrôle 5	/	/	-1,043	0,408
Patient 16	Contrôle 7	-1,567	0,817		
Patient 17	Contrôle 5	/	/	-0,816	-1,001
Patient 18	Contrôle 12	-4,041	2,344	/	/
Patient 19	Contrôle 14	-2,219	1,049	-1,029	0,621

Tableau 7: Score Z calculé sur les scores corrigés et les index pour chaque patient dans les épreuves de fluence verbale classique catégorielle

Patient	Contrôle apparié	Z score cat oral	Z index cat oral	Z score cat écr	Z index catég écr
Patient 1	Contrôle 22	1,286	-0,867	0,426	-0,675
Patient 2	Contrôle 11	0,367	-0,083	/	/
Patient 3	Contrôle 11	0,124	-0,008	/	/
Patient 4	Contrôle 11	-0,384	0,150	/	/
Patient 5	Contrôle 5	/	/	-1,569	0,479
Patient 6	Contrôle 9	-0,778	0,043	/	/
Patient 7	Contrôle 14	-2,491	0,813	-1,800	1,688
Patient 8	Contrôle 14	/	/	0,333	-0,365
Patient 9	Contrôle 8	/	/	-2,263	1,148
Patient 10	Contrôle 4	0,000	0,120	/	/
Patient 11	Contrôle 19	-0,156	0,097	-1,225	1,587
Patient 12	Contrôle 7	-0,651	-0,214	-0,169	-0,268
Patient 13	Contrôle 11	-2,143	0,955	/	/
Patient 14	Contrôle 14	-4,487	1,311	/	/
Patient 15	Contrôle 5	/	/	-1,976	1,193
Patient 16	Contrôle 7	-2,832	0,964	/	/
Patient 17	Contrôle 5	/	/	-1,567	0,413
Patient 18	Contrôle 12	-3,606	1,796	/	/
Patient 19	Contrôle 14	-3,732	1,345	-0,730	0,414

II. Analyses individuelles

Les résultats des analyses de groupe pouvant dissimuler une importante disparité interindividuelle, nous avons également procédé à des analyses individuelles. Pour chaque patient, un sujet contrôle lui a été apparié en âge, sexe et niveau socio-culturel.

Pour les épreuves de fluence verbale et pour la BIMM sous modalité écrite, la performance de chaque patient a été comparée à celle du participant contrôle grâce à un test Z via la formule :

$$\frac{(\text{Score patient} - \text{score contrôle})}{\sqrt{(\text{Score patient} + \text{score contrôle})}}$$

Pour la BIMM sous modalité orale et la BDAE, la performance des patients a été comparée à son groupe de référence grâce à un test Z via la formule :

$$\frac{(\text{Score patient} - \text{moyenne du groupe})}{(\text{Ecart-type du groupe})}$$

Ces analyses ont été réalisées sur différentes mesures :

- Le score corrigé des épreuves de fluence classique et alternée
- L'index de fluence aux épreuves de fluence classique et alternée
- Le score à la BIMM
- Le temps de passation total à la BIMM
- Le nombre de mots, de propositions et d'informations à la BDAE

Nous considérons que les patients sont déficitaires si leur performance est inférieure à celle des participants contrôles et « valeur absolue de z » > 1,645.

1. Effet de la phase de contrôle

Il s'agit tout d'abord de savoir si les difficultés repérées dans les épreuves de fluence classique sont dues à un trouble moteur ou non.

Nous avons comptabilisé le nombre de patients déficitaires au niveau du score corrigé et de l'index de fluence pour les épreuves de fluence classique.

Les résultats sont présentés dans les Tableaux 6 et 7.

NB : les scores [z] sont en gras lorsque les patients sont déficitaires.

1.1. Analyse globale

Nous avons d'abord procédé à une analyse globale des scores [z], tous types de fluence confondus (modalités orale et écrite, fluences catégorielle et littérale) et ce pour

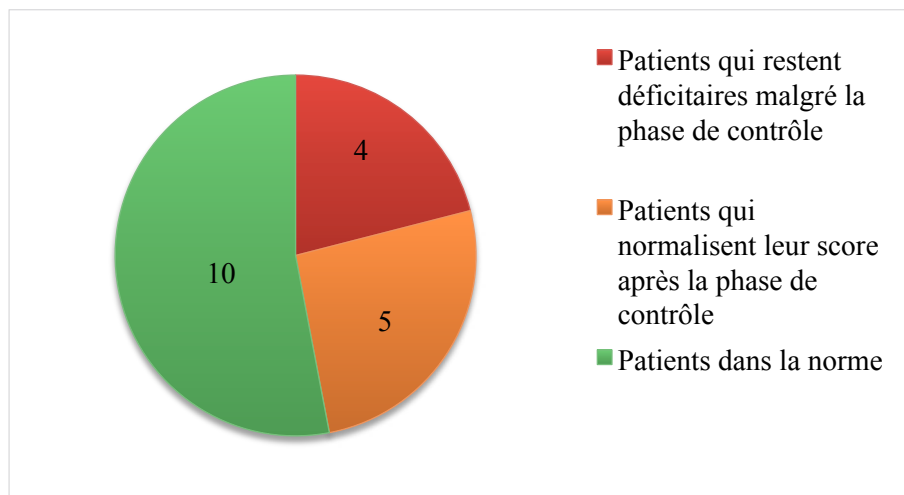


Figure 19 : Comparaison des scores [z] des patients aux épreuves de fluence classique après la phase de contrôle des troubles moteurs

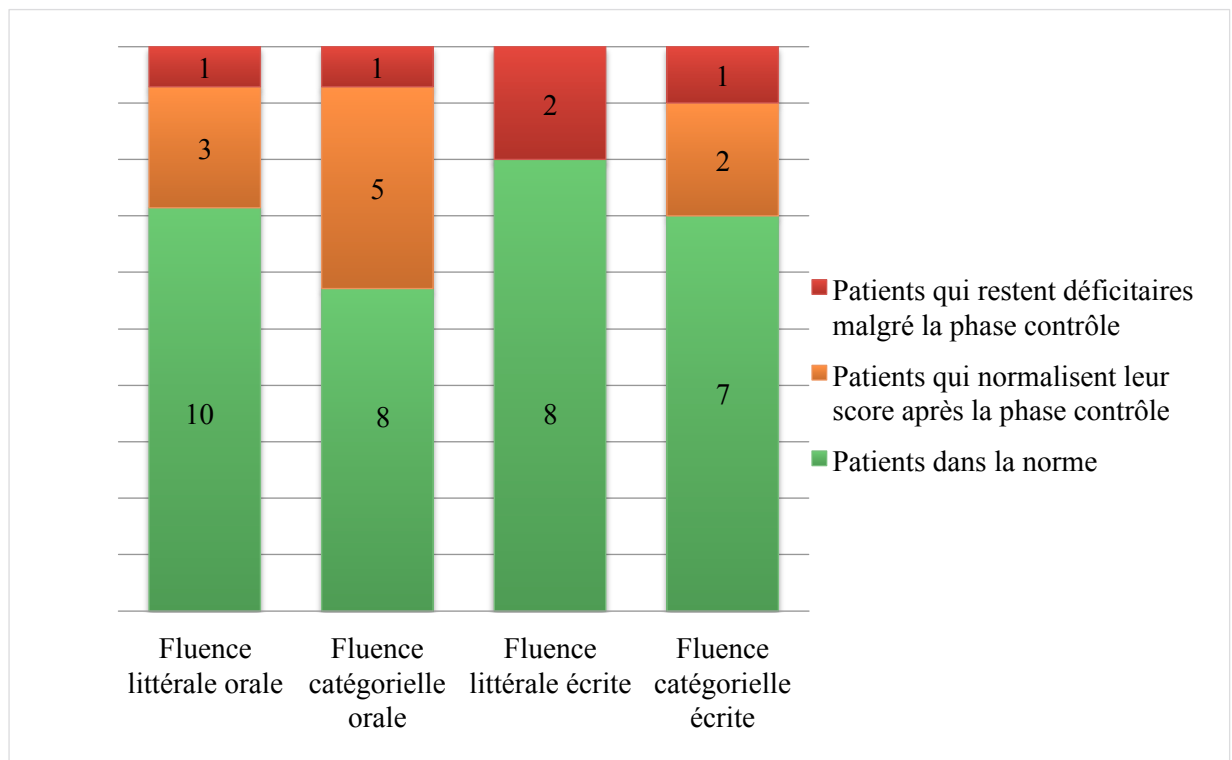


Figure 20 : Analyse détaillée des performances des patients aux épreuves de fluence classique avec effet de la phase contrôle

l'ensemble des patients. Un patient est considéré comme déficitaire s'il obtient un score [z] qui dépasse le seuil statistique (1, 645) dans au moins un type de fluence pour lequel il a été testé.

Les résultats indiquent que les scores corrigés de neuf patients sur 19 se trouvent être déficitaires dans au moins un type de fluence, car les patients produisent un nombre de mots significativement inférieur aux participants contrôles appariés. Après contrôle du ralentissement moteur, cinq patients sur neuf normalisent leur performance car l'index de fluence est dans la norme : ils ne mettent pas un temps significativement élevé pour rechercher un mot. Nous remarquons que quatre patients sur 19 restent déficitaires car leur index de fluence est significativement supérieur à celui du participant contrôle apparié, ce qui indique qu'ils mettent un temps plus important pour rechercher un mot (Figure 19).

1.2. Analyse détaillée

Comme les patients n'ont pas tous été soumis aux mêmes épreuves, nous avons également procédé à une analyse détaillée, en considérant séparément chaque type de fluence (littérale, catégorielle) et chaque modalité (écrite, orale). Les résultats sont présentés dans la Figure 20. Ils indiquent que la performance de certains patients déficitaires au niveau des scores corrigés est normalisée par l'adjonction de la phase contrôle, sauf pour l'épreuve de fluence littérale écrite.

2. Profils cliniques des patients

La seconde partie des analyses individuelles consiste à définir l'existence de profils cliniques des patients atteints de SLA.

Il s'agit de savoir si les difficultés repérées aux épreuves de fluence classique sont dues à un problème exécutif et/ou de langage. Nous avons donc comptabilisé le nombre de patients déficitaires au niveau :

- Des épreuves de fluence verbale classique (index de fluence classique littérale et catégorielle)
- Des épreuves de fluence verbale alternée qui mettent en jeu les fonctions exécutives de façon plus marquée (index de fluence verbale alternée littérale et catégorielle)
- Des épreuves de langage (score et temps de latence à la BIMM, scores à la description de scène de la BDAE)

Un patient est considéré déficitaire en fluence, au niveau exécutif ou au niveau du langage, lorsqu'au moins une des différentes mesures est altérée. Par exemple, si un patient est déficitaire en fluence classique catégorielle et non en fluence classique littérale, il sera considéré comme déficitaire en fluence verbale classique.

2.1. Sous modalité orale

Pour les épreuves de fluence classique et alternée, nous avons pris en compte pour chaque

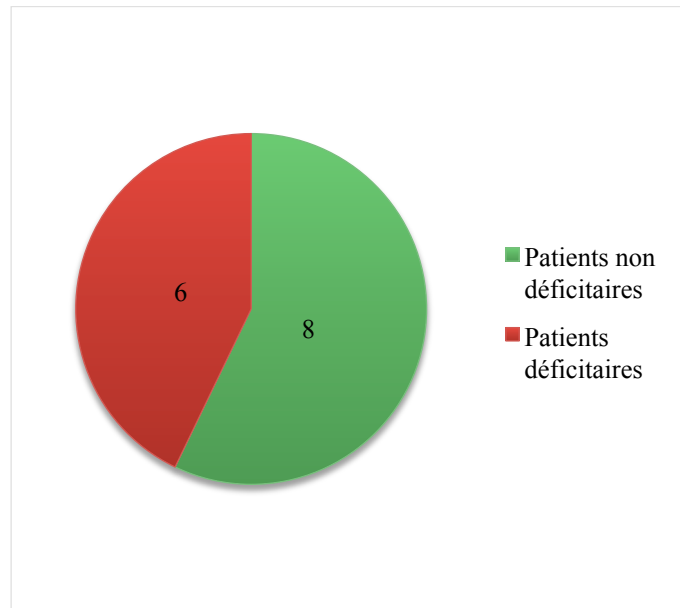


Figure 21 : Nombre de patients déficitaires et non déficitaires sous modalité orale

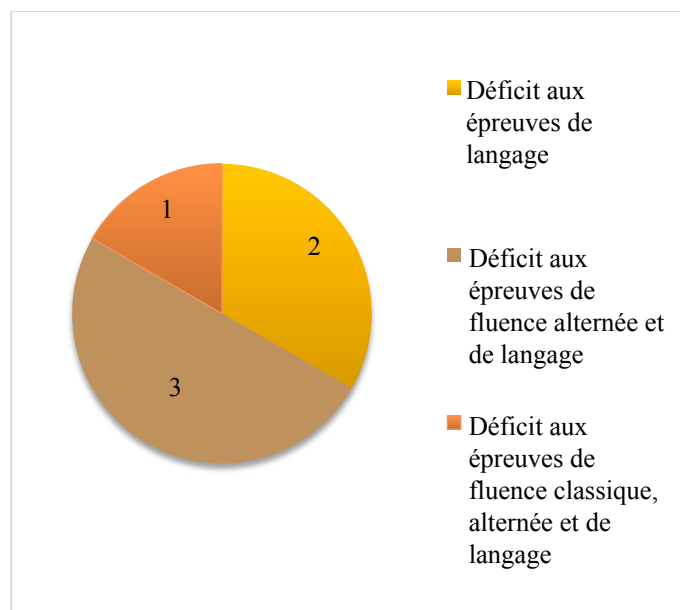


Figure 22 : Détail de nombre de patients déficitaires sous modalité orale

patient son index de fluence en comparaison avec l'index de fluence de son participant contrôle apparié. En ce qui concerne les épreuves de langage, le score du patient a été comparé aux normes incluses dans les tests utilisés. Nous avons pu dégager des profils pour chaque patient (Annexe XVIII).

NB : les score [z] sont en gras lorsque les patients sont déficitaires.

Ainsi, sous modalité orale (Figure 24), huit patients sur 14 ont un profil cognitif non déficitaire, contre six patients sur 14 qui échouent au moins à une épreuve.

Nous remarquons (Figure 25), que, parmi ces patients déficitaires, deux d'entre eux ont un score significativement inférieur à celui de leur participant contrôle apparié uniquement aux épreuves de langage, trois patients présentent un score inférieur dans les épreuves de fluence verbale alternée ainsi que dans les épreuves de langage et un patient est déficitaire dans les épreuves de fluence classique, alternée et de langage.

2.2. Sous modalité écrite

Pour les épreuves de fluence classique et alternée nous avons pris en compte pour chaque patient son index de fluence en comparaison avec l'index de fluence de son participant contrôle apparié. En ce qui concerne les épreuves de langage, le score du patient a été comparé au score de son participant contrôle apparié pour la BIMM sous modalité écrite ; et pour la BDAE sous modalité écrite, le score a été comparé à la norme établie par B. Croisile. Nous avons dégagé des profils pour chaque patient (Annexe XIX).

NB : les score [z] sont en gras lorsque les patients sont déficitaires.

Ainsi, sous modalité écrite (Figure 26), trois patients sur cinq présentent une difficulté à au moins une épreuve, et deux patients sur cinq présentent un profil non déficitaire.

Parmi les trois patients échouant à une épreuve au moins (Figure 27), deux patients présentent des scores significativement inférieurs à ceux de leur participant contrôle apparié dans les épreuves de fluence classique et de langage et un patient a un score significativement inférieur dans les épreuves de fluence alternée.

3. Analyses de corrélation

Pour mesurer la relation entre les caractéristiques cliniques de la maladie et la performance dans les tâches de fluence, des analyses de corrélation ont été réalisées. Pour cela, des coefficients rho de Spearman ont été calculés entre le score [z] des patients pour les index de fluence d'une part et la durée de la maladie, les scores Norris et le score ALSFR-S d'autre part.

Le seuil statistique retenu est $p < 0.05$.

Le score ALSFRS et la durée d'évolution des symptômes ne sont pas corrélés aux index de fluence ($p > 0.05$). Le score Norris est inversement corrélé à l'index de fluence alternée pour la fluence littéraire orale ($\rho = -0.64$, **$p < 0.05$**) et pour la fluence catégorielle

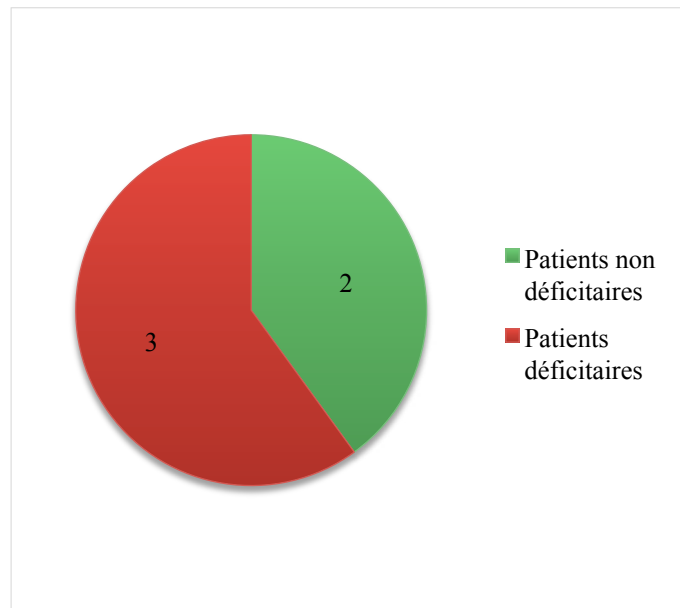


Figure 22 : Nombre de patients déficitaires et non déficitaires sous modalité écrite

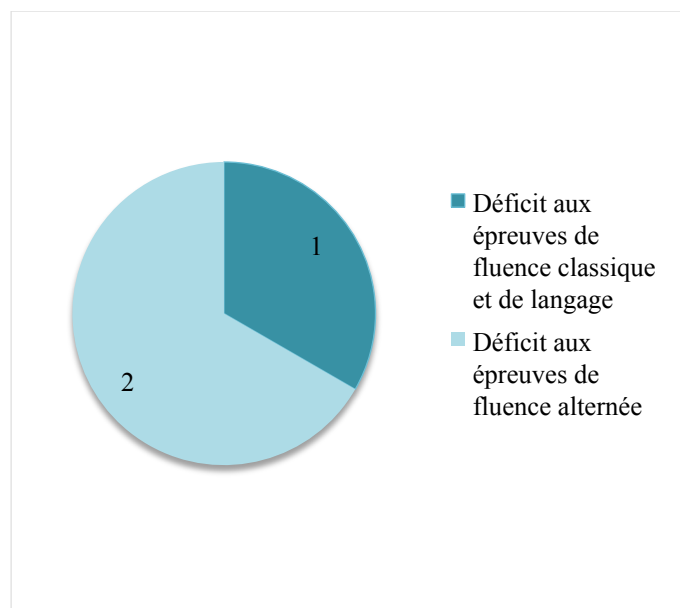


Figure 23 : Détail du nombre de patients déficitaires sous modalité écrite

écrite ($\rho = -0.75$, $p < 0.05$). En d'autres termes, lorsque le ralentissement moteur est contrôlé, nous observons que plus l'atteinte bulbaire est importante, moins la performance des patients est bonne en fluence alternée (Figure 28).

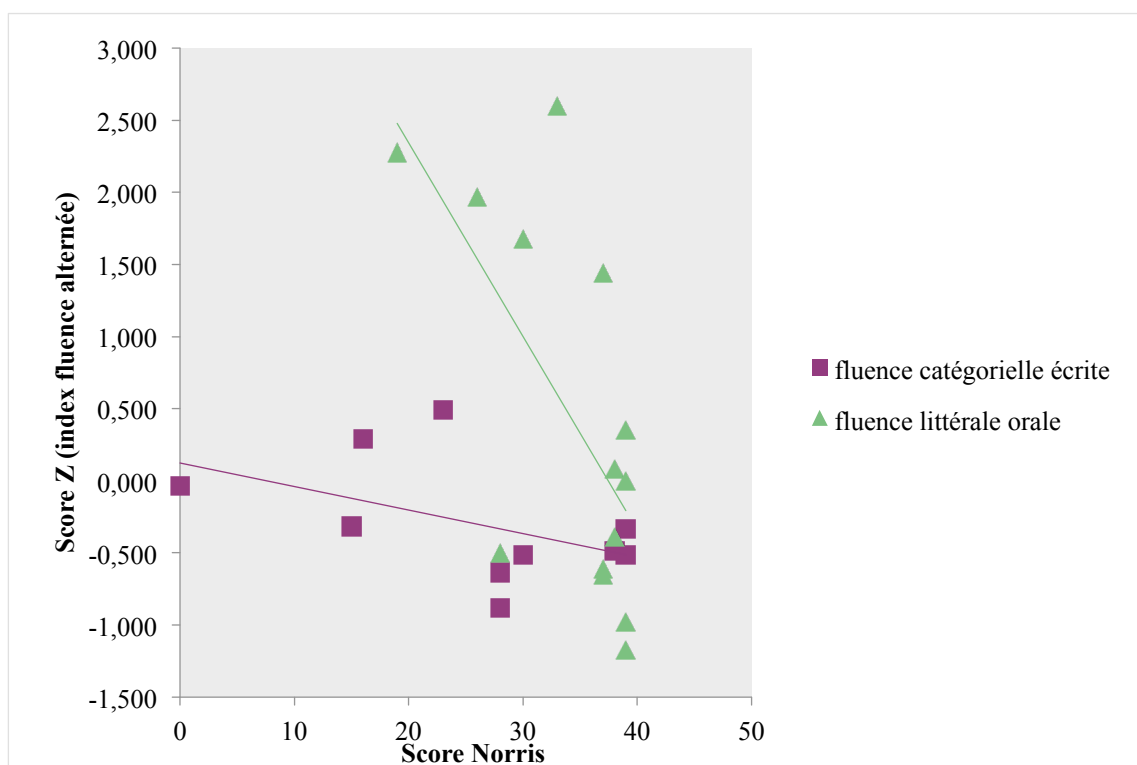


Figure 25 : Analyse de corrélation entre le score Norris (Bulbaire) et les index de fluence alternée catégorielle écrite et littérale orale

Chapitre V

DISCUSSION DES RESULTATS

I. Rappel de la problématique et des hypothèses

Notre étude porte sur les capacités à l'épreuve de fluence verbale des personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique (SLA).

Cette épreuve est fréquemment utilisée en orthophonie et en neuropsychologie car elle est un bon indicateur de potentielles difficultés langagières (Gierski et Ergis, 2004) et exécutives (Ortega et Rémond-Bésuchet, 2007). La tâche de fluence verbale étant proposée à l'oral ou à l'écrit, elle nécessite des capacités motrices optimales. Nous supposons que dans la SLA, l'échec à cette épreuve peut être dû à des difficultés cognitives sous-jacentes, mais également à la présence de troubles moteurs.

A partir de cette hypothèse, nous avons supposé que les troubles moteurs des patients atteints de SLA (atteinte des membres supérieurs et/ou dysarthrie) contribuent à expliquer les difficultés retrouvées dans les épreuves classiques de fluence verbale. Lorsque les difficultés motrices sont contrôlées, celles qui subsistent sont dues à une altération du langage et/ou des fonctions exécutives. Nous supposons, de plus, que le pattern des difficultés (trouble moteur, trouble du langage et/ou trouble exécutif) est variable en fonction des patients.

Le recueil des données a été réalisé en fonction des capacités motrices des patients, sous modalité orale et/ou écrite. Nous avons instauré une phase de contrôle de l'aspect moteur pour la tâche de fluence verbale, en calculant un index de fluence, tiré des travaux d'Abrahams et al., (2000). Cet index correspond au temps moyen que met un sujet pour rechercher un mot. Les performances des patients ont été comparées à celles des participants contrôles appariés. Les analyses de groupe ont porté sur les scores corrigés, les pourcentages d'erreurs et les index de fluence aux épreuves de fluence verbale (classique et alternée). Les analyses individuelles ont eu pour objectif de déterminer des profils cognitifs spécifiques au sein de la population "patient" en étudiant les performances des patients aux épreuves de fluence alternée et de langage (épreuve de dénomination et de description de scène).

Les principaux résultats montrent que les performances des patients aux épreuves de fluence verbale sont inférieures à celles des participants contrôles. La phase de contrôle des troubles moteurs ne permet pas de faire disparaître cette difficulté si l'on considère l'ensemble des patients. Néanmoins, les analyses individuelles montrent que certains patients normalisent leurs scores aux épreuves de fluence classique. Les patients qui n'ont pas normalisé leurs scores aux épreuves de fluence classique présentent également un déficit exécutif et/ou du langage. D'autres profils ont été mis en évidence, sans déficit aux épreuves de fluence classique mais avec une performance inférieure à celle des participants contrôles aux épreuves de fluence alternée et/ou de langage. Enfin, nous remarquons que plus l'atteinte bulbaire est importante, moins la performance des patients en fluence alternée est bonne.

Nous allons à présent analyser dans quelle mesure ces résultats permettent de valider nos hypothèses.

II. Validation des hypothèses

1. Hypothèse 1 : performances des patients aux épreuves de fluence verbale

1.1. Des performances déficitaires

Nous avons supposé que les performances des patients aux épreuves de fluence verbale, tous types confondus, seraient inférieures aux performances de la population contrôle.

Dans notre étude, tous types de fluence confondus (classique et alternée) excepté en fluence littérale écrite, nous remarquons en effet que les performances des patients sont significativement inférieures à celles des participants contrôles, cependant les déficits diffèrent en fonction des modalités de passation.

Sous modalité orale, les patients évoquent significativement moins de mots que les contrôles en ce qui concerne les épreuves de fluence littérale (lettre P et alternance R/T) et catégorielle (animaux et alternance outil/vêtement). Il est à noter que nous ne trouvons pas dans la littérature d'études ayant utilisé de fluences alternées dans les recherches sur le profil cognitif des patients atteints de SLA.

Sous modalité écrite, les patients n'évoquent pas significativement moins de mots que les participants contrôles excepté lors de l'épreuve de fluence catégorielle classique. Les index de fluence relevés ne nous font pas non plus suspecter de déficit pour rechercher un mot. Néanmoins les patients commettent plus d'erreurs que les participants contrôles lors de l'épreuve de fluence catégorielle écrite. Ces erreurs sont des répétitions, des intrusions et des erreurs dues au non-respect de la consigne. Pour rappel, nous avons caché au fur et à mesure de l'épreuve les productions écrites du patient pour que celui-ci ne puisse avoir un feed-back visuel.

1.2. Des différences entre modalité orale et modalité écrite

1.2.1. Différents mécanismes mis en jeu ?

Ces différences entre la passation sous modalité orale et celle sous modalité écrite sont à prendre en considération. Selon le modèle lexico-sémantique de Caramazza et al. (1990) Caramazza et Hillis (1995) (Annexe VIII), les tâches de production lexicale sont soutenues par le système sémantique, lequel est stocké en mémoire à long terme. Une fois l'accès à ce système sémantique atteint, les étapes de production entre modalité orale et modalité écrite diffèrent : l'information sémantique est gérée indépendamment par le lexique phonologique ou orthographique de sortie, puis par le buffer phonologique ou orthographique, l'articulation ou l'écriture venant clore le processus. Les patients présentent des scores et des index de fluence déficitaires pour les épreuves de fluence orale uniquement. Nous pouvons donc nous questionner sur une éventuelle atteinte de la programmation phonologique (lexique de sortie et boucle phonologique), *versus* une

préservation de la programmation orthographique (lexique de sortie et buffer orthographique).

Si nous analysons les mots évoqués par les patients, nous ne constatons pas de paraphasies qui pourraient résulter de conduites d'approche phonologique. De plus, lors de la phase de contrôle, la relecture met en jeu également les processus de programmation phonologique en plus de la production motrice. Lorsque ces processus sont neutralisés, afin d'isoler uniquement le temps mis pour rechercher un mot, des déficits se retrouvent chez les patients dans les épreuves de fluence orale. Ces observations sont en adéquation avec la littérature qui ne relève pas d'atteinte au niveau de la boucle phonologique (Abrahams et al. 2000; Phukan et al. 2007). Nous pouvons supposer que le déficit de performance dans les épreuves de fluence orale serait plutôt dû à une difficulté d'accès au système sémantique.

1.2.2. Incidence du choix des items ?

Sous modalité écrite, les patients produisent significativement moins de mots que les participants contrôles à l'épreuve de fluence catégorielle classique, constat non retrouvé aux épreuves de fluence littérale. Le degré de complexité des items a pu atténuer les différences de performances entre les groupes « patients » *versus* « contrôles » aux épreuves de fluence littérale écrite. Autrement dit, la lettre S et l'alternance des lettres M/L demandées à l'écrit seraient plus accessibles que la lettre P et l'alternance des lettres R/T demandées à l'oral; ceci pourrait expliquer les différences de résultats entre modalité orale et écrite. Les épreuves de fluence littérale sont des épreuves particulièrement sensibles au niveau socio-culturel (et au niveau de vocabulaire).

Les épreuves de fluence verbale administrées sous modalité écrite sont rarement décrites dans la littérature, toutefois les recherches d'Abrahams et al. (2000) ont conclu que les patients atteints de SLA mettent plus de temps à rechercher un mot en comparaison avec une population appariée. Cependant, Abrahams et al. ont proposé un test de fluence écrite littérale uniquement, (adapté du Thrustone's Word Fluency) dont la durée de passation est de quatre minutes. Nous avons, dans notre étude, conservé une durée d'épreuve identique sous modalité orale et écrite, soit deux minutes. Un temps plus long de passation aurait sans doute creusé les écarts entre les performances des patients et celles des participants contrôles. Le nombre d'items produits sous modalité écrite étant inévitablement inférieur à celui sous modalité orale (du fait de la vitesse d'écriture), les différences entre les performances des patients et celles des participants contrôles sont aplanies du fait d'un nombre total de mots réduit. Des données concernant les fluences catégorielles écrites n'ont pas été rapportées.

1.2.3. Différences liées à la forme initiale de la maladie ?

Les différences entre modalité orale et écrite peuvent être expliquées par le fait que ce ne sont pas les mêmes patients qui sont soumis à ces protocoles, dans la mesure où ils ne présentent pas la même forme initiale de la maladie (bulbaire/spinale). Une majorité de patients atteints de la forme à début spinal de la maladie a été soumise au protocole sous modalité orale. A l'écrit, il y a autant de patients atteints de la forme à début bulbaire que de patients atteints de la forme à début spinal.

Nos résultats tendraient vers l'idée que les patients ayant réalisé le protocole sous modalité orale auraient des déficits de performances différents de ceux des patients qui ont effectué le protocole à l'écrit. Cela suggère donc que les difficultés des patients atteints de la forme à début spinal de la maladie se situent au niveau du nombre de mots produits et nous pouvons supposer un ralentissement de la recherche du mot en mémoire. Les patients atteints de la forme à début bulbaire de la maladie, quant à eux, commettent plus d'erreurs, lesquelles pourraient être la conséquence d'une perturbation du stock sémantique et/ou une perturbation de l'activité liée à une difficulté exécutive.

1.2.4. Différentes situations de test ?

D'autres facteurs peuvent expliquer ces différences entre modalité orale et écrite. Sous modalité orale, la situation de test a une connotation nettement plus « sociale » que sous modalité écrite (Fraisse et Breyton, 1959). En effet, dans une situation orale, le patient est confronté directement au regard du clinicien, une interaction s'installe et il s'adresse directement à son interlocuteur, lequel peut sembler dans l'attente de performance. A l'écrit, cette modalité est différente, le patient étant seul face à sa feuille, en situation monologique (Fayol et Miret, 2005). Une situation orale peut générer un état de stress supplémentaire chez le patient, qui se sent moins à l'aise que sous modalité écrite.

Cet état de stress peut influencer les performances à l'épreuve de fluence orale. Il est également à mettre en relation avec un état anxio-dépressif plus important chez les patients que chez les participants contrôles, que nous avons mis en évidence grâce aux échelles proposées au début de notre protocole. La littérature fait aussi état d'une baisse de performance à l'épreuve de fluence verbale sous modalité orale chez des sujets souffrant de dépression (Allen, Iacono, Depue et Arbisi, 1993).

1.2.5. Différentes vitesses de production ?

Sous modalité écrite, les patients ne produisent significativement pas moins de mots que les participants contrôles à l'épreuve de fluence littérale (classique et alternée) et catégorielle alternée. Cela peut être mis en relation avec la vitesse d'écriture qui est inévitablement plus lente que la vitesse de parole. En effet, la vitesse d'écriture laisse plus de temps pour construire le texte au fur et à mesure (Fayol, 1997). Lors de la passation écrite, le participant peut élaborer son langage interne, planifier ses idées, et les réviser plus aisément. A l'épreuve de fluence verbale, il peut, simultanément à sa production écrite, chercher le prochain mot qu'il va évoquer, ceci explique l'absence de différence significative entre les patients et les participants contrôles.

Notre hypothèse est partiellement validée.

En accord avec les données de la littérature (Abrahams et al., 2000), nos résultats tendent à montrer que les patients atteints de SLA rencontrent des difficultés à l'épreuve de fluence verbale, tant dans la modalité orale qu'écrite. La nature et l'importance des difficultés semblent néanmoins varier en fonction de la modalité utilisée. Nous avons mis en évidence plusieurs facteurs explicatifs dont les effets pourront être testés dans une future étude.

2. Hypothèse 2 : effet de la phase de contrôle des troubles moteurs

2.1. Nécessité de la phase de contrôle

Nous avons émis l'hypothèse qu'après la phase de contrôle des troubles moteurs (relecture et/ou réécriture), certains patients normaliseraient leur score obtenu aux épreuves de fluence verbale ce qui signifierait que l'altération motrice aurait influencé le résultat.

Dans l'objectif de prendre en compte cette composante, nous avons choisi de relever aux épreuves de fluence classique le nombre de mots produits ainsi que le temps mis pour rechercher un mot (index de fluence), ce dernier étant calculé pour neutraliser les aspects moteurs (programmation et production). Les analyses de groupe révèlent que le temps mis pour rechercher un mot est significativement plus élevé chez le groupe "patient" *versus* "contrôle" aux épreuves de fluence orales. Ce résultat suggère un dysfonctionnement cognitif sous-jacent marqué chez certains patients atteints de SLA.

Lors des analyses individuelles, nous avons comparé les index de fluence des patients à ceux des participants contrôles. Dans notre étude, pour l'épreuve de fluence classique littérale orale, trois patients normalisent leur score après la phase de contrôle et cinq patients le normalisent pour l'épreuve de fluence classique catégorielle orale. Sous modalité orale, huit patients normalisent donc leur score, ce qui signifie que les troubles moteurs ont influencé leurs résultats.

En ce qui concerne la modalité écrite, une différence est retrouvée entre les deux types de fluences. En effet, à l'épreuve de fluence classique littérale écrite, aucun patient ne normalise son score après la phase de contrôle ; ainsi, deux patients restent déficitaires même après la phase de contrôle de leurs troubles moteurs. Ces résultats sont corrélés avec les conclusions d'Abrahams et al. (2000). Cependant, à l'épreuve de fluence classique catégorielle écrite, deux patients normalisent leurs résultats, ce qui signifie que leurs troubles moteurs ont influencé leurs performances. Sous modalité écrite, les troubles moteurs ont influencé les performances pour deux patients.

Globalement, la phase de contrôle des productions permet de normaliser les scores pour plusieurs patients, ce qui signifie que ceux-ci sont gênés et pénalisés par leurs troubles moteurs. Ces conclusions sont cohérentes avec les résultats de certaines études comme celles de Massman et al. (1996) ou encore d'Abrahams et al. (2000) qui stipulent que la présence d'une dysarthrie augmente le risque pour les patients d'être considérés comme déficitaires dans les épreuves de fluence verbale. Nous pouvons généraliser cette idée avec la présence d'un trouble au niveau des membres supérieurs, qui serait responsable d'une écriture ralentie.

Nos observations concernant les troubles moteurs sont corrélées à ceux décrits dans la littérature et observés en clinique, notamment en ce qui concerne la dysarthrie. En effet, les patients atteints de SLA à forme bulbaire ou mixte auxquels nous avons proposé notre protocole présentaient des atteintes au niveau de la parole. Les conséquences d'un point de vue perceptif sont de l'ordre d'un débit ralenti, d'imprécisions articulatoires ainsi que diverses altérations du timbre et de la prosodie. Sur le plan moteur, nous remarquons,

entre autres, des difficultés de mobilisation, des reprises inspiratoires fréquentes, un effort articulaire et une fatigabilité plus ou moins importante. L'épreuve de fluence verbale étant une épreuve chronométrée, le participant doit être efficient en termes de rapidité d'exécution, et les patients avec une dysarthrie ont été pénalisés par leur lenteur de production articulaire.

Les patients atteints de SLA avec atteinte des membres supérieurs peuvent également être gênés pour écrire (manque de force et d'amplitude, tremblements, tenue du crayon difficile, fatigabilité). Ainsi, en fonction de la sévérité de l'atteinte, les troubles moteurs des membres supérieurs ont pénalisé certains patients.

2.2. Limites de l'index de fluence

L'index de fluence permet de s'affranchir de l'effet du ralentissement moteur des patients sur leurs performances. Dans la SLA, la dégénérescence des motoneurones centraux et périphériques provoque ce ralentissement moteur. Néanmoins, d'autres causes peuvent intervenir et il semble difficile de distinguer l'origine de ce ralentissement. La SLA est souvent associée à un profil anxio-dépressif (Averill, Kasarskis et Segerstrom, 2007). Ces symptômes anxio-dépressifs peuvent être responsables d'un ralentissement général de la personne, tant au niveau de la pensée qu'au niveau moteur. Lorsque les troubles moteurs prédominent, il est peu évident de faire une distinction entre trouble psychique, cognitif et moteur.

Le ralentissement peut aussi correspondre à une bradyphrénie (Aarsland et Kurz, 2010), laquelle rendrait compte d'un ralentissement cognitif global que l'on peut retrouver chez des patients dyséxécutifs (Godefroy, 2003). La bradyphrénie peut entraîner un ralentissement du rythme verbal (appelé brahyphémie). Selon Ali-Chérif, Royère et Gosset (1984), le terme de bradyphrénie sous-entend de façon globale et quantitative le ralentissement des processus mentaux (comme ceux observés dans les démences sous-corticales). Son évaluation est difficile du fait de l'association fréquente de difficultés motrices. Dans ce cas, à réponse motrice identique, la bradyphrénie s'exprime par un allongement du temps de réaction en fonction de la complexité cognitive de la tâche.

Ce possible ralentissement cognitif est relevé par certains auteurs qui évoquent une lenteur dans la vitesse des procédures de rappel (Moretti et al., 2002) ainsi qu'un temps de réaction augmenté chez certains patients atteints de SLA (Schreiber et al., 2005). Dans notre étude, un patient avec un rythme de parole ralenti dû à une bradyphrénie aura également un temps de relecture ralenti, et peut ainsi normaliser ses scores, c'est à dire avoir un index de fluence dans la norme alors qu'il présente un déficit cognitif. De ce fait, il est difficile de différencier un patient sans trouble cognitif mais avec un ralentissement moteur dû à une dysarthrie ou un déficit moteur des membres supérieurs (qui concerne le langage et/ou les fonctions exécutives) d'un patient avec un ralentissement cognitif global (bradyphrénie) lequel induit un ralentissement moteur.

De plus, des processus exécutifs interviennent lors de la phase de contrôle des productions (relecture et réécriture), notamment dans les étapes de perception et de programmation du mot. L'index de fluence, qui a pour objectif de neutraliser les troubles moteurs, a donc aussi pu dissimuler un ralentissement cognitif global qui toucherait les fonctions exécutives.

Notre hypothèse est validée.

Nos résultats suggèrent qu'il existe un intérêt clinique à utiliser une phase de contrôle dans l'épreuve de fluence verbale pour avoir une mesure spécifique de l'accès lexical et de l'intégrité du stock sémantique. L'utilisation de l'index de fluence peut néanmoins masquer un possible ralentissement cognitif.

3. Hypothèse 3 : performances des patients aux épreuves de langage et de fluence alternée

3.1. Déficit langagier sous-jacent ?

Dans notre étude, sous modalité orale, nous ne retrouvons pas de patient avec un index de fluence classique déficitaire associé à un déficit aux épreuves de langage. Sous modalité écrite, deux patients sur cinq ne normalisent pas leur score en fluence classique après la réécriture des productions et présentent des difficultés à l'épreuve de description de scène (informativité).

Ce déficit à l'épreuve de description de scène peut être en lien avec la présence potentielle d'un manque du mot, qui peut entraîner l'utilisation de circonlocutions, et qui est une des caractéristiques langagières relevées dans le cas d'une aphasie primaire progressive non fluente (APPnf) (Hommet et al., 2008). La présence d'un manque du mot chez certains patients atteints de SLA a pu être rapportée dans la littérature, mais de manière inconstante (Massman et al., 1996 ; Rakowicz et Hodges, 1998). Cependant, quelques cas ont été décrits associant SLA et APPnf. Pour que le diagnostic d'APPnf puisse être posé, il faut que le déficit langagier soit isolé et progressif, les signes de dysfonctionnement langagier devant apparaître au moins deux ans avant la pose du diagnostic (Hommet et al., 2007). Dans notre étude, les déficits langagiers retrouvés peuvent se rapprocher d'un trouble du langage apparenté à une APPnf.

Le fait que l'informativité soit touchée dans les épreuves de langage va aussi dans le sens de ce que Roberts-South, Findlater, Strong et Orange (2012) décrivent dans leur étude, soit que la productivité en matière de discours serait moins altérée que le contenu chez les patients atteints de SLA (plus de mots mais moins de contenu, d'informations). De plus, nous savons qu'une perturbation frontale peut entraîner des déficits au niveau langagier avec, en particulier, des troubles de la cohésion et de la cohérence du discours, de l'informativité, des choix des informations pertinentes. Ces patients auxquels le protocole écrit a été proposé sont atteints de la forme à début bulbaire de la maladie. Dans la littérature, cette association trouble du langage/SLA a été retrouvée principalement chez des patients ayant une atteinte bulbaire (Bak et Hodges, 2004). Toutefois, le manque d'informativité relevé dans l'épreuve de description de scène peut également résulter d'un dysfonctionnement exécutif dans la mesure où le patient ne parvient pas à planifier son

récit, focaliser son attention sur les informations pertinentes, inhiber ce qui ne l'est pas et répondre de façon adaptée à la consigne.

Ce déficit d'informativité peut aussi être la conséquence d'une asthénie due à une symptomatologie anxio-dépressive sous-jacente ou bien à un ralentissement cognitif global. Le fait que les productions écrites soient moins informatives peut également s'expliquer par le fait que cette épreuve est la dernière à être proposée dans notre protocole : nous avons pu remarquer que certains participants désiraient finir rapidement cette tâche (nous précisons au début de l'épreuve que le temps maximal de description de l'image est de deux minutes).

Ces résultats nous laissent à penser que des patients atteints de SLA présenteraient un déficit sous-jacent au niveau du langage et/ou des fonctions exécutives. Notre protocole ne comportant qu'une exploration succincte du langage et de ses mécanismes sous-jacents, il conviendrait de procéder à une évaluation plus complète afin de mettre en évidence des atteintes spécifiques dans la SLA.

3.2. Déficit exécutif sous-jacent ?

3.2.1. Sensibilité des épreuves de fluence alternée

L'épreuve de fluence alternée ne semble pas plus sensible que l'épreuve de fluence verbale classique quant à un déficit exécutif sous-jacent. L'effet « type de fluence » n'est pas significatif dans les analyses de groupe et les analyses individuelles n'ont pas révélé de profil déficitaire en fluence classique associé à un déficit en fluence alternée. Il nous semble que les analyses de groupe sont pertinentes à être discutées. Il est surprenant de constater que la fluence alternée ne soit pas significativement plus difficile pour tous les participants, et en particulier pour les patients. De plus, à l'épreuve de fluence catégorielle écrite, les patients mettent un temps pour rechercher un mot significativement supérieur lors des épreuves de fluence classique *versus* alternée, ce qui est contraire à nos prédictions et à la population contrôle.

Proposer des épreuves de fluence alternée de type « mixte » (alterner un critère formel et sémantique) aurait peut-être permis d'augmenter la complexité de cette épreuve et donc de constater des écarts entre les performances.

Même si l'épreuve de fluence alternée n'a pas mis en évidence de difficulté plus marquée au niveau des fonctions exécutives, d'autres observations nous orientent toutefois vers l'idée d'un potentiel déficit exécutif sous-jacent.

3.2.2. Les erreurs aux épreuves de fluence

Sous modalité orale et écrite, les patients commettent principalement des répétitions et des erreurs qui ne respectent pas la consigne (nom propre, mot de la famille). Des erreurs de type « intrusion » sont retrouvées uniquement sous modalité orale, ce qui peut être lié à la différence entre les items demandés, ou encore à la situation orale *versus* écrite qui,

comme expliqué précédemment, diffère dans ses conditions de passation. Cependant, les erreurs de type « intrusion » se retrouvent uniquement dans les productions des patients.

Aux épreuves de fluence catégorielle écrite, ce pourcentage total d'erreurs est significativement plus important chez les patients *versus* contrôles. Ces erreurs seraient en lien avec une atteinte des fonctions exécutives. En effet, les répétitions pourraient être la conséquence d'un déficit de la mémoire à court terme au niveau de la rétention d'informations. Les erreurs qui ne respectent pas la consigne ainsi que les intrusions semblent liées à un déficit de flexibilité et d'inhibition, processus au coeur des fonctions exécutives. Les erreurs seraient aussi à mettre en relation avec un défaut des processus attentionnels, notamment l'attention soutenue et divisée. En effet, lors de la tâche de fluence le patient doit produire un mot, penser au suivant, respecter la consigne donnée et le temps limité. L'épreuve de fluence verbale est sensible à une attention fluctuante. Nous pouvons également évoquer le rôle de l'administrateur central dans le modèle de la mémoire de travail de Baddeley et Hitch (1974), contenant une forte composante exécutive et qui serait responsable d'un déficit cognitif chez les patients atteints de SLA (Abrahams et al., 2000). Cet administrateur central aurait également un rôle dans le processus de flexibilité mentale (Baddeley, 2001).

3.2.3. Flexibilité spontanée et réactive

Concernant les épreuves de fluence alternées, nous nous attendions, à travers des analyses individuelles, à rencontrer chez les patients une difficulté plus marquée à ces tâches qui requièrent de façon plus probante une composante essentielle des fonctions exécutives, i.e. la flexibilité mentale (Downes et al., 1993 cités par Kebir et al., 2007). La littérature ne mentionne pas d'études ayant utilisé les fluences alternées dans des évaluations de patients atteints de SLA, il est donc impossible de comparer nos résultats à ceux d'autres études. Les fluences alternées semblent plus fréquemment utilisées dans certaines recherches concernant la maladie de Parkinson (Downes et al. 1993 cités par Kebir et al., 2007) et ces dernières concluent à une difficulté croissante entre fluences classiques et fluences alternées, les patients échouant de manière d'autant plus importante.

Il est également possible que les fluences alternées constituent une épreuve spécifiquement sensible pour détecter un trouble exécutif précis, au niveau de la flexibilité mentale réactive *versus* flexibilité spontanée (Loveday, 1996 cité par Rabbitt, 1997). La flexibilité réactive s'exprime lorsque l'environnement se modifie et que les contraintes externes exigent un changement de réaction nécessaire pour produire une réponse adaptée (Clément, 2006). En d'autres termes, la flexibilité réactive implique la capacité d'adapter sa cognition et son comportement à une consigne extérieure exigée.

L'épreuve de fluence alternée implique un changement de stratégie et de focus attentionnel imposé par la consigne de l'examineur ; elle demande, en plus des capacités de flexibilité spontanée, des capacités de flexibilité réactive. Dans notre étude, dans la mesure où les fluences alternées n'ont pas révélé de déficit significatif entre les participants contrôles et les patients (pas d'interaction retrouvée dans les analyses de groupe), on pourrait supposer que ces derniers ne présentent pas de déficit de flexibilité réactive (pour alterner deux types de fluence).

La flexibilité spontanée se manifeste par la production d'un flux d'idées spontanées ou de réponses suite à une question. Il s'agit d'une action consciente et contrôlée de recherche stratégique, de sélection et de récupération d'informations stockées en mémoire. Les fluences classiques feraient intervenir la flexibilité spontanée, qui constitue une fonction exécutive à part entière (Clément, 2006). Elle serait plus longue à se mettre en place par rapport à la flexibilité réactive (Miyake et al., 2000).

Selon Eslinger et Grattan, (1993) la flexibilité spontanée serait déficitaire lors de lésions du cortex préfrontal, et la flexibilité réactive déficitaire suite à des lésions du cortex préfrontal ou des ganglions de la base. La flexibilité réactive est atteinte dans les démences sous-corticales mais nos résultats montrent qu'elle semble préservée dans le tableau cognitif de la SLA. Les patients atteints de SLA auraient un déficit de flexibilité spontanée.

Nous pouvons supposer que les tâches de fluence verbale, lorsqu'elles sont échouées, ne tendent pas à mesurer une fonction exécutive spécifique. Elles peuvent être l'illustration d'un fonctionnement global avec un composant central coordinateur (cf. modèle de Miyake et al., 2000), qui permet de s'adapter aux tâches proposées. Aussi, dans notre travail, un déficit global peut être à relever lorsque nous regardons les résultats des patients aux tâches de fluence verbale, classique et alternée confondues. Un déficit significatif qui ne se retrouve pas en fluence alternée peut signifier une bonne adaptation à la tâche chez les patients. Selon Miyake et al. (2000), les fonctions exécutives, quelles qu'elles soient, sont interliées et engagent un processus d'inhibition. Le pourcentage d'erreurs plus important et l'allongement du temps mis pour rechercher un mot dans les fluences, tous type confondus, pourraient être la conséquence d'un déficit d'inhibition voire de gestion exécutive globale.

Une évaluation des fonctions exécutives plus complète et investiguant d'autres composantes (telles que la planification, la résolution de problèmes, l'inhibition) permettrait de préciser le profil cognitif des patients atteints de SLA mais cela dépasse le cadre de notre mémoire.

3.3. Déficit langagier associé à un déficit exécutif ?

Sous modalité orale, un patient (patient 18) ne normalise pas son score aux épreuves de fluence classique et met également un temps significativement supérieur pour rechercher un mot aux épreuves de fluence alternée, ceci étant associé à un score pathologique dans les épreuves de langage. Pour ce patient, nous supposons un déficit cognitif marqué, qui touche à la fois les fonctions exécutives et le langage, deux notions aux mécanismes sous-jacents intriqués.

Nous nous attendions à ce qu'il y ait davantage de patients présentant des difficultés au niveau du langage et des fonctions exécutives. Au fond, peu de patients ont échoué à l'épreuve de fluence classique, soit seulement trois patients sur 19. Cette épreuve n'était peut être pas assez représentative des difficultés des patients, dans le sens où notre échantillon de population a majoritairement un niveau socio-culturel élevé (au minimum un niveau bac) et sont ainsi plus à même de réussir cette épreuve. Nous avons vu que, d'une façon générale, les patients produisent moins de mots que les participants contrôles

aux épreuves de fluence verbale (tous types confondus), cependant il est possible qu'il y ait eu un effet plafond et que les différences interindividuelles se soient atténuées.

4. Hétérogénéité des profils

4.1. Déficit langagier isolé ?

Nous avons pu observer des profils que nous n'avions pas envisagés dans nos hypothèses. Ces profils hétérogènes sont également retrouvés dans la littérature (Röttig et al., 2006). Certains patients présentent des scores déficitaires en langage oral, ces derniers pouvant nous orienter vers des troubles s'apparentant à une APPnf ou à un profil langagier distinct de cette dernière pathologie.

Sous modalité orale, deux patients présentent un trouble du langage sans difficultés relevées aux épreuves de fluence verbale classique ni alternée. Un patient présente des scores déficitaires en dénomination (substantifs et verbes), l'autre patient présente un score déficitaire à l'épreuve de description de scène (informativité). Pour ces patients, il est plausible que le déficit langagier ne se retrouve pas dans les épreuves de fluence. En effet, si nous émettons l'hypothèse que ces patients présentent un manque du mot, ce dernier sera plus sensiblement mis en évidence lors d'une épreuve de dénomination qui demande une réponse précise et contrainte, que lors d'une épreuve d'évocation où les exigences de précision sont moindres et où l'exigence quantitative est plus importante.

Comme dit précédemment, un déficit langagier peut être mis en relation avec un déficit exécutif, notamment à cause d'un déficit d'accès au lexique, dans le choix d'informations pertinentes. Autrement dit, un manque du mot résulte-t-il d'un déficit au niveau du stock lexical, de l'accès à ce stock ou de la récupération du mot ? Ce questionnement renvoie à l'idée que les fonctions exécutives et le langage sont deux notions difficilement dissociables.

De plus, ces patients produisent un nombre de mots en fluence classique équivalent à leur vitesse de parole ou d'écriture (les index de fluence ne sont pas déficitaires). Toutefois, nous avons évoqué une possible bradypsychie et/ou bradyphrénie ayant pour conséquence un ralentissement global de la pensée et des aptitudes motrices.

4.2. Déficit langagier et/ou exécutif ?

Nous remarquons, sous modalité orale, que trois patients présentent des difficultés aux épreuves de fluence alternée et de langage (à la BIMM et/ou la BDAE). Nous supposons que, pour ces patients, la complexité des fluences alternées a permis de mettre en évidence un déficit au niveau de la flexibilité réactive, que les fluences classiques n'ont pas relevé, et que l'adaptation à la tâche de fluence alternée s'est révélée plus difficile. Deux patients présentent un temps de passation déficitaire à la BIMM tout en ayant normalisé leurs scores aux épreuves de fluence classique. Toutefois, comme dit précédemment, l'index de fluence a pu masquer un ralentissement cognitif. Nous pourrions supposer que les troubles moteurs ont interféré sur la passation dans l'épreuve de dénomination, d'où le temps de passation total élevé. Néanmoins, la réalisation

motrice dans cette épreuve interfère peu dans le temps de passation, et nous nous orientons vers un ralentissement cognitif et/ou un trouble cognitif sous-jacent.

Sous modalité écrite, un patient présente un score déficitaire seulement pour les fluences alternées, sans autre déficit associé. Comme dit précédemment, nous supposons que créer des nouvelles stratégies de réponses a pour ce patient représenté une difficulté supplémentaire. Les flexibilités réactive et spontanée sont ici potentiellement déficitaires, ce qu'il conviendrait de confirmer par des investigations complémentaires concernant les fonctions exécutives.

Notre hypothèse est partiellement validée.

Au final, il semble que les difficultés repérées à l'épreuve de fluence verbale soit essentiellement associées à un manque d'informativité du discours, plutôt qu'à une difficulté d'accès au stock lexical ; et à un déficit de flexibilité spontanée plutôt que réactive. Nos résultats mettent également en évidence l'existence de profils cognitifs hétérogènes.

5. Hypothèse 4 : corrélations entre l'atteinte bulbaire et les performances des patients aux épreuves de fluence verbale

Nous avons constaté que plus l'atteinte bulbaire est importante, moins la performance des patients est bonne en fluence alternée alors que ce n'est pas le cas pour l'atteinte spinale : les patients mettent plus de temps pour rechercher un mot lors des épreuves de fluence littérale orale et catégorielle écrite. Étant donné que l'atteinte initiale (bulbaire ou spinale) évolue souvent vers une forme mixte, les patients avec une atteinte initiale à forme spinale peuvent présenter des troubles bulbaires (Traynor et al., 2000). Nous pouvons donc supposer qu'un déficit cognitif se retrouverait davantage chez des patients avec une atteinte bulbaire avancée, ceci étant conforme aux données de la littérature (Abrahams et al., 1997 ; Portet et al., 2001 ; Shreiber et al., 2005).

Notre hypothèse est validée.

Le déficit de performance à l'épreuve de fluence verbale alternée est lié à la sévérité de l'atteinte bulbaire plutôt qu'à la sévérité de l'atteinte spinale.

III. Limites de notre étude

1. Sélection de la population

Notre étude est composée de dix-neuf patients atteints de SLA et vingt-six participants contrôles appariés en âge, sexe et niveau socio-culturel. Le recrutement des patients s'est effectué à l'aide de nos maîtres de Mémoire, respectivement orthophoniste et neuropsychologue. Du fait de la prévalence de la maladie, l'effectif de la population est nécessairement réduit ; mais nous avons de surcroît rencontré d'autres difficultés de recrutement. En effet, nous avons été régulièrement confrontées à l'impossibilité de

proposer notre protocole du fait de certains critères d'exclusion ; notamment une langue maternelle étrangère, des antécédents psychologiques et/ou neurologiques autres que la SLA ainsi que des capacités motrices insuffisantes.

De plus, des passations envisagées n'ont parfois pas pu se concrétiser du fait du refus de certains patients (pour raisons éminemment personnelles ou par découragement face au temps de passation annoncé) ou de consultations médicales évidemment prioritaires. De ce fait, le nombre de sujets retenus reste assez faible et peut expliquer la variabilité des résultats, lesquels ne permettent parfois pas de conclure à des différences suffisamment importantes pour être significatives.

Pour toutes ces raisons, notre échantillon de patients n'est pas forcément représentatif de la population de patients atteints de SLA, notamment au niveau de l'âge (la moyenne d'âge des patients de notre étude est supérieure à la moyenne d'âge de la population des patients atteints de SLA) et du niveau socio-culturel, qui est élevé. Or, la littérature indique que les patients avec un petit NSC seraient plus enclins à présenter un déficit cognitif (Ringholz et al., 2005).

2. Matériel utilisé

2.1.1. Epreuves préliminaires

Les échelles mesurant l'anxiété et la dépression, présentées au début de notre protocole, nous ont semblé parfois compliquées à proposer. Ce sont des auto-questionnaires non adaptés aux patients qui ont des difficultés pour écrire car il faut entourer les items choisis. Énoncer à haute voix leurs réponses a pu constituer un moment difficile pour ces patients. De plus, les deux échelles sont relativement longues à remplir et les items étaient jugés formels et parfois inadaptés. Ces échelles chargées d'affects peuvent avoir eu un impact, pour certains patients, sur leur concentration ultérieure aux épreuves cognitives spécifiques, comme nous avons pu l'observer dans nos échanges avec eux et au travers de nos ressentis cliniques.

Les épreuves mesurant les habiletés motrices (score d'intelligibilité et échelle de dysgraphie) ont été administrées sans difficulté particulière. Il aurait pu être intéressant de mesurer un temps de lecture et un temps de copie afin de compléter les vitesses de relecture et de réécriture des mots produits aux épreuves de fluence, en calculant une vitesse de "texte" (lecture de texte à la BECD et chronométrage de la copie du test d'Ajuriaguerra). Toutefois, notre protocole paraissant relativement long, nous n'avons pas souhaité le surcharger.

2.1.2. Epreuves de fluence verbale

Nous avons proposé un grand nombre d'épreuves de fluence verbale (de quatre à huit épreuves selon les modalités) et nous avons observé une fatigabilité chez les patients malgré nos propositions de faire des pauses. De plus, à l'écrit, les passations de ces épreuves étaient nettement plus longues, notamment avec la réécriture qui prend plus de temps que la relecture. Toutefois la totalité du groupe "patient" a pu terminer le protocole.

Il aurait été intéressant de pouvoir proposer des items similaires sous modalité orale et écrite afin que la comparaison entre les deux modalités puisse être optimale. Ceci n'a pas été possible puisque il aurait fallu au moins doubler le nombre de patients et de participants contrôles afin de permettre le recueil d'un plus grand nombre de données au total.

Les résultats de notre étude nous amènent à nous questionner sur la sensibilité de l'épreuve de fluence classique dans l'évaluation cognitive des patients atteints de SLA. Les patients avec un potentiel trouble cognitif sous-jacent révélé grâce aux épreuves de fluence alternée et/ou de langage n'échouent pas tous aux épreuves de fluence classique. Toutefois, dans notre étude, la majorité des patients ont un niveau socio-culturel élevé, d'où un possible effet plafond qui n'a pas permis de conclure à des différences de performances significatives en comparaison avec les participants contrôles.

2.1.3. Epreuves de langage

Concernant la dénomination proposée via la batterie informatisée BIMM, les passations nous ont parfois posé quelques difficultés techniques pour avoir accès aux résultats. De plus, sous modalité écrite, certains patients commençaient à écrire au moment du passage à l'image suivante, ce qui a pu les ralentir dans leur réponse. Il est à noter que, pour les passations avec certains patients ayant un ralentissement de la parole important, nous avons eu quelques difficultés à juger du moment pour passer à l'image suivante, le débit de parole étant ralenti et pouvant interférer sur la réponse à l'item suivant.

De plus, les deux épreuves de langage ont mis en jeu une analyse visuelle (images et scène), laquelle n'a pas été toujours efficace. Quelques items nous ont paru porter à confusion, notamment les illustrations pour les verbes. Concernant la scène du "Voleur de biscuits" de la BDAE, certains détails étaient difficilement discriminables pour quelques participants.

IV. Conclusion et perspectives

1. L'évaluation et la prise en charge des patients atteints de SLA

La population de notre étude serait à élargir afin de déterminer si l'on peut dégager un profil cognitif global homogène ou si l'on retrouve l'hétérogénéité constatée dans notre étude. Pour cela, l'échantillon se devra d'être plus représentatif de la population notamment en ce qui concerne le niveau socio-culturel. La population contrôle (constituée de vingt-six participants) pourrait également être élargie. Concernant l'index de fluence verbale, il serait pertinent d'établir des normes au sein d'une population contrôle afin qu'elles puissent être utilisées lors de l'évaluation clinique et donner ainsi une idée sur le temps mis par le patient pour rechercher un mot.

Notre étude montre l'intérêt du contrôle des difficultés motrices dans l'évaluation cognitive des patients atteints de SLA, ce qui serait à transposer en clinique. Une batterie

telle que la récente et anglophone ECAS (Abrahams, Newton et Bak, 2012) prend en compte l'aspect moteur, elle serait à adapter pour la pratique francophone.

Plus généralement, la SLA n'est pas la seule pathologie où les troubles moteurs peuvent être prédominants. Les tests utilisés doivent ainsi être adaptés à la lenteur des mouvements, à leur imprécision et parfois même à l'incapacité de le réaliser sous modalité orale ou écrite.

Concernant l'évaluation du langage des patients atteints de SLA, il serait pertinent de compléter cette exploration de manière plus fine notamment afin de cibler le déficit langagier : est-ce un déficit au niveau du stock lexical ou de l'accès au lexique (où les fonctions exécutives interviennent) ? Ainsi, serait-il envisageable de proposer des épreuves de compréhension orale/écrite, une désignation par validation de propositions pouvant se faire sans implication importante des aspects moteurs. Cela permettrait de valider ou non l'intégrité du stock lexical et pourrait se révéler intéressant. De plus, des épreuves de langage n'impliquant pas d'analyse visuelle pourraient se révéler utiles. Une évaluation du langage élaboré pourrait apporter au profil langagier des patients. Enfin, il conviendrait de conduire une évaluation des aptitudes et de l'appétence à la communication.

Il conviendrait d'étudier de façon plus précise la potentielle présence d'une bradyphrénie, révélant un ralentissement cognitif global, et, si tel est le cas, d'essayer de mettre en avant son origine (à savoir un profil dépressif majeur ou un profil se rapprochant d'une démence sous-corticale) avec des investigations adaptées, notamment la prise en compte du temps de latence aux épreuves proposées.

La prise en compte de l'évaluation cognitive permettra une prise en charge plus adaptée des patients de SLA, qui peuvent, en plus de leurs troubles moteurs présenter un déficit cognitif passant inaperçu.

V. Apports pour la profession

Notre étude permet d'approfondir les connaissances établies autour de la SLA. Nous avons pu relever la difficulté de dégager un profil cognitif homogène. Cependant, ce travail permet de se rendre compte de l'importance d'une évaluation globale (sur les plans moteur et cognitif) et précoce du patient. Pouvoir anticiper la présence possible d'un trouble cognitif dans le tableau clinique d'un patient atteint de SLA pourra permettre aux orthophonistes de cibler les difficultés quotidiennes, notamment ce qui concerne la compliance et les décisions thérapeutiques, et également d'accompagner les familles. Ceci permettra d'élargir la prise en charge appliquée par les professionnels qui se retrouvent parfois démunis face à ce type de pathologie.

Notre travail permet également de repenser aux évaluations cognitives réalisées. En effet, un test cognitif qui ne s'affranchit pas d'aspects de bas niveau (troubles moteurs) est un test alors peu sensible et spécifique. Il s'agit d'appliquer une évaluation qui teste spécifiquement les processus cognitifs sous-jacents. Les tests de langage et des fonctions exécutives utilisés en orthophonie et en neuropsychologie se doivent de cibler leurs explorations afin de mettre en évidence ou non un déficit précis.

VI. Apports personnels

Ce travail mené auprès de patients atteints de SLA nous a permis d'étendre nos connaissances théoriques et cliniques sur la maladie, son évaluation et sa prise en charge. Il nous a également fourni l'occasion d'interagir avec les patients et les professionnels au sein d'un service hospitalier. Etudier les performances de patients à l'épreuve de fluence verbale nous a permis d'approfondir nos savoirs sur le langage et les fonctions exécutives, deux notions au carrefour des fonctions cognitives que les orthophonistes intègrent dans leurs perspectives de rééducation.

De plus, proposer un protocole expérimental nous a mises en situation pré-professionnelle de bilan orthophonique et nous a permis de comprendre les enjeux d'une situation de test, ainsi que les compétences à développer pour cette dernière. Nous avons également pu développer la démarche d'analyse post-test, l'interprétation de données et la formulation d'hypothèses cliniques en lien avec la littérature pré-existante.

Le fait de côtoyer des patients atteints de SLA a été une expérience riche au niveau de la relation patient/soignant. Il peut être éprouvant de se retrouver face à des patients atteints d'une maladie progressive, affaiblis et en difficulté pour communiquer. Toutefois ces rencontres nous ont appris à travailler au maintien de l'équilibre entre empathie et posture professionnelle. Nous avons aussi pu nous rendre compte de l'importance du rôle de l'orthophoniste auprès des patients atteints de SLA et des liens interprofessionnels.

Cette étude menée dans le cadre de notre mémoire nous a aussi permis de nous rendre compte de l'importance de la recherche en orthophonie. Dans chaque domaine, les recherches tendent à faire évoluer la pratique en précisant et approfondissant les connaissances.

CONCLUSION

Notre travail de recherche a porté sur l'évaluation cognitive des patients atteints de SLA et tout particulièrement leurs performances à l'épreuve de fluence verbale. Nous nous sommes demandé si les troubles moteurs des patients influaient sur les résultats. Cette question semble pertinente car les tests cognitifs utilisés ne sont généralement pas adaptés à l'altération motrice. Nous nous sommes également penché sur la nature d'un déficit cognitif potentiellement présent malgré la neutralisation des troubles moteurs, nous demandant s'il était de l'ordre d'un déficit langagier et/ou exécutif.

Pour cela, nous avons proposé à des patients atteints de SLA et à une population contrôle appariée différentes épreuves de fluence verbale sous modalités orale et/ou écrite : classique catégorielle, classique littérale, alternée catégorielle et enfin alternée littérale. Les analyses de groupe révèlent que les patients sont moins performants que les participants contrôles aux épreuves de fluence verbale (excepté à l'épreuve de fluence littérale écrite) car ils produisent moins de mots et/ou mettent un temps significativement plus élevé pour rechercher un mot et/ou ils commettent plus d'erreurs.

Les analyses de groupe nous ont également permis de constater que les performances à l'épreuve de fluence alternée, que nous supposons une épreuve exécutive plus spécifique, n'ont pas été significativement différentes des performances à l'épreuve de fluence classique. Nous en avons conclu que globalement les patients pourraient présenter un déficit exécutif qui concernerait la flexibilité spontanée et/ou l'inhibition mais que la flexibilité réactive mise en jeu par les épreuves de fluence alternée serait moins déficitaire dans la mesure où les participants s'adaptent à la tâche.

Lors des analyses individuelles, nous avons comparé les index de fluence aux épreuves de fluence classique et avons conclu que pour certains patients, les troubles moteurs ont ralenti leurs productions et donc abaissé leurs performances. Ces patients auraient donc été suspectés d'avoir un potentiel trouble cognitif sans cette phase de contrôle, ce qui n'était pas le cas. Ainsi le calcul de l'index (soit le temps pour rechercher un mot), se révèle une mesure pertinente et pourrait judicieusement être généralisée dans les évaluations cognitives. Toutefois nous remarquons que certains patients conservent un temps déficitaire pour rechercher un mot à l'épreuve de fluence classique : nous avons suspecté un trouble cognitif sous-jacent et ce trouble cognitif est mis en évidence par l'épreuve exécutive (fluence alternée) et/ ou les épreuves de langage.

Nous avons également noté la présence de profils hétérogènes : certains patients sont déficients en fluence alternée et/ou aux épreuves de langage mais pas aux épreuves de fluence classique. Cela nous laisse penser que l'épreuve de fluence verbale classique n'est peut-être pas assez sensible pour sélectionner les patients ayant un trouble du langage et/ou exécutif sous-jacent. De plus, l'index de fluence qui neutralise les aspects moteurs a également pu neutraliser un ralentissement cognitif global, et ainsi ne pas mettre en évidence un déficit exécutif. Enfin, nous avons constaté que les patients avec une atteinte bulbaire importante mettent un temps élevé pour rechercher un mot aux épreuves de fluence alternée.

Notre étude n'a pas permis de rendre compte d'un profil cognitif "spécifique" pour les patients atteints de SLA, constat cohérent avec la variabilité des profils décrite dans la littérature. Nous pouvons néanmoins conclure que neuf patients sur 19 (soit 47%)

présentent un déficit cognitif, et lorsque celui-ci est présent il touche au moins le langage et/ou les fonctions exécutives, deux notions intrinsèquement liées. Ainsi les déficits langagiers tendent pour certains vers un profil apparenté à une APPnf, et pour d'autres vers une altération des fonctions exécutives avec des conséquences sur le langage. Pour certains patients, l'épreuve de fluence alternée a mis en évidence des scores déficitaires, nous suspectons un déficit des fonctions exécutives, notamment sur la flexibilité mentale spontanée et réactive et/ou un dysfonctionnement global qui les empêche de s'adapter à la tâche.

Notre étude a mis en avant l'importance de mener une évaluation cognitive chez les patients atteints de SLA et surtout de prendre en compte toutes les caractéristiques liées la pathologie, pour éviter que les résultats soient mal interprétés. Mettre en évidence un potentiel trouble cognitif est essentiel dans la mesure où ce dernier pourrait avoir un réel impact sur l'organisation de la vie quotidienne (difficulté d'ordre exécutive) et sur la communication (difficulté d'ordre langagière), déjà mises à mal par les troubles moteurs.

BIBLIOGRAPHIE

Aarsland, D. et Kurz, M. W. (2010). The Epidemiology of Dementia Associated with Parkinson's Disease. *Brain Pathology*, 20, 633-639.

Abrahams, S., Goldstein, L. H., Al-Chalabi, A., Pickering, A., Morris, R.G., Passingham, R.E., Brooks, D.J., Leigh P.N. (1997). Relation Between Cognitive Dysfunction and Pseudobulbar Palsy in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 62, 464-472.

Abrahams, S., Leigh, P. N., Harvey, A., Vythelinguma, G. N., Grisé, D., Goldstein, L. H. (2000). Verbal Fluency and Executive Dysfunction in Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS). *Neuropsychologia*, 38, 734-747.

Abrahams, S., Newton, J., Bak T.H. (2012). The Edinburgh Cognitive ALS Screen (ECAS). *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 13 (S1), p. 161.

Ajuriaguerra, J., Auzias, M., Coumes, I., Lavondes-Monod, V., Perron, R., Stambak, M. (1964). *L'écriture de l'enfant* (2). Neuchâtel : Delachaux & Niestlé.

Ali-Chérif, A., Royère, M. L., Gosset, A. (1984). Troubles du comportement et de l'activité mentale après intoxication oxycarbonée. Lésions pallidales bilatérales. *Revue Neurologique*, 140, 401-405.

Allen, J. J., Iacono, W. G., Depue, R. A., Arbisi, P. (1993). Regional Electroencephalographic Asymmetries in Bipolar Seasonal Affective Disorder Before and After Exposure to Bright Light. *Biological Psychiatry*, 33, 642-646.

ALS CNTF TREATMENT STUDY (ACTS), (1996). A Double-blind Placebo-controlled Clinical Trial of Subcutaneous Recombinant Human Ciliary Neurotrophic Factor (rHCNTF) in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neurology*, 46, 1244-1249.

Argyriou, A. A., Polychronopoulos, P., Papapetropoulos, S., Ellul, J., Andriopoulos, I., Katsoulas, G., Salakou, S. (2005). Clinical and Epidemiological Features of Motor Neuron Disease in Southwestern Greece. *Acta Neurol Scand*, 111, 108-113.

Auzou, P., Rolland-Monnoury, V. (2006). Batterie d'évaluation clinique de la dysarthrie (BECD). Ortho-Édition.

Averill, A. J., Kasarskis, E. J., Segerstrom, S. C. (2007). Psychological Health in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 4, 243-54.

Baddeley, A. D. (1996). Exploring the Central Executive. *Quarterly Journal of Experimental Psychology*, 49(A), 5-28.

Baddeley, A. D. (2001). Is Working Memory Still Working ? *American Psychologist*, 56, 851-864.

Baddeley, A. D. et Hitch, G. (1974), "Working Memory". Dans G.A. Bower (ed.), *Recent advances in learning and motivation : vol. 8*. New York : Academic Press.

Bak, T. H., Hodges, J. R. (2004). The Effects of Motor Neurone Disease on Language : Further Evidence. *Brain and Language*, 89, 354-361.

Barson, F. P., Kinsella, G. J., Ong B., Mathers, S. E. (2000). A Neuropsychological Investigation of Dementia in Motor Neuron Disease (MND). *Journal of Neurological Sciences*, 180, 107-113.

Beck, A. T., Steer, R. A., Brown, G. K. (1996). BDI II, Manual for the Beck Depression Inventory – II. San Antonio TX : Psychological Corporation.

Belliard, S., Bon, L., Le Moal, S., Jonin, P. Y., Vercelletto, M., Le Bail B. (2007). La démence sémantique, *Psychologie et NeuroPsychiatrie du vieillissement*, 5(2), 127-38.

Bianco-Blache, A., Robert, D. (2002). *La sclérose latérale amyotrophique : quelle prise en charge orthophonique ?* Entretiens orthophoniques, Marseille : Solal.

Borkowski, J. G., Benton, A. L., Spreen, O. (1967). Word Fluency and Brain Damage, *Neuropsychologia*, 5, 135-140.

Bouche, P., Le Forestier, N. (1999). Sclérose latérale amyotrophique (1). Aspects cliniques. Encyclopédie Médicale et Chirurgicale. *Neurologie*, p. 10. Paris : Elsevier.

Brickman, A. M., Paul, R. H., Cohen, R. A. (2005). Category and Letter Verbal Fluency across the Adult Lifespan : Relationship to EEG theta power. *Archives of Clinical Neuropsychology*, 20, 561-573.

Brihay, S., Lévêque, N., Pointon, C., (2003). Rôle de l'orthophoniste dans le cadre de la sclérose latérale amyotrophique. Centre SLA du Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris.

Brooks, B. R. (1994). El Escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Subcommittee on Motor Neuron Diseases/Amyotrophic Lateral Sclerosis of the World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Diseases and the El Escorial "Clinical limits of amyotrophic lateral sclerosis" workshop contributors. *Journal of Neurological Sciences*, 124, 96-107.

Brooks, B. R., Miller, R. G., Swash, M., Munsat, T. L. (2000). World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases. El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis Other Motor Neuron Disorder*, 1(5), 293-299.

Capitani, E., Laiacina, M., Barbarotto, R. (1999). Gender Affects Word Retrieval of certain Categories in Semantic Fluency Tasks. *Cortex*, 35, 273-278.

Caramazza, A. et Hillis, A. E. (1995). Converging Evidence for the Interaction of Semantic and Sublexical Phonological Information in Accessing Lexical Representations for Spoken Output. *Cognitive Neuropsychology*, 12, 187-227.

Caramazza, A., Hillis, A. E., Rapp, B. C., Romani, C. (1990). The Multiple Semantics Hypothesis : Multiple Confusions ? *Cognitive Neuropsychology*, 7, 161-189.

Cardebat, D., Doyon, B., Puel, M., Goulet, P., Joanette, Y. (1990). Evocation lexicale formelle et sémantique chez des sujets normaux : performances et dynamiques de production en fonction du sexe, de l'âge et du niveau d'étude. *Acta Neurologica Belgica*, 90, 207-217.

Chang, J. L., Lomen-Hoerth, C., Murphy J., Henry, R. G., Kramer, J. H., Miller, B L., Gorno-Tempini, M. L. (2005). A Voxel-based Morphometry Study of Patterns of Brain Atrophy in ALS and ALS/FTLD. *Neurology*, 65 (1), 75-80.

Clément, E. (2006). Approche de la flexibilité cognitive dans la problématique de la résolution de problème. *L'année psychologique*, 106, 415-434.

Collette, F. (2004). Exploration des fonctions exécutives par imagerie cérébrale. Dans Meulemans, T., Collette, F., Van der Linden, M., *Neuropsychologie des fonctions exécutives* (p. 25-51). Marseille, France : Solal.

Cordier, F., et Le Ny, J. F. (2005). Evidence of Several Components for Word Familiarity. *Behavior Research Methods*, 37, 528-537.

Couratier, P., Tornay, F., Lacoste, M. (2006). Échelles fonctionnelles de la sclérose latérale amyotrophique, *Revue Neurologique*, 162 (4), 502-507.

Crawford, J. R., Bryan, J., Luszcz, M. A., Obonsawin, M. C., Lesley, S. (2000). The Executive Decline Hypothesis of Cognitive Aging : Do Executive Deficits Qualify as Differential Deficits and Do They Mediate Age-Related Memory Decline ? *Aging, Neuropsychology, and Cognition : A Journal on Normal and Dysfunctional Development*, 7(1), 9-31.

Croisile, B., Ska, B., Brabant, M- .J., Duchene, A., Lepage, Y., Aimard, G., Trillet, M. (1996). Comparative study of oral and written picture description in patients with Alzheimer's disease. *Brain and Language*, 53, 1-19.

Crowe, S. F. (1996). The Performance of Schizophrenic and Depressed Subjects on Tests of Fluency : Support for a Compromise in Dorsolateral Prefrontal Functioning. *Australian Psychologist*, 31, 204-209.

De Souza, L. C., Sarazin, M., Samri, D., Kas, A., Léhericy, S., Lévy, R., Dubois, B. (2009). Démence sémantique associée à une sclérose latérale amyotrophique. *Revue neurologique*, 165, 278-281.

Dell, G. S., Burger, L. K., Svec, W. R. (1997). Language Production and Serial Order : A Functional Analysis and a Model. *Psychological Review*, 104, 123-147.

Downes, J. J., Sharp, H. M., Costall, B. M., Sagar, H. J., Howe, J. (1993). Alternating fluency in Parkinson's disease : An evaluation of the Attentional Control Theory of Cognitive Impairment. *Oxford Journals Medicine Brain* 116(4), 887-902. Dans Kebir, O., Dellagi, L., Ben Azouz, O., Rabeh, Y., Sidhom, O., Tabban, K. (2007). Déficits des

fonctions exécutives dans la schizophrénie selon les dimensions positive, négative et de désorganisation. *Annales médico-psychologiques*, 166(8), 599-690.

Eslinger, P. J. et Grattan, L. M. (1993). Frontal Lobe and Frontal – Striatal Substrates for Different Forms of Human Cognitive Flexibility. *Neuropsychologia*, 31, 17-28.

Fayol, M., (1997). *Des idées au texte*. Paris : PUF.

Fayol, M., et Miret, A. (2005). Écrire, orthographier et rédiger des textes. *Psychologie française*, 50, 391-402.

Feller, J. (1976). Lexis, Larousse. Dans *Communication et langages*, 29 (1), p. 119.

Fraisse, P., et Breyton, M. (1959). Comparaisons entre les langages oral et écrit. *L'année psychologique*, 59(1), 61-71.

Gatignol, P., et Marin-Curtoud, S. (2007). BIMM: Batterie Informatisée du Manque du Mot. Paris : ECPA.

Gierski, F., et Ergis, A. M. (2004). Les fluences verbales : aspects théoriques et nouvelles approches. *L'année psychologique*, 104, 331-360.

Godbout, L., et Doyon, J. (1995). Mental Representation of Knowledge Following Frontal-lobe or Postrolandic Lesions. *Neuropsychologia*, 33, 1671-1696.

Godefroy, O., (2003). Frontal Syndrom and Dysorders of Executive Functions. *Journal of Neurology*, 250, 1-6.

Godefroy, O. et le Groupe de Réflexion sur l'Évaluation des Fonctions Exécutives (GREFEX). (2004). Syndromes frontaux et dysexécutifs. *Revue Neurologique*, 160(10), 899-909.

Guennoc, A. M., Camu, W., Corcia, P. (Sous presse). Les critères d'Awaji : les nouveaux critères diagnostiques de la sclérose latérale amyotrophique. *Revue neurologique*, doi:10.1016/j.neurol.2012.10.007.

Hanagasi, H. A., Gurvit, I. H., Ermutlu, N., Kaptanoglu, G., Karamursel, S., Idrisoglu, H. A. (2002). Cognitive Impairment in amyotrophic lateral sclerosis : Evidence from Neuropsychological Investigation and Event-related Potentials. *Cognitive Brain Research*, 14, 234-244.

Haute Autorité de Santé, (2006). Prise en charge des personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique. *Conférence de consensus 23 et 24 novembre 2005*. Centre universitaire méditerranéen, Nice, France.

Havet, V. (2006). Évaluation des fonctions neuropsychologiques du patient atteint de sclérose latérale amyotrophique (SLA) Conférence de consensus - Texte du groupe bibliographique. *Revue Neurologique*, 162 (2), 4S151-4S157.

-
- Henry, J. D., Crawford, J. R., Phillips, L. H. (2004). Verbal Fluency Performance in Dementia of the Alzheimer's type : a meta-analysis. *Neuropsychologia*, 42, 1212-1222.
- Henry, J. D. et Phillips, L. H. (2006). Covariates of Production and Perseveration on Tests of Phonemic, Semantic and Alternating Fluency in Normal Aging. *Aging, Neuropsychology and Cognition*, 13, 529-551.
- Hommet, C., Mondona, K., Perrier, D., Rimbaux, S., Autret, A., Constans, T. (2008). L'aphasie progressive primaire : un cadre à part dans les pathologies neurodégénératives. *La Revue de Médecine Interne*, 29 (5), 401-405.
- Howes, D. H., et Solomon, R. L. (1951). Visual Duration Threshold as a Function of Word Probability. *Journal of Experimental Psychology*, 41(6), 401-410.
- Isaacs, B. et Kennie, A. T. (1973). The Set Test as an Aid to the Detection of Dementia in Old People. *British Journal of Psychiatry*, 123, 467-470.
- Kalafat, M., Hugonot-Diener, L., Poitrenaud J. (2003). Standardisation et étalonnage français du "MINI MENTAL STATE" (MMS). Version GRECO.
- Lacomblez, L., Piquard, A., Vercelletto, M. (2006). Evaluation cognitive et comportementale, conférence de consensus, texte des experts. *Hors-série N°2 Revue neurologique*, 145-150.
- Levelt, W. J. M. (1999). Models of word production. *Cognitive Sciences* 3, 223-232.
- Levelt, W. J. M., et Meyer, A. S. (2000). Word for word : multiple access in speech production. *European Journal of Cognitive Psychology*, 12, 433-452.
- Lévêque, N. (2012, septembre). *La dysarthrie dans la sclérose latérale Amyotrophique (SLA) : prise en charge des troubles segmentaux et supra-segmentaux*. Communication présentée aux Entretiens de Bichat, récupérée sur les sites des Entretiens de Bichat, secteur Publications:
http://www.lesentretiensdebichat.com/sites/default/files/publications/orthophonie_63_69_wmk.pdf.
- Lokesh, C., Wijesekera, P., Leigh, N. (2009). Amyotrophic lateral sclerosis. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 4 : 3, doi:10.1186/1750-1172-4-3.
- Lomen-Hoerth, C., Murphy, J., Langmore, S., Kramer, J. H., Olney, R. K., Miller, B. (2003). Are amyotrophic lateral sclerosis patients cognitively normal ? *Neurology*, 60, 1094-1097.
- Loveday, C. (1996). The involvement of the frontal lobes in normal age related memory. Dans Rabbitt, P. (1997) *Methodology of frontal et executive function*. London : Psychology Press.
- Mantovan, M. C., Baggio, L., Dalla Barba, G., Smith, P., Pegoraro, E., Soraru'1, G., Bonometto, P., Angelin, C. (2003). Memory deficits and retrieval processes in ALS. *European Journal of Neurology*, 10(3) 221-227.
-

-
- Massman, P. J., Sims, J., Cooke, N., Haverkamp, L.J., Appel, V., Appel S. H. (1996). Prevalence and Correlates of Neuropsychological Deficits in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 61(5), 450-455.
- Mayr, U. (2002). On the Dissociation between Clustering and Switching in Verbal Fluency : comment on Troyer, Moscovitch, Winocur, Alexander and Stuss. *Neuropsychologia*, 40, 562-566.
- Mazeau, M. (2006). *Neuropsychologie et troubles des apprentissages: du symptôme à la rééducation*. Paris : Masson.
- Mazeaux, J. M., et Orgogozo J. M. (1982). *HDAE, Echelle d'évaluation de l'aphasie*. Paris : ECPA.
- McDermott, C.J., et Shaw, P. J. (2008). The clinical diagnosis and management of MND. *BMJ*, 336, 658-662.
- Medjahed, H.Y. Pariel-Madjlessi, S., Belmin, J., (2001). Les démences fronto-temporales : un diagnostic à bien connaître en gériatrie. *La Revue de Gériatrie*, 26, 641-654.
- Meulemans, T., Coliette, F., Van der Linden, M. (2004). *Neuropsychologie des fonctions exécutives*. Paris : Solal.
- Mitchell, J. D., et Borasio., M. D. (2007). Amyotrophic Lateral Sclerosis. *The Lancet*, 369, 2031-2041.
- Miyake, A., Friedman, N. P., Emerson, M. J., Witzki, A. H., Howerter, A. (2000). The Unity and Diversity of Executive Functions and their Contributions to Complex Frontal lobes Tasks: A Latent Variables Analysis. *Cognitive Psychology*, 41, 49-100.
- Moreaud, O., Belliard, S., Snowden, J., Auriacombe, S., Basaglia-Pappas, S., Bernard, F., Bon, L., Boutantin, J., Boutoleau-Bretonnière, C., Charnallet, A., Coutant, E., David, D., Deramecourt, V., Gaestel, Y., Garnier, S., Guichart, E., Hahn-Barma, V., Lebail, B., Lebrun-Givois, C., Lamy, E., Le Carret, N., Lemesle, B., Memin, A., Parienté, J., Pasquier, F., Renou, P., Rouaud, O., Sarazin, M., Thomas-Antérion, M., Vercelletto, M., Virat-Brassaud, M.-E. (2008). Démence sémantique : réflexions d'un groupe de travail pour des critères de diagnostic en français et la constitution d'une cohorte de patients. *Revue neurologique*, 164, 348-349.
- Moretti, R., Torre, P., Antonello, R. M., Carraro, N., Cazzato, G., Bava, A. (2002). Complex cognitive disruption in motor neuron disease. *Dementia and Geriatric Cognitive Disorders*, 14, 141-150.
- Murphy, J., Roland, G. H., Langmore, S., Kramer, J. H., Miller, B. L., Lomen-Hoerth, C. (2007). Continuum of Frontal Lobe Impairment in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Archives of Neurology*, 64, 530-534.
- 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*, 51(6), 1546-1554.

Nespoulous, J.-L. (2004). Linguistique, pathologie du langage et cognition. Des dysfonctionnements langagiers à la caractérisation de l'architecture fonctionnelle du langage. Dans Fuchs, C., (éd.) *La linguistique cognitive* (p. 171-194), Paris : Ophrys.

Norman, D. A., Shallice, T. (1980). Attention to Action : Willed and Automatic Control of Behavior. University of California San Diego, Center for Human Information and Processing (Technical Report n° 99). Dans Davidson, R. J., Schwartz, G. E., Shapiro, D. (1986). *Consciousness and self-regulation*. Advances in research and theory, 4, (p 1-18). New-York : Plenum Press.

Norris, F. H, Calanchini, P. R., Fallat, R. J., Panchari, S., Jewett, B. (1974). The administration of guanidine in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology*, 24, 721-728.

Ortega, J., et Rémond-Bésuchet, C. (2007). Fluence verbale : de 60 à 89 ans, une épreuve rapide standardisée en fonction du niveau d'étude. *Glossa*, 101, 42-59.

Phukan, J., Pender N. P, Hardiman, O. (2007). Cognitive Impairment in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *The Lancet Neurology*, 6, 994-1003.

Poitrenaud, J., Israel, L., Barreche, H., Le Roc'h, K. (1996). Élaboration d'une version abrégée de l'échelle de difficultés cognitives de Mac Nair et Kahn. Dans Michel, B., De Rotrou, J., Verdureau, F., *La stimulation cognitive* (1996). Paris : Solal, 119-128.

Portet, F., Cadilhac, C., Touchon, J., Camu, W. (2001). Cognitive Impairment in Motor Neuron Disease with Bulbar Onset. *ALS and other motor neuron disorders*, 2, 23-29.

Pradat, P. F., et Bruneteau, G. (2006). Quels sont les signes cliniques, classiques et inhabituels, devant faire évoquer une sclérose latérale amyotrophique ? Conférence de consensus, Texte du groupe bibliographique. *Revue Neurologique*, 162(2), p. 424.

Raaphorst, J., De Visser, M., Linssen, W. P., De Haan, R. J., Schman, B. (2010). The Cognitive Profile of Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Meta-Analysis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 11(1-2), 27-37.

Rajaram, R. D., Herrmann, N., Lanctôt, K. L. (2009). Une revue des symptômes comportementaux et psychologiques de la démence frontotemporale. *La Revue canadienne de la maladie d'Alzheimer et autres démences*, 12(2) 9-13.

Rakowicz, W. P., et Hodges, J. R. (1998). Dementia and Aphasia in Motor Neuron Disease: an Underrecognised Association ? *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 65, 881-889.

Raoux, N., Amieva, H., Le Goff, M., Auriacombe, S., Carcaillon, L., Letenneur, L., Dartigues, J. F. (2007). Clustering and Switching Processes in Semantic Verbal Fluency in the Course of Alzheimer's Disease Subjects: Results from the PAQUID Longitudinal Study. *Cortex*, 44(9), 1188-1196.

Raoux, N., Le Goff, M., Auriacombe, S., Dartigues J. F. (2010). Semantic and Letter Fluency Tasks: Normative Data in an Elderly Population of 70 Years old and Over from the PAQUID Cohort. *Revue Neurologique*, 166(6-7), 594-605.

Ratcliff, G., Ganguli, M., Chandra, V., Sharma, S., Belle, S., Seaberg, E., Pandav, R. (1998). Effect of Literacy and Education on Measures on Word Fluency. *Brain and language*, 61(1), 115-122.

Reverberi, C., Laiacona, M., Capitani, E. (2006). Qualitative Features of Semantic Fluency Performance in Mesial and Lateral Frontal Patients. *Neuropsychologia*, 44(3), 469-478.

Ringholz, G. M., Appel, S. H., Bradshaw, M., Cooke, N. A., Mosnik, D. M., Schulz, P. E. (2005). Prevalence and patterns of cognitive impairment in sporadic. *ALS MD Neurology*, 65, 586-590.

Roberts-South, A., Findlater, K., Strong, M. J., Orange, J. B. (2012). Longitudinal Changes in Discourse Production in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Seminars in Speech and Language*, 33 1), 79-94.

Rondal, J. A., et Seron, X. (2000). *Troubles du langage: bases théoriques, diagnostic et rééducation*. Sprimont : Mardaga.

Rosch, E., Mervis, C., Gray, W., Johnson, D., Boyes-Braem, P. (1976). Basic Objects in Natural Categories. *Cognitive Psychology*, 8, 382-439.

Röttig, D., Leplow, B., Eger, K., Ludolph, A. C., Graf, M., Zierz, S. (2006). Only Subtle Cognitive Deficits in Non-Bulbar Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients. *Journal of Neurology*, 253, 333-339.

Schreiber, H., Gaigalat, T., Wiedemuth-Catrinescu, U., Graf, M., Uttner, I., Muche, R., Ludolph, A. C. (2005). Cognitive Function in Bulbar- and Limb-onset amyotrophic lateral sclerosis: a longitudinal study in 52 patients. *Journal of Neurology*, 252, 772-781.

Sirigu, A., Zalla, T., Pillon, B., Grafman, J., Agid, Y., Dubois, B. (1995). Selective Impairments in Managerial Knowledge Following Pre- Frontal Cortex Damage. *Cortex*, 31, 301-316.

Soriani, M.-H., Desnuelle, C. (2009). Epidémiologie de la SLA. *Revue Neurologique*, 165, 627-640.

Spielberger, S. (1983). Manual for the State-Trait Anxiety Inventory. *Consulting Psychologists Press*, CA : Palo Alto.

Strong, M. J. (2008). The Syndromes of Frontotemporal Dysfunction in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 9(6), 323-333.

Strong, M. J., Grace, G. M., Freedman M., Lomen-Hoerth, C., Wolley, S., Goldstein, L. H., Murphy, J., Shoesmith, C., Rosenfeld, J., Leigh, P. N., Bruijn, L., Ince, P., Figlewicz D. (2009). Consensus Criteria for the Diagnosis of Frontotemporal Cognitive and

Behavioural Syndromes in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 10, 131-146.

Stukovnik, V., Zidar, J., Podnar, S., Repovs, G. (2010). Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients Show Executive Impairments on Standard Neuropsychological Measures and an Ecologically Valid Motor-free Test of Executive Functions. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 32(10), 1095-109.

Tombaugh, T. N., Kozak, J., Rees, L. (1999). Normative Data Stratified by Age and Education for Two Measures of Verbal Fluency: FAS and Animal Naming. *Archives of Clinical Neuropsychology*, 14(2), 167-77.

Traynor, B. J., Codd, M. B., Corr, B., Forde, C., Frost, E., Hardiman, O. (2000). Amyotrophic Lateral Sclerosis Mimic Syndromes: a Population-based Study. *Archives of Neurology*, 57(1), 109-113.

Troyer, A. K., Moscovitch, M., Winocur, G. (1997). Clustering and Switching as Two Components of Verbal Fluency: Evidence from Younger and Older Healthy Adults. *Neuropsychology*, 11(1), 138-146.

Tulving, E. (1995). Organization of Memory : Quo Vadis ? *The cognitive neurosciences*, 839-847.

Tulving, E. et Donaldson, W. (1972). Organization of Memory. *Academic Press*, 282-403.

Vercelletto, M., Belliard, S., Wiertlewski, S., Venisse, T., Magne, C., Duyckaerts, C., Damier, P. (2003). Aspects neuropsychologiques et scintigraphiques des démences fronto-temporales précédant l'atteinte du motoneurone. *Revue Neurologique*, 159(5), 529-542.

Zalla, T., Sirigu, A., Pillon, B., Dubois, B., Grafman, J., Agid, Y. (1998). Deficit in Evaluating Pre-determined Sequences of Script Events in Patients with Parkinson's Disease. *Cortex*, 34, 621-628.

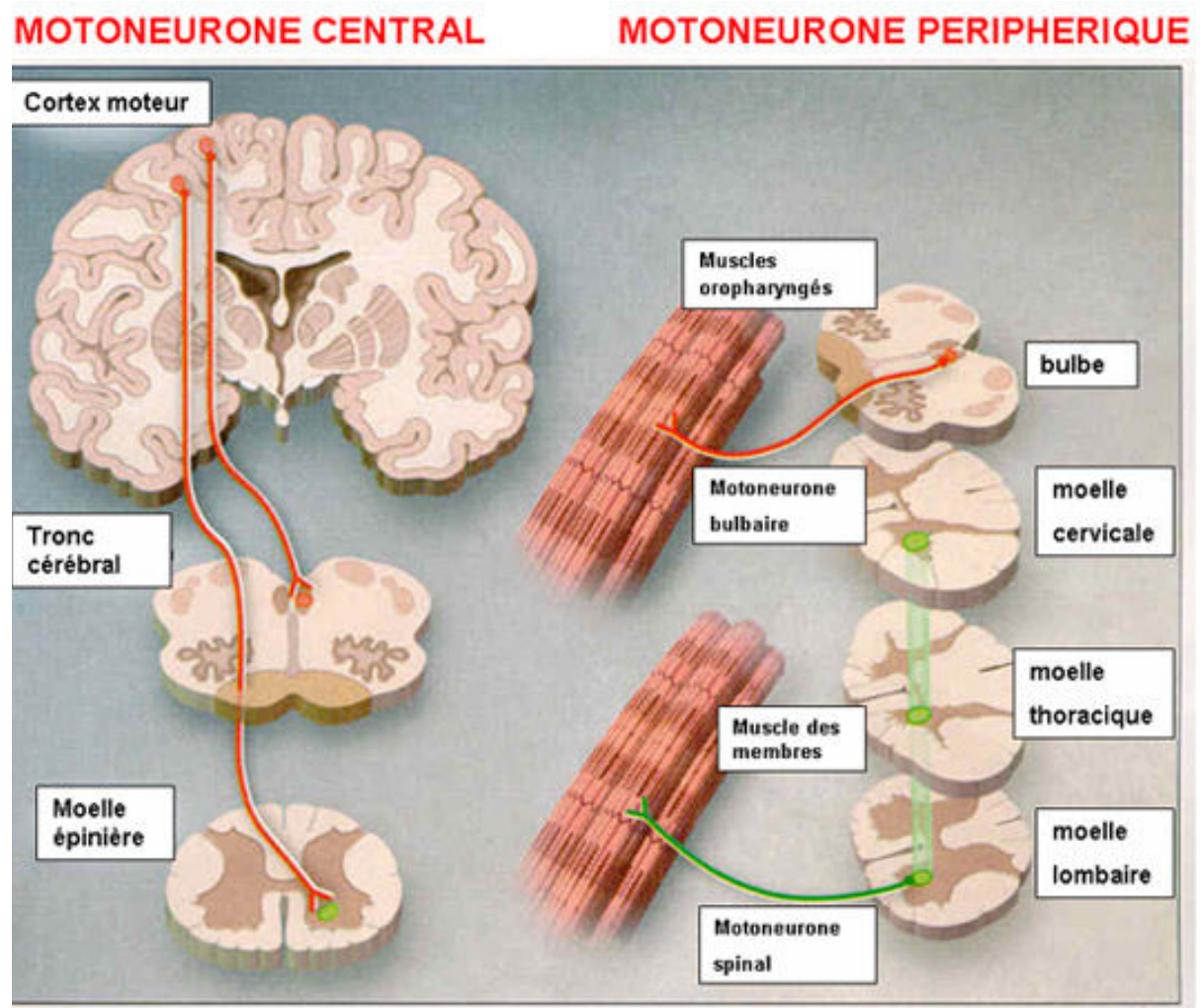
Zoccolella, S., Beghi, E., Palagano, G., Fraddosio, A., Guerra V., Samarelli, V., Lepore, V., Simone I. L., Lamberti, P., Serlenga, L., Logroscino, G. (2008). Predictors of Long Survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Population-Based Study. *Journal of the Neurological Sciences*, 268, 28-32.

GLOSSAIRE

- **Agrammatisme** : langage dit télégraphique avec utilisation de structures syntaxiques simplifiées et peu diversifiées.
- **Circonlocutions** : expression désignant et remplaçant un mot.
- **Dyssyntaxie** : agencement anormal des unités lexicales au sein de la phrase.
- **Hypersialorrhée** : production anormalement abondante de salive.
- **Orthopnée** : difficulté respiratoire en position couchée, améliorée en position assise ou debout.
- **Persévérations** : répétition involontaire d'un élément linguistique en l'absence du stimulus original.
- **Respiration paradoxale** : respiration pathologique où le mouvement physiologique du thorax est inversé.
- **Gastrostomie** : protocole de soins consistant à créer une communication au travers de la paroi abdominale entre la peau et l'estomac par voie chirurgicale. La sonde est située au niveau de la région ombilicale ou de l'épigastre et débouche dans l'estomac, permettant une alimentation parentérale.
- **Spirométrie** : Test de mesure de la respiration. Son but est contrôler la fonction ventilatoire en mesurant les volumes d'air mobilisés par les mouvements respiratoires et les débits ventilatoires.
- **Syndrome parkinsonien** : Association d'une akinésie (rareté et lenteur des mouvements), d'une hypertonie (rigidité) et d'un tremblement au repos.
- **Syndrome pyramidal** : Ensemble des symptômes et signes déficitaires et de spasticité résultant de l'atteinte, à quelque niveau que ce soit, de la voie cortico-spinale (faisceau pyramidal), support de la commande motrice volontaire.
- **Trouble dysautonomique** : Ensemble des troubles dus à un fonctionnement anormal du système nerveux végétatif, qui commande les viscères, le cœur, les muscles et certains éléments du revêtement cutané.

ANNEXES

Annexe I : Motoneurones centraux et périphériques



Source : <http://www.portail-sla.fr>

Annexe II : Critères diagnostiques de la SLA

1. Critères des conférences de consensus d'El Escorial révisés (1998)

Critères d'Airlie House (ou critères d'El Escorial révisés) (1998) www.wfnals.org	Définition clinique
SLA cliniquement définie	NMC* + NMP** dans 3 régions spinales <i>ou</i> 2 régions spinale et bulbaire
SLA cliniquement probable	NMC + NMP dans 2 régions au moins avec NMC rostral/NMP
SLA cliniquement probable étayée par des examens paracliniques	NMC + NMP dans 1 région <i>ou</i> NMC dans 1 région et NMP par ENMG dans au moins 2 membres
SLA cliniquement possible	NMC + NMP dans 1 région <i>ou</i> NMC dans 2 régions <i>ou</i> NMP rostral/NMC
SLA suspectée	exclue

* NMC : atteinte du neurone moteur central ; ** NMP : atteinte du neurone moteur périphérique

Source : HAS (2006)

2. Critères issus des conférences de consensus d'Al Awaji (2007)

SLA certaine	Signes cliniques ou ENMG d'atteinte du NMP et de signes cliniques d'atteinte du NMc dans trois territoires
SLA probable	Signes cliniques ou ENMG d'atteinte du NMP et de signes cliniques d'atteinte du NMc dans 2 territoires avec présence de signes d'atteinte du NMc au-dessus de l'atteinte du NMP
SLA possible	Signes cliniques ou ENMG d'atteinte du NMP et de signes cliniques d'atteinte du NMc dans 2 territoires <i>Ou</i> Signes cliniques d'atteinte du NMc dans 2 territoires <i>Ou</i> Signes cliniques ou ENMG d'atteinte du NMP au-dessus de l'atteinte du NMc

NMc : neurone moteur central ; NMP : neurone moteur périphérique.

Source : Guennoc et al., (2012) Les critères d'Awaji : les nouveaux critères diagnostiques de la sclérose latérale amyotrophique, *Revue neurologique (sous presse)*.

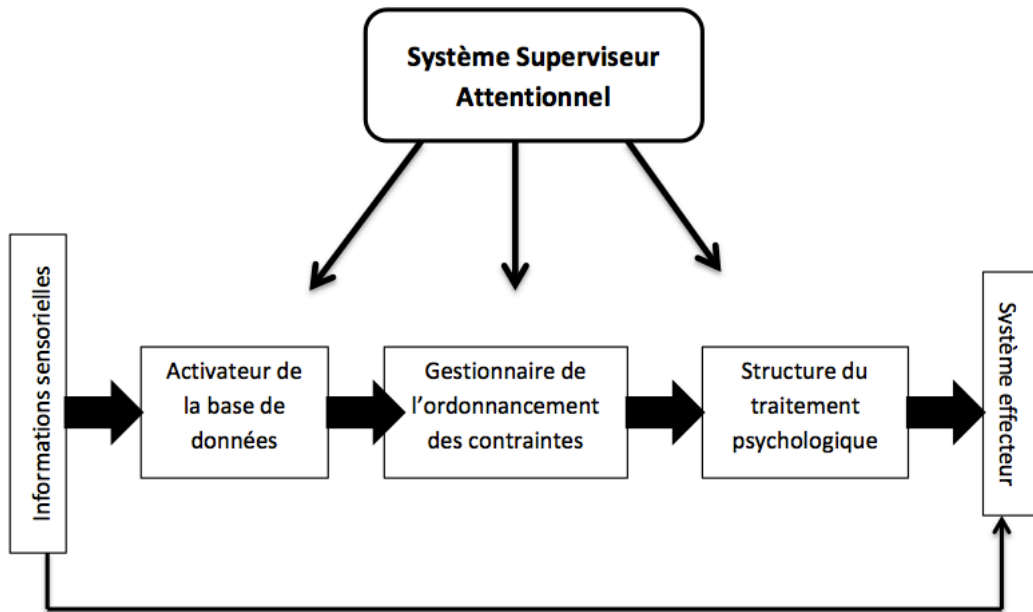
Annexe III : Echelle ALSFS-R (ALS CNTF, 1996)

1. Parole	0	1	2	3	4
2. Salivation	0	1	2	3	4
3. Déglutition	0	1	2	3	4
4. Ecriture	0	1	2	3	4
5. A) Préparation des aliments	0	1	2	3	4
B) Echelle optionnelle si GPE	0	1	2	3	4
6. Habillage et hygiène	0	1	2	3	4
7. Mobilisation au lit	0	1	2	3	4
8. Marche	0	1	2	3	4
9. Montée d'escaliers	0	1	2	3	4
10. Dyspnées	0	1	2	3	4
11. Orthopnée	0	1	2	3	4
12. Insuffisance respiratoire	0	1	2	3	4
TOTAL	/ 48				

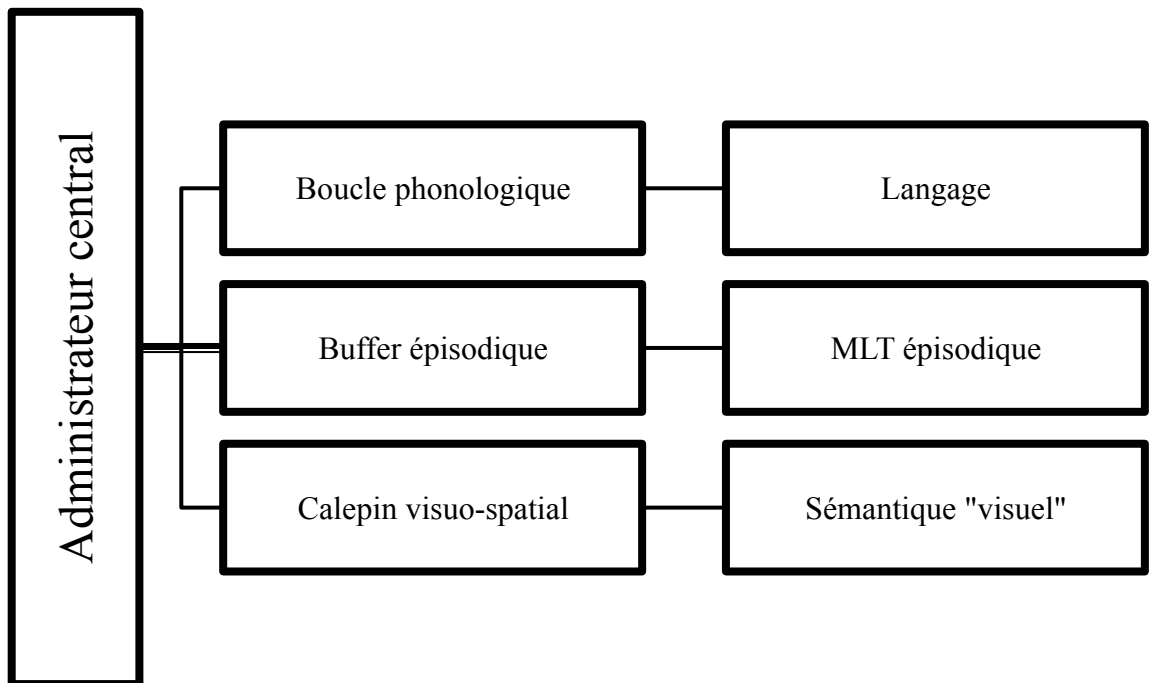
Annexe IV : Echelle Norris Bulbaire (Norris et al., 1974)

1. Souffler	0	1	2	3
2. Siffler ou embrasser	0	1	2	3
3. Gonfler les joues	0	1	2	3
4. Diduction mâchoires	0	1	2	3
5. Claquer la langue	0	1	2	3
6. Tirer la langue en avant	0	1	2	3
7. Mettre la langue sur le côté	0	1	2	3
8. Mettre la langue contre le palais	0	1	2	3
9. Toux	0	1	2	3
10. Hypersalivation	0	1	2	3
11. Nasalisation	0	1	2	3
12. Parole	0	1	2	3
13. Déglutition	0	1	2	3
TOTAL	/ 39			

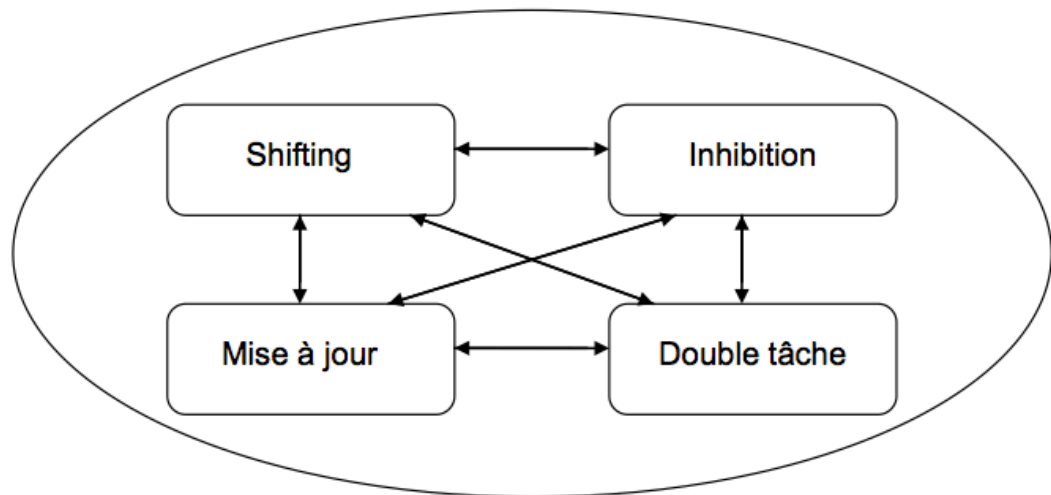
Annexe V : Modèle de Norman et Shallice (1980)



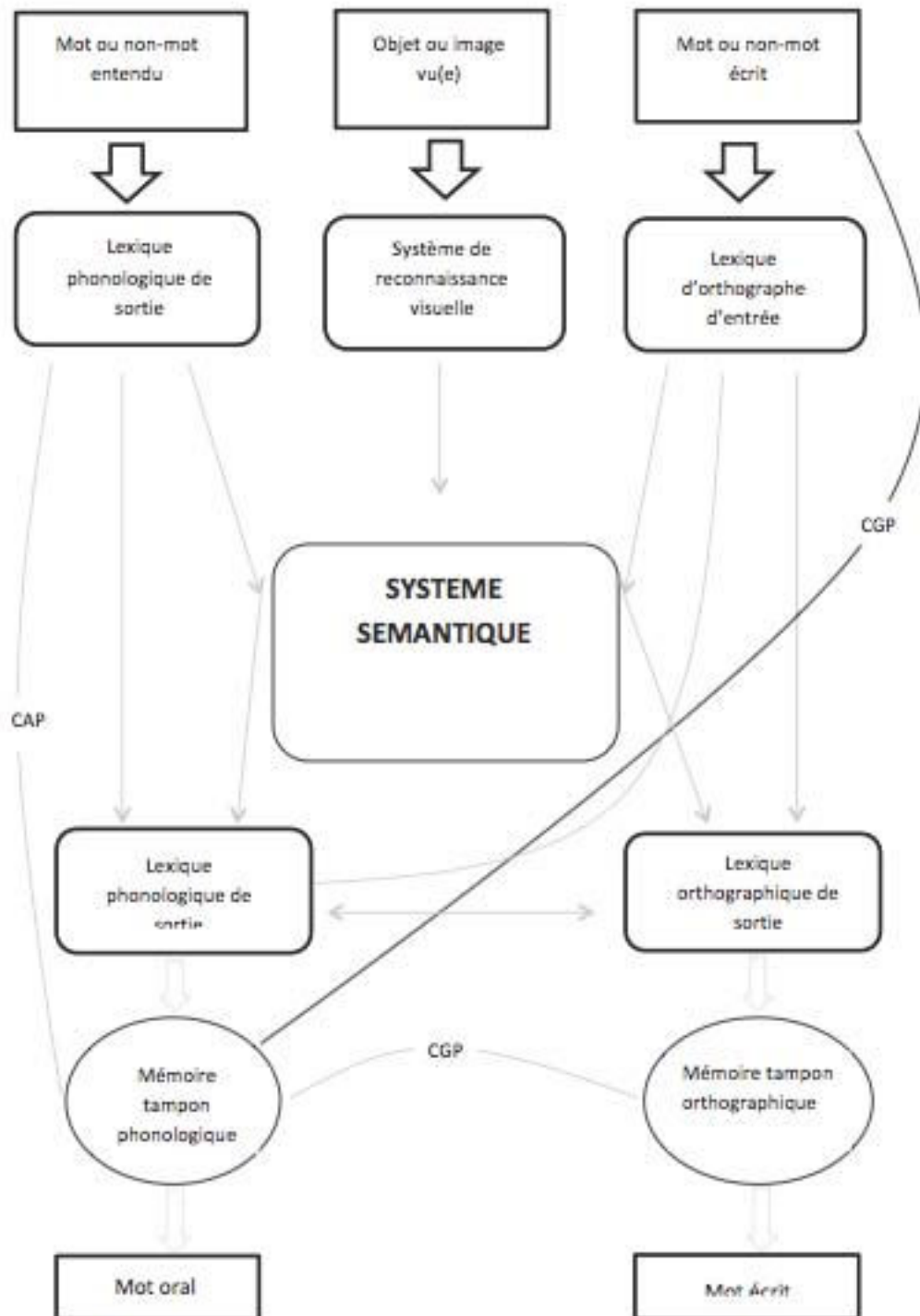
Annexe VI : Modèle de la mémoire de travail de Baddeley (1974, 1996)



Annexe VII : Modélisation des fonctions exécutives de Miyake et al. (2000)



Annexe VIII : Modèle simplifié du système lexical de Caramazza et Hillis (1990,1995)



Annexe IX : Evaluation du niveau socio-culturel de Poitrenaud

- Quelle est (était) votre profession ?
- Avez-vous déjà exercé d'autres activités professionnelles au cours de votre carrière (enregistrer in extenso les réponses du sujet) ?
- À quel âge avez-vous commencé à travailler ?
- Jusqu'à quel âge avez-vous poursuivi des études ? (ou) jusqu'à quel âge êtes-vous allé(e) à l'école ?
- Quel est le diplôme le plus élevé que vous ayez obtenu ?
- Avez-vous passé des diplômes professionnels ou techniques ?
- Si oui, ce (ou ces) diplômes vous a (ont) il(s) aidé à obtenir votre emploi ou vous a (ont) il(s) permis de progresser dans la hiérarchie professionnelle ?
- Quel a été votre niveau de qualification professionnelle le plus élevé (manœuvre, ouvrier qualifié, agent de maîtrise, cadre moyen, cadre supérieur) ?

A. Détermination du niveau d'éducation scolaire

Pas de diplôme, ou au maximum un CAP pour adultes.

CEP ou CAP + CEP CEP ou notion d'une scolarité secondaire (au maximum jusqu'à la fin d'une classe de 4^{ième}) CEP ou CEP + études techniques courtes (au maximum jusqu'à la fin d'une classe de 4^e T)

Notion d'une scolarité allant de la fin d'une classe de 3^{ième} (avec ou sans le Brevet des Collèges) à la fin d'une classe de terminale (sans le Bac complet)

Réussite à un examen de niveau Bac, ou Bac et plus

B. Les indications du niveau socioprofessionnel peuvent conduire à améliorer le classement du sujet coté 1, 2 ou 3 dans l'échelle de niveau d'éducation scolaire. Généralement l'amélioration est d'un échelon

C. Niveau socioculturel effectivement atteint (score maximum 4)

Annexe X : BDI II (Beck, 1996)

1. Tristesse 0 Je ne me sens pas triste 1 Je me sens très souvent triste 2 Je suis tout le temps triste 3 Je suis si triste ou si malheureux(se) que ce n'est pas supportable	6. Sentiment d'être puni 0 Je n'ai pas le sentiment d'être puni(e) 1 Je sens que je pourrais être puni(e) 2 Je m'attends à être puni(e) 3 J'ai le sentiment d'être puni(e)
2. Pessimisme 0 Je ne suis pas découragé(e) face à mon avenir 1 je me sens plus découragé(e) qu'avant face à mon avenir 2 Je ne m'attends pas à ce que les choses s'arrangent pour moi 3 J'ai le sentiment que mon avenir est sans espoir et qu'il ne peut qu'empirer	7. Sentiments négatifs envers soi-même 0 Mes sentiments envers moi-même n'ont pas changé 1 J'ai perdu confiance en moi 2 Je suis déçu(e) par moi-même 3 Je ne m'aime pas du tout
3. Echecs dans le passé 0 Je n'ai pas le sentiment d'avoir échoué dans la vie, d'être un raté 1 J'ai échoué plus souvent que je n'aurais dû 2 Quand je pense à mon passé, je constate un grand nombre d'échecs 3 J'ai le sentiment d'avoir complètement raté ma vie	8. Attitude critique envers soi 0 Je ne me blâme pas ou ne me critique pas plus que d'habitude 1 Je suis plus critique envers moi-même que je ne l'étais 2 Je me reproche tous mes défauts 3 Je me reproche tous les malheurs qui arrivent
4. Perte de plaisir 0 J'éprouve toujours autant de plaisir qu'avant aux choses qui me plaisent 1 Je n'éprouve pas autant de plaisir aux choses qu'avant 2 J'éprouve très peu de plaisir aux choses qui me plaisent habituellement 3 Je n'éprouve aucun plaisir aux choses qui me plaisaient habituellement	9. Pensées ou désirs de suicide 0 Je ne pense pas du tout à me suicider 1 Il m'arrive de penser à me suicider, mais je ne le ferais pas 2 J'aimerais me suicider 3 Je me suiciderais si l'occasion se présentait
5. Sentiments de culpabilité 0 Je ne me sens pas particulièrement coupable 1 Je me sens coupable pour bien des choses que j'ai faites ou que j'aurais dû faire 2 Je me sens coupable la plupart du temps 3 Je me sens tout le temps coupable	10. Pleurs 0 Je ne pleure pas plus qu'avant 1 Je pleure plus qu'avant 2 Je pleure pour la moindre petite chose 3 Je voudrais pleurer mais je n'en suis pas capable

11. Agitation 0 Je ne suis pas plus agité(e) ou plus tendu(e) que d'habitude 1 Je me sens plus agité(e) ou plus tendu(e) que d'habitude 2 Je suis si agité(e) ou tendu(e) que j'ai du mal à rester tranquille 3 Je suis si agité(e) ou tendu(e) que je dois continuellement bouger ou faire quelque chose	15. Perte d'énergie 0 J'ai toujours autant d'énergie qu'avant 1 J'ai moins d'énergie qu'avant 2 Je n'ai pas assez d'énergie pour pouvoir faire grand chose 3 J'ai trop peu d'énergie pour faire quoi que ce soit
12. Perte d'intérêt 0 Je n'ai pas perdu d'intérêt pour les gens ou pour les activités 1 Je m'intéresse moins qu'avant aux gens et aux choses 2 Je ne m'intéresse presque plus aux gens et aux choses 3 J'ai du mal à m'intéresser à quoi que ce soit	16. Modifications des habitudes de sommeil 0 Mes habitudes de sommeil n'ont pas changé 1a Je dors un peu plus que d'habitude 1b Je dors un peu moins que d'habitude 2a Je dors beaucoup plus que d'habitude 2b Je dors beaucoup moins que d'habitude 3a Je dors presque toute la journée 3b Je me réveille une ou deux heures plus tôt et je suis incapable de me rendormir
13. Indécision 0 Je prends des décisions toujours aussi bien qu'avant 1 Il m'est plus difficile que d'habitude de prendre des décisions 2 J'ai beaucoup plus de mal qu'avant à prendre des décisions 3 J'ai du mal à prendre n'importe quelle décision	17. Irritabilité 0 Je ne suis pas plus irritable que d'habitude 1 Je suis plus irritable que d'habitude 2 Je suis beaucoup plus irritable que d'habitude 3 Je suis constamment irritable
14. Dévalorisation 0 Je pense être quelqu'un de valable 1 Je ne crois pas avoir autant de valeur ni être aussi utile qu'avant 2 Je me sens moins valable que les autres 3 Je sens que je ne vaudrais absolument rien	18. Modifications de l'appétit 0 Mon appétit n'a pas changé 1a J'ai un peu moins d'appétit que d'habitude 1b J'ai un peu plus d'appétit que d'habitude 2a J'ai beaucoup moins d'appétit que d'habitude 2b J'ai beaucoup plus d'appétit que d'habitude 3a Je n'ai pas d'appétit du tout 3b J'ai constamment envie de manger

19. Difficultés à se concentrer 0 Je parviens à me concentrer toujours aussi bien qu'avant 1 Je ne parviens pas à me concentrer aussi bien que d'habitude 2 J'ai du mal à me concentrer longtemps sur quoi que ce soit 3 Je me trouve incapable de me concentrer sur quoi que ce soit	21. Perte d'intérêt pour le sexe 0 je n'ai pas noté de changement de récent dans mon intérêt pour le sexe 1 Le sexe m'intéresse moins qu'avant 2 Le sexe m'intéresse beaucoup moins maintenant 3 J'ai perdu tout intérêt pour le sexe
20. Fatigue 0 Je ne suis pas plus fatigué(e) que d'habitude 1 Je me fatigue plus facilement que d'habitude 2 je suis trop fatigué(e) pour faire un grand nombre de choses que je faisais avant 3 Je suis trop fatigué(e) pour faire la plupart des choses que je faisais avant	

Annexe XI : Forme Y-A de la STAI (Spielberger, 1983)

QUESTIONNAIRE D'AUTO-EVALUATION STAI FORME Y-A

Un certain nombre de phrases que l'on utilise pour se décrire sont données ci-dessous. Lisez chaque phrase, puis marquez d'une croix, parmi les 4 points à droite, celui qui correspond le mieux à ce que vous ressentez A L'INSTANT, JUSTE EN CE MOMENT. Il n'y a pas de bonnes ni de mauvaises réponses. Ne passez pas trop de temps sur l'une ou l'autre de ces propositions et indiquez la réponse qui décrit le mieux vos sentiments **actuels**.

1. Je me sens calme	Non	Plutôt non	Plutôt oui	Oui
2. Je me sens en sécurité, sans inquiétude, en sûreté	Non	Plutôt non	Plutôt oui	Oui
3. Je suis tendu(e)	Non	Plutôt non	Plutôt oui	Oui
4. Je me sens surmené(e)	Non	Plutôt non	Plutôt oui	Oui
5. Je me sens tranquille, bien dans ma peau	Non	Plutôt non	Plutôt oui	Oui
6. Je me sens ému(e), bouleversé(e), contrarié(e)	Non	Plutôt non	Plutôt oui	Oui
7. L'idée de malheurs éventuels me tracasse en ce moment	Non	Plutôt non	Plutôt oui	Oui
8. Je me sens content(e)	Non	Plutôt non	Plutôt oui	Oui
9. Je me sens effrayé(e)	Non	Plutôt non	Plutôt oui	Oui
10. Je me sens à mon aise	Non	Plutôt non	Plutôt oui	Oui
11. Je sens que j'ai confiance en moi	Non	Plutôt non	Plutôt oui	Oui
12. Je me sens nerveux (nerveuse), irritable	Non	Plutôt non	Plutôt oui	Oui
13. J'ai la frousse, la trouille (j'ai peur)	Non	Plutôt non	Plutôt oui	Oui
14. Je suis décontracté(e), détendu(e)	Non	Plutôt non	Plutôt oui	Oui
15. Je me sens indécis(e)	Non	Plutôt non	Plutôt oui	Oui
16. Je suis satisfait(e)	Non	Plutôt non	Plutôt oui	Oui
17. Je suis inquiet(e), soucieux (soucieuse)	Non	Plutôt non	Plutôt oui	Oui
18. Je ne sais plus où j'en suis, je me sens déconcerté(e), dérouté(e)	Non	Plutôt non	Plutôt oui	Oui
19. Je me sens solide, posé(e), pondéré(e), réfléchi(e)	Non	Plutôt non	Plutôt oui	Oui
20. Je me sens de bonne humeur, aimable	Non	Plutôt non	Plutôt oui	Oui

Annexe XII : Feuille de passation du MMS (version consensuelle du GRECO, 2003)

Mini Mental State Examination (MMSE) (Version consensuelle du GRECO)

Orientation

/ 10

Je vais vous poser quelques questions pour apprécier comment fonctionne votre mémoire.
Les unes sont très simples, les autres un peu moins. Vous devez répondre du mieux que vous pouvez.
Quelle est la date complète d'aujourd'hui ? _____

Si la réponse est incorrecte ou incomplète, posez les questions restées sans réponse, dans l'ordre suivant :

1. En quelle année sommes-nous ?
2. En quelle saison ?
3. En quel mois ?
4. Quel jour du mois ?
5. Quel jour de la semaine ?

☐
☐
☐
☐
☐

Je vais vous poser maintenant quelques questions sur l'endroit où nous trouvons.

6. Quel est le nom de l'hôpital où nous sommes ?*
7. Dans quelle ville se trouve-t-il ?
8. Quel est le nom du département dans lequel est située cette ville ?**
9. Dans quelle province ou région est située ce département ?
10. A quel étage sommes-nous ?

☐
☐
☐
☐
☐

Apprentissage

/ 3

Je vais vous dire trois mots ; je vous voudrais que vous me les répétiez et que vous essayiez de les retenir car je vous les redemanderai tout à l'heure.

- | | | | | |
|------------|----|--------|----|----------|
| 11. Cigare | | Citron | | Fauteuil |
| 12. Fleur | ou | Clé | ou | Tulipe |
| 13. Porte | | Ballon | | Canard |

☐
☐
☐

Répéter les 3 mots.

Attention et calcul

/ 5

Voulez-vous compter à partir de 100 en retirant 7 à chaque fois ?*

- | | | |
|-----|----|--------------------------|
| 14. | 93 | ☐ |
| 15. | 86 | ☐ |
| 16. | 79 | ☐ |
| 17. | 72 | ☐ |
| 18. | 65 | ☐ |

Pour tous les sujets, même pour ceux qui ont obtenu le maximum de points, demander :
Voulez-vous épeler le mot MONDE à l'envers ?**

Rappel

/ 3

Pouvez-vous me dire quels étaient les 3 mots que je vous ai demandés de répéter et de retenir tout à l'heure ?

- | | | | | |
|------------|----|--------|----|----------|
| 11. Cigare | | Citron | | Fauteuil |
| 12. Fleur | ou | Clé | ou | Tulipe |
| 13. Porte | | Ballon | | Canard |

☐
☐
☐

Langage

/ 8

- | | | |
|---|--------------------------------------|--------------------------|
| Montrer un crayon. | 22. Quel est le nom de cet objet ?* | ☐ |
| Montrer votre montre. | 23. Quel est le nom de cet objet ?** | ☐ |
| 24. Ecoutez bien et répétez après moi : « PAS DE MAIS, DE SI, NI DE ET »*** | | ☐ |

Poser une feuille de papier sur le bureau, la montrer au sujet en lui disant : « Ecoutez bien et faites ce que je vais vous dire :

25. Prenez cette feuille de papier avec votre main droite,
26. Pliez-la en deux,
27. Et jetez-la par terre. »****

☐
☐
☐

Tendre au sujet une feuille de papier sur laquelle est écrit en gros caractère : « FERMEZ LES YEUX » et dire au sujet :
28. « Faites ce qui est écrit ».

☐

Tendre au sujet une feuille de papier et un stylo, en disant :

29. « Voulez-vous m'écrire une phrase, ce que vous voulez, mais une phrase entière. »*****

☐

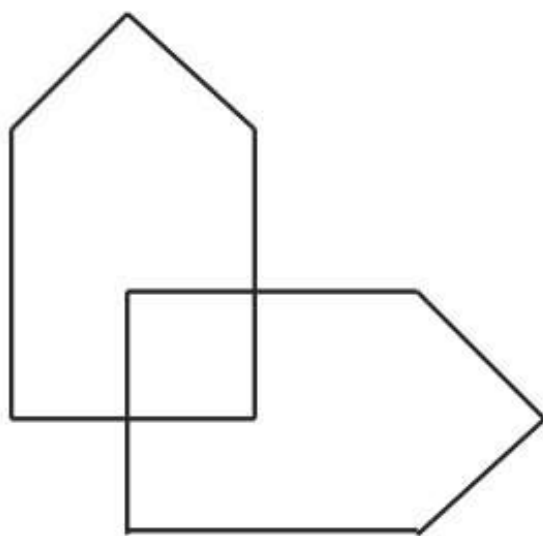
Praxies constructives

/ 1

Tendre au sujet une feuille de papier et lui demander : 30. « Voulez-vous recopier ce dessin ? »

☐

« FERMEZ LES YEUX »



Annexe XIII : items de la BECD (Auzou et Rolland Monnoury, 2006)

Score d'intelligibilité		
	ITEMS COMPRIS	NOTE
MOTS	/10	/8
PHRASES	/10	/8
CONVERSATION		/8

SI = /24

- $18 \leq SI \leq 23$ = dysarthrie légère
- $12 \leq SI \leq 17$ = dysarthrie modérée
- $7 \leq SI \leq 11$ = dysarthrie sévère
- $SI \leq 6$ = dysarthrie massive avec parole inintelligible

1. Compréhension de mots

Abri	Chaîne	Grain	Nain	Pont
Appris	Chèvre	Grand	Noix	Porc
Arbre	Clenche	Gras	Pain	Prend
Boxeur	Cloche	Groin	Paire	Sport
Brin	Craie	Gros	Paon	Tasse
Caché	Crin	Grue	Paquet	Taxe
Café	Croche	Herbe	Parquet	Thym
Calé	Docteur	Main	Peur	Toi
Carré	Franc	Moi	Plein	Toile
Cassé	Frein	Mouche	Pleur	Train

2. Compréhension de phrases

L'enfant abrite	L'enfant dicte	L'enfant fraude
L'enfant accorde	L'enfant dîne	L'enfant frôle
L'enfant accourt	L'enfant dispense	L'enfant habite
L'enfant achète	L'enfant disperse	L'enfant paraît
L'enfant achève	L'enfant dispose	L'enfant paresse
L'enfant arbitre	L'enfant dit	L'enfant parle
L'enfant asperge	L'enfant doit	L'enfant part
L'enfant aspire	L'enfant donne	L'enfant passe
L'enfant assiege	L'enfant écarte	L'enfant pense
L'enfant baigne	L'enfant éclate	L'enfant permet

L'enfant baille	L'enfant écrase	L'enfant plie
L'enfant boit	L'enfant écrit	L'enfant plisse
L'enfant comprend	L'enfant empile	L'enfant se couche
L'enfant coupe	L'enfant emporte	L'enfant se douche
L'enfant court	L'enfant expire	L'enfant se mouche
L'enfant décrit	L'enfant forge	L'enfant voit
L'enfant dépose	L'enfant forme	

3. Conversation

Engager la conversation avec le patient pendant environ 5 minutes. Le questionner sur son travail, ses loisirs, sa famille.

Annexe XIV : Echelle de dysgraphie d'Ajuriaguerra (Ajuriaguerra et al., 1964)

	Note	Coefficient	Total
LA PAGE			
Ensemble sale		1	
Ligne cassée		1	
Ligne fluctuante		2	
Ligne descendante		1	
Mots serrés		1	
Espace entre mots irréguliers		1	
Marge insuffisante		1	
LA MALADRESSE			
Trajet de mauvaise qualité		2	
Lettres retouchées		2	
Pochages		1	
Arcages m, n, u, i		1	
Angulation des arcades		1	
Points de soudures		2	
Collages		1	
Téléscopages		3	
Saccades		2	
Finales lancées		2	
Irrégularité de dimension		2	
Zones mal différenciées		1	
Lettres atrophiées		2	
ERREURS DE FORMES ET DE PROPORTIONS			
Lettres trop structurées ou trop labiles		2	
Mauvaises formes		1	
Ecriture trop petite ou trop grande		2	
Ecriture trop étalée ou trop étreinte		1	
Mauvaises proportions des zones		2	

Annexe XV : exemples de feuilles de passation de l'épreuve de fluence verbale sous modalité orale et écrite

Fluences classiques

Catégorielles : Animaux (sous modalité orale)

15sec/30 secondes	30 secondes	30 secondes	30 secondes

Répétitions de la consigne :

Nombre de mots total produits :	
Nombre de répétitions :	
Nombre d'erreurs :	
Nombre d'intrusions :	

Relecture

Nombre de mots :
Temps de relecture :

Fluences classiques

Catégorielles : Fruits (sous modalité écrite)

15 secondes :

30 secondes :

1 minute :

1 min 30 :

2 min :

Répétitions de la consigne :

Nombre de mots total produits :	
Nombre de répétitions :	
Nombre d'erreurs :	
Nombre d'intrusions :	

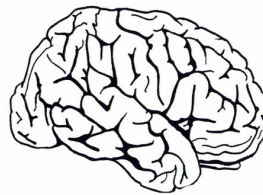
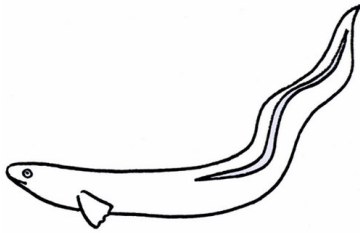
Réécriture

Nombre de mots :

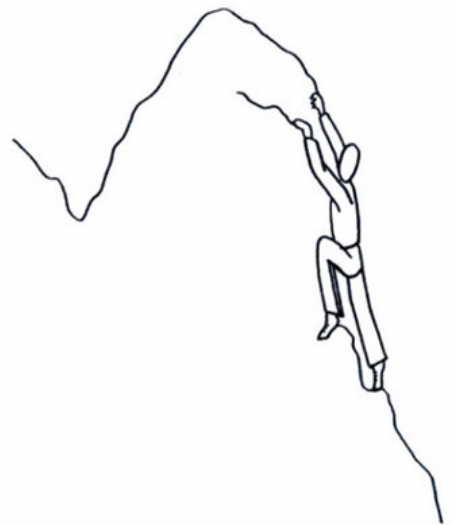
Temps de réécriture :

Annexe XVI : Exemples d'items de la BIMM (Gatignol et Marin Curtoud, 2007)

1. Substantifs



1. Verbes :



**Annexe XVII : Image « le Voleur de biscuit » tirée de la BDAE
(Version fr. Mazeaux et Orgogozo., 1982)**



Annexe XVIII : Comparaisons des performances des patients du protocole oral (O)

	Fluences orales classiques		Fluences orales alternées		Epreuves de langage oral							
Score Z	Class litt	Class cat	Alt litt	Alt cat		Score BIMM		Tps BIMM		BDAE		
						Subst	Vbs	Subst	Vbs	Mots	Proposit°	Informat°
Patient 1	-0,694	-0,867	-0,389	-0,142		-0,317	-0,896	0,240	0,270	-0,91	-0,89	0,39
Patient 2	-0,669	-0,083	-1,174	-0,234		0,501	-0,305	0,700	1,000	1,4	0,78	0,48
Patient 3	-0,355	-0,008	-0,648	0,449		-0,044	0,089	0,490	0,660	-0,95	-1,31	-2,25
Patient 4	0,547	0,150	0,082	0,091		0,502	-0,108	0,870	0,580	-0,37	-0,61	0,61
Patient 6	-0,827	0,043	0,000	-0,454		0,772	1,192	0,740	1,060	0,2	-0,38	-0,27
Patient 7	1,239	0,813	0,356	0,658		0,502	-0,502	0,740	0,530	-0,09	-0,6	-1,18
Patient 10	0,837	0,120	1,441	0,629		-0,727	-0,593	-1,270	-0,030	0,01	0,08	-0,46
Patient 11	-0,619	0,097	-0,977	-0,018		-3,206	-3,395	-0,290	-0,870	-0,81	-0,75	-1,39
Patient 12	-0,779	-0,214	-0,498	-0,830		-0,726	-0,847	-0,390	0,150	0,3	0,34	0,04
Patient 13	-0,510	0,955	-0,611	-0,234		-0,044	0,089	-0,710	-0,220	-1,18	-1,17	-0,82
Patient 14	1,040	1,311	2,601	0,740		-0,999	-1,880	-1,150	-2,010	0,12	-0,06	-1,54
Patient 16	0,817	0,964	2,275	-0,010		-1,954	-0,699	-2,500	-1,640	-0,76	-0,62	-1,75
Patient 18	2,344	1,796	1,969	1,621		-1,544	-1,683	-1,300	-1,580	-1,01	-1,03	-3,32
Patient 19	1,049	1,345	1,678	0,351		/	/	/	/	-1,47	-1,85	-1,75
	Patient non déficitaire											
	Patient déficitaire											

Annexe XIX : Comparaisons des performances des patients du protocole écrit (E)

	Fluences écrites classiques		Fluences écrites alternées			Epreuves de langage écrit							
Score Z	Class litt	Class cat		Alt litt	Alt cat		Score BIMM		Tps BIMM		BDAE		
							Subst	Vbs	Subst	Vbs	Mots	Proposit°	Informat°
Patient 5	1,789	0,629		1,250	0,244		0,128	-0,667	/	/	-1,31	-1,27	-1,9
Patient 8	1,371	-0,365		-0,333	-0,316		-0,970	-0,469	0,123	-0,020	-0,3	-0,6	-0,62
Patient 9	2,255	1,148		0,110	0,492		-1,109	-1,567	0,187	0,127	-1,29	-1,49	-2,67
Patient 15	0,408	1,193		1,193	-0,881		0,229	-0,469	0,082	0,009	-1,23	-1,04	-1,38
Patient 17	-1,001	0,413		1,767	-0,038		-1,116	-1,333	0,131	0,028	-0,38	-0,81	-0,62
	Patient non déficitaire												
	Patient déficitaire												

TABLE DES ILLUSTRATIONS

Tableau 1 : Caractéristiques démographiques des patients	33
Tableau 2 : Caractéristiques démographiques des participants contrôles	31
Tableau 3 : Détails des épreuves de fluence verbale	34
Tableau 4 : Déroulement du protocole	34
Tableau 5 : Résumé des analyses de groupe aux épreuves de fluence verbale	46
Tableau 6 Score Z calculé sur les scores corrigés et les index pour chaque patient dans les épreuves de fluence verbale classique littérale.....	45
Tableau 7: Score Z calculé sur les scores corrigés et les index pour chaque patient dans les épreuves de fluence verbale classique catégorielle	45
Figure 1 : Scores corrigés de fluence littérale orale. $\ast=p<0,05$	38
Figure 2 : Pourcentage d'erreurs de fluence littérale orale	38
Figure 3 : Index de fluence littérale orale $\ast=p<0,05$	38
Figure 4 : Scores corrigés de fluence catégorielle orale $\ast=p<0,05$	39
Figure 5 : Pourcentage d'erreurs de fluence catégorielle orale	39
Figure 6 : Index de fluence catégorielle orale $\ast=p<0,05$	39
Figure 7 : Scores corrigés de fluence littérale écrite.....	41
Figure 8 : Pourcentage d'erreurs de fluence littérale écrite.....	41
Figure 9 : Index de fluence littérale écrite	41
Figure 10 : Scores corrigés de fluence catégorielle écrite $\ast=p<0,05$	42
Figure 11 : Pourcentage d'erreurs de fluence catégorielle écrite $\ast=p<0,05$	42
Figure 12 : Index de fluence catégorielle écrite $\ast=p<0,05$	42
Figure 13: Total des erreurs commises par les patients aux épreuves de fluence verbale.....	43

Figure 14 : Total des erreurs commises par les patients aux épreuves de fluence verbale sous modalité orale	43
Figure 15 : Total des erreurs commises par les patients aux épreuves de fluence verbale sous modalité écrite	43
Figure 16: Total des erreurs commises par les participants contrôles aux épreuves de fluence verbale.....	44
Figure 17: Total des erreurs commises par les participants contrôles aux épreuves de fluence verbale sous modalité orale	44
Figure 18: Total des erreurs commises par les participants contrôles aux épreuves de fluence verbale sous modalité écrite.....	44
Figure 19 : Comparaison des scores [z] des patients aux épreuves de fluence classique après la phase de contrôle des troubles moteurs	46
Figure 20 : Analyse détaillée des performances des patients aux épreuves de fluence classique avec effet de la phase contrôle.....	46
Figure 21 : Nombre de patients déficitaires et non déficitaires sous modalité orale	47
Figure 22 : Nombre de patients déficitaires et non déficitaires sous modalité écrite	48
Figure 23 : Détail du nombre de patients déficitaires sous modalité écrite.....	48

TABLE DES MATIERES

ORGANIGRAMMES.....	2
REMERCIEMENTS	4
SOMMAIRE	5
INTRODUCTION	8
PARTIE THEORIQUE.....	10
I. LA SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE	11
1. Généralités	11
1.1. Définition.....	11
1.2. Epidémiologie.....	11
2. Signes cliniques moteurs	12
2.1. Manifestations cliniques de l'atteinte des motoneurons centraux et périphériques.....	12
2.2. Formes de début.....	12
2.3. Evolution	14
3. Diagnostic et prise en charge des patients atteints de SLA	14
3.1. Diagnostic clinique	14
3.2. Suivi du patient	14
4. Signes de dysfonctionnement cognitif.....	15
4.1. Hypothèse d'un continuum entre SLA et DFT.....	15
4.2. Caractéristiques des troubles cognitifs légers dans la SLA	16
4.3. Hétérogénéité des études	17
II. L'EPREUVE DE FLUENCE VERBALE	18
1. Présentation de l'épreuve de fluence verbale	18
1.1. Définition.....	18
1.2. Normes chez une population de sujets tout-venants.....	19
2. Les fonctions exécutives	20
2.1. Définition.....	20
2.2. Modélisation	20
2.3. Dysfonctionnement des fonctions exécutives.....	21
3. La production lexicale.....	21
3.1. Généralités	21
3.2. Modèles de production lexicale.....	22
3.3. Dysfonctionnements du langage.....	23
4. Le langage dans l'épreuve de fluence verbale	23
5. Les fonctions exécutives dans l'épreuve de fluence verbale	23
6. L'épreuve de fluence verbale dans la SLA	24
PROBLEMATIQUE ET HYPOTHESES.....	26
I. PROBLEMATIQUE	27
II. HYPOTHESE THEORIQUE	27
III. HYPOTHESES OPERATIONNELLES	27
PARTIE EXPERIMENTALE.....	29
I. POPULATION.....	30
1. Choix de la population « patients ».....	30
1.1. Méthodologie de recrutement	30
1.2. Présentation de la population.....	30
2. Choix de la population « contrôle ».....	30
2.1. Organisation et lieux de passation	31
2.2. Critères d'inclusion et d'exclusion	31
2.3. Présentation de la population.....	31
II. PROTOCOLE.....	31
1. Evaluations préliminaires	31
1.1. Echelles d'anxiété et de dépression	31
1.2. Mini Mental State Examination (version consensuelle du GRECO, 2003)	32
1.3. Evaluation des difficultés motrices.....	32
2. Choix du protocole	33
3. Protocole expérimental	33

3.1. Epreuves de fluence verbale.....	33
3.2. Epreuves de langage.....	35
4. Déroulement du protocole.....	36
PRESENTATION DES RESULTATS	37
I. ANALYSES DE GROUPE	38
1. Analyses des données démographiques.....	38
2. Analyses de groupe sur les épreuves de fluence verbale.....	39
2.1. Fluence littérale orale	39
2.2. Fluence catégorielle orale	41
2.3. Fluence littérale écrite	42
2.4. Fluence catégorielle écrite	43
3. Analyse des erreurs aux épreuves de fluence verbale.....	45
4. Synthèse des analyses de groupe.....	45
II. ANALYSES INDIVIDUELLES.....	47
1. Effet de la phase de contrôle.....	47
1.1. Analyse globale	47
1.2. Analyse détaillée.....	48
2. Profils cliniques des patients.....	48
2.1. Sous modalité orale	48
2.2. Sous modalité écrite.....	49
3. Analyses de corrélation	49
DISCUSSION DES RESULTATS	51
I. RAPPEL DE LA PROBLEMATIQUE ET DES HYPOTHESES	52
II. VALIDATION DES HYPOTHESES.....	53
1. Hypothèse 1 : performances des patients aux épreuves de fluence verbale	53
1.1. Des performances déficitaires	53
1.2. Des différences entre modalité orale et modalité écrite	53
2. Hypothèse 2 : effet de la phase de contrôle des troubles moteurs	56
2.1. Nécessité de la phase de contrôle	56
2.2. Limites de l'index de fluence	57
3. Hypothèse 3 : performances des patients aux épreuves de langage et de fluence alternée.....	58
3.1. Déficit langagier sous-jacent ?	58
3.2. Déficit exécutif sous-jacent ?	59
3.3. Déficit langagier associé à un déficit exécutif ?	61
4. Hétérogénéité des profils.....	62
4.1. Déficit langagier isolé ?	62
4.2. Déficit langagier et/ou exécutif ?	62
5. Hypothèse 4 : corrélations entre l'atteinte bulbaire et les performances des patients aux épreuves de fluence verbale	63
III. LIMITES DE NOTRE ETUDE.....	63
1. Sélection de la population	63
2. Matériel utilisé	64
IV. CONCLUSION ET PERSPECTIVES	65
1. L'évaluation et la prise en charge des patients atteints de SLA	65
V. APPORTS POUR LA PROFESSION	66
VI. APPORTS PERSONNELS	67
CONCLUSION	68
BIBLIOGRAPHIE	70
GLOSSAIRE	79
ANNEXES	81
ANNEXE I : MOTONEURONES CENTRAUX ET PERIPHERIQUES	82
ANNEXE II : CRITERES DIAGNOSTIQUES DE LA SLA.....	83
1. Critères des conférences de consensus d'El Escorial révisés (1998).....	83
2. Critères issus des conférences de consensus d'Al Awagi (2007).....	83
ANNEXE III : ECHELLE ALSFS-R (ALS CNTF, 1996).....	84
ANNEXE IV : ECHELLE NORRIS BULBAIRE (NORRIS ET AL., 1974)	85
ANNEXE V : MODELE DE NORMAN ET SHALLICE (1980).....	86
ANNEXE VI : MODELE DE LA MEMOIRE DE TRAVAIL DE BADDELEY (1974, 1996)	87

ANNEXE VII : MODELISATION DES FONCTIONS EXECUTIVES DE MIYAKE ET AL. (2000).....	88
ANNEXE VIII : MODELE SIMPLIFIE DU SYSTEME LEXICAL DE CARAMAZZA ET HILLIS (1990,1995)	89
ANNEXE IX : EVALUATION DU NIVEAU SOCIO-CULTUREL DE POITRENAUD	90
ANNEXE X : BDI II (BECK, 1996).....	91
ANNEXE XI : FORME Y-A DE LA STAI (SPIELBERGER, 1983)	94
ANNEXE XII : FEUILLE DE PASSATION DU MMS (VERSION CONSENSUELLE DU GRECO, 2003).....	95
ANNEXE XIII : ITEMS DE LA BECD (AUZOU ET ROLLAND MONNOURY, 2006)	97
ANNEXE XIV : ECHELLE DE DYSGRAPHIE D’AJURIAGUERRA (AJURIAGUERRA ET AL., 1964)	99
ANNEXE XV : FEUILLES DE PASSATION DE L’EPREUVE DE FLUENCE VERBALE SOUS MODALITE ORALE ET ECRITE	
ANNEXE XVI : EXEMPLES D’ITEMS DE LA BIMM (GATIGNOL ET MARIN CURTOUD, 2007).....	102
1. <i>Substantifs</i>	102
1. <i>Verbes</i> :.....	102
ANNEXE XVII : IMAGE « LE VOLEUR DE BISCUIT » TIREE DE LA BDAE (VERSION FR. MAZEAUX ET	
ORGOGOZO., 1982).....	103
ANNEXE XVIII : COMPARAISONS DES PERFORMANCES DES PATIENTS DU PROTOCOLE ORAL (O)	104
ANNEXE XIX : COMPARAISONS DES PERFORMANCES DES PATIENTS DU PROTOCOLE ECRIT (E).....	105
TABLE DES ILLUSTRATIONS	106
TABLE DES MATIERES.....	108

Justine Burgun et Mariane Portal

**ETUDE DES PERFORMANCES A L'EPREUVE DE FLUENCE VERBALE DES
PATIENTS ATTEINTS DE SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE**

108 Pages

Mémoire d'Orthophonie -UCBL-ISTR- Lyon 2013

RESUME

La Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA) est une maladie neurodégénérative de l'adulte, la plus fréquente des maladies du motoneurone. L'atteinte du motoneurone central et périphérique conduit à des troubles moteurs touchant la sphère bucco-laryngo-pharyngée et/ou les membres supérieurs et/ou inférieurs. Certaines études ont montré l'association possible entre SLA et démence lobaire fronto-temporale, d'autres ont relevé la présence de troubles cognitifs dans le tableau clinique des patients non-déments. Cependant, les conclusions des études divergent tant pour la sévérité de l'atteinte que pour la nature du déficit cognitif. La plupart des épreuves proposées ne sont pas adaptées aux troubles moteurs des patients dont l'épreuve de fluence verbale qui peut se réaliser sous modalité orale et écrite. Elle est sensible à un déficit cognitif car elle met en jeu des mécanismes langagiers et exécutifs. L'objectif de notre recherche est de mesurer les capacités à l'épreuve de fluence verbale des patients atteints de SLA. Nous avons mesuré l'impact des troubles moteurs sur les résultats à l'épreuve de fluence classique grâce au calcul d'un index de fluence (temps mis pour rechercher un mot). Nous avons ensuite exploré les capacités exécutives des patients grâce aux épreuves de fluence alternée ainsi que leurs capacités langagières à travers des épreuves de langage. Les résultats montrent que les troubles moteurs influencent la performance des patients dans l'épreuve de fluence verbale. D'autres patients restent déficitaires malgré le contrôle des troubles moteurs et présentent des difficultés exécutives et/ou langagières. De plus, nous constatons que certains patients, sans être déficitaires aux épreuves de fluence classique, présentent également des difficultés cognitives sous-jacentes. Au final, la phase de contrôle de troubles moteurs se révèle nécessaire et le profil cognitif des patients atteints de SLA est hétérogène. Un déficit cognitif touchant le langage et/ou les fonctions exécutives est retrouvé chez neuf des dix-neuf patients.

MOTS-CLES

Sclérose Latérale Amyotrophique – Fluence verbale – Troubles moteurs – Langage – Fonctions exécutives

MEMBRES DU JURY

Lesourd Mathieu

Rode Gilles

Tiraboschi-Chosson Christine

MAITRE DE MEMOIRE

Caparros Myriam

Favre Emilie

DATE DE SOUTENANCE

27 Juin 2013
