

Remédiation des APP: le cas de la démence sémantique

Cécile LEBRUN-GIVOIS, neuropsychologue

CENTRE
MÉMOIRE
RESSOURCES
ET RECHERCHE



Journée Régionale des CMRR et des CM - 1^{er} juin 2018

La démence sémantique: rappel des critères

- Critères de diagnostic *Gorno-Tempini* et al. 2011

- Syndrome d'APP

- Forme non-fluente/agrammatique (APNFA)
- Forme sémantique (AS)
- Forme logopénique (AL)

L'aphasie sémantique peut être un mode de présentation de la démence sémantique.

- Critère GRECO de diagnostic de la DS (Moreaud et al., 2008)

- Forme typique de DS: déficit des connaissances sémantiques
- Forme atypique de DS: atteinte dans une modalité (visuelle ou verbale)

peut être le mode d'entrée dans la DS

Profil neuropsychologique singulier

- ***Atteinte spécifique de la mémoire sémantique***
- Composantes phonémiques, phonétiques et syntaxiques du langage longtemps préservées
- Dysorthographe et dyslexie de surface
- Préservation de la mémoire épisodique et +/- des capacités d'apprentissage
- Pas d'atteinte gnosique, ni praxique
- Peu d'atteinte des fonctions exécutives, préservation des capacités de raisonnement
- Patients souvent très motivés pour une prise en charge
- Mais, maladie évolutive, à prendre en compte lors de la PEC

Facteurs influençant la perte des connaissances sémantiques

- Effet de concrétude
- Effet de catégorie (biologique/manufacturé, les personnes)
- Effet de fréquence
- Effet de familiarité
- Effet de récence
- Le contexte

Le rôle de l'expérience autobiographique récente est primordiale car elle maintient les connaissances.

Les approches thérapeutiques non pharmacologiques des troubles du langage dans la démence sémantique

Non-pharmacological therapies of language deficits in semantic dementia

KARINE GRAVEL-LAFRAMME¹
SONIA ROUTHIER^{1,2}
JOËL MACOIR^{1,2}

¹ Département de réadaptation, programme de maîtrise en orthophonie, Faculté de médecine, Université Laval, Québec, Canada

² Centre de Recherche de l'Institut universitaire en santé mentale, Québec, Canada
<joel.macoir@rea.ulaval.ca>

Tirés à part :
J. Macoir

Résumé. Cette revue de la littérature rapporte les études relatives aux traitements comportementaux de la démence sémantique (DS), une maladie neurodégénérative caractérisée par la présence de troubles sémantiques, d'anomie et de difficultés de compréhension des mots. Elle aborde plus spécifiquement les approches thérapeutiques cognitives, participatives et compensatoires/augmentatives proposées dans la littérature scientifique pour le traitement des troubles du langage dans la DS. La plupart des études montrent l'efficacité des interventions thérapeutiques, mais le maintien des acquis et la généralisation aux habiletés langagières non traitées restent cependant souvent très limités. D'autres études sont nécessaires pour établir l'efficacité de méthodes thérapeutiques adaptées aux troubles du langage et de la communication dans la DS et notamment des approches plus écologiques, centrées sur les besoins spécifiques des personnes affectées par cette maladie.

Mots clés : thérapie, système de communication alternatif, système de communication augmentatif, aphasie progressive primaire, démence sémantique

- 15 études de prise en charge de la DS
- Trois approches
 - Approche cognitive de rééducation, la plus répandue
 - Une approche participative, plus écologique
 - Wong, 2009: améliorer l'efficacité communicationnelle
 - Méthodes compensatoires
 - Routhier, 2012: utilisation des nouvelles technologie, le téléphone intelligent

Prise en charge des déficits de la mémoire sémantique: les premiers travaux

- Apprentissage par répétition (par cœur)
- Apprentissage par réactivation lexicale (dénomination, fluences)
 - Etudes de Graham et al., 1999, 2001; Funnell, 1995

Des effets limités qui mobilisent peu le système sémantique

Les thérapies sémantiques

- Se basent sur une représentation distribuée des concepts

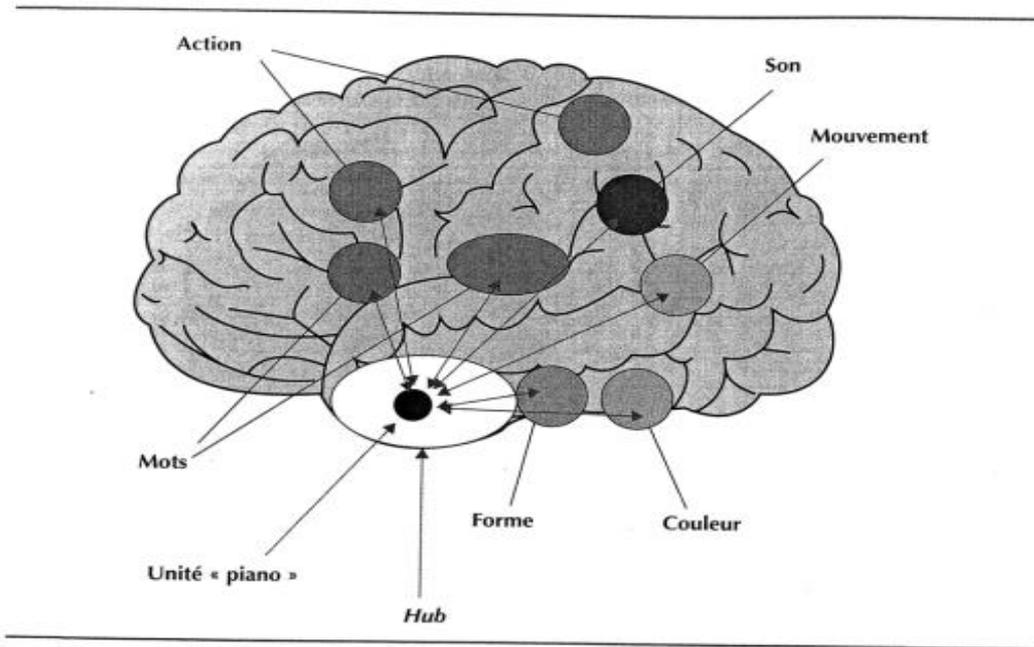


Figure 3. Représentation distribuée des concepts et « hub » sémantique (inspirée de Patterson).

Where do you know what you know? The representation of semantic knowledge in the human brain.

[Patterson K¹](#), [Nestor PJ](#), [Rogers TT](#). *Nat Rev Neurosci*. 2007 Dec;8(12):976-87.

Pour revue sur le système sémantique voir: Carbonnel et al. Organisation des connaissances sémantiques: des modèles classiques aux modèles non abstraits. *Rev neuropsychol*, 2010, 2(1): 22-30

Restauration des concepts perdus: les thérapies sémantiques

- **Traitement en profondeur des concepts**
 - Définitions
 - Classement d'images par catégorie
 - Identification d'attributs
 - Jugements associatifs sur images ou mots
 - Jugement sur la fonction (Peut-on manger une pomme/ une chaussure?)
 - Appariements mots/ image
 - Discussion à propos d'images
 - Rétroaction sémantique
 - discrimination entre différents concepts proches

± Méthodes destinées à favoriser le maintien à long terme

- Méthodes issues des données des patients amnésiques (épisodiques)
 - Méthode sans erreur
 - La réponse du patient doit toujours être correcte
 - En cas de doute, lui fournir la réponse
 - Effet +, avec maintien à 3 mois (Etude de Jokel, 2010)
 - La récupération espacée
 - Effet positif d'un apprentissage distribué/ massé
 - Supériorité d'une récupération successive/répétition de l'encodage
 - Augmentation progressive des délais de récupération

Intérêts et limites des approches cognitives

- Sévérité de la maladie: Importance des connaissances sémantiques résiduelles pour le réapprentissage des noms des concepts et leur maintien dans le temps
- Présence de souvenirs épisodiques associés favorise le réapprentissage des concepts
- La pratique quotidienne est importante et permet de lier un contexte spatio-temporel spécifique à l'information sémantique
- Un maintien possible de la dénomination mais la durée variable selon les études
- Généralisation à des concepts non travaillés peu démontrée

Approche participative dans la DS

- Une seule étude rapportée avec un seul sujet (Wong et al., 2009)
- Utilisation des capacités langagières résiduelles
- Thérapie = participation à des activités sociales en groupe ou individuellement
- Sensibilisation aux tours de parole et à l'utilisation de tous les moyens de communication (parole, écrit, gestes, mimiques, etc.)
- Encouragement à la prise de parole
- Entraînement spécifique avec l'aidant

Semble permettre de maintenir fonctionnellement la communication entre le patient et son aidant

Approche compensatoire

- Une seule étude avec un seul sujet (Routhier et al., 2012)
- Utilisation d'un téléphone intelligent: logiciel permettant de retrouver le nom des gens à partir de leurs caractéristiques; dictionnaire en ligne; wikipédia
- Le patient (qui utilisait déjà un carnet papier) se familiarise vite avec l'appareil et l'utilise 90% du temps avec 90% d'efficacité
- Permet de pallier les difficultés à tout moment

Notre démarche générale

- Définir avec le patient ses centres d'intérêt
- Evaluation des pertes sémantiques
 - Epreuves de dénomination et de génération d'attributs
 - Quelles catégories sont touchées
 - Choix des catégories à travailler
- Une séance type:
 - Dénomination + génération d'attributs
 - Désignation
 - Pour les items non dénommés, utilisation possible de la récupération espacée
 - Travail sur les distinctions conceptuelles
- Associer les différentes méthodes de réapprentissage et les outils compensatoires
- 1 à 2 séances de 1 heure par semaine

Mme P

Dame de 57 ans, Agricultrice, de niveau scolaire 1. Mariée, vit avec son époux, 3 enfants

Plainte: ne se souvient plus des mots, oublie leur signification. Regarde le dictionnaire très souvent, mais peut chercher le même mot plusieurs fois par jour. Emploie très souvent des substitutifs comme « truc », « machin »... Ces troubles linguistiques ont débuté il y a 2 à 3 ans.

Bonne mémoire au jour le jour. Bien repérée dans l'espace, le temps. Reste autonome

L'IRM met en évidence une atrophie corticale bi-temporale médiale.

Bilan neuropsychologique et orthophonique de Mme P

- Mémoire épisodique : **RL/RI-16 encodage impossible**, mémoire visuelle (test des Portes) correcte
- Mémoire à court terme et de travail correcte: empans de chiffres (10/19), empans visuo-spatiaux (11/19)
- **Mémoire sémantique (Beccs-Gréco) perturbée: Dénomination = 7/40*, Appariements sémantiques images = 30/40*, mots = 26/40*, Questionnaires images = 178/240*, mots = 158/240***
- **Langage: Répétition de mots correcte (20/20), lecture de mots réguliers correcte 20/20), de mots irréguliers perturbée (concret = 6/10, abstraits = 4/10), compréhension orale correcte (trois papier = 3/3, morphosyntaxe du MT86 = 8/8), dictée de mots réguliers correcte (9/10) de mots irréguliers perturbée (concrets = 3/5, abstraits = 1/5)**
- Fonctions exécutives (TMT, BREF) et raisonnement (Matrices de Raven) dans la norme
- Fonctions visuo-spatiales intègres: figures enchevêtrées du PEGV (34/36), Reconnaissance des visages de Benton (39), Lettres dégradées (18/20) et Localisation de chiffres (9/10) de la Vosp
- Praxies gestuelles (18/18) et constructives (copie de la Figure de Rey de type II, score 35,5/36) dans la norme

Proposition de remédiation: Travail sur les fruits et les légumes

- Cuisine beaucoup
- C'est elle qui fait les courses
- A un potager et jardine avec son mari

Evaluation initiale de 74 fruits et légumes

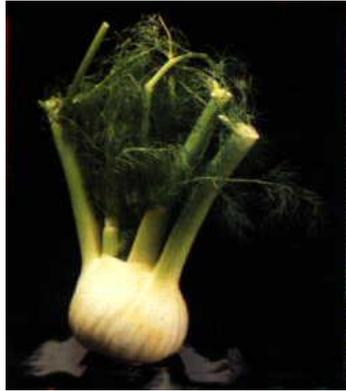
Dénomination: 39/74

Sur les 35 non dénommés: 14 sont reconnus

A des connaissances résiduelles et une pratique au quotidien

Proposition d'une thérapie sémantique +/- des méthodes compensatoires

EXERCICE 1: dénomination
+ génération d'attributs
+/- RE, apprent sans erreurs



EXERCICE 2: appariement mot écrit/image



Le fenouil

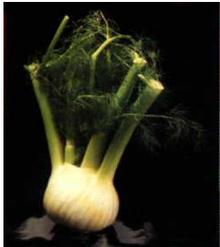
L'aubergine

L'ananas

Les bettes

L'artichaut

EXERCICE 3: donner les différences et
les similitudes

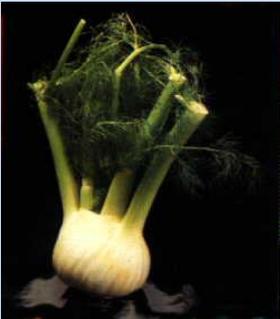


EXERCICE 4: jeu des devinettes

Oralement la patiente donne des
indices pour faire deviner le concept

Création d'un classeur « Fruits et légumes »

Le fenouil



Légume racine

Pousse en France

Se récolte du printemps à l'automne

A la forme d'un bulbe

Choisissez le bien blanc et ferme

Se mange cuit, après avoir ôter les branches extérieures

Il se cuit à la vapeur comme le céleri branche

Accompagne bien viande blanche et poisson

Certains le mange également cru en entrée

Le haricot vert



Légume

Se récolte l'été

Pousse en France

De forme allongée de 5 à 10 cm environ

De couleur verte, mais il existe aussi des haricots jaunes

On enlève les deux extrémités avant de le cuire

On les trouve facilement toute l'année en produit surgelé

Se met également en conserve

Recettes:

Se cuit à la vapeur dans la cocotte minute ou dans l'eau bouillante salée.

Il se mange froid en salade et fait partie de la salade niçoise avec poivrons anchois et olives

Chaud, il accompagne viandes et poissons, il peut être relevé d'ail et de persil.

Prise en charge plus pragmatique à partir des recettes de la patiente: apport des images



La margarine (remplace le beurre)



Le brocoli



Les champignons



Les échalotes



La maïzéna



Les oeufs



Le parmesan (fromage)



Noix de muscade



Les ramequins

SOUFFLE DE BROCOLIS

1/ beurrer 4 ramequins individuels avec une cuillère à café de margarine. Chauffer le four th. 7 (210°C).

2/ Couper les têtes des brocolis, les laver et les faire cuire à découvert dans l'eau bouillante salée 4 à 5 minutes.

3/ Nettoyer, émincer les champignons. Les faire revenir sur feu vif avec les échalotes hachées et une cuillère à café de margarine, jusqu'à évaporation de l'eau. Saler et poivrer.

4/ Faire bouillir le lait. Ajouter la maïzéna délayée dans 2 cuillères à soupe d'eau, remuer, laisser cuire 1 minute. Hors du feu, mettre deux cuillères à café de margarine. Saler, poivrer, ajouter la muscade, puis les 2 jaunes d'œufs et les brocolis. Monter les blancs en neige ferme et les incorporer à la préparation. Ajouter le parmesan.

5/ Répartir dans chaque ramequin et faire cuire 20 à 25 minutes.

6/ Servir dès la sortie du four.

Pour 4 personnes

4 cc de margarine
300g de brocolis
150g de champignons
2 échalotes
25cl de lait écrémé
8 cc de Maïzéna
2 œufs
4 cc de parmesan
1 pincée de noix de muscade
sel, poivre

Même chose avec les objets de la cuisine



Mr B

Monsieur de 57 ans, délégué médical régional, Bac +. Marié, vit avec son épouse, 2 enfants

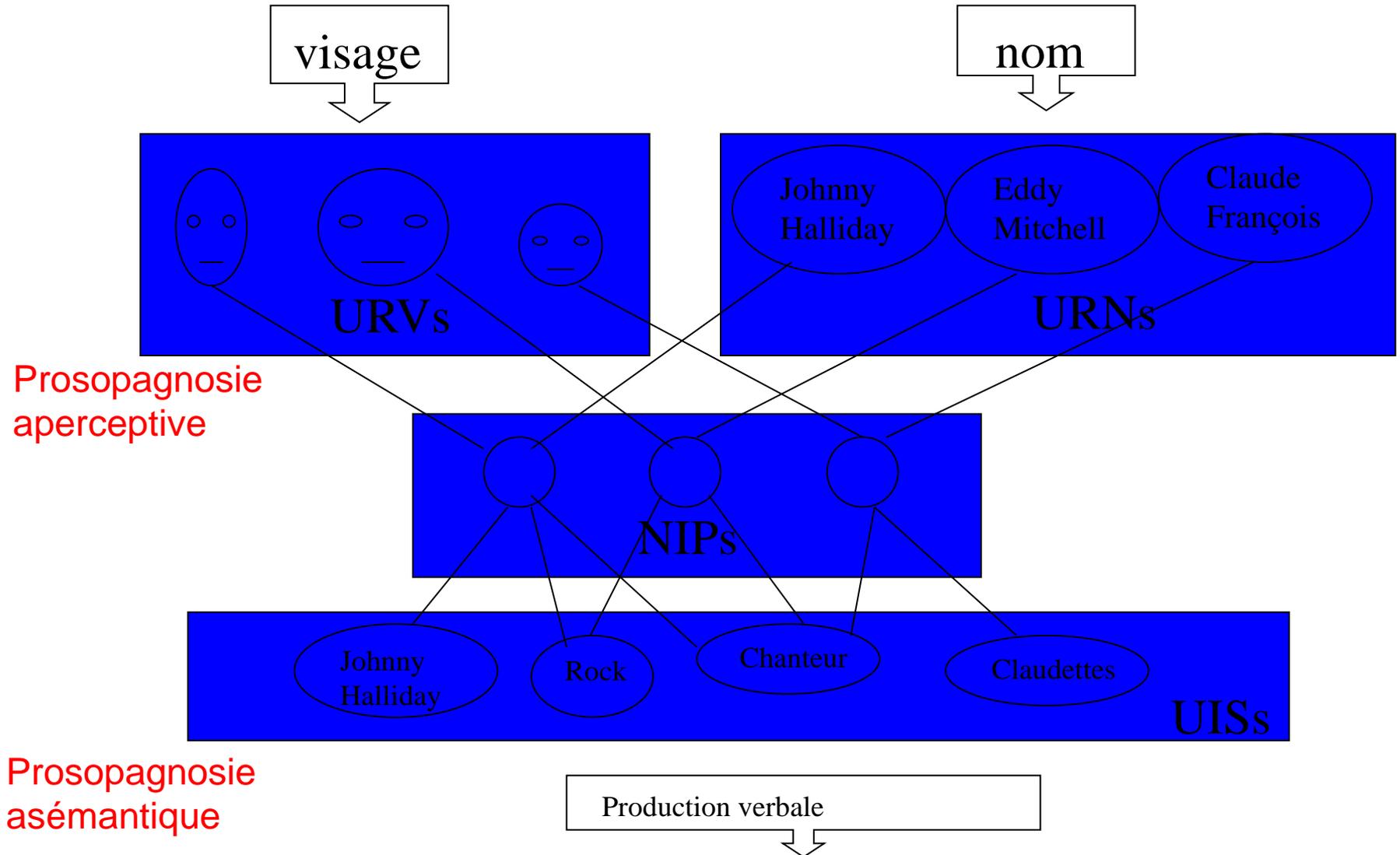
Plainte: troubles de mémoire (oubli le nom des gens et parfois ne les reconnaît pas, oublie le nom des fleurs et des plantes et le sens) et de langage (cherche ses mots). Ne sait pas toujours comment se comporter face à certaines situations ou ne sait plus à quoi servent certains objets.

Bonne mémoire au jour le jour. Bien repérée dans l'espace, le temps. Reste autonome. Pas de difficultés professionnelles rapportées.

Bilan neuropsychologique et orthophonique de Mr B

- Mémoire épisodique : **RL/RI-16 encodage déficitaire**, mémoire visuelle (test des Portes) correcte
- Mémoire à court terme et de travail correcte: empan de chiffres (13/19), empan visuo-spatiaux (11/19)
- **Mémoire sémantique (Becs-Gréco) perturbée: Dénomination = 18/40*, Appariements sémantiques images = 34/40*, mots = 35/40*, Questionnaires images = 220/240*, mots = 221/240*. Visages célèbres (Top 12) images = 57/96*, Noms = 70/96***
- **Langage:** Répétition de mots correcte (20/20), lecture de mots réguliers (20/20) et de mots irréguliers (20/20) correcte, compréhension orale correcte (trois papier = 3/3, morphosyntaxe du MT86 = 8/8), dictée de mots réguliers (10/10) et de mots irréguliers (9/10) correcte. **L'évocation** est dans la norme pour les fluences alphabétiques, mais **déficitaire pour les fluences catégorielles**.
- Fonctions exécutives (TMT, BREF, figure de Rey) et raisonnement (Matrices de Raven) dans la norme
- Fonctions visuo-spatiales intègres: figures enchevêtrées du PEGV (36/36), Reconnaissance des visages de Benton (48), Lettres dégradées (20/20) et Localisation de chiffres (10/10) de la Vosp
- Praxies gestuelles (18/18) et constructives (copie de la Figure de Rey de type II, score 36/36) dans la norme

Modèle IAC (Interactive Activation ans Competitive) de reconnaissance et d'identification des personnes (Burton et al., 1999)



Travail sur les personnes familières et le lexique familial

Participation de l'épouse pour le recueil des données (photos de famille et généalogie)

1/ Identification des difficultés concernant la terminologie relative à la famille

22 concepts: fille, fils, père, mère, sœur, frère, belle-sœur, beau-frère, gendre, belle-fille, belle-mère, beau-père, grand-mère, grand-père, petit-fils, petite-fille, neveu, nièce, oncle, tante, cousin, cousine

2/ Evaluation du sentiment de familiarité visuelle (24 photos de proches vs 9 photos d'inconnus)

3/ Evaluation des connaissances sémantiques concernant les 24 membres de sa famille

A partir d'une entrée verbale (nom + prénom) et d'une entrée visuelle (photo de la personne), le patient doit donner la profession, le statut par rapport à lui-même, le lieu d'habitation et une caractéristique.

Résultats

- 1/ Concernant le lexique relatif à la famille :
 - Incapacité à généraliser : réponses « égocentrées »
Égocentrisme cognitif (Bon et al. , 2009, rev de neuropsychol)
 - 6 Concepts perdus = concepts qui ne concernent pas le patient
(gendre : MrB ne sait pas ce qu'est un gendre car il n'a pas de fille,
belle-fille, oncle, tante, cousin, cousine)

Résultats: connaissances sur les membres de la famille

Sur entrée verbale (nom + prénom) :

- La profession, le statut, le lieu d'habitation sont correctement donnés pour les 24 personnes évaluées
- Perte des caractéristiques (i.e. les loisirs par exemple) : 0/24 personnes évaluées

Sur entrée visuelle (photos):

- Aucun sentiment de familiarité face à 4 photos (sa femme: photo ancienne), une nièce, le mari d'une nièce, la femme d'un neveu), pas de fausse reconnaissance
- La profession, le statut, le lieu d'habitation : des difficultés : 10/24 personnes ne sont pas identifiées
- Perte des caractéristiques

Prise en charge

1/ Création d'un lexique de base où chaque terme est associé à un membre de la famille

Mon père : le mari de ma mère (R.)

Ma mère : la femme de mon père (H.)

Ma belle-sœur : la sœur de ma femme (V.) ou la femme de mon frère (L.)

Mon beau-frère : le mari de ma sœur ou le mari de ma belle sœur (J.)

Mon gendre : Le mari de ma fille

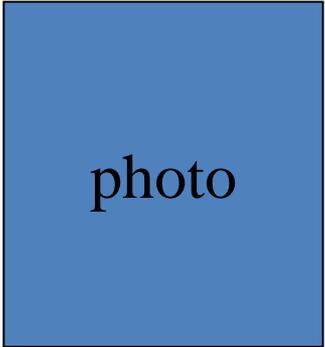
Ma belle-fille : la femme de mon fils

Prise en charge (suite)

2/ Création d'un dossier « famille » reprenant toutes les informations sémantiques associées au nom et à une photo de la personne

+ un arbre généalogique

Prénom + Nom



photo

- **Statut** : Beau frère, mari de Lucienne
- **Profession** : retraité, ancien ingénieur
- **Lieu d'habitation** : Paris
- **Caractéristique (s)** : collectionne les timbres, aime beaucoup jardiner, voyager, l'histoire de France, et fait parti d'un club « des chiffres et des lettres »

CONCLUSION

- Remédiation cognitive possible chez des patients DS
- PEC le plus tôt possible: problématique du diagnostic précoce chez des patients longtemps autonomes et qui consultent souvent un peu tardivement
- Etre au plus prêt des besoins du patient: tout ne pourra pas être travaillé
- Thérapies de maintien plus que rééducatives
 - Un lexique minimal, un répertoire minimal de personnes à connaître (Reilly, 2016, neuropsychol rehabilit. 26(1), 126-156)
- Combinaison des approches rééducatives et compensatoires
- Apport des nouvelles technologies à expérimenter (téléphone intelligent et intérêts des logiciels de reconnaissance visuelle ou vocale, google)