



HAL
open science

Exploration du niveau de l'atteinte lexico-sémantique dans la démence sémantique

Charlotte Dehollain

► **To cite this version:**

Charlotte Dehollain. Exploration du niveau de l'atteinte lexico-sémantique dans la démence sémantique. Sciences cognitives. 2016. dumas-01357280

HAL Id: dumas-01357280

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01357280>

Submitted on 29 Aug 2016

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 POUR LE CERTIFICAT DE CAPACITÉ D'ORTHOPHONISTE

**EXPLORATION DU NIVEAU DE L'ATTEINTE LEXICO-
SÉMANTIQUE DANS LA DÉMENCE SÉMANTIQUE**

Directeurs de mémoire :

Madame Sophie FERRIEUX, orthophoniste

Docteur Marc TEICHMANN, neurologue

ANNÉE UNIVERSITAIRE 2015-2016

DEHOLLAIN, épouse LUCAS

Née le 7 mars 1981

Remerciements

Je remercie mes directeurs de mémoire, Sophie Ferrieux et Marc Teichmann.

Merci Marc pour votre aide dans le recrutement des patients.

Merci Sophie pour votre disponibilité, votre réactivité, vos conseils avisés et votre soutien tout au long de la réalisation de ce mémoire.

Je remercie les patients de l'IM2A ainsi que leurs proches d'avoir accepté de participer à notre étude.

Je remercie également tous ceux qui ont accepté de participer à la validation du test en tant que sujets « contrôles ».

Je remercie le Professeur Dubois et l'ensemble de l'équipe de l'IM2A de m'avoir accueillie au sein de l'Institut.

Je remercie Pierre, mon mari, et notre Adèle, pour votre patience et votre écoute. Merci de m'avoir soutenue et supportée tout au long de ces années d'études et plus particulièrement pendant cette 4^{ème} année si proche du but mais si intense !

Attestation de non-plagiat

Je soussignée Charlotte DEHOLLAIN, 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.

Signature :

TABLE DES MATIERES

I. INTRODUCTION.....	1
II. PARTIE THEORIQUE.....	2
A. La mémoire sémantique	2
1. Organisation des représentations sémantiques.....	2
a. Le modèle de Collins et Quillian (1969).....	2
b. Le modèle de Collins et Loftus (1975).....	3
2. Modélisations de la mémoire sémantique	4
a. Les modèles amodaux	5
i. Le modèle en cascade de Riddoch, Humphreys, Coltheart et Funnell (1988)	5
ii. Le modèle OUCH de Caramazza, Hillis, Rapp et Romani (1990).....	6
b. Les modèles plurimodaux ou modalité-spécifiques	7
c. Les modèles non abstractifs	9
B. L'accès lexico-sémantique	10
1. Les principaux modèles d'accès lexical	11
a. Modèle à activation interactive en cascade de Dell (1986, 1997).....	11
b. Modèle sériel de Levelt (1999)	13
c. Modèle en réseaux indépendants de Caramazza (1997)	14
2. Le niveau d'accès au genre grammatical	16
C. La démence sémantique	19
1. Rappels historiques et définition	19
2. Tableau clinique	20
a. Plainte exprimée.....	20
b. Sur le plan langagier.....	20
c. Sur le plan gnosique	22
d. Sur le plan cognitif	22
e. Sur le plan comportemental.....	22
f. Evolution.....	23

3.	Critères diagnostiques de la démence sémantique	23
4.	Corrélat neuroanatomiques	24
5.	Prévalence	24
III.	HYPOTHESES ET OBJECTIFS	25
A.	Problématique.....	25
B.	Hypothèses	26
IV.	PARTIE PRATIQUE	27
A.	Méthodologie	27
1.	Test expérimental	27
a.	Présentation du test.....	27
b.	Tâches proposées.....	27
c.	Passations	28
2.	Population testée	28
a.	Patients atteints de démence sémantique	29
b.	Sujets contrôles	30
3.	Autres tests exploités.....	32
a.	Epreuves issus du bilan de langage	32
b.	Epreuves issues du bilan neuropsychologique	33
B.	Résultats du test expérimental.....	33
1.	Exclusion de certains items du test	33
2.	Analyse statistique des résultats	34
a.	Tâche de dénomination	34
b.	Tâche de choix du genre grammatical.....	35
c.	Tâches d'associations sémantiques	35
d.	Tâches de choix de longueur du mot et de choix de première lettre	36
e.	Comparaison des taux de réussite aux différentes tâches du test.....	37
3.	Création de profils de réponses	39

4.	Influence des variables psycholinguistiques sur les performances des patients DS	
	40	
a.	Influence de la fréquence lexicale des items présentés	40
b.	Influence de la longueur des items présentés	40
5.	Corrélations entre les tâches du test et les bilans initiaux	41
V.	DISCUSSION	43
VI.	CONCLUSION	48
	BIBLIOGRAPHIE	49
	ANNEXES	1
	Annexe A : Caractéristiques des items du test	2
	Annexe B : Exemples de tâches du test.....	4
	Annexe C : Scores des patients DS aux épreuves du bilan orthophonique.....	6
	Annexe D : Scores des patients DS aux épreuves du bilan neuropsychologique	7
	Annexe E : Items supprimés après validation du test auprès des sujets contrôles	8
	Annexe F : Profils de réponses par patient.....	10
	Annexe G : Profils de réponses à l'échelle du groupe	11

LISTE DES ABREVIATIONS

DS : Démence Sémantique

APP : Aphasie Primaire Progressive

DLFT : Dégénérescence Lobaire Fronto-Temporale

IM2A : Institut de la Mémoire et de la Maladie d'Alzheimer

MMSE : Mini Mental State Examination

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Organisation des représentations sémantiques, d'après Collins et Quillian (1969)

Figure 2 : Organisation des représentations sémantiques, d'après Collins et Loftus (1975)

Figure 3 : Modèle amodal en cascade de Riddoch et collaborateurs (1988), cité par Gaillard (Gaillard et coll., 2001)

Figure 4 : Modèle OUCH de Caramazza, cité par Auzou (Auzou et coll., 2004)

Figure 5 : Modèle plurimodal d'après Warrington (1975), cité par Gaillard (Gaillard et coll., 2001)

Figure 6 : Illustration de la notion de lemme selon Levelt, d'après Bonin (Bonin, 2013)

Figure 7 : Modèle à activation interactive en cascade de Dell (Dell et coll., 1997)

Figure 8 : Modèle d'accès lexical de Levelt et collaborateurs, d'après Caramazza (Caramazza 1997)

Figure 9 : Modèle en réseaux indépendants, d'après Caramazza (1997)

Figure 10 : Appariement des populations – Age moyen à la date du test

Figure 11 : Appariement des populations – Nombre moyen d'années d'études

Figure 12 : Pourcentages de réussite à la tâche de dénomination chez les sujets contrôles et chez les patients DS

Figure 13 : Pourcentages de réussite à la tâche de choix de genre grammatical chez les sujets contrôles et chez les patients DS

Figure 14 : Pourcentages de réussite aux tâches d'associations sémantiques chez les sujets contrôles et chez les patients DS

Figure 15 : Pourcentages de réussite aux tâches de choix de longueur du mot (longueur) et de choix de première lettre (initiale) chez les sujets contrôles et chez les patients DS

Figure 16 : Pourcentages de réussite des patients DS et des sujets contrôles aux 5 tâches du test

Figure 17 : Etude de la corrélation entre le taux de réussite à la dénomination et la fréquence lexicale des items (logfreq) – Régression linéaire

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1 : Données démographiques pour les 18 patients inclus dans l'étude

Tableau 2 : Données démographiques pour les 18 sujets contrôles inclus dans l'étude

Tableau 3 : Performances moyennes et écarts-types des patients DS aux épreuves du bilan orthophonique

Tableau 4 : Performances moyennes et écarts-types des patients DS aux épreuves du bilan neuropsychologique

Tableau 5 : Caractéristiques du matériel restreint à 52 items

Tableau 6 : Valeurs de p pour les z-tests bilatéraux entre les cinq tâches du test

Tableau 7 : Etude de la corrélation entre les épreuves du test et les épreuves du bilan orthophonique – valeurs des coefficients de détermination R^2 et valeurs de p

I. INTRODUCTION

La démence sémantique (DS) est une maladie neurodégénérative qui s'intègre dans la classification des aphasies primaires progressives (APP) et des dégénérescences lobaires fronto-temporales (DLFT). Elle est caractérisée par une dégradation progressive des connaissances sémantiques ayant des répercussions sur la production et la compréhension du langage. Si le manque du mot en situation de dénomination fait partie des critères essentiels pour établir le diagnostic de démence sémantique, le niveau de l'atteinte dans le processus d'accès lexico-sémantique n'est aujourd'hui pas clairement établi.

Notre étude a pour objectif de déterminer l'atteinte du niveau linguistique responsable du manque du mot en situation de dénomination dans la démence sémantique. Pour cela, nous avons proposé, à dix-huit patients atteints de DS, un test explorant à la fois le niveau des représentations sémantiques, celui des représentations syntaxiques (par l'intermédiaire de l'accès au genre grammatical) et celui de la forme orthographique des mots.

Dans une première partie théorique, nous présenterons une revue de littérature sur la mémoire sémantique et les principaux modèles utilisés pour la décrire. Nous nous intéresserons ensuite aux différents modèles d'accès lexico-sémantique et aux particularités de l'accès au genre grammatical dans ces différents modèles. Après un bref rappel historique sur la démence sémantique, nous décrirons le tableau clinique associé à cette pathologie, ses critères diagnostiques ainsi que ses corrélats neuro-anatomiques.

Dans une seconde partie pratique, nous présenterons le matériel utilisé pour tester le niveau d'atteinte lexico-sémantique en dénomination chez les patients atteints de DS de notre population. Nous nous attacherons ensuite à analyser nos résultats de manière qualitative et statistique.

Dans une dernière partie, nous discuterons nos résultats au regard de nos hypothèses et de la littérature. Nous déterminerons s'ils nous permettent de conclure avec certitude quant au niveau linguistique atteint en situation de dénomination dans DS et s'ils nous conduisent à privilégier un fonctionnement sériel de l'accès lexico-sémantique ou un fonctionnement où l'accès aux informations syntaxiques est indépendant des autres composantes de l'accès lexico-sémantique.

II. PARTIE THEORIQUE

A. LA MEMOIRE SEMANTIQUE

Le concept de mémoire sémantique est issu du fractionnement de la mémoire à long terme par Tulving en 1972 (Tulving, 1972), distinguant la mémoire épisodique et la mémoire sémantique. Tulving considère la mémoire épisodique comme un système de stockage d'informations datées, d'événements vécus personnellement et de leurs associations spatio-temporelles. La mémoire sémantique est définie comme une encyclopédie mentale. Elle comprend nos connaissances sur le langage, sur les mots, sur ce que signifient les mots mais aussi nos connaissances du monde et les inter-relations entre ces connaissances. Ces connaissances s'accumulent, se construisent et se réorganisent tout au long de la vie. Nous les utilisons pour communiquer, comprendre, réfléchir ou agir sur le monde extérieur.

1. ORGANISATION DES REPRESENTATIONS SEMANTIQUES

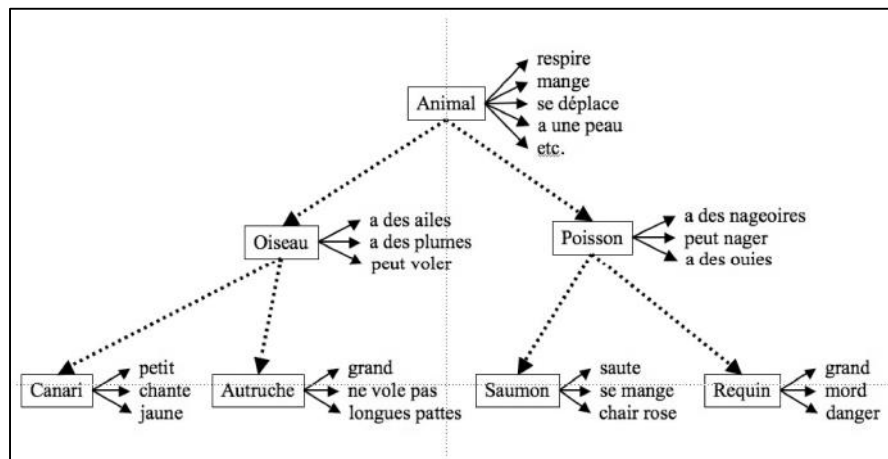
a. Le modèle de Collins et Quillian (1969)

Le modèle de Collins et Quillian (Collins et coll., 1969) est une des premières tentatives de modélisation de l'organisation des représentations sémantiques. Ce modèle suppose que, à l'intérieur du système sémantique, il existe un réseau de relations hiérarchisées entre les concepts : du super-ordonné (par exemple : animal) à l'individu (par exemple : canari).

Les concepts sont représentés chacun par un nœud du réseau, chaque nœud étant lui-même associé à un certain nombre de propriétés et relié aux autres nœuds par un arc (Figure 1).

Ce modèle s'appuie sur le principe de l'économie cognitive : les propriétés associées aux concepts sont stockées au plus haut niveau où elles sont applicables et peuvent ainsi s'appliquer aux items sous-jacents. Ainsi, la propriété « les oiseaux peuvent voler » est stockée une fois au niveau du nœud oiseau. Le fait que les « canaris » ou les « pigeons » puissent voler n'est pas rattaché à chacun des nœuds cités, mais uniquement au nœud « oiseau ». Ceci permet de garder en mémoire que chaque oiseau peut voler de manière plus économique.

Figure 1 : Organisation des représentations sémantiques, d'après Collins et Quillian (1969)

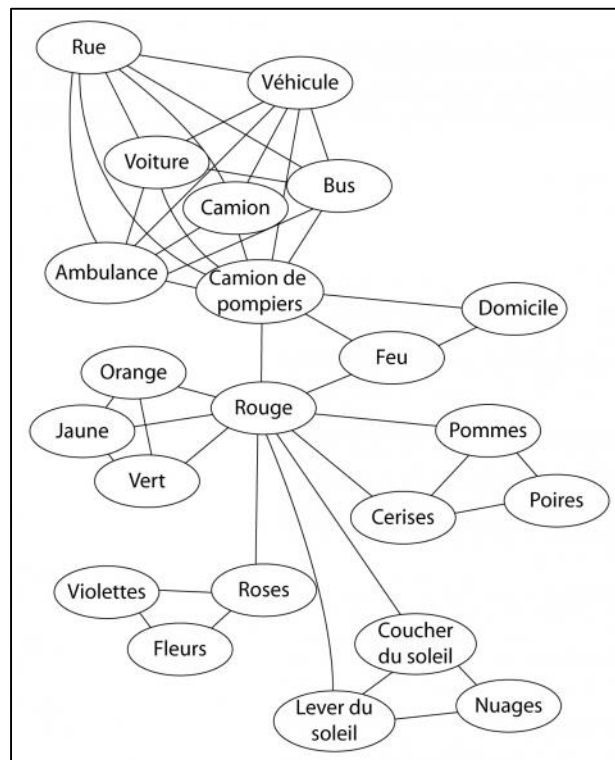


b. Le modèle de Collins et Loftus (1975)

En 1975, Collins et Loftus proposent une version modifiée du modèle en réseau de Collins et Quillian (Collins et coll., 1975). Dans leur modèle, le système sémantique n'est plus hiérarchisé. Ils introduisent également la notion de distance sémantique (distance qui sépare deux concepts) et de liens de nature différente entre les concepts. En effet, les concepts sont représentés par des nœuds à la fois liés à leurs propriétés spécifiques (le camion de pompiers est rouge) et reliés entre eux (le concept de camion est relié à celui de bus) (Figure 2).

Ce modèle s'appuie sur le principe de propagation de l'activation. Lorsqu'un concept est activé, il devient le point de départ de la diffusion de l'activation au sein du réseau. Cette propagation se fait progressivement et automatiquement, activant les concepts qui lui sont liés, de proche en proche.

Figure 2 : Organisation des représentations sémantiques, d'après Collins et Loftus (1975)



2. MODELISATIONS DE LA MEMOIRE SEMANTIQUE

L'organisation de la mémoire sémantique fait encore débat aujourd'hui. Certains auteurs la considèrent comme un système unique et amodal, qui ne tient pas compte de la modalité sensorielle de présentation (Riddoch et coll., 1988 ; Caramazza et coll., 1990). Selon d'autres auteurs, la mémoire sémantique est considérée comme un système multiple, reposant sur des systèmes sémantiques spécifiques à chaque modalité de présentation et/ou sur des systèmes sémantiques spécifiques à la nature de l'information (objets naturels versus objets manufacturés par exemple) (Warrington, 1975 ; Beauvois et coll., 1985 ; Shallice, 1988, 1993). Par ailleurs, selon certains auteurs, la distinction entre mémoire épisodique et mémoire sémantique n'a plus lieu d'être puisque les informations sémantiques sont contextualisées. On parle alors de modèles non abstraits (Hintzman, 1986 ; Damasio, 1989).

Ces conceptions conduisent à des prédictions différentes quant aux effets de la dégradation de la mémoire sémantique, ou de la dégradation de l'accès à la mémoire sémantique, sur les performances des sujets dans des épreuves sémantiques.

a. Les modèles amodaux

Les modèles amodaux envisagent un système sémantique unique et amodal. Quelle que soit la modalité sensorielle d'entrée (verbale, visuelle, tactile...), celle-ci activerait une représentation sémantique unique pour un concept donné. Toutes les connaissances sont stockées dans un système sémantique unique, quels que soient leur mode d'apprentissage, la nature de l'information et la catégorie sémantique.

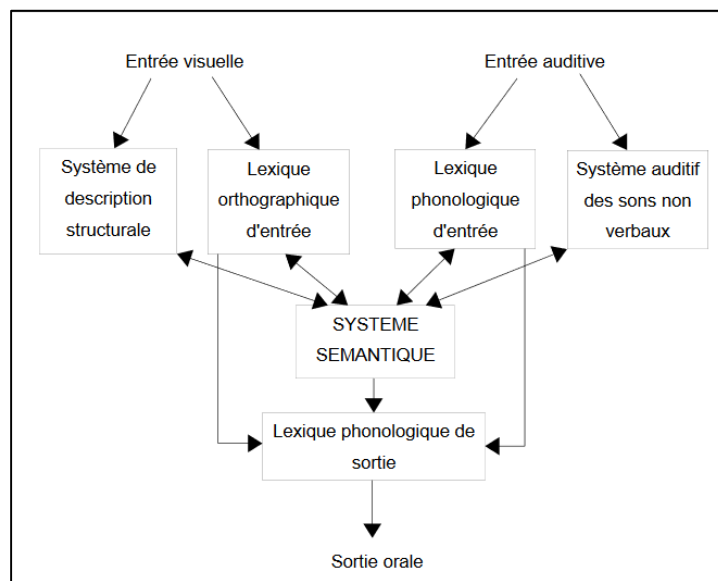
i. Le modèle en cascade de Riddoch, Humphreys, Coltheart et Funnell (1988)

Le modèle conçu par Riddoch (Riddoch et coll., 1988) propose une organisation hiérarchique des processus de traitement quelle que soit la modalité d'entrée (mot écrit, image / objet, mot entendu, son entendu), avec trois niveaux de traitement (Figure 3) :

- Dans un premier temps, le système de reconnaissance perceptive permet d'identifier le stimulus à un niveau pré-sémantique et structural. Une entrée en modalité visuelle est ainsi traitée par le système de description structurale pour les images ou les objets et par le lexique orthographique d'entrée pour les mots. Une entrée en modalité auditive est traitée par le système de catégorisation pour les sons non verbaux et par le lexique phonologique d'entrée pour les mots. Ces différents systèmes convergent tous vers un système sémantique central et unique.
- Au deuxième niveau de traitement, on active la représentation sémantique (activation des traits sémantiques et accès au sens) dans le système sémantique. Les représentations sémantiques délivrent des informations sur la fonction de l'objet et sur les propriétés qui lui sont associées.
- Enfin, le troisième niveau de traitement permet d'accéder au lexique phonologique de sortie, c'est-à-dire à la forme phonologique du mot.

Ce modèle est dit en cascade puisque que le traitement de l'information est transmis d'un niveau du système aux niveaux suivants avant que le traitement du niveau précédent ne soit terminé.

Figure 3 : Modèle amodal en cascade de Riddoch et collaborateurs (1988), cité par Gaillard (Gaillard et coll., 2001)



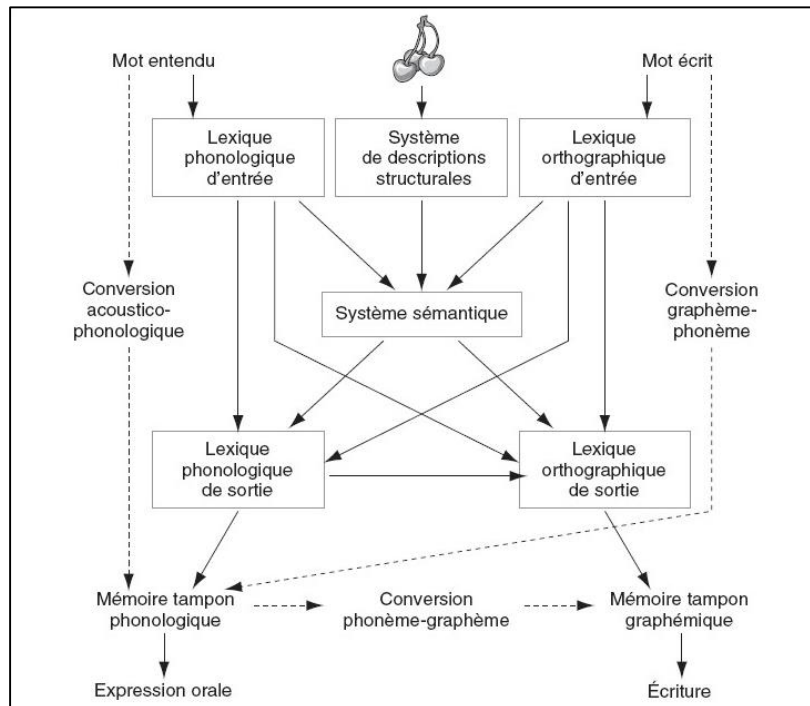
Le modèle de Riddoch envisage une deuxième voie, ou voie « directe », qui relierait directement le niveau structural au niveau phonologique. Pour permettre une dénomination correcte, ces deux voies doivent être intactes. Pour les auteurs, le phénomène d'aphasie optique s'expliquerait alors par une altération de la voie directe, la voie indirecte intacte permettant un accès au sens suffisant pour mimer l'utilisation de l'objet ou dire à quoi il sert mais pas pour le dénommer.

ii. *Le modèle OUCH de Caramazza, Hillis, Rapp et Romani (1990)*

Le modèle OUCH (*Organized Unitary Content Hypothesis*) (Caramazza et coll., 1990) propose l'existence d'un seul système sémantique dont l'accès se fait par les modalités verbales et visuelles.

Les concepts sont définis par un ensemble de propriétés sémantiques. L'accès à ces propriétés diffère selon la modalité d'entrée : par le lexique phonologique (entrée auditive), par le lexique orthographique (entrée visuelle pour un mot écrit), ou par le système de représentations structurales (entrée visuelle). Ainsi la représentation sémantique activée à partir d'un objet, par exemple une cerise, est la même que celle activée à partir de la présentation du nom de l'objet ([səʁiz]) ou à partir du mot écrit (« cerise ») (Figure 4).

Figure 4 : Modèle OUCH de Caramazza, cité par Auzou (Auzou et coll., 2004)



Ce modèle propose une organisation topographique : les représentations des objets sont stockées près de leurs caractéristiques. Ainsi, deux items qui partagent de nombreuses caractéristiques communes sont stockés au même endroit, ce qui permet de rendre compte de déficits sémantiques spécifiques d'une catégorie.

Dans ce modèle, on introduit la notion d'accès privilégié : certaines caractéristiques de l'objet activées lors de l'accès au système sémantique pourraient fournir un accès direct à des propriétés sémantiques, permettant une plus grande facilité d'accès au sens. Par exemple, la représentation privilégiée de la lame d'un couteau indiquerait à elle seule sa fonction : « couper ».

b. Les modèles plurimodaux ou modalité-spécifiques

Les modèles plurimodaux, ou modalité-spécifiques, estiment que la modalité d'entrée (verbale ou visuelle) est déterminante pour le traitement du stimulus. Pour élaborer ces modèles, les auteurs s'appuient notamment sur les apports de la neuropsychologie cognitive et sur des dissociations de performances dans des tâches de reconnaissance de mots ou d'images chez des patients cérébro-lésés. D'après ces modèles, un concept pouvant être reconnu dans une modalité et pas dans l'autre, les connaissances sur les objets seraient stockées indépendamment des connaissances sur les mots.

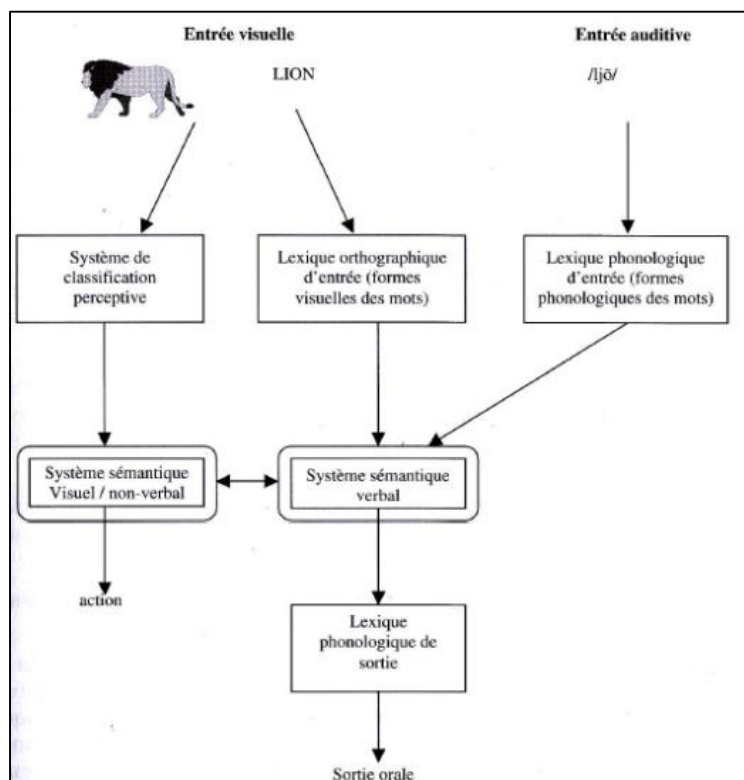
Pour Warrington (Warrington, 1975), comme pour Beauvois et Saillant (Beauvois et coll., 1985), la mémoire sémantique est constituée de deux sous-systèmes sémantiques distincts :

- un sous-système de type visuel qui traite les stimuli sur entrée visuelle non-verbale (comme les images ou les objets),
- un sous-système de type verbal qui traite les stimuli sur entrée auditive ou visuelle verbale.

C'est donc la modalité d'entrée qui joue un rôle déterminant dans le traitement du stimulus (Figure 5).

Dans les deux approches, il existe des liens bidirectionnels entre ces deux sous-systèmes permettant de relier les informations visuelles et verbales même si la compréhension d'une image dépend du système visuel, celle des mots du système verbal.

Figure 5 : Modèle plurimodal d'après Warrington (1975), cité par Gaillard (Gaillard et coll., 2001)



Shallice (Shallice, 1988, 1993) a développé un modèle connexionniste, qui s'appuie sur ces deux sous-systèmes et dans lequel la mémoire sémantique est conçue comme un réseau dont certaines régions sont spécialisées en fonction du type de traitement (verbal ou visuel). L'acquisition par le canal visuel de la compréhension des objets ou images dépendrait du

système sémantique visuel, tandis que l'acquisition par le canal verbal de la compréhension des mots dépendrait du système sémantique verbal. Ce modèle permet d'expliquer les troubles spécifiques de certaines catégories sémantiques. En effet, l'accès à la catégorie des animaux par exemple dépendrait plus du sous-système visuel alors que l'accès à la catégorie des objets manufacturés ferait plus appel à la caractérisation par leur fonction et donc serait plus dépendant du sous-système verbal.

c. Les modèles non abstraits

Si les modèles présentés précédemment s'appuient sur la distinction entre la mémoire épisodique et la mémoire sémantique au sein de la mémoire à long terme (Tulving, 1972), d'autres modèles (Damasio, 1989 ; Hintzman, 1986) partent d'un tout autre postulat : les connaissances ne seraient pas stockées sous un format abstrait et amodal, indépendamment des expériences sensori-motrices.

D'après Carbonnel (Carbonnel et coll., 2010), le modèle de Damasio repose sur les postulats suivants : aucune connaissance n'est stockée dans une aire cérébrale ; la connaissance ne résulte que du processus de recréation des patterns d'activation dans les aires primaires sensorielles ou motrices, seuls accessibles à la conscience.

Selon Carbonnel (Carbonnel et coll., 2010), le modèle de Hintzman développe également une conception unitaire de la mémoire rendant compte de l'évocation des connaissances sémantiques mais aussi le rappel spécifique. Dans ce modèle, la mémoire est conçue comme entièrement épisodique et l'évocation du sens d'un concept est rendue possible, non pas par l'accès à des connaissances décontextualisées stockées en mémoire sémantique, mais par la recréation momentanée d'épisodes vécus.

On parle alors de modèles non abstraits : la distinction entre les connaissances conceptuelles et les expériences sensori-motrices n'a plus lieu d'être et les informations sémantiques sont contextualisées. En effet, l'évocation d'un concept ne résulte que de la recréation temporaire des épisodes antérieurs au cours desquels ces connaissances ont été rencontrées.

L'accès lexical repose en premier lieu sur l'activation de la mémoire sémantique. Nous nous attacherons dans le prochain chapitre à présenter les principaux modèles développés pour décrire l'accès lexico-sémantique ainsi que les particularités de l'accès aux informations syntaxiques et donc au genre grammatical.

B. L'ACCES LEXICO-SEMANTIQUE

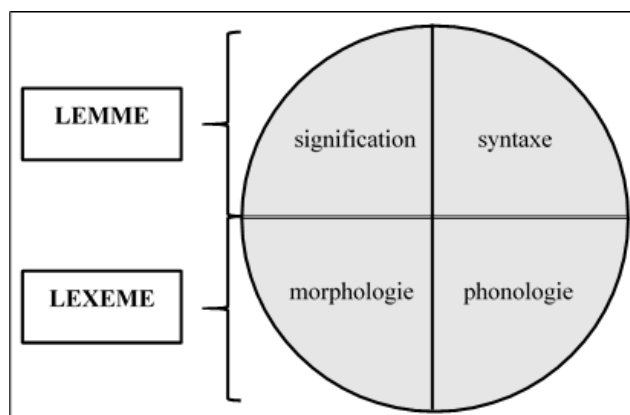
Selon la plupart des théories psycholinguistiques (Dell, 1986 ; Levelt et coll., 1999 ; Segui et Ferrand, 2000), la production de la parole est un processus séquentiel qui passe par trois étapes principales et successives de traitement :

- Une étape de préparation conceptuelle et non linguistique du message. On récupère la représentation conceptuelle non-verbale au sein du système sémantique. Cette représentation lexico-sémantique contiendrait l'ensemble des caractéristiques conceptuelles du mot à produire ;
- Une étape de formulation du message préverbal au cours de laquelle on accède au lexique. On récupère les informations sémantiques et syntaxiques relatives aux mots concernés (étape de sélection lexicale) et les informations sur la forme phonologique, morphologique, métrique, segmentale et orthographique du mot cible (étape d'encodage phonologique) ;
- Une dernière étape d'articulation.

Selon le modèle d'accès lexical considéré, cette étape de formulation ou de lexicalisation peut être découpée en deux niveaux successifs de traitement. Ainsi, après l'étape de préparation conceptuelle, une étape intermédiaire (les lemmes) peut être envisagée, avant d'accéder aux informations phonologiques et morphologiques (les lexèmes). Le lemme contiendrait des informations sur les propriétés sémantiques et syntaxiques du mot (classe grammaticale, genre grammatical, accord en genre et en nombre...).

Les lemmes sont définis comme des entités lexicales, abstraites et pré-phonologiques, codant pour les propriétés syntaxiques et sémantiques des mots (Levelt et coll., 1999). Les lemmes s'opposent aux lexèmes qui codent pour la forme sonore (lexème phonologique) ou orthographique (lexème orthographique) des mots (Figure 6).

Figure 6 : Illustration de la notion de lemme selon Levelt, d'après Bonin (Bonin, 2013)



Les principaux modèles d'accès lexical diffèrent quant au nombre de niveaux de traitement qu'ils prévoient, à leur caractérisation, mais également et surtout, quant à la façon dont l'information circule d'un niveau à l'autre : modèle sériel (Levelt et coll., 1999), en cascade (Caramazza, 1997) ou interactif (Dell, 1986). Nous présenterons dans un premier temps les principaux modèles d'accès lexical, avant de nous intéresser plus particulièrement au niveau d'accès au genre grammatical selon ces modèles.

1. LES PRINCIPAUX MODELES D'ACCES LEXICAL

a. Modèle à activation interactive en cascade de Dell (1986, 1997)

Dans le modèle de Dell (Dell, 1986 ; Dell et coll., 1997), le lexique mental est un réseau au sein duquel l'activation se diffuse de manière interactive. Dans un modèle à activation interactive, des traitements en parallèle entre niveaux sont possibles et le traitement réalisé à un niveau n peut être affecté par un ou des traitements subséquents (rétro-actions ou feedbacks). Ainsi, le traitement au niveau lexical peut débuter et même affecter le traitement au niveau sémantique alors même que ce dernier n'est pas encore entièrement achevé.

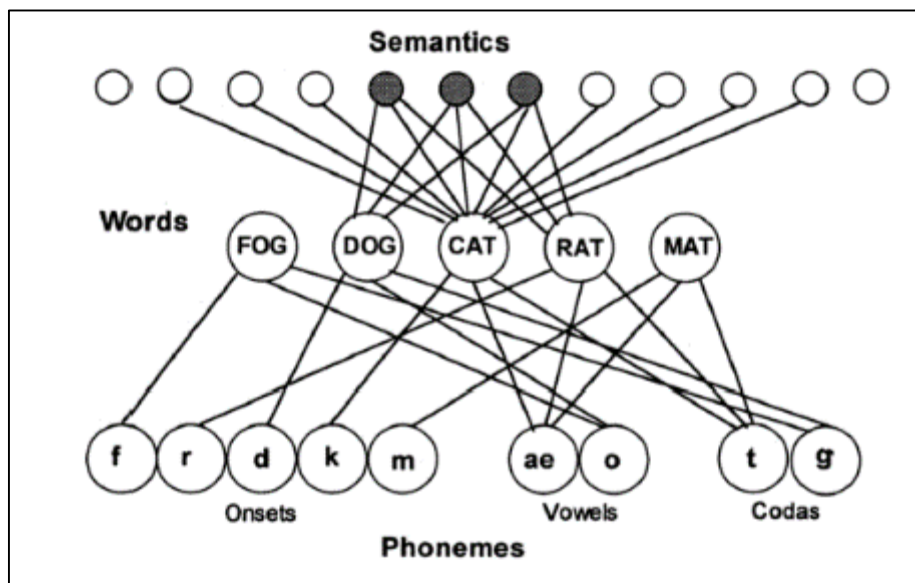
Dans ce modèle, la connaissance lexicale est contenue dans trois niveaux de représentations : le niveau sémantique (correspondant aux traits sémantiques), le niveau lexical (les lemmes, entités sémantico-syntaxiques abstraites) et le niveau phonologique (constitué des morphèmes, des syllabes et des phonèmes) (Figure 7). Ces trois niveaux sont associés au moyen de connexions bidirectionnelles : les connexions descendantes vont du niveau sémantique vers le niveau lexical, puis du niveau lexical vers le niveau phonologique ; les connexions ascendantes vont dans l'autre sens. On parle de modèle interactif car l'activation se propage dans les deux sens : toutes les connexions sont descendantes et ascendantes.

Les deux étapes du modèle correspondent à la sélection lexicale et à l'encodage phonologique. Au cours de la l'étape de sélection lexicale, les traits sémantiques correspondant à l'intention de communication sont activés et cette activation se propage dans tout le réseau, selon une fonction d'activation qui comprend un facteur de déclin. Les lemmes qui partagent des caractéristiques sémantiques avec le mot cible seront également activés mais à un degré moindre. Après un certain temps, le lemme activé le plus fortement est sélectionné. Puis, à partir de ce lemme sélectionné, une nouvelle vague d'activation se propage vers le niveau phonologique. Il s'agit de l'étape d'encodage phonologique. Les phonèmes les plus activés sont sélectionnés et agencés pour former le mot cible.

Dans cette conception, les erreurs se produisent dès lors qu'un nœud autre que le mot cible se trouve être le plus activé et est sélectionné à sa place.

Figure 7 : Modèle à activation interactive en cascade de Dell (Dell et coll., 1997)

(les traits sémantiques communs entre CAT (chat), DOG (chien) et RAT (rat) apparaissent en grisé)



b. Modèle sériel de Levelt (1999)

Levelt (Levelt et coll., 1999) a proposé un modèle de la production de la parole à quatre étapes discrètes et strictement sérielles, sans rétroaction d'activation (Figure 8). Ce modèle a été élaboré à partir de l'analyse des temps de réaction en situation de dénomination afin de modéliser le plus fidèlement possible l'enchaînement des différentes étapes de traitement.

Dans un modèle sériel, le traitement d'un niveau d'information doit être effectué de manière exhaustive pour que le traitement de l'information associée au niveau suivant puisse commencer.

La production de mots est ainsi conçue comme une série d'étapes qui commence par une intention de communiquer et qui se termine par l'initialisation de l'articulation. Chaque étape de traitement fournit sa propre sortie : concepts lexicaux, lemmes, morphèmes, mots phonologiques, patrons phonétiques gestuels.

Tout commence par une intention de communiquer (préparation conceptuelle). Le concept lexical est activé et transmet son activation du niveau conceptuel / sémantique au niveau des lemmes (étape de sélection lexicale). Cette activation se propage vers tous les lemmes sémantiquement liés et le lemme qui recevra le niveau d'activation le plus élevé sera sélectionné. Il existe donc une compétition entre les lemmes sémantiquement reliés. Un lemme contient les caractéristiques lexico-sémantiques et grammaticales d'un mot. Ainsi, lorsqu'un lemme est sélectionné, ses traits syntaxiques deviennent disponibles pour l'encodage grammatical et syntaxique subséquent.

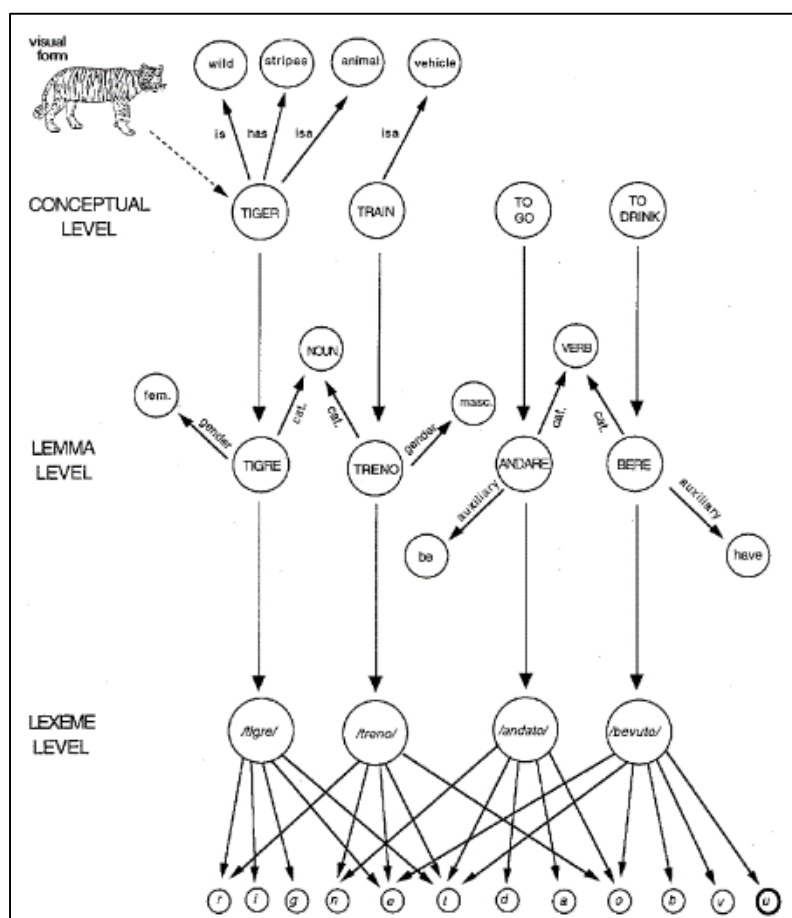
Ce lemme sélectionné active ensuite l'étape d'encodage phonologique, passant de la sphère conceptuelle / syntaxique à la sphère phonologique / articulatoire. La forme phonologique du mot est récupérée à partir du lexique mental.

C'est à ce moment que peut se produire le phénomène de mot sur le bout de la langue : la forme du mot est temporairement inaccessible alors que le lemme est activé. D'après ce modèle, cette situation devrait se traduire par une préservation de l'accès aux caractéristiques syntaxiques du mot (comme le genre grammatical) puisque l'accès au lemme est intact.

Enfin, l'encodage phonétique et les schémas articulatoires sont activés.

La théorie de Levelt autorise un contrôle sur la production par l'intermédiaire d'une boucle de rétrocontrôle. Ce rétrocontrôle peut s'exercer sur les mots articulés (langage externe) mais également sur le langage interne. Nous pouvons ainsi contrôler certaines des représentations internes qui sont produites au cours de ce processus d'accès lexical.

Figure 8 : Modèle d'accès lexical de Levelt et collaborateurs, d'après Caramazza (Caramazza 1997)



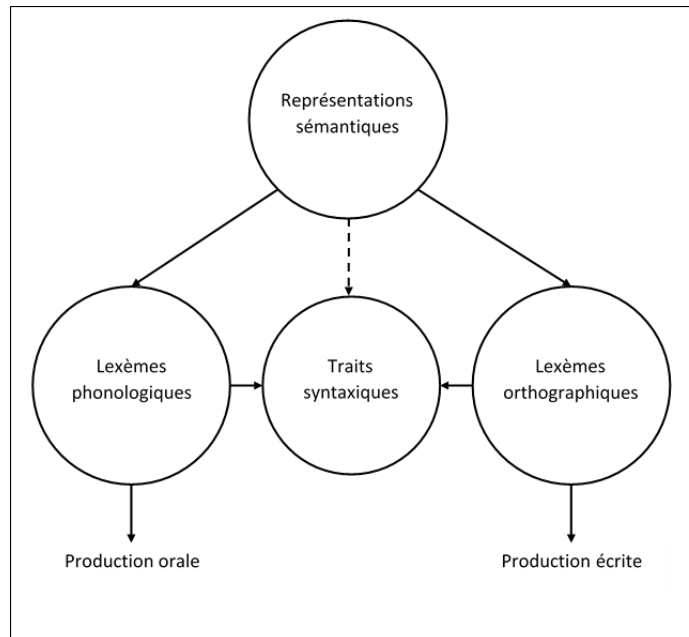
c. Modèle en réseaux indépendants de Caramazza (1997)

Dans le modèle proposé par Caramazza et Miozzo (Caramazza, 1997 ; Caramazza et coll., 1997), l'activation se transmet en cascade d'un niveau de traitement à l'autre. Ainsi un niveau de traitement n+1 peut débuter alors même que le traitement du niveau n n'est pas entièrement achevé. Contrairement aux modèles présentés plus haut, ce modèle rend compte de l'accès au lexique en production verbale à la fois orale et écrite.

Dans ce modèle en réseaux indépendants de l'accès lexical (*Independent Network of Lexical Access*), les connaissances lexicales sont organisées en réseaux indépendants mais interconnectés (figure 9). Le réseau lexico-sémantique représente le sens des mots comme un ensemble de traits sémantiques. Le réseau syntaxico-lexical encode les traits syntaxiques des mots (catégorie grammaticale, genre, nombre, type d'auxiliaire, temps). Le réseau des lexèmes représente la forme phonologique ou orthographique des items lexicaux. L'activation d'une représentation lexico-sémantique se propage simultanément et indépendamment vers les réseaux syntaxiques et lexémiques (phonologique et

orthographique). Les lexèmes phonologiques et orthographiques sont activés indépendamment et directement par les représentations sémantiques. L'activation et la sélection d'une forme lexicale (lexème phonologique ou orthographique) conduisent à l'activation de ses propriétés phonologiques et orthographiques spécifiques.

Figure 9 : Modèle en réseaux indépendants, d'après Caramazza (1997)



Ce modèle exclut l'existence de l'étape intermédiaire des lemmes, qui contiendraient les informations sémantiques et syntaxiques, entre le réseau sémantique et le réseau des lexèmes. Cette suppression du niveau des lemmes s'appuie sur des données de la neuropsychologie cognitive qui montrent des dissociations en clinique entre des patients qui font des erreurs sémantiques en production uniquement à l'écrit ou des patients qui en font uniquement à l'oral. Ces résultats soulignent que le lien entre les représentations lexico-sémantiques et les lexèmes phonologiques ou orthographiques est nécessairement direct et que l'information syntaxique et l'information phonologique sont indépendantes. Ainsi la sélection des représentations sémantiques ne garantit pas l'accès aux informations syntaxiques et l'accès aux informations phonologiques d'un mot ne dépend pas strictement de l'accès préalable à ses informations syntaxiques.

Si la distinction entre le niveau sémantique / syntaxique et le niveau phonologique est largement acceptée, ce modèle se distingue des modèles précédents en stipulant que la syntaxe est indépendante à la fois de l'information sémantique et de l'information phonologique / orthographique.

2. LE NIVEAU D'ACCÈS AU GENRE GRAMMATICAL

Pour les langues présentant un genre grammatical, comme le français, l'italien, l'espagnol, l'allemand ou le flamand par exemple, le niveau de récupération du genre lors du processus de production de la parole est variable selon le modèle d'accès lexical considéré.

Si le modèle à activation interactive en cascade de Dell (1986, 1997) fait référence en tant que modèle d'accès lexical, il ne fournit pas de description détaillée du niveau d'accès au genre grammatical. Pour cette raison, nous présenterons ici les conceptions avancées dans les modèles de Caramazza (1997) et de Levelt (1999).

Dans le modèle sériel de Levelt (Levelt et coll., 1999), on accède au genre au niveau des lemmes. Les propriétés syntaxiques d'un mot, dont fait partie le genre grammatical en français, sont en effet contenues dans les lemmes. En situation de dénomination par exemple, un sujet pourrait récupérer les informations syntaxiques sur le mot cible alors que les informations phonologiques ou orthographiques du mot ne lui sont pas accessibles. En revanche, selon ce modèle, il ne devrait pas être possible de récupérer la moindre information phonologique au niveau des lexèmes sans avoir accédé auparavant à l'information syntaxique au niveau des lemmes.

Chez le sujet aphasique, des travaux portant sur le genre grammatical chez des patients québécois, italiens ou français (Bachoud-Lévi et coll., 2003 ; Badecker et coll., 1995 ; Macoir et coll., 2004) apportent également des arguments en faveur de l'existence des lemmes. Dans ces travaux, alors que les sujets aphasiques montrent une quasi-préservation de l'identification du genre grammatical, ils ne parviennent pas à produire le mot et ne sont parfois pas capables de fournir la moindre information phonologique ou orthographique à son sujet ou les informations fournies sont incorrectes (paraphasies phonémiques ou sémantiques). Cette dissociation de performances est en faveur d'un accès aux informations syntaxiques, et donc au genre grammatical, indépendant et antérieur à la récupération des informations phonologiques ou orthographiques. Ce déroulé correspond au modèle de Levelt avec une récupération du genre grammatical au niveau des lemmes.

L'analyse du phénomène du mot sur le bout de la langue apporte également des arguments en faveur de l'existence des lemmes et donc d'une indépendance entre les informations syntaxiques et phonologiques. Au cours de ce phénomène, le sujet sain peut présenter des difficultés pour récupérer un mot qu'il a pourtant le sentiment de bien connaître (Brown, 1991). Dans les travaux de Vigliocco et Ferrand (Ferrand, 2001 ; Vigliocco et coll., 1997),

des sujets sains devaient identifier le mot correspondant une définition donnée. S'ils ne parvenaient pas à identifier la cible, une série de questions leur était alors posée : auto-évaluer leur niveau de connaissance du mot cible, deviner le genre grammatical (féminin / masculin), deviner le nombre de syllabes, deviner le plus possible de lettres composant le mot et leur position, fournir tous les autres mots qui leur venaient à l'esprit. A la fin de l'expérience, les mots correspondant aux définitions étaient donnés et les sujets devaient indiquer s'il s'agissait des mots auxquels ils pensaient (état de mot sur le bout de la langue positif) ou non (état de mot sur le bout de la langue négatif). Les résultats de ces travaux ont montré que lorsqu'il se trouve dans un état de mot sur le bout de la langue positif, le sujet sain est souvent capable de fournir certaines informations syntaxiques comme le genre grammatical (Ferrand, 2001 ; Vigliocco et coll., 1997).

Dans le modèle en réseaux indépendants de Caramazza (Caramazza, 1997), les caractéristiques syntaxiques (et donc le genre grammatical) de tous les mots ne sont pas nécessairement activées par le réseau sémantique. A l'exception des mots qui portent un genre naturel (« un père » par exemple), le genre grammatical n'est pas totalement activé à partir du réseau sémantique. En situation normale de production de la parole, l'activation du nœud syntaxique à partir du réseau sémantique n'est pas suffisante pour atteindre le seuil d'activation des propriétés grammaticales. La sélection de l'intégralité des caractéristiques grammaticales nécessite que le nœud lexical spécifique d'une modalité (phonologique ou orthographique) ait été préalablement activé et sélectionné. L'activation et la sélection d'une forme lexicale (phonologique ou orthographique) conduisent à l'activation des propriétés phonologiques et orthographiques associées. Dans ce modèle, la sélection du genre grammatical a donc lieu avant la sélection du contenu phonologique et orthographique du mot. Toutefois, puisque la sélection des lexèmes ne dépend pas de la sélection préalable des propriétés syntaxiques associées, le contenu phonologique ou orthographique d'un mot peut, dans certains cas (mot sur le bout de la langue, atteinte cérébrale), être récupéré indépendamment de ses caractéristiques grammaticales. La forme phonologique ou orthographique du mot peut donc être récupérée indépendamment de la récupération préalable des informations syntaxiques.

Les travaux de Caramazza et Miozzo sur le sujet sain (Caramazza et coll., 1997) ont également montré non seulement que, dans une situation de mot sur le bout de la langue, les informations syntaxiques étaient accessibles, mais aussi que leur récupération était indépendante de la capacité à récupérer une information phonologique partielle des mots.

Cela serait en faveur d'une récupération des informations phonologiques parfaitement indépendante d'une récupération préalable des informations syntaxiques.

En français, on pourrait penser que l'accès au genre grammatical est possible sur la base d'associations lexicales stockées en mémoire, sans pour autant que la récupération du lemme soit nécessairement assurée. En revanche, le fait d'accéder au genre syntaxique d'un mot, par l'intermédiaire des pronoms « il » ou « elle », signifierait nécessairement un accès au lemme puisqu'en français ces pronoms ne sont que très occasionnellement accolés au nom et ces associations ne sont donc a priori pas stockées en mémoire. Les travaux de Macoir et Béland chez une patiente aphasique de langue française (Macoir et coll., 2004) ont montré que l'impact de cette mise en mémoire des associations lexicales est négligeable dans les tâches de décision de genre.

C. LA DEMENCE SEMANTIQUE

1. RAPPELS HISTORIQUES ET DEFINITION

Les premières descriptions d'atteintes progressives du langage associées à une atrophie des régions temporales et frontales gauches remontent à la fin du 19^{ème} siècle avec les travaux de Pick et Sérieux.

En 1975, à partir de l'étude de trois patients, Warrington met en lien pour la première fois un déficit de reconnaissance des objets et une anomie progressive avec une détérioration progressive et sélective des connaissances au sein de la mémoire sémantique (Warrington, 1975).

En 1982, Mesulam décrit une série de six patients présentant une « aphasia lentement progressive », sans autre atteinte associée (Mesulam, 1982). Il renommera ce syndrome « aphasia primaire progressive » liée à une pathologie dégénérative.

En 1989, Snowden introduit le terme de « démence sémantique » pour décrire trois patients présentant une aphasia progressive fluente associée à une atteinte très prédominante de la mémoire sémantique et liée à des lésions dégénératives localisées à des structures temporales externes (Snowden et coll., 1989).

En 1992, Hodges propose une description de la démence sémantique et met en évidence une atrophie, le plus souvent asymétrique mais parfois bilatérale, intéressant les régions temporales antérieures (Hodges et coll., 1992).

Dans la démence sémantique, l'atteinte de la mémoire sémantique est présente dans toutes les modalités, au-delà du langage. Les déficits traduisent une dégradation progressive et sévère des connaissances sémantiques multimodales (Bozeat et coll., 2000). Les perturbations observées ne se limitent pas au simple déficit langagier mais traduisent probablement une dégradation centrale du système sémantique.

La démence sémantique (DS) est une maladie dégénérative s'intégrant dans la classification des Dégénérescences Lobaires Frontotemporales (DLFT), avec l'aphasia primaire progressive non-fluente et la démence fronto-temporale (variant comportemental des DLFT). Le terme de variante temporelle de la démence fronto-temporale est d'ailleurs parfois préféré à celui de démence sémantique. Ces syndromes, cliniquement et pathologiquement hétérogènes, sont tous caractérisés par un déclin progressif, langagier ou comportemental, associé à une atrophie des lobes frontaux ou temporaux antérieurs. Les critères diagnostiques des DLFT ont été décrits par Neary (Neary et coll., 1998).

La manifestation la plus saillante de l'atteinte sémantique étant langagière, la démence sémantique s'intègre également dans la classification des aphasies primaires progressives (APP). Les APP sont des maladies neurodégénératives qui touchent préférentiellement les régions cérébrales dédiées au langage. Elles sont caractérisées par un trouble du langage prédominant, sévère et d'installation insidieuse au cours de la phase initiale de la maladie. Les autres domaines cognitifs sont préservés ou atteints à des degrés moindres les premières années. Les APP sont classées en trois variantes : l'APP non fluente ou agrammatique, l'APP logopénique et l'APP fluente / sémantique (Gorno-Tempini et coll., 2011). Si la forme non fluente et la forme sémantique font partie des DLFT, la variante logopénique, qui implique des régions cérébrales plus postérieures (atteinte temporo-pariétale), ne s'intègre pas à cet ensemble clinique.

2. TABLEAU CLINIQUE

a. Plainte exprimée

Les patients atteints de DS sont souvent conscients de leurs difficultés et se plaignent principalement de leur mémoire ou de leur langage. S'ils se plaignent de leur mémoire, ils ne font pas référence à l'oubli des événements récents mais plutôt à une perte de la « mémoire des mots » se manifestant par un manque du mot (Thompson et coll., 2003). Les patients rapportent également des difficultés à trouver le nom des personnes et à les identifier à partir de leur nom ou de leur visage. Lorsque la plainte porte sur le langage, elle concerne la difficulté à trouver les mots ou à en comprendre le sens. Souvent, l'entourage constate un trouble de la compréhension des mots isolés que les patients répètent avec un sentiment d'étrangeté, comme s'ils les rencontraient pour la première fois (Belliard et coll., 2010).

b. Sur le plan langagier

Les difficultés langagières touchent à la fois l'expression et la compréhension.

La dégradation progressive des représentations sémantiques entraîne un manque du mot peu perceptible en situation conversationnelle en début de maladie mais appréciable en situation contrainte de bilan de langage. La dégradation des concepts se fait en priorité sur les propriétés spécifiques des concepts avec la préservation de l'accès aux catégories superordonnées (Hodges et coll., 2007).

Le discours conversationnel est fluent voire logorrhéique mais souvent peu informatif en raison de l'anomie majeure et des stratégies mises en place pour pallier cette anomie :

production d'hyponymes, de pantonymes (« truc ») ou de paraphrasies sémantiques (Hodges et coll., 2007).

L'articulation et la répétition sont préservées (Hodges et coll., 2007). On ne retrouve pas de déficits phonologiques (Jefferies et coll., 2005).

Les performances dans les tests de dénomination sont altérées. Pour certains items, si les patients semblent bien reconnaître l'image, ils ne parviennent pas à trouver le mot correspondant et lorsqu'on les oblige à répondre, ils admettent le faire au hasard. La facilitation par ébauche orale est inefficace. Si le mot leur est fourni, il leur laisse souvent un sentiment d'étrangeté. En dénomination, les patients produisent fréquemment des paraphrasies sémantiques : substitution intra-catégorielle (« chien » pour vache), production du nom de la catégorie (« c'est une bête » pour tous les animaux), ou réponse systématique par le nom d'un exemplaire de la catégorie (« chien » pour tous les animaux) (Hodges et coll., 2007).

On remarque un effet de fréquence qui tend à faire disparaître en premier les mots les moins fréquents et à toucher de manière plus importante les substantifs que les verbes (Bird et coll., 2000).

L'expression syntaxique est généralement préservée mais le discours des sujets atteints de DS présente parfois des erreurs paragrammatiques, par exemple des substitutions de mots fonctionnels (Meteyard et coll., 2009).

Si la compréhension conversationnelle apparaît préservée, les patients présentent pourtant des troubles de la compréhension de mots isolés, en particulier pour les mots de basse fréquence (Bird et coll., 2000, Gorno-Tempini et coll., 2011).

L'étude du langage écrit permet d'objectiver une alexie et une agraphie lexicale ou de surface affectant le traitement de mots irréguliers, comme par exemple « monsieur » lu [mɔ̃sjœʁ] (Hodges et coll., 1992). Si elles peuvent être absentes au début de la maladie, elles apparaissent rapidement.

Chez les patients atteints de DS, les connaissances liées à l'expérience personnelle semblent résister plus longtemps que les connaissances collectives. Pour rendre compte de ce statut spécifique des représentations liées à l'expérience personnelle, Belliard utilise le terme « d'égoïsme cognitif » (Belliard et coll., 2001). Les patients atteints de DS pourraient ainsi conserver certaines connaissances à condition d'avoir une relation directe et personnelle avec elles.

c. Sur le plan gnosique

En parallèle de la perte sémantique, les patients atteints de DS développent une agnosie pour les objets et une prosopagnosie pour les personnes. Ces déficits sont mis en évidence dans des tâches d'appariement (Bozeat et coll., 2000). Cette agnosie est qualifiée d'agnosie sémantique, dans la mesure où la modalité de présentation n'influence pas la reconnaissance, et témoigne d'une disparition progressive des concepts au sein d'un système sémantique central.

d. Sur le plan cognitif

Si la mémoire sémantique est le système principalement atteint dans la DS, les autres systèmes de mémoire sont relativement préservés : la mémoire épisodique, la mémoire de travail et la mémoire procédurale restent performantes. Les capacités d'apprentissage de faits personnels nouveaux sont épargnées. De nombreux auteurs ont cependant rapporté une perte des souvenirs autobiographiques anciens, avec un gradient inverse du gradient d'oubli habituel retrouvé dans la maladie d'Alzheimer, qui prédomine sur les souvenirs récents et épargne les souvenirs anciens (Hodges et coll., 2007). Le patient peut réussir ou échouer les tests dits de mémoire épisodique mais l'échec est souvent lié à la valeur hautement sémantique du matériel utilisé (Irish et coll., 2016).

e. Sur le plan comportemental

Des modifications comportementales peuvent être observées dès le début de la maladie mais elles ne doivent pas dominer le tableau clinique (Gorno-Tempini et coll., 2011).

L'entourage décrit souvent chez les patients atteints de DS une plus grande intolérance à la frustration, une irritabilité, une impulsivité et une rigidité mentale ainsi qu'une modification importante de l'empathie et de l'attachement à autrui, un égocentrisme et une indifférence aux autres (Bon et coll., 2009). Chez ces patients, l'égocentrisme comportemental se caractérise par leur impossibilité à se décentrer d'eux-mêmes lors des interactions sociales (Rankin et coll., 2003). Les patients orientent systématiquement les discussions sur leurs souvenirs, les événements qui leur sont arrivés, sans se rendre compte que leurs propos ne sont adaptés ni au thème de la conversation ni au contexte.

Secondairement, des attitudes obsessionnelles et répétitives peuvent apparaître avec parfois des modifications du comportement alimentaire (Snowden et coll., 2001). Toutefois, les patients atteints de DS restent longtemps autonomes et adaptés à leur environnement.

f. Evolution

L'évolution vers un état démentiel est lentement progressive. Bien que la modalité verbale soit initialement la plus atteinte, toutes les modalités finissent par être touchées. On note une aggravation des troubles sémantiques : l'atteinte s'étend aux catégories plus générales et les termes évoqués sont de plus en plus génériques. Les patients disposent de moins en moins de substantifs et utilisent ceux qui leur restent de manière indifférenciée pour désigner tous les objets proches, donnant un aspect stéréotypé au discours. Cet appauvrissement langagier évolue progressivement vers des phases de stéréotypies puis de « mutisme avec grommellement » (Belliard et coll., 2007). Les troubles comportementaux s'aggravent jusqu'à parfois « éclipser » les troubles cognitifs. Le décès survient en moyenne 12 ans après le début des symptômes, avec cependant une grande variabilité interindividuelle (Hodges et coll., 2007).

3. CRITERES DIAGNOSTIQUES DE LA DEMENCE SEMANTIQUE

Chez un patient présentant un trouble du langage sévère et isolé, d'installation insidieuse, touchant préférentiellement les connaissances sémantiques et non expliqué par une autre maladie, on s'attachera à mettre en évidence la présence de critères diagnostiques de la démence sémantique. Pour assurer une uniformité des diagnostics cliniques et des recherches au niveau international, des critères diagnostiques spécifiques ont été définis par un groupe d'experts internationaux (Gorno-Tempini et coll., 2011). Selon ces auteurs, deux critères doivent nécessairement être remplis :

- Manque du mot sévère en dénomination ;
- Trouble sévère de la compréhension des mots isolés, en particulier pour les mots de basse fréquence.

Il est également nécessaire qu'au moins trois des quatre critères suivants soient remplis :

- Perte de la connaissance des objets, en particulier pour les items de basse fréquence ou peu familiers ;
- Alexie et/ou agraphie de surface ;
- Préservation de la répétition ;
- Préservation de la grammaire et des aspects moteurs du langage.

Le trouble de la compréhension des mots isolés est une des manifestations la plus précoce et la plus évidente du déficit central de la mémoire sémantique. En effet, ce déficit sémantique se retrouve même si le mot est présenté dans une autre modalité (visuelle, tactile, olfactive

ou gustative). La présence du déficit sémantique dans toutes les modalités est ainsi un critère diagnostique supplémentaire de la DS.

4. CORRELATS NEUROANATOMIQUES

La démence sémantique est caractérisée par une atrophie des portions ventrales et latérales des lobes temporaux antérieurs. Cette atrophie est bilatérale mais l'atteinte est souvent plus importante à gauche (Gorno-Tempini et coll., 2011). Avec l'évolution de la maladie, l'atrophie touche également les amygdales, les structures hippocampiques, le gyrus temporal supérieur, moyen et antéro-inférieur de façon bilatérale ainsi que les gyrus fusiformes (Gorno-Tempini et coll., 2004). Cette atteinte hippocampique apparaît en contradiction avec la préservation de la mémoire épisodique chez les patients atteints de DS. En effet, à degré d'atrophie temporelle interne identique, les patients atteints de DS ne présentent pas d'atteinte de leur mémoire autobiographique récente alors qu'il s'agit d'une constante chez les patients atteints de démence de type Alzheimer. Pour certains auteurs (Irish et coll., 2016), l'intégrité fonctionnelles des régions frontales et pariétales pourrait prendre le relai et assurer un maintien de la capacité à apprendre des faits nouveaux chez les patients atteints de DS. Toutefois, le fait que l'atteinte hippocampique soit plutôt antérieure chez les patients atteints de DS et postérieure chez les patients atteints de DTA pourrait également expliquer cette dissociation.

5. PREVALENCE

La démence sémantique représente entre un quart et un tiers des cas de DLFT (Hodges et coll., 2010). La prévalence des DLFT est très variable selon les études considérées, avec des estimations entre 80-100 et 4-6 pour 100 000 (Ratnavalli et coll., 2002 ; Rosso, 2003). Dans une cohorte anglo-australienne de 100 patients, l'âge moyen de diagnostic est de 64,2 ans (extrêmes : 40 ans à 79 ans). La prévalence du sexe est très variable selon les études mais on ne retrouve a priori pas de prédominance d'un sexe.

III. HYPOTHESES ET OBJECTIFS

A. PROBLEMATIQUE

Bien que les patients atteints de DS présentent classiquement une atteinte des concepts et de la préparation conceptuelle, les troubles ne semblent pas toujours limités à ce niveau linguistique. En effet, les tests cliniques habituellement utilisés peuvent mettre en évidence des performances sémantiques relativement préservées (par exemple au Pyramids and Palm Trees Test (Howard et Patterson, 1992)) alors que les tâches de dénomination sur image sont fortement déficitaires. Ainsi, chez tous ou certains patients, l'atteinte responsable du manque du mot en dénomination pourrait éventuellement impliquer l'accès aux lemmes ou aux lexèmes. Une atteinte des étapes ultérieures du processus de production de mots est peu probable étant donnée l'absence de paraphasies phonémiques, d'anomalies phonétiques, ou de déficits moteurs de la parole chez les patients atteints de DS ainsi que l'absence de bénéfice de l'ébauche orale.

En français, il serait possible de distinguer un trouble de l'accès aux lemmes d'un trouble de l'accès aux lexèmes grâce à l'utilisation du genre grammatical qui, selon Levelt (Levelt et coll., 1999) est représenté au niveau des lemmes.

Un test évaluant à la fois l'accès aux lemmes, aux lexèmes et aux représentations sémantiques chez des patients atteints de DS permettrait de distinguer le niveau d'atteinte.

Les résultats obtenus nous permettront de déterminer le niveau d'atteinte au sein des différentes étapes de l'accès lexical et nous conduiront éventuellement à privilégier un modèle d'accès lexico-sémantique pour rendre compte de nos observations.

B. HYPOTHESES

Nous émettons 3 hypothèses :

Hypothèse 1 (basée sur le modèle sériel de Levelt, 1999) : Le manque du mot en dénomination dans la DS s'accompagne d'une perte de l'accès aux représentations sémantiques et au genre grammatical, reflétant une atteinte au niveau des lemmes.

Hypothèse 2 (basée sur le modèle sériel de Levelt, 1999) : Le manque du mot en dénomination dans la DS s'accompagne d'une préservation de l'accès au genre (niveau des lemmes préservé) mais la forme phonologique/orthographique ne peut être activée (atteinte au niveau des lexèmes).

Hypothèse 3 (basée sur le modèle en réseaux indépendants de Caramazza, 1997) : le manque du mot dans la DS peut être lié à l'atteinte des représentations sémantiques ou phonologiques/orthographiques, indépendamment de l'atteinte du genre grammatical.

IV. PARTIE PRATIQUE

A. METHODOLOGIE

1. TEST EXPERIMENTAL

a. Présentation du test

Le test utilisé pour notre étude a été élaboré en collaboration avec l'université d'Arizona (Etats-Unis). Il explore les différentes étapes de l'accès lexical (concepts, représentations sémantiques et syntaxiques (lemme), lexème). Les résultats aux épreuves du test permettront de valider ou non nos hypothèses et contribueront ainsi à déterminer le niveau d'atteinte au sein des différentes étapes des modèles d'accès lexical chez les patients atteints de DS.

Le matériel expérimental est informatisé et les tâches sont proposées avec l'outil « PowerPoint ». Soixante-trois items sont testés individuellement par une séquence de six tâches successives (soit 378 diapositives au total). La liste des 63 items proposés et de leurs caractéristiques est présentée en annexe A.

b. Tâches proposées

Dénomination : Les sujets sont invités à dénommer le premier item affiché sur l'écran. S'ils y parviennent, on leur demande de dénommer l'item suivant. S'ils n'y parviennent pas, une série de 5 tâches en lien avec cet item leur est alors proposée.

1) Genre grammatical : L'item cible est représenté au centre d'une diapositive, accompagné des mentions « UN / UNE ». Les sujets sont invités à déterminer son genre grammatical. On leur demande : « *Est-ce qu'on dit plutôt un ou plutôt une ?* ». Cette tâche explore le niveau syntaxique.

2 et 3) Associations sémantiques : La représentation de l'item cible est entourée de quatre propositions imagées : une proposition liée sémantiquement à l'item cible et trois distracteurs (sémantique, visuel ou neutre). On demande : « *Avec quelle image l'image centrale va-t-elle le mieux ?* ». Ces tâches explorent le niveau des représentations conceptuelles.

4) Longueur du mot : La représentation de l'item cible est accompagnée de deux suites de tirets. Les sujets doivent désigner, parmi deux possibilités, le nombre de tirets qui correspondrait au nombre de lettres de l'item. On demande : « *Si on devait écrire ce mot, il*

serait plutôt long comme ça ou long comme ça ? ». Cette tâche explore le niveau des lexèmes (représentations orthographiques).

Par exemple pour l'item cible « *abeille* », on présenterait deux suites de tirets :

_____ [correct] et _____ [incorrect].

5) Lettre initiale du mot : La représentation de l'item cible est accompagnée de deux suites de tirets (correspondant toutes les deux à la longueur exacte du mot) commençant par des lettres différentes. Les sujets doivent désigner, parmi les deux possibilités, la lettre qui correspond à l'initiale du mot recherché. On demande : « *Ce mot, si on l'écrivait, il commencerait plutôt par un O ou par un A ?* ». Cette tâche explore le niveau des lexèmes (représentations orthographiques).

Par exemple pour l'item cible « *abeille* », on présenterait deux suites de tirets :

O _____ [incorrect] et A _____ [correct].

Des exemples des diapositives proposées sont présentés en annexe B.

c. Passations

Pour les patients atteints de DS, l'ensemble des passations a été réalisé à l'Institut de la Mémoire et de la Maladie d'Alzheimer (IM2A), au sein de l'Hôpital Pitié Salpêtrière à Paris. Les patients ont été testés à l'occasion d'une consultation avec leur neurologue ou d'une hospitalisation de jour. Pour les patients, le temps de passation a varié entre 15 minutes et plus de 2 heures. Pour les sujets contrôles, les passations ont été réalisées à l'IM2A ou à domicile (pour les sujets issus de notre entourage). Les passations ont duré entre 30 et 45 minutes. Pour tous les sujets testés, l'ordre de présentation des items était identique.

2. POPULATION TESTEE

Tous les patients atteints de DS ainsi que les sujets contrôles répondaient aux critères d'inclusion suivants :

- Age entre 45 et 85 ans ;
- Langue maternelle française ;
- Absence de maladie mettant en jeu le pronostic vital à 1 an ;
- Absence de trouble sensoriel non corrigé ;
- Absence d'autres maladies neurologiques et psychiatriques.

a. Patients atteints de démence sémantique

Nous avons testé 23 patients atteints de démence sémantique (patients DS). Le diagnostic de démence sémantique a été établi, conformément aux critères internationaux (Gorno-Tempini et coll., 2011) par l'équipe de l'IM2A. Le diagnostic s'appuie sur des examens neurologique, orthophonique, neuropsychologique ainsi que sur l'analyse de l'imagerie cérébrale. Pour 5 patients, il a été nécessaire d'interrompre le test en raison de capacités sémantiques ou cognitives trop dégradées. Ces 5 patients ont été écartés du test et n'ont pas été pris en compte dans nos analyses. Au total, 18 patients ont été inclus dans notre étude. Le tableau 1 en récapitule l'ensemble des données démographiques.

Tableau 1 : Données démographiques pour les 18 patients inclus dans l'étude

	Age	Sexe	Années d'études	Années d'évolution de la maladie
Sujet 1	49	Femme	9	4
Sujet 2	64	Femme	17	3
Sujet 3	71	Homme	9	9
Sujet 4	75	Femme	9	5
Sujet 5	67	Homme	24	7
Sujet 6	70	Femme	12	8
Sujet 7	61	Homme	17	3
Sujet 8	62	Femme	12	6
Sujet 9	61	Femme	17	5
Sujet 10	67	Homme	17	2
Sujet 11	62	Homme	17	3
Sujet 12	71	Homme	15	5
Sujet 13	79	Homme	20	5
Sujet 14	78	Femme	17	3
Sujet 15	66	Homme	9	4
Sujet 16	63	Homme	9	6
Sujet 17	84	Homme	17	7
Sujet 18	62	Homme	9	4
Moyenne	67,3		14,2	4,9
Ecart type	8,2		4,6	1,9

61,1 % des patients testés sont des hommes (11/18).

Tous les patients sont droitiers.

b. Sujets contrôles

Les items du test ont été validés par une population contrôle appariée en âge, en sexe et en nombre d'années d'études à celle des patients DS. Pour ces sujets contrôles, même si les items étaient dénommés correctement, l'ensemble des diapositives était proposé. Afin d'évaluer le niveau cognitif des sujets contrôles, un Mini-Mental State Examination (MMSE) (Folstein et coll., 1975) leur était administré avant la passation du test. Le tableau 2 récapitule l'ensemble des données démographiques pour les 18 sujets contrôles.

Tableau 2 : Données démographiques pour les 18 sujets contrôles inclus dans l'étude

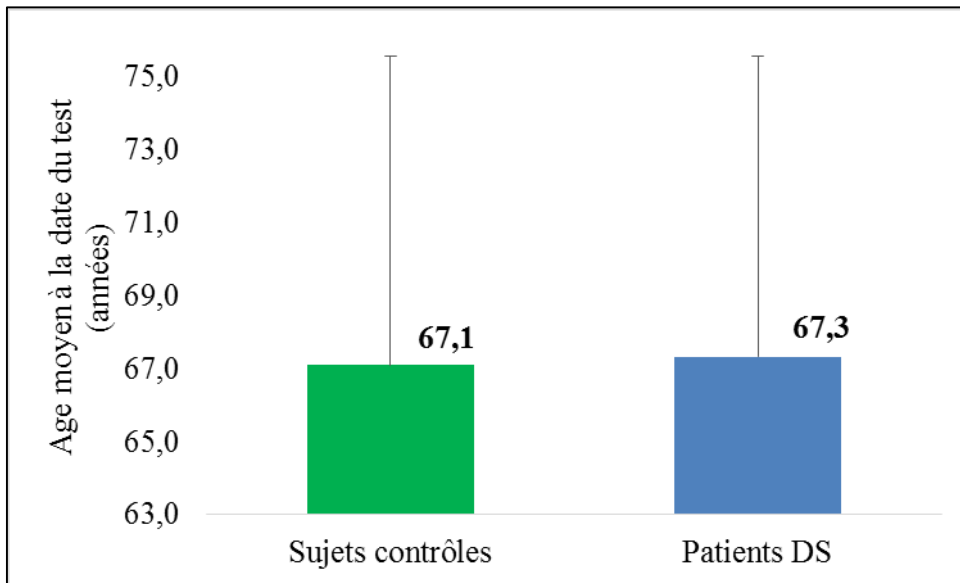
	Age	Sexe	Années d'études	Score au MMSE
Sujet 19	64	Homme	16	30
Sujet 20	69	Homme	9	29
Sujet 21	81	Femme	14	28
Sujet 22	65	Femme	18	29
Sujet 23	71	Homme	9	28
Sujet 24	68	Homme	12	28
Sujet 25	61	Femme	18	30
Sujet 26	62	Femme	9	29
Sujet 27	56	Homme	17	30
Sujet 28	59	Homme	14	29
Sujet 29	49	Femme	14	27
Sujet 30	75	Homme	22	30
Sujet 31	67	Homme	17	30
Sujet 32	65	Homme	14	29
Sujet 33	72	Homme	9	29
Sujet 34	83	Homme	17	29
Sujet 35	75	Femme	9	27
Sujet 36	66	Femme	16	30
Moyenne	67,1		14,1	28,9
Ecart type	8,4		3,8	1,0

61,1 % des sujets contrôles sont des hommes (11/18).

Tous les sujets contrôles sont droitiers.

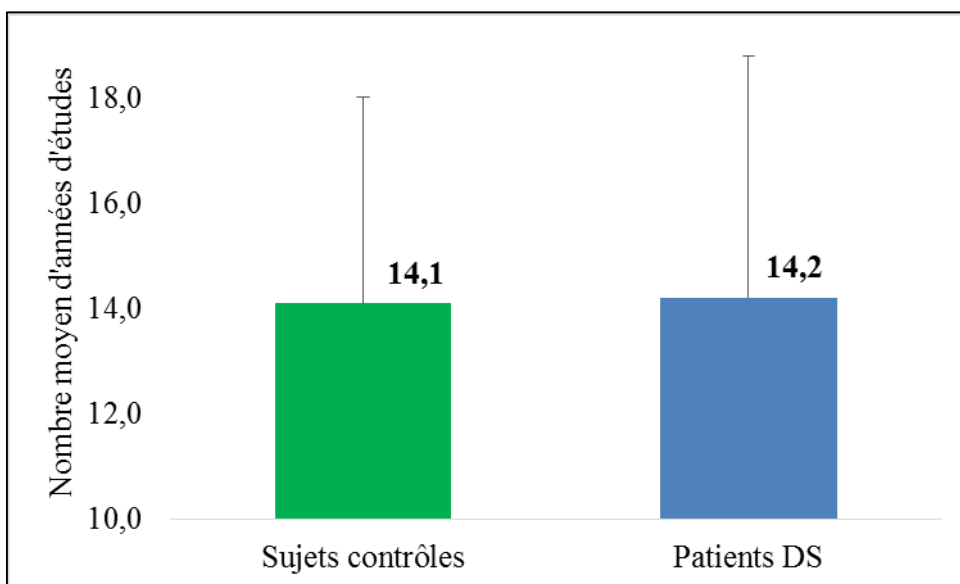
Nous avons réalisé un test de Student afin de nous assurer que les populations des patients DS et des sujets contrôles étaient bien appariées en âge. Ce test ne retrouve pas de différence significative entre les 2 populations ($p = 0,94$) (figure 10).

Figure 10 : Appariement des populations – Age moyen à la date du test



Nous avons réalisé un test de Student afin de nous assurer que les 2 populations étaient bien appariées en nombre d'années d'études. Ce test ne retrouve pas de différence significative entre les 2 populations ($p = 0,94$) (figure 11).

Figure 11 : Appariement des populations – Nombre moyen d'années d'études



3. AUTRES TESTS EXPLOITES

Nous avons récupéré les données issues des derniers bilans orthophoniques et neuropsychologiques des patients DS. A l'IM2A, des bilans sont réalisés tous les ans ce qui nous assure de disposer de données récentes. Ces données nous permettront de rechercher d'éventuelles corrélations entre les résultats au test de l'étude et ceux à des épreuves régulièrement utilisées dans des évaluations langagières et cognitives.

a. Epreuves issus du bilan de langage

Nous avons à notre disposition les scores au Pyramid and Palm Trees Test (PPTT) (Howard et Patterson, 1992), l'échelle de sévérité de l'aphasie et le score à l'épreuve la discrimination verbale de la BDAE (Boston Diagnostic Aphasia Examination) (Mazaux et coll., 1982), le score à l'épreuve de dénomination orale d'images (DO 80) (Deloche et coll., 1997) ainsi que les résultats aux épreuves de fluences littérale et catégorielle.

Les résultats des patients DS sont résumés dans le tableau 3.

Tableau 3 : Performances moyennes et écarts-types des patients DS aux épreuves du bilan orthophonique

	Moyennes et écarts-types	Valeurs normatives
PPTT verbal	36,7 ± 8,7 / 52	Seuil pathologique : 45 / 52
PPTT visuel	37,9 ± 8,2 / 52	Seuil pathologique : 45 / 52
Echelle de sévérité de l'aphasie (BDAE)	3,6 ± 0,9 / 5	Non applicable
Discrimination verbale (BDAE)	59,6 ± 13,7 / 72	Seuil pathologique : 68 / 72
Fluence littérale (nombre de mots)	15,9 ± 8	*
Fluence sémantique (nombre de mots)	9,1 ± 6,6	*
Score à la DO 80	44,1 ± 26,9 / 80	*

* Les seuils pathologiques varient en fonction des données démographiques (sexe, âge, niveau d'études des patients). Il n'est donc pas pertinent de donner une valeur normative pour le groupe.

L'ensemble des scores des patients DS aux épreuves du bilan orthophonique est présenté en annexe C.

b. Epreuves issues du bilan neuropsychologique

Les scores au MMSE (Folstein et coll., 1975), à la MATTIS (Mattis Dementia Rating Scale – DRS) (Schmidt et coll., 1994) et à la Batterie rapide d'évaluation frontale (BREF) (Dubois et coll., 2000) sont disponibles pour les patients testés. Les résultats des patients DS sont résumés dans le tableau 4.

Tableau 4 : Performances moyennes et écarts-types des patients DS aux épreuves du bilan neuropsychologique

	Moyennes et écarts-types	Valeurs normatives
MMSE	25,1 ± 3,5 / 30	*
MATTIS	121,6 ± 10,4 / 144	Seuil pathologique : 123 / 144
BREF	14,9 ± 2,2 / 18	Seuil pathologique : 16 / 18

* Les seuils pathologiques varient en fonction des données démographiques (sexe, âge, niveau d'études des patients). Il n'est donc pas pertinent de donner une valeur normative pour le groupe.

L'ensemble des scores des patients DS aux épreuves du bilan neuropsychologique est présenté en annexe D.

B. RESULTATS DU TEST EXPERIMENTAL

1. EXCLUSION DE CERTAINS ITEMS DU TEST

Lors de la passation du test auprès des sujets contrôles, 11 items parmi les 63 proposés n'ont pas recueilli de consensus de dénomination (réussite à la dénomination inférieure à 80 %) et ont donc été retirés des résultats. L'absence de consensus s'explique essentiellement par l'utilisation de dessins pour lesquels deux réponses sont acceptables ou pour lesquels les illustrations sont ambiguës. Les items exclus de nos analyses sont présentés en annexe E.

Pour l'analyse des résultats, nous ne prendrons donc en compte que les 52 items ayant obtenu un consensus de dénomination auprès des sujets contrôles (taux de réussite à la dénomination supérieur à 80 %).

Le matériel réduit à 52 items reste équilibré en termes de répartition masculin / féminin et vivant / manufacturé. Le tableau 5 présente les caractéristiques du matériel du test.

Tableau 5 : Caractéristiques du matériel restreint à 52 items

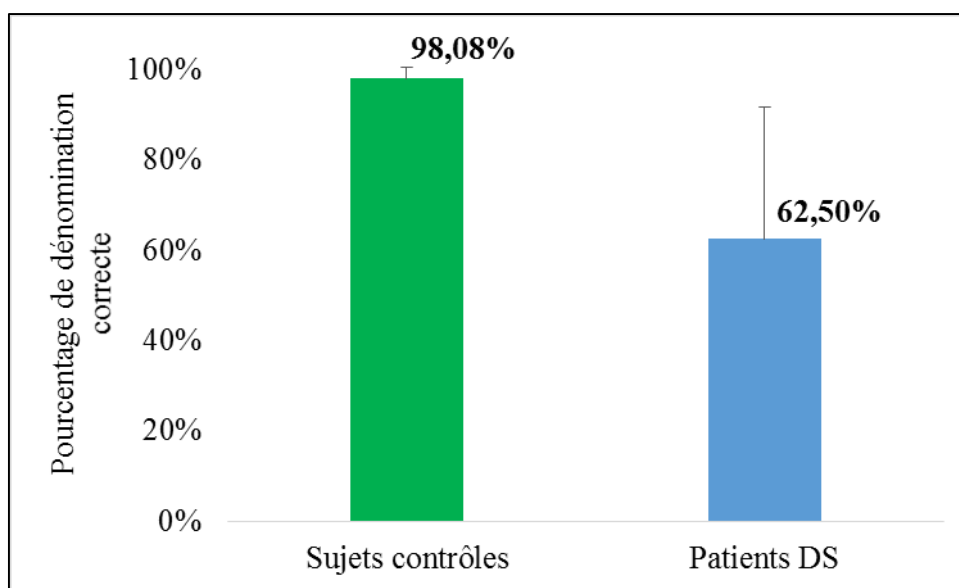
Genre grammatical	Féminin : 52 % des items (27/52) Masculin : 48 % des items (25/52)
Vivant / manufacturé	Vivant : 44 % des items (23/52) Manufacturé : 56 % des items (29/52)
Fréquence lexicale	33,6 / 1 000 000 (Ecart type = 43) Minimum : 0,06 (clown) ; maximum : 176,1 (lit) ; médiane : 15,1
Nombre de syllabes	Moyenne : 1,7 ; minimum : 1 ; maximum : 4 ; médiane : 2
Nombre de lettres	Moyenne : 5,85 ; minimum : 3 ; maximum : 10 ; médiane : 5,5

2. ANALYSE STATISTIQUE DES RESULTATS

a. Tâche de dénomination

A la tâche de dénomination du test, le taux de réussite moyen des patients DS (62,50 % \pm 29,14) est significativement inférieur au taux de réussite moyen chez les sujets contrôles (98,08 % \pm 2,38) ($F(1,34) = 26,659$; $p < 0,001$) (figure 12).

Figure 12 : Pourcentages de réussite à la tâche de dénomination chez les sujets contrôles et chez les patients DS

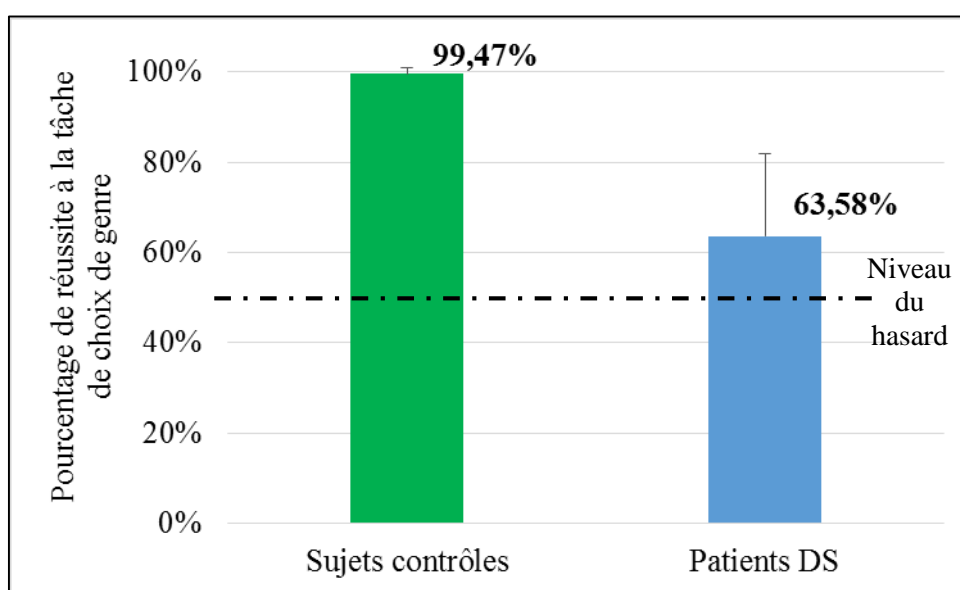


L'échec lors de la dénomination chez les patients DS correspond à des non-réponses (85,8 %), à des paraphasies sémantiques (12,5 %) et à des paraphasies phonémiques (1,7 %).

b. Tâche de choix du genre grammatical

A la tâche de choix du genre grammatical, le taux de réussite moyen des patients DS (63,58 % \pm 18,32) est significativement inférieur au taux de réussite moyen chez les sujets contrôles (99,47 % \pm 1,45) ($F(1,34) = 68,605$; $p < 0,001$) (figure 13).

Figure 13 : Pourcentages de réussite à la tâche de choix de genre grammatical chez les sujets contrôles et chez les patients DS (le hasard est à 50 %)

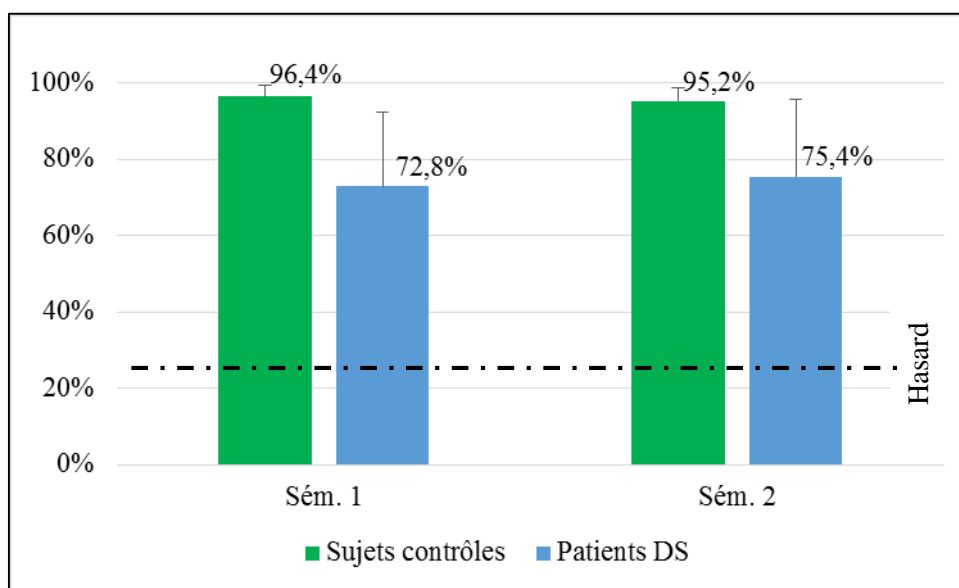


La valeur de la performance moyenne des patients DS est significativement supérieure au score de 50 % qui représenterait une réponse au hasard, puisque 2 réponses sont proposées dans cette tâche (test binomial : $p < 0,001$).

c. Tâches d'associations sémantiques

Aux tâches d'associations sémantiques, les taux de réussite des patients DS (taux de réussite moyen = 74,10 % \pm 19,63 ; tâche sémantique 1 = 72,79 % \pm 19,37 ; tâche sémantique 2 = 75,42 % \pm 20,36) sont inférieurs aux taux de réussite chez les sujets contrôles (taux de réussite moyen = 95,78 % \pm 3,27 ; tâche sémantique 1 = 96,37 % \pm 2,94 ; tâche sémantique 2 = 95,19 % \pm 3,57). La différence entre les taux de réussite aux tâches sémantiques entre les patients DS et les sujets contrôles est significative ($F(1,34) = 26,08$; $p < 0,001$ pour la tâche sémantique 1 / $F(1,34) = 16,48$; $p < 0,001$ pour la tâche sémantique 2) (figure 14).

Figure 14 : Pourcentages de réussite aux tâches d'associations sémantiques chez les sujets contrôles et chez les patients DS (le hasard est à 25 %)



Pour les deux tâches sémantiques, le taux de réussite des patients DS est significativement supérieur au score de 25 % qui représenterait une réponse au hasard, puisque 4 réponses sont proposées dans cette tâche (test binomial : $p < 0,001$).

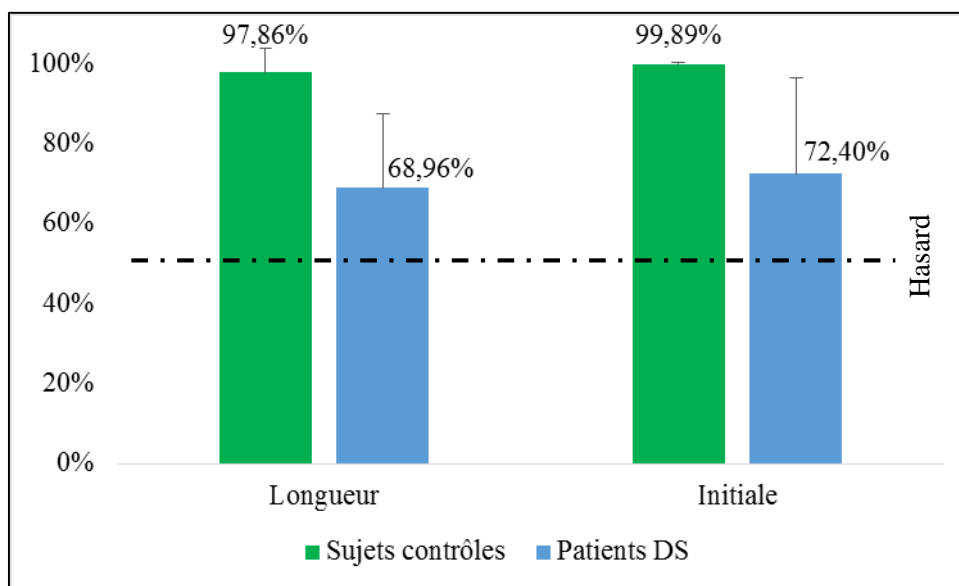
Une analyse ANOVA portant sur les taux de réussite aux deux tâches sémantiques chez les patients DS, en cas d'échec à la dénomination, ne montre pas de différence significative entre les deux tâches ($F(1,17) = 0,458$; $p > 0,5$).

d. Tâches de choix de longueur du mot et de choix de première lettre

Pour les tâches de choix de la longueur du mot et de choix de première lettre, les taux de réussite des patients atteints de DS (taux de réussite moyen = $70,68 \% \pm 21,06$; tâche de choix de la longueur = $68,96 \% \pm 18,35$; tâche de choix de première lettre = $72,40 \% \pm 23,87$) sont significativement inférieurs aux taux de réussite chez les sujets contrôles (taux de réussite moyen = $98,88 \% \pm 4,27$; tâche de choix de la longueur = $97,86 \% \pm 5,93$; tâche de choix de première lettre = $99,89 \% \pm 0,45$) (figure 15).

La différence entre les taux de réussite à ces deux tâches entre les patients DS et les sujets contrôles est significative ($F(1,34) = 40,229$; $p < 0,001$ pour la tâche de longueur du mot / $F(1,34) = 23,866$; $p < 0,001$ pour la tâche de première lettre).

Figure 15 : Pourcentages de réussite aux tâches de choix de longueur du mot (longueur) et de choix de première lettre (initiale) chez les sujets contrôles et chez les patients DS
(le hasard est à 50 %)



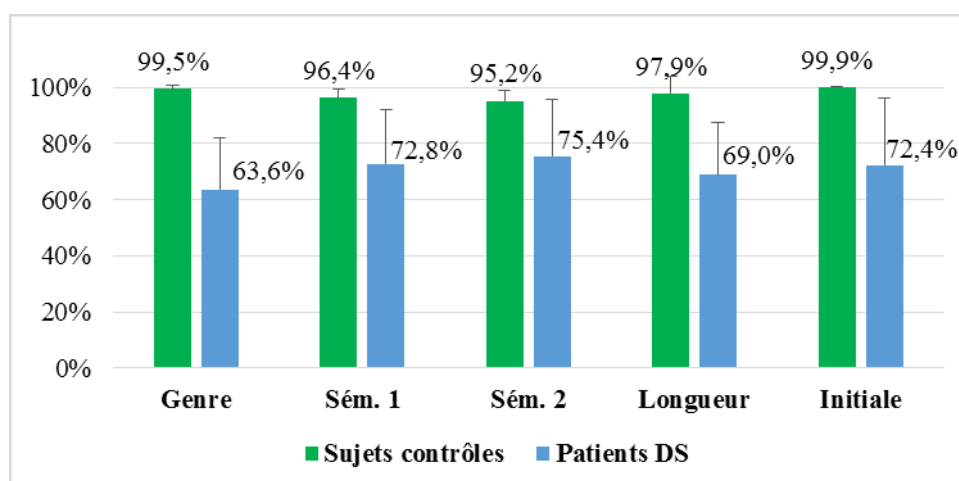
Le taux de réussite des patients DS aux tâches de choix de longueur du mot et de choix de première lettre est significativement supérieur au score de 50 %, qui représenterait une réponse au hasard puisque 2 réponses sont proposées (test binomial : $p < 0,001$).

Une analyse ANOVA entre les tâches de choix de longueur du mot et de choix de première lettre chez les sujets DS en cas d'échec à la dénomination ne montre pas de différence significative entre les deux tâches ($F(1,17) = 0,606$; $p > 0,4$).

e. Comparaison des taux de réussite aux différentes tâches du test

Nos résultats montrent donc que les performances des patients DS sont inférieures à celles des sujets contrôles pour l'ensemble des tâches. La figure 16 récapitule les moyennes des performances des patients DS et des sujets contrôles aux 5 tâches du test : en cas d'échec à la dénomination pour les patients DS, pour tous les items pour les sujets contrôles.

Figure 16 : Pourcentages de réussite des patients DS et des sujets contrôles aux 5 tâches du test



Nous avons cherché à savoir si les performances des patients DS étaient meilleures pour une tâche donnée. Nos analyses statistiques tiennent compte des seuils du hasard pour chaque tâche (50 % pour les tâches de choix de genre, de longueur et de première lettre, 25 % pour les tâches sémantiques). Des z-tests bilatéraux prenant en tenant compte ces seuils du hasard montrent que les patients DS ont de meilleures performances pour les deux tâches sémantiques que pour les tâches de choix de genre, de lettre initiale et de longueur du mot ($p < 0,001$). Les patients DS sont meilleurs pour les tâches à 4 choix (avec une probabilité de bonne réponse supérieure à 70 % alors que le hasard ferait 25 %) que pour les tâches à 2 choix (probabilité de bonne réponse de l'ordre de 60 % alors que le hasard ferait 50 %).

Aucune autre comparaison entre les tâches ne montre de différences significatives.

Le tableau 6 récapitule les valeurs de p pour chaque paire de z-tests bilatéraux.

Tableau 6 : Valeurs de p pour les z-tests bilatéraux entre les cinq tâches du test

	Genre	Sém. 1	Sém. 2	Longueur	Initiale
Genre	1	2.10^{-14}	10^{-14}	0,75	0,64
Sém. 1		1	0,94	10^{-15}	5.10^{-13}
Sém. 2			1	10^{-15}	3.10^{-13}
Longueur				1	0,44
Initiale					1

3. CREATION DE PROFILS DE REPONSES

Afin de valider ou non nos hypothèses à l'échelle individuelle, nous avons établi des profils de réponses patient par patient. Ces profils n'ont été établis que dans le cas où la dénomination était échouée puisqu'en cas de réussite à la dénomination, on proposait directement l'item suivant sans présenter l'ensemble des tâches. Les cas d'échec à la dénomination représentent 351 items sur les 936 items présentés aux 18 patients (52 items par patient).

Par patient et par item, nous avons noté chacune des tâches par un « 1 » (réussite à la tâche) ou un « 0 » (échec à la tâche). Ainsi, pour le patient 1 et l'item 5 par exemple, nous obtenons le profil suivant : G1-S1-S1-L0-P0. Ce profil indique que la tâche de genre a été réussie (**G**enre-1 ; G1), les 2 tâches sémantiques aussi (**S**émantique1-1 et **S**émantique2-1 ; S1-S1) mais que les 2 tâches portant sur les représentations orthographiques du mot ont été échouées (**L**ongueur-0 et **P**remière lettre-0 ; L0-P0).

Le détail des profils ainsi obtenus sont présentés en annexe F à l'échelle individuelle et en annexe G à l'échelle du groupe.

On observe que les profils avec atteinte du genre et atteinte des représentations orthographiques (G0L0P0) représentent 8,6 % des profils de réponses. Les profils avec préservation du genre et atteinte des représentations orthographiques (G1L0P0) représentent 10,3 % des profils de réponses. Les profils avec atteinte de l'accès au genre et préservation de l'accès aux représentations orthographiques (G0L1P1) représentent 15,1 % des profils. Les profils avec préservation de l'accès au genre et préservation totale de l'accès aux représentations orthographiques (G1L1P1) représentent 23,9 % des profils. Un type de profil ne ressort donc pas de manière prédominante de ces analyses et toutes les dissociations sont observées au sein du groupe de patients DS.

Par ailleurs, cette analyse révèle que tous les profils observables sont observés chez les patients DS. Toutes les dissociations sont possibles chez les patients testés, que ce soit au sein du groupe de patients et même parfois pour un même patient. Toutes les dissociations sont donc possibles entre les représentations sémantiques, syntaxiques (genre grammatical) et les informations sur la forme orthographique des mots.

4. INFLUENCE DES VARIABLES PSYCHOLINGUISTIQUES SUR LES PERFORMANCES DES PATIENTS DS

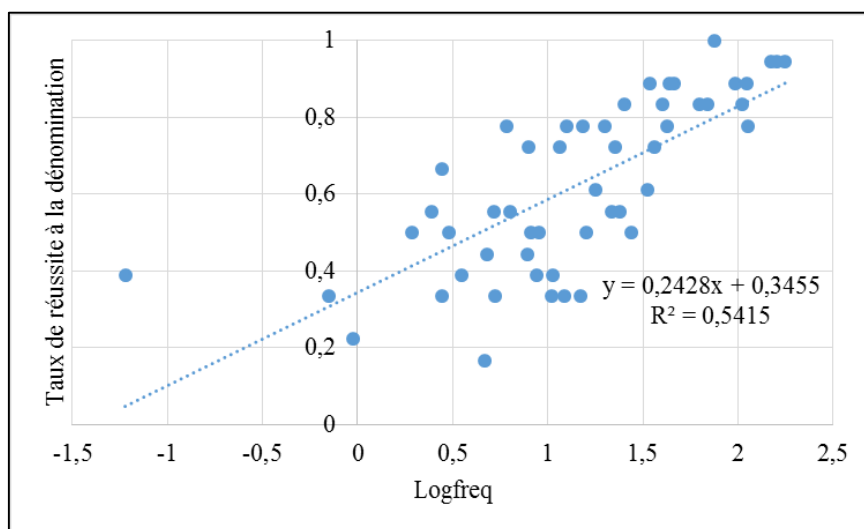
a. Influence de la fréquence lexicale des items présentés

Afin de mieux comprendre ce qui contribue à l'échec de la dénomination chez les patients DS, nous avons analysé les taux de réussite à la dénomination en fonction de la fréquence lexicale des items.

Une régression linéaire entre la fréquence des items ($\log(\text{fréquence})$) et le taux de réussite à la dénomination est en faveur d'un lien fort et significatif entre la fréquence des items et la réussite à la dénomination ($R^2 = 0,5415$, $p = 0,00003$ ($< 0,001$)). La figure 17 présente les résultats de cette régression.

Pour toutes les régressions linéaires, nous retiendrons le seuil de $p < 0,05$ comme signe d'une corrélation entre les deux variables.

Figure 17 : Etude de la corrélation entre le taux de réussite à la dénomination et la fréquence lexicale des items (logfreq) – Régression linéaire



En revanche, on ne retrouve pas de corrélation entre la fréquence lexicale et la réussite à la tâche de choix de genre grammatical ($R^2 = 0,0252$, $p = 0,86$ ($p > 0,5$)).

b. Influence de la longueur des items présentés

Nous avons voulu tester si la longueur des items présentés avait une influence sur les performances des patients DS. La corrélation de $R^2 = 0,5819$ entre le nombre de lettres des items présentés et les taux de réussite à la dénomination est faible avec $p = 0,13$ ($p > 0,1$) donc non significative. Les corrélations entre le nombre de lettres et la réussite à la tâche de

choix de genre ($R^2 = 0,7036$ $p = 0,05$) et à la tâche de première lettre ($R^2 = 0,556$, $p = 0,15$) sont également non significatives. Il n'y a pas d'influence du nombre de lettres sur le niveau de performances aux tâches.

5. CORRELATIONS ENTRE LES TACHES DU TEST ET LES BILANS INITIAUX

Nous avons cherché à savoir s'il existait des corrélations entre les tâches du test mettant en évidence les déficits sémantiques et lexicaux et certaines épreuves des bilans orthophonique et neuropsychologique initiaux.

Nous avons comparé les résultats aux tâches du test et les résultats aux épreuves du bilan orthophonique suivantes : DO 80, discrimination verbale de la BDAE, échelle de sévérité de l'aphasie de la BDAE et PPTT (verbal et visuel). Nous avons ainsi comparé 2 à 2 chacune des tâches du test avec chacune des épreuves du bilan orthophonique en réalisant des régressions linéaires. Les valeurs des coefficients de détermination issus de ces régressions linéaires sont présentées dans le tableau 7.

Tableau 7 : Etude de la corrélation entre les épreuves du test et les épreuves du bilan orthophonique – valeurs des coefficients de détermination R^2 et valeurs de p

	DO 80	Discrimination verbale (BDAE)	Sévérité de l'aphasie (BDAE)	PPTT verbal	PPTT visuel
Tâche de dénomination	0,9432 p < 0,001	0,7672 p < 0,001	0,5748 $p = 0,012$	0,574 $p = 0,025$	0,423 $p = 0,1$
Tâche de genre	0,1034 $p = 0,68$	0,0917 $p = 0,72$	0,0022 $p = 0,99$	0,0205 $p = 0,94$	0,1159 $p = 0,67$
Tâche sémantique 1	0,3887 $p = 0,11$	0,4107 $p = 0,09$	0,2705 $p = 0,27$	0,4736 $p = 0,074$	0,5086 p = 0,04
Tâche sémantique 2	0,574 p = 0,013	0,5478 p = 0,018	0,1323 $p = 0,6$	0,3556 $p = 0,19$	0,5871 p = 0,016
Tâche de longueur	0,5544 p = 0,017	0,4125 $p = 0,08$	0,2305 $p = 0,36$	0,2293 $p = 0,41$	0,2705 $p = 0,31$
Tâche de 1^{ère} lettre	0,3899 $p = 0,11$	0,3987 $p = 0,1$	0,2361 $p = 0,34$	0,3605 $p = 0,19$	0,7261 p = 0,0014

Les analyses montrent une corrélation positive forte entre les résultats à la tâche de dénomination du test et les résultats à la DO 80 et ceux à la discrimination verbale de la BDAE, évoquant un lien fort et significatif entre ces épreuves. Les analyses semblent également montrer une corrélation positive entre les résultats à la tâche de dénomination du test et les résultats à l'échelle de sévérité de l'aphasie de la BDAE et au PPTT verbal. Toutefois, l'échantillon étant faible, il conviendrait de faire des tests supplémentaires avant de conclure à une corrélation entre les tests.

On observe une corrélation positive entre les résultats aux deux tâches sémantiques du test et les résultats à l'épreuve visuelle du PPTT. Toutefois, les résultats à l'épreuve visuelle du PPTT ne sont disponibles que pour 16 patients sur les 18 patients testés. L'échantillon étant faible, il conviendrait de faire des tests supplémentaires avant de conclure à une corrélation entre les tests.

On note une corrélation positive entre les résultats à la tâche sémantique 2 du test et les résultats à la DO 80 et à la discrimination verbale de la BDAE. On retrouve également une corrélation entre les résultats à la tâche de longueur du test et les résultats à la DO 80 et entre les résultats à la tâche de première lettre du test et les résultats de l'épreuve visuelle du PPTT. L'échantillon étant faible, il conviendrait de faire des tests supplémentaires avant de conclure à une corrélation entre les tests.

V. DISCUSSION

Notre étude avait pour but d'explorer le niveau de l'atteinte lexico-sémantique responsable des troubles de la dénomination dans la démence sémantique. Nos résultats confirment tout d'abord qu'il existe bien un trouble de la dénomination : la tâche de dénomination du test est significativement moins réussie chez les patients DS que chez les sujets contrôles. Ce manque du mot sévère en dénomination est caractéristique de la démence sémantique et en constitue un critère diagnostique essentiel (Gorno-Tempini et coll., 2011).

On retrouve un effet de fréquence dans les performances de dénomination : moins les items sont fréquents, moins bien ils sont dénommés. Cet effet de fréquence est attesté dans la littérature chez les sujets atteints de démence sémantique, les mots les moins fréquents tendant à disparaître en premier (Bird et coll., 2000 ; Lambon Ralph et coll., 2011). Par ailleurs, le manque du mot en dénomination correspond essentiellement à des non-réponses et à des paraphasies sémantiques, signe que l'atteinte lexicale ne se situe pas au niveau de l'encodage phonologique mais plus en amont dans le processus d'accès lexico-sémantique, conformément à ce qui est indiqué dans la littérature (Jefferies et coll., 2005).

D'après nos résultats, on retrouve, chez les patients DS, une relative préservation des connaissances sémantiques sur les items qu'ils n'ont pas réussi à dénommer. En effet, les scores aux tâches sémantiques de notre test sont significativement meilleurs que ceux aux tâches portant sur l'accès au genre grammatical ou aux informations sur la forme orthographique du mot. Ces résultats sont surprenants dans la mesure où, dans une pathologie touchant la mémoire sémantique, on pourrait s'attendre à une atteinte précoce dans l'accès aux représentations sémantiques (Hodges et coll., 2007). Toutefois cette relative préservation des connaissances sémantiques mise en évidence par notre test ne pourrait être qu'apparente puisque ces tâches sont significativement moins réussies par les patients DS que par les sujets contrôles et qu'on retrouve une corrélation entre les tâches sémantiques du test et l'épreuve visuelle du PPTT pour les patients. Ces épreuves du PPTT sont significativement échouées par les patients par rapport à la norme et ont été utilisées comme argument clinique en faveur du diagnostic de démence sémantique. Une explication possible au fait que les tâches sémantiques du test soient mieux performées que les autres tâches serait qu'il existe un « effet tâche », avec des tâches du test trop simples pour certains items.

Notre **première hypothèse**, basée sur le modèle sériel de Levelt (Levelt et coll., 1999), était que le manque du mot en dénomination chez les patients DS s'accompagnait d'une perte de l'accès aux représentations sémantiques et au genre grammatical, reflétant une atteinte au niveau des lemmes.

Les résultats à la tâche de choix du genre grammatical du test chez les patients DS qui ne dénomment pas l'item (63 % de réussite) témoignent de performances altérées par rapport aux sujets contrôles (99 % de réussite), ce qui signe une atteinte de l'accès aux informations syntaxiques. Les patients DS peuvent néanmoins indiquer, dans 63 % des cas, le genre du mot qu'ils ne dénomment pas. Ce taux de réussite, significativement supérieur au hasard (50 % pour cette tâche), n'est pas en faveur d'une abolition totale de l'accès au genre. En effet, le manque du mot en dénomination des patients DS peut s'accompagner d'une perte de l'accès au genre grammatical mais cette perte n'est pas systématique pour tous les patients et pour tous les items pour un patient donné.

Notre première hypothèse est donc partiellement validée : le manque du mot en dénomination des patients DS peut s'accompagner d'une perte de l'accès au genre grammatical et donc d'une atteinte au niveau des lemmes mais cette perte de l'accès au genre n'est pas systématique. Si on se réfère au modèle sériel (Levelt et coll., 1999), l'atteinte peut donc se situer au niveau des lemmes mais aussi au niveau d'étapes ultérieures de l'accès lexico-sémantique : soit entre les lemmes et les lexèmes soit au niveau des lexèmes.

Notre **deuxième hypothèse**, basée sur le modèle sériel de Levelt (Levelt et coll., 1999) était que le manque du mot en dénomination chez les patients DS s'accompagnait d'une préservation de l'accès au genre (niveau des lemmes préservés) mais la forme phonologique/orthographique ne pouvait être activée (atteinte au niveau des lexèmes).

Les résultats aux tâches de détermination de la longueur du mot et de détermination de la première lettre chez les patients DS qui ne dénomment pas l'item (69 % et 72 % de réussite) témoignent de performances altérées par rapport aux sujets contrôles (98 et 99 % de réussite), ce qui est en faveur d'une atteinte de l'accès aux informations sur les représentations orthographiques des mots. On observe toutefois une préservation partielle de l'accès à la forme orthographique des items non dénommés. En effet, les taux de réussite sont significativement supérieurs au hasard pour les tâches de choix de longueur du mot (69 % de réussite, supérieur au score de 50 % correspondant au hasard) et pour les tâches de choix de première lettre (72 % de réussite, supérieur au score de 50 % correspondant au hasard). De la même manière que le manque du mot en dénomination peut s'accompagner d'une

perte de l'accès au genre grammatical, elle peut s'accompagner d'une perte de l'accès à la forme orthographique des mots mais cette perte n'est pas observée pour tous les patients et pour tous les items. Ainsi, quatre patients ont un taux de réussite de 100 % à la tâche de choix de la première lettre.

Notre deuxième hypothèse ne peut donc qu'être partiellement acceptée : il existe bien une atteinte des représentations orthographiques des mots non dénommés mais cette atteinte ne se retrouve pas chez tous les patients et pour tous les items pour un même patient.

Notre **troisième hypothèse**, basée sur le modèle en réseaux indépendants de Caramazza (Caramazza, 1997) était que le manque du mot en dénomination dans la DS pouvait être lié à l'atteinte des représentations sémantiques ou phonologiques / orthographiques, indépendamment de l'atteinte du genre grammatical.

L'analyse des profils de réponses aux épreuves du test montre des profils très hétérogènes selon les patients et même pour un patient donné, toutes les dissociations étant possibles. Cette hétérogénéité des profils et la possibilité, chez certains patients et pour certains items, de récupérer des informations lexémiques sans avoir nécessairement accédé auparavant à l'information syntaxique au niveau des lemmes n'est pas compatible avec le niveau sémantico-syntaxique des lemmes comme étape intermédiaire. Elle n'est pas non plus compatible avec un modèle sériel, comme celui de Levelt (Levelt et coll., 1999), où le traitement d'un niveau d'information doit être réalisé de manière exhaustive avant de passer au niveau suivant : le lemme (contenant les informations syntaxiques) est nécessairement récupéré avant d'accéder aux lexèmes. Nos résultats sont davantage en faveur d'une récupération du contenu orthographique indépendante de la récupération préalable des informations syntaxiques ou sémantiques, ce qui pourrait être expliqué par un modèle comme celui de Caramazza (Caramazza, 1997).

Cette indépendance de la récupération du genre grammatical et des informations lexémiques et sémantiques avait déjà été retrouvée à la fois chez le sujet sain dans la situation de mot sur le bout de la langue (Ferrand, 2001 ; Vigliocco et coll. 1997) et chez le sujet cérébrolésé (Bachoud-Lévi et coll. 2003 ; Badecker et coll. 1995 ; Macoir et coll. 2004) pour lesquels les informations syntaxiques étaient accessibles mais pas les informations sur la forme du mot. Nos observations concordent également avec les travaux de Caramazza et Miozzo sur le sujet sain (Caramazza et coll., 1997) qui montraient que, dans une situation de mot sur le bout de la langue, les informations syntaxiques étaient accessibles, mais aussi que leur

récupération était indépendante de la capacité à récupérer une information phonologique partielle des mots.

Notre troisième hypothèse peut donc être acceptée : le manque du mot en dénomination dans la DS peut être lié à l'atteinte des représentations sémantiques ou des représentations phonologiques / orthographiques, indépendamment de l'atteinte du genre grammatical et correspond à un déroulement de l'accès lexico-sémantique tel que proposé dans le modèle en réseaux indépendants de Caramazza (Caramazza, 1997).

Dans le cas où les patients disposent de l'ensemble des informations sur l'item qu'ils ne parviennent pas à dénommer, on peut alors se demander s'ils n'ont pas un accès partiel mais non suffisant aux informations lexémiques pour permettre d'accéder au contenu phonologique ou orthographique et donc pour permettre la dénomination ou si nos tâches ne sont pas suffisamment sensibles pour mettre en évidence le niveau du déficit lexical chez le sujet DS.

Limites de l'étude

Le recrutement des patients au sein d'un Centre de Référence pour les Démences Rares nous a permis de constituer une cohorte relativement importante de patients DS. Toutefois, un nombre plus conséquent de patients n'a pu être inclus dans notre étude en raison des formes mixtes (DS évoluée vers une forme logopénique) ou trop avancées de la maladie. Il est également difficile de recruter des patients au début de la maladie et de pouvoir ainsi identifier les mécanismes atteints au tout début du processus dégénératif.

Dans le cadre de notre test, nous n'avons étudié l'accès aux informations sémantiques, syntaxiques et lexémiques que dans le cas où le sujet ne parvenait pas à dénommer l'item. Nous n'avons pas procédé comme avec les sujets contrôles à qui l'ensemble des tâches du test était systématiquement proposé que la dénomination ait été correcte ou non. On peut alors se demander si, dans le cas où un sujet DS parvient à dénommer l'item, il a nécessairement accès à l'ensemble des informations concernant cet item et en particulier à son genre grammatical. Afin d'optimiser la collecte de données lors du test, nous aurions pu demander aux patients de nous indiquer systématiquement le genre grammatical, même si l'item avait été correctement dénommé. Nous aurions pu ainsi valider qu'en l'absence de manque du mot en dénomination, le sujet DS avait bien accès aux informations syntaxiques sur l'item à dénommer.

Si notre étude ciblait les différentes étapes de l'accès lexical, il aurait pu être moins coûteux à la fois en temps et en ressources attentionnelles pour les patients DS de ne proposer qu'une tâche d'associations sémantiques et qu'une tâche sur l'accès aux informations lexémiques. En effet, pour certains patients à un stade avancé de la maladie, la passation de l'épreuve a pu durer jusqu'à 2h30. Avec un temps de passation aussi long, on peut s'interroger sur la fiabilité des réponses à la fin du test, compte tenu de la fatigabilité des sujets et parfois de leurs troubles du comportement avec des tendances à l'égoïsme comportemental et cognitif donnant lieu à des digressions difficilement canalissables.

Même si les tests statistiques ne mettent pas en évidence de différence significative, lors des passations du test auprès des patients DS, la tâche de détermination de la première lettre a pu sembler plus facile et donc être un peu mieux réussie que la tâche de choix de longueur du mot. En effet, même si les patients DS ne sont pas sensibles à l'ébauche orale, la première lettre pourrait jouer un rôle d'amorce. Par ailleurs, des différences très faibles dans le nombre de tirets proposés pour certains items dans la tâche de choix de longueur de mot ont pu conduire à des erreurs qui ne reflétaient pas nécessairement une atteinte du lexème orthographique (par exemple pour violon, on propose le choix entre 5 et 6 tirets). On pourrait donc proposer une version moins longue du test ne proposant que la tâche de longueur du mot en s'assurant que la différence entre les nombres de tirets soit rapidement perceptible par les sujets testés.

Concernant la tâche sémantique, on pourrait également revoir les propositions pour ne conserver que des associations reposant sur les attributs ou les propriétés spécifiques des items, qui sont plus atteints chez les sujets DS, afin de gagner en sensibilité.

VI. CONCLUSION

Les résultats de notre étude expérimentale montrent que le manque du mot en dénomination ne s'accompagne pas nécessairement d'une perte de l'accès au genre grammatical et que lorsque l'accès au genre est préservé, le manque du mot ne s'accompagne pas nécessairement non plus d'une perte de l'accès aux informations sur le lexème orthographique. D'après nos résultats, l'accès au genre grammatical et l'accès aux informations sur la forme des mots sont réalisés de manière indépendante puisque tous les profils possibles de réponses sont retrouvés chez les patients de notre étude. Certains patients présentant une atteinte de l'accès au genre mais une préservation de l'accès à la longueur du mot ou de l'accès à la première lettre du mot, les résultats de notre étude ne sont pas compatibles avec l'existence du niveau sémantico-syntaxique des lemmes, comme proposé dans le modèle de Levelt (Levelt et coll., 1999). Nos résultats sont davantage en faveur d'une récupération des informations syntaxiques (genre grammatical) indépendante de la récupération des informations lexémiques, en adéquation avec le modèle Caramazza (Caramazza, 1997) dans lequel l'accès à ces informations est indépendant d'une récupération préalable des informations syntaxiques. Le manque du mot en dénomination dans la DS peut donc être lié à l'atteinte des représentations sémantiques ou à l'atteinte des représentations phonologiques / orthographiques, indépendamment de l'atteinte du genre grammatical. L'ensemble de nos résultats montre que l'accès préalable au genre grammatical ne conditionne pas l'accès aux informations lexémiques chez les sujets DS en situation de manque du mot en dénomination.

Compte tenu des dissociations dans les profils de réponses des patients testés, il n'est pas possible d'établir précisément le niveau de l'atteinte lexico-sémantique en dénomination dans la DS d'après les modèles d'accès lexical puisque tous les niveaux peuvent être atteints de manière indépendante.

Afin de préciser et de confirmer nos résultats, l'étude pourrait être poursuivie afin d'inclure une cohorte plus importante de patients. Lors de la passation du test, il pourrait également être intéressant de proposer systématiquement l'ensemble des tâches aux patients que la dénomination ait été réussie ou non afin de s'assurer que les informations sémantiques, syntaxiques et lexémiques sont bien disponibles lorsque l'item est correctement dénommé.

BIBLIOGRAPHIE

- Auzou, P., Cardebat, D., Lambert, J., Lechevalier, B. (2004). Langage et parole. *Traité de neuropsychologie clinique*, Neurosciences & cognition. De Boeck Supérieur.
- Bachoud-Lévi, A.-C., Dupoux, E. (2003). An influence of syntactic and semantic variables on word form retrieval. *Cognitive Neuropsychology*, 20(2), 163-188.
- Badecker, W., Miozzo, M., Zanuttini, R. (1995). The two-stage model of lexical retrieval: Evidence from a case of anomia with selective preservation of grammatical gender. *Cognition*, 57(2), 193–216.
- Beauvois, M.-F., Saillant, B. (1985). Optic aphasia for colours and colours agnosia: A distinction between visual and visuo-verbal impairments in the processing of colours. *Cognitive Neuropsychology*, 2, 1-48.
- Belliard, S., Perron, M., Rouyer, F., Golfier, V., Sartori, E., Edan, G. (2001). L'égocentricité cognitive et comportementale dans la démence sémantique : tentative d'explication anatomo-fonctionnelle. *Revue neurologique*, 157(10), 53-54.
- Belliard, S., Bon, L., LeMoal, S., Jonin, P. Y., Vercelletto, M., LeBail, B. (2007). La démence sémantique. *Psychologie & neuropsychiatrie du vieillissement*, 5(2), 127–138.
- Belliard, S., Jonin, P. Y., Merck, C. (2010). Actualités sur la démence sémantique. *Revue de neuropsychologie*, 2, 31-37.
- Bird, H., Lambon Ralph, M. A., Patterson, K., Hodges, J. R. (2000). The Rise and Fall of Frequency and Imageability: Noun and Verb Production in Semantic Dementia. *Brain and Language*, 73(1), 17-49.
- Bon, L., Belliard, S., Eustache, F., Desgranges, B. (2009). L'égocentrisme comportemental dans la démence sémantique : conséquence d'un trouble de la théorie de l'esprit et/ou de l'égocentrisme cognitif? *Revue de neuropsychologie*, 1(2), 133.

- Bonin, P. (2013). *Psychologie du langage. La fabrique des mots. Approche cognitive* (2e édition.). De boeck.
- Bozeat, S., Lambon Ralph, M. A., Patterson, K., Garrard, P., Hodges, J. R. (2000). Non-verbal semantic impairment in semantic dementia. *Neuropsychologia*, (38), 1207-1215.
- Brown, A. S. (1991). A review of the tip-of-the-tongue experience. *Psychological bulletin*, 109(2), 204.
- Caramazza, A. (1997). How many levels of processing are there in lexical access? *Cognitive neuropsychology*, 14(1), 177-208.
- Caramazza, A., Hillis, A. E., Rapp, B. C., Romani, C. (1990). The multiple semantics hypothesis: multiple confusions? *Cognitive Neuropsychology*, 3(7), 161-189.
- Caramazza, A., Miozzo, M. (1997). The relation between syntactic and phonological knowledge in lexical access: evidence from the « tip-of-the-tongue » phenomenon. *Cognition*, 64(3), 309-343.
- Carbonnel, S., Charnallet, A., Moreaud, O. (2010). Organisation des connaissances sémantiques : des modèles classiques aux modèles non abstractifs. *Revue de neuropsychologie*, 2(1), 22.
- Collins, A. M., Loftus, E. F. (1975). A spreading-activation theory of semantic processing. *Psychological Review*, 82(6), 407-428.
- Collins, A. M., Quillian, M. R. (1969). Retrieval time from semantic memory. *Journal of Verbal Learning and Verbal Behavior*, 2(8), 240-247.
- Damasio, A. R. (1989). Time-locked multiregional retroactivation: A systems-level proposal for the neural substrates of recall and recognition. *Cognition*, (33), 25-62.
- Dell, G. S. (1986). A spreading-activation theory of retrieval in sentence production. *Psychological review*, 93(3), 283.

- Dell, G. S., Schwartz, M. F., Martin, N., Saffran, E. M., Gagnon, D. A. (1997). Lexical access in aphasic and nonaphasic speakers. *Psychological Review*, 104(4), 801-838.
- Deloche, G., Hannequin, D. (1997). Epreuve de dénomination orale d'images - DO 80. Editions du centre de psychologie appliquée.
- Dubois, B., Slachevsky, A., Litvan, I., Pillon, B. (2000). The FAB A frontal assessment battery at bedside. *Neurology*, 55(11), 1621-1626.
- Ferrand, L. (2001). Grammatical gender is also on the tip of French tongues. *Current Psychology Letters*, (5), 7-20.
- Folstein, M. F., Folstein, S. E., McHugh, P. 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.
- Gaillard, M.-J., Hannequin, D., Crochemore, E., Amossé, C. (2001). Mémoire sémantique : aspects théoriques. *Rééducation orthophonique*, (208), 9-28.
- Gorno-Tempini, M. L., Dronkers, N. F., Rankin, K. P., Ogar, J. M., Phengrasamy, L., Rosen, H. J., Johnson, J. K., Weiner, M. W., Miller, B. L. (2004). Cognition and anatomy in three variants of primary progressive aphasia. *Annals of neurology*, 55(3), 335-346.
- Gorno-Tempini, M. L., Hillis, A. E., Weintraub, S., Kertesz, A., Mendez, M., Cappa, S. F., Ogar, J. M., Rohrer, J. D., Black, S., Boeve, B. F., Manes, F., Dronkers, N. F., Vandenberghe, R., Rascovsky, K., Patterson, K., Miller, B. L., Knopman, D. S., Hodges, J. R., Mesulam, M. M., Grossman, M. (2011). Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology*, 76(11), 1006-1014.
- Hintzman, D. L. (1986). « Schema abstraction » in a multiple-trace memory model. *Psychological Review*, 93(4), 411-428.

- Hodges, J. R., Mitchell, J., Dawson, K., Spillantini, M. G., Xureb, J. H., McMonagle, P., Nestor, P. J., Patterson, K. (2010). Semantic dementia: demography, familial factors and survival in a consecutive series of 100 cases. *Brain*, 133(1), 300-306.
- Hodges, J. R., Patterson, K. (2007). Semantic dementia: a unique clinicopathological syndrome. *The Lancet Neurology*, 6(11), 1004-1014.
- Hodges, J. R., Patterson, K., Oxbury, S., Funnell, E. (1992). Semantic Dementia: Progressive fluent aphasia with temporal lobe atrophy. *Brain*, (115), 1783-1806.
- Howard, D., Patterson, K. (1992). The pyramids and palm trees test : a test of semantic access from words and pictures. Thames Valley Test Company.
- Irish, M., Bunk, S., Tu, S., Kamminga, J., Hodges, J. R., Hornberger, M., Piguet, O. (2016). Preservation of episodic memory in semantic dementia: The importance of regions beyond the medial temporal lobes. *Neuropsychologia*, 81, 50-60.
- Jefferies, E., Jones, R. W., Bateman, D., Lambon Ralph, M. A. (2005). A semantic contribution to nonword recall? Evidence for intact phonological processes in semantic dementia. *Cognitive Neuropsychology*, 22(2), 183-212.
- Lambon Ralph, M. A., Sage, K., Green Heredia, C., Berthier, M. L., Martinez-Cuitiño, M., Torralva, T., Manes, F., Patterson K. (2011). El-La: The impact of degraded semantic representations on knowledge of grammatical gender in semantic dementia. *Acta Neuropsychologica*, 9(2), 115-131.
- Levelt, W. J., Roelofs, A., Meyer, A. S. (1999). A theory of lexical access in speech production. *Behavioral and brain sciences*, 22(1), 1-38.
- Macoir, J., Béland, R. (2004). Knowing Its Gender Without Knowing Its Name: Differential Access to Lexical Information in a Jargonaphasic Patient. *Neurocase*, 10(6), 471-482.

- Mazaux, J. M., Orgogozo, J. M. (1982). Echelle d'évaluation de l'aphasie. Éditions et applications psychologiques.
- Mesulam, M. (1982). Slowly progressive aphasia without generalized dementia. *Annals of neurology*, 11(6), 592-598.
- Mesulam, M. (2001). Primary progressive aphasia. *Annals of neurology*, 49(4), 425-432.
- Meteyard, L., Patterson, K. (2009). The relation between content and structure in language production: An analysis of speech errors in semantic dementia. *Brain and Language*, 110(3), 121-134.
- Neary, D., Snowden, J. S., Gustafson, L., Passant, U., Stuss, D., Black, S., Freedman, M., Kertesz, A., Robert, P. H., Albert, M., Boone, K., Miller, B.L., Cummings, J., Benson, D. F. (1998). Frontotemporal lobar degeneration A consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology*, 51(6), 1546-1554.
- Rankin, K. P., Kramer, J. H., Mychack, P., Miller, B. L. (2003). Double dissociation of social functioning in frontotemporal dementia. *Neurology*, 60(2), 266-271.
- Ratnavalli, E., Brayne, C., Dawson, K., Hodges, J. R. (2002). The prevalence of frontotemporal dementia. *Neurology*, 58(11), 1615-1621.
- Riddoch, M. J., Humphreys, G. W., Coltheart, M., Funnell, E. (1988). Semantic systems or system? Neuropsychological evidence re-examined. *Cognitive Neuropsychology*, 5(1), 3-25.
- Rosso, S. M. (2003). Frontotemporal dementia in The Netherlands: patient characteristics and prevalence estimates from a population-based study. *Brain*, 126(9), 2016-2022.
- Schmidt, R., Freidl, W., Fazekas, F., Reinhart, B., Grieshofer, P., Koch, M., Eber, B., Schumacher, M., Polmin, K., Lechner, H. (1994). The Mattis Dementia Rating Scale: a normative data from 1,001 healthy volunteers. *Neurology*, 44(5), 964-6.
- Segui, J., Ferrand, L. (2000). *Leçon de parole*. Paris: Odile Jacob.

- Shallice, T. (1988). *From Neuropsychology to Mental Structure*. Cambridge: Cambridge University Press.
- Shallice, T. (1993). Multiple semantics: Whose confusions? *Cognitive Neuropsychology*, *10*(3), 251-261.
- Snowden, J. S., Bathgate, D., Varma, A., Blackshaw, A., Gibbons, Z. C., Neary, D. (2001). Distinct behavioural profiles in frontotemporal dementia and semantic dementia. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, *70*(3), 323-332.
- Snowden, J. S., Goulding, P. J., Neary, D. (1989). Semantic dementia: a form of circumscribed cerebral atrophy. *Behavioural neurology*, *(2)*, 167-182.
- Thompson, S. A., Patterson, K., Hodges, J. R. (2003). Left/right asymmetry of atrophy in semantic dementia Behavioral–cognitive implications. *Neurology*, *61*(9), 1196-1203.
- Tulving, E. (1972). Episodic and semantic memory. In E. Tulving & W. Donaldson (Éd.), *Organization of memory* (Academic Press., p. 381-403). New York.
- Vigliocco, G., Antonini, T., Garrett, M. F. (1997). Grammatical gender is on the tip of Italian tongues. *Psychological science*, *8*(4), 314-317.
- Warrington, E. K. (1975). The selective impairment of semantic memory. *Quarterly Journal of Experimental Psychology*, *(27)*, 635-657.

ANNEXES

ANNEXE A : CARACTERISTIQUES DES ITEMS DU TEST

	Réponse attendue	Genre (f / m)	Vivant ou manufacturé (viv/manuf)	Fréquence lexicale*	Nombre de lettres	Nombre de syllabes
i1	banane	f	viv	6,1	6	2
i2	chien	m	viv	158,8	5	1
i3	hache	f	manuf	8,7	5	1
i4	cravate	f	manuf	16,0	7	2
i5	accordéon	m	manuf	3,0	9	4
i6	scie	f	manuf	5,2	4	1
i7	abeille	f	viv	3,5	7	2
i8	oeil	m	viv	97,1	4	1
i9	violon	m	manuf	11,6	6	2
i10	tabouret	m	manuf	2,8	8	3
i11	balle	f	manuf	77,3	5	1
i12	ampoule	f	manuf	4,8	7	2
i13	clou	m	manuf	7,8	4	1
i14	doigt	m	viv	39,8	5	1
i15	clé	f	manuf	68,7	3	1
i16	collier	m	manuf	17,8	7	2
i17	cloche	f	manuf	9,0	6	1
i18	hibou	m	viv	4,1	5	2
i19	moto	f	manuf	22,6	4	2
i20	grange	f	manuf	7,0	6	1
i21	canon	m	manuf	14,9	5	2
i22	aiguille	f	manuf	10,4	8	2
i23	pain	m	manuf	62,8	4	1
i24	papillon	m	viv	8,1	8	3
i25	livre	m	manuf	112,4	5	1
i26	valise	f	manuf	33,2	6	2
i27	fourmi	f	viv	2,8	6	2
i28	cuisinière	f	manuf	7,7	10	3
i29	cochon	m	viv	21,7	6	2
i30	train	m	manuf	244,4	5	1

(*Source : www.lexique.org, consulté le 25/02/2016)

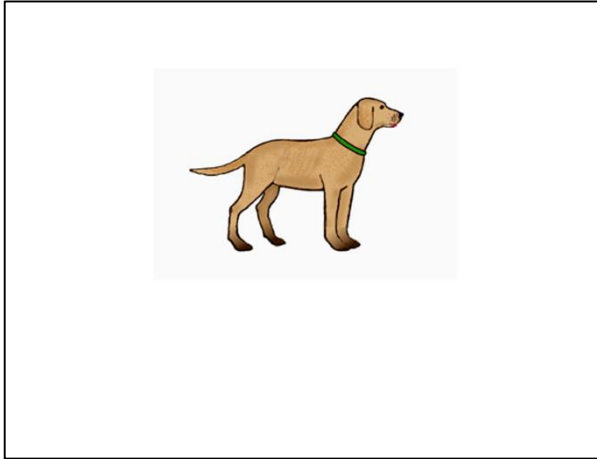
	Réponse attendue	Genre (f / m)	Vivant ou manufacturé (viv/manuf)	Fréquence lexicale*	Nombre de lettres	Nombre de syllabes
i31	chemise	f	manuf	36,5	7	2
i32	nez	m	viv	75,2	3	1
i33	cygne	m	viv	5,3	5	1
i34	vélo	m	manuf	33,0	4	2
i35	ballon	m	manuf	27,3	6	2
i36	balançoire	f	manuf	1,9	10	3
i37	harpe	f	manuf	0,9	5	1
i38	oiseau	m	viv	43,8	6	2
i39	jambe	f	viv	46,3	5	1
i40	ancre	f	manuf	4,6	5	1
i41	stylo	m	manuf	15,3	5	2
i42	asperge	f	viv	0,7	7	2
i43	araignée	f	viv	12,2	8	3
i44	tomate	f	viv	7,9	6	2
i45	avion	m	manuf	105,5	5	2
i46	vache	f	viv	36,2	5	1
i47	cor	m	manuf	2,6	3	1
i48	carotte	f	viv	2,5	7	2
i49	fleur	f	viv	25,2	5	1
i50	pingouin	m	viv	2,3	8	2
i51	table	f	manuf	111,4	5	1
i52	ours	m	viv	24,0	4	1
i53	clown	m	viv	0,1	5	1
i54	pomme	f	viv	19,8	5	1
i55	lit	m	manuf	176,1	3	1
i56	landau	m	manuf	1,0	6	2
i57	oreille	f	viv	34,5	7	2
i58	bouteille	f	manuf	42,3	9	2
i59	bras	m	viv	149,3	4	1
i60	chaussure	f	manuf	12,5	9	2
i61	cigare	m	manuf	10,6	6	2
i62	parapluie	m	manuf	6,4	9	3
i63	botte	f	manuf	6,4	5	1

(*Source : www.lexique.org, consulté le 25/02/2016)

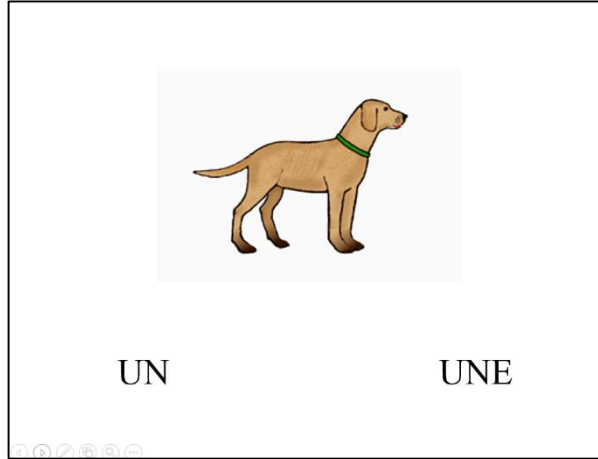
ANNEXE B : EXEMPLES DE TACHES DU TEST

Item 2 – Chien

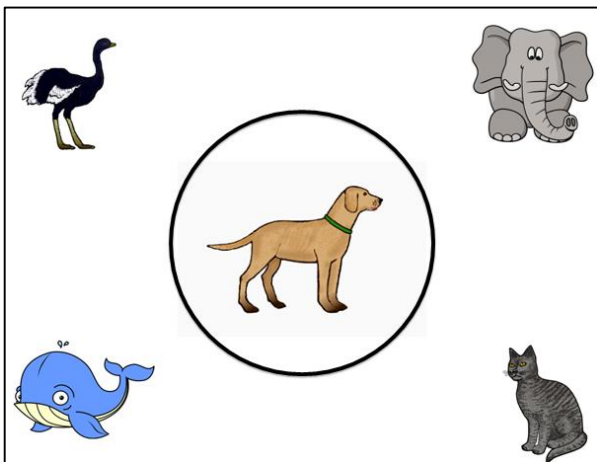
Tâche 1 - Dénomination



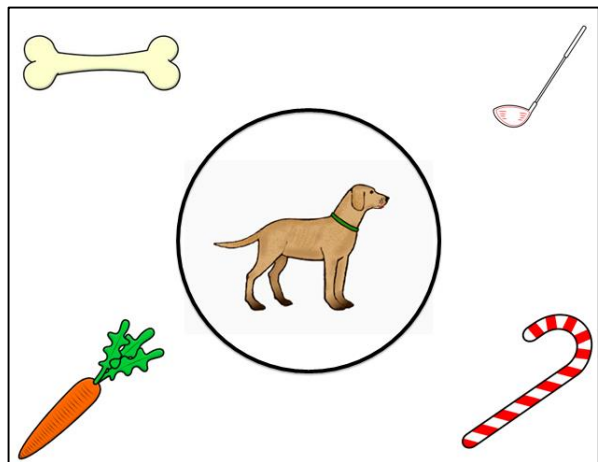
Tâche 2 – Décision de genre



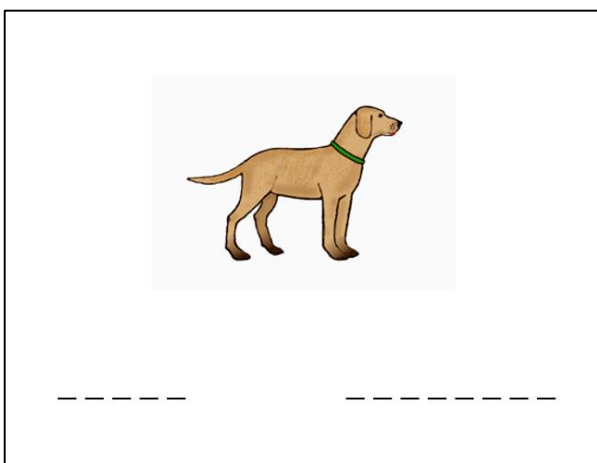
Tâche 3 - Association sémantique



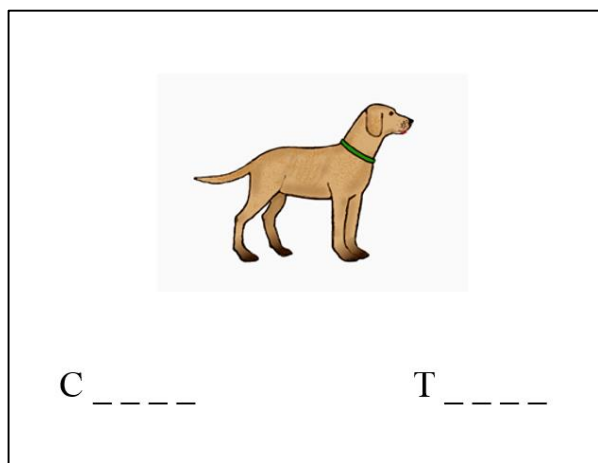
Tâche 4 - Association sémantique



Tâche 5 - Décision longueur du mot



Tâche 6 - Décision première lettre



Item 58 – Bouteille

Tâche 1 - Dénomination



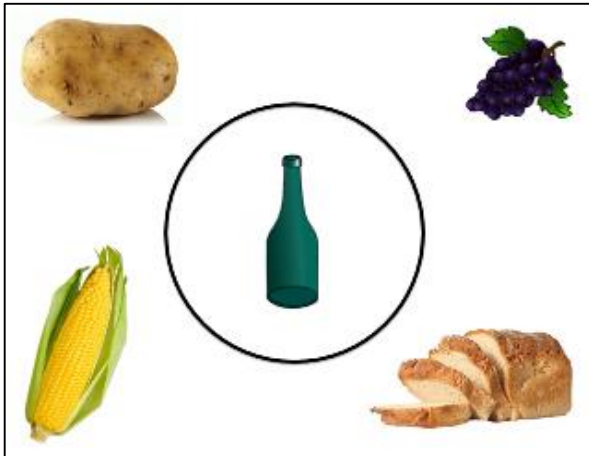
Tâche 2 – Décision de genre



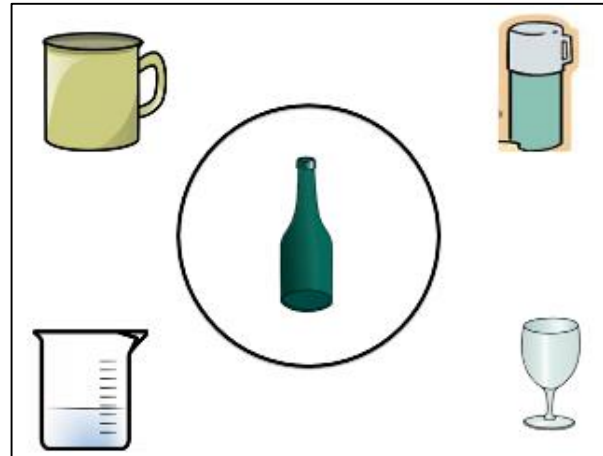
UN

UNE

Tâche 3 - Association sémantique



Tâche 4 - Association sémantique



Tâche 5 - Décision longueur du mot



Tâche 6 - Décision première lettre



B ----- M -----

**ANNEXE C : SCORES DES PATIENTS DS AUX EPREUVES DU BILAN
ORTHOPHONIQUE**

	PPTT		BDAE		Fluences		DO 80 (/ 80)
	Verbal (/ 50)	Visuel (/ 50)	Echelle de sévérité de l'aphasie (/ 5)	Discrimination verbale (/ 72)	Littérale	Sémantique	
Sujet 1	ND	26	3	28	8	7	15
Sujet 2	32	35	4	65	23	10	36
Sujet 3	ND	ND	4	66,5	13	9	68
Sujet 4	40	47	4	71	30	16	70
Sujet 5	41	27	4	71	14	14	67
Sujet 6	25	31	3	43,5	5	0	6
Sujet 7	39	44	2	53	12	5	20
Sujet 8	34	37	3	59	18	9	24
Sujet 9	40	43	5	69,5	26	17	73
Sujet 10	47	50	4	72	30	26	77
Sujet 11	44	44	4	71	18	12	59
Sujet 12	17	33	2	45	15	0	13
Sujet 13	29	23	2	33,5	0	0	6
Sujet 14	45	43	5	66	15	7	65
Sujet 15	30	36	4	59	12	4	28
Sujet 16	40	40	3	58,5	11	7	23
Sujet 17	ND	ND	4	71	20	9	74
Sujet 18	48	47	4	69,5	17	11	69






(ND : non disponible)







**ANNEXE D : SCORES DES PATIENTS DS AUX EPREUVES DU BILAN
NEUROPSYCHOLOGIQUE**

	MMSE (/30)	MATTIS (/144)	BREF (/18)
Sujet 1	18	118	13
Sujet 2	26	123	18
Sujet 3	27	121	17
Sujet 4	27	137	17
Sujet 5	28	129	13
Sujet 6	23	108	12
Sujet 7	20	ND	12
Sujet 8	25	124	15
Sujet 9	28	131	17
Sujet 10	29	ND	17
Sujet 11	29	136	17
Sujet 12	21	113	14
Sujet 13	19	99	11
Sujet 14	28	119	16
Sujet 15	26	118	16
Sujet 16	24	114	14
Sujet 17	27	122	13
Sujet 18	27	134	17

(ND : non disponible)

**ANNEXE E : ITEMS SUPPRIMES APRES VALIDATION DU TEST AUPRES DES
SUJETS CONTROLES**

Item	Illustration proposée	Taux de dénomination correcte chez les sujets contrôles	Réponses erronées / non attendues données par les contrôles
Balle		11 %	Ballon, boule
Hibou		63 %	Chouette
Grange		42 %	Hangar, étable, ferme
Cuisinière		53 %	Gazinière, four
Train		68 %	Locomotive

Item	Illustration proposée	Taux de dénomination correcte chez les sujets contrôles	Réponses erronées / non attendues données par les contrôles
Chemise		26 %	Chemisier, veste
Vélo		79 %	Bicyclette
Cor		53 %	Trompe, trombone, tuba
Pingouin		68 %	Manchot, empereur
Landau		47 %	Poussette
Botte		79 %	Bottine, boots, chaussure

ANNEXE F : PROFILS DE REPONSES PAR PATIENT

	sujet 1	sujet 2	sujet 3	sujet 4	sujet 5	sujet 6	sujet 7	sujet 8	sujet 9	sujet 10	sujet 11	sujet 12	sujet 13	sujet 14	sujet 15	sujet 16	sujet 17	sujet 18	
	37	19	7	6	4	46	24	33	5	1	13	35	42	12	23	35	2	7	
Nb d'items échoués à la déno (/ 52)																			
G0-S0-S0-L0-P0	3%					4%							7%	8%					
G0-S0-S0-L0-P1					3%	2%		3%				3%							
G0-S0-S0-L1-P0	3%	5%				4%							2%		4%				
G0-S0-S0-L1-P1	5%	5%				2%	4%	3%				6%	2%			9%			
G0-S0-S1-L0-P0	5%							3%				6%	5%	8%		3%			
G0-S0-S1-L0-P1						2%		3%				6%	2%						
G0-S0-S1-L1-P0	3%		14%			2%	4%					6%							
G0-S0-S1-L1-P1	5%	5%				4%		3%				3%		8%					
G0-S1-S0-L0-P0	11%							3%						8%	4%	3%			
G0-S1-S0-L0-P1	3%	5%				2%		3%							4%	6%			
G0-S1-S0-L1-P0	3%						4%	3%				6%	7%	8%	9%				
G0-S1-S0-L1-P1	3%				25%			3%		8%		3%		8%	9%	3%			
G0-S1-S1-L0-P0	5%					2%	17%	6%				3%		8%	13%	3%			14%
G0-S1-S1-L0-P1	3%	5%				2%		3%				3%			9%				
G0-S1-S1-L1-P0	5%	11%	29%	33%	25%	2%	17%		20%		8%	3%	5%	17%	13%	9%			29%
G1-S0-S0-L0-P0	5%					11%		9%				3%							
G1-S0-S0-L0-P1	8%	5%				4%							2%		4%	9%			
G1-S0-S0-L1-P0						9%		3%				6%	5%			3%			
G1-S0-S0-L1-P1	5%					4%		6%					2%	8%		3%			
G1-S0-S1-L0-P0						4%		3%				6%	7%		4%				
G1-S0-S1-L0-P1	3%						4%	6%				3%	2%						
G1-S0-S1-L1-P0					25%	11%						11%	10%			3%			
G1-S0-S1-L1-P1	3%	5%		17%				3%					2%	8%	4%	9%	50%		14%
G1-S1-S0-L0-P0												3%	2%			6%			
G1-S1-S0-L0-P1						2%	4%						5%			3%			
G1-S1-S0-L1-P0	5%				25%	4%			20%		8%	3%	5%						
G1-S1-S0-L1-P1	3%	5%				2%		6%				6%	5%			3%			
G1-S1-S1-L0-P0	3%	5%				2%	4%					9%	10%						
G1-S1-S1-L0-P1	3%	5%				2%						3%	2%			3%			
G1-S1-S1-L1-P0	3%	5%	14%	17%		2%	4%	9%			31%	3%	2%	8%	13%	11%			14%
G1-S1-S1-L1-P1	3%	32%	43%	33%		13%	33%	6%	60%	100%	38%	6%	5%	8%	4%	14%	50%		29%

ANNEXE G : PROFILS DE REPONSES A L'ECHELLE DU GROUPE

Profil	Nb d'items échoués à la déno	Pourcentage
G1-S1-S1-L1-P1	51	14,5%
G1-S1-S1-L0-P1	23	6,6%
G1-S0-S1-L1-P0	15	4,3%
G1-S0-S1-L1-P1	12	3,4%
G1-S1-S0-L1-P1	12	3,4%
G1-S0-S0-L0-P0	11	3,1%
G1-S0-S0-L0-P1	11	3,1%
G1-S1-S1-L0-P0	11	3,1%
G1-S1-S1-L1-P0	11	3,1%
G1-S0-S0-L1-P0	10	2,8%
G1-S0-S0-L1-P1	9	2,6%
G1-S0-S1-L0-P0	9	2,6%
G1-S1-S0-L1-P0	9	2,6%
G1-S0-S1-L0-P1	6	1,7%
G1-S1-S0-L0-P0	5	1,4%
G1-S1-S0-L0-P1	5	1,4%
G0-S1-S1-L0-P1	16	4,6%
G0-S0-S0-L1-P0	4	1,1%
G0-S0-S0-L0-P1	3	0,9%
G0-S0-S1-L1-P0	3	0,9%
G0-S1-S1-L1-P1	27	7,7%
G0-S1-S0-L1-P0	7	2,0%
G0-S0-S1-L1-P1	6	1,7%
G0-S1-S0-L0-P0	8	2,3%
G0-S1-S0-L0-P1	8	2,3%
G0-S1-S1-L0-P0	8	2,3%
G0-S0-S0-L0-P0	7	2,0%
G0-S0-S1-L0-P0	7	2,0%
G0-S0-S1-L0-P1	7	2,0%
G0-S0-S0-L1-P1	10	2,8%
G0-S1-S0-L1-P1	10	2,8%
G0-S1-S1-L1-P0	10	2,8%
TOTAL	351	100%

Exploration du niveau de l'atteinte lexico-sémantique dans la démence sémantique

La démence sémantique (DS) est une maladie neurodégénérative, caractérisée par une dégradation progressive des connaissances sémantiques entraînant une perte du sens des mots. Si le manque du mot en situation de dénomination fait partie des critères diagnostiques de DS, le niveau linguistique atteint dans le processus d'accès lexico-sémantique n'est pas clairement établi. Notre étude a pour objectif de déterminer si le manque du mot en dénomination chez les patients atteints de DS s'accompagne d'une perte de l'accès au genre grammatical, d'une préservation de l'accès au genre alors que la forme du mot ne peut être activée ou bien s'il est lié à l'atteinte des représentations sémantiques ou phonologiques/orthographiques, indépendamment de l'atteinte du genre grammatical. 18 patients atteints de DS ont été testés à l'aide d'un matériel informatisé pour explorer les différentes étapes de l'accès lexical. D'après nos résultats, cette anomie peut être liée à l'atteinte des représentations sémantiques ou à l'atteinte des représentations orthographiques, indépendamment de l'atteinte du genre grammatical ; l'accès préalable au genre ne conditionne donc pas l'accès aux informations lexémiques. Ces observations sont en faveur d'une récupération du contenu orthographique indépendante de la récupération préalable des informations syntaxiques ou sémantiques.

Mots clés : démence sémantique, aphasie primaire progressive, dénomination, genre grammatical, accès lexical.

Exploration of the level of lexico-semantic deficit in semantic dementia

Semantic dementia is a neurodegenerative pathology characterized by a progressive deterioration of semantic knowledge leading to the loss of word meaning. Although anomia in confrontation naming is one of the core features for diagnosis, the linguistic level responsible for the deficit in the process of lexico-semantic access is not clearly established. Our study aims at determining whether, in SD, anomia in confrontation naming is associated either with loss of access to grammatical gender or with preservation of gender but incapacity to activate the correct word form or else with a deficit in semantic representations or phonologic / orthographic representations, independently from grammatical gender access deficit. We tested 18 SD patients using a computer-based material to explore the various steps of lexical access. According to our results, anomia may be associated with a deficit in semantic representations or with a deficit in orthographic representations, independently of a deficit in grammatical gender: prior access to gender is therefore not required to access lexemic information. Our findings support the existence of an orthographic content recovery process independent from prior semantic or syntactic information recovery.

Keywords: semantic dementia, primary progressive aphasia, naming, grammatical gender, lexical access.

Nombre de pages : 48

Nombre de pages d'annexes : 10

Références bibliographiques : 57