



Profils de troubles numériques et arithmétiques chez des patients atteints de démence de type Alzheimer

Anne-Sophie Cartier

► To cite this version:

Anne-Sophie Cartier. Profils de troubles numériques et arithmétiques chez des patients atteints de démence de type Alzheimer. Sciences cognitives. 2013. dumas-00868473

HAL Id: dumas-00868473

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-00868473>

Submitted on 29 Oct 2015

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

**ACADÉMIE DE PARIS
UNIVERSITÉ PARIS VI PIERRE ET MARIE CURIE**

**MÉMOIRE PRÉSENTÉ EN VUE DE L'OBTENTION DU
CERTIFICAT DE CAPACITÉ D'ORTHOPHONISTE**

**PROFILS DE TROUBLES NUMÉRIQUES ET
ARITHMÉTIQUES CHEZ DES PATIENTS ATTEINTS
DE DÉMENCE DE TYPE ALZHEIMER**

Directeur de mémoire : Dr Pascal AUZOU

Année universitaire 2012-2013

CARTIER Anne-Sophie

Née le 21 octobre 1987

REMERCIEMENTS

MERCI,

au Docteur Auzou et à Charlotte Driollet, orthophoniste au CHR d'Orléans, pour leur encadrement et leurs conseils durant l'élaboration de ce mémoire,

à Cécile Prévost, orthophoniste, d'avoir accepté d'être mon rapporteur,

aux responsables d'établissements qui ont accepté de m'ouvrir leurs portes : le Docteur Manville de l'institut Lannelongue à Vanves, Mme Zdenka Zacek de la résidence Madeleine Verdier à Montrouge, Mme Blin de la résidence Orpea Les Sablons au Mans, ainsi que le Docteur Dumonceau et Mme Copin de l'EHPAD les 9 muses à Issy les Moulineaux,

aux orthophonistes Élodie Ballarin, Diane Sauvaget, Cécile Chapuis-Vandenbogaerde et Lucile Sewald qui ont accepté de me confier leurs patients le temps du bilan,

à toutes les personnes, témoins et patients, qui ont accepté de m'accorder de leur temps et de passer l'ensemble des épreuves,

à Pascaline et Marion, de m'avoir transmis leur mémoire complet,

à "mes binômes" Audrey, Marianne, Anaïs et Sarah, ce fut un réel plaisir de travailler avec vous cette année,

à mes amies pour le soutien, et plus particulièrement à Marine pour sa relecture, ses précieux conseils et sa patience durant nos travaux communs,

à toute ma famille, et tout particulièrement à mes parents sans lesquels l'orthophonie n'aurait été qu'un rêve, je vous suis extrêmement reconnaissante pour tous les sacrifices que vous avez faits pour moi,

à Adrien, d'être là.

Je soussigné(e) Anne-Sophie Cartier, déclare être pleinement consciente que le plagiat de documents ou d'une partie d'un document publiés sur toutes formes de support, y compris l'Internet, constitue une violation des droits d'auteur ainsi qu'une fraude caractérisée. En conséquence, je m'engage à citer toutes les sources que j'ai utilisées pour écrire ce mémoire.

SOMMAIRE

REMERCIEMENTS	II
SOMMAIRE	IV
LISTE DES FIGURES	VIII
LISTE DES GRAPHIQUES	IX
LISTE DES TABLEAUX	X
LISTE DES ABREVIATIONS	XI

INTRODUCTION.....	1
-------------------	---

CHAPITRE I - LA DEMENCE DE TYPE ALZHEIMER	2
---	---

1. Généralités	2
1.1. Concept de maladie d'Alzheimer	2
1.2. Neuropathologie	4
1.3. Épidémiologie.....	5
1.3.1. Incidence et prévalence	5
1.3.2. Facteurs de risque	5
1.3.3. Facteurs de protection	5
2. Séméiologie	6
2.1. Troubles mnésiques.....	6
2.1.1. La mémoire à court terme	6
2.1.2. La mémoire à long terme	7
2.2. Troubles du langage et de la communication	7
2.3. Troubles des fonctions attentionnelles et exécutives	8
2.3.1. Les fonctions attentionnelles	8
2.3.2. Les fonctions exécutives.....	8
2.4. Les troubles du calcul et du traitement des nombres.....	9
2.5. Troubles perceptivo-moteurs	9
2.5.1. Les troubles praxiques et gnosiques	9
2.5.2. Les troubles visuo-spatiaux	9
2.6. Troubles psycho-comportementaux.....	10
3. Diagnostic	10
3.1. Les critères du DSM-IV-TR (APA, 2000)	10
3.2. Les critères du NINCDS-ADRDA (McKhann, 1984/2011)	11
3.3. Les critères de Dubois et Feldman (2007).....	11

CHAPITRE II - LE CALCUL ET LE TRAITEMENT DES NOMBRES 12

1. Les nombres et leur histoire	12
1.1. Les différents codes numériques	12
1.1.1. Le code verbal	12
1.1.2. Le code indo-arabe.....	13
1.2. Les principes d'ordinalité et de cardinalité.....	13
1.3. Les transcodages.....	13
2. Les habiletés numériques de base.....	14
2.1. Les compétences proto-numériques.....	15
2.2. Les compétences proto-arithmétiques	15
2.3. Les connaissances numériques.....	15
2.4. Les neurones des nombres	16
3. La quantification : perception de la numérosité.....	16
3.1. La quantification approximative ou estimation	17
3.2. L'estimation rapide et précise, ou subitizing	17
3.3. Le comptage ou dénombrement	17
4. Les troubles du calcul : l'acalculie	18
4.1. Les différentes classifications	18
4.1.1. La classification de Berger	18
4.1.2. La classification d'Hécaen.....	18
4.2. Les modèles cognitifs du calcul et du traitement des nombres.....	19
4.2.1. Le modèle du transcodage asémantique des nombres.....	19
4.2.2. L'architecture modulaire pour le traitement des nombres et le calcul.....	20
4.2.3. Le modèle du Triple Code.....	22
4.2.4. Le modèle anatomo-fonctionnel du Triple Code	23
4.3. L'évaluation du calcul et diagnostic	24
4.3.1. Méthodologie.....	24
4.3.2. Principes de l'évaluation du calcul et du traitement des nombres	24
4.3.3. Quelques outils d'évaluation.....	26

CHAPITRE III - LES TROUBLES DU CALCUL ET DU TRAITEMENT DES NOMBRES DANS LA DEMENCE DE TYPE ALZHEIMER 28

1. Les différentes études : Généralités	29
1.1. La sélection des patients	29
1.1.1. Critères d'inclusion.....	29
1.1.2. Critères d'exclusion	30
1.2. Les bilans de calculs utilisés.....	30
2. Les troubles du calcul.....	30
2.1. Calcul mental.....	31
2.2. Calcul écrit.....	32
2.3. Faits arithmétiques et règles.....	32

3. Les troubles du traitement des nombres.....	33
3.1. <i>La numérosité, ou compréhension du nombre et de la quantité.....</i>	33
3.1.1. Comptage de points	34
3.1.2. Comparaison de magnitude	34
3.1.3. Connaissance de l'ordre et de la séquence des nombres	35
3.2. <i>Le transcodage.....</i>	35
3.2.1. Erreurs d'intrusion.....	35
3.2.2. Erreurs de persévération.....	36
4. Troubles des connaissances usuelles des nombres.....	36
4.1. <i>Capacités d'estimation.....</i>	36
4.2. <i>Habiletés numériques de la vie quotidienne.....</i>	37
5. Corrélations observées	37
6. Conclusion	38
PROBLEMATIQUE.....	40
HYPOTHESES.....	42

CHAPITRE IV - MÉTHODOLOGIE.....	43
--	-----------

1. Population.....	43
1.1. <i>Caractéristiques et critères de la population DTA.....</i>	43
1.1.1. Caractéristiques démographiques	43
1.1.2. Critères d'inclusion et d'exclusion.....	43
1.2. <i>Variables.....</i>	44
1.3. <i>Caractéristiques et critères de la population témoin</i>	44
1.3.1. Caractéristiques démographiques	44
1.3.2. Critères d'inclusion et d'exclusion.....	45
1.4. <i>Conditions de passation pour la population DTA</i>	46
1.4.1. Examineurs et origine des patients.....	46
1.4.2. Environnement.....	46
1.4.3. Ordre de passation des épreuves.....	46
2. Matériel d'investigation	47
2.1. <i>ECAN.....</i>	47
2.2. <i>Epreuves neuropsychologiques</i>	48
2.2.1. Mini-Mental State Examination (MMSE)	48
2.2.2. Trail Making Test (TMT)	48
2.2.3. Empans de chiffres	48
2.2.4. Résultats.....	49
3. Définition des variables.....	49
3.1. <i>Variables qualitatives.....</i>	49
3.2. <i>Variables quantitatives</i>	50
4. Analyse statistique	50
4.1. <i>Différences entre témoins et patients</i>	50

4.2.	<i>Existence d'un profil spécifique des troubles</i>	51
4.3.	<i>Études des facteurs de variation</i>	51
4.4.	<i>Structure de l'ECAN</i>	51

CHAPITRE V - ANALYSE DES RESULTATS..... 52

1.	<i>Comparaison des résultats avec ceux des témoins appariés</i>	52
1.1.	<i>Au niveau des scores</i>	52
1.2.	<i>Au niveau du temps de réalisation</i>	53
1.3.	<i>Différence très fortement significative : performance et temps</i>	54
2.	<i>Recherche de l'existence d'un profil spécifique de troubles</i>	55
2.1.	<i>Au niveau des scores</i>	55
2.2.	<i>Au niveau des temps de réalisation</i>	58
3.	<i>Étude des facteurs de variation</i>	60
3.1.	<i>Analyse des corrélations entre les épreuves de l'ECAN et le MMSE</i>	60
3.2.	<i>Analyse des corrélations entre les épreuves de l'ECAN et les TMT (A et B)</i>	61
3.3.	<i>Analyse des corrélations entre les épreuves de l'ECAN et les empans</i>	62
4.	<i>Structure de l'ECAN</i>	63

CHAPITRE VI - DISCUSSION 66

1.	<i>Rappel des objectifs</i>	67
2.	<i>Principaux résultats</i>	68
2.1.	<i>Revue des hypothèses</i>	73
2.2.	<i>Limites de l'étude et perspectives</i>	75

CONCLUSION 78

BIBLIOGRAPHIE 79

ANNEXES..... 94

ANNEXE 1 :	MMSE.....	94
ANNEXE 2 :	CRITERES DIAGNOSTIQUES DE DTA DU DSM-IV-TR	95
ANNEXE 3 :	CRITERES DIAGNOSTIQUES DE DTA DU NINCDS-ADRDS	96
ANNEXE 4 :	CRTIERES DIAGNOSTIQUES DE DTA DE DUBOIS ET FELDMAN	97
ANNEXE 5 :	TABLEAU RECAPITULATIF DES 25 ETUDES SUR LA COGNITION NUMERIQUE ET LA DTA UTILISEES	98
ANNEXE 6 :	DECLARATION DE CONSENTEMENT	99
ANNEXE 7 :	CONSIGNES ET DETAILS DES EPREUVES DE L'ECAN (2 PAGES)	100
ANNEXE 8 :	EXTRAITS DU LIVRET DE PASSATION (4 PAGES)	102
ANNEXE 9 :	EXTRAITS DU CAHIER PATIENT (2 PAGES)	106

LISTE DES FIGURES

<i>FIGURE 1. SITUATION DU MCI, ENTRE VIEILLISSEMENT NORMAL ET DTA</i>	<i>3</i>
<i>FIGURE 2. REPRESENTATION SCHEMATIQUE DE LA PROGRESSION HIERARCHISEE DES DNF SELON DELACOURTE, DAVID ET COLL. (1999).....</i>	<i>4</i>
<i>FIGURE 3. REPRESENTATION SCHEMATIQUE DU MODELE DU CALCUL ET DU TRAITEMENT DES NOMBRES DE MCCLOSKEY, CARAMAZZA ET COLL. (1985)</i>	<i>20</i>
<i>FIGURE 4. REPRESENTATION SCHEMATIQUE DU MODELE DU TRIPLE CODE DE DEHAENE (1992)</i>	<i>22</i>
<i>FIGURE 5. PROJECTIONS ANATOMO-FONCTIONNELLES DU TRIPLE CODE</i>	<i>23</i>

LISTE DES GRAPHIQUES

<i>GRAPHIQUE 1. REPARTITION DES PATIENTS DTA ET DES TEMOINS SELON LE SEXE</i>	<i>45</i>
<i>GRAPHIQUE 2. REPARTITION DES PATIENTS DTA ET DES TEMOINS SELON LE NSC</i>	<i>46</i>
<i>GRAPHIQUE 3. COMPARAISON A LA NORME, Z SCORES SELON LES EPREUVES (SCORES)</i>	<i>57</i>
<i>GRAPHIQUE 4. COMPARAISON A LA NORME, Z SCORES SELON LES EPREUVES (TEMPS)</i>	<i>58</i>
<i>GRAPHIQUE 5. ANALYSE FACTORIELLE : GRAPHIQUE DE VALEURS PROPRES</i>	<i>63</i>
<i>GRAPHIQUE 6. EPREUVES SYMBOLIQUES ET ANALOGIQUES DE L'ECAN : DIAGRAMME DES COMPOSANTES</i>	<i>65</i>

LISTE DES TABLEAUX

<i>TABLEAU 1. CRITERES D'INCLUSION ET D'EXCLUSION DES PATIENTS DTA.....</i>	<i>43</i>
<i>TABLEAU 2. PERFORMANCES DES PATIENTS DTA AUX EPREUVES NEUROPSYCHOLOGIQUES</i>	<i>49</i>
<i>TABLEAU 3. DIFFERENCES ENTRE LES TEMOINS ET LES PATIENTS AU NIVEAU DU SCORE.....</i>	<i>52</i>
<i>TABLEAU 4. DIFFERENCES ENTRE LES TEMOINS ET LES PATIENTS AU NIVEAU DU TEMPS.....</i>	<i>54</i>
<i>TABLEAU 5. EPREUVES DE L'ECAN POUR LESQUELLES LA DIFFERENCE EST TRES FORTEMENT SIGNIFICATIVE, A LA FOIS EN SCORE ET EN TEMPS</i>	<i>55</i>
<i>TABLEAU 6. CORRELATIONS ENTRE LES EPREUVES DE L'ECAN ET LE MMSE, AU NIVEAU DU SCORE ET DU TEMPS</i>	<i>60</i>
<i>TABLEAU 7. CORRELATIONS ET DEGRE DE SIGNIFICATIVITE ENTRE LE TMT (A ET B) ET LES EPREUVES DE L'ECAN, AU NIVEAU DU SCORE ET DU TEMPS.....</i>	<i>62</i>
<i>TABLEAU 8. CORRELATIONS ET DEGRE DE SIGNIFICATIVITE ENTRE LES EPREUVES DE L'ECAN ET LES EMPANS ENDROIT ET ENVERS, AU NIVEAU DU SCORE ET DU TEMPS.....</i>	<i>63</i>
<i>TABLEAU 9. EPREUVES ANALOGIQUES ET SYMBOLIQUES DE L'ECAN : MATRICE DES COMPOSANTES</i>	<i>64</i>
<i>TABLEAU 10. TABLEAU RECAPITULATIF DES 25 ETUDES SUR LES TROUBLES DE LA COGNITION NUMERIQUE ET LA DTA UTILISEES.....</i>	<i>98</i>

LISTE DES ABRÉVIATIONS

***** : degré de significativité

APA : American Psychiatric Association

CDR : Clinical Dementia Rating

CIM-10 : Classification Internationale des Maladies (Organisation Mondiale de la Santé, 1993)

DNF : dégénérescence neurofibrillaire

DTA : Démence de Type Alzheimer

DSM : Diagnostic and Statistical Manual, ou Manuel de classification des troubles mentaux (American Psychiatric Association)

ECAN : Évaluation Clinique des Aptitudes Numériques

ET : écart-type

FA : faits arithmétiques

hIPS : horizontal segment of the intraparietal sulcus, ou segment horizontal du sillon intrapariétal

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

MDT : Mémoire De Travail

MMSE : Mini-Mental State Examination

Moy : moyenne

NA : numéral/aux arabe(s)

NVÉ : numéral/aux verbal/aux écrit(s)

NVO : numéral/aux verbal/aux oral/aux

NINCDS-ADRDA : National Institute of Neurological and Communicative Diseases and Stroke-Alzheimer's Disease and Related Disorders Association (1984)

n.s. : non significatif

NPC : Number Processing and Calculation

NSC : niveau socio-culturel

TMT : Trail Making Test

WAB : Western Aphasia Battery

WAIS : Wechsler Adult Intelligence Scale

WRAT : Wide Range Achievement Test

PARTIE THÉORIQUE

INTRODUCTION

Actuellement, la démence de type Alzheimer (DTA) représente près de 2/3 des démences et par conséquent, un réel enjeu de santé publique. Bien que les troubles du calcul et du traitement des nombres ne fassent pas partie des critères diagnostiques de cette maladie, on estime que 90 % des patients présentent des difficultés dans ce domaine, pouvant se révéler très invalidantes et constituer une réelle plainte.

En effet, les nombres, et plus particulièrement le calcul et le traitement numérique, tiennent une place importante dans notre vie quotidienne et nous sont indispensables. Ils nous permettent notamment de représenter des quantités (telles que les prix, les âges ou encore la durée d'un trajet), de lire l'heure, mais également de différencier de multiples éléments tels que les nombreux codes que nous avons à mémoriser.

Diverses études, réalisées au cours des 25 dernières années, recensent des déficits numériques et arithmétiques chez les patients atteints de DTA, survenant en général dès le stade débutant de la maladie. Cependant, ces déficits ont été moins étudiés que les troubles mnésiques ou phasiques.

Ce mémoire a donc pour objectif principal d'évaluer les troubles du calcul et du traitement des nombres chez un groupe de patients atteints de DTA, avec un récent outil appelé l'ECAN (Évaluation Clinique des Aptitudes Numériques).

Dans la partie théorique, les principales caractéristiques de la DTA seront dans un premier temps détaillées, puis nous développerons dans un second temps le domaine de la cognition numérique. Enfin, les troubles numériques et arithmétiques dans la maladie d'Alzheimer seront abordés.

Au sein de la partie expérimentale, nous confronterons les conclusions de la littérature à la pratique à travers une analyse quantitative des résultats de notre groupe de patients aux épreuves de l'ECAN, après avoir présenté notre protocole d'évaluation. Enfin, ces résultats seront discutés.

CHAPITRE I - LA DÉMENCE DE TYPE ALZHEIMER

La démence de type Alzheimer (DTA), ou maladie d'Alzheimer, est une pathologie neurodégénérative représentant un réel enjeu de santé publique au vu de l'augmentation de l'espérance de vie. Selon l'étude de Lim, Tsuang et coll. (1999), on estime que la DTA représente entre 55 et 70 % des démences de l'âge adulte dans les pays industrialisés [106].

1. Généralités

1.1. Concept de Maladie d'Alzheimer

En 1906, le neuropsychiatre **Alois Alzheimer** décrit les symptômes et les lésions histologiques associés à la maladie, à la suite de l'autopsie de sa patiente présentant une démence [4]. Par la suite, le psychiatre Emil Kraepelin fut le premier à dénommer ce processus pathologique distinct par "*maladie d'Alzheimer*" en 1910 [103]. Après avoir été longtemps considérée comme une affection dégénérative du présenium (survenant avant 65 ans), ce n'est finalement que dans les années 1970 que la maladie d'Alzheimer fut admise comme concept unique, à la suite de l'observation de lésions chez de nombreux patients [136].

Cette maladie se caractérise par un début insidieux et par l'apparition de troubles cognitifs et psycho-comportementaux, variables d'un patient à un autre. La maladie progresse généralement de façon linéaire ou par quelques paliers. On peut ainsi définir **3 phases d'évolution** : la phase préclinique, la phase prodromale et la phase démentielle.

- La phase préclinique

La phase préclinique représente la période durant laquelle les lésions s'installent sans qu'il n'y ait de répercussion clinique ou de manifestation cognitive, pouvant durer 10 à 15 ans. [74]

- La phase prodromale

Cette phase correspond à ce qu'on appelle **Mild Cognitive Impairment** (MCI) ou déclin cognitif léger, notion apparue dans les années 1990, et représente la période durant laquelle le patient présente des troubles plus importants que ceux attendus pour son âge, sans que le

diagnostic de DTA ne puisse être posé. Notons que cette phase peut également inaugurer d'autres pathologies neurodégénératives [70].

Les patients présentant un MCI ont environ 10 fois plus de risques de développer une DTA que la population générale [100] [129].

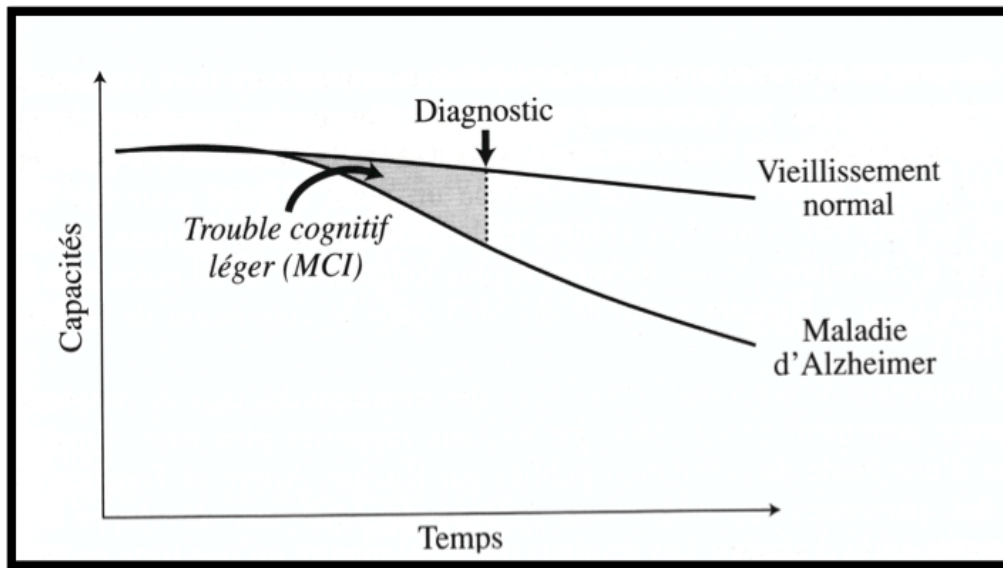


FIGURE 1. SITUATION DU MCI, ENTRE VIEILLESSEMENT NORMAL ET DTA [61]

- La phase démentielle

La phase démentielle correspond à **l'entrée dans la maladie** et se caractérise par une perte d'autonomie du patient dans la vie quotidienne.

En France, il est possible de définir la sévérité de la démence grâce à un bilan rapide d'efficacité cognitive globale appelé le Mini Mental State Evaluation (MMSE) [69] de Folstein, Folstein et coll. (1975), se trouvant en **annexe 1**. Il se **note sur 30** et permet de définir 4 niveaux de sévérité [147] :

- **stade léger** : score au MMSE compris **entre 25 et 21**,
- **stade modéré** : score au MMSE compris **entre 20 et 15**,
- **stade modérément sévère** : score au MMSE compris **entre 14 et 11**,
- **stade sévère** : score au MMSE **inférieur à 10**.

Aux États-Unis, l'équivalent est la Clinical Dementia Rating (CDR) de Morris (1993), échelle à 5 points dont les scores vont de 0 (absence de démence) à 3 (démence sévère) [121].

1.2. Neuropathologie [136] [147]

Deux processus neuropathologiques spécifiques sont identifiés dans la DTA :

- Au niveau macroscopique : La neuro-imagerie met en évidence une **atrophie cérébrale**, plus particulièrement au niveau du cortex entorhinal et de l'hippocampe [18],
- Au niveau microscopique : On relève la présence de **plaques séniles** (dépôts de substance amyloïde qui est un polymère d'un fragment protéique, le peptide "A β "). Ce phénomène extracellulaire va progressivement détruire les neurones et donc perturber les fonctions intellectuelles. On constate également des **dégénérescences neurofibrillaires** (DNF) intracellulaires, dues à l'accumulation de protéines Tau. Elles sont également présentes chez les personnes âgées saines, cependant, les DNF ont une structure hélicoïdale bien distincte dans la DTA [18]. Selon Delacourte, David et coll. (1999), les DNF progressent de façon hiérarchisée. Il a ainsi déterminé **13 niveaux d'extension des DNF**, les quatre premiers pouvant être également trouvés chez des patients sans DTA [41].

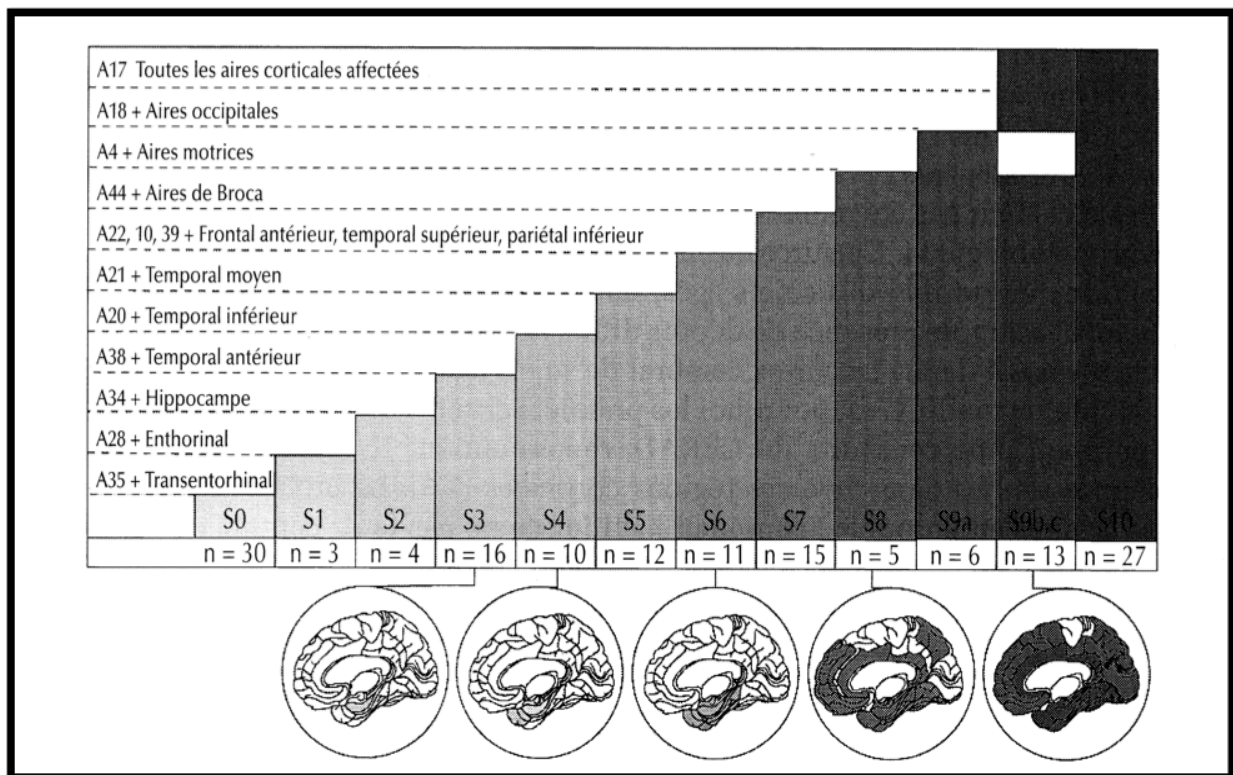


FIGURE 2. REPRESENTATION SCHEMATIQUE DE LA PROGRESSION HIERARCHISEE DES DNF SELON DELACOURTE, DAVID ET COLL. (1999) [41] [136]

1.3. Épidémiologie

1.3.1. Incidence et prévalence

En France, on estime qu'environ **850 000 personnes** seraient atteintes de DTA, 225 000 nouveaux cas par an venant s'y ajouter [95]. La prévalence de la DTA augmente conjointement à l'âge : elle passe de 1,2 % entre 65 et 69 ans à environ 30 % après 90 ans. Certaines études affirment qu'après 65 ans, la prévalence de la DTA double tous les 5 ans [76].

La prévalence est plus élevée chez les femmes : le risque relatif de développer la maladie serait de 1,5 à 2 fois celui des hommes [147].

1.3.2. Facteurs de risque

De nombreuses études ont été réalisées afin de déterminer les principaux facteurs de risque de développer une DTA. Les trois plus importants sont les suivants :

- ***l'âge***, constituant le facteur de risque le plus important, avec lequel la fréquence de la maladie croît de façon exponentielle [147] [18],
- ***les antécédents familiaux de démence*** : le risque de développer une DTA est 3 fois plus élevé lorsqu'un parent au premier degré a présenté une démence [8]. De nombreuses mutations ont été observées dans la forme familiale de DTA, caractérisée par une transmission autosomique dominante. Les mutations seraient situées sur les chromosomes 1, 14 et 21 [18],
- ***la susceptibilité génétique*** : la possession de l'allèle $\epsilon 4$ du gène de l'apolipoprotéine E, situé sur le chromosome 19, accroît fortement le risque de développer la maladie, le multipliant par 2 à 4 [147].

1.3.3. Facteurs de protection

De nombreuses études ont mis en évidence de possibles facteurs de protection de la DTA, incluant :

- **la possession de l'allèle $\epsilon 2$** de l'apolipoprotéine E [147],
- **un haut niveau socio-culturel** : une stimulation cognitive importante engendre des connexions neuronales plus nombreuses, permettant la mise en place de processus de compensation et retardant ainsi l'apparition de la maladie [147],

- **une consommation modérée d'alcool**, notamment de vin rouge [18],
- **une consommation de caféine (chez la femme)** [18],
- **un régime sain incluant des antioxydants**, comme par exemple la vitamine E [18] [147],
- **une prise régulière d'anti-inflammatoires non stéroïdiens** [134].

2. Séméiologie

On constate deux formes de DTA : Les formes **sporadiques**, qui sont les plus fréquentes, et les formes **familiales**, représentant moins de 1 % des cas [20] dont l'apparition peut être très précoce (parfois dès la trentième année) en fonction des chromosomes impliqués. Les tableaux cliniques sont cependant relativement similaires [147].

Il est admis que la DTA affecte **l'ensemble des domaines du fonctionnement cognitif**, par une détérioration progressive, mais *"tous les processus au sein de ces domaines ne sont pas systématiquement altérés"*. On constate une importante hétérogénéité des types de déficits observés chez ces patients [61].

2.1. Troubles mnésiques

Dans la majorité des cas, les troubles mnésiques constituent la première plainte de la part du patient, et sont révélateurs d'une DTA dans 75 % des cas [136].

Il existe plusieurs types de mémoire : Une mémoire à court terme opposée à une mémoire à long terme, cette dernière pouvant être divisée en mémoire explicite (épisode ou sémantique) et en mémoire implicite et procédurale.

2.1.1. La mémoire à court terme

La mémoire à court terme, appelée également **mémoire de travail** (MDT), a pour fonction de *"maintenir temporairement active une petite quantité d'information durant la réalisation de tâches cognitives diverses"*. Un déficit de stockage à court terme de l'information verbale a été mis en évidence chez les patients atteints de DTA. On relève notamment une **réduction de l'effet de récence** et un **empan verbal plus faible** que celui des sujets âgés sains [3].

2.1.2. La mémoire à long terme

La **mémoire épisodique** est une mémoire "personnelle", liée à la vie de chacun, le stockage d'informations est donc dépendant du contexte spatio-temporel. C'est **le type de mémoire le plus altéré** dans la DTA et ce, **dès les premiers stades**. Cette atteinte constitue en effet la principale caractéristique de cette démence. Cette altération peut être expliquée par des déficits d'encodage, de stockage et de récupération d'informations mais également par des déficits d'autres domaines cognitifs, tels que l'attention ou les fonctions exécutives [1]. Dans les premiers stades de la maladie, l'atteinte porte sur les événements les plus récents, et les souvenirs les plus anciens seront progressivement altérés.

La **mémoire sémantique** est relativement préservée au début de l'évolution mais on note des difficultés d'organisation des stratégies de recherche. Dans les stades les plus avancés de la maladie, les connaissances sémantiques vont progressivement se dégrader jusqu'à affecter la compréhension du langage.

La **mémoire implicite** est une mémoire non déclarative, caractérisée par une récupération inconsciente de l'information. Dans la DTA, il semblerait que l'amorçage perceptif soit préservé alors que **l'amorçage conceptuel est altéré**. Cependant, cette mémoire est difficile à évaluer car elle peut parfois mettre en jeu des processus explicites de récupération de l'information [2].

La **mémoire procédurale** concerne les nouvelles habiletés acquises progressivement grâce à un entraînement, comme par exemple la conduite automobile. Cette mémoire reste **longtemps préservée dans la DTA**. Les patients atteints de DTA sont toujours capables d'acquérir de nouvelles habiletés perceptivomotrices, en fonction, bien sûr, de l'atteinte des autres fonctions cognitives intervenant dans ces tâches [2].

2.2. Troubles du langage et de la communication

Les déficits langagiers surviennent de façon précoce dans 10 % des cas de DTA [97], et semblent être la conséquence de la dégradation des représentations sémantiques de ces patients [120]. Au début de la maladie, le symptôme le plus fréquemment rencontré est l'**anomie** (ou manque du mot), qui s'aggraverait avec l'évolution de la maladie et qui se traduirait par la production de **paraphasies verbales ou sémantiques**, voire d'un jargon. Une **réduction lexicale**, prédominant sur les noms et les adjectifs, a également été observée. Dans

les stades plus tardifs de la maladie, on peut constater une **atteinte des dimensions phonologiques et syntaxiques**.

Concernant le langage écrit, on note une **dysorthographie précoce** se manifestant par une régularisation des mots irréguliers dont les erreurs sont phonologiquement plausibles [64], ainsi qu'une perturbation du graphisme et de l'agencement spatial. La lecture reste plus longtemps préservée. Des **troubles de compréhension** orale et écrite sont très fréquents [136].

On note une détérioration de l'aspect pragmatique du discours, notamment un **non-respect des règles implicites d'interactions sociales** ainsi qu'une **diminution des intentions de communication**.

2.3. Troubles des fonctions attentionnelles et exécutives

2.3.1. Les fonctions attentionnelles

Selon Collette et Van der Linden (2002), les différents processus attentionnels ne sont pas atteints de façon homogène, et ces atteintes surviennent à différents stades de l'évolution de la maladie [29].

Chez les patients atteints de DTA, on note une atteinte de **l'alerte tonique**, c'est-à-dire de la *"disposition à traiter les informations et à répondre rapidement aux stimulations de l'environnement"*, se traduisant par un temps de réaction allongé. Cependant, **l'alerte phasique** (présentation d'un stimulus avertisseur, tel qu'un signal sonore par exemple) ainsi que **l'attention soutenue** semblent relativement préservées, du moins dans les premiers stades de la maladie.

Concernant **l'attention sélective**, on note de bonnes capacités de focalisation, c'est-à-dire *"d'engagement de l'attention sur un aspect spécifique de l'environnement"*, mais des difficultés de désengagement. Notons que l'attention sélective fait intervenir des processus d'inhibition, processus déficitaires dans la DTA. Enfin, ces patients semblent en difficulté en **attention divisée** [61].

2.3.2. Les fonctions exécutives

Les fonctions exécutives ont pour but de *"faciliter l'adaptation du sujet à des situations nouvelles"*, donc non routinières. Certaines études ont mis en évidence des déficits précoces

de ces fonctions chez des patients atteints de DTA. On relève en effet des **déficits d'inhibition**, l'inhibition motrice pouvant cependant être préservée. On constate notamment des **effets d'interférence** importants et une **sensibilité aux éléments distracteurs** [7].

2.4. Les troubles du calcul et du traitement des nombres

Bien qu'ils ne figurent pas dans les critères diagnostiques de la DTA, les troubles du calcul et du traitement des nombres **perturbent précocement les actes de la vie quotidienne du patient**, comme régler des achats ou rédiger un chèque. On relève, par exemple, des difficultés de lecture et d'écriture des nombres [76]. Il semblerait que 90 % des patients atteints de DTA présentent des difficultés dans le domaine numérique [78].

Les troubles du calcul et du traitement des nombres dans la DTA seront davantage détaillés dans le **chapitre III**.

2.5. Troubles perceptivo-moteurs

2.5.1. Les troubles praxiques et gnosiques

L'apraxie constructive est fréquemment et souvent précocement observée dans la DTA [84]. Selon Cummings et Benson, les **apraxies idéomotrice et idéatoire** sont fréquemment rencontrées dans la DTA, au stade modéré [18] [32]. Dans les stades plus avancés de la maladie, on observe également une **apraxie de l'habillage** [95].

Des troubles gnosiques ont été observés et décrits dans la DTA, mais on note une grande hétérogénéité selon les patients. Diverses **agnosies visuelles** ont été constatées, notamment une **prosopagnosie** (non reconnaissance des visages familiers, voire de son propre visage) [23].

2.5.2. Les troubles visuo-spatiaux [18]

Les troubles visuo-spatiaux représentent une composante importante de la DTA et **peuvent apparaître de façon précoce**. Il est difficile d'évaluer purement le déficit visuo-spatial du fait du rôle des fonctions attentionnelles, mnésiques et exécutives dans les tâches visuo-spatiales. Ce déficit se manifeste notamment par une **désorientation temporo-spatiale**.

2.6. Troubles psycho-comportementaux

Selon McKeith et Cumming (2005), 80 % des patients atteints de DTA présentent des troubles psycho-comportementaux, avec une importante hétérogénéité [117]. Selon plusieurs études européennes, les trois troubles les plus fréquemment rencontrés sont **l'apathie** (55,5 %), **la dépression** (44,9 %) et **l'anxiété** (42 %), quel que soit le stade de la maladie [95].

Ces troubles sont en partie explicables par les atteintes neurobiologiques des régions temporales, frontales et sous-corticales. L'étiologie de ces troubles est multifactorielle, résultant d'interactions neurobiologiques, somatiques, psychologiques et environnementales [95].

3. Diagnostic

Actuellement, un diagnostic certain de DTA ne peut être posé que lors d'une biopsie cérébrale (examen très peu fréquent en pratique) ou au moment de l'autopsie [136]. Malgré l'hétérogénéité des troubles, des **déficits de mémoire épisodique de type hippocampique et des fonctions exécutives** peuvent être détectés durant la phase préclinique, donc bien avant l'entrée dans la démence [12]. Cependant, selon Gallez (2005), seule **la moitié** des patients atteints de DTA serait diagnostiquée [72].

De récentes recommandations européennes conseillent une évaluation des **six domaines suivants** : l'efficacité cognitive globale (notamment grâce au MMSE), la mémoire, les fonctions exécutives, les troubles psycho-comportementaux, le retentissement des troubles dans la vie quotidienne ainsi que les fonctions instrumentales [151].

Pour poser le diagnostic de DTA, les médecins spécialistes (neurologues, gériatres ou psychiatres) ont recours à plusieurs classifications de critères. Les deux principales sont celle du **DSM-IV-TR** (APA, 2000) et celle du **NINCDS-ADRDA** (McKhann, Knopman et coll., 2011). On trouve également les critères de **Dubois et Feldman** (2007). En revanche, celle de la CIM-10 est peu utilisée [95].

3.1. Les critères du DSM-IV-TR (APA, 2000) [6]

La classification internationale du DSM-IV-TR regroupe les principaux symptômes de la DTA et permet d'établir un langage commun pour le diagnostic. Cependant, cette classification est insuffisante. En effet, *"elle ne permet pas de faire la différence entre une*

maladie d'Alzheimer et une démence de type frontotemporal", raison pour laquelle les critères du DSM-IV-TR et ceux du NINCDS-ADRDA sont utilisés conjointement lors des études [136].

Les critères diagnostiques de DTA du DSM-IV-TR se trouvent en **annexe 2**.

3.2. Les critères du NINCDS-ADRDA (McKhann, 1984/2011) [118]

Les critères diagnostiques du NINCDS-ADRDA (1984) sont histologiques et permettent de poser un diagnostic de DTA probable, possible ou certain. Globalement, ces critères ont une **sensibilité satisfaisante** (81 % en moyenne) mais la **spécificité est faible** (70 %) pour le diagnostic de DTA probable avec confirmation post-mortem [58] [101]. De ce fait, l'équipe de McKhann a inclus les marqueurs biologiques dans sa révision des critères diagnostiques de la DTA en 2011 [118].

Ces critères diagnostiques se trouvent en **annexe 3**.

3.3. Les critères de Dubois et Feldman (2007) [59]

En pratique clinique, les critères diagnostiques du DSM-IV-TR et du NINCDS-ADRDA sont les plus utilisés, car ils reconnaissent l'existence de formes débutantes de DTA pour lesquelles les troubles ne sont pas d'ordre mnésique. Leur utilisation est d'ailleurs conseillée par la Haute Autorité de Santé [89].

Cependant, ils demeurent insuffisants car ils ne permettent pas de poser le diagnostic avant que la démence ne soit constituée, le rendant beaucoup trop tardif [136]. De plus, ils ne reflètent pas suffisamment l'hétérogénéité de la maladie.

C'est pourquoi, en 2007, de nouveaux critères diagnostiques ont été proposés par Dubois et Feldman, basés sur les modifications de taux des biomarqueurs spécifiques de la DTA, permettant ainsi d'établir **un diagnostic positif, plus fiable et plus précoce** [95].

Ces critères diagnostiques se trouvent en **annexe 4**.

CHAPITRE II - LE CALCUL ET LE TRAITEMENT DES NOMBRES

Nous rencontrons les nombres dans **une grande variété de situations de la vie quotidienne** telles que la rédaction d'un chèque ou le calcul de l'appoint lors d'un paiement ("*deux euros et quelques*") ou encore pour la représentation des âges ("*3 ans 7 mois*"). Ils servent en outre à distinguer différents éléments, comme par exemple nos codes de cartes bancaires. Les nombres jouent également un rôle indispensable dans l'orientation spatio-temporelle, comme par exemple donner un rendez-vous à une adresse et une heure précises [139].

1. Les nombres et leur histoire

Bien avant l'invention des nombres, les hommes ont dû faire preuve d'inventivité afin de garder une trace de leurs objets à recenser. À l'époque du Paléolithique (- 30 000), les hommes utilisaient une simple **correspondance terme à terme** gravée sur divers matériaux tels que l'os ou la pierre, ne permettant ni de désigner les quantités, ni de les manipuler [83].

Par la suite, les Chinois, ainsi que de nombreuses autres civilisations, ont mis au point et utilisé des "*cartographies corporelles numériques*", consistant à donner un "sens numérique" aux multiples positions possibles des doigts, leur permettant ainsi de compter jusqu'au milliard [83]. Le corps entier a d'ailleurs été mis à profit par diverses sociétés aborigènes, pour qui le pointage d'une partie du corps avait un équivalent numérique [36].

Cependant, ces méthodes de dénombrement possèdent une limite : elles **ne permettent pas de garder une trace des multiples étapes des calculs**. C'est donc dans ce but que les systèmes de représentation, appelés également codes numériques, ont été mis au point [83].

1.1. Les différents codes numériques

On distingue deux codes numériques : le code verbal et le code indo-arabe.

1.1.1. Le code verbal [65]

Le code verbal est dépendant de la langue maternelle et son acquisition est implicite. Pour exprimer et représenter des quantités, on utilisera le lexique verbal des nombres, composé de numéraux verbaux **écrits** et de numéraux verbaux **oraux**. En Français, on trouve ainsi **les**

unités (de un à neuf), **les dizaines** (de dix à quatre-vingt-dix) et **les opérateurs** (cent, mille et million), le tout appelé *primitives lexicales*.

Ces opérateurs, en s'articulant avec les autres éléments du lexique, vont être à la base de la syntaxe. Cette syntaxe peut être **additive** (vingt trois signifiant vingt PLUS trois) ou **multiplicative** (deux cent signifiant deux FOIS cent), ou **les deux à la fois** (deux cent trois signifiant deux FOIS cent PLUS trois), en fonction de l'organisation spatiale des primitives. Ainsi, l'augmentation de la quantité est codé par l'ordre des mots : en les combinant, il est donc possible d'exprimer des quantités de manière infinie.

1.1.2. Le code indo-arabe [36] [65] [83]

Le code indo-arabe fait l'objet d'un enseignement explicite académique. Il est composé de **dix symboles arbitraires** (les chiffres de 0 à 9), reposant ainsi sur la base 10. Chaque symbole représente une quantité numérique. Ce système de notation, simple et universel, obéit au **principe de notation positionnelle** : la valeur du chiffre est donnée par la position qu'il occupe par rapport aux autres. C'est ce code qui nous permet de calculer.

1.2. Les principes d'ordinalité et de cardinalité [85]

Les nombres sont indissociables des principes d'ordinalité et de cardinalité.

En effet, l'ordinalité donne la position de l'objet, **son rang**, par l'énonciation d'une série dont l'ordre est immuable, alors que la cardinalité correspond au dernier objet dénombré, donnant ainsi le nombre total d'objets d'un ensemble, soit **la quantité**. Ainsi, ces principes ne peuvent exister indépendamment l'un de l'autre, et ce n'est qu'après leur maîtrise par l'enfant que la numération peut se mettre en place.

1.3. Les transcodages

Les opérations de transcodage sont des activités cognitives consistant à passer d'un code numérique à un autre. Nous utilisons trois codes numériques symboliques distincts (verbal oral, verbal écrit et arabe), **neuf transcodages différents** sont ainsi possibles, évaluant la compréhension et la production des différents codes.

On considère cependant que la copie et la répétition sont davantage des transpositions que des transcodages à proprement parler. Elles sont par conséquent moins souvent évaluées en pratique clinique que les six autres transcodages classiques, qui sont les suivants [105] [146] :

- *verbal écrit* → *verbal oral*
lecture à haute voix de mots nombres : *six lu "six"*
- *arabe* → *verbal oral*
lecture à haute voix de numéraux arabes : *6 lu "six"*
- *verbal oral* → *arabe*
écriture sous dictée de numéraux arabes : *"six" transcrit 6*
- *verbal oral* → *verbal écrit*
écriture sous dictée de mots nombres : *"six" transcrit six*
- *verbal écrit* → *arabe*
écriture d'un numéral arabe à partir d'un numéral verbal écrit : *six transcrit 6*
- *arabe* → *verbal écrit*
écriture d'un numéral verbal écrit à partir d'un numéral arabe : *6 transcrit six*

Force est de constater qu'il n'y a pas de consensus concernant les liens neuropsycholinguistiques entre ces différentes notations. En effet, à travers leur modèle, McCloskey, Caramazza et coll. (1985) [114] affirment que ces activités psycholinguistiques nécessitent obligatoirement une activation sémantique du nombre, tandis que Dehaene et Cohen (1995) s'opposent à cette vision [38].

2. Les habiletés numériques de base

Bien que longtemps réfutée, la théorie selon laquelle les animaux sont capables de percevoir de la quantité est désormais admise. En effet, différentes études ont permis de mettre en évidence le fait que certaines espèces animales sont en possession d'un "*compteur approximatif*", c'est-à-dire d'une représentation mentale des quantités.

Comme nous, les animaux sont capables d'appréhender la numérosité et d'effectuer des transformations sur de petites quantités, leur permettant ainsi d'estimer par exemple le nombre de prédateurs, ou l'arbre le plus fourni en nourriture, et donc de survivre [33] [36].

Cependant, à la différence des humains, les animaux **ne possèdent pas le langage et la représentation symbolique des quantités**, qui nous permettent ainsi d'effectuer des opérations mathématiques beaucoup plus complexes.

2.1. Les compétences proto-numériques

Jusque dans les années 1990, les théories constructivistes avancées par J. Piaget sur les compétences numériques du bébé furent dominantes [130]. Selon lui, ce dernier naît en n'ayant absolument aucune connaissance concernant l'arithmétique, et passerait par plusieurs stades durant son développement qui lui permettrait de s'auto organiser en fonction de ses interactions avec l'environnement. Depuis une quinzaine d'années, ces théories ont été relativisées, et certains scientifiques estiment que les échecs aux épreuves piagésiennes seraient la conséquence d'un **cortex préfrontal encore immature** [57].

Les réelles compétences des bébés ont été mises en évidence grâce aux techniques d'habituation [19] et de violation de lois physiques [65]. Il a ainsi été prouvé que des nouveaux-nés de 3 ou 4 jours étaient capables de **discriminer de petits nombres** (2 versus 3) [9] ou de plus grands nombres, mais de façon approximative (8 versus 16) [158].

Ces compétences sont **indépendantes de la modalité de présentation**. En effet, les bébés peuvent également discriminer du matériel auditif, notamment des syllabes (2 versus 3) [16] ou des éléments en mouvements, comme les sauts d'une poupée (2 versus 3) [157].

2.2. Les compétences proto-arithmétiques

En 1992, Wynn a mis en évidence que les bébés de 4 à 5 mois sont **capables d'effectuer précisément de petites additions et soustractions** (jusqu'à 3 objets) [156]. Dans une autre étude, il a également été démontré que les bébés de 9 mois **peuvent effectuer de plus grands calculs** tels que $5 + 5$ et $10 - 5$, mais de façon plus approximative. Les auteurs déclarent que *"les nourrissons possèdent un système d'estimation de la magnitude pour se représenter la numérosité prenant également en charge les procédures de calcul numérique"* [116].

D'autres études ont montré que ces résultats restent inchangés si les objets sont en mouvements [102] ou s'ils changent d'apparence ou d'identité après avoir été cachés [140].

Ces diverses études révèlent ainsi que les bébés possèdent les rudiments en matière de calcul élémentaire, et ce, dès leurs premiers mois.

2.3. Les connaissances numériques

Les connaissances numériques réfèrent à différentes connaissances chiffrées que l'on a du monde qui nous entoure ne nécessitant pas de manipulation de nombres ou de calculs particuliers.

Il est possible de les diviser en deux catégories : les connaissances **encyclopédiques** et les connaissances **personnelles**. Les premières peuvent être approximatives (comme par exemple le nombre d'humains sur notre planète) ou bien précises (telles que le nombre de lettres dans l'alphabet) et renvoient aux connaissances numériques universelles. Les secondes, quant à elles, renvoient aux connaissances numériques propres à chacun, telles que son année de naissance ou son poids [127].

Ces connaissances sont inscrites en mémoire à long terme, dans la mémoire sémantique. Elles sont apprises de façon implicite pour certaines, et de façon académique pour d'autres.

2.4. Les neurones des nombres [36]

Les activités de traitement des nombres sont régies par trois systèmes distincts au sein du **lobe pariétal**.

Tout d'abord, Dehaene (2010) affirme que les bébés ont accès à une représentation abstraite des nombres, que ce soit en modalité visuelle ou auditive, et ce, dès leurs premiers jours de vie. Il appelle cette compétence "*le sens des nombres*" qu'il situe anatomiquement au niveau du **segment horizontal du sillon intrapariétal** (hIPS).

Le **gyrus angulaire**, quant à lui, est activé lors de la récupération des faits arithmétiques (FA).

Enfin, la **région pariétale supéropostérieure bilatérale** s'active lors de certaines tâches, telles que les soustractions, les approximations et l'effet de distance [40] [63].

Les réseaux cérébraux correspondant aux **fonctions plus générales** telles que l'attention, la mémoire de travail, la mémoire à long terme, les fonctions exécutives et le traitement visuo-spatial participent à divers degrés aux tâches arithmétiques [28]. L'atteinte d'une ou de plusieurs de ces fonctions peut donc perturber le calcul et le traitement des nombres.

3. La quantification : perception de la numérosité

Afin de répondre à la question "combien ?", et donc de quantifier, nous sommes capables d'effectuer **trois processus de quantification** différents : la quantification approximative ou estimation, l'estimation rapide et précise ou subitizing, et le comptage [65].

3.1. La quantification approximative ou estimation

L'estimation approximative est une capacité primitive également appelée **système approximatif du nombre** (SAN). Selon Dehaene (2009), cette compétence "*est automatique, inaccessible à la conscience et non symbolique, indépendante du langage et de l'éducation*" et se schématise par une ligne mentale compressée et orientée de gauche (petits nombres) à droite (grands nombres) [35].

Elle répond à deux effets :

- ***l'effet de distance*** : plus les deux quantités à comparer sont proches (8 et 9), plus la comparaison à effectuer est difficile. À l'inverse, plus les deux quantités sont éloignées (2 et 9), plus la comparaison est aisée et plus la région de l'hIPS est active [131] et ce, quelle que soit la notation de présentation [143],
- ***l'effet de taille*** : plus les deux nombres sont grands (par exemple 125 et 126), plus la comparaison sera difficile. En revanche, plus les deux nombres sont petits, tels que 5 et 6, plus la comparaison sera facile [65].

3.2. L'estimation rapide et précise, ou subitizing

Le subitizing (subitisation en français) réfère à la **capacité innée et précise de dénombrement rapide** (40 à 100 ms) **de petites collections** (de 1 à 3, et plus rarement 4) **d'objets présentés visuellement**, quelle que soit la disposition spatiale [108]. Cependant, les objets ne doivent pas être superposés [148] [149].

Selon Dehaene et Changeux (1993) [37], le processus de subitizing met simultanément en jeu les aires occipito-pariétales qui analysent la position des objets notre environnement, ainsi que ce que Dehaene appelle "l'accumulateur", chargé d'estimer le total [36]. Selon Gallistel et Gelman (1992), le subitizing serait en réalité un dénombrement très rapide qui nécessiterait une attention particulière sur chaque objet. Il ne serait donc pas purement perceptif [73].

3.3. Le comptage ou dénombrement

Le comptage correspond à la **détermination précise de la cardinalité**. Il résulte de la mise en correspondance terme à terme des noms de nombres et des éléments à recenser. Il ne peut donc s'effectuer qu'après l'apprentissage de la comptine numérique. Le langage encode ainsi la quantité [65].

Selon Gelman et Gallistel (1978) [75], le dénombrement est régi par 5 principes fondamentaux :

- Le *principe d'ordre stable* : la suite des mots-nombres est énoncée dans un ordre immuable à chaque comptage,
- Le *principe de stricte correspondance terme à terme* : chaque élément de la collection à dénombrer est associé à une et une seule étiquette,
- Le *principe de cardinalité* : le mot-nombre énoncé lors du comptage du dernier élément à recenser représente le cardinal de la collection,
- Le *principe d'abstraction* : l'hétérogénéité des éléments de la collection n'a pas de conséquence sur leur dénombrement,
- Le *principe de non-pertinence de l'ordre* : l'ordre dans lequel les éléments de la collection sont dénombrés n'a pas d'incidence sur le cardinal de la collection (à condition que le principe de correspondance terme à terme soit respecté).

4. Les troubles du calcul : l'acalculie

Le terme *acalculie* fut introduit pour la première fois par S. E. Henschen en 1920 [28] [91]. Il définit *"une incapacité à réaliser des opérations arithmétiques suite à une lésion focale du cerveau"* [86] [139]. L'acalculie correspond à la perte plus ou moins importante d'un des modules participant à la fonction calcul en général.

4.1. Les différentes classifications

4.1.1. La classification de Berger [15]

En 1926, Berger proposa une première distinction entre **acalculie primaire**, également appelée acalculie pure ou anarithmétique, et **acalculie secondaire**, qui à l'inverse serait la conséquence d'un trouble affectant d'autres fonctions cognitives [86] [139].

4.1.2. La classification d'Hécaen [90]

En 1961, Hécaen et ses collaborateurs proposèrent une nouvelle classification, suite à l'étude d'un groupe important de patients. Selon eux, les troubles acalculiques peuvent être divisés en fonction du trouble dominant. On trouve ainsi l'**acalculie aphasique** où prédominent des troubles de la lecture et de l'écriture des nombres (liés ou non à une alexie ou une agraphie),

l'acalculie spatiale (caractérisée par des désordres visuo-spatiaux, se répercutant sur l'organisation spatiale des calculs écrits) et **l'anarithmémie** [86] [139].

On définit l'anarithmémie par l'ensemble *"des perturbations intéressant la mise en œuvre des opérations arithmétiques : mémorisation des faits arithmétiques (notamment les tables de multiplication), utilisation des retenues et autres procédures de calcul"*. Elle *"peut s'associer à une aphasie, un déficit visuo-constructif, un déficit cognitif global, une alexie verbale, une indistinction droite-gauche"* [76].

4.2. Les modèles cognitifs du calcul et du traitement des nombres

De nombreuses questions ont été abordées pendant la période anatomoclinique qui s'étend de 1820 à 1940 environ. Les 3 principales concernent la classification des troubles, la spécificité des désordres et la localisation des lésions cérébrales responsables des troubles [139].

En 1808, le phrénologiste F. J. Gall fut le premier à avancer la théorie de **l'existence d'un centre spécifique pour "le sens des nombres et des mathématiques"**, considérant ainsi que le calcul devait être dissocié des autres fonctions cognitives [71]. Selon lui, ce centre spécifique se situait dans la partie inférieure des lobes frontaux, de façon bilatérale [139].

À la fin des années 1990, plusieurs centaines d'études sur les bases cérébrales de l'arithmétique ont pu voir le jour, grâce à l'apparition de l'Imagerie fonctionnelle par Résonance Magnétique (IRMf), ayant permis de réfuter la thèse de Gall. En effet, il n'y a pas *"un centre spécifique"*, mais **plusieurs aires cérébrales interconnectées** qui fonctionnent conjointement lors de tâches arithmétiques, mises en évidence dans le modèle neuro-anatomique du Triple Code de Dehaene et Cohen (1995) [38] [45].

Au cours de la fin du XX^e siècle, trois modèles théoriques influents dans le domaine du calcul et le traitement des nombres ont vu le jour : le modèle du transcodage asémantique des nombres de Deloche et Seron (1987), l'architecture modulaire pour le traitement des nombres et le calcul de McCloskey, Caramazza et coll. (1985) et le modèle du Triple Code de Dehaene (1992) [139].

4.2.1. Le modèle du transcodage asémantique des nombres

Les études de Deloche et Seron effectuées entre 1982 et 1987 portèrent principalement sur les modalités de transcodage entre les différentes notations, arabe et verbale écrite, en arguant que ces deux notations relevaient de **deux domaines linguistiques absolument distincts**

"pouvant être caractérisés par la manière dont ils représentent les quantités" et que par conséquent, les transcodages étaient effectués "de manière biunivoque", c'est-à-dire qu'il n'y a qu'une seule et unique forme correspondante d'une notation à l'autre [49] [50] [51] [137].

À la suite d'observations et d'analyses d'erreurs de transcodage de patients aphasiques, il distinguèrent **deux types d'erreurs** : lexicales et syntaxiques. Concernant les violations lexicales, la structure syntaxique est respectée mais on constate des erreurs de primitives lexicales (par exemple, *trente-trois* transcodé 34). Quant aux erreurs syntaxiques, c'est la structure même de la production qui diffère (par exemple, *cent vingt-trois* transcodé 100203) [137].

De plus, la particularité de ce modèle est la proposition d'un **algorithme de nature asémantique**, permettant de transcoder d'une notation à une autre uniquement grâce à l'application de règles précises sur la notation source. Cette caractéristique du modèle sera remise en cause dès 1985 par McCloskey, Caramazza et leurs collaborateurs [137].

4.2.2. L'architecture modulaire pour le traitement des nombres et le calcul [114]

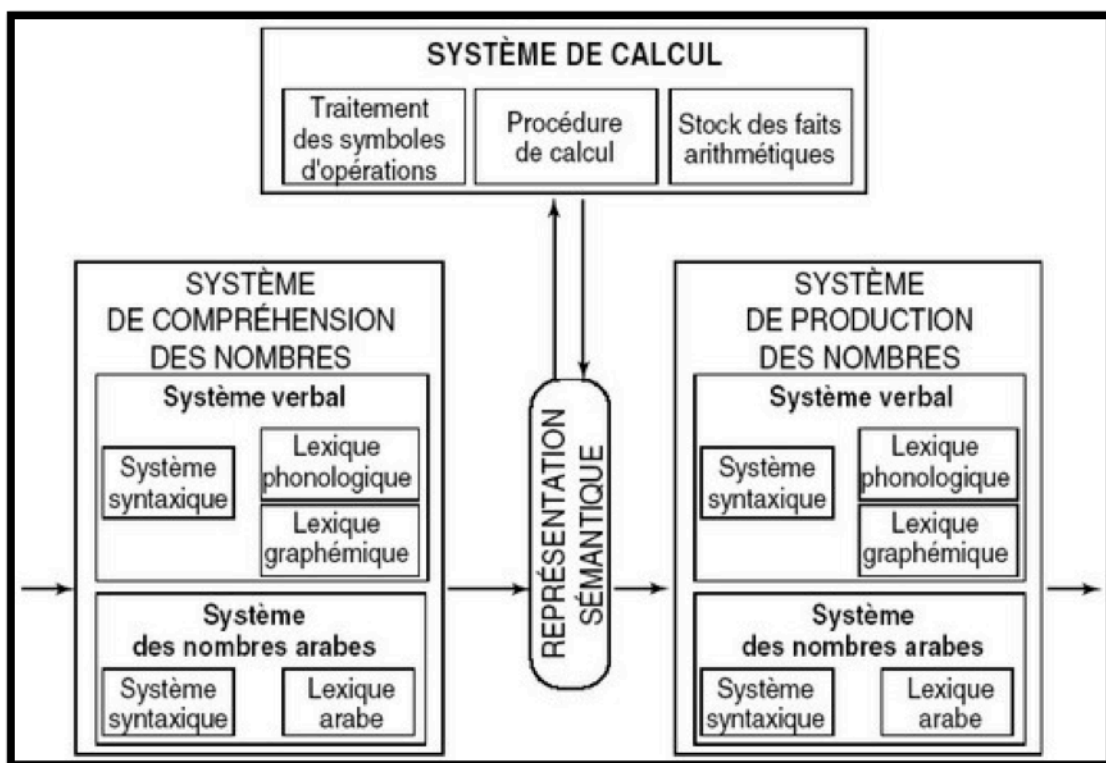


FIGURE 3. REPRESENTATION SCHEMATIQUE DU MODELE DU CALCUL ET DU TRAITEMENT DES NOMBRES DE MCCLOSKEY, CARAMAZZA ET COLL. (1985) [114]

Dans leur modèle, émis en 1985, McCloskey, Caramazza et coll. émettent l'hypothèse que le traitement des nombres est composé de **trois modules fonctionnellement distincts** : les mécanismes de compréhension et de production du nombre, les mécanismes de calcul proprement dits, auxquels s'ajoute une représentation sémantique abstraite [45] [139].

À l'intérieur des systèmes de compréhension et de production du nombre, les aspects lexicaux et syntaxiques des formes numériques sont traités, et ce, de manière différente selon la notation (verbale ou arabe) [87].

Le système de calcul comporte lui-même **trois sous-composants spécifiques**, fonctionnant de manière indépendante :

- le module de *traitement des symboles arithmétiques*, permettant l'accès au sens des différents symboles (+, -, x et /) [139],
- le module de *stockage de faits arithmétiques*, permettant la récupération des FA de base en mémoire. On parle de FA pour les opérations (additions, soustractions, multiplications, et peut-être divisions) dont les opérandes ne comportent qu'un seul chiffre, telles que $3 \times 4 = 12$. Ils sont stockés en mémoire à long terme, comme peuvent l'être d'autres connaissances sémantiques [42] [139],
- le module de *réalisation de calculs écrits et mentaux*, permettant l'application de règles ou procédures de calculs telles que le fonctionnement des reports dans les additions ou multiplications ou la disposition spatiale des données lors de calculs écrits [139].

Enfin, selon ce modèle, la représentation sémantique du nombre constitue un **passage obligatoire** entre les mécanismes de compréhension, de production et de calcul. Par conséquent, s'il y a une atteinte au niveau sémantique central, toutes les tâches seront affectées, et ce, dans toutes les notations.

Cette représentation "exprime la quantité référée en associant une puissance de 10 à chaque quantité de base composant la forme numérique en question, et ce de manière identique quelle que soit la notation" [139]. Ainsi, le nombre 527 sera représenté de la manière suivante : $\{5\}10\text{EXP}2, \{2\}10\text{EXP}1, \{7\}10\text{EXP}0$.

4.2.3. Le modèle du Triple Code [39]

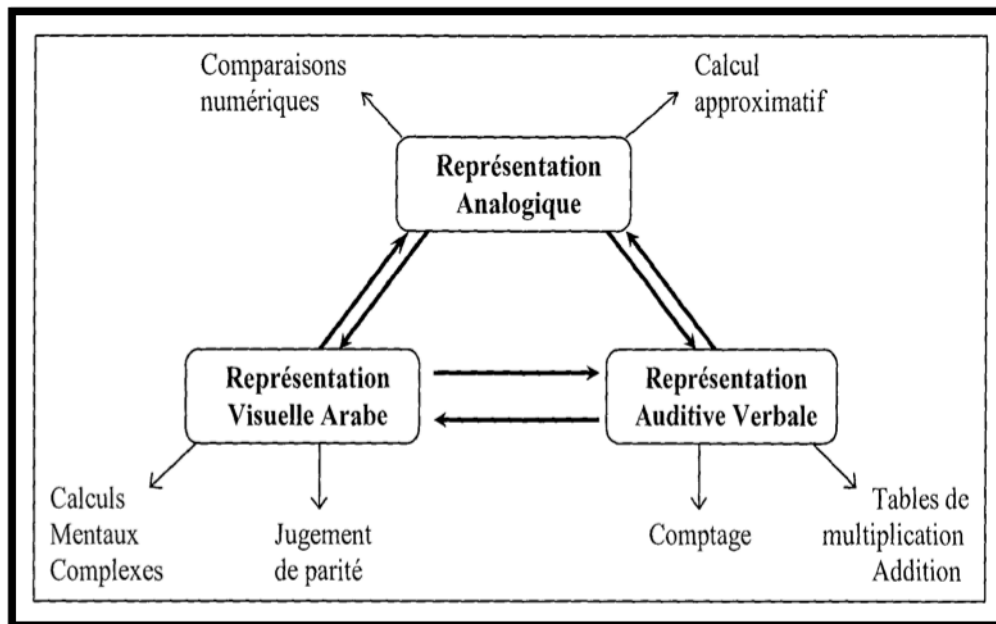


FIGURE 4. REPRESENTATION SCHEMATIQUE DU MODELE DU TRIPLE CODE DE DEHAENE (1992) [34]

Ce modèle porte son nom des **trois représentations mentales de base**, interconnectées et disposant de systèmes de compréhension et de production spécifiques, envisagées par Dehaene en 1992 :

- **la forme visuelle des nombres arabes** est une représentation visuo-spatiale utilisée pour le traitement des nombres arabes (tel que le jugement de parité) et le calcul complexe. Elle permet de lire et de produire par écrit les numéraux arabes,
- **la forme auditive verbale des numéraux** est une représentation séquentielle de mots organisés de façon syntaxique. Elle permet le comptage, la mémorisation et le traitement des noms de nombres [68],
- **la représentation analogique de la magnitude** est une représentation sémantique non verbale servant à réaliser des estimations, des calculs approximatifs et à faire des comparaisons numériques. Elle est représentée sous la forme d'une ligne numérique mentale compressée et orientée de gauche à droite. Cette ligne mentale obéit à la loi de Weber : plus les quantités sont grandes, plus les représentations mentales sont imprécises [37].

4.2.4. Le modèle anatomo-fonctionnel du Triple Code [39]

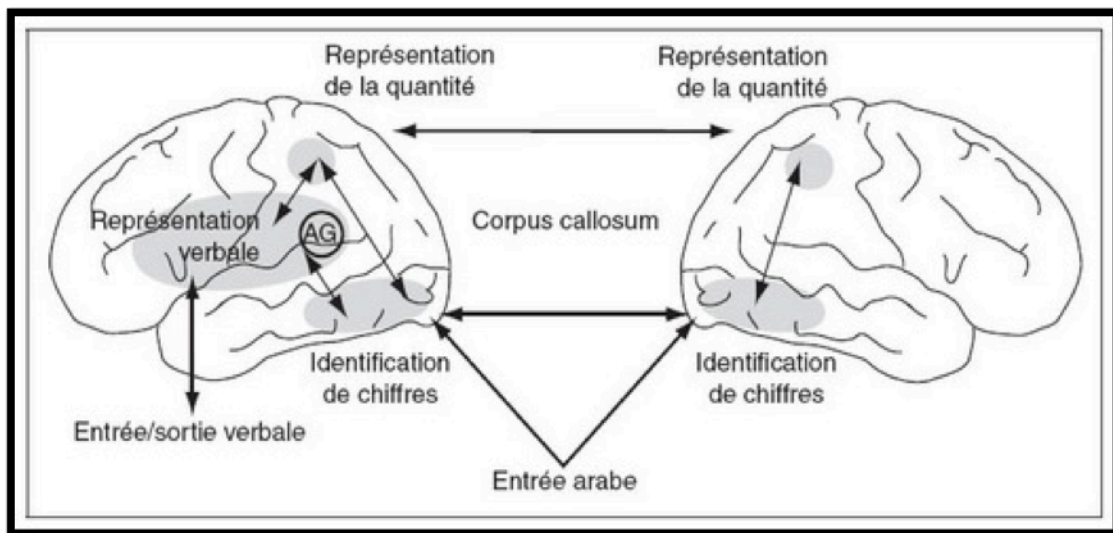


FIGURE 5. PROJECTIONS ANATOMO-FONCTIONNELLES DU TRIPLE CODE

(DEHAENE & COHEN, 1995) [39]

En 1995, Dehaene et Cohen ont émis des hypothèses concernant la localisation des substrats cérébraux mis en jeu lors des processus de calcul et de traitement des nombres, en lien avec le modèle du Triple Code de Dehaene (1992).

Ils postulent que **la représentation visuelle arabe** se situerait dans les aires occipito-temporales ventrales bilatérales, et plus particulièrement au niveau du gyrus fusiforme [27].

La représentation auditive verbale, quant à elle, se situerait dans les aires classiques du langage de l'hémisphère gauche, plus précisément dans le territoire de l'artère cérébrale moyenne. Au sein de ces aires, le gyrus angulaire gauche joue un rôle lors de la récupération des FA stockés sous forme verbale (tels que les tables de multiplication par exemple) mais également pour les calculs exacts liés aux symboles verbaux [45].

Cette représentation constitue le module symbolique.

Enfin, **la représentation analogique** siègerait à proximité des jonctions pariéto-temporo-occipitales bilatérales (sillons intra-pariétaux ou hIPS). Ces différentes représentations seraient ainsi **interconnectées de façons "intra- et inter-hémisphérique"** [28].

Cette représentation constitue le module analogique.

4.3. L'évaluation du calcul et diagnostic

4.3.1. Méthodologie

Tout d'abord, afin d'évaluer les troubles du calcul et du traitement des nombres, le bilan utilisé doit avoir été préalablement **standardisé et étalonné** auprès d'un échantillon représentatif de sujets sains, permettant ainsi une comparaison statistique inter-groupes [5] ou intra-groupe, en fonction des variables. L'évaluation diagnostique peut porter sur les **performances** (qualité des réponses) ou les **compétences** (capacités cognitives sous-jacentes) [82].

L'examen de base des différentes composantes des traitements numériques doit se faire **dans un cadre global**. En effet, il convient également d'évaluer les compétences mnésiques, attentionnelles, langagières et visuelles, ainsi que le fonctionnement exécutif [28] du fait de leur implication dans les processus de calcul et de traitement des nombres.

Cet examen devrait inclure à la fois les **aspects verbaux et non verbaux** du traitement numérique [28]. Le modèle cognitif sur lequel on choisira de s'appuyer lors de l'évaluation orientera notre façon d'appréhender et d'interpréter le trouble [150]. Il conviendra de chronométrer les épreuves afin d'évaluer toute lenteur de réalisation ainsi que l'utilisation de certaines stratégies compensatoires [126].

4.3.2. Principes de l'évaluation du calcul et du traitement des nombres [126]

4.3.2.1. Évaluation des composantes de base

En référence aux modèles cognitifs précédemment cités et des dissociations observées chez des patients cérébro-lésés et reportées dans la littérature, l'examen de base du calcul et du traitement des nombres a tout d'abord pour objet l'évaluation des quatre composantes fondamentales sous-jacentes, à savoir :

- les **mécanismes de compréhension et de production** des différentes notations numériques,
- les **procédures de calcul**,
- ainsi que les différentes **représentations** sur lesquelles ces procédures opèrent, c'est-à-dire la représentation sémantique de la quantité, ou numérosité.

En effet, ces composantes peuvent être atteintes de manière sélective [14].

4.3.2.2. Les dissociations fréquemment observées

De plus, il conviendra d'évaluer les différentes **notations numériques** (arabe, verbale orale et verbale écrite), en entrée et en sortie [115] [119].

Les **aspects lexicaux et syntaxiques** des traitements, au sein même des mécanismes de compréhension et de production peuvent également être altérés de façon isolée [115] [141] [145].

Lors de problèmes arithmétiques simples, il est possible de constater des dissociations entre les **différentes opérations**. Ainsi, l'évaluation du calcul devra comporter des additions, des soustractions, des multiplications et des divisions, dans des modalités de présentation et de réponses similaires [128].

Il est important **de varier le niveau de difficulté** des items proposés. En effet, la taille des opérandes au sein du calcul et son résultat a une influence sur les performances des patients, les "petits" problèmes, tels que $2 \times 2 = 4$, étant en général mieux préservés que les "grands" problèmes (tels $8 \times 8 = 64$). Il faut également proposer des items dont le résultat est produit grâce à une **récupération en mémoire** ou un **calcul**, et d'autres résolus grâce à **l'application d'une règle**. Les différentes **tables de multiplication** devront être testées, celles de 2 et de 5 étant par exemple mieux préservées que d'autres [42].

Des dissociations entre le traitement des numéraux et le traitement des opérateurs ont également été rapportées par Ferro et Botelho (1980) lors de calculs simples [67]. Ainsi, une **mauvaise identification des opérateurs** peut être la cause d'erreurs, alors que les mécanismes de compréhension, de récupération des FA et les procédures de calcul sont préservés.

Il est également possible de constater une dissociation entre les **connaissances déclaratives** (recouvrement d'une réponse en mémoire) et **connaissances conceptuelles** (principes arithmétiques, tels que la commutativité ou la permutabilité, par exemple) [43] [93].

En ce qui concerne le calcul écrit plus complexe, ses **différentes sous-composantes** peuvent être altérées de façon isolée, à savoir :

- la reconnaissance des opérateurs, la gestion de la séquence des étapes des algorithmes liés à l'opération,
- la récupération des FA,
- la gestion des procédures de report et d'emprunt,
- la maîtrise de la disposition spatiale des différents éléments du calcul.

Enfin, une même composante peut se voir altérée sélectivement **en fonction de la tâche demandée**, comme l'atteste le cas rapporté par Cohen et Dehaene (1995) [26]. En effet, deux patients cérébro-lésés ont obtenu des performances variables lors de tâches de lecture, de comparaison et d'addition d'une même paire de chiffres arabes.

4.3.3. Quelques outils d'évaluation

Il existe plusieurs outils d'évaluation du calcul, mais force est de constater que très peu d'entre eux ont été normalisés. Ceci peut en partie s'expliquer par le fait que la plupart ont été créés sur la base de travaux d'études de cas, permettant une analyse des dissociations entre capacités préservées et altérées plutôt qu'une comparaison avec des données standardisées. En effet, cette méthode fut très utilisée en neuropsychologie cognitive durant les vingt dernières années.

D'autres tests basent leurs interprétations sur un ensemble de capacités plutôt que sur un composant spécifique, ne permettant pas d'effectuer une analyse très précise des désordres sélectifs, pourtant très fréquents dans le cas de lésions cérébrales.

4.3.3.1. La WAB, *Western Aphasia Battery*

Certains tests ont été créés sur la base d'un modèle cognitif, mais les données normatives font défaut. C'est le cas de la WAB, dont la version révisée est sortie en 2006 [98]. La WAB est une batterie standardisée d'évaluation de l'aphasie chez l'adolescent et l'adulte qui contient un subtest de calcul. Ce subtest évalue les compétences arithmétiques, ainsi que la reconnaissance des symboles et l'organisation visuo-spatiale [92].

4.3.3.2. L'EC301

L'EC301 est un outil normalisé d'évaluation du calcul et du traitement des nombres, se basant sur le modèle de McCloskey, Caramazza et coll. (1985). La première version fut élaborée en 1989 par un groupe de neuropsychologues, dont Deloche et Seron [52]. La version révisée et étalonnée de l'EC301 fut créée en 1994, comportant 31 subtests évaluant 13 domaines (le dénombrement, le comptage oral à rebours, les transcodages, le calcul mental oral, le positionnement de nombres sur une échelle numérique, la comparaison de nombres à l'oral et de numéraux verbaux écrits, l'estimation cognitive et perceptive des quantités, la pose d'opérations et la résolution de calculs écrits ainsi que la résolution de problèmes arithmétiques) [54].

4.3.3.3. Le NPC, *Number Processing and Calculation* [45]

Le NPC, créé par Delazer, Girelli et coll. en 2003, est un bilan normalisé de calcul et de traitement des nombres, inspiré de l'architecture modulaire de McCloskey, Caramazza et coll. (1985) ainsi que du modèle du Triple Code de Dehaene et Cohen (1995).

Cette batterie est composée de 35 épreuves, évaluant 4 grands domaines : le comptage, la compréhension des nombres (jugements de grandeur et de parité, placement d'un nombre sur une échelle), les transcodages, et le calcul (faits arithmétiques, calcul à choix multiple, calcul écrit, calcul mental, approximation, principes arithmétiques, problèmes). La limite principale de ce bilan est l'absence de données temporelles.

Il n'existe pas de version française du NPC à ce jour.

4.3.3.4. Le WRAT, *Wide Range Achievement Test*

Le WRAT (Wide Range Achievement Test) est un outil d'évaluation psychologique normalisé créé en 1941 par Bijou et Jastak, dont la 4^{ème} et dernière version est sortie en 2006 [154]. Cet outil est destiné aux personnes de 5 à 94 ans et comporte un subtest arithmétique.

4.3.3.5. La WAIS, *Wechsler Adult Intelligence Scale*

La WAIS est un outil standardisé, créé par le psychologue David Wechsler en 1955 [153] dont la dernière version date de 2008 [152]. Ce bilan est destiné aux adultes de 16 à 90 ans et contient un subtest arithmétique (résolution de problèmes mathématiques mentaux). Ce subtest évalue la capacité à appliquer des opérations arithmétiques, et peut être résolu malgré des difficultés de reconnaissance des symboles arithmétiques ou d'organisation visuo-spatiale [92].

Cette liste d'outils d'évaluation des troubles numériques et arithmétiques est non exhaustive.

CHAPITRE III - LES TROUBLES DU CALCUL ET DU TRAITEMENT DES NOMBRES DANS LA DÉMENCE DE TYPE ALZHEIMER

D'une manière générale, **les troubles du calcul ont peu été étudiés**, contrairement aux troubles mnésiques et aphasiques. Ainsi, entre 1920 et 1970, seules une cinquantaine d'études ont été publiées sur les déficits en calcul, alors que plusieurs centaines de recherches sur l'aphasie ont vu le jour durant cette même période [139]. Or, langage et nombres partagent de nombreuses caractéristiques, telles qu'un lexique, une sémantique et une syntaxe, pouvant être altérées de façon sélective dans les pathologies neurologiques [105].

Par conséquent, peu d'études ont porté sur les troubles du calcul dans la DTA. En effet, rares sont les ouvrages citant les troubles du calcul comme déficits cognitifs précoces dans l'étiologie. De plus, ils ne sont **pas mentionnés dans les critères du DSM ou ceux du NINCDS-ADRDA**, comme le stipulent certains auteurs au sein de leur étude [125].

On recense cependant **plusieurs dizaines d'études** portant sur les troubles numériques et arithmétiques dans la DTA, mettant ainsi en évidence des **déficits précoces** concernant le calcul, voire la numérosité et les transcodages chez ces patients.

Il semblerait que les déficits dans le domaine numérique puissent apparaître alors que les autres fonctions cognitives sont intactes [48]. De plus, **des doubles dissociations** ont été mises en évidence entre les FA et les procédures de calcul, ainsi qu'entre les connaissances numériques basiques et les connaissances arithmétiques, corroborant le modèle du Triple Code de Dehaene et Cohen (1995), mais contredisant le modèle proposé par McCloskey, Caramazza et coll. (1985). Cela suggère que le traitement numérique basique n'est pas nécessairement un prérequis dans le maintien des connaissances de FA. De plus, une dissociation entre les mécanismes de production et de compréhension a été constatée [48]. Ces habiletés numériques sont donc, par conséquent, différemment vulnérables dans la démence [96].

Il est important de noter que les conclusions de ces études sont parfois contradictoires, les troubles cognitifs des patients DTA étant très hétérogènes, même dans le domaine numérique [48], et ce, dès le stade débutant [96].

1. Les différentes études : Généralités

Parmi les dizaines d'études existantes sur la cognition numérique chez les patients DTA, nous en avons eu 25 à notre disposition, les autres étant difficiles d'accès. Un tableau récapitulatif de ces 25 études se trouve en **annexe 5**.

1.1. La sélection des patients

Parmi ces 25 études, nous recensons 5 études de cas unique, le reste étant des études de groupe, incluant de 8 à 91 patients.

Tous les patients ont été diagnostiqués atteints de DTA en regard des critères du DSM (III, IV ou IV-TR selon l'année de publication) et/ou du NINCDS-ADRDA. Au sein de chaque groupe, les patients furent appariés au niveau de l'âge et du sexe avec des personnes saines, constituant le groupe témoin.

Les patients ont pour la plupart subi une série d'examens sur lesquels se base le diagnostic de DTA : examen neurologique (électroencéphalogramme, IRM, scanner), une évaluation neuropsychologique détaillée (fonctions mnésiques, attentionnelles, exécutives et visuo-spatiales), une évaluation du langage (en réception et en production), parfois même des tests sanguins complets.

1.1.1. Critères d'inclusion

Les critères d'inclusion des patients participant aux études sont :

- ***l'âge*** : la moyenne des âges des patients inclus va de 45 à 80 ans selon les études,
- ***la durée de scolarisation*** : allant de moins de 7 ans à plus de 14 ans,
- ***le degré de sévérité de la maladie***, évalué grâce au MMSE ou à la CDR : de léger à modéré. Les patients présentant une DTA sévère n'ont été évalués que dans l'étude de Marterer, Danielczyk et coll. (1996) [110] et celle de Delazer, Karner et coll. (2006) [46],
- ***la latéralité*** : la majorité des études n'incluent que des patients droitiers, tandis que d'autres incluent également des patients gauchers et ambidextres [155],
- dans certaines études, ***la durée du déclin cognitif*** est également un critère.

1.1.2. Critères d'exclusion

Divers critères d'exclusion sont exposés dans les études. On recense notamment :

- une lésion cérébrale focale évidente à l'IRM,
- la présence de troubles psychiatriques ou neurologiques évidents,
- les complications d'autres maladies ou d'autres pathologies neurologiques,
- la présence d'une aphasie sévère,
- la présence de troubles cognitifs majeurs (attentionnels, mnésiques...),
- la présence de troubles comportementaux.

1.2. Les bilans de calculs utilisés

Plusieurs tests et bilans furent utilisés par les auteurs des différentes études. On relève notamment **l'EC301** version initiale [48] [107] ou révisée [22], le subtest arithmétique de la **WAIS**, version I [125], III [111] ou révisée [92] [133]. Certains auteurs ont également utilisé le **WRAT**, 1 [10] ou 3 [111] ainsi que le subtest arithmétique de la **WAB** [92].

D'autres tâches plus spécifiques furent également utilisées.

2. Les troubles du calcul

Les patients DTA présentent des habiletés de calcul oral, écrit et approximatif altérées [21]. L'atteinte arithmétique peut constituer un signe précoce de DTA [48] [81] [92] [109] [110] [125] et est, d'une manière générale, très significative [110]. Certains auteurs avancent même que cette atteinte pourrait représenter une **caractéristique notable pour le diagnostic de MA** [22] [48] [96] [109] [110] [133].

Des **performances hétérogènes concernant le calcul écrit et le calcul mental** ont été mis en évidence chez des patients atteints de DTA légère, démontrant l'indépendance relative entre la connaissance des FA et les procédures de calcul [22].

La **diversité des erreurs arithmétiques** des patients DTA reflète la détérioration progressive de l'ensemble des fonctions cognitives, pouvant inclure la perte du sens sémantique des opérations arithmétiques [111].

2.1. Calcul mental

Le calcul mental reflète nos connaissances des nombres et notre capacité à les utiliser. Cette capacité semble **précocement atteinte** chez les patients DTA, dès le stade léger, que ce soit pour les calculs dont les opérandes sont de petits nombres (résultat à un seul chiffre) ou de plus grands (résultat à un ou plusieurs chiffres) et ce, pour les 4 opérations. Cependant, ils semblent avoir davantage de difficultés avec les divisions. Cela résulterait, en partie, d'un déficit de MDT [88].

Dans leur étude longitudinale de cas unique, Grafman, Kampen et leurs collaborateurs (1989) ont mis en évidence des déficits précoces et sévères en calcul mental chez un patient de 66 ans [81]. Ce dernier présenta **un début atypique de DTA**, puisque ces plaintes initiales portèrent sur ses habiletés en calcul. Au stade initial, les différents tests neuropsychologiques effectués mirent en évidence une acalculie, une désorientation gauche/droite, de légères difficultés de dénomination ainsi que quelques troubles mnésiques. Ainsi, une **dissolution progressive et ordonnée de ses aptitudes en calcul mental** fut constatée : initialement, les difficultés concernaient les problèmes complexes tels que les multiplications, puis se sont étendues aux problèmes plus simples (les additions par exemple) dans les stades plus tardifs, avec une préservation de la lecture et de l'écriture de chiffres et/ou de nombres.

L'étude de Parlato, Lopez et coll. (1992) va également dans ce sens [125]. Les auteurs mirent en évidence une atteinte du calcul mental chez 28 patients atteints de DTA légère, à l'aide du *Stamp Test* (ST) de la WAIS et du *Serial Seven Subtraction Test* (SSST) du MMSE, avec une relative préservation du traitement des nombres.

Marterer, Danielczyk et coll. (1996) [110] ont testé les habiletés de calcul chez 23 patients souffrant de DTA légère à sévère, à l'aide de **12 tâches additives** (dont le total était inférieur à 100, par exemple $22 + 14$) et **12 tâches multiplicatives** (ayant un opérande inférieur à 25 et l'autre inférieur à 10, donnant un total inférieur à 100). Ces tâches étaient présentées sous forme écrite aux patients, qui avaient le choix de les résoudre par oral ou par écrit (2,8 % seulement de l'ensemble des calculs de l'évaluation furent résolus à l'écrit). Ainsi, il mirent en évidence que :

- plus la démence est sévère, plus le nombre de résultats arithmétiques corrects décroît.
- le nombre d'abandons augmente significativement avec la sévérité de la maladie.

Cependant, l'évaluation des compétences arithmétiques orales à l'aide du subtest arithmétique de la WAIS-III a mis en évidence des **performances similaires** chez les patients atteints de

DTA légère et chez les patients atteints de DTA modérée. Les auteurs précisent cependant que ce subtest et une tâche auditive complexe nécessitant à la fois le langage, l'attention, la MDT et les habiletés constructives [111].

2.2. Calcul écrit

Le calcul écrit requière des connaissances procédurales complexes. Il semble cependant que les patients atteints de DTA aient globalement moins de difficultés à réaliser des tâches de calcul écrit que de calcul mental, du fait que le stimulus reste sous leurs yeux [81].

Les erreurs des patients DTA dans la résolution de calculs écrits peuvent refléter leurs difficultés à exécuter et contrôler ces procédures arithmétiques complexes. Une **dissociation entre les opérations** a été observée, les multiplications étant plus altérées que les additions et les soustractions [109].

L'étude de Martin, Annis et coll. (2003) va également dans ce sens et met en évidence une **dissolution ordonnée** des compétences en calcul écrit des patients DTA. Les patients atteints de DTA légère n'ont des scores significativement inférieurs aux contrôles que sur les **tâches les plus complexes** : multiplications à un ou plusieurs chiffres et divisions à plusieurs chiffres. Les patients atteints de DTA modérée montrent quant à eux une atteinte globale, concernant ainsi tous les problèmes arithmétiques écrits, sauf les additions à un chiffre [111].

2.3. Faits arithmétiques et règles

Les processus de récupération de FA semblent **fortement altérés** chez les patients DTA [81], alors qu'ils semblent préservés avec l'âge [62].

Les patients DTA semblent cependant **capables de switcher entre plusieurs stratégies** selon les caractéristiques des problèmes, comme les personnes âgées saines, mais avec des temps de réalisation plus importants [62].

Lors de la résolution de calculs additifs et multiplicatifs, les erreurs sur les FA de base ainsi que les erreurs sur l'exécution des procédures de calcul apparaissent plus fréquemment que d'autres types d'erreur chez les patients atteints de DTA légère [110]. Certains auteurs affirment cependant que le premier type d'erreur prédomine sur le second [21]. De plus, les patients DTA sont **significativement plus lents** que les contrôles [109].

On relève une **dissociation entre les opérations** lors de la récupération des FA : les multiplications apparaissent en effet plus atteintes que les additions ou les soustractions chez

ces patients [109]. Cependant, Kaufmann, Montanes et coll. (2002) ne mentionnent une différence significative que pour les faits concernant les soustractions [96].

Les patients DTA commettent souvent des erreurs de **confusion de signes arithmétiques** lors de la résolution d'opérations [10], ainsi que lors de leur lecture ou de leur écriture [96].

La récupération de règles provoque davantage d'erreurs chez les patients atteints de DTA légère, par rapport à la récupération de FA, notamment pour les divisions [96].

3. Les troubles du traitement des nombres

La numérosité et les comparaisons de magnitudes (grandeurs) semblent demeurer intactes dans la DTA, quand bien même d'autres connaissances arithmétiques et habiletés de calcul sont largement altérées [21] [81] [96]. Cependant, des déficits concernant à la fois le calcul et le traitement des nombres ont également été mis en évidence chez des patients atteints de DTA légère, évalués avec l'EC301 [52]. Les auteurs mentionnent néanmoins que le score moyen aux tâches de calcul et de résolution de problèmes complexes de Luria est davantage chuté que le score moyen en traitement des nombres [22].

De plus, certains auteurs affirment que les difficultés des patients en calcul et en traitement des nombres peuvent s'expliquer par un déficit dans l'accès aux représentations sémantiques des nombres (entités numériques abstraites), voire par une dégradation des représentations elles-mêmes. Les fonctions attentionnelles jouant également un rôle important pour trouver les bonnes sorties numériques [22].

Les habiletés de traitement des nombres semblent **fonctionnellement indépendantes** des autres habiletés cognitives. Ainsi, ces habiletés peuvent être atteintes ou préservées de façon isolée [96] [112].

3.1. La numérosité, ou compréhension du nombre et de la quantité

La numérosité fait partie des processus numériques précoces chez les enfants, quelle que soit la culture, en l'absence d'apprentissage explicite du calcul [80]. Il semble donc que cette compétence soit **plus résistante aux processus de dégradation** liés à la DTA. Cependant, cette affirmation est à nuancer.

3.1.1. Comptage de points

Les patients atteints de DTA légère semblent être **en mesure d'évaluer de petites numérosités**, jusqu'à 9 points [88] [96] indiquant qu'ils n'ont pas de difficultés dans l'usage des principes basiques du dénombrement de Gelman et Gallistel [46], bien qu'une différence significative par rapport aux contrôles ainsi que des latences [96] aient été constatées. Un effet de distance a été observé [96].

En revanche, ils semblent avoir de **réelles difficultés pour évaluer de plus grandes numérosités** [46] [138]. En effet, lors d'une tâche d'estimation de numérosité de réseaux complexes de points (jusqu'à 30 points), les patients diffèrent des contrôles dans leur choix de stratégie de comptage, ainsi que dans l'exactitude des réponses, du fait de leur déficit des fonctions exécutives [46]. Cette difficulté peut également s'expliquer par des déficits de mémoire de travail ou des habiletés numériques [78].

De plus, **la façon dont les points sont disposés** (en ligne incurvée, en cercle ou de façon aléatoire) **a une influence** sur les performances des patients. Ces derniers, comme les contrôles, avaient ainsi davantage de difficultés lorsque les points étaient présentés de façon non structurée, et davantage de facilités lorsqu'ils étaient présentés en lignes incurvées. En effet, 60 % des patients atteints de DTA sévère se trouvaient en mesure d'estimer la numérosité lorsque les points se trouvaient disposés de cette façon. Les stratégies de comptage employées par les patients DTA diffèrent de celles des contrôles [46].

3.1.2. Comparaison de magnitude

La capacité basique de comparaison de nombres semble résistante aux processus de vieillissement normal et pathologique. En effet, les patients atteints de DTA légère paraissent avoir un accès et une récupération de la représentation de magnitude des nombres intacts et efficaces, tout comme les contrôles [78], avec un effet de distance préservé [21] [96].

Cependant, une importante sensibilité aux interférences se manifestant par des difficultés à ignorer les informations non pertinentes a été rapportée, pouvant être due à un affaiblissement de l'attention sélective [78]. Des latences ont été observées lors de cette tâche chez les patients DTA par rapport aux contrôles [21] [96].

3.1.3. Connaissance de l'ordre et de la séquence des nombres

Lors d'une épreuve de comptage à voix haute de 1 à 20, les patients DTA de stade débutant obtiennent le score maximal, tout comme les contrôles [96]. L'étude de Cappelletti, Butterworth et coll. (2012) évoque cependant un **traitement de l'ordre numérique altéré** chez ces patients [21].

Il semblerait également que les patients DTA aient des **difficultés pour compter à rebours**, de 20 à 1 [124].

3.2. Le transcodage

Les difficultés de transcodage chez les patients atteints de MA sont **fréquentes** et apparaissent **dès les premiers stades de la maladie**. Certaines études ont révélé que l'atteinte des habiletés de transcodage peut être isolée et que les erreurs peuvent refléter le déclin systématique de composants uniques du système de traitement des nombres [24] [25] [122] [123]. D'autres auteurs ajoutent que certaines erreurs sont typiques de la DTA et que des tâches de transcodage pourraient être utiles dans le cas d'un dépistage précoce [144] [146].

Les habiletés de lecture et d'écriture de nombres semblent altérées chez les patients atteints de DTA légère [21]. De plus, Ardila, Matute et coll. (2003) évoquent le cas d'une patiente pouvant lire des nombres mais seulement jusqu'à 3 chiffres, et pouvant écrire un chiffre sous dictée, mais pas des nombres à deux chiffres [10].

Il semblerait que les erreurs de transcodage soient le reflet de **troubles inhibitoires** [144] [146] ou de **troubles attentionnels** [99]. Deux types d'erreurs sont fréquemment cités par les différents auteurs : les erreurs d'intrusion et les erreurs de persévération.

3.2.1. Erreurs d'intrusion

Tegnér et Nybäck (1990) affirment que les patients atteints de DTA *"expriment souvent l'information numérique en un mélange de code verbal et de code digital"* [144]. Dans leur étude, ils relèvent des **intrusions de code arabe** dans la production de code numéral verbal, comme par exemple 43 transcrit *forty3*. Selon Macoir, Audet et coll. (2002), ces erreurs d'intrusion se retrouvent dans de nombreuses tâches de transcodage de nombres mais prédominent lors de tâches de transcodage de numéraux arabes en numéraux verbaux écrits et inversement [107]. Ces erreurs sont donc **bidirectionnelles** [47] [99] [107] [146].

Della Sala, Gentileschi et leurs collaborateurs (2000) ont mis en évidence **que les erreurs d'intrusion étaient plus fréquentes chez les patients DTA** (légère à modérée) parmi 9 types d'erreurs possibles, par rapport aux sujets sains. Cependant, 7 patients sur 20 n'ayant pas fait ce type d'erreurs, au profit d'autres types d'erreurs de transcodage, ils en ont conclu que les erreurs d'intrusion pouvaient ou non apparaître dans les premiers stades de la DTA et que la sévérité de la maladie pouvait constituer un facteur important [47].

3.2.2. Erreurs de persévération

Dans leur étude, Thioux, Ivanoiu et coll. (1999) constatèrent des erreurs **d'intrusion** dans les productions des patients atteints de DTA, mais également des erreurs de **persévération**, et ce, **en phase très précoce de test** [146].

Tegnér et Nybäck (1990) estiment que ces erreurs résultent en réalité d'un "**problème d'automatisme de production**", le code arabe étant surproduit [144], alors que d'autres auteurs affirment qu'elles sont la **conséquence des déficits exécutifs** rencontrés chez ces patients [99] [107] [146]. Notons que Thioux, Ivanoiu et coll. (1999) sont les seuls à avoir envisagé ces erreurs comme un **trouble du transcodage en tant que tel** [146].

4. Troubles des connaissances usuelles des nombres

4.1. Capacités d'estimation [17]

L'estimation est une fonction importante de la vie quotidienne. Ce processus implique les fonctions exécutives et des parties spécifiques de la mémoire sémantique, jouant le rôle d'un contrôle de plausibilité de la réponse générée.

Il semblerait que cette fonction soit **largement perturbée** chez les patients atteints de DTA, dès le stade léger. En effet, 4 dimensions de l'estimation ont été évaluées à l'aide d'un test d'estimation cognitive : la taille, le poids, la quantité et le temps. Il a ainsi été mis en évidence que les patients DTA sont en difficulté devant ce type de tâche, ayant tendance à produire des "erreurs bizarres" et des erreurs dans le choix de la mesure appropriée. La dimension "**quantité**" semble être la mieux préservée chez ces patients, pouvant s'expliquer par le fait que l'unité de mesure ne soit pas requise pour estimer, ou bien par le fait que cette dimension soit acquise plus précocement que les autres. Elle serait par conséquent plus résistante. À l'inverse, les dimensions "taille" et "poids" paraissent les plus affectées.

La performance à la tâche d'estimation est corrélée aux connaissances générales. Selon le modèle d'estimation cognitive proposé par Brand, Kalbe et coll. (2003), les estimations étranges des patients peuvent s'expliquer par un rappel perturbé en mémoire sémantique, par un déficit de MDT, par un trouble dysexécutif ou par une perturbation du contrôle de plausibilité.

4.2. Habiletés numériques de la vie quotidienne

Les habiletés numériques de la vie quotidienne sont des tâches numériques réalisées dans un **contexte signifiant, parlant**, comme par exemple la manipulation de la monnaie, la lecture d'une grille d'horaires de transport en commun ou de programmes télévisés [112].

Dans leur étude, Martini, Domahs et coll. (2003) évaluèrent plusieurs tâches : lecture d'horaires de bus, d'un programme télévisuel, calcul de la durée d'un trajet en bus, de la durée d'une émission télévisée, règlement d'un achat et calcul de l'appoint. Ils mirent en évidence des difficultés avec ces types de tâches chez des patients atteints de **DTA légère à modérée**, indiquées par des scores significativement inférieurs à ceux des contrôles. Notons que les habiletés numériques de base, telles que le calcul simple ou la comparaison de nombres, étaient préservées chez ces patients. Ce résultat contredit ainsi de précédentes études indiquant qu'un contexte évocateur facilitait le traitement numérique [31] [44]. Martini, Domahs et coll. (2003) expliquent cependant que ces habiletés numériques de la vie quotidienne *"sont des tâches complexes à plusieurs étapes demandant l'intégration de processus différents et requérant la surveillance constante de la procédure de résolution"*. De plus, elles mettent également en jeu les fonctions exécutives, et plus particulièrement la planification, les connaissances sémantiques, l'attention sélective et les fonctions visuo-spatiales, en plus des connaissances numériques [112].

5. **Corrélations observées**

Tout d'abord, la majorité des auteurs a constaté une **corrélation significative entre les troubles arithmétiques et la sévérité de la démence** (score au MMSE ou à la CDR) [48] [110] [133].

Cependant, certains auteurs affirment que les scores aux épreuves mathématiques sont davantage corrélés aux tests neuropsychologiques qu'au MMSE, postulant ainsi que les tests d'habiletés arithmétiques pouvaient, par conséquent, être considérés comme de meilleurs

prédicteurs de la performance cognitive générale des patients que le MMSE [133]. Carlomagno, Iavarone et coll. (1999) attestent en effet que l'arithmétique est davantage corrélée aux tests évaluant les fonctions exécutives et attentionnelles [22].

Rosselli, Ardila et coll. (1998) constatent également une importante corrélation entre les scores aux épreuves de calcul et de traitement des nombres avec les performances langagières [133]. Les performances en calcul sont corrélées de façon significative avec le langage [48], la mémoire, les habiletés constructives, les compétences spatiales ainsi que l'attention [133]. D'autres auteurs affirment cependant que les performances en calcul et en traitement des nombres ne sont pas corrélées aux déficits mnésiques [48] [125].

La mémoire verbale sémantique est corrélée de façon significative avec la récupération des FA, le fonctionnement exécutif étant quant à lui corrélé avec la récupération des règles arithmétiques [96].

6. Conclusion

Malgré l'hétérogénéité des variables démographiques des patients évalués au sein des études (âges, durées d'évolution de la maladie, niveaux socio-culturels), la majorité des auteurs attestent que le déclin des habiletés en calcul est **un des principaux symptômes cognitifs dans la DTA** [111] et ce, dès le début de la maladie [92]. De plus, la plupart s'accordent sur le fait que **le degré de dyscalculie est corrélé de façon significative avec la sévérité de la DTA**.

Les connaissances numériques basiques, à savoir le traitement de la quantité numérique, sont plus résistantes aux processus de dégradation de la DTA que les connaissances arithmétiques, du fait de leur acquisition plus précoce [21] [96]. Le déclin des ressources cognitives n'affecte pas toutes les aptitudes en calcul de façon uniforme : le calcul écrit complexe semble atteint précocement, puis selon une dégradation hiérarchique, l'altération finira par toucher la récupération des FA, inscrits en mémoire à long terme.

De plus, les patients DTA sont **significativement plus lents** que les contrôles sur les mêmes tâches [22] [96] [109].

La perte des habiletés en calcul chez les patients DTA est à la fois fonction de la complexité des tâches (type d'opération) et de la sévérité de la maladie [81] [109] [111]. Ainsi, les patients avec une DTA légère gardent des compétences relatives en calcul écrit simple mais se

retrouvent en difficulté à mesure que la complexité des tâches augmente, tandis que les patients avec une DTA modérée démontrent une atteinte globale s'étendant jusqu'aux compétences arithmétiques les plus simples [111]. Enfin, les patients DTA sévère ne sont pratiquement plus évaluables, comme l'attestent Marterer, Danielczyk et coll. (1996) [110].

Les tests d'habiletés mathématiques dans la DTA paraissent être **d'excellents prédictors de la performance intellectuelle générale** [10] [133]. Par conséquent, les troubles des habiletés numériques devraient être inclus comme un critère supplémentaire caractéristique de cette maladie [133].

PROBLÉMATIQUE

Les études portant sur les troubles de la cognition numérique dans la DTA sont peu nombreuses. Elles ont commencé à voir le jour à la fin des années 1980, et ce sujet continue de susciter l'intérêt de certains scientifiques à l'heure actuelle.

Par conséquent, il existe très peu d'outils récents évaluant les troubles de la cognition numérique. Les outils existants sont souvent dédiés à la recherche de troubles numériques et arithmétiques auprès de la population d'âge scolaire. De plus, peu d'outils ont été élaborés en référence au modèle du Triple Code de Dehaene et Cohen, pouvant éventuellement s'expliquer par le fait que peu d'études se basent sur ce modèle.

Parmi les études existantes sur la cognition numérique chez les patients atteints de DTA, la plupart n'évaluent qu'un seul composant, ne constituant ainsi qu'une exploration partielle des domaines numérique et arithmétique.

L'ECAN est un nouvel outil, récemment standardisé et normalisé. Il a été développé sur la base du modèle du Triple Code. De plus, il a été conçu dans le but de fournir une exploration complète des performances des patients dans le domaine de la cognition numérique.

Ce mémoire a pour objectif de décrire les différents troubles numériques et arithmétiques rencontrés chez les patients atteints de DTA, contribuant ainsi à la validation de l'ECAN. Dans ce but, nous avons recruté 49 patients présentant une DTA légère, modérée ou sévère, auxquelles nous avons administré un protocole d'évaluation composé de l'ECAN, du MMSE, du TMT (A et B) et de tâches d'empans endroit et envers. Ces patients ont été appariés à un groupe de 86 contrôles.

Dans le cadre de ce mémoire, nous nous sommes fixé **4 objectifs**. Ainsi, nos résultats seront détaillés selon 4 axes :

1. Différences entre patients et témoins

Afin de rendre compte des différences de performances entre les patients et les témoins, en score et en temps de réalisation, nous présenterons les valeurs moyennes des patients aux épreuves. Puis nous rechercherons l'existence de différences significatives entre les deux groupes.

2. Recherche de l'existence d'un profil spécifique de troubles

Nous étudierons les résultats des patients aux épreuves de l'ECAN de façon qualitative, afin d'observer si certaines tâches paraissent plus sensibles que d'autres à la maladie.

Ces deux premières présentations de résultats concerneront à la fois les témoins et les patients. Les deux suivantes ne concerneront que les patients DTA.

3. Étude des facteurs de variation

Nous étudierons par la suite les facteurs de variation sur les résultats des patients aux différentes épreuves. Ainsi, nous chercherons d'éventuelles corrélations entre les épreuves de l'ECAN et le MMSE, le TMT ou les tâches d'empan.

4. Structure de l'outil

L'ECAN a été développé en référence au modèle cognitif du Triple Code de Dehaene et Cohen (1995) [38]. Ce modèle prédit entre autres l'existence d'un module analogique, contenant les informations sémantiques des nombres, et d'un module symbolique, lié au langage [34]. Par conséquent, certaines épreuves sont censées évaluer de façon plus spécifique certains modules de la cognition numérique. Au moyen d'une analyse factorielle, nous étudierons si la prédiction de cette structure se confirme.

HYPOTHÈSES

Les différentes études portant sur la cognition numérique chez les patients atteints de DTA, et leurs résultats, nous permettent de formuler quatre hypothèses :

- **Hypothèse 1 : différences entre patients et témoins**

Les performances des patients DTA aux épreuves de l'ECAN sont significativement différentes de celles des témoins, en temps comme en performance.

- **Hypothèse 2 : recherche de l'existence d'un profil spécifique de troubles**

Les Z scores des épreuves de la partie A sont moins élevés que les Z scores des autres domaines de l'ECAN, au niveau des scores.

- **Hypothèse 3 : études des facteurs de variation**

Les scores des patients DTA aux épreuves de l'ECAN sont corrélés au MMSE, au TMT et aux tâches d'empan.

- **Hypothèse 4 : structure de l'outil**

L'ECAN est en mesure d'évaluer deux modules spécifiques de la cognition numérique : le module analogique et le module symbolique.

PARTIE EXPÉRIMENTALE

CHAPITRE IV - MÉTHODOLOGIE

1. Population

1.1. Caractéristiques et critères de la population DTA

1.1.1. Caractéristiques démographiques

Notre étude a inclus 49 patients DTA, **35 femmes** (71 %) et **14 hommes** (29 %).

L'âge moyen de ce groupe était de **83,4 ans** (+/- 5,3), variant de 71 à 92 ans. Parmi ces patients, 48 étaient droitiers (98 %) et un ambidextre (2 %). Leur score moyen au MMSE était de **19,7** (+/- 4,6), allant de 5 à 29.

Notons qu'il n'a pas été possible de vérifier les critères diagnostiques de la DTA pour chaque patient.

1.1.2. Critères d'inclusion et d'exclusion

CRITÈRES D'INCLUSION	CRITÈRES D'EXCLUSION
- démence de type Alzheimer diagnostiquée - patients consentants - patients francophones - patients ayant appris à compter en langue française	- tout autre type de démence (vasculaire, corps de Lewy...) - antécédents neurologiques ou psychiatriques - illettrisme, ou antécédents de troubles développementaux (dyslexie, dyscalculie) - troubles sensoriels (auditifs ou visuels) non corrigés - alcoolisme chronique - troubles phasiques majeures (compréhension et expression)

TABLEAU 1. CRITERES D'INCLUSION ET D'EXCLUSION DES PATIENTS DTA

1.2. Variables

Plusieurs variables démographiques ont été prises en compte :

- le **sexe**,
- l'**âge**,
- le **niveau socioculturel**, ou NSC, déterminé selon le code du **Répertoire Opérationnel des Métiers et des Emplois (ROME¹)** associant le niveau d'études et la profession, avec 3 niveaux :
 - **NSC1** = ouvrier qualifié et non qualifié / absence de diplôme ou Certificat d'étude ou Brevet des collèges ou CAP ou BEP
 - **NSC2** = employé, technicien, profession intermédiaire / Baccalauréat professionnel ou Baccalauréat général ou Baccalauréat + 2 ans d'études
 - **NSC3** = ingénieurs, cadres / avec diplôme correspondant au Baccalauréat + 3 ans d'études et plus.

La latéralité et la profession des patients DTA faisaient également partie des informations recueillies.

1.3. Caractéristiques et critères de la population témoin

Notre groupe contrôle est issu d'une banque de 423 témoins recrutés dans le cadre de la normalisation de l'ECAN, à laquelle nous avons participé. J'ai personnellement recruté et évalué 19 témoins.

Parmi ces 423 témoins, nous avons sélectionné ceux dont l'âge était strictement supérieur à 70 ans, constituant ainsi un **groupe de 86 personnes** que nous avons appariées à nos patients DTA.

1.3.1. Caractéristiques démographiques

Le groupe témoin était composé de **46 hommes** (53,5 %) et **40 femmes** (46,5 %). L'âge des témoins variait de 71 à 93 ans, la moyenne étant de **76,3 ans** (+/- 4,9). Leur moyenne au MMSE était de **28,5** (+/- 1,4), allant de 24 à 30, traduisant ainsi un niveau cognitif plus élevé que celui des patients DTA.

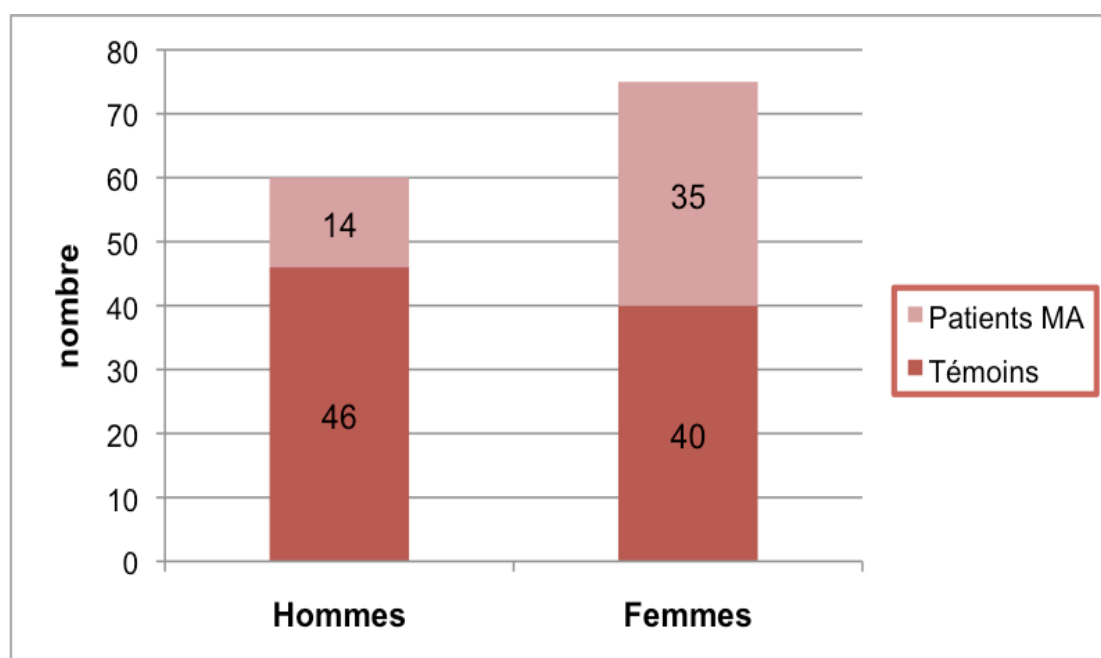
¹ Répertoire Opérationnel des Métiers et des Emplois. (2003). Code ROME, Ministère du travail.

Ainsi, nous pouvons constater que la moyenne d'âge des contrôles était largement inférieure à celle de nos patients DTA. De plus, l'appariement n'a pas été complètement ajusté aux niveaux du genre et du NSC.

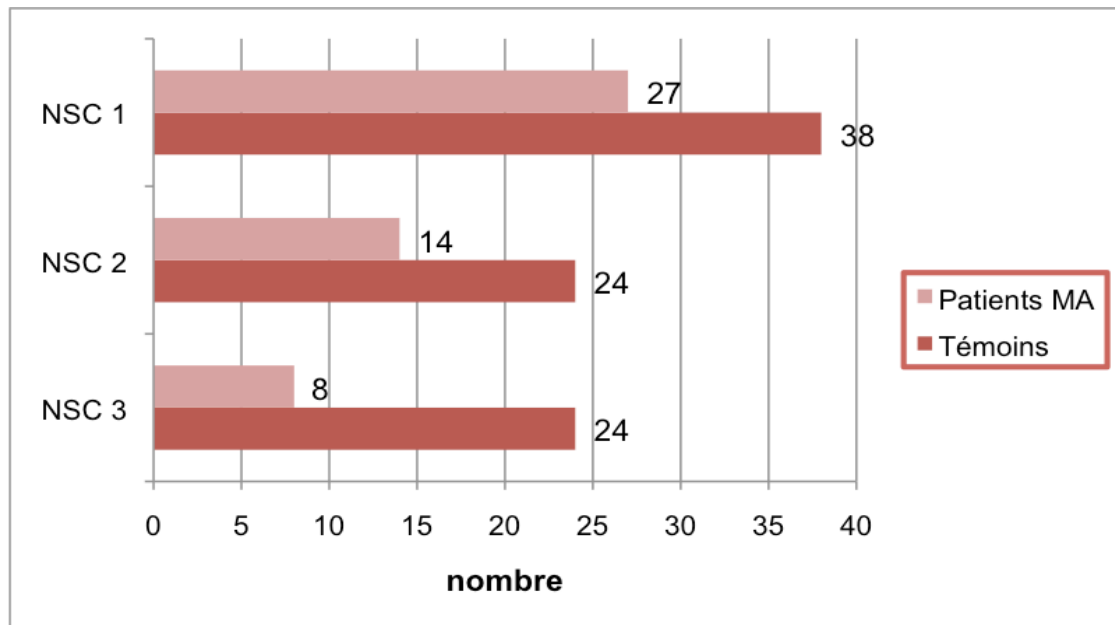
1.3.2. Critères d'inclusion et d'exclusion

Nos témoins devaient être des adultes consentants francophones, ayant appris à compter en langue française. Ils ne devaient pas présenter d'antécédents neurologiques ou psychiatriques, de troubles développementaux (langage et apprentissages) ou de troubles sensoriels (auditifs ou visuels) non corrigés. Leur score au MMSE ne devait pas être inférieur à 24.

Nos deux groupes n'étaient pas homogènes. La moyenne d'âge du groupe de patients était plus élevée que celle des témoins. De plus, le NSC 1 était sur-représenté dans les deux populations. À l'inverse, le groupe NSC 3 contenait trois fois moins de patients DTA que de témoins, pouvant s'expliquer par le fait qu'ils soient peu fréquents dans la population générale. Dans le groupe de patients DTA, les hommes étaient très peu représentés, conséquence de la fréquence plus élevée de la maladie chez les femmes.



GRAPHIQUE 1. REPARTITION DES PATIENTS DTA ET DES TEMOINS SELON LE SEXE



GRAPHIQUE 2. REPARTITION DES PATIENTS DTA ET DES TEMOINS SELON LE NSC

1.4. Conditions de passation pour la population DTA

1.4.1. Examineurs et origine des patients

Les 49 patients DTA ont été évalués par 5 étudiantes en 4^{ème} année d'orthophonie de l'école de Paris, dans le cadre de 3 mémoires distincts.

J'ai personnellement recruté et évalué 13 patients. Ces passations ont eu lieu pour la plupart dans les chambres des patients institutionnalisés ou à leur domicile. Une passation s'est déroulée dans un cabinet libéral.

L'objectif de l'étude a bien été expliqué à chaque patient et l'anonymat leur a été garanti. Nous leur avons également fait lire et signer une déclaration de consentement, figurant en **annexe 6**.

1.4.2. Environnement

Les passations se sont déroulées de septembre 2012 à avril 2013. Il a été fait en sorte que les évaluations aient lieu dans une pièce silencieuse et suffisamment lumineuse.

1.4.3. Ordre de passation des épreuves

Dans la mesure du possible, nous avons essayé de respecter l'ordre de passation pour lequel l'ECAN a été normalisé. Cependant, du fait du nombre élevé d'épreuves, et par conséquent de l'importante durée de passation, il a parfois été nécessaire de moduler l'ordre des épreuves

pour certains patients, en fonction de leur fatigue ou de leurs capacités d'attention. De plus, la plupart des passations ont été effectuées en plusieurs fois.

2. Matériel d'investigation

2.1. ECAN

Le test de l'ECAN est le résultat d'une adaptation et d'une traduction du **NPC** (*Number Processing Calculation*) de **Delazer, Girelli et coll. (2003)** [45], réalisées dans le cadre d'un mémoire d'orthophonie en 2010-2011 [104]. La normalisation de cet outil a été réalisée entre 2011 et 2013.

L'ECAN a été créé sur la base des thèmes principaux sur lesquelles la majorité des auteurs s'accorde [126] [127]. Ce bilan intègre la plupart des compétences mises en avant dans les deux principaux modèles cognitifs, à savoir celui de McCloskey, Caramazza et coll. (1985) et celui de Dehaene (1992), développées dans le chapitre II.

Ces compétences sont évaluées au sein de 36 épreuves chronométrées, dans **4 parties différentes** :

- **Partie A - Nombres** (6 épreuves / 12 sous-épreuves) : *comptage oral, dénombrement, compréhension de nombres, jugement de parité, jugement de grandeur, placement d'un nombre arabe sur une échelle de 0 à 100.*
- **Partie B - Transcodages** (8 épreuves) : *lecture à haute voix (LVH) de nombres arabes (NA), LVH de numéraux verbaux écrits (NVÉ), écriture sous dictée de NA, écriture sous dictée de NVÉ, écriture de NVÉ à partir de NA, écriture de NA à partir de NVÉ, production de NA à partir d'un schéma de jetons, établissement d'un schéma de jetons correspondant à un nombre écrit en chiffres arabes.*
- **Partie C - Calcul** (7 épreuves, 13 sous-épreuves) : *calcul mental sur les FA et sur les règles, calcul mental, calcul écrit, calcul exact à choix multiple (cm), calcul approximatif à cm, étude des principes arithmétiques, résolution de problèmes simples.*
- **Partie D - Connaissances usuelles des nombres** (3 épreuves) : *connaissances sémantiques des nombres, jugement de grandeur contextuelle, horloges.*

Le détail des épreuves ainsi que les consignes se trouvent en **annexe 7**. Des extraits du livret de passation et du cahier de réponses donné au patient se trouvent en **annexes 8 et 9**.

2.2. Epreuves neuropsychologiques

Afin de rendre compte des interactions entre les fonctions cognitives et les résultats aux épreuves numériques et arithmétiques de l'ECAN, nous avons proposé des épreuves neuropsychologiques à certains de nos patients DTA.

2.2.1. Mini-Mental State Examination (MMSE)

L'efficiencia cognitive globale des patients DTA a été évaluée au moyen du MMSE [69]. Nous avons utilisé la version consensuelle du Groupe de Réflexion sur les Evaluations Cognitives (GRECO) [56]. Le score total, sur 30, nous a ainsi permis de déterminer la sévérité de la démence pour chaque patient inclus dans notre protocole.

2.2.2. Trail Making Test (TMT)

Nous avons souhaité évaluer les capacités d'attention et de flexibilité mentale des patients atteints de DTA à l'aide du TMT, parties A et B, version du GREFEX [79].

Le TMT est un test papier-crayon. La partie A consiste à relier des nombres de 1 à 25 dans l'ordre croissant, **évaluant la rapidité perceptivo-psychomotrice et l'attention concentrée**.

La partie B, quant à elle, consiste à relier des chiffres de 1 à 13 et des lettres de A à L, toujours dans l'ordre croissant, mais en alternant chiffre et lettre, évaluant les capacités de **shifting** et de **flexibilité mentale**.

Pour ces deux parties, le patient doit aller le plus vite possible. Si le patient commet une erreur, l'examineur le lui signale immédiatement et le patient doit se corriger en partant de l'endroit où il a commis l'erreur. Le temps de réalisation est chronométré et inclut le temps de correction [94].

19 patients sur 49 ont été évalués sur cette tâche.

2.2.3. Empans de chiffres (endroit et envers)

Nous avons choisi de tester les capacités de rétention de chiffres de nos patients. Cette épreuve teste la rétention endroit et envers. L'examineur fait d'abord répéter au patient des séries de chiffres en ordre direct dans le but de tester la **mémoire à court terme verbale**, appelée également mémoire immédiate. Il y a 8 items, chacun composé de 2 essais. La longueur des items est croissante (de 2 à 9 chiffres).

Le patient doit ensuite répéter des séries de chiffres en ordre inverse afin d'évaluer la **mémoire de travail verbale**. Deux échecs consécutifs au sein d'un même item entraînent l'arrêt de la tâche.

24 patients sur 49 ont été évalués sur cette tâche.

2.2.4. Résultats des patients DTA aux épreuves neuropsychologiques

Le tableau 2 ci-dessous récapitule les moyennes et écarts types des performances des patients DTA aux épreuves neuropsychologiques. Les performances des patients au MMSE ont été comparées à celles des témoins. En revanche, pour les TMT A et B, les performances des patients ont été comparées aux moyennes de ces tests selon l'âge et le NSC données par le GREFEX [79]. Pour les tâches d'empan, le calcul d'une déviance par rapport à la norme ainsi que la recherche d'une différence significative n'ont pas été effectués.

	nombre (/49)	moyenne	écart-type	minimum	maximum	<i>p</i>
MMSE	49	19,7	4,62	5	29	0,000 ***
TMT-A sec	19	151,16	37,74	49	551	0,009 **
TMT-B sec	19	379,81	107,25	196	591	0,000 ***
Empan pur endroit	24	5,79	1,22	4	8	-
Empan pur envers	24	3,67	1,58	0	7	-

TABLEAU 2. PERFORMANCES DES PATIENTS DTA AUX EPREUVES NEUROPSYCHOLOGIQUES

Les valeurs du *p* nous indiquent que la différence entre les performances des patients DTA et celles des témoins est très fortement significative (***) pour le MMSE ainsi que pour le TMT-B, au détriment des patients DTA. Concernant le TMT-A, la différence est fortement significative (**).

3. Définition des variables

3.1. Variables qualitatives

Les variables qualitatives prises en considération sont de deux types :

- les **variables nominales**, comprenant le sexe, la latéralité ainsi que l'appartenance au groupe témoins ou patients,
- les **variables ordinales**, correspondant au NSC.

3.2. Variables quantitatives

Nous avons deux types de variables quantitatives, permettant de comparer nos résultats :

- les scores aux différentes épreuves (notes brutes), constituant nos **variables discrètes**,
- les temps de réalisation (en secondes), correspondant aux **variables continues**.

L'ECAN contient 36 épreuves, donnant pour chacune une valeur pour le score, rapportée à la note maximale, et une valeur pour le temps de réalisation.

La variable A1. est une synthèse des 4 premières épreuves de la partie A, évaluant le comptage oral.

Ainsi, nous avons 37 variables de performance (score) et 37 variables de durée, soit **74 variables**.

4. Analyse statistique

Les analyses statistiques ont été réalisées à l'aide du logiciel SPSS17 par le Dr Auzou.

4.1. Différences entre témoins et patients

Afin d'étudier les différences entre les patients DTA et les témoins, nous donnerons les valeurs moyennes ainsi que les écarts types (ET) des deux groupes.

Une différence significative sera recherchée à l'aide du test non paramétrique de Mann-Whitney, compte tenu de l'absence de répartition normale pour la grande majorité des variables (étudiée à l'aide du test de Kolmogorov-Smirnov).

Les différents niveaux de significativité seront présentés de la façon suivante :

- si $p > 0.05$, les résultats ne sont pas significatifs (**n.s.**)
- si $p \leq 0.05$, les résultats sont significatifs (*)
- si $p \leq 0.01$, il existe une forte significativité (**)
- si $p \leq 0.001$, il existe une très forte significativité (***)

En raison de la multiplicité de nos comparaisons, nous avons effectué une correction de type Bonferonni. Par conséquent, nous ne retiendrons comme **certaines** que les **valeurs inférieures à 0,001 ***.**

4.2. Existence d'un profil spécifique des troubles

Pour chacune des épreuves au sein des 4 parties de l'ECAN, nous présenterons la déviation du groupe patients par rapport au groupe témoin, pour la performance ainsi que pour le temps, en le présentant sous forme de Z score. Le Z score est la valeur absolue du rapport (moyenne du groupe témoin - moyenne du groupe patient) / ET du groupe témoin, pour chaque épreuve. Par conséquent, si la moyenne du groupe patients à une épreuve s'éloigne d'un ET de la moyenne du groupe témoin, le Z score sera de 1.

Ces résultats seront analysés de façon qualitative.

4.3. Études des facteurs de variation

Pour chacune des épreuves de l'ECAN, nous avons effectué une analyse des corrélations entre chaque variable (score et durée) avec le MMSE, le TMT-A, le TMT-B, une tâche d'empan endroit et une tâche d'empan envers. Ces corrélations ont été réalisées avec un test de Pearson.

Nous avons pris en considération les résultats pour lesquels la valeur du **r** était comprise entre 0,5 et 1 (ou -0,5 et -1) et pour lesquels la différence avec les témoins était significative, selon les différents niveaux décrits auparavant.

Pour chacune des cinq épreuves, une étude pour éliminer les valeurs éloignées a été effectuée. Ceci a conduit à supprimer deux observations lors des corrélations avec le TMT-A.

4.4. Structure de l'ECAN

Dans un premier temps, nous avons identifié 15 épreuves censées évaluer deux modules distincts de la cognition numérique : **5 épreuves pour l'étude de la fonction analogique** et **10 épreuves pour l'étude de la fonction symbolique**.

Afin de déterminer si la significativité de ces épreuves s'organise selon ce postulat, nous avons effectué une analyse factorielle en composante principale, avec les 15 variables (uniquement au niveau du score), en imposant la recherche de 2 facteurs.

CHAPITRE V - ANALYSE DES RÉSULTATS

1. Comparaison des résultats avec ceux des témoins appariés

1.1. Au niveau des scores

		Témoins			Patients				
		SCORES							
		max.	Nb	Moy	ET	Nb	Moy	ET	p
NOMBRES									
A1. Comptage oral (CO)	20	86	19,83	0,8	49	18,14	2,872	0,000 ***	
A1a. CO endroit	5	86	5	0	49	4,9	0,714	n.s.	
A1b. CO rebours	5	85	5	0	49	4,73	1,036	0,008 **	
A1c. CO endroit de 3 en 3	5	86	4,91	0,587	49	4,61	1,222	n.s.	
A1d. CO rebours de 2 en 2	5	86	4,98	0,152	49	4,02	1,774	0,000 ***	
A2. Dénombrement	10	86	9,78	0,562	48	9,21	1,473	n.s.	
A3a. Désignation nx arabes	10	86	9,65	0,609	48	9,15	1,167	0,004 **	
A3b. Désignation NVÉ	10	86	9,48	0,698	48	9,06	1,278	n.s.	
A4. Jugement de parité	10	85	9,86	0,639	46	9,41	1,185	0,000 ***	
A5a. Jug. grandeur nx arabes	20	86	19,62	0,689	48	19,35	1,176	n.s.	
A5b. Jug. grandeur NVÉ	20	86	18,73	1,278	47	16,94	2,399	0,000 ***	
A5c. Jug. grandeur NVO	20	86	19,63	0,798	46	18,26	1,807	0,000 ***	
A6. Plac. nx arabes sur échelle	10	86	9,4	0,898	45	6,69	2,61	0,000 ***	
TRANSCODAGES									
B1. Lecture à voix haute nx arabes	20	86	19,85	0,392	46	19,26	1,421	0,01 *	
B2. Lecture à voix haute NVÉ	20	86	19,9	0,344	46	19,5	0,753	0,000 ***	
B3. Écriture sous dictée nx arabes	20	83	19,88	0,363	45	18,64	3,192	0,000 ***	
B4. Écriture sous dictée NVÉ	20	83	19,65	0,956	44	17,64	3,846	0,000 ***	
B5. nx arabes -> NVÉ	10	85	9,88	0,324	44	9,18	1,742	0,006 **	
B6. NVÉ -> nx arabes	10	86	9,8	0,505	42	8,82	1,846	0,000 ***	
B7. Schéma jetons -> nx arabes	10	86	9,56	0,761	42	8,21	2,125	0,000 ***	
B8. Nx arabes -> schéma jetons	10	85	9,89	0,31	42	8,71	1,812	0,000 ***	
CALCUL									
C1a. FA additions	25	86	24,87	0,455	46	23,72	3,384	0,000 ***	
C1b. FA soustractions	25	86	24,49	0,891	46	23,35	2,83	0,002 **	
C1c. FA multiplications	25	86	23,17	1,668	46	21,46	2,949	0,001 **	
C1d. FA divisions	25	86	23,22	2,333	44	18,61	6,449	0,000 ***	
C2. Calcul mental	20	85	17,29	2,434	43	12,77	5,075	0,000 ***	
C3. Calcul écrit	10	85	8,96	1,052	41	7,07	2,005	0,000 ***	
C4a. Calcul exact cm add.	20	84	19,88	0,422	47	19,6	0,901	0,026 *	
C4b. Calcul exact cm mult.	20	84	19,89	0,411	47	19,43	0,972	0,000 ***	
C5a. Calcul approx. cm add.	20	83	19,82	0,544	45	18,82	2,188	0,000 ***	
C5b. Calcul approx. cm mult.	20	83	19,78	0,716	44	18,59	1,847	0,000 ***	
C6a. Principes arithm. add.	15	84	13,46	1,639	27	12,44	2,651	0,044 *	
C6b. Principes arithm. mult.	15	83	12,71	1,991	24	10,33	2,839	0,000 ***	
C7. Résolution pb simples	10	85	8,84	1,078	41	6,27	2,665	0,000 ***	
CONNAISSANCES USUELLES									
D1. Connaissances sém.	10	86	8,65	0,93	47	7,4	1,651	0,000 ***	
D2. Jug. grandeur context.	5	85	4,88	0,324	47	4,43	0,773	0,000 ***	
D3. Horloges	20	84	19,26	1,131	46	14,83	5,642	0,000 ***	

TABLEAU 3. DIFFERENCES ENTRE LES TEMOINS ET LES PATIENTS AU NIVEAU DU SCORE

Le tableau 3 indique les valeurs moyennes et les écarts types concernant les scores aux épreuves de l'ECAN pour chacun des groupes patients et témoins, ainsi que le niveau de significativité de la différence entre ces deux populations.

Ainsi, l'analyse du p nous permet d'affirmer qu'une différence entre nos deux populations a été observée pour 32 épreuves sur 37, au détriment des patients DTA. On remarque notamment une différence très fortement significative (***) entre les deux groupes dans 24 épreuves.

Nous constatons cependant une absence de différence significative pour 5 épreuves, **toutes issues de la partie A** (nombres).

Ces résultats sont récapitulés dans le tableau 3 ci-dessus.

1.2. Au niveau du temps de réalisation

La comparaison des temps de réalisation aux épreuves de l'ECAN, indiqués dans le tableau 4 ci-dessous, permet de mettre en évidence une différence entre les deux groupes dans 36 épreuves sur 37, au profit des témoins. Parmi ces 36 épreuves, nous constatons une différence très fortement significative (***) entre les deux groupes dans 34 épreuves.

Pour deux épreuves de la partie A (**A1b.** comptage oral à rebours et **A1c.** comptage oral endroit de 3 en 3), la différence entre les témoins et les patients est fortement significative (**). Enfin, une absence de différence significative a été retrouvée pour l'épreuve **A1a.** (comptage oral endroit).

	Témoins			Patients			
	TEMPS (EN SECONDES)						
	Nb	Moy	ET	Nb	Moy	ET	<i>p</i>
NOMBRES							
A1. Comptage oral (CO)	86	16,26	6,132	49	31,1	23,426	0,000 ***
A1a. CO endroit	86	3,13	1,421	49	4,51	4,219	n.s.
A1b. CO rebours	86	3,31	1,521	49	6,84	8,26	0,003 **
A1c. CO endroit de 3 en 3	86	4,52	2,664	49	8,41	9,528	0,001 **
A1d. CO rebours de 2 en 2	86	5,29	2,444	49	11,41	8,384	0,000 ***
A2. Dénombrement	85	43,78	12,14	48	70,54	26,643	0,000 ***
A3a. Désignation nx arabes	84	31,39	7,173	48	63,29	59,842	0,000 ***
A3b. Désignation NVÉ	86	50,13	15,251	48	101,77	68,056	0,000 ***
A4. Jugement de parité	85	21,08	11,677	46	35,2	20,847	0,000 ***
A5a. Jug. grandeur nx arabes	85	54,04	13,726	48	90,94	42,286	0,000 ***
A5b. Jug. grandeur NVÉ	86	98,33	29,959	47	166,81	63,03	0,000 ***
A5c. Jug. grandeur NVO	86	86,55	18,85	45	122,69	40,422	0,000 ***
A6. Plac. nx arabes sur échelle	86	52,91	22,774	43	125,3	77,113	0,000 ***
TRANSCODAGES							
B1. Lecture à voix haute nx arabes	86	20,45	5,057	46	31,65	11,545	0,000 ***
B2. Lecture à voix haute NVÉ	86	28,81	7,952	46	43,93	15,604	0,000 ***
B3. Écriture sous dictée nx arabes	83	64,1	17,801	44	127,09	68,051	0,000 ***
B4. Écriture sous dictée NVÉ	83	190,7	47,487	44	334,91	135,835	0,000 ***
B5. Nx arabes -> NVÉ	85	68,04	20,783	44	125,89	59,212	0,000 ***
B6. NVÉ -> nx arabes	86	30,52	11,63	43	72,12	49,893	0,000 ***
B7. Schéma jetons -> nx arabes	86	62,73	21,35	42	161,33	80,543	0,000 ***
B8. Nx arabes -> schéma jetons	85	95,32	31,971	42	191,45	85,028	0,000 ***
CALCUL							
C1a. FA additions	86	28,09	11,157	46	52,89	33,581	0,000 ***
C1b. FA soustractions	86	38,87	14,519	46	79,63	57,28	0,000 ***
C1c. FA multiplications	86	42,09	19,164	45	85,98	50,536	0,000 ***
C1d. FA divisions	86	74,87	35,945	44	150,5	83,685	0,000 ***
C2. Calcul mental	85	152,04	73,662	42	285,4	125,4	0,000 ***
C3. Calcul écrit	84	114,29	49,126	41	226,73	120,608	0,000 ***
C4a. Calcul exact cm add.	83	42,22	16,245	47	102,89	61,564	0,000 ***
C4b. Calcul exact cm mult.	82	39,12	17,343	47	101,94	93,196	0,000 ***
C5a. Calcul approx. cm add.	83	58,39	23,569	45	143,71	80,179	0,000 ***
C5b. Calcul approx. cm mult.	83	56,52	23,801	44	126,43	72,63	0,000 ***
C6a. Principes arithm. add.	82	130,73	56,443	27	272,26	121,293	0,000 ***
C6b. Principes arithm. mult.	83	164,4	83,608	24	295	100,137	0,000 ***
C7. Résolution problèmes simples	85	231,33	104,182	38	549,24	244,189	0,000 ***
CONNAISSANCES USUELLES							
D1. Connaissances sém.	85	45,69	11,953	47	68,74	37,417	0,000 ***
D2. Jug. grandeur context.	85	23,61	8,036	47	46,72	29,975	0,000 ***
D3. Horloges	84	81,26	26,599	47	153,89	64,558	0,000 ***

TABLEAU 4. DIFFERENCES ENTRE LES TEMOINS ET LES PATIENTS AU NIVEAU DU TEMPS

1.3. Différence très fortement significative : performance et temps

Une différence très fortement significative entre les résultats des patients DTA et ceux des témoins a été relevée à la fois au niveau du temps et au niveau du score (***/***) dans 24 épreuves sur 37.

Ces 24 épreuves sont récapitulées dans le tableau 5 ci-dessous.

NOMBRES	CALCUL
A1. Comptage oral (CO)	C1a. FA additions
A1d. CO rebours de 2 en 2	C1d. FA divisions
A4. Jugement de parité	C2. Calcul mental
A5b. Jug. grandeur NVÉ	C3. Calcul écrit
A5c. Jug. grandeur NVO	C4b. Calcul exact cm mult.
A6. Plac. nx arabes sur échelle	C5a. Calcul approx. cm add.
TRANSCODAGES	C5b. Calcul approx. cm mult.
B2. Lecture à voix haute NVÉ	C6b. Principes arithm. mult.
B3. Écriture sous dictée nx arabes	C7. Résolution pb simples
B4. Écriture sous dictée NVÉ	CONNAISSANCES USUELLES
B6. NVÉ -> nx arabes	D1. Connaissances usuelles
B7. Schéma jetons -> nx arabes	D2. Jug. grandeur context.
B8. Nx arabes -> schéma jetons	D3. Horloges

TABLEAU 5. EPREUVES DE L'ECAN POUR LESQUELLES LA DIFFERENCE EST TRES FORTEMENT SIGNIFICATIVE, A LA FOIS EN SCORE ET EN TEMPS

2. Recherche de l'existence d'un profil spécifique de troubles

Les profils spécifiques, représentés par des Z scores, sont récapitulés dans les graphiques 3 (scores) et 4 (temps). L'analyse qualitative des Z scores des patients DTA permet une comparaison à la norme et ainsi de quantifier la déviance. Nous retenons un **Z score de 1,65** comme repère, soit 1,65 ET, correspondant au seuil pathologique du percentile 5 pour un individu.

2.1. Au niveau des scores

Concernant les scores, les patients DTA obtiennent un Z score supérieur à 1,65 pour 18 épreuves sur 37. Nous pouvons constater que les déviances par rapport aux témoins sont moindres concernant la partie A (nombres). En effet, 7 épreuves sur 13 ont un Z score inférieur à 1.

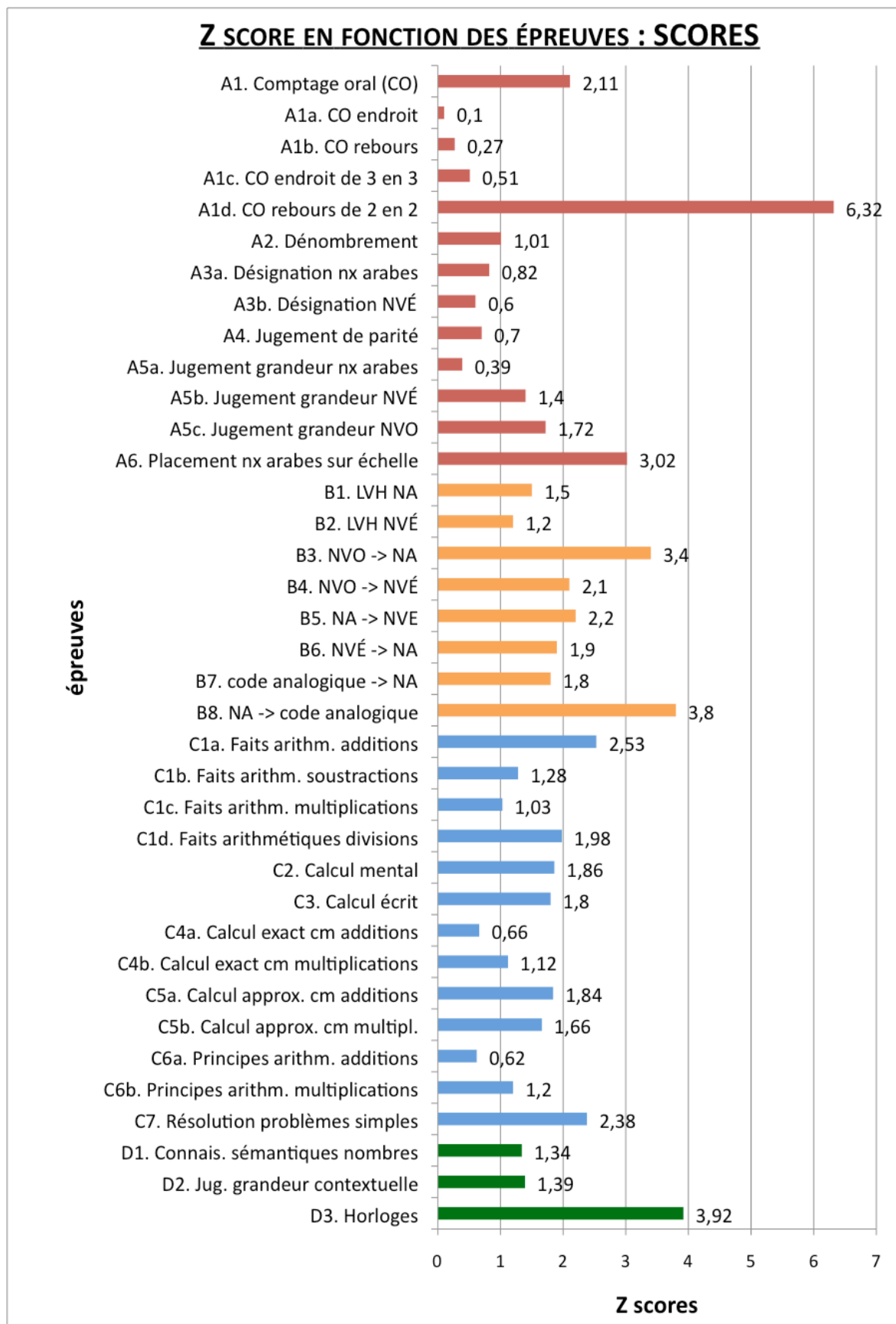
En revanche, deux épreuves paraissent particulièrement sensibles : **A1d.** (6,32 ET) et **A6.** (3,02 ET).

Alors que certaines épreuves mettent en évidence une déviance importante par rapport aux témoins, nous constatons que la majorité des épreuves de la partie C (calcul) se situent à **moins de 2 ET des témoins.**

Nous remarquons notamment 5 épreuves se situant à plus de 3 ET de la norme étant par conséquent particulièrement sensibles à la maladie :

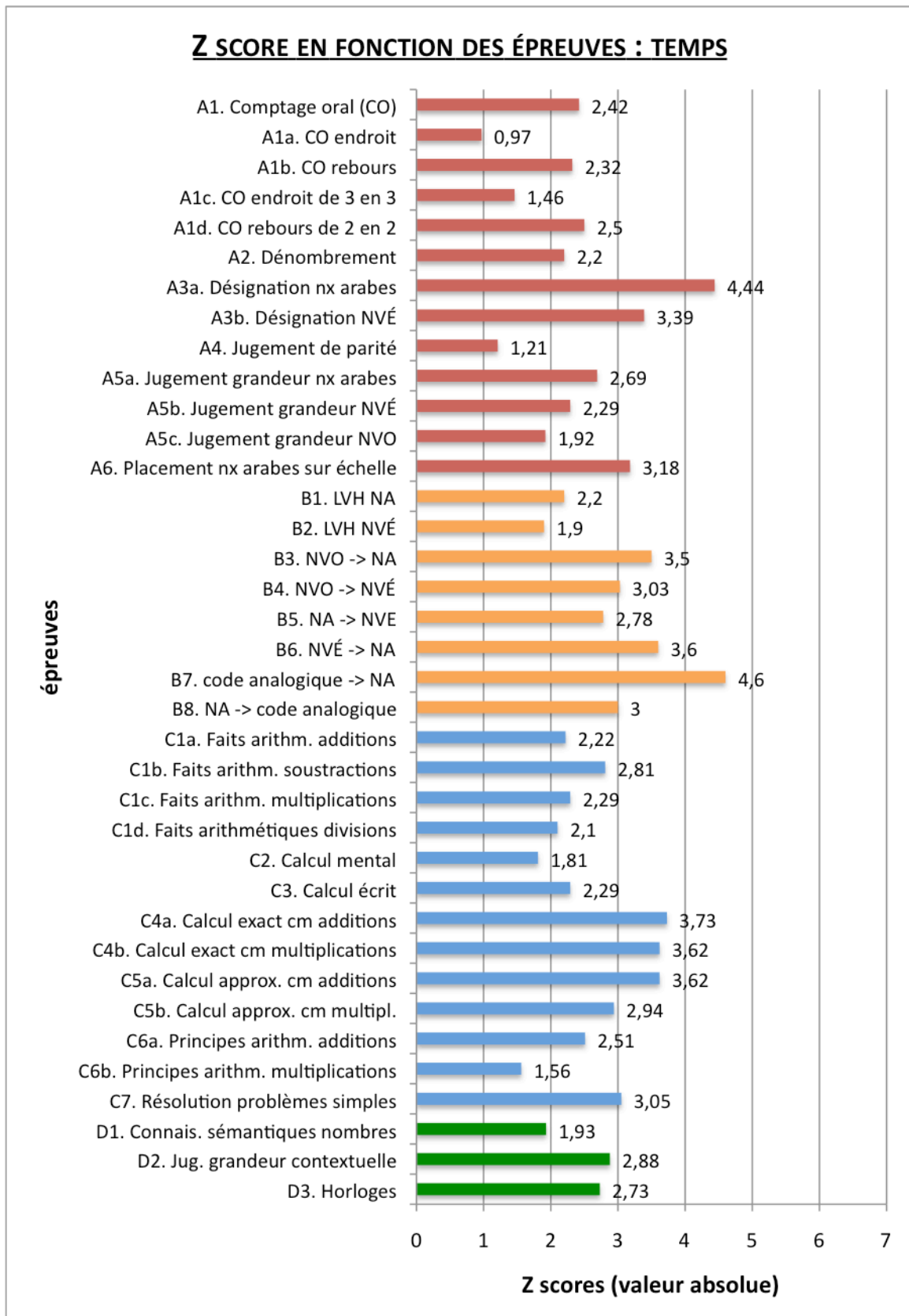
- **A1d.** comptage oral à rebours de 2 en 2 (6,32 ET),
- **A6.** placement de NA sur une échelle (3,02 ET),
- **B3.** écriture sous dictée de NA (3,4 ET),
- **B8.** établissement d'un schéma de jetons correspondant à un nombre écrit en chiffres arabes (3,8 ET),
- **D3.** horloges (3,92 ET).

Ces résultats figurent dans le graphique 3 ci-dessous.



GRAPHIQUE 3. COMPARAISON A LA NORME, Z SCORES SELON LES EPREUVES (SCORES)

2.2. Au niveau des temps de réalisation



GRAPHIQUE 4. COMPARAISON A LA NORME, Z SCORES SELON LES EPREUVES (TEMPS)

Concernant les temps de réalisation, le graphique 4 ci-dessus nous indique que les performances des patients DTA se situent à plus de 1,65 ET pour 33 épreuves sur 37. De plus, **12 épreuves se situent au-delà de 3 ET**. Ainsi, nous pouvons affirmer que les données correspondant au temps de réalisation traduisent davantage de déviance que les données correspondant aux scores chez les patients DTA par rapport aux témoins.

Les 5 épreuves les plus perturbées au niveau du temps sont :

- **A3a.** désignation de NA (4,44 ET),
- **B7.** production de NA à partir d'un schéma de jetons (4,6 ET),
- **C4a.** calcul exact à choix multiple/additions (3,73 ET),
- **C4b.** calcul exact à choix multiple/multiplications (3,62 ET),
- **C5a.** calcul approximatif à choix multiple/additions (3,62 ET).

Nous pouvons remarquer que les quatre épreuves dont le Z score est inférieur à 1,65 au niveau du temps ont des Z scores compris entre 0,1 et 1,2 au niveau des scores.

3. Étude des facteurs de variation

3.1. Analyse des corrélations entre les épreuves de l'ECAN et le MMSE

	SCORES		TEMPS	
	MMSE			
	r	p	r	p
NOMBRES				
A1. Comptage oral (CO)			-0,67	0,000 ***
A1a. CO endroit				
A1b. CO rebours			-0,55	0,000 ***
A1c. CO endroit de 3 en 3			-0,55	0,000 ***
A1d. CO rebours de 2 en 2	0,52	0,000 ***	-0,51	0,000 ***
A2. Dénombrement	0,57	0,000 ***	-0,6	0,000 ***
A3a. Désignation nx arabes	0,65	0,000 ***	-0,63	0,000 ***
A3b. Désignation NVÉ			-0,63	0,000 ***
A4. Jugement de parité			-0,56	0,000 ***
A5a. Jug. grandeur nx arabes	0,66	0,000 ***	-0,61	0,000 ***
A5b. Jug. grandeur NVÉ				
A5c. Jug. grandeur NVO			-0,55	0,000 ***
A6. Plac. nx arabes sur échelle	0,53	0,000 ***		
TRANSCODAGES				
B1. Lecture à voix haute nx arabes			-0,58	0,000 ***
B2. Lecture à voix haute NVÉ			-0,51	0,000 ***
B3. Écriture sous dictée nx arabes	0,53	0,000 ***	-0,52	0,000 ***
B4. Écriture sous dictée NVÉ	0,55	0,000 ***		
B5. Nx arabes -> NVÉ				
B6. NVÉ -> nx arabes	0,51	0,000 ***	-0,54	0,000 ***
B7. Schéma jetons -> nx arabes				
B8. Nx arabes -> schéma jetons				
CALCUL				
C1a. FA additions			-0,58	0,000 ***
C1b. FA soustractions				
C1c. FA multiplications	0,55	0,000 ***	-0,53	0,000 ***
C1d. FA divisions	0,54	0,000 ***		
C2. Calcul mental	0,52	0,000 ***		
C3. Calcul écrit				
C4a. Calcul exact cm add.			-0,52	0,000 ***
C4b. Calcul exact cm mult.				
C5a. Calcul approx. cm add.			-0,57	0,000 ***
C5b. Calcul approx. cm mult.				
C6a. Principes arithm. add.			-0,57	0,002 **
C6b. Principes arithm. mult.			-0,66	0,000 ***
C7. Résolution pb simples	0,51	0,001 **	-0,53	0,001 **
CONNAISSANCES USUELLES				
D1. Connaissances sém.	0,54	0,000 ***	-0,53	0,000 ***
D2. Jug. grandeur context.			-0,55	0,000 ***
D3. Horloges	0,58	0,000 ***	-0,58	0,000 ***

**TABLEAU 6. CORRELATIONS ENTRE LES EPREUVES DE L'ECAN ET LE MMSE, AU NIVEAU DU SCORE
ET DU TEMPS**

Au vu des corrélations détaillées dans le tableau 6 ci-dessus, nous pouvons affirmer que 13 épreuves de l'ECAN sont corrélées de façon très fortement significative (***) avec le MMSE au niveau du score, ainsi que 22 épreuves au niveau du temps de réalisation. De plus, 9 épreuves de l'ECAN sont corrélées de façon très fortement significative avec le MMSE, à la fois au niveau du score et au niveau du temps (***/***).

Enfin, parmi les 24 épreuves de l'ECAN les plus chutées par les patients DTA (tableau 5), 5 épreuves sont corrélées au MMSE, à la fois au niveau du score et du temps (***/***):

- **A1d.** comptage oral à rebours de 2 en 2,
- **B3.** écriture sous dictée de NA,
- **B6.** écriture de NA à partir de NVÉ,
- **D1.** connaissances sémantiques,
- **D3.** horloges.

3.2. Analyse des corrélations entre les épreuves de l'ECAN et les TMT (A et B)

Les corrélations entre l'épreuve **A1a.** comptage oral endroit, et les TMT-A et TMT-B n'ont pas pu être calculées en ce qui concerne les scores.

D'une manière générale, nous pouvons dire que la majorité des corrélations entre les épreuves de l'ECAN et les TMT concernent les temps de réalisation.

Concernant le **TMT-A**, seules 4 épreuves de l'ECAN sont corrélées au niveau des scores, dont 3 de façon fortement significative (**). Au niveau des temps de réalisation, 18 épreuves sont corrélées, dont 15 de façon très fortement significative (***). Il est intéressant de noter que parmi ces 15 épreuves, 12 sont issues de la partie A (nombres).

Pour le **TMT-B**, aucune épreuve de l'ECAN n'est corrélée de façon très fortement significative (***). On note cependant des corrélations fortement significatives (**) avec l'épreuve **C7.** (résolution de problèmes simples) au niveau des scores, et avec les épreuves **A3b.** (désignation de numéraux verbaux écrits) et **C1c.** (faits arithmétiques/multiplications) pour les temps.

Ces résultats sont récapitulés dans le tableau 7 ci-dessous.

	TMT-A		TMT-B	
	scores	temps	scores	temps
NOMBRES				
A1a. CO endroit	-	0,6 ***	-	
A1b. CO rebours		0,84 ***		
A1c. CO endroit de 3 en 3		0,9 ***		
A1d. CO rebours de 2 en 2	-0,63 **	0,72 ***		
A2. Dénombrement		0,65 ***		
A3a. Désignation nx arabes		0,61 ***		
A3b. Désignation NVÉ		0,65 ***		0,72 **
A4. Jugement de parité		0,43 ***		
A5a. Jug. grandeur nx arabes		0,66 ***		0,54 *
A5b. Jug. grandeur NVÉ		0,59 ***		
A5c. Jug. grandeur NVO		0,48 ***		
A6. Plac. nx arabes sur échelle		0,47 ***		
TRANSCODAGES				
B4. Écriture sous dictée NVÉ		0,67 **		
B6. NVÉ -> nx arabes		0,77 ***		
B7. Schéma jetons -> nx arabes				0,59 *
CALCUL				
C1a. FA additions		0,86 ***		
C1b. FA soustractions				0,56 *
C1c. FA multiplications				0,63 **
C1d. FA divisions				0,55 *
C4a. Calcul exact cm add.		0,74 ***		
C4b. Calcul exact cm mult.		0,54 *		
C5b. Calcul approx. cm mult.				0,52 *
C6a. Principes arithm. add.				0,54 *
C7. Résolution pb simples	-0,55 *		-0,7 **	0,52 *
CONNAISSANCES USUELLES				
D1. Connaissances sém.	-0,62 **	0,53 *		
D3. Horloges	-0,63 **			

TABLEAU 7. CORRELATIONS ET DEGRE DE SIGNIFICATIVITE ENTRE LE TMT (A ET B) ET LES EPREUVES DE L'ECAN, AU NIVEAU DU SCORE ET DU TEMPS

3.3. Analyse des corrélations entre les épreuves de l'ECAN et les empan

Les corrélations entre l'épreuve **A1a.** comptage oral endroit et les tâches d'empan endroit et envers n'ont pas pu être calculées pour les scores.

Aucune épreuve de l'ECAN n'est corrélée de façon très fortement significative (***) avec les tâches d'empan endroit et envers, que ce soit pour le score ou pour le temps de réalisation. Seules deux épreuves sont corrélées de façon fortement significative (**): l'épreuve **B3.** avec l'empan envers au niveau du score et l'épreuve **C6b.** avec l'empan endroit au niveau du temps.

Ces résultats sont récapitulés dans le tableau 8 ci-dessous.

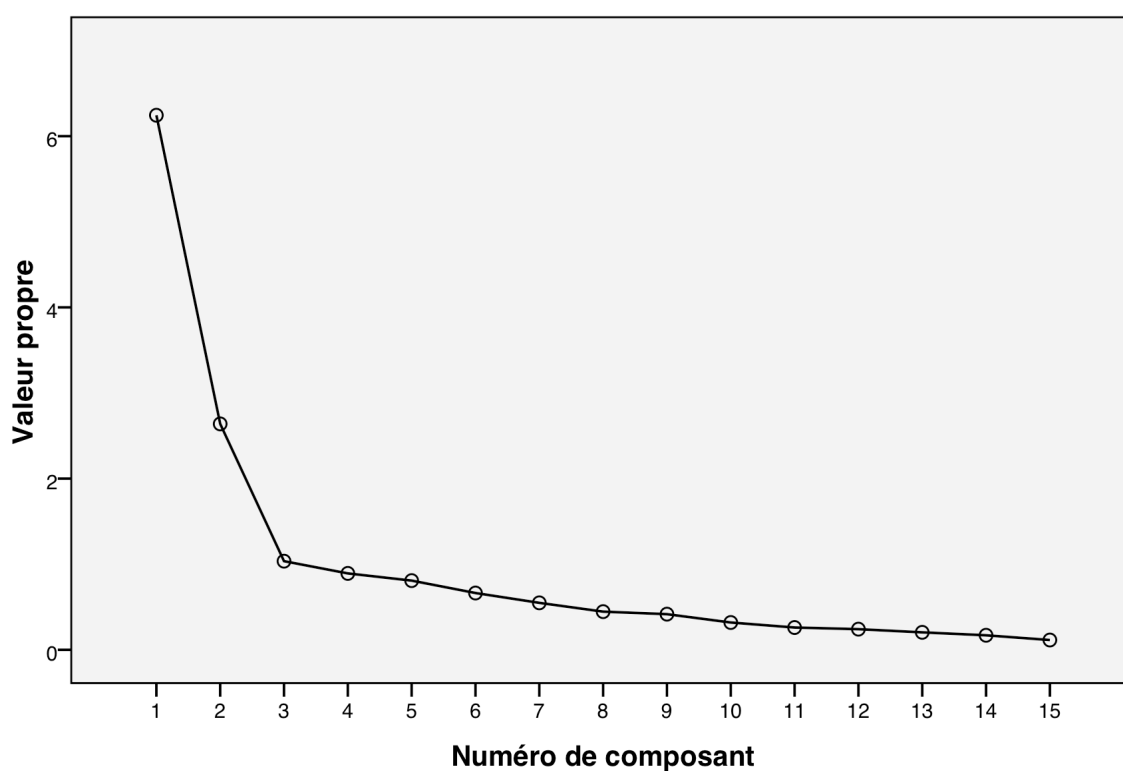
	EMPAN ENDROIT		EMPAN ENVERS	
	scores	temps	scores	temps
NOMBRES				
A1a. CO endroit	-		-	
TRANSCODAGES				
B3. Écriture sous dictée nx arabes			0,53 **	
CALCUL				
C6b. Principes arithm. mult.		-0,71 **		

TABLEAU 8. CORRELATIONS ET DEGRE DE SIGNIFICATIVITE ENTRE LES EPREUVES DE L'ECAN ET LES EMPANS ENDROIT ET ENVERS, AU NIVEAU DU SCORE ET DU TEMPS

4. Structure de l'ECAN

L'analyse factorielle a été menée avec 15 épreuves de l'ECAN, récapitulées dans le tableau 9.

Le graphique 5 ci-dessous (graphique de valeurs propres) nous indique que deux facteurs sont prédominants.



GRAPHIQUE 5. ANALYSE FACTORIELLE : GRAPHIQUE DE VALEURS PROPRES

Le premier facteur représente 41,6 % de la variance, et le second en représente quant à lui 17,6 %. L'ensemble des 2 facteurs correspond ainsi à **59,2 % de la variance**.

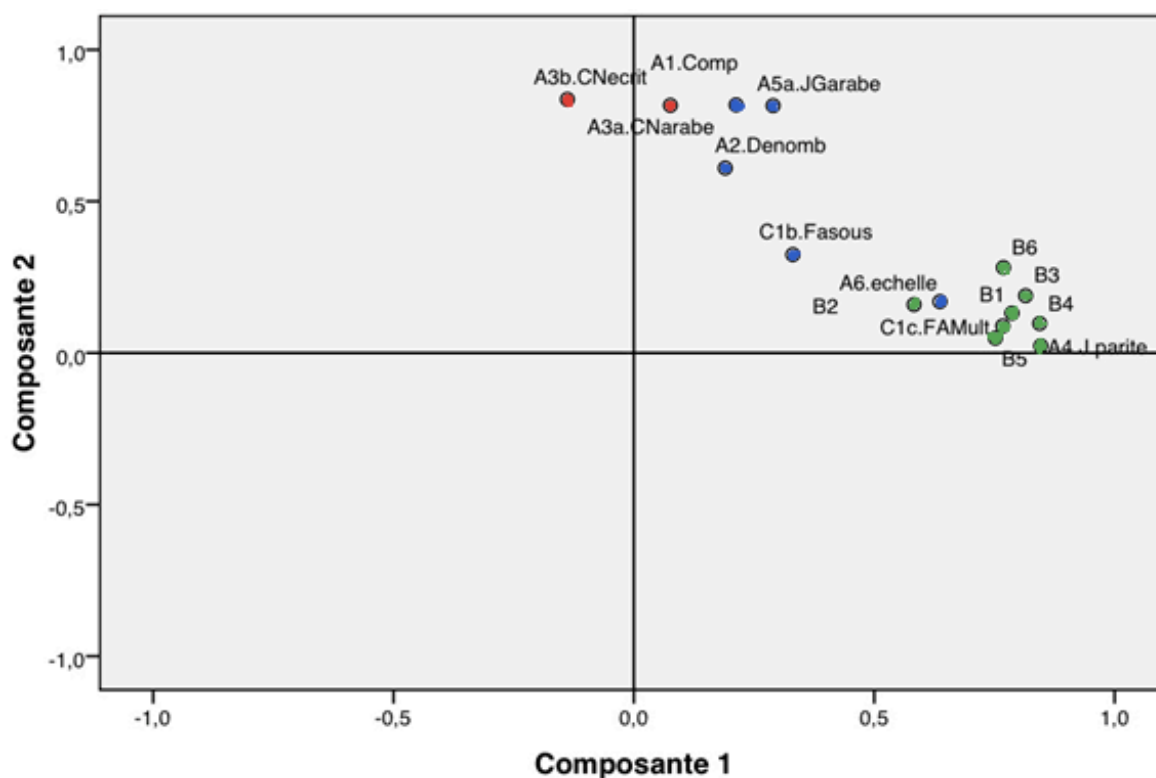
Parmi ces 15 épreuves, 5 sont censées évaluer plus spécifiquement le **module analogique** (en **jaune**) et les 10 autres, le **module symbolique** (en **bleu**).

Épreuve	Composante	
	1	2
A1. Comptage oral	0,076	0,816
A2. Dénombrement	0,19	0,61
A3a. Désignation NA	0,213	0,818
A3b. Désignation NVÉ	-0,138	0,836
A4. Jugement de parité	0,846	0,023
A5a. Jugement grandeur NA	0,289	0,816
A6. Placement NA sur échelle	0,637	0,169
B1. LVH NA	0,786	0,131
B2. LVH NÉ	0,583	0,159
B3. Écriture sous dictée NA	0,815	0,189
B4. Écriture sous dictée NVÉ	0,844	0,097
B5. NA -> NVÉ	0,752	0,049
B6. NVÉ -> NA	0,769	0,282
C1b. FA soustractions	0,331	0,324
C1c. FA multiplications	0,767	0,089

TABLEAU 9. ÉPREUVES ANALOGIQUES ET SYMBOLIQUES DE L'ECAN : MATRICE DES COMPOSANTES

Les résultats du tableau 9 ne semblent pas du tout corroborer notre hypothèse. En effet, les épreuves **A3a.**, **A3b.**, **A6.** et **C1b.** ne se rangent pas du côté présupposé (en rouge).

Cependant, sur le diagramme ci-dessous (graphique 6), nous notons tout de même que l'ensemble des composantes représentant les épreuves de la partie B de l'ECAN (transcodages) se trouvent en bas à droite, de façon assez clairement distincte.



GRAPHIQUE 6. EPREUVES SYMBOLIQUES ET ANALOGIQUES DE L'ECAN : DIAGRAMME DES COMPOSANTES

Si l'on ne suit pas strictement les facteurs proposés par l'analyse statistique, nous pouvons constater que la répartition des épreuves se fait selon 3 pôles de regroupement :

- **en bas à droite** (en vert), regroupant 8 des 10 épreuves symboliques,
- **au centre** (en bleu), correspondant à l'ensemble des 5 épreuves analogiques,
- **en haut à gauche** (en rouge), contenant 2 épreuves censées évaluer le module symbolique.

Bien que l'interprétation soit plus complexe que l'analyse initiale, cette répartition analysée visuellement pourrait sous-tendre une organisation de type symbolique ou analogique des épreuves en question.

CHAPITRE VI - DISCUSSION

Les troubles du calcul et du traitement des nombres ont globalement suscité moins d'intérêt de la part des chercheurs que d'autres déficits tels que les troubles langagiers ou mnésiques. En effet, ce n'est qu'au cours des trente dernières années que les troubles de la cognition numérique ont justement été reconnus, grâce au développement de l'imagerie cérébrale et plus particulièrement de l'IRM fonctionnelle.

En outre, les outils destinés à l'évaluation des troubles du calcul et du traitement des nombres chez l'adulte présentent pour la plupart des limites, telles que l'absence de données normatives ou temporelles. Parmi ces outils existants, seuls quelques uns ont été élaborés sur la base d'un modèle cognitif. De plus, peu ont été adaptés en langue française.

Par conséquent, les troubles du calcul et du traitement des nombres chez les patients atteints de DTA ont peu été évalués. Les troubles de la cognition numérique peuvent cependant créer de réelles difficultés en vie quotidienne, telles que l'impossibilité de lire l'heure, d'effectuer de petits calculs mentaux comme la durée d'un trajet, de rédiger un chèque ou encore de s'orienter dans le temps et dans l'espace. De plus, la plupart des études n'évaluent qu'un seul composant, ne permettant pas une exploration complète des différents domaines et modules de la cognition numérique chez ces patients. Par exemple, certains auteurs se sont davantage intéressés au transcodage [47] [99] [107] [144] [146], d'autres à l'estimation cognitive [17], aux faits arithmétiques [62], aux habiletés numériques de la vie quotidienne [112] ou encore au calcul mental [125], ces différents auteurs ayant choisi de ne traiter que ce composant au sein de leur étude. Parmi les 25 études en notre possession, récapitulées en annexe 5, cinq sont des études de cas unique. Au sein des 20 études de groupes, le nombre d'inclusions est parfois faible. En effet, 13 études sur 20 incluent moins de 25 patients, certains auteurs admettant d'ailleurs que cela puisse constituer une limite [133].

L'objectif principal de ce mémoire est de fournir une étude exhaustive et détaillée des troubles du calcul et du traitement des nombres chez un groupe de 49 patients DTA, à l'aide d'un outil extensif : l'**ECAN** (Évaluation Clinique des Aptitudes Numériques). Cet outil a été développé à partir du NPC de Delazer, Girelli et coll. (2003) [45], l'adaptation en langue française ayant fait l'objet d'un mémoire d'orthophonie en 2010-2011 [104]. Il a par la suite été normalisé entre 2011 et 2013 sur 423 témoins, répartis en quatre tranches d'âge et trois niveaux socio-culturels. Cet outil analytique, simple à administrer en contexte clinique, permet l'évaluation

des troubles acquis du calcul et du traitement des nombres chez l'adulte. Les tâches ont été sélectionnées de manière à évaluer spécifiquement les différentes composantes et les représentations du système de calcul et de traitement des nombres. La prise en compte du temps de réalisation constitue une nouveauté par rapport aux batteries déjà existantes dans le domaine de l'évaluation des capacités numériques telles que le NPC. Ainsi, l'ECAN comporte 36 épreuves, donnant chacune une variable de score et une variable de temps, et permet une comparaison avec un groupe contrôle, comme le recommandent certains auteurs tels que Pesenti (2000) [126].

Ce bilan a été élaboré sur la base du modèle du Triple Code de Dehaene et Cohen (1995), permettant ainsi d'en tester l'approche. Ce modèle propose un traitement numérique reposant sur trois systèmes de représentation mentale des nombres, toutes trois reliées entre elles et chacune impliquée dans un type d'opération particulier : la représentation visuelle arabe, la représentation auditive verbale et la représentation analogique [87]. **La représentation visuelle arabe** permet l'identification de numéraux arabes. Elle est utilisée lors de calculs mentaux complexes et de tâches de jugement de parité. Elle se situerait, d'après ce modèle, au niveau des régions occipito-temporales bilatérales. **La représentation auditive verbale** est utilisée lors de l'accès aux faits arithmétiques et du comptage, permettant de stocker les formes verbale, phonologique et orthographique des nombres. Cette représentation constitue le module symbolique, et serait localisée au niveau des aires classiques du langage, au sein de l'hémisphère gauche. Enfin, **la représentation analogique** contient l'information sémantique des nombres, sous une forme non symbolique. Elle se situerait dans les deux hémisphères, à proximité des jonctions pariéto-temporo-occipitales [39].

1. Rappel des objectifs

Ce mémoire avait pour but de décrire les différents troubles numériques et arithmétiques rencontrés chez les patients atteints de DTA, en contribuant ainsi à la validation de l'ECAN. Nous avons donc recruté 49 patients présentant une DTA légère, modérée ou sévère, auxquelles nous avons administré un protocole d'évaluation composé de l'ECAN, du MMSE, du TMT (A et B) et de tâches d'empans endroit et envers. Ces patients ont été appariés au niveau de l'âge à un groupe de 86 contrôles.

Dans le cadre de ce mémoire, nous nous étions fixé quatre objectifs :

- Rechercher l'existence de différences entre les performances des témoins et des patients DTA aux épreuves de l'ECAN,
- Rechercher l'existence d'un profil spécifique de troubles chez les patients DTA à travers une analyse qualitative de leurs performances en score et en temps aux épreuves de l'ECAN,
- Étudier les facteurs de variation, en recherchant d'éventuelles corrélations entre les épreuves de l'ECAN et le MMSE, le TMT ou les tâches d'empan,
- Étudier la structure de l'ECAN au moyen d'une analyse factorielle, en déterminant si l'utilisation de certaines épreuves permet de confirmer leur spécificité dans l'évaluation des modules analogique et symbolique.

Nous émettons deux réserves méthodologiques. Tout d'abord, les données médicales des patients DTA ne nous ont pas toujours été accessibles. Par conséquent, nous n'avons pas pu vérifier l'intégralité des critères diagnostiques de la maladie. Dans certains cas, le diagnostic de DTA nous a été confirmé oralement. Ensuite, compte tenu de la moyenne d'âge de nos patients (**83,4 ans**, +/- 5,3), nous avons sélectionné l'intégralité des témoins dont l'âge était strictement supérieur à 70 ans. Malgré cela, un appariement strict n'a pas été possible. Nous constatons en effet des différences majeures portant sur l'âge, sur la répartition du NSC et sur le genre entre nos deux populations.

2. Principaux résultats

Nous avons pu mettre en évidence des différences entre les témoins et les patients DTA dans la majorité des épreuves de l'ECAN concernant les scores et les temps de réalisation. De plus, nous avons vu que la différence entre les témoins et les patients était très fortement significative à la fois au niveau des scores et des temps de réalisation pour 24 épreuves sur 37. Nous avons ainsi contribué à la validation de L'ECAN, cet outil étant en mesure de différencier les performances saines des performances déviantes. Nous constatons cependant qu'une absence de différence significative est retrouvée pour 5 épreuves au niveau des scores, et pour 1 épreuve au niveau des temps de réalisation, **toutes issues de la partie A** (nombres). Ceci peut potentiellement être expliqué par le fait que les compétences auxquelles renvoient ces épreuves sont plus longtemps préservées et épargnées par la maladie, étant acquises plus

précocement que d'autres, comme le suggèrent Cappelletti, Butterworth et coll. (2012) [21] ou encore Kaufmann, Montanes et coll. (2002) [96]. Il paraît également probable que les épreuves de la partie A soient trop simples et donc moins sensibles, au vu des effets plafond rapportés par Avoine et Maréchal-Bihr lors de la normalisation de l'ECAN [11] ainsi que par Delazer, Girelli et coll. (2003) dans des épreuves comparables [45]. Par conséquent, cet effet plafond aurait une incidence sur le manque de significativité.

L'ensemble de ces résultats indique que les patients DTA présentent d'importantes difficultés dans le domaine de la cognition numérique illustrées par des performances dégradées, allant dans le sens de plusieurs études. En effet, parmi les auteurs ayant évalué différents composants de la cognition numérique, certains mirent en évidence une atteinte diffuse des aptitudes numériques et arithmétiques chez leurs patients, tels que Carlomagno, Iavarone et coll. (1999) [22]. Cette dégradation des performances est à mettre en lien avec la sévérité de la démence. Le MMSE moyen de notre groupe de patients est de 19,7 (+/- 4,6), correspondant à une démence modérée [147].

Grâce à l'analyse qualitative des Z scores, nous avons pu mettre en évidence une altération majeure de certaines compétences par rapport à d'autres, en scores et encore davantage en temps de réalisation. Une grande partie des Z scores se situent au-delà de 1,65 ET, repère choisi dans cette étude, correspondant au percentile 5. En effet, nous avons vu que les patients DTA obtenaient un Z score supérieur à 1,65 pour 18 épreuves sur 37 au niveau des scores, et pour 33 épreuves sur 37 au niveau des temps de réalisation. Nous pouvons donc affirmer que les temps de réalisation des patients DTA sont davantage affectés que les scores aux épreuves de l'ECAN.

Au niveau des scores, nous avons constaté que les déviances de la partie A, traduites par les Z scores, sont moindres. En effet, parmi les 13 épreuves, 7 se situent sous la barre de 1 ET. Ces résultats vont dans le sens de certains auteurs, concluant que ces compétences sont davantage résistantes à la maladie [21] [81]. Nous pouvons également supposer que les épreuves sont moins sensibles à la pathologie.

Le Z score obtenu au comptage oral à l'endroit (**A1a.**) ne traduit aucune déviance (0,1 ET), comme le suggéraient Kaufmann, Montanes et coll. (2002) [96], bien que ces auteurs aient uniquement évalué des patients DTA de stade débutant. Il en va de même pour l'épreuve de comptage oral à rebours (**A1b.**), dont le Z score de 0,27 ne traduit pas de difficultés majeures, contredisant ainsi Park, Jang et coll. (2012) [124]. Cependant, il faut préciser que Kaufmann, Montanes et coll. (2002) ont testé le comptage oral endroit de 0 à 20, et Park, Jang et coll.

(2012) le comptage oral envers de 20 à 0, or, les bornes de l'ECAN vont respectivement de 10 à 15 et de 10 à 5. Par conséquent, moins d'items sont testés dans ce bilan, le risque de commettre une erreur est donc plus faible. Delazer, Karner et coll. (2006) avaient mis en évidence des difficultés dans le comptage de patterns complexes de points contenant jusqu'à 30 éléments. Le Z score de l'épreuve **A2.** dénombrement (1,01) contredit ce résultat. Il faut cependant préciser que cette épreuve de l'ECAN n'évalue que des patterns contenant au maximum 15 points.

Lors de l'évaluation de routine des démences, la cognition numérique est en général très peu évaluée. Cependant, le MMSE propose une épreuve de comptage à rebours, de 3 en 3 à partir de 100. Dans cette étude, nous pouvons en effet constater que l'épreuve de comptage à rebours de 2 en 2 de l'ECAN (**A1d.**) est particulièrement sensible dans la DTA (6,32 ET), bien que les bornes et les pas ne soient pas similaires à ceux du MMSE. C'est également le cas de l'épreuve **A6.** placement de numéraux arabes sur une échelle (3,02 ET). Bien que ces épreuves n'aient pas été testées dans les articles à notre disposition, nous pouvons émettre l'hypothèse de déficits des fonctions attentionnelles et exécutives, fréquemment rapportés au sein des études telles que celle de Delazer, Karner et coll. (2006) [46]. Nous avons en effet constaté que nos patients DTA avaient obtenu des résultats significativement différents aux TMT-A et TMT-B par rapport à nos témoins.

La partie B (transcodages) semble atteinte de manière uniforme, la majorité des Z scores se situant entre 1,2 et 2,2. Cependant, deux épreuves semblent particulièrement sensibles (**B3.** transcodage de NVO en NA et **B8.** transcodage de NA en code analogique). L'épreuve **B3.** de l'ECAN évalue l'écriture sous dictée de numéraux arabes contenant jusqu'à six chiffres. Or, la plupart des auteurs n'ont évalué le transcodage de nombres qu'à un ou deux chiffres. Il est par conséquent difficile d'effectuer des comparaisons. De plus, leurs conclusions à ce sujet sont contradictoires. En effet, certains auteurs rapportent une préservation de l'écriture sous dictée de numéraux arabes à un ou deux chiffres, tels que Grafman, Kampen et coll. (1989) [81], à l'inverse d'Ardila, Matute et coll. (2003) [10]. Ces difficultés en transcodage peuvent être dues à des troubles inhibitoires [144] ou attentionnels [99]. Parmi les études évaluant le transcodage dans la DTA à notre disposition, aucune n'évalue le code analogique.

En ce qui concerne la partie C (nombres), nous avons constaté que les Z scores se situaient à moins de 2 ET, hormis pour deux épreuves : **C1a.** FA/additions (2,53 ET) et **C7.** résolution de problèmes simples (2,38 ET). De plus, les épreuves **C2.** calcul mental et **C3.** calcul écrit paraissent déviantes de façons assez similaires contrairement à ce que concluent Grafman,

Kampen et coll. (1989) dans leur étude de cas unique, les Z scores de ces deux épreuves étant respectivement de 1,86 et 1,8 [81].

Certains auteurs tels que Martin, Annis et coll. (2003) [111] affirment que les patients atteints de DTA modérée présentent une atteinte globale de leurs compétences arithmétiques, et ce, dès les tâches les plus simples. Nos résultats ne vont pas dans ce sens. En effet, les Z scores obtenus à certaines épreuves de l'ECAN telles que **C6a.** principes arithmétiques/additions (0,62) **C4a.** calcul à choix multiple/additions (0,66) ou encore **C1c.** faits arithmétiques/multiplications (1,03) mettent en évidence des compétences encore relativement préservées.

Brand, Kalbe et coll. (2003) rapportent des difficultés importantes en estimation chez les patients DTA [17]. L'épreuve d'estimation utilisée au sein de leur étude était corrélée aux connaissances générales. En effet, les facultés d'estimation font appel à des représentations sémantiques stockées en mémoire à long terme. Ainsi, nous pouvons mettre leurs résultats en lien avec les épreuves **D1.** connaissances sémantiques des nombres et **D2.** jugement de grandeur contextuelle de l'ECAN. Les Z scores de ces épreuves, respectivement 1,34 et 1,39 ne traduisent pas de difficultés majeures, contredisant ainsi ces auteurs. Enfin, le Z score de l'épreuve **D3.** horloges (3,92) nous permet de conclure que la lecture de l'heure est une épreuve particulièrement difficile pour les patients, ayant donc une réelle conséquence écologique. Nous pouvons mettre ce résultat en lien avec le test de l'horloge. En effet, ce test fut initialement créé pour évaluer les fonctions visuo-spatiales, mais s'est avéré très sensible dans le dépistage de la DTA. Il est donc très fréquemment utilisé en pratique clinique [147]. Dans ce test, on présente un cercle contenant un point au centre, le patient doit alors reconstituer une horloge avec une heure précise [135]. Un test de l'horloge échoué peut être la conséquence d'une atteinte de la représentation symbolique de l'heure (connaissances sémantiques), d'une atteinte des fonctions exécutives (défaut de stratégie ou de planification) ou bien d'une altération du code numérique.

Au niveau des temps de réalisation, les Z scores varient de 0,97 (**A1a.** comptage oral endroit) à 4,6 (**B7.** transcodage de code analogique en NA), la majorité se situant entre 2 et 3, traduisant ainsi une lenteur importante des patients DTA dans la réalisation des tâches, corroborant les résultats de certains auteurs [22] [96] [109].

Les quatre épreuves les moins chutées au niveau du temps de réalisation (**A1a.** comptage oral endroit, **A1c.** comptage oral à l'endroit de 3 en 3, **A4.** jugement de parité et **C6b.** principes arithmétiques/multiplications) ont également des Z scores peu élevés au niveau des scores.

Ceci peut s'expliquer par le fait que ces 4 épreuves font appel à des processus fortement automatisés et inscrits en mémoire à long terme.

Parmi les 10 épreuves pour lesquelles les patients ont réalisé des performances se situant à plus de 3 ET, en score ou en temps, nous avons ainsi sélectionné 5 épreuves très sensibles à la maladie afin de constituer **un outil de dépistage rapide** des troubles numériques et arithmétiques chez les patients DTA :

- comptage oral à rebours de 2 en 2,
- désignation de numéraux arabes,
- lecture de l'heure,
- transcodage de numéraux arabes en code analogique,
- placement de numéraux arabes sur une échelle.

Cette version courte de l'ECAN, dont la passation serait réalisée en moins de 10 minutes, permettrait de mesurer la déviance des patients DTA dans le domaine de la cognition numérique, avec seulement 5 épreuves.

Nous avons par la suite mis en évidence qu'un nombre important d'épreuves de l'ECAN sont corrélées avec le MMSE, et par conséquent avec la sévérité de la démence, comme le suggèrent plusieurs auteurs au sein de leur étude [48] [110] [133]. Ainsi, les compétences évaluées par ces épreuves de l'ECAN s'altèrent avec l'évolution de la maladie.

Certains auteurs affirment que les résultats aux épreuves numériques et arithmétiques des patients DTA sont davantage corrélés aux épreuves neuropsychologiques qu'au MMSE [22] [133]. En effet, Carlomagno, Iavarone et coll. (1999) ont mis en évidence que les épreuves de l'EC301 étaient corrélées avec le TMT-B et la tâche d'empan envers. Nos résultats ne vont pas dans ce sens. Dans le cadre de ce mémoire, nous avons constaté davantage de corrélations entre les épreuves de l'ECAN et le TMT-A. De plus, seules 2 épreuves étaient corrélées avec les tâches d'empan, allant dans le sens de plusieurs auteurs tels que Deloche, Hannequin et coll. (1995) [48] et Parlato, Lopez et coll. (1992) [125], selon lesquels les performances numériques et arithmétiques des patients ne sont pas corrélées avec les déficits mnésiques.

Dans la dernière partie de notre travail, nous avons souhaité savoir si la structure de l'ECAN permettait de traduire l'organisation de la cognition numérique, telle qu'elle est décrite dans le modèle du Triple Code de Dehaene et Cohen (1995). Rappelons que ce modèle propose un traitement numérique reposant sur trois systèmes de représentation mentale des nombres, toutes trois reliées entre elles et chacune impliquée dans un type d'opération particulier : la

représentation visuelle arabe, la représentation auditive verbale (ou module symbolique) et la représentation (ou module) analogique [87]. Le **module symbolique** est particulièrement lié au langage, et est utilisé lors de l'accès aux faits arithmétiques, stockés en mémoire à long terme, et lors du comptage. Le **module analogique** contient les informations sémantiques liées aux nombres, sous une forme non symbolique. Il est par conséquent impliqué dans la connaissance des grandeurs des nombres. Ainsi, certaines épreuves activent et évaluent plus spécifiquement l'un ou l'autre module.

Nous avons donc sélectionné 15 épreuves de l'ECAN, sur lesquelles nous avons fait des hypothèses d'appartenance à l'un ou l'autre module. Ainsi, parmi ces 15 épreuves, 10 sont censées évaluer le module symbolique, et les 5 autres sont censées évaluer le module analogique. Nous avons ensuite effectué une analyse factorielle.

Globalement, le profil d'organisation des épreuves se rapproche de nos hypothèses, allant dans le sens d'une évaluation plus spécifique de certains aspects de la cognition numérique en fonction des épreuves. Cependant, l'analyse du diagramme des composantes (graphique 6) nous fait constater deux épreuves "mal placées" (**A3a.** désignation de numéraux arabes, et **A3b.** désignation de numéraux verbaux écrits). Cet imprévu peut s'expliquer par le fait que la rencontre d'une représentation numérique active très rapidement le système analogique, et que par conséquent la tâche en question n'est pas pure. Il est également possible que le modèle du Triple Code soit finalement plus complexe que ce que décrivent les versions simplifiées. Il peut enfin s'agir d'une limite de notre méthode statistique employée.

2.1. Revue des hypothèses

Nous avons posé quatre hypothèses :

- **Hypothèse 1 :**

Les performances des patients DTA aux épreuves de l'ECAN sont significativement différentes de celles des témoins, en temps comme en performance.

⇒ Nous validons partiellement l'hypothèse 1. En effet, l'analyse des statistiques concernant les performances des patients DTA a pu mettre en évidence des différences significatives (*) à très fortement significatives (***) pour une grande majorité des épreuves de l'ECAN. Seules 5 épreuves concernant les scores, et 1 épreuve concernant les temps n'ont pas mis en évidence de différence avec les témoins. Ces 6 épreuves sont toutes issues de la partie A (nombres), partie pour laquelle de nombreux effets plafond ont été constatés.

- **Hypothèse 2 :**

Les Z scores des épreuves de la partie A sont moins élevés que les Z scores des autres domaines de l'ECAN, en terme de scores.

⇒ *Nous validons l'hypothèse 2.* Nous avons observé une importante sensibilité des épreuves de l'ECAN à la maladie, au niveau des scores et encore davantage en temps de réalisation. Malgré l'absence de statistiques, l'analyse des déviations des patients DTA mesurées par les Z scores nous a permis de constater de moindres déviations à la partie A qu'aux autres parties de l'ECAN au niveau des scores. En effet, parmi les 13 épreuves de cette partie, 7 ont un Z score inférieur à 1, ce qui n'est pas le cas pour les trois autres parties de l'ECAN.

- **Hypothèse 3 :**

Les scores des patients DTA aux épreuves de l'ECAN sont corrélés au MMSE, au TMT et aux tâches d'empan.

⇒ *Nous validons partiellement l'hypothèse 3.* Nous avons constaté qu'un nombre important d'épreuves de l'ECAN étaient corrélées au MMSE, au niveau du score, mais encore davantage au niveau du temps de réalisation. Au niveau du TMT, très peu de corrélations ont été retrouvées entre les épreuves de l'ECAN et le TMT-B. Les principales corrélations constatées concernaient le TMT-A et les épreuves au niveau des temps de réalisation, au sein desquelles se trouvaient l'intégralité des épreuves de la partie A (nombres), corrélées de façon très fortement significative. En revanche, très peu de corrélations entre les tâches d'empan endroit et envers et les épreuves de l'ECAN ont été observées.

- **Hypothèse 4 :**

L'ECAN est en mesure d'évaluer deux modules spécifiques de la cognition numérique : le module analogique et le module symbolique.

⇒ *Nous validons partiellement l'hypothèse 4.* Nous avons choisi 15 épreuves de l'ECAN, dont 10 sont censées évaluer le module symbolique, et 5 le module analogique, comme le prédit le modèle du Triple Code de Dehaene et Cohen (1995). Après une analyse discriminante avec la recherche de 2 facteurs, nous avons constaté que ces épreuves s'organisaient selon trois pôles au lieu de deux sur le diagramme des composantes (graphique 6). Cependant, nous avons pu mettre en évidence que sur ces 3 pôles, l'un regroupait 8 des 10 épreuves symboliques et un autre l'ensemble des 5 épreuves analogiques. Par conséquent,

seules les 2 épreuves symboliques restantes, constituant le troisième pôle, se trouvaient mal placées. Ainsi, cette répartition pourrait sous-tendre une organisation de type symbolique ou analogique des épreuves de l'ECAN en question.

2.2. Limites de l'étude et perspectives

Nous avons tout d'abord observé plusieurs limites en lien avec nos populations.

La limite principale de ce mémoire constitue le diagnostic de maladie de nos patients. En effet, comme nous l'avons vu dans le chapitre I, le diagnostic de DTA ne peut être certain qu'après une biopsie, ou au moment de l'éventuelle autopsie post-mortem. De plus, nous n'avons pas pu vérifier par nous-même la présence des critères diagnostiques pour chaque patient, les dossiers nous étant parfois difficiles d'accès ou incomplets. Ainsi, nous avons été dans l'obligation de nous fier au diagnostic que l'on nous énonçait oralement.

Une autre limite concerne l'appariement de nos deux populations. Nous avons sélectionné les témoins dont l'âge était strictement supérieur à 70 ans, afin de les appairer à nos patients DTA. Malgré cela, une importante différence de moyenne d'âge entre les 2 populations a été constatée. De plus, un appariement strict concernant les niveaux socio-culturels et le genre n'a pas pu être effectué.

Nous avons également été confrontés à la mise en échec des patients. En effet, nous avons souvent été dans l'obligation d'aménager l'ordre des épreuves de l'ECAN, face aux difficultés rencontrées par les patients, à leur fatigue ou à leur baisse d'attention. Ainsi, l'ordre de passation des épreuves dans lequel l'ECAN a été normalisé n'a pas toujours pu être respecté, constituant un biais. Nous avons même parfois dû stopper la passation au milieu d'une épreuve, et certains patients ont refusé de continuer la passation. Par conséquent, beaucoup de nos passations sont incomplètes.

En outre, nous avons interrogé des patients DTA sans être préalablement passés devant un comité de protection des personnes.

D'autres limites sont en lien avec notre protocole d'évaluation, avec la structure ou les épreuves de l'ECAN.

Tout d'abord, il n'a pas été possible de s'appropriier l'intégralité des études effectuées dans le domaine de la cognition numérique chez les patients atteints de DTA. En effet, nous n'avions que 25 articles en notre possession, dont un tableau récapitulatif se trouve en annexe 5. Nous

avons pu constater que le nombre de patients inclus au sein des études, leur niveau socio-culturel ainsi que les outils d'évaluation utilisés varient selon les articles. Nous pouvons donc dire que les études sont hétérogènes. En outre, certaines sont des études de cas unique. Ces éléments ont donc rendu les comparaisons difficiles.

Nous n'avons pas été en mesure d'administrer le TMT et les tâches d'empan à l'intégralité de nos 49 patients. En effet, la décision de rajouter ces épreuves à notre protocole a été prise alors que certaines passations étaient déjà terminées. Il n'a pas été possible de recontacter tous les patients pour lesquels ces données étaient manquantes. Ainsi, nous n'avons pu administrer le TMT qu'à 19 patients, et les tâches d'empan qu'à 24 patients sur 49, rendant par conséquent nos échantillons trop petits et constituant un biais. De plus, nous n'étions pas en possession de données normatives concernant les empan de chiffres endroit et envers, raison pour laquelle nous n'avons pas pu rechercher une éventuelle différence entre leurs performances à ces tâches et la norme.

Bien que l'ECAN soit constitué d'un nombre important d'épreuves, certains domaines paraissent insuffisamment explorés, tels que les capacités faisant appel au code analogique et les compétences non symboliques (subitizing et nuage de points). De plus, la partie D de l'ECAN sur les connaissances usuelles des nombres ne comporte pas assez d'épreuves. Nous avons cependant remarqué une importante sensibilité de l'épreuve **D3**, évaluant la lecture de l'heure sur des horloges.

Nous avons également observé que les épreuves d'approximation de l'ECAN (**C5a**. et **C5b**.) étaient résolues en deux temps par les patients : calcul exact, puis comparaison des propositions avec le résultat exact. Ainsi, l'approximation n'est pas réellement évaluée, et ces épreuves correspondent davantage à une étape de calcul mental (faits arithmétiques) suivie d'une étape de comparaison de deux nombres, comme cela avait déjà été constaté lors de la première partie de la normalisation [11].

Concernant l'analyse factorielle, effectuée dans le cadre de notre quatrième hypothèse, nous avons imposé le nombre de composantes, or, il est plutôt commun de regarder combien de facteurs émergent. De plus, nous n'avions que 49 patients pour 15 variables, représentant ainsi un faible effectif, puisque certains auteurs conseillent d'avoir dix fois plus de patients que de variables [142]. Cependant, nos résultats nous incitent à poursuivre ce type de travail avec une méthodologie plus adaptée.

Au vu du nombre important d'épreuves au sein de l'ECAN, l'évaluation des compétences

numériques et arithmétiques de nos patients DTA a généralement duré plusieurs heures, représentant une limite en situation clinique, notamment dans le cadre de bilans orthophoniques. Nous avons donc sélectionné 5 épreuves parmi les plus sensibles de l'ECAN, en score comme en temps de réalisation, afin de constituer une version courte de cet outil, pouvant être administrée en moins de 10 minutes.

CONCLUSION

Les troubles de la cognition numérique chez les patients atteints de DTA ont peu été évalués, au profit d'autres troubles tels que les troubles mnésiques. Plusieurs dizaines d'études ont cependant vu le jour sur ce sujet, toutes mettant en évidence des déficits numériques et arithmétiques sévères et fréquents chez ces patients, pouvant provoquer de réelles difficultés en vie quotidienne. Ces déficits devraient par conséquent faire l'objet d'une évaluation systématique chez ces patients, au même titre que les troubles mnésiques ou langagiers.

Cependant, les outils existants destinés à l'évaluation des troubles du calcul et du traitement des nombres chez l'adulte présentent pour la plupart des limites. L'ECAN, outil d'Evaluation Clinique des Aptitudes Numériques, développé à partir du NPC de Delazer, Girelli et coll. (2003), a été conçu à partir du modèle du Triple Code de Dehaene et Cohen (1995). Cet outil comporte 36 épreuves, évaluant les différentes composantes de la cognition numérique, en score et en temps de réalisation.

Dans le cadre de ce mémoire, nous avons pu mettre en évidence des différences significatives entre les performances de patients DTA et de témoins aux épreuves de l'ECAN, au niveau des scores, mais encore davantage au niveau des temps de réalisation. Nous avons également constaté une grande sensibilité des épreuves, contribuant ainsi à la validation de l'ECAN. Nous avons par conséquent sélectionné 5 épreuves parmi les plus échouées, pouvant constituer une batterie rapide de dépistage des troubles numériques et arithmétiques chez ces patients. Un nombre important d'épreuves de l'ECAN sont corrélées au MMSE, et quelques unes au TMT-A. Très peu de corrélations ont été observées entre les épreuves de cet outil et le TMT-B, ainsi qu'avec les tâches d'empans, endroit et envers. Enfin, il apparaît que certaines épreuves de l'ECAN soient en mesure d'évaluer plus spécifiquement certains modules de la cognition numérique, tels que les modules symbolique et analogique. Ainsi, la pertinence du choix des épreuves et donc des compétences évaluées permet un diagnostic adapté et ainsi de guider efficacement la rééducation.

La validation de l'ECAN pourrait être étendue à d'autres populations pathologiques en incluant une analyse qualitative des erreurs. Il serait également intéressant d'étudier les conséquences écologiques des troubles numériques et arithmétiques. En outre, l'outil pourrait par ailleurs être adapté pour une utilisation auprès d'une population collégienne ou lycéenne.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] Adam, S. (2006). Le fonctionnement de la mémoire épisodique dans la maladie d'Alzheimer. In Belin, C., Ergis, A. M., Moreaud, O. (Eds.), *Actualités sur les démences : Aspects cliniques et neuropsychologiques* (p. 135-165).
- [2] Adam, S. (2007). Approche neuropsychologique de la prise en charge des stades débutants de la maladie d'Alzheimer. In Rousseau, T. (Eds.), *Démences: Orthophonie et autres interventions* (p. 241-285). Isbergues, France: Ortho Édition.
- [3] Adam, S., & Collette, F. (2007). Mémoire de travail et maladie d'Alzheimer. In Aubin, G., Coyette, F., Pradat-Diehl, P., Vallat-Azouvi, C. (Eds.), *Neuropsychologie de la mémoire de travail* (p. 381-412). Marseille: Solal.
- [4] Alzheimer, A., Stelzmann, R. A., Schnitzlein, H. N., & Murtagh, F. R. (1995). An English translation of Alzheimer's 1907 paper, « Uber eine eigenartige Erkrankung der Hirnrinde ». *Clinical Anatomy (New York, N.Y.)*, 8(6), 429-431.
- [5] Amedeo Vignolo, L. (2001). L'approche expérimentale avec des séries de patients. In Eustache, F., Lechevalier, B., Viader, F. (Eds.), *Les méthodes de la neuropsychologie* (p. 67-96). De Boeck université.
- [6] American Psychiatric Association. (2000). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders: DSM-IV-TR* (4th ed., text revision.). Washington, DC: American Psychiatric Association.
- [7] Amieva, H., Phillips, L., Della Sala, S., & Henry, J. (2004). Inhibitory functioning in Alzheimer's disease. *Brain*, 127(5), 949-964.
- [8] Amouyel, P. (1998). Épidémiologie et facteurs de risque de la maladie d'Alzheimer : Maladie d'Alzheimer. *La Revue du Praticien*, 48(17), 1879-1883.
- [9] Antell, S. E., & Keating, D. P. (1983). Perception of numerical invariance in neonates. *Child Development*, 54(3), 695-701.
- [10] Ardila, A., Matute, E., & Inozemtseva, O. V. (2003). Progressive aphasia, acalculia, and anomia: a single case report. *Applied Neuropsychology*, 10(4), 205-214.

- [11] Avoine, M., & Maréchal-Bihr, P. (2012). Normalisation de l'ECAN (Evaluation Clinique des Aptitudes Numériques) - Validation auprès de patients parkinsoniens. Mémoire pour le certificat de capacité d'orthophoniste, Université Paris VI Pierre et Marie Curie.
- [12] Bäckman, L., Small, B. J., & Fratiglioni, L. (2001). Stability of the preclinical episodic memory deficit in Alzheimer's disease. *Brain*, 124(1), 96-102.
- [13] Belin, C., Ergis, A.-M., & Moreaud, O. (2006). *Actualités sur les démences : aspects cliniques et neuropsychologiques*. Marseille: Solal.
- [14] Benson, D. F., & Denckla, M. B. (1969). Verbal paraphasia as a source of calculation disturbance. *Archives of Neurology*, 21(1), 96-102.
- [15] Berger, H. (1926). Über Rechenstörungen bei Herderkrankungen des Großhirns. *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 78(1), 238-263.
- [16] Bijeljac-Babic, R., Bertoncini, J., & Mehler, J. (1993). How do 4-day-old infants categorize multisyllabic utterances? *Developmental Psychology*, 29(4), 711-721.
- [17] Brand, M., Kalbe, E., Fujiwara, E., Huber, M., & Markowitsch, H. J. (2003). Cognitive estimation in patients with probable Alzheimer's disease and alcoholic Korsakoff patients. *Neuropsychologia*, 41(5), 575-584.
- [18] Budson, A. E., & Kowall, N. W. (2011). *The handbook of Alzheimer's disease and other dementias*. Chichester, West Sussex, UK: Wiley-Blackwell.
- [19] Camos, V. (2011). La cognition numérique chez l'animal et le bébé. In Habib, M., Noël, M. P., George-Poracchia, F., & Brun, V. (Eds.), *Calcul et dyscalculies - Des modèles à la rééducation* (p. 17-28). Issy-les-Moulineaux: Elsevier Masson.
- [20] Champion, D., Dumanchin, C., Hannequin, D., Dubois, B., Belliard, S., Puel, M., Thomas-Anterion, C., Michon, A., Martin, C., Charbonnier, F. (1999). Early-Onset Autosomal Dominant Alzheimer Disease: Prevalence, Genetic Heterogeneity, and Mutation Spectrum. *The American Journal of Human Genetics*, 65(3), 664-670.
- [21] Cappelletti, M., Butterworth, B., & Kopelman, M. (2012). Numeracy skills in patients with degenerative disorders and focal brain lesions: a neuropsychological investigation. *Neuropsychology*, 26(1), 1-19.

- [22] Carlomagno, S., Iavarone, A., Nolfé, G., Bourène, G., Martin, C., & Deloche, G. (1999). Dyscalculia in the early stages of Alzheimer's disease. *Acta Neurologica Scandinavica*, 99(3), 166-174.
- [23] Charnallet, A. (2006). Déficits visuo-perceptifs dans l'atrophie corticale postérieure et la maladie d'Alzheimer. In Belin, C., Ergis, A. M., Moreaud, O. (Eds.), *Actualités sur les démences : Aspects cliniques et neuropsychologiques* (p. 247-274). Marseille: Solal.
- [24] Cipolotti, L. (1995). Multiple routes for reading words, why not numbers? Evidence from a case of arabic numeral dyslexia. *Cognitive Neuropsychology*, 12(3), 313-342.
- [25] Cipolotti, L., & Butterworth, B. (1995). Toward a multiroute model of number processing: Impaired number transcoding with preserved calculation skills. *Journal of Experimental Psychology: General*, 124(4), 375-390.
- [26] Cohen, L., & Dehaene, S. (1995). Number processing in pure alexia: the effect of hemispheric asymmetries and task demands. *Neurocase*, 121-137.
- [27] Cohen, L., Dehaene, S., Naccache, L., Lehéricy, S., Dehaene-Lambertz, G., Hénaff, M. A., & Michel, F. (2000). The visual word form area: spatial and temporal characterization of an initial stage of reading in normal subjects and posterior split-brain patients. *Brain: a Journal of Neurology*, 123 (Pt 2), 291-307.
- [28] Cohen, L., & Revkin, S. (2008). Acalculie. In Eustache, F., Lechevalier, B., Viader, F. (Eds.), *Traité de Neuropsychologie Clinique* (p. 543-560). Bruxelles: De Boeck supérieur.
- [29] Collette, F., & Van der Linden, M. (2002). Processus attentionnels et maladie d'Alzheimer. In Azouvi, P., Couillet, J., Leclercq, M., Moroni, C. (Eds.), *Neuropsychologie de l'attention* (p. 157-173). Marseille: Solal.
- [30] Collette, F., Van der Linden, M., Juillerat, A. C., & Meulemans, T. (2003). Cognitive-neuropsychological aspects. In R. Mulligan, M. Van der Linden, & A.C. Juillerat (Eds.), *The clinical management of early Alzheimer's disease*. Mahwah, New Jersey: Erlbaum (pp. 35-73).
- [31] Copley, J. V. (1999). *Mathematics in the early years*. Reston, Va.: Washington, D.C: National Council of Teachers of Mathematics ; National Association for the Education of Young Children.

- [32] Cummings, J. L., & Benson, F. B. (1992). *Dementia: A Clinical Approach* (2^e éd.). Boston: Butterworth-Heinemann.
- [33] Davis, H., & Pérusse, R. (1988). Numerical competence in animals: Definitional issues, current evidence, and a new research agenda. *Behavioral and Brain Sciences*, 11(04), 561-615.
- [34] Dehaene, S. (1992). Varieties of numerical abilities. *Cognition*, 44(1-2), 1-42.
- [35] Dehaene, S. (2009). Origins of Mathematical Intuitions. *Annals of the New York Academy of Sciences*, 1156(1), 232-259.
- [36] Dehaene, S. (2010). *La bosse des maths : quinze ans après*. Paris: O. Jacob.
- [37] Dehaene, S., & Changeux, J.-P. (1993). Development of Elementary Numerical Abilities: A Neuronal Model. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 5(4), 390-407.
- [38] Dehaene, S., & Cohen, L. (1995). Towards an anatomical and functional Model of Number Processing. *Mathematical Cognition*, 1, 83-120.
- [39] Dehaene, S., & Cohen, L. (2000). Un modèle anatomique et fonctionnel de l'arithmétique mentale. In Pesenti, M., Seron, X. (Eds.), *Neuropsychologie des troubles du calcul et du traitement des nombres* (p. 191-232). Marseille: Solal.
- [40] Dehaene, S., Piazza, M., Pinel, P., & Cohen, L. (2003). Three parietal circuits for number processing. *Cognitive Neuropsychology*, 20(3), 487-506.
- [41] Delacourte, A., David, J. P., Sergeant, N., Buée, L., Wattez, A., Vermersch, P., Ghazali, F., Fallet-Bianco, C., Pasquier, F., Lebert, F., Petit, H., Di Menza, C. (1999). The biochemical pathway of neurofibrillary degeneration in aging and Alzheimer's disease. *Neurology*, 52(6), 1158-1165.
- [42] Delazer, M. (2000). Neuropsychologie des faits arithmétiques. In Pesenti, M., Seron, X. (Eds.), *Neuropsychologie des troubles du calcul et du traitement des nombres* (p. 167-290). Marseille: Solal.
- [43] Delazer, M., & Benke, T. (1997). Arithmetic facts without meaning. *Cortex; a Journal Devoted to the Study of the Nervous System and Behavior*, 33(4), 697-710.
- [44] Delazer, M., & Girelli, L. (1997). When 'Alfa Romeo' facilitates 164: Semantic effects in verbal number production. *Neurocase*, 3(6), 461-475.

- [45] Delazer, M., Girelli, L., Grana, A., & Domahs, F. (2003). Number Processing and Calculation - Normative Data from Healthy Adults. *The Clinical Neuropsychologist*, 17(3), 331-350.
- [46] Delazer, M., Karner, E., Proell, S., & Benke, T. (2006). Counting complex dot patterns in Alzheimer's disease. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 28(5), 721-731.
- [47] Della Sala, S., Gentileschi, V., Gray, C., & Spinnler, H. (2000). Intrusion errors in numerical transcoding by Alzheimer patients. *Neuropsychologia*, 38(6), 768-777.
- [48] Deloche, G, Hannequin, D., Carlomagno, S., Agniel, A., Dordain, M., Pasquier, F., Pellat, J., Denis, P., Desi, M., Beauchamp, D. (1995). Calculation and number processing in mild Alzheimer's disease. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 17(4), 634-639.
- [49] Deloche, G., & Seron, X. (1982a). From one to 1: An analysis of a transcoding process by means of neuropsychological data. *Cognition*, 12(2), 119-149.
- [50] Deloche, G., & Seron, X. (1982b). From Three to 3: A Differential Analysis of Skills in Transcoding Quantities Between Patients with Broca's and Wernicke's Aphasia. *Brain*, 105(4), 719-733.
- [51] Deloche, G., & Seron, X. (1987). *Mathematical disabilities: Cognitive neuropsychological perspective*. Hillsdale: Lawrence Erlbaum Associates, p. 304.
- [52] Deloche, G, & Seron, X. (1991). EC301 : Batterie d'évaluation du traitement des nombres et du calcul chez l'adulte. *Glossa*, (27), 40-42.
- [53] Deloche, G., Seron, X., & Bergego, C. (1989). Traitement des nombres et calcul: données théoriques et perspectives thérapeutiques. *Annales de Réadaptation et de Médecine Physique*, 32(5), 627-637.
- [54] Deloche, G., Seron, X., Larroque, C., Magnien, C., Metz-lutz, M. N., Noël, M. N., Riva, I., Schils, J. P., Dordain, M., Ferrand, I., Baeta, E., Basso, A., Cipolotti, L., Claros-Salinas, D., Howard, D., Gaillard, F., Goldenberg, G., Mazzucchi, A., Stachowiak, F., Tzavaras, A., Vendrell, J., Bergego, C., Pradat-Diehl, P. (1994). Calculation and number processing: Assessment battery; role of demographic factors. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 16(2), 195-208.

- [55] Derouesné, C. (2006). Maladie d'Alzheimer. Données épidémiologiques, neuropathologiques et cliniques. In Belin, C., Ergis, A. M., Moreaud, O. (Eds.), *Actualités sur les démences : aspects cliniques et neuropsychologiques*, 25-34. Marseille : Solal
- [56] Derouesné, C., Poitreneau, J., Hugonot, L., Kalafat, M., Dubois, B., & Laurent, B. (1999). Le Mini-Mental State Examination (MMSE): un outil pratique pour l'évaluation cognitif des patients par le clinicien. *La Presse Médicale*, 28(21), 1141-1148.
- [57] Diamond, A., & Goldman-Rakic, P. S. (1989). Comparison of human infants and rhesus monkeys on Piaget's AB task: evidence for dependence on dorsolateral prefrontal cortex. *Experimental brain research. Experimentelle Hirnforschung. Expérimentation Cérébrale*, 74(1), 24-40.
- [58] Dubois, B. (2009). Actualités de la maladie d'Alzheimer. *Annales Pharmaceutiques Françaises*, 67(2), 116-126.
- [59] Dubois, B., & Feldman, H. H. (2007). Research criteria for the diagnosis of Alzheimer's disease: revising the NINCDS-ADRDA criteria. *Lancet Neurology*, 6(8), 734-746.
- [60] Dubois, B., Feldman, H. H., Jacova, C., Cummings, J. L., DeKosky, S. T., Barberger-Gateau, P., Delacourte, A., Frisoni, G., Fox, N. C., Galasko, D., Gauthier, S., Hampel, H., Jicha, G. A., Meguro, K., O'Brien, J., Pasquier, F., Robert, P., Rossor, M., Salloway, S., Sarazin, M., de Souza, L. C., Stem, Y., Visser, P. J., Scheltens, P. (2010). Revising the definition of Alzheimer's disease: a new lexicon. *The Lancet Neurology*, 9(11), 1118-1127.
- [61] Dujardin, K., & Lemaire, P. (2008). *Neuropsychologie du vieillissement normal et pathologique*. Issy-les-Moulineaux: Elsevier Masson.
- [62] Duverne, S., Lemaire, P., & Michel, B. F. (2003). Alzheimer's disease disrupts arithmetic fact retrieval processes but not arithmetic strategy selection. *Brain and Cognition*, 52(3), 302-318.
- [63] Eger, E., Sterzer, P., Russ, M. O., Giraud, A.-L., & Kleinschmidt, A. (2003). A supramodal number representation in human intraparietal cortex. *Neuron*, 37(4), 719-725.

- [64] Eustache, F., Lechevalier, B., & Viader, F. (2001). *Les méthodes de la neuropsychologie : Séminaire Jean-Louis Signoret*. De Boeck université.
- [65] Fayol, M. (2012). *L'acquisition du nombre* (1e éd.). Paris: Presses universitaires de France (PUF).
- [66] Feldman, H. H., & Woodward, M. (2005). The staging and assessment of moderate to severe Alzheimer disease. *Neurology*, 65(6 suppl 3), S10-S17.
- [67] Ferro, J. M., & Botelho, M. A. (1980). Alexia for arithmetical signs. A cause of disturbed calculation. *Cortex; a Journal Devoted to the Study of the Nervous System and Behavior*, 16(1), 175-180.
- [68] Fias, W., & Pesenti, M. (2004). Le modèle du triple code de Dehaene. In Pesenti, M., Seron, X. (Eds.), *La cognition numérique*. Paris: Lavoisier-Hermès Science Editions.
- [69] Folstein, M. F., Folstein, S. E., & McHugh, R. R. (1975). « Mini-mental state ». A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. *Journal of Psychiatric Research*, 12(3), 189-198.
- [70] Fortin, M.-P., & Krolak-Salmon, P. (2010). Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées : vers un diagnostic plus précis et précoce. *La Revue de Médecine Interne*, 31(12), 846-853.
- [71] Gall, F. J., & Spurzheim, J. C. (1808). *Recherches sur les systèmes nerveux en général et sur celui du cerveau en particulier*. Amsterdam: E.J Bonset.
- [72] Gallez, C. (2005). *Rapport sur la maladie d'Alzheimer et les maladies apparentées*. Paris: Assemblée nationale : Sénat.
- [73] Gallistel, C. R., & Gelman, R. (1992). Preverbal and verbal counting and computation. *Cognition*, 44(1-2), 43-74.
- [74] Gauthier, S. (2007). Outcomes for assessment of symptomatic and stabilization/disease modifying drugs. *The Canadian Journal of Neurological Sciences. Le Journal Canadien des Sciences Neurologiques*, 34 Suppl 1, S23-26.
- [75] Gelman, R., & Gallistel, C. R. (1978). *The child's understanding of number*. Cambridge, Mass: Harvard University Press.
- [76] Gil, R. (2010). *Neuropsychologie* (5e éd.). Paris: Masson.

- [77] Girelli, L., & Delazer, M. (2001). Numerical abilities in dementia. *Aphasiology*, 15(7), 681-694.
- [78] Girelli, L., Sandrini, M., Cappa, S., & Butterworth, B. (2001). Number-Stroop performance in normal aging and Alzheimer's-type dementia. *Brain and Cognition*, 46(1-2), 144-149.
- [79] Godefroy, O., & GREFEX. (2008). *Fonctions exécutives et pathologies neurologiques et psychiatriques : évaluation en pratique clinique*. Marseille: Solal.
- [80] Grafman, J., & Boller, F. (1987). Cross-cultural approaches to the study of calculation processes. In Deloche, G., Seron, X. (Eds.), *Mathematical Disabilities: A Cognitive Neuropsychological Perspective* (p. 257-271). Hillsdale.
- [81] Grafman, J., Kampen, D., Rosenberg, J., Salazar, A. M., & Boller, F. (1989). The progressive breakdown of number processing and calculation ability: a case study. *Cortex; a Journal Devoted to the Study of the Nervous System and Behavior*, 25(1), 121-133.
- [82] Grégoire, J. (1996). L'évaluation diagnostique des troubles d'apprentissage. De l'évaluation des performances à l'évaluation des compétences. *ANAE*, 8(4-5), 116-122.
- [83] Guedj, D. (1996). *L'empire des nombres*. Paris: Gallimard.
- [84] Guérin, F., Belleville, S., & Ska, B. (2002). Characterization of visuoconstructional disabilities in patients with probable dementia of Alzheimer's type. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 24(1), 1-17.
- [85] Gueritte-Hess, B., Causse-Mergui, I., & Romier, M.-C. (2005). *Les maths à toutes les sauces pour aider les enfants à apprivoiser les systèmes numérique et métrique*. Paris: éd. Le Pommier.
- [86] Habib, M. (2011). Neurologie des activités numériques et du calcul : un survol historique et anatomique. In Habib, M, Noël, M. P., George-Poracchia, F., & Brun, V. (Eds.), *Calcul et dyscalculies - Des modèles à la rééducation* (p. 1-16). Issy-les-Moulineaux: Elsevier Masson.
- [87] Habib, M, Noël, M. P., George-Poracchia, F., & Brun, V. (2011). *Calcul et dyscalculies - Des modèles à la rééducation*. Paris: Elsevier Masson.

- [88] Halpern, C., McMillan, C., Moore, P., Dennis, K., & Grossman, M. (2003). Calculation impairment in neurodegenerative diseases. *Journal of the Neurological Sciences*, 208(1-2), 31-38.
- [89] Haute Autorité de Santé. (2011). *Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées : diagnostic et prise en charge* (Recommandation de bonne pratique) (p. 48).
- [90] Hécaen, H., Angelergues, R., & Houillier, S. (1961). Les variétés cliniques des acalculies au cours des lésions retro-rolandiques: Approche statistique du problème. *Revue Neurologique*, (2), 86-103.
- [91] Henschen, S. L. (1919). On language, music and calculation mechanisms and their localisation in the cerebrum. *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, (52), 273–298.
- [92] Hirono, N., Mori, E., Ishii, K., Imamura, T., Shimomura, T., Tanimukai, S., Kazui, H., Hashimoto, M., Yamashita, H., Sasaki, M. (1998). Regional metabolism: associations with dyscalculia in Alzheimer's disease. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 65(6), 913-916.
- [93] Hittmair-Delazer, M., Semenza, C., & Denes, G. (1994). Concepts and facts in calculation. *Brain: a Journal of Neurology*, 117 (Pt 4), 715-728.
- [94] Hugonot-Diener, L., Barbeau, E., François Michel, B., Thomas-Antérion, C., & Robert, P. (2008). *GRÉMOIRE: tests et échelles de la maladie d'Alzheimer et des syndromes apparentés*. Marseille: Solal.
- [95] Institut National de la Santé Et de la Recherche Médicale. Centre d'expertise collective. (2007). *Maladie d'Alzheimer enjeux scientifiques, médicaux et sociétaux* (p. 673).
- [96] Kaufmann, L., Montanes, P., Jacquier, M., Matallana, D., Eibl, G., & Delazer, M. (2002). About the relationship between basic numerical processing and arithmetics in early Alzheimer's disease - a follow-up study. *Brain and Cognition*, 48(2-3), 398-405.
- [97] Kertesz, A. (2004). Language in Alzheimer's disease. In Morris, R., Becker, J. (Eds.), *Cognitive neuropsychology of Alzheimer's disease* (2^e éd., p. 197-218). Oxford: Oxford University Press.

- [98] Kertesz, A. (2006). Western Aphasia Battery Revised - WAB-R. Harcourt Assessment, Inc.
- [99] Kessler, J., & Kalbe, E. (1996). Written numeral transcoding in patients with Alzheimer's disease. *Cortex; a Journal Devoted to the Study of the Nervous System and Behavior*, 32(4), 755-761.
- [100] Kluger, A., Ferris, S. H., Golomb, J., Mittelman, M. S., & Reisberg, B. (1999). Neuropsychological Prediction of Decline to Dementia in Nondemented Elderly. *Journal of Geriatric Psychiatry and Neurology*, 12(4), 168-179.
- [101] Knopman, D. S., DeKosky, S. T., Cummings, J. L., Chui, H., Corey-Bloom, J., Relkin, N., Small, G. W., Miller, B., Stevens, J. C. (2001). Practice parameter: diagnosis of dementia (an evidence-based review). Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*, 56(9), 1143-1153.
- [102] Koechlin, E., Dehaene, S., & Mehler, J. (1997). Numerical Transformations in Five-month-old Human Infants. *Mathematical Cognition*, 3(2), 89-104.
- [103] Kraepelin, E. (1910). *Psychiatrie. Ein Lehrbuch für Studierende und Aertze*. Leipzig.
- [104] Lavoix, D., & Leroux, M. (2011). Troubles du calcul chez des patients avec lésion cérébrale d'origine vasculaire. Mémoire pour le certificat de capacité d'orthophoniste, Université Paris VI Pierre et Marie Curie.
- [105] Lefebvre, L., & Pruvost, C. (2010). Langage et nombre chez des sujets atteints de démence de type Alzheimer : aspects syntaxiques et lexico-sémantiques. *Glossa*, (108), 30-52.
- [106] Lim, A., Tsuang, D., Kukull, W., Nochlin, D., Leverenz, J., McCormick, W., Bowen, J., Teri, L., Thompson, J., Peskind, E. R., Raskind, M., Larson, E. B. (1999). Clinico-neuropathological correlation of Alzheimer's disease in a community-based case series. *Journal of the American Geriatrics Society*, 47(5), 564-569.
- [107] Macoir, J., Audet, T., Lecomte, S., & Delisle, J. (2002). From « Cinquante-Six » to « 5quante-Six »: The origin of intrusion errors in a patient with probable alzheimer disease. *Cognitive Neuropsychology*, 19(7), 579-601.
- [108] Mandler, G., & Shebo, B. J. (1982). Subitizing: An analysis of its component processes. *Journal of Experimental Psychology: General*, 111(1), 1-22.

- [109] Mantovan, M. C., Delazer, M., Ermani, M., & Denes, G. (1999). The breakdown of calculation procedures in Alzheimer's disease. *Cortex; a Journal Devoted to the Study of the Nervous System and Behavior*, 35(1), 21-38.
- [110] Marterer, A., Danielczyk, W., Simanyi, M., & Fischer, P. (1996). Calculation abilities in dementia of Alzheimer's type and in vascular dementia. *Archives of Gerontology and Geriatrics*, 23(2), 189-197.
- [111] Martin, R. C., Annis, S. M., Darling, L. Z., Wadley, V., Harrell, L., & Marson, D. C. (2003). Loss of calculation abilities in patients with mild and moderate Alzheimer disease. *Archives of Neurology*, 60(11), 1585-1589.
- [112] Martini, L., Domahs, F., Benke, T., & Delazer, M. (2003). Everyday numerical abilities in Alzheimer's disease. *Journal of the International Neuropsychological Society: JINS*, 9(6), 871-878.
- [113] McCloskey, M. (1992). Cognitive mechanisms in numerical processing: evidence from acquired dyscalculia. *Cognition*, 44(1-2), 107-157.
- [114] McCloskey, M., Caramazza, A., & Basili, A. (1985). Cognitive mechanisms in number processing and calculation: evidence from dyscalculia. *Brain and Cognition*, 4(2), 171-196.
- [115] McCloskey, M., Sokol, S. M., & Goodman, R. A. (1986). Cognitive processes in verbal-number production: inferences from the performance of brain-damaged subjects. *Journal of Experimental Psychology. General*, 115(4), 307-330.
- [116] McCrink, K., & Wynn, K. (2004). Large-Number Addition and Subtraction by 9-Month-Old Infants. *Psychological Science*, 15(11), 776-781.
- [117] McKeith, I., & Cummings, J. (2005). Behavioural changes and psychological symptoms in dementia disorders. *Lancet Neurology*, 4(11), 735-742.
- [118] McKhann, G. M., Knopman, D. S., Chertkow, H., Hyman, B. T., Jack, C. R. Jr, Kawas, C. H., Klunk, W. E., Koroshetz, W. J., Manly, J. J., Mayeux, R., Mohs, R. C., Morris, J. C., Rossor, M. N., Scheltens, P., Carrillo, M. C., Thies, B., Weintraub, S., Phelps, C. H. (2011). The diagnosis of dementia due to Alzheimer's disease: recommendations from the National Institute on Aging-Alzheimer's Association workgroups on diagnostic guidelines for Alzheimer's disease. *Alzheimer's & dementia: the Journal of the Alzheimer's Association*, 7(3), 263-269.

- [119] McNeil, J. E., & Warrington, E. K. (1994). A dissociation between addition and subtraction with written calculation. *Neuropsychologia*, 32(6), 717-728.
- [120] Moreaud, O. (2006). Connaissances sémantiques et maladie d'Alzheimer. In Belin, C., Ergis, A. M., Moreaud, O. (Eds.), *Actualités sur les démences : Aspects cliniques et neuropsychologiques* (p. 109-133). Marseille.
- [121] Morris, J. C. (1993). The Clinical Dementia Rating (CDR): Current version and scoring rules. *Neurology*, 43(11), 2412-2414.
- [122] Noël M. P., Seron X. (1993). Arabic number reading deficit: a single-case study or when 236 is read (2306) and judged superior to 1258. *Cogn. Neuropsychol.* 10, 317–339.
- [123] Noël, M. P., & Seron, X. (1995). Lexicalization errors in writing arabic numerals: a single-case study. *Brain and Cognition*, 29(2), 151-179.
- [124] Park, Y. H., Jang, J.-W., Baek, M. J., Kim, J. E., & Kim, S. (2012). Parietal variant Alzheimer's disease presenting with dyscalculia. *Neurological Sciences*.
- [125] Parlato, V., Lopez, O. L., Panisset, M., Iavarone, A., Grafman, J., & Boller, F. (1992). Mental calculation in mild Alzheimer's disease: A pilot study. *International Journal of Geriatric Psychiatry*, 7(8), 599-602.
- [126] Pesenti, M. (2000). Diagnostic et évaluation des troubles du calcul et du traitement des nombres. In Pesenti, M., Seron, X. (Eds.), *Neuropsychologie des troubles du calcul et du traitement des nombres* (p. 233-256). Marseille: Solal.
- [127] Pesenti, M., & Seron, X. (2000). *Neuropsychologie des troubles du calcul et du traitement des nombres*. Marseille: Solal.
- [128] Pesenti, M, Seron, X., & van der Linden, M. (1994). Selective impairment as evidence for mental organisation of arithmetical facts: BB, a case of preserved subtraction? *Cortex; a Journal Devoted to the Study of the Nervous System and Behavior*, 30(4), 661-671.
- [129] Petersen, R. C., Smith, G. E., Waring, S. C., Ivnik, R. J., Tangalos, E. G., & Kokmen, E. (1999). Mild cognitive impairment: clinical characterization and outcome. *Archives of Neurology*, 56(3), 303-308.

- [130] Piaget, J., & Szeminska, A. (1941). *La genèse du nombre chez l'enfant*. Neuchâtel: Delachaux et Niestlé.
- [131] Pinel, P., Dehaene, S., Rivière, D., & Le Bihan, D. (2001). Modulation of parietal activation by semantic distance in a number comparison task. *NeuroImage*, 14(5), 1013-1026.
- [132] Roitman, J. D., Brannon, E. M., & Platt, M. L. (2007). Monotonic Coding of Numerosity in Macaque Lateral Intraparietal Area. *PLoS Biology*, 5(8), e208.
- [133] Rosselli, M., Ardila, A., Arvizu, L., Kretzmer, T., Standish, V., & Liebermann, J. (1998). Arithmetical abilities in Alzheimer disease. *The International Journal of Neuroscience*, 96(3-4), 141-148.
- [134] Scarpini, E., Scheltens, P., & Feldman, H. (2003). Treatment of Alzheimer's disease: current status and new perspectives. *Lancet Neurology*, 2(9), 539-547.
- [135] Schenk, F., Leuba, G., & Büla, C. (2004). *Du vieillissement cérébral à la maladie d'Alzheimer : autour de la notion de plasticité* (1e éd.). Bruxelles: De Boeck.
- [136] Sellal, F., & Kruczek, E. (2007). *Maladie d'alzheimer*. Rueil-Malmaison: Doin.
- [137] Seron, X., & Deloche, G. (1983). From 4 to Four a Supplement to 'from Three to 3'. *Brain*, 106(3), 735-744.
- [138] Seron, X., Deloche, G., Ferrand, I., Cornet, J. A., Frederix, M., & Hirsbrunner, T. (1991). Dot counting by brain damaged subjects. *Brain and Cognition*, 17(2), 116-137.
- [139] Seron, X., & Pesenti, M. (2000). Neuropsychologie des troubles du calcul : une introduction. In Pesenti, M., Seron, X. (Eds.), *Neuropsychologie des troubles du calcul et du traitement des nombres* (p. 85-125). Marseille: Solal.
- [140] Simon, T. J., Hespos, S. J., & Rochat, P. (1995). Do infants understand simple arithmetic? A replication of Wynn (1992). *Cognitive Development*, 10(2), 253-269.
- [141] Singer, H. D., & Low, A. A. (1933). Acalculia : A clinical study. *Archives of Neurology & Psychiatry*, 29(3), 467-498.
- [142] Stafford, J., & Bodson, P. (2006). *L'analyse multivariée avec SPSS*. Presses de l'Université du Québec.

- [143] Stanescu-Cosson, R., Pinel, P., van De Moortele, P. F., Le Bihan, D., Cohen, L., & Dehaene, S. (2000). Understanding dissociations in dyscalculia: a brain imaging study of the impact of number size on the cerebral networks for exact and approximate calculation. *Brain: a Journal of Neurology*, 123 (Pt 11), 2240-2255.
- [144] Tegnér, R., & Nybäck, H. (1990). « To hundred and twentyfour »: a study of transcoding in dementia. *Acta Neurologica Scandinavica*, 81(2), 177-178.
- [145] Thioux, M. (2000). Le transcodage des numéraux : revue critique des études de cas et implications sur la modélisation des traitements numériques. In Pesenti, M., Seron, X. (Eds.), *Neuropsychologie des troubles du calcul et du traitement des nombres* (p. 127-166). Marseille: Solal.
- [146] Thioux, M., Ivanoiu, A., Turconi, E., & Seron, X. (1999). Intrusion of the verbal code during the production of Arabic numerals: A single-case study in patient with probable Alzheimer Disease. *Cognitive Neuropsychology*, 16(8), 749-773.
- [147] Touchon, J., & Portet, F. (2004). *La maladie d'alzheimer*. Paris: Masson.
- [148] Trick, L. M., & Pylyshyn, Z. W. (1993). What enumeration studies can show us about spatial attention: evidence for limited capacity preattentive processing. *Journal of Experimental Psychology. Human perception and performance*, 19(2), 331-351.
- [149] Trick, L. M., & Pylyshyn, Z. W. (1994). Why are small and large numbers enumerated differently? A limited-capacity preattentive stage in vision. *Psychological Review*, 101(1), 80-102.
- [150] Valdois, S. (2001). Neuropsychologie Cognitive: des pathologies acquises aux pathologies développementales. In Eustache, F., Lechevalier, B., Viader, F. (Eds.), *Les méthodes de la neuropsychologie* (p. 237-254). De Boeck université.
- [151] Waldemar, G., Dubois, B., Emre, M., Georges, J., McKeith, I. G., Rossor, M., Scheltens, P., Tariska, P., Winblad, B. (2007). Recommendations for the diagnosis and management of Alzheimer's disease and other disorders associated with dementia: EFNS guideline. *European Journal of Neurology: the Official Journal of the European Federation of Neurological Societies*, 14(1), e1-26.
- [152] Wechsler, D. (2011). *Echelle d'intelligence de Weschsler pour Adultes* (4^e éd.). Paris: Les Editions du Centre de Psychologie Appliquée.

- [153] Wechsler, D., Psychological Corporation, & Australian Council for Educational Research. (1955). *WAIS - Wechsler adult intelligence scale*. Hawthorn.
- [154] Wilkinson, G. S., & Robertson, G. J. (2006). *WRAT-4: Wide Range Achievement Test: Professional Manual*. Lutz, FL: Psychological Assessment Resources.
- [155] Wingard, E. M., Barrett, A. M., Crucian, G. P., Doty, L., & Heilman, K. M. (2002). The Gerstmann syndrome in Alzheimer's disease. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 72(3), 403-405.
- [156] Wynn, K. (1992). Addition and subtraction by human infants. *Nature*, 358(6389), 749-750.
- [157] Wynn, K. (1996). Infants' individuation and enumeration of actions. *Psychological Science*, 7(3), 164-169.
- [158] Xu, F., Spelke, E. S., & Goddard, S. (2005). Number sense in human infants. *Developmental Science*, 8(1), 88-101.

ANNEXES

Annexe 1 : MMSE [69]

Feuille d'évaluation du MMSE (version consensuelle GRECO)*

Date..... Nom..... Prénom.....

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.

CACHET DU MÉDECIN

ORIENTATION

Temporelle

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 ? ☐ Coter 0 ou 1
2. En quelle saison ? ☐
3. En quel mois ? ☐
4. Quel jour du mois ? ☐
5. Quel jour de la semaine ? ☐

Sous total ☐ /5

Spatiale

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

6. Quel est le nom de l'hôpital où nous sommes ? ☐ Coter 0 ou 1
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 situé ce département ? ☐
10. A quel étage sommes-nous ici ? ☐

Sous total ☐ /5

APPRENTISSAGE

Je vais vous dire 3 mots ; je voudrais que vous me les répétiez et que vous essayiez de les retenir, car je vous les redemanderai tout à l'heure.

11. Cigare ☐
 12. Fleur ☐
 11. Porte ☐
- Répétez les 3 mots

Sous total ☐ /3

ATTENTION ET CALCUL

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

14. $100 - 7 = 93$ ☐
15. $93 - 7 = 86$ ☐
16. $86 - 7 = 79$ ☐
17. $79 - 7 = 72$ ☐
18. $72 - 7 = 65$ ☐

Sous total ☐ /5

Pour tous les sujets même pour ceux qui ont obtenu le maximum de points demander, "voulez-vous épeler le mot "monde" à l'envers ?" : ednom

Ce chiffre ne doit pas figurer dans le score global

RAPPEL

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

19. Cigare ☐
 20. Fleur ☐
 21. Porte ☐
- Répétez les 3 mots

Sous total ☐ /3

LANGAGE

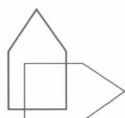
22. Montrer un crayon. "Quel est le nom de cet objet ?" ☐
23. Montrer votre montre. "Quel est le nom de cet objet ?" ☐
24. Écoutez bien et répétez après moi "pas de mais, ni de si, ni de et." ☐
25. Poser une feuille de papier sur le bureau, la montrer au sujet ;
en lui disant "écoutez bien et faites ce que je vais vous dire :
prenez cette feuille de papier avec la main droite" ☐
26. "pliez la en 2" ☐
27. "et jetez la par terre" ☐
28. Tendre au sujet une feuille de papier sur laquelle est écrit en gros caractères
"fermez les yeux" et lui dire, "faites ce qui est écrit." ☐
29. Tendre au sujet une feuille de papier et un stylo en disant
"voulez vous m'écrire une phrase, ce que vous voulez, mais une phrase entière ?" ☐

Sous total ☐ /8

PRAXIES CONSTRUCTIVES

30. Tendre au sujet une feuille de papier et lui demander
"voulez vous recopier ce dessin ?" ☐

Sous total ☐ /1



SCORE TOTAL (0 à 30) :

* 1975, 1998 Mini mental LLC. used by permission

Annexe 2 : Critères diagnostiques de DTA du DSM-IV-TR [89]

A. Apparition de déficits cognitifs multiples, comme en témoignent à la fois :

1. une altération de la mémoire (altération de la capacité à apprendre des informations nouvelles ou à se rappeler les informations apprises antérieurement) ;

2. une (ou plusieurs) des perturbations cognitives suivantes :

a. aphasie (perturbation du langage)

b. apraxie (altération de la capacité à réaliser une activité motrice malgré des fonctions motrices intactes)

c. agnosie (impossibilité de reconnaître ou d'identifier des objets malgré des fonctions sensorielles intactes)

d. perturbation des fonctions exécutives (faire des projets, organiser, ordonner dans le temps, avoir une pensée abstraite).

B. Les déficits cognitifs des critères A1 et A2 sont tous les deux à l'origine d'une altération significative du fonctionnement social ou professionnel et représentent un déclin significatif par rapport au niveau de fonctionnement antérieur.

C. L'évolution est caractérisée par un début progressif et un déclin cognitif continu.

D. Les déficits cognitifs des critères A1 et A2 ne sont pas dus :

1. à d'autres affections du système nerveux central qui peuvent entraîner des déficits progressifs de la mémoire et du fonctionnement cognitif (par exemple : maladie cérébro-vasculaire, maladie de Parkinson, maladie de Huntington, hématome sous-dural, hydrocéphalie à pression normale, tumeur cérébrale) ;

2. à des affections générales pouvant entraîner une démence (par exemple : hypothyroïdie, carence en vitamine B12 ou en folates, pellagre, hypercalcémie, neurosyphilis, infection par le VIH) ;

3. à des affections induites par une substance.

E. Les déficits ne surviennent pas de façon exclusive au cours de l'évolution d'un syndrome confusionnel.

F. La perturbation n'est pas mieux expliquée par un trouble de l'Axe I (par exemple : trouble dépressif majeur, schizophrénie).

Codification fondée sur la présence ou l'absence d'une perturbation cliniquement significative du comportement :

Sans perturbation du comportement : si les troubles cognitifs ne s'accompagnent d'aucune perturbation cliniquement significative du comportement.

Avec perturbation du comportement : si les troubles cognitifs s'accompagnent d'une perturbation cliniquement significative (par exemple : errance, agitation) du comportement.

Préciser le sous-type :

À début précoce : **si le début se situe à 65 ans ou avant.**

À début tardif : **si le début se situe après 65 ans.**

Annexe 3 : Critères diagnostiques de DTA du NINCDS-ADRDS [89]

1. Critères de maladie d'Alzheimer probable :

- syndrome démentiel établi sur des bases cliniques et documenté par le Mini-Mental State Examination, le Blessed Dementia Scale ou tout autre test équivalent et confirmé par des épreuves neuropsychologiques
- déficit d'au moins deux fonctions cognitives
- altérations progressives de la mémoire et des autres fonctions cognitives
- absence de trouble de conscience
- survenue entre 40 et 90 ans, le plus souvent au-delà de 65 ans
- en l'absence de désordres systémiques ou d'une autre maladie cérébrale pouvant rendre compte par eux-mêmes, des déficits mnésiques et cognitifs progressifs

2. Ce diagnostic de maladie d'Alzheimer probable est renforcé par :

- la détérioration progressive des fonctions telles que le langage (aphasie), les habilités motrices (apraxie) et perceptives (agnosie)
- la perturbation des activités de la vie quotidienne et la présence de troubles du comportement
- une histoire familiale de troubles similaires surtout si confirmés histologiquement
- le résultat aux examens standards suivants :
 - normalité du liquide céphalo-rachidien
 - EEG normal ou siège de perturbations non spécifiques comme la présence d'ondes lentes
 - présence d'atrophie cérébrale d'aggravation progressive

3. Autres caractéristiques cliniques compatibles avec le diagnostic de maladie d'Alzheimer probable après exclusion d'autres causes :

- période de plateaux au cours de l'évolution
- présence de symptômes tels que dépression, insomnie, incontinence, idées délirantes, illusions, hallucinations, réactions de catastrophe, désordres sexuels et perte de poids. Des anomalies neurologiques sont possibles surtout aux stades évolués de la maladie, notamment des signes moteurs tels qu'une hypertonie, des myoclonies ou des troubles de la marche.
- crises comitiales aux stades tardifs
- scanner cérébral normal pour l'âge

4. Signes rendant le diagnostic de maladie d'Alzheimer probable incertain ou improbable :

- début brutal
- déficit neurologique focal tel que hémiparésie, hypoesthésie, déficit du champ visuel, incoordination motrice à un stade précoce
- crises convulsives ou troubles de la marche en tout début de maladie

5. Le diagnostic clinique de la maladie d'Alzheimer possible :

- peut être porté sur la base du syndrome démentiel, en l'absence d'autre désordre neurologique, psychiatrique ou systémique susceptible de causer une démence, en présence de variante dans la survenue, la présentation ou le cours de la maladie ;
- peut être porté en présence d'une seconde maladie systémique ou cérébrale susceptible de produire un syndrome démentiel mais qui n'est pas considérée comme la cause de cette démence ;
- et pourrait être utilisé en recherche clinique quand un déficit cognitif sévère progressif est identifié en l'absence d'autre cause identifiable.

6. Les critères pour le diagnostic de maladie d'Alzheimer certaine sont :

- les critères cliniques de la maladie d'Alzheimer probable ;
- et la preuve histologique apportée par la biopsie ou l'autopsie.

Annexe 4 : Critères diagnostiques de DTA de Dubois et Feldman

Maladie d'Alzheimer probable (Critère A + l'un ou plusieurs des critères secondaires B, C, D ou E)

Critère majeur

A. Un trouble de mémoire épisodique initial, constitué par :

Des troubles de mémoire fonctionnels progressifs rapportés par le patient ou l'entourage depuis au moins six mois

La mise en évidence d'un trouble de mémoire épisodique significatif dans les tests avec un déficit de rappel non significativement amélioré ou non normalisé en situation d'indigence ou de reconnaissance, alors que l'encodage initial de l'information a été contrôlé

Les troubles de la mémoire épisodique peuvent être isolés ou associés à d'autres troubles cognitifs

Critères secondaires

B. Une atrophie des structures temporales internes :

Atrophie hippocampique, entorhinale ou amygdalienne

Mise en évidence en IRM par échelle visuelle qualitative ou par volumétrie quantitative, en référence à des sujets témoins de même âge

C. Une modification du taux de biomarqueurs dans le LCR :

Diminution des taux d'A β 1-42 et/ou augmentation de la concentration totale de protéine Tau ou de phospho-Tau

Modification de tout autre marqueur validé dans le futur

D. Un profil spécifique à la TEMP ou à la TEP :

Diminution du métabolisme du glucose dans les régions temporo-pariétales bilatérales

Toute autre anomalie de distribution de ligand validé dans l'avenir

E. Une mutation autosomale dominante dans la famille directe

Critères d'exclusion

Ils peuvent être liés :

Au mode d'installation :

- Début brutal

- Survenue précoce de troubles de la marche, de crises comitiales, de troubles comportementaux

À la présentation clinique :

- Déficit neurologique focal : hémiparésie, troubles sensoriels, déficit du champ visuel - Signes extrapyramidaux précoces

À l'existence de conditions médicales pouvant rendre compte, à elles seules, des troubles de mémoire ou cognitifs :

- Démences non Alzheimer

- Dépression majeure

- Pathologie cérébrovasculaire

- Troubles métaboliques ou toxiques

- Anomalies IRM en FLAIRr ou en T2 dans la région temporelle interne, évoquant une atteinte infectieuse ou vasculaire

Critères pour la maladie d'Alzheimer définie

La maladie d'Alzheimer est considérée comme définie si les deux critères suivants sont présents : le critère majeur A et l'existence d'une preuve histologique (biopsie corticale ou autopsie) ou génétique (mutation génique sur le chromosome 1, 14 ou 21) de maladie d'Alzheimer

Annexe 5 : Tableau récapitulatif des 25 études sur la cognition numérique et la DTA utilisées

	Auteur / année	Nb	Numérosité	Transcodage	Calcul	Usage
1	Grafman et coll. (1989)	1	+	+	+	
2	Tegnér et Nybäck (1990)	13		+		
3	Parlato et coll. (1992)	28			+	
4	Deloche et coll. (1995)	17	+	+	+	
5	Kessler et Kalbe (1996)	21		+		
6	Marterer et coll. (1996)	23			+	
7	Rosseli et coll. (1998)	20			+	
8	Hirono et coll. (1998)	91			+	
9	Carlomagno et coll. (1999)	68	+	+	+	
10	Mantovan et coll. (1999)	12			+	
11	Thioux et coll. (1999)	1		+		
12	Della Sala et coll. (2000)	20		+		
13	Girelli et coll. (2001)	64	+			
14	Kaufmann et coll. (2002)	19	+		+	
15	Macoir et coll. (2002)	1		+		
16	Wingard et coll. (2002)	38			+	
17	Martin et coll. (2003)	20			+	
18	Ardila et coll. (2003)	1	+	+	+	
19	Martini et coll. (2003)	21			+	+
20	Halpern et coll. (2003)	20	+		+	
21	Brand et coll. (2003)	50	+			+
22	Duverne et coll. (2003)	16			+	
23	Delazer et coll. (2006)	36	+			
24	Park et coll. (2012)	1			+	
25	Cappelletti et coll. (2012)	8	+	+	+	

TABLEAU 10. TABLEAU RECAPITULATIF DES 25 ETUDES SUR LES TROUBLES DE LA COGNITION NUMERIQUE ET LA DTA UTILISEES

Annexe 6 : Déclaration de consentement



SERVICE de NEUROLOGIE et UNITE NEURO-VASCULAIRE

Hôpital de La Source

Chef de Service
Dr Canan OZSANCAK

Secrétariat :
Tél. : 02 38 51 48 86
Fax : 02 38 51 46 36

Neurologues
Praticiens Hospitaliers

Dr Pascal AUZOU
pascal.auzou@chr-orleans.fr
Dr Karima OSMANI-KIDRI
karima.osmani@chr-orleans.fr
Dr Maud PALLIX-GUYOT
m.aud.pallix-guyot@chr-orleans.fr
Dr Canan OZSANCAK
canan.ozsancak@chr-orleans.fr
Dr Laurence THILLIER
laurence.thillier@chr-orleans.fr

Assistants
Dr Oana MOTICA
oana.motica@chr-orleans.fr
Dr Yannick TALLA MBA
yannick.talla-mba@chr-orleans.fr

Urgentiste
Dr Guillaume CAMI Praticien Hospitalier
guillaume.cami@chr-orleans.fr

Hospitalisation :
02 38 51 44 44 poste 15730
Fax : 02 38 51 49 02

Cadre de santé :
Corinne DAIRE
02-38-22-95-87

**EXPLORATIONS FONCTIONNELLES
NEUROLOGIQUES
UNITES FONCTIONNELLES
ORTHOPHONIE-NEUROPSYCHOLOGIE
et PSYCHOLOGIE**

Electroencéphalographie (EEG)
Electromyographie (EMG)
Potentiels évoqués (PES – PEM)
Dr Pascal AUZOU
Dr Oana MOTICA
Dr Yannick TALLA MBA
Dr Karima OSMANI-KIDRI
Dr Maude PALLIX-GUYOT

Secrétariat :
Tél. : 02 38 51 46 45
Fax : 02 38 51 46 46

Les maladies dégénératives peuvent être responsables de troubles de la mémoire, de difficultés à trouver les mots et d'autres troubles....

Les difficultés avec les nombres (compter, calculer) ont été moins étudiées que les autres troubles.

Nous vous proposons de participer à une étude qui évalue les difficultés numériques sous la responsabilité du Docteur AUZOU du CHR Orléans, neurologue. Elle consiste à passer différents tests concernant les nombres et le calcul pour une durée d'un peu plus d'une heure.

Les résultats seront étudiés de façon anonyme et seront rapportés dans des mémoires d'orthophonie.

Ce projet m'a été expliqué et j'accepte d'y participer.

Date :

Signature :

CENTRE HOSPITALIER RÉGIONAL D'ORLÉANS

Hôpital de La Source – 14, avenue de l'Hôpital – BP 86709 – 45067 Orléans cedex 2

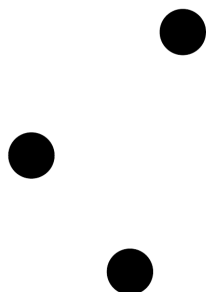
Annexe 7 : Consignes et détails des épreuves de l'ECAN (2 pages)

TACHES	nb item	CONSIGNES
A. Nombres		
1. Comptage Oral		
a. à l'endroit entre deux bornes	5	Vous allez compter à haute voix de 10 jusqu'à 15.
b. à rebours entre deux bornes	5	Vous allez compter à haute voix et à l'envers de 10 jusqu'à 5.
c. à l'endroit par pas de 3 entre deux bornes	5	Vous allez compter à haute voix de 0 jusqu'à 15 et de 3 en 3.
d. à l'envers par pas de 2 entre deux bornes	5	Vous allez compter à haute voix et à l'envers de 20 jusqu'à 10 et de 2 en 2.
Total comptage oral	20	
2. Dénombrement	10	Voici des pages avec des points. Vous allez compter à haute voix en pointant chaque point avec le doigt sur chacune des pages.
3. Compréhension des nombres		
a. désignation de numéraux arabes	10	Sur cette page, montrez moi ... (puis l'examineur dit oralement chaque item : 8; 11; 19; 326; 70; 5 021; 43; 290; 54; 13 600)
b. désignation de numéraux verbaux écrits	10	Sur cette page, montrez moi ... (puis l'examineur dit oralement chaque item : 8; 11; 19; 326; 70; 5 021; 43; 290; 54; 13 600)
Total compréhension des nombres	20	
4. Jugement de parité	10	Pour chacun des nombres que je vais vous donner, vous me direz s'il est pair ou impair. Par exemple, si je vous dis "2", vous me dites "... (pair)", et si je vous dis "5", vous me dites "... (impair)"
5. Jugement de grandeur		
a. entre 2 numéraux arabes	20	Sur chaque page il y a deux nombres, montrez-moi le plus grand des deux.
b. entre 2 numéraux verbaux écrits	20	Sur chaque page il y a deux nombres, montrez-moi le plus grand des deux.
c. entre 2 numéraux verbaux oraux	20	Je vais vous dire deux nombres, dites moi quel est le plus grand des deux.
Total Jugement de grandeur	60	
6. Placement de numéraux arabes sur une échelle	10	Voici une échelle représentant les nombres de 0 à 100. Il y a quatre marques intermédiaires sur cette échelle. La place des marques va changer d'une page à l'autre. Montrez-moi la marque qui correspond au nombre écrit en dessous de l'échelle.
Total Nombres	130	
B. Transcodages		
1. Lecture à voix haute de numéraux arabes	20	Vous allez lire à haute voix les nombres écrits en chiffres.
2. Lecture à voix haute de numéraux verbaux écrits	20	Vous allez lire à haute voix les nombres écrits en lettres.
3. Ecriture sous dictée de numéraux arabes	20	Vous allez écrire en chiffres les nombres que je vais vous dicter.
4. Ecriture sous dictée de numx vbx écrits	20	Vous allez écrire en toutes lettres les nombres que je vais vous dicter.
5. Ecriture de numx vrbx écrit à partir de numx arabes	10	Vous allez écrire en toutes lettres les nombres écrits en chiffres arabes sur cette page.
6. Ecriture de numx arabes à partir de numx vbx écrits	10	Vous allez écrire en chiffres les nombres écrits en lettres sur cette page. Voici 3 différents types de jetons : - le carré rouge correspond au nombre 100, - le grand rond jaune correspond au nombre 10, - le petit rond blanc correspond au nombre 1.
7. Ecriture de numx arabes à partir d'1 schéma de jetons	10	Vous allez écrire en chiffre le nombre représenté par chaque schéma de jetons que je vais vous montrer. Le code est rappelé sur chaque page. Voici 3 différents types de jetons. Le code est le même que dans l'épreuve précédente : - le carré rouge correspond au nombre 100, - le grand rond jaune correspond au nombre 10, - le petit rond blanc correspond au nombre 1.
8. Ebtb d'1 schéma de jetons à partir d'1 numéral arabe	10	Vous allez représenter en jetons le nombre écrit. <i>L'examineur donne au patient : 10 carrés rouges, 20 grands ronds jaunes et 20 petits ronds blancs.</i>
Total Transcodages	120	

TACHES	nb item	CONSIGNES
C. Calcul		
1. Calcul mental sur faits arithmétiques et règles		
a. additions	25	Voici des additions. Vous allez les résoudre oralement le plus vite possible.
b. soustractions	25	Voici des soustractions. Vous allez les résoudre oralement le plus vite possible.
c. multiplications	25	Voici des multiplications. Vous allez les résoudre oralement le plus vite possible.
d. divisions	25	Voici des divisions. Vous allez les résoudre oralement le plus vite possible.
Total calcul mental - faits arithmétiques et règles	100	
2. Calcul mental	20	Voici des opérations : additions, soustractions, multiplications et divisions. Vous allez calculer de tête le plus rapidement possible et donner oralement le résultat exact.
3. Calcul écrit	10	Voici des opérations, additions, soustractions et multiplication à résoudre par écrit.
4. Calcul exact à choix multiple		
a. additions	20	Pour chaque opération, deux résultats sont proposés. Vous allez entourer le résultat correct. Par exemple : $4 + 1 = 5$? Vous entourez le ... (5)
b. multiplications	20	Pour chaque opération, deux résultats sont proposés. Vous allez entourer le résultat correct. Par exemple : $3 \times 3 = 12$? Vous entourez le ... (9)
Total calcul exact à choix multiple	40	
5. Calcul approximatif à choix multiple		
a. additions	20	Pour chaque opération, vous allez entourer le résultat le plus proche du résultat exact. Par exemple : $1+1 = 3$? Vous entourez le ... (3)
b. multiplications	20	Pour chaque opération, vous allez entourer le résultat le plus proche du résultat exact. Par exemple : $1 \times 2 = 3$? Vous entourez le ... (3)
Total calcul approximatif à choix multiples	40	
6. Etude des principes arithmétiques		
a. additions & soustractions	15	Vous allez donner le résultat exact des opérations de droite par écrit sans calculer. Vous allez vous aider des opérations résolues dans la colonne de gauche. Par exemple si : $59 + 23 = 82$ alors $58 + 23 = \dots$ (81)
b. multiplications & divisions	15	Vous allez donner le résultat exact des opérations de droite par écrit sans calculer. Vous allez vous aider des opérations résolues dans la colonne de gauche. Par exemple si : $30 \times 12 = 360$ alors $12 \times 30 = \dots$ (360)
Total principes arithmétiques	30	
7 Résolution de problèmes simples	10	Vous allez résoudre par écrit ces problèmes. Vous avez le droit d'écrire vos raisonnements et calculs intermédiaires sur le brouillon. <i>Attention : chronométrage dès la fin de la consigne.</i>
Total calcul	250	
D. Connaissances usuelles des nombres		
1. Connaissances sémantiques des nombres	10	Je vais vous poser des questions d'ordre général. Vous devrez me donner une réponse exacte.
2. Jugement de grandeur contextuelle	5	Je vais vous exposer une quantité. Vous devrez me dire si cela fait "peu", "normal" ou "beaucoup".
3. Horloges	20	Voici une série d'horloges, vous devez lire l'heure.
Total connaissances usuelles des nombres	35	
Total ECAN	535	

NB : Ces consignes sont reprises intégralement dans le cahier examinateur au début de chaque épreuve ou sous-épreuve.

Annexe 8 : Extraits du livret de passation (4 pages)



A2. Dénombrement

43	66	54	109
11	45	290	130 600
50 021	8	326	19
70	5 021	286	13 600

A3a. Désignation de numéraux arabes

7

cinquante mille vingt et un	cinquante-quatre	quarante-cinq	onze
cinq mille vingt et un	deux cent quatre-vingt-six	soixante-dix	cent trente mille six cents
dix-neuf	quarante-trois	treize mille six cents	huit
trois cent vingt-six	deux cent quatre-vingt-dix	soixante-six	cent neuf

A3a. Désignation de numéraux verbaux écrits

4

A5a. Jugement de grandeur entre 2 numéraux arabes

Extraits du livret de passation

Sept

Quatre

Exemple



50

A5b. Jugement de grandeur entre 2 numéraux verbaux écrits

5
12
35
53
60
71
104
218
370
609

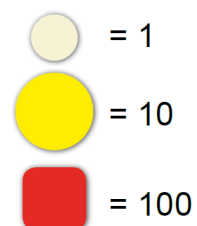
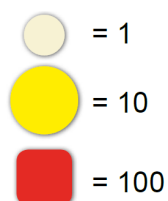
A6. Placement d'un numéral arabe sur une échelle de 0 à 100

Cinq
Douze
Trente-cinq
Cinquante-trois
Soixante
Soixante et onze
Cent quatre
Deux cent dix-huit
Trois cent soixante-dix
Six cent neuf

B1. Lecture à haute voix de numéraux arabes

B2. Lecture à haute voix de numéraux verbaux écrits

Extraits du livret de passation



EXEMPLE



2	32
21	212
3	51
201	150
22	43
130	313

B7. Production de numéraux arabes à partir d'un schéma de jetons

B8. Etablissement d'un schéma de jetons correspondant à un nombre écrit en chiffres arabes

2+3	3+7	9+6
0+4	3+3	6+6
5+2	5+7	2+1
6+5	4+4	8+6
0+3	0+0	7+0
3+4	7+4	3+9
7+7	8+8	3+6
4+5	0+1	
6+1	2+2	

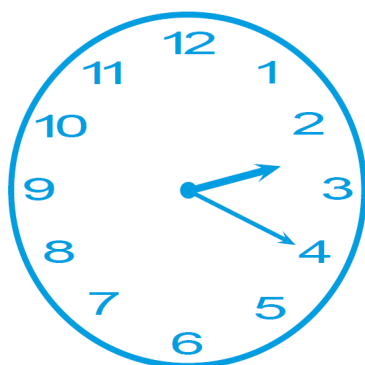
15+9=	45+23=	62+16=	37+44=	26+68=
38-5=	26-9=	47-14=	45-27=	92-44=
11x5=	32x4=	27x3=	23x5=	13x6=
48 : 12=	39 : 3=	36 : 4=	260 : 13=	84 : 7=

C1a. Calcul mental sur les faits arithmétiques et sur les règles - Additions

C2. Calcul mental

Extraits du livret de passation

EXEMPLE



D3. Horloges

NB : les titres des épreuves indiqués ici sous les items ne figurent pas dans le livret de passation.

Annexe 9 : Extraits du cahier patient (2 pages)

B5 - Ecriture de numéraux verbaux écrits à partir de nombres arabes

Exemple : 3 :

9 :
 12 :
 17 :
 33 :
 60 :
 211 :
 320 :
 644 :
 4 028 :
 11 500 :

B6 - Ecriture de nombres arabes à partir de numéraux verbaux écrits

Exemple : trois :

neuf :
 douze :
 dix-sept :
 trente-trois :
 soixante :
 deux cent onze :
 trois cent vingt :
 six cent quarante-quatre :
 quatre mille vingt-huit :
 onze mille cinq cents :

C3 - Calcul écrit

$\begin{array}{r} 201 \\ + 728 \\ \hline \end{array}$	$\begin{array}{r} 275 \\ + 36 \\ \hline \end{array}$	$\begin{array}{r} 2567 \\ + 614 \\ \hline \end{array}$	
$\begin{array}{r} 52 \\ - 39 \\ \hline \end{array}$	$\begin{array}{r} 475 \\ - 73 \\ \hline \end{array}$	$\begin{array}{r} 501 \\ - 322 \\ \hline \end{array}$	
$\begin{array}{r} 35 \\ \times 8 \\ \hline \end{array}$	$\begin{array}{r} 315 \\ \times 60 \\ \hline \end{array}$	$\begin{array}{r} 146 \\ \times 23 \\ \hline \end{array}$	$\begin{array}{r} 658 \\ \times 42 \\ \hline \end{array}$

C4a - Calcul exact à choix multiple - Additions

Exemple : $4 + 1 = 5$ 7

$1+2 = 4$ 3	$5+6 = 13$ 11
$1+3 = 2$ 4	$5+7 = 12$ 14
$1+4 = 5$ 3	$5+8 = 11$ 13
$1+5 = 6$ 4	$5+9 = 16$ 14
$2+3 = 7$ 5	$6+7 = 13$ 11
$2+4 = 6$ 8	$6+8 = 14$ 12
$2+5 = 9$ 7	$6+9 = 15$ 17
$3+4 = 7$ 5	$7+8 = 13$ 15
$3+5 = 6$ 8	$7+9 = 13$ 16
$4+5 = 9$ 7	$8+9 = 17$ 15

Extraits du cahier patient

C6a - Etude des principes arithmétiques - additions

Exemple : $59 + 23 = 82$ $58 + 23 =$

$24 + 37 = 61$	$37 + 24 =$
$37 + 18 = 55$	$370 + 180 =$
$38 + 23 = 61$	$39 + 23 =$
$52 + 25 = 77$	$25 + 52 =$
$51 + 39 = 90$	$50 + 39 =$
$60 + 29 = 89$	$61 + 29 =$
$29 + 14 = 43$	$290 + 140 =$
$23 + 38 = 61$	$61 - 38 =$
$68 + 43 = 111$	$111 - 43 =$
$48 + 13 = 61$	$47 + 13 =$
$54 + 29 = 83$	$83 - 54 =$
$42 + 85 = 127$	$43 + 85 =$
$46 + 52 = 98$	$460 + 520 =$
$28 + 33 = 61$	$27 + 33 =$
$48 + 19 = 67$	$19 + 48 =$

C7 - Résolution de problèmes simples

a : « Je prépare un dîner pour 4 personnes. Sachant que je veux faire 80g. de spaghetti par personne, quelle quantité de spaghetti dois-je faire cuire ? »

b : « Mon train part à 9h05. Il est actuellement 8h42. Combien de temps me reste-t'il pour acheter mon billet ? »

c : « Un camion de pompier coûte 232 000 euros. 4 communes se partagent les frais de cet achat. Quelle part chaque commune va-t-elle payer ? »

d : « Nous sommes aujourd'hui le 4 mai. Mon anniversaire est dans 12 jours. Quel est le jour de mon anniversaire ? »

e : « Je dois prendre 12 gouttes de sirop 7 fois par jour. Combien de gouttes dois-je prendre en une journée ? »

f : « J'ai acheté un canapé à 2700 euros et un poste de télévision à 1450 euros. Combien ai-je dépensé pour ces achats ? »

g : « J'ai ramassé 100 kg de pommes et je veux les répartir équitablement en 4 caisses. Combien de kilos dois-je mettre dans chaque caisse ? »

h : « J'ai 12,4 mètres de ruban adhésif et j'en ai acheté 6,7 mètres supplémentaires. Combien ai-je de ruban adhésif au total ? »

i : « Une femme pesait 70kg. Elle en a perdu 4,5. Quel est son poids actuel ? »

j : « Une table d'opération coûte 1450 euros et l'hôpital en a acheté 5. Combien l'hôpital a-t'il dépensé pour l'achat de ces tables ? »

PROFILS DE TROUBLES NUMÉRIQUES ET ARITHMÉTIQUES CHEZ DES PATIENTS ATTEINTS DE DÉMENCE DE TYPE ALZHEIMER

RÉSUMÉ

Les troubles du calcul et du traitement des nombres sont fréquemment rencontrés dans la Démence de Type Alzheimer, mais ont cependant été peu étudiés. Un groupe de 49 patients, appariés à 86 témoins, ont donc été évalués à l'aide de L'ECAN (Évaluation Clinique des Aptitudes Numériques), récent outil normalisé d'exploration des différents domaines de la cognition numérique. Des différences significatives entre nos deux populations ont été constatées. De plus, des performances déviantes au niveau des scores, et encore davantage en temps de réalisation ont été mises en évidence, contribuant ainsi à la validation de cet outil.

Mots clés : Démence de type Alzheimer - Cognition numérique - Neuropsychologie - Évaluation - Validation

ABSTRACT

Although calculation and number processing disorders are common in Alzheimer's patients, they have, so far, not received much attention from researchers. The purpose of this research is to evaluate four domains of numerical cognition in 49 Alzheimer's patients and in 86 controls with the recent French "ECAN" calculation assessment tool. Significant differences between patients and controls were observed. Moreover, Alzheimer's patients were found to perform more poorly in terms of scoring, and even worse in terms of response time. These results are a contribution to initiate the validation of this tool.

Key Words : Alzheimer's disease - Numerical cognition - Neuropsychology - Evaluation - Validation

78 pages

9 annexes (14 pages)

158 références bibliographiques