

Évaluation des connaissances sémantiques liées aux personnes célèbres dans la maladie d'Alzheimer, la démence sémantique et l'aphasie primaire progressive

Florie Oden

▶ **To cite this version:**

Florie Oden. Évaluation des connaissances sémantiques liées aux personnes célèbres dans la maladie d'Alzheimer, la démence sémantique et l'aphasie primaire progressive. Sciences cognitives. 2016. dumas-01373810

HAL Id: dumas-01373810

https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01373810

Submitted on 29 Sep 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.

Université de Caen Normandie

UFR de Médecine

Département d'orthophonie de Caen

Mémoire pour l'obtention du Certificat de Capacité en Orthophonie

Evaluation des connaissances sémantiques liées aux personnes célèbres dans la maladie d'Alzheimer, la démence sémantique et l'aphasie primaire progressive

Présenté par Florie Oden

Née le 19/02/1991

Sous la direction de Mickaël Laisney, MCF EPHE Inserm U1077

Nathalie Frestel-Lecointre, orthophoniste, CHU de Caen, Service de Neurologie, Inserm U1077

Année universitaire 2015-2016

Remerciements

Je remercie Mickaël Laisney et Nathalie Frestel-Lecointre pour leur patience, leur disponibilité et conseils tout au long de l'année.

Je tiens aussi à remercier tous mes maîtres de stage pendant ces quatre années de formation.

Merci à Chloé Descat et Nathalie Frestel-Lecointre pour tout le savoir qu'elles m'ont apporté en neurologie, en particulier sur la démutisation des patients.

Merci à Alice Pélerin et Nathalie Frestel-Lecointre pour le recrutement des patients, ainsi qu'à Marine Villelégier, Françoise Huet, Marion Lemoine et Maryel Hardel.

Un grand merci à tous les patients et leur conjoint, qui m'ont consacré du temps pour la passation des épreuves, et m'ont chaleureusement accueillie chez eux.

Merci à Valentin pour sa relecture mais surtout pour sa grande patience et son soutien sans faille.

Merci à toute ma famille pour son soutien pendant ces quatre années et en particulier à mes parents, qui m'ont soutenue et encouragée pendant toutes ces années d'études.

Table des matières

Introduction 5

Partie théorique 6

1. La mémoire sémantique 7

1.1. Système sémantique unique amodal *vs* système sémantique multiple 8

1.2. Organisation des connaissances sémantiques 9

2. Modèles de reconnaissance des personnes 10

2.1. Le modèle séquentiel de Bruce et Young (1986) 10

2.2. Le modèle connexionniste IAC (Interactive Activation and Competition) 10

2.3. Le modèle de Gainotti (2014) 11

3. Evaluation des connaissances sémantiques 11

3.1. Connaissances sémantiques générales 11

3.2. Connaissances sémantiques liées aux personnes 12

4. Démence sémantique 13

4.1. Démence sémantique et reconnaissance de personnes célèbres 15

5. Aphasie primaire progressive 16

5.1. Aphasie primaire progressive et reconnaissance de personnes célèbres 17

6. La maladie d'Alzheimer 17

6.1. Maladie d'Alzheimer et reconnaissance de personnes célèbres 19

Partie expérimentale 21

1. Problématique, objectifs et hypothèses théoriques 22

1.1. Problématique 22

1.2. Objectifs et hypothèses théoriques 22

2. Méthodes et matériel 23

2.1. Description de la population 23

2.2. Description des tests utilisés 24

3. Etude de cas uniques multiples dans la MA, l'APP et la DS 25

3.1. Résultats des patients à la batterie SemPer 26

3.2. Résultats des épreuves langagières et neuropsychologiques 30

Discussion 31

Conclusion 38

Références 40

Annexes 44

Annexe 1 : Modèle de reconnaissance des personnes (Gainotti, 2014) 45

Annexe 2 : Résultats des patients aux épreuves langagières et neuropsychologiques complémentaires 46

Annexe 3 : Performances des patients aux épreuves de familiarité de visages et de noms, d'appariements de visages et de noms, et de dénomination de visages. 47

Introduction

La mémoire sémantique, décrite par Tulving (1972), est définie comme l'ensemble des connaissances que nous avons sur le monde. Elle comprend ainsi les mots, les objets, animaux et végétaux, les concepts abstraits et les concepts uniques tels que les lieux et les personnes. Elle est essentielle à la production et la compréhension du langage. Ces connaissances sont altérées au cours de pathologie neurodégénératives comme la maladie d'Alzheimer, la démence sémantique. Cette altération se manifeste par des troubles de compréhension et de production du langage, y compris des noms. La difficulté à dénommer des objets et des personnes constitue une des caractéristiques principales d'une autre pathologie dégénérative : l'aphasie primaire progressive. Enfin, les troubles de reconnaissance des visages constituent une plainte fréquente de la maladie d'Alzheimer et de la démence sémantique.

Dans la pratique clinique, de nombreux outils permettent d'évaluer les connaissances sémantiques générales. Les épreuves de dénomination d'objets ou d'images sont couramment utilisées pour évaluer la production lexicale, tandis que les épreuves de désignation ou d'appariements d'objets permettent d'évaluer la compréhension. Les épreuves évaluant les connaissances sémantiques relatives aux personnes sont, en revanche, nettement moins utilisées bien qu'elles puissent contribuer à évaluer la nature des troubles.

Nous nous proposons d'évaluer la mémoire sémantique relative aux personnes célèbres dans ces trois pathologies, à l'aide de la batterie SemPer (Laisney et al., 2009), qui comprend des épreuves de familiarité de visages et de noms, d'appariements de visages et de noms, ainsi qu'une épreuve de dénomination de visages. Les épreuves d'appariements de visages et de noms, et les épreuves de familiarité portent sur les mêmes célébrités afin de distinguer un déficit d'accès d'un déficit central de la mémoire sémantique.

Dans une première partie, nous procéderons à des rappels théoriques sur la mémoire sémantique, la reconnaissance des personnes, la démence sémantique, la maladie d'Alzheimer et l'aphasie primaire progressive. Nous détaillerons les outils cliniques pour évaluer les connaissances générales et les connaissances liées aux personnes.

Dans une seconde partie, nous présenterons la méthodologie adoptée pour notre étude et nous analyserons les résultats obtenus. Nous discuterons enfin ces résultats.

Partie théorique

1. La mémoire sémantique

Les modèles cognitifs contemporains mettent en évidence plusieurs systèmes de mémoire. Tulving (1972) oppose, au sein de la mémoire à long terme, la mémoire épisodique qui regroupe les événements personnellement vécus par un individu et susceptibles d'être revécus mentalement, à la mémoire sémantique dont les connaissances sont indépendantes de leur contexte spatio-temporel d'acquisition. La mémoire sémantique ou système sémantique fait référence à l'ensemble des connaissances que nous avons sur le monde, qu'elles soient issues de notre perception ou bien véhiculées par le langage (Cordier et Gaonac'h, 2006). Elle comprend donc les mots et leur signification ainsi que « les savoirs sur les objets, les animaux ou les végétaux, les entités uniques (qui n'existent qu'en un seul exemplaire : personnes, lieux...), les connaissances livresques géographiques et historiques, mais aussi sur les connaissances biographiques personnelles (date de naissance, métiers exercés...) » (Belliard et al, 2007). Les connaissances sémantiques sont culturellement partagées et généralement apprises (Garrard, 1997). La mémoire sémantique regroupe donc des concepts relatifs à des référents généraux (par exemple « tasse » ou « poisson ») et des concepts uniques tels que les noms propres.

Les concepts sont des représentations symboliques stockées en mémoire au sein du système sémantique, fonctionnellement indépendant. Ils se distinguent donc d'autres informations stockées en mémoire comme les formes phonologiques et orthographiques, les unités de reconnaissance structurales et les informations épisodiques. Toutefois, Caramazza et al. (1990) considèrent que les propriétés visuelles font partie de nos connaissances conceptuelles et sont représentées à deux niveaux : au niveau du stock des connaissances structurales, et au niveau du système sémantique.

Un trouble sémantique sélectif ne touche qu'un type de propriétés ou l'accès à la sémantique à partir d'une modalité d'entrée seulement. Un trouble sémantique spécifique à une modalité d'entrée oppose par exemple les modalités visuelle et verbale (Riddoch et Humphreys, 1987), ou encore verbale orale et verbale écrite (Franklin, Howard, Patterson, 1994). Les troubles sélectifs affectant un type de propriétés correspondent le plus souvent à des difficultés à accéder aux propriétés visuelles des objets par rapport à d'autres types de propriétés (Lambon Ralph, Howard, Nightingale, Ellis, 1998). Dans le cadre d'un trouble sémantique, les connaissances sémantiques liées aux objets et celles relatives aux personnes peuvent ainsi être affectées indépendamment l'une de l'autre. Cette opposition ne fait cependant pas consensus : « la caractérisation de connaissances sémantiques spécifiques aux personnes en tant que domaine

dissociable des connaissances relatives aux animaux et objets (connaissances sémantiques générales) est particulièrement controversée » (Thompson et al., 2004). Ellis, Young, Critchley, (1989) ainsi que Hanley, Young et Pearson, (1989) ont observé, chez des patients, des difficultés concernant les personnes familières ou célèbres tandis que les autres domaines de la mémoire sémantique étaient relativement préservés. Certains de ces patients présentaient cependant des déficits dans d'autres catégories, particulièrement les entités vivantes ou les exemplaires uniques. Ces dissociations ont mené à établir différentes conceptions du système sémantique.

1.1. Système sémantique unique amodal *vs* système sémantique multiple

La conception la plus répandue en neuropsychologie est celle d'un système sémantique amodal c'est-à-dire commun aux différentes modalités d'entrée et de sortie et aux différents types de stimuli. Ainsi, le modèle OUCH (Organized Unitary Conceptual Hypothesis) postule que les mêmes propriétés sont requises pour le traitement du matériel verbal et non verbal (Caramazza, Hillis, Rapp et Romani, 1990). Bien que Caramazza et al. soutiennent cette conception amodale du système sémantique, ils précisent que l'accès sémantique est privilégié à partir d'une image ou d'un objet et non à partir d'un mot. En effet, le lien entre un mot ou un nom et ce qu'il désigne est totalement arbitraire alors qu'il existe un lien plus direct entre un objet ou une image et les propriétés sémantiques de cet objet. Le creux d'une tasse indique, par exemple, qu'il s'agit d'un récipient et son anse laisse penser qu'on peut la saisir avec une main. Ainsi, lorsqu'un patient présente une dégradation des connaissances sémantiques sans altération du traitement visuo-perceptif, il peut déduire des informations à partir d'une image mais pas à partir du nom du concept.

Contrairement au modèle de Tyler et al. (2000) qui ne conçoit pas de zones cérébrales dédiées aux concepts, le modèle OUCH suggère l'existence de régions anatomiques distinctes spécifiques aux concepts. Plusieurs auteurs (Patterson, Nestor, Rogers, 2007 ; Gainotti, 2011 ; Pobric, Jefferies et Ralph, 2010) considèrent que le lobe temporal antérieur contient une représentation amodale des objets et visages. Ils s'appuient sur l'étude de patients atteints de démence sémantique, dont la plupart avaient une atrophie temporale antérieure bilatérale.

La dissociation entre l'atteinte des connaissances liées aux objets et celles liées aux personnes a fait naître une conception hémisphérique des connaissances. Thompson et al. (2004) considèrent que le système sémantique de l'hémisphère droit est dédié aux connaissances relatives aux personnes tandis que les connaissances sémantiques générales dépendent davantage de l'hémisphère gauche.

Les modèles de la sémantique multiple postulent tous une organisation topographique des connaissances. Ils postulent l'existence de sous-systèmes, fonctionnellement et anatomiquement distincts. En revanche, certains sont organisés par type de propriétés, d'autres par domaine de connaissance. Le modèle sensori-fonctionnel postule une organisation par type de propriétés, tandis que le modèle DSK (Domain Specific Knowledge) postule une organisation par domaine de connaissances. Selon le modèle sensori-fonctionnel, le système sémantique est subdivisé en deux sous-systèmes : l'un représente les propriétés sémantiques visuelles, et l'autre les propriétés sémantiques fonctionnelles (Farah et McClelland, 1991 ; Warrington et Shallice, 1984). La représentation symbolique d'un objet serait ainsi présente dans les deux sous-systèmes. Le modèle sensori-fonctionnel ne peut expliquer les troubles sémantiques sélectifs à une catégorie d'objets ou à un domaine de connaissances.

Le modèle DSK (Domain-Specific Knowledge ; Caramazza et Shelton, 1998) postule l'existence de sous-systèmes dédiés chacun à un domaine de connaissances. Les troubles sélectifs à une modalité d'entrée s'expliqueraient alors par une déconnexion entre les différents sous-systèmes et le lexique phonologique et/ou orthographique d'entrée ou bien entre les différents sous-systèmes et les connaissances structurales.

1.2. Organisation des connaissances sémantiques

Les connaissances relatives à un concept renvoient à différents types de propriétés. La plupart des modèles de la mémoire sémantique affirment qu'un concept est décomposable en traits sémantiques, chaque trait renvoyant à une propriété. Ces traits peuvent être de type catégoriel, structural, associatif, fonctionnel, sensoriel, etc. Certains traits sont communs à plusieurs concepts. Les concepts sont représentés par des nœuds, qui, reliés entre eux, constituent la mémoire sémantique. Elle est définie comme une organisation hiérarchique catégorielle : chaque nœud sous-ordonné est inclus dans un niveau superordonné qui partage toutes les propriétés communes aux niveaux inférieurs, par économie de stockage. Ainsi, les attributs partagés par une catégorie sont stockés au niveau du terme générique (par exemple « a des plumes » pour la catégorie « oiseau »), alors que les attributs spécifiques se situent au niveau du concept (« est coloré », « peut parler », pour « perroquet »). Différents traits sémantiques doivent être activés pour que le concept soit lui-même activé.

La fréquence d'exposition à un concept (familiarité) et la fréquence d'activation d'une propriété sémantique (les propriétés générales plus souvent activées que les propriétés spécifiques en raison de leur attachement à plusieurs concepts) influencent l'accessibilité au réseau sémantique. Les traits les plus fréquemment activés se trouvent renforcés et sont moins

vulnérables en pathologie. Un trait commun à plusieurs concepts (trait partagé) serait activé plus fréquemment qu'un trait qui ne serait partagé que par un nombre limité de concepts (trait spécifique), sa trace en mémoire serait donc renforcée.

2. Modèles de reconnaissance des personnes

2.1. Le modèle séquentiel de Bruce et Young (1986)

Bruce et Young ont établi un modèle de reconnaissances des personnes fondé sur les théories classiques de la dénomination d'images. Il décrit des étapes successives, de l'encodage sensoriel des stimuli à la récupération des informations biographiques puis du nom.

La première étape du traitement d'un visage perçu est son encodage structural en une représentation en 3 dimensions, indépendante du point de vue. Elle contient les principaux traits caractéristiques du visage et peut ainsi être comparée à celles précédemment acquises et stockées appelées unités de reconnaissance faciale (URF). Ces URF sont alors plus ou moins activées en fonction de leur ressemblance avec le visage perçu et peuvent activer le sentiment de familiarité. A son tour, le sentiment de familiarité activera le nœud d'identification de la personne (NIP) associé à l'URF (il y a un NIP par URF). Ce NIP permettra ensuite d'accéder aux informations biographiques relatives à la personne et enfin d'accéder à son nom. Selon ce modèle, l'accès au nom est donc dépendant de l'accès aux informations biographiques, et chaque étape ne peut être atteinte sans l'activation de l'étape précédente. Ce modèle ne précise pas si les NIP comprennent les informations sémantiques ou permettent seulement leur accès. Ce modèle séquentiel est en adéquation avec les difficultés rencontrées devant un visage : dire si une personne est familière est plus aisé que fournir des informations la concernant (on peut reconnaître un visage familier sans pour autant l'identifier), donner son nom est le plus difficile.

2.2. Le modèle connexionniste IAC (Interactive Activation and Competition)

Burton et Bruce (1993) puis Burton, Bruce et Hancock (1999) proposent une adaptation du modèle séquentiel de Bruce et Young (1986) en architecture connexionniste. Les étapes de traitement ne sont plus sérielles mais interactives. En plus de la reconnaissance des visages, ce modèle comprend la reconnaissance des noms. Aux unités de reconnaissance faciales s'ajoutent donc les unités de reconnaissances des noms (URN) qui permettent d'accéder aux NIP à partir du nom. Toutes les modalités sensorielles (visage, voix, etc.) peuvent activer les NIP qui sont donc des nœuds d'entrée plurimodaux. Le sentiment de familiarité est déclenché au niveau des NIP (et non plus des URF) qui ne stockent pas d'informations sémantiques. Les NIP entraînent l'activation d'unités informations sémantiques (UIS). Chaque NIP est relié à plusieurs UIS qui

représentent diverses informations biographiques de la personne (son nom, son origine, sa profession, etc.) Selon ce modèle, l'accès au nom n'est pas dépendant d'un processus sériel. Le nom est relié à un seul NIP, alors que les informations partagées par plusieurs personnes (profession et autres informations sémantiques) sont reliées à plusieurs NIP.

2.3. Le modèle de Gainotti (2014)

Une évolution récente de ce modèle, proposée par Gainotti (2014), prend en compte la latéralisation hémisphérique. Le visage, la voix et le nom activent respectivement les unités de reconnaissance faciale (URF), de la voix (URV) et du nom (URN). Contrairement au modèle IAC, le sentiment de familiarité est activé au niveau de ces unités de reconnaissances, et est dépendant de la modalité d'entrée. Ces unités activent les NIP. Chaque hémisphère cérébral n'active pas les mêmes informations sémantiques et a des préférences quant aux modalités d'entrée des stimuli. Au sein de l'hémisphère droit, la voix et le visage peuvent activer aussi bien les URV que les URF.

Dans l'hémisphère droit, les NIP activent des connaissances sémantiques spécifiques aux personnes, fondées sur des informations sensorielles tandis que dans l'hémisphère gauche, ils activent des connaissances fondées sur des informations « verbalement codées ». Ces informations sont stockées au sein du pôle temporal et du cortex temporal antéro-latéral. La reconnaissance de la voix et des visages est préférentiellement traitée par l'hémisphère droit, l'hémisphère gauche traite plutôt celle des noms.

3. Evaluation des connaissances sémantiques

3.1. Connaissances sémantiques générales

La dénomination d'images ou d'objets, très fréquemment utilisée, permet d'évaluer l'évocation d'un nom à partir d'une entrée visuelle. Elle fait appel aux compétences de reconnaissance de l'objet, aux connaissances sémantiques et à la récupération du nom au sein du lexique phonologique de sortie. La production de paraphasies sémantiques est le signe d'une altération du système sémantique.

Les épreuves de catégorisation sémantique permettent d'évaluer plus spécifiquement l'intégrité du réseau de connaissances sémantiques, en explorant les différents niveaux de la structure du système sémantique (niveaux superordonné, de base et subordonné). La réussite de catégorisation du niveau subordonné implique la préservation d'informations sémantiques plus précises que celle du niveau superordonné. L'utilisation de mots est préférable car elle permet de ne pas s'appuyer sur le traitement visuel des objets.

Les épreuves d'appariement catégoriel ou fonctionnel consistent à sélectionner parmi plusieurs items (mots ou images) ceux qui entretiennent un lien sémantique.
Ces épreuves sont fréquemment utilisées en clinique et permettent d'évaluer les connaissances sémantiques générales (animaux, végétaux, objets, outils, etc.) mais ne permettent pas de faire la distinction entre un trouble d'accès et une perte des connaissances sémantiques. De plus, plusieurs d'entre elles nécessitent de bonnes capacités de production. Ces épreuves évaluant les connaissances sémantiques générales peuvent être complétées par une épreuve évaluant les connaissances liées aux personnes.

3.2. Connaissances sémantiques liées aux personnes

Les batteries évaluant les capacités de dénomination, et pour certaines, les capacités d'identification de personnes sont, actuellement, moins connues mais aussi répandues à plus basse échelle puisqu'elles dépendent de la culture propre à un pays.

La batterie TOP 30 (Thomas-Antérion et Puel, 2006) permet d'évaluer les connaissances sémantiques associées à 30 personnes célèbres, sur la base des visages. Le patient est amené à évoquer les professions de ces personnes. S'il n'y parvient pas, on lui propose de reconnaître la profession parmi trois propositions. L'évocation du nom est ensuite demandée. En cas d'échec, une reconnaissance du nom est proposée : ce nom s'accompagne de deux distracteurs (de même profession, génération et physiquement proches). Cette batterie s'intéresse également aux informations plus spécifiques, le patient est invité à répondre à des questions ouvertes. Enfin, le sujet doit situer, sur une frise chronologique, quelle décennie a été marquée par cette personnalité. « Cette épreuve mobilise de façon importante les capacités de verbalisation du sujet, elle est de ce fait difficilement réalisée par des patients présentant des troubles du langage et/ou des capacités d'incitation verbale. » (Laisney et al., 2009). Une version abrégée (TOP10) existe également.

La batterie CELEB (Busigny et al., 2014) permet d'évaluer la reconnaissance des visages et l'anomie des noms propres. Cet outil informatisé calcule le score de reconnaissance visuelle et le score de dénomination, indépendants l'un de l'autre. Il prend en compte le temps de réponse des participants. Il comprend quatre subtests : dénomination, description sémantique, désignation parmi 5 noms (dont un distracteur sémantique, un distracteur visuel et un distracteur visuo-sémantique), et une question de connaissance pour chacune des 60 personnalités. Trois scores sont ainsi obtenus : un score de dénomination, un score de reconnaissance et un score de connaissance. Ces scores permettent de calculer deux indices : l'indice de reconnaissance faciale (dont la valeur reflète les difficultés gnosiques pour la

reconnaissance des visages) et l'indice d'accès aux noms propres. Enfin, le temps de dénomination est comptabilisé et constitue un troisième critère diagnostique puisqu'un ralentissement significatif indique des difficultés d'accès aux noms propres.

La batterie d'évaluation de la mémoire sémantique relative aux personnes célèbres SemPer (Laisney, Eustache et Desgranges, 2009) évalue la reconnaissance et l'identification de personnes célèbres et nécessite peu de verbalisation de la part du patient. Trois types d'épreuves sont proposés. La familiarité des visages et des noms écrits est évaluée par une épreuve de classement selon que le patient connaît ou non les noms et les visages. 16 visages inconnus sont mélangés à 16 visages de personnes célèbres, 16 noms de personnes célèbres sont mélangés à 16 noms inventés. La dénomination des visages est évaluée à partir des visages classés comme connus. Enfin, des appariements sémantiques pour les visages et les noms écrits constituent le dernier type d'épreuves. Chaque personnalité cible est présentée avec deux autres personnalités, le patient doit déterminer quelle personnalité entretient un lien sémantique avec la personne cible. Deux niveaux de connaissances sémantiques sont évalués : un niveau superordonné (la profession) et un niveau subordonné en lien avec des caractéristiques plus fines avec cette profession. Les personnalités cibles sont les mêmes dans toutes les épreuves. Elles sont réparties équitablement selon quatre domaines : politique, chanson, cinéma et télévision. La présentation des mêmes items sous deux formats permet de distinguer un déficit d'accès d'un déficit central de la mémoire sémantique.

Le déficit central de la mémoire sémantique est la principale caractéristique de la démence sémantique.

4. Démence sémantique

La démence sémantique (DS) est une pathologie dégénérative résultant d'une atrophie focale asymétrique dégénérescente des lobes temporaux (Snowden, Goulding et Neary, 1989, Hodges, Patterson, Oxbury et Funnell, 1992). Ce trouble est caractérisé par une anomie sévère, des erreurs sémantiques, une compréhension de mots perturbée (Snowden, Thompson et Neary, 2004) ainsi qu'une perte de la signification des concepts et des objets.

La DS est considérée par certains comme la variante temporale des démences fronto-temporales (Hodges et Miller, 2001), comme la variante sémantique des aphasies primaires progressives (Mesulam, 2013 ; Gorno-Tempini, 2011), comme aphasie progressive fluente avec trouble de la compréhension (Adlam et al., 2006). Pour clarifier et faciliter le diagnostic de ces patients, un groupe de travail français a établi un consensus français sur le diagnostic et la prise en charge des patients atteints de DS (Moreaud et al., 2008).

Caractérisée par une atteinte relativement pure de la mémoire sémantique, la DS est une pathologie dont l'étude permet d'améliorer nos connaissances sur le fonctionnement cérébral du système sémantique. En effet, seule la mémoire sémantique est altérée : les patients atteints de démence sémantique conservent pendant plusieurs années de bonnes performances en mémoire épisodique, en mémoire à court terme, de bonnes capacités visuo-spatiales ainsi que des fonctions exécutives préservées. Moreaud et al. (2008) ont déterminé les critères de diagnostic de la DS, adaptés de Neary et al., (1998), et ont établi la distinction entre DS typique et DS atypique. Dans la DS typique, l'atteinte est multimodale alors que dans la DS atypique, le trouble sémantique est unimodal (verbal ou visuel).

En plus du manque du mot pour les objets et/ou personnes, les patients présentent soit un trouble de la compréhension des mêmes mots, soit un déficit de l'identification des mêmes objets et/ou personnes. S'ils restent « discrets et au second plan », d'autres troubles cognitifs (autres que sémantiques) et/ou neurologiques peuvent être associés.

La DS typique est définie comme une perte insidieuse et progressive des connaissances sémantiques. Elle se manifeste par un manque du mot pour les objets et/ou les personnes, un trouble de la compréhension des mots, un déficit de l'identification des objets et/ou personnes. Des modifications de la personnalité et du comportement, des paraphasies sémantiques, ainsi qu'une réduction de la fluence catégorielle peuvent être observées. (Moreaud et al., 2008). Le déficit n'est pas limité au domaine verbal : « les patients peuvent rencontrer des difficultés à reconnaître les visages, les objets, les odeurs, les goûts et les sons environnementaux non verbaux » (Snowden, Thompson et Neary, 2004, d'après, Snowden et al, 1996 ; Bozeat et al, 2000). Cette atteinte plurimodale montre l'atteinte centrale de la mémoire sémantique. Les mémoires épisodique et autobiographique sont préservées bien que Graham et Hodges (1997) et Piolino et al. (2003) parle de gradient temporel inversé.

Les patients sont conscients de leurs difficultés de production mais moins de leurs défauts de compréhension. Ils utilisent excessivement des termes de substitution tels que « truc », « machin » à la place d'items spécifiques. Les mots courants sont de moins en moins compris. Le manque du mot est important et l'ébauche orale n'est pas facilitatrice. Les difficultés sont majeures en dénomination, quelle que soit la modalité de présentation du stimulus : elles se manifestent par un manque du mot et des paraphasies sémantiques (le patient donne un co-hyponyme, « cheval » pour « zèbre » ou un hyperonyme « un animal ».) Le patient peut parfois donner la catégorie à laquelle appartient l'item mais ne peut parvenir à en donner les attributs caractéristiques. Ces erreurs suggèrent une dégradation des connaissances fines, des caractéristiques des concepts avec une préservation des connaissances superordonnées. On note

aussi une réduction des performances dans des épreuves de fluence verbale avec cependant, de meilleurs résultats pour les épreuves utilisant un critère orthographique par rapport aux épreuves utilisant un critère catégoriel (Laisney, et al., 2009), caractéristique d'un déficit sémantique.

4.1. Démence sémantique et reconnaissance de personnes célèbres

Chez les patients atteints de DS, la capacité à reconnaître et identifier les noms de personnes familières est meilleure que pour les noms célèbres (Snowden et al, 1994 ; Graham et al, 1997). Les connaissances conceptuelles seraient représentées à différents niveaux d'abstraction : le niveau le moins abstrait est celui où les informations sont ancrées dans des contextes spécifiques liés à l'expérience personnelle, le niveau le plus abstrait comprend les informations décontextualisées. Dans la DS, les niveaux de connaissances les plus abstraits seraient compromis, c'est pourquoi les patients s'appuieraient de plus en plus sur la signification basée sur l'expérience quotidienne personnelle (Julien, Thompson, Neary et Snowden, 2008).

Contrairement à l'étude de Snowden et al. (1994), celle de Graham et al. (1997) a montré que l'identification des noms familiers était très perturbée chez les patients atteints de DS. De plus, Graham et al. (1997) ont fait l'hypothèse que la fréquence d'exposition (plus haute pour les noms de personnes familières que pour les noms de personnes célèbres) et la récence des expériences autobiographiques pouvaient expliquer l'impact des connaissances personnelles directes lors des tâches de reconnaissance. Les auteurs ont conclu que « les productions des patients atteints de DS ne correspondent pas à d'authentiques connaissances sémantiques mais plutôt à des connaissances basées sur la mémoire épisodique ou sur des processus automatiques ou répétés » (Péron et al., 2015). Péron et al. ont montré que chez les patients DS, la reconnaissance des noms de personnes familières et la récupération d'informations les concernant sont meilleures que celles des noms de personnes célèbres, à l'inverse du groupe contrôle. Cette différence pourrait être due à la charge émotionnelle. Evaluer les connaissances liées aux personnes célèbres permet donc d'éviter ce biais, l'effet de la charge émotionnelle étant moins marqué.

Une étude de Gefen et al. (2013) montre que les patients atteints de démence sémantique rencontrent des difficultés majeures à dénommer des personnes célèbres à partir de visages, et des troubles de la reconnaissance de ces personnes, quoique moins importants. Alors que les sujets contrôles frôlent l'effet plafond, les patients DS ne peuvent quasiment pas nommer les personnes célèbres, bien qu'ils en reconnaissent près de la moitié.

5. Aphasie primaire progressive

Les premiers cas d'aphasie progressive (APP) ont été décrits à la fin du XXème siècle, certains patients présentaient conjointement des troubles progressifs du langage, de la mémoire ou du comportement. Une étude menée par Mesulam (1982) de 6 patients présentant des troubles relativement isolés et très progressifs du langage a fait apparaître le terme d'aphasie primaire progressive et a permis d'établir les premiers critères de diagnostic. Les cas d'APP étaient alors catégorisés comme des patients atteints de démence sémantique ou bien d'aphasie progressive non fluente. Cette classification binaire ne permettant pas de classifier un certain nombre de cas d'APP, Mesulam et Weintraub (1992) ont proposé le terme « logopénique » pour désigner les patients chez qui la grammaire et la compréhension étaient préservées mais qui présentaient des hésitations sur les mots et une anomie.

Selon Mesulam (2013), trois critères sont nécessaires pour retenir le diagnostic d'APP. Le patient doit avoir un trouble aphasique progressif d'apparition récente se manifestant par des distorsions de plus en plus importantes des mots ou de la compréhension qui ne peuvent être imputés à des déficits moteurs élémentaires ou à des déficits perceptifs. Le trouble du langage doit constituer le déficit neurocomportemental le plus prégnant et l'obstacle principal à la poursuite des activités de la vie quotidienne, pendant les phases initiales de la maladie. Enfin, l'imagerie et les autres tests de diagnostic neurologique doivent montrer qu'il s'agit d'une pathologie dégénérative.

Chez certains patients, les principaux signes et symptômes restent confinés au domaine du langage pendant 10 à 14 ans. Chez d'autres, d'autres fonctions cognitives peuvent être perturbées après quelques années mais le trouble du langage reste la caractéristique principale, et celui qui se détériore le plus rapidement (Weintraub, Rubin, Mesulam, 1990).

Dans la dernière classification de 2013, Mesulam distingue 5 sous-types d'APP : la variante sémantique et les variantes agrammatique, logopénique, anomique, et mixte. L'APP sémantique correspond à la démence sémantique alors que les APP agrammatique et logopénique sont connues sous le nom d'aphasies progressives non fluentes. Dans l'APP agrammatique, la structure grammaticale est perturbée à l'oral ou à l'écrit, en l'absence d'un trouble significatif de la compréhension des mots. L'expression est généralement peu fluente sans forcément relever de la dysarthrie ou de l'apraxie. La forme logopénique est caractérisée par une préservation de la grammaire et de la compréhension des mots. Le discours comprend de nombreuses hésitations sur les mots et des paraphasies phonémiques. La dénomination

d'objets peut être perturbée et peut constituer le seul élément significatif de l'examen neuropsychologique.

L'APP est due à une atrophie asymétrique de l'hémisphère langagier dominant. La variante agrammatique serait associée à une atrophie postérieure du lobe frontal, et la variante logopénique relèverait d'une atrophie temporo-pariétale du réseau langagier (Mesulam et al., 2012 ; Sapolsky et al., 2010). La neuropathologie et les biomarqueurs retrouvent une maladie d'Alzheimer dans 50 à 100 % des cas des APP logopéniques. Cette variante se classe donc hors du cadre des dégénérescences lobaires fronto-temporales, contrairement aux APP agrammatique et sémantique (Magnin et al., 2015).

5.1. Aphasie primaire progressive et reconnaissance de personnes célèbres

Peu d'études évaluent les difficultés de reconnaissances des personnes dans l'APP. Une étude de Gefen et al. (2013) montre que les APP logopéniques ont d'importants troubles de la dénomination de visages de personnes célèbres, mais pas de troubles de la reconnaissance de ces personnes. Les APP agrammatiques n'ont pas non plus de troubles de la reconnaissance des visages mais des troubles modérés de la dénomination de visages. Par ailleurs, cette étude montre que les déficits d'identification sont corrélés au degré d'atrophie du lobe temporal antérieur droit alors que les troubles de la reconnaissance faciale sont associés à une atrophie bilatérale des lobes temporo-antérieurs. La dénomination de visages serait donc dépendante de l'intégrité du réseau langagier de l'hémisphère gauche tandis que la reconnaissance des visages serait dépendante de l'intégrité du réseau bilatéral, ou en majorité à droite.

6. La maladie d'Alzheimer

La maladie d'Alzheimer (MA) est la pathologie neurodégénérative la plus fréquente et constitue 60% des démences. En France, près de 900 000 personnes seraient atteintes de la MA. La MA est caractérisée par des lésions corticales : les plaques amyloïdes et la dégénérescence neurofibrillaire. Ces deux types de lésions sont respectivement associés au peptide béta-amyloïde et la protéine tau phosphorylée. L'accumulation du peptide amyloïde entrainerait une toxicité pour les cellules nerveuses, se traduisant par l'augmentation de la protéine tau, qui entraînerait, à terme, la mort neuronale. La formation de plaques amyloïde et la dégénérescence neurofibrillaire provoquent la perte de 60% des neurones de l'hippocampe, région impliquée dans la mémoire. Des marqueurs biologiques permettant de confirmer le diagnostic de MA peuvent être mesurés dans le liquide céphalo-rachidien prélevé lors d'une ponction lombaire. L'imagerie cérébrale et les tests cliniques contribuent au diagnostic probable ou possible de MA. Les critères établis par le National Institute on Aging and the Alzheimer's Association

Workgroup (McKhann et al., 2011) sont couramment utilisés pour poser le diagnostic probable de MA. Les déficits initiaux et les déficits cognitifs majeurs doivent faire apparaître un syndrome amnésique et/ou des symptômes non mnésiques. Le syndrome amnésique est le syndrome le plus courant des patients MA : il inclut une détérioration de l'apprentissage et du rappel d'informations récemment apprises. Les symptômes non mnésiques touchent les capacités langagières, visuo-spatiales et exécutives. La dénomination est le déficit langagier majeur. Les difficultés visuo-spatiales comprennent la reconnaissance d'objets et de visages.
Le diagnostic de MA probable ne peut être posé si tout autre affection cérébrale ou générale peut expliquer les symptômes. Les variantes sémantique et agrammatique des APP constituent des critères d'exclusion du diagnostic de MA, tandis que l'APP logopénique peut être une des phases initiales de la MA.

Les troubles langagiers s'accentuent avec l'évolution de la maladie. Au stade initial de la MA, les troubles du langage correspondent à une aphasie anomique. Le manque du mot est important, quelques paraphasies verbales sont présentes. La compréhension orale et écrite est relativement préservée. Au stade modéré de la MA, les difficultés correspondent à une aphasie transcorticale sensorielle : le manque du mot est majoré, les paraphasies verbales sémantiques sont importantes, la compréhension orale et écrite est altérée, le discours devient dyssyntaxique et des erreurs de régularisation apparaissent à l'écrit. Enfin, à un stade avancé de la maladie, l'aphasie peut devenir globale. Les difficultés lexicales sont alors massives, des erreurs phonologiques et des persévérations sont présentes, la syntaxe est simplifiée, la compréhension, tant orale qu'écrite est très déficitaire, l'alexie et l'agraphie sont sévères. L'évolution de ces troubles langagiers, et particulièrement le nombre croissant de paraphasies sémantiques, est à mettre en parallèle avec la dégradation progressive de la mémoire sémantique

Bien que le trouble de la mémoire épisodique soit proéminent dans la MA, la mémoire sémantique est également altérée. Les troubles sémantiques, souvent présents dans le stade prédémentiel (Amieva et al, 2008 ; Joubert et al, 2008), parfois prédicteurs de l'évolution vers une MA avérée (Chételat, 2005), sont d'intensité variable aux premiers stades de la maladie.
Le manque du mot et l'utilisation de mots inappropriés, observés dans le langage spontané en début de MA, les paraphasies sémantiques, les réponses superordonnées produites dans les épreuves de dénomination ainsi que la faible production de mots dans les tâches d'évocation lexicale catégorielle sont la conséquence des troubles sémantiques. (Laisney et al, 2010). La présence de troubles sémantiques dans la MA fait consensus, contrairement à la nature de ces troubles. Les troubles sémantiques, à savoir, troubles de l'accès ou dégradation centrale du stock sémantique, est en effet sujette à débats. Les deux types de perturbation existent, à des

degrés différents au cours de l'évolution de la maladie : le déficit d'accès aux représentations sémantiques précéderait leur dégradation (Cardebat, Aithamon, Puel, 1995). Une perte des connaissances sémantiques pourrait coexister avec un déficit d'accès lexical à d'autres items. Hodges, Salmon et Butters (1992) considèrent que les patients MA ont une perte des connaissances sémantiques plutôt qu'un trouble d'accès à ces connaissances. Cette conclusion s'appuie sur trois faits caractéristiques d'une perte des connaissances sémantiques : la préservation des connaissances superordonnées, l'effet de fréquence marqué et une constance des erreurs dans différentes modalités de présentation. Des études longitudinales évaluant la mémoire sémantique corroborent l'hypothèse de la perte des connaissances sémantiques plutôt qu'un trouble d'accès (Mardh, Nägga et Samuelsson, 2012) et une perte des attributs spécifiques au fil du temps (Giffard et al, 2002). De même, l'étude des effets d'amorçage sémantiques et les résultats aux épreuves classiques de mémoire sémantique indiquent une dégradation progressive du système sémantique. En effet, la perte des attributs des concepts précède celle des concepts dans leur intégralité. Les patients produisent plus facilement des attributs communs à plusieurs concepts que des attributs spécifiques.

En plus des épreuves évaluant la mémoire épisodique, celles évaluant la mémoire sémantique s'avèrent donc utiles dans le diagnostic de MA, dès le stade précoce de la maladie. Les épreuves d'identification et de dénomination de personnes font pleinement partie de cette évaluation.

6.1. Maladie d'Alzheimer et reconnaissance de personnes célèbres

La difficulté à dénommer des personnes est une plainte courante des personnes âgées, atteintes ou non de pathologie neurodégénérative. Cependant, alors que les personnes âgées saines rencontrent un manque du nom modéré, dû à un déficit temporaire d'accès lexical, les patients MA sont confrontés à des difficultés majeures à dénommer les personnes, dès les premiers stades de la maladie. De même, la reconnaissance de personnes célèbres, à partir de leur visage, suscite des difficultés pour les patients MA. Les connaissances sémantiques liées aux personnes sont affectées précocement dans la MA. L'inefficacité de l'indiçage sémantique et la constance des erreurs entre plusieurs sessions d'évaluation corroborent l'hypothèse d'une dégradation des connaissances sémantiques biographiques. A ce titre, les épreuves de dénomination et de reconnaissance de personnes célèbres constituent un outil intéressant dans le diagnostic précoce de la MA.

Avant même de poser un diagnostic probable de MA, les patients dits MCI (Mild Cognitive Impairment) c'est-à-dire présentant des troubles cognitifs isolés pouvant évoluer vers une MA, présentent des difficultés à se rappeler le nom de personnes récemment rencontrées. D'après

des études longitudinales, la présence de troubles sémantiques chez les MCI constitue un facteur prédictif de l'évolution vers une MA avérée. Chez les MCI, la dénomination de visages et d'édifices est encore plus perturbée que la dénomination d'objets (Ahmed et al, 2008). Les connaissances sémantiques liées aux personnes célèbres et aux événements sont également plus affectées que celles liées aux objets (Joubert et al, 2008). Au stade initial de la MA, le manque du nom et les difficultés à reconnaître les personnes sont majorées. Avec l'avancée de la maladie, les patients rencontrent de plus en plus de difficultés à reconnaître et dénommer leurs proches. Contrairement aux connaissances relatives aux objets, celles liées aux personnes, lieux ou événements partagent peu d'attributs communs au sein du réseau sémantique et sont davantage susceptibles d'être dégradées.

Partie expérimentale

1. Problématique, objectifs et hypothèses théoriques

1.1. Problématique

La maladie d'Alzheimer, l'aphasie primaire progressive et la démence sémantique engendrent des difficultés à dénommer les personnes. Ces difficultés constituent une plainte fréquente de consultation. Les difficultés à identifier et donc à pouvoir fournir des informations sur les personnes célèbres sont importantes dans la MA et la DS, elles sont en revanche moindres dans l'APP. La présence de ces difficultés dans plusieurs modalités (visuelle et verbale) est signe d'une atteinte sémantique. Ahmed et al. (2008) ont montré que la dénomination de visages était plus perturbée que la dénomination d'objets chez les patients MCI, et la présence de troubles sémantiques chez ces patients constitue un facteur prédictif de l'évolution vers une MA. Joanette, Kahlaoui, Champagne-Lavau et Ska (2006) décrivent une atteinte sémantique chez les personnes atteintes de la MA. La dégradation du stock sémantique constitue la caractéristique principale de la DS tandis qu'il est intègre chez les patients APP. Ainsi, les difficultés de reconnaissance des personnes sont importantes dans la MA et la DS.
Les épreuves de dénomination et d'appariements d'objets sont couramment utilisées lors du diagnostic de pathologies dégénératives. En revanche, les épreuves de dénomination et de reconnaissance de personnes célèbres sont peu utilisées, bien que le manque du nom et les difficultés de reconnaissance des personnes fassent partie des critères de diagnostic de MA et DS (McKhann, 2011 ; Moreaud et al., 2008). Les visages et les noms réfèrent à des entités uniques comportant moins de traits sémantiques communs que les objets, ces entités uniques sont plus fragiles au sein du système sémantique et susceptibles d'être dégradées plus rapidement. Enfin, le lien entre un objet et ses propriétés sémantiques est plus direct qu'entre un visage et les connaissances sémantiques qui lui sont rattachées, l'utilisation de visages dans les épreuves d'appariement permet donc que le sujet ne s'appuie pas sur les propriétés visuelles pour en déduire des informations.

L'utilisation d'épreuves évaluant les connaissances sémantiques relatives aux personnes célèbres permettrait ainsi de contribuer au diagnostic différentiel de ces pathologies, dès les phases initiales de la maladie.

1.2. Objectifs et hypothèses théoriques

L'objectif général de ce travail est d'évaluer la mémoire sémantique relative aux personnes célèbres dans la MA, l'APP et la DS. Nous explorerons les troubles de reconnaissance, de

dénomination, et les troubles des connaissances sémantiques liées aux personnes célèbres. Nous nous appuierons sur la batterie SemPer (Laisney, Eustache, Desgranges, 2009) qui nécessite peu de verbalisation. Nous comparerons les résultats pour chaque épreuve, dans les trois pathologies.

Nous formulons les hypothèses suivantes :

H1 : Nous nous attendons à ce que les patients MA aient un score pathologique à l'épreuve de familiarité de visages.

H2 : Nous nous attendons à ce que les patients APP n'aient pas de difficultés à reconnaître les noms et visages (scores de familiarité).

H3 : Nous nous attendons à ce que les patients DS aient un score de familiarité pathologique, en modalité visuelle et verbale.

H4 : Nous nous attendons à ce que les patients MA aient des scores pathologiques aux épreuves d'appariement, dans les modalités visuelle et verbale.

H5 : Chez les patients APP, nous nous attendons à ce que les scores d'appariements en modalité visuelle et verbale soient dans la norme, indiquant l'absence de trouble sémantique.

H6 : Nous nous attendons à ce que les patients DS aient un score pathologique aux épreuves d'appariements en modalité visuelle et verbale.

H7 : Nous nous attendons à ce que les patients MA aient un score de dénomination pathologique.

H8 : Nous nous attendons à ce que les patients APP aient un score de dénomination de visages pathologique.

H9 : Nous nous attendons à ce que les patients DS aient un score de dénomination de visages pathologique.

2. Méthodes et matériel

2.1. Description de la population

Cette étude concerne 8 patients MA, 3 APP et 3 DS. Tous les patients sauf un patient DS, qui est un gaucher contrarié, sont droitiers. La rareté de la DS et de l'APP nous a contraints à n'avoir qu'un faible échantillon de patients présentant ces pathologies. Les patients ont été recrutés auprès du CHU de Caen ainsi que d'orthophonistes en libéral. La plupart des passations ont été effectuées au domicile des patients, les autres se sont déroulées au sein d'un cabinet

d'orthophonie et au CHU de Caen. Nous avons essuyé plusieurs refus lorsque nous avons sollicité les patients. Plusieurs passations n'ont pas pu avoir lieu bien que ces patients aient accepté de participer au protocole, car ils souhaitaient que leur orthophoniste soit présente, mais la durée de passation était trop importante pour que les orthophonistes puissent rester tout au long de la passation. Enfin, nous escomptions un score à la MoCA trop élevé, très peu de patients rentrant dans ce critère, nous avons dû inclure des patients dont la pathologie était très avancée.

Critères d'inclusion

Nous avons inclus des personnes atteintes de maladie probable d'Alzheimer, traitées ou non, selon les critères de McKhann et al. (2011), des personnes atteintes de DS typique selon les critères de Moreaud (2008), et des personnes atteintes d'APP selon les critères de Mesulam et al. (2013), suite aux examens neurologiques, neuropsychologiques et orthophoniques ainsi qu'à l'imagerie cérébrale.

2.2. Description des tests utilisés

La MoCA (Montreal Cognitive Assessment, Nasreddine, 2008) permet d'évaluer les dysfonctions cognitives légères. Elle évalue l'attention, la concentration, les fonctions exécutives, la mémoire, le langage, les capacités visuo-constructives, les capacités d'abstraction, le calcul et l'orientation. Son score (noté sur 30) fournit une indication sur la dégradation cognitive.

La batterie SemPer (Laisney, Eustache et Desgranges, 2009) évalue la reconnaissance et l'identification des personnes célèbres. Les scores recueillis sont les scores de familiarité de visages et de noms, le score d'appariements sémantiques pour les visages et pour les noms, dans les deux niveaux de connaissances sémantiques (profession et informations biographiques spécifiques), ainsi que le score de dénomination des visages reconnus comme familiers.

Afin de s'assurer que les faibles scores de reconnaissance des visages de la batterie SemPer n'étaient pas dus à une agnosie aperceptive, le test de reconnaissance des visages de Benton est administré à chaque patient. Il permet de vérifier la capacité d'identification de visages non familiers. La version courte du test a été proposée aux patients, le score recueilli, correspondant au nombre de visages correctement appariés, a ensuite été transformé en équivalence de la version longue.

3 subtests du MT 86 (Protocole Montréal Toulouse de l'examen de l'aphasie, Nespoulos et al., 1992) ont été utilisés pour évaluer les capacités langagières à l'oral. Les scores de répétition de mots, de dénomination orale et de compréhension orale (mots et phrases) sont recueillis.

La copie et le rappel de la figure de Rey permettent d'évaluer les capacités visuo-constructives et la mémoire épisodique visuelle. Le nombre d'erreurs est recueilli à chaque fois

Le Trail Making Test évalue la flexibilité mentale. Une version d'essai, plus courte, est proposée pour la partie A et la partie B. Si le patient la réussit, la version longue est proposée. Les scores de parties A et B sont recueillis, ainsi que leur temps de réalisation.

Ordre de passation

Les épreuves ont été proposées dans l'ordre suivant : tout d'abord la MoCA, les trois subtests du MT 86, le Benton Facial Recognition Test, la copie de la figure de Rey, la reconnaissance des visages de la batterie SemPer (tâche interférente), le rappel de la figure de Rey, les autres subtests de la batterie SemPer et enfin le Trail Making Test.

Temps de passation du protocole

La durée totale du protocole de ce mémoire dure entre 1h45 à 3h. La variabilité de passation est due aux capacités cognitives et attentionnelles variables. Certains patients ou accompagnants ont également demandé à avoir des informations précises quant à l'objectif de cette étude. La passation a été effectuée en deux fois auprès des personnes les plus fatigables ou dont les capacités attentionnelles étaient limitées. Les difficultés de compréhension des consignes ont également parfois allongé le temps de passation.

3. Etude de cas uniques multiples dans la MA, l'APP et la DS

Nous avons réalisé une étude de cas uniques multiples. Nous avons recueilli des données auprès de 8 patients présentant une MA, 3 patients présentant une APP et 3 patients atteints de DS. Nous avons comparé les scores des patients aux normes de la batterie SemPer, en fonction de leur âge et de leur niveau d'études, et calculé leur z-score pour chaque épreuve. Nous avons également proposé aux patients des épreuves langagières et neuropsychologiques, afin d'obtenir un profil cognitif plus complet. Leurs caractéristiques démographiques et neuropsychologiques apparaissent dans le tableau 1. Les résultats de la batterie SemPer figurent dans le tableau 2.

3.1. Résultats des patients à la batterie SemPer

Familiarité de visages

La moyenne du groupe MA est significativement inférieure aux normes ($p<0.1$) à l'épreuve de familiarité de visages. Les résultats montrent que la moitié des patients a un score très significativement inférieur à la norme ($p<0.01$ pour les patients CL, et DB, $p<0.05$ pour OH et JB).

Les trois patients APP ont des scores dans la norme, à l'épreuve de familiarité de visages.

Les résultats des patients DS montrent que les patients ML et PL ont des scores très significativement inférieurs à la norme ($p<0.01$). Le patient JP obtient un score légèrement supérieur à la norme.

Familiarité de noms

La moyenne du groupe MA est inférieure à la norme sans être significative. Trois patients sur huit ont des scores très significativement inférieurs à la norme ($p<0.01$ pour le patient DB et $p<0.05$ pour les patients JB et GR).

Les trois patients APP obtiennent des scores dans la norme, à l'épreuve de familiarité de noms.

Les résultats des patients DS montrent que les patients ML et PL ont des scores très significativement inférieurs à la norme. Le patient JP obtient un score légèrement supérieur à la norme.

Appariements de visages - profession

La moyenne des patients MA est significativement inférieure aux normes ($p<0.05$). Six patients sur huit ont des scores inférieurs aux normes. Quatre patients ont des scores très significativement inférieurs aux normes ($p<0.01$ pour les patients DB et GR ; $p<0.05$ pour CL et JB).

Les résultats des épreuves montrent que les trois patients APP ont des scores dans la norme.

Les résultats montrent que les trois patients DS obtiennent des scores inférieurs aux normes. Seul le patient PL obtient un score significativement inférieur ($p<0.01$).

Appariements de visages - connaissances spécifiques

Sept patients MA sur huit ont des scores inférieurs aux normes. Trois patients (CL, DB et JB) ont des scores significativement inférieurs aux normes.

Les trois patients APP ont des scores dans la norme.

Les résultats montrent que les trois patients ont des résultats très hétérogènes. Seule la patiente ML obtient un score très significativement inférieur à la norme ($p<0.01$).

Appariements de noms - profession

La moyenne des patients MA est significativement inférieure aux normes ($p<0.05$), tous les patients ont un score inférieur à la norme. La moitié des patients a un score très significativement inférieur aux normes ($p<0.01$ pour les patients CL et GR, $p<0.05$ pour les patients OH et MD).

Les trois patients APP ont des scores dans la norme.

Les résultats montrent que les trois patients DS obtiennent des scores significativement inférieurs à la norme ($p<0.05$ pour le patient JP, $p<0.01$ pour les patients ML et PL).

Appariements de noms – connaissances spécifiques

La moyenne du groupe MA est très significativement inférieure aux normes ($p<0.05$), tous les patients obtiennent un score inférieur à la norme. Quatre patients (CL, OH, MD, MS) ont des scores significativement inférieurs aux normes.

Les trois patients APP obtiennent des scores dans la norme.

Les trois patients DS obtiennent des scores très significativement inférieurs à la norme ($p<0.01$).

Dénomination de visages

La moyenne du groupe MA est très significativement inférieure aux normes ($p<0.01$) à l'épreuve de dénomination de visages. Six patients sur huit ont un score significativement inférieur aux normes ($p<0.01$ pour les patients CL, DB, MD et GR ; $p<0.05$ pour les patients OH et JB).

Les résultats des patients APP montrent que les patients ML et SC ont des scores inférieurs à la moyenne en dénomination de visages mais pas significativement inférieurs à la norme. Le score du patient DD se situe dans la moyenne.

Les résultats montrent que les trois patients DS présentent des scores inférieurs à la norme. Seuls les patients ML et PL obtiennent des scores significativement inférieurs aux normes ($p<0.01$).

Tableau 1. **Caractéristiques démographiques et données neuropsychologiques des patients**.

Patient	**TB**	**CL**	**OH**	**DB**	**JB**	**MD**	**MS**	**GR**	**FL**	**SC**	**DD**	**JP**	**ML**	**PL**
Pathologie	MA	MA	MA	MA	MA	MA	MA	MA	APP	APP	APP	DS	DS	DS
Age (années)	68,3	78,7	78,2	69,8	77,8	69,0	75,6	69,6	67,8	58,3	71,4	68,3	75,8	78,5
Genre	M	F	F	M	M	M	M	M	F	M	F	M	F	M
Dominance manuelle	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D	Gc	D	D
Années d'études	19	14	9	19	9	14	7	9	15	14	7	9	14	9
MOCA /30	14	14	14	14	13	9	8	3	27	22	18	19	21	11
Benton /54	41	39*	45	32***	X***	43	40	47	41	53	53	54	43	43
Dénomination /31	28	27	24	17	19	26	24	13	27	27	27	18	28	8
Compréhension /47	41	42	46	37	38	43	30	34	42	44	40	43	47	33
Copie Rey /36	14,5***	10***	23***	15***	8***	30*	4,5***	15,5***	36	36	32	36	36	34
Rappel Rey /36	6***	0***	0***	0***	0***	10**	0***	0***	30	25	11,5**	11	17	0
TMT B erreurs	1	Imp	14***	5***	Imp	Imp	Imp	Imp	3***	1	1	0	0	Imp

Note. * p<0.1 **p<0.05 ***p<0.01

Imp : Impossible, D : droitier, Gc : gaucher contrarié, X : équivalence de la version longue du Benton impossible à effectuer.

Tableau 2. Performances de familiarité de visages et de noms, d'appariements de visages et de noms, et de dénomination de visages.

Patient	**TB**	**CL**	**OH**	**DB**	**JB**	**MD**	**MS**	**GR**	**FL**	**SC**	**DD**	**JP**	**ML**	**PL**
Pathologie	MA	MA	MA	MA	MA	MA	MA	MA	APP	APP	APP	DS	DS	DS
Familiarité de visages	0,26	-4,06 ***	-2,35 **	-5,67 ***	-2,35 **	1,00	-1,04	0,54	0,11	0,20	-0,89	0,89	-4,06 ***	-4,09 ***
Familiarité de noms	-0,77	0,77	-1,14	-4,62 ***	-2,57 **	0,77	1,00	-2,06 **	0,77	0,59	0,44	1,06	-2,31 **	-5,43 ***
Appariement de visages - profession	0,07	-2,38 **	-1,59	-3,50 ***	-2,50 **	-1,36	0,23	-3,73 ***	-1,36	0,70	0,93	-1,07	-1,62	-2,95 ***
Appariement de visages -connaissances spécifiques	0,32	-2,73 ***	-1,39	-2,32 **	-2,26 **	-0,21	-1,39	-0,75	-0,74	0,38	-1,17	0,08	-4,73 ***	-0,96
Appariement de noms - profession	0,89	-4,56 ***	-2,30 **	-0,22	-1,80	-2,44 **	-1,30	-3,40 ***	0,89	-0,86	0,60	-2,07 **	-4,56 ***	-3,30 ***
Appariement de noms - connaissances spécifiques	-1,22	-6,46 ***	-2,05 **	-0,59	-1,55	-2,35 **	-4,05 ***	-1,41	0,00	-1,42	0,35	-3,18***	-3,38 ***	-3,05 ***
Dénomination de visages	-0,99	-4,70 ***	-2,30 **	-3,22 ***	-2,58 **	-2,63 ***	-0,66	-2,84 ***	-1,43	-1,11	0,00	-1,22	-4,26 ***	-2,58 ***

Note. * p<0.1 **p<0.05 ***p<0.01

3.2. Résultats des épreuves langagières et neuropsychologiques

Les résultats à la MoCA, pour les patients MA, compris entre 3 et 14, sont tous pathologiques. Les scores des patients APP sont compris entre 18 et 27, seule la patiente FL obtient un score dans la norme. Les scores des patients DS, compris entre 11 et 21, sont tous pathologiques.

Les résultats au test de reconnaissance des visages de Benton sont inférieurs aux normes chez trois patients MA (JB, DB et CL). Le patient JB a obtenu un score à la version courte trop faible pour obtenir une équivalence en version longue. Les patients JB et DB obtiennent des scores correspondant à une prosopagnosie sévère tandis que la patiente CL obtient un score à la limite de la prosopagnosie. Aucun des patients APP et DS ne présente de prosopagnosie.

Aux épreuves du MT-86 évaluant les capacités langagières, 4 patients MA (DB, JB, MD et GR) obtiennent un score de dénomination inférieur à la note de passage. Parmi les patients APP, les patients FL et SC obtiennent un score pathologique. Les patients JP et PL, atteints de DS, obtiennent un score de dénomination inférieur à la note de passage.

3 patients MA (DB, MS et GR) obtiennent un score de compréhension au MT-86 inférieur à la note seuil. Les patients APP ont tous un score de compréhension normal tandis que parmi les patients DS, seul le patient PL obtient un score inférieur à la note de passage.

La copie de la figure de Rey est altérée chez tous les patients MA ($p<0.01$ sauf pour le patient MD : $p<0.1$) La copie de la figure est préservée chez tous les patients APP et DS.

Le rappel de la figure de Rey est altéré chez tous les patients MA, le score est nul pour 6 patients. Ainsi, tous les patients obtiennent un score très significativement inférieur aux normes ($p<0.01$ sauf pour le patient MD, $p<0.05$).

Le TMT-B n'a pas pu être réalisé par 5 patients MA (échec à la version d'essai). Ce test est significativement perturbé chez les patients OH et DB ($p<0.01$). Seul le patient TB obtient un score normal.
Chez les patients APP, seule la patiente FL obtient un score très significativement inférieur à la norme ($p<0.01$). Enfin, parmi les DS, le patient PL ne peut réaliser cette (échec à la version d'essai) tandis que le test est réussi par les deux autres patients.

Discussion

La capacité à dénommer des visages est un processus complexe, d'importance majeure au quotidien. Les déficits d'identification des visages sont fréquents dans le vieillissement normal, et peuvent être particulièrement sévères dans les démences liées à l'âge comme la MA. Ces difficultés de dénomination sont rencontrées dès les phases initiales de la MA, l'APP et la DS et font partie des critères diagnostiques des pathologies. Déterminer la nature réelle de ces difficultés peut s'avérer difficile, d'autant plus que les personnes qui se plaignent d'oublier des visages ne font pas la distinction entre difficultés de dénomination et difficultés de reconnaissance. L'identification faciale est susceptible d'être perturbée au niveau de l'encodage perceptuel (comme dans l'agnosie aperceptive), de l'élaboration associative (comme dans l'agnosie associative) ou encore dans le lien entre les percepts et le nom correspondant (comme dans l'aphasie anomique), (Gefen et al., 2013). En plus des difficultés d'identification des visages, la MA et la DS engendrent des troubles sémantiques, notamment des troubles relatifs aux personnes, entités plus fragiles au sein du système sémantique du fait de leur caractère unique. Dans la DS, ces troubles correspondent à une dégradation du stock sémantique tandis que dans la MA, la nature de ces troubles ne fait pas consensus. Il s'agit, pour certains auteurs, de troubles d'accès aux représentations sémantiques (Duong et al., 2006) et d'une dégradation centrale des connaissances, pour d'autres (Laisney et al., 2010).

L'objectif principal de notre travail est d'étudier et comparer, auprès de trois groupes de patients atteints de ces pathologies, la mémoire sémantique relative aux personnes, et la capacité à dénommer des personnes célèbres, à partir de la batterie SemPer (Laisney et al., 2009). Les résultats des patients ont été comparés à ceux des données normatives de la batterie SemPer, en fonction de l'âge et du NSC des patients. En dehors de l'épreuve de dénomination, cette batterie fait très peu appel aux capacités de production, ce qui nous a permis de rencontrer des patients dont la pathologie était à un stade avancé. La présentation des mêmes items dans les modalités visuelle et verbale permet de différencier une atteinte du système sémantique de difficultés d'accès à partir d'une seule modalité d'entrée.

Nous discuterons des effets de groupe. Puis, dans une analyse intra-groupe, nous interpréterons l'effet des variables démographiques et neuropsychologiques pour comprendre les différences de résultats au sein de chaque groupe.

Nous nous attendions à observer, chez les patients MA et DS, des scores inférieurs aux sujets contrôles à l'épreuve de familiarité des visages et de noms (H1 et H3). Nous avons relevé une différence significative entre les normes et la moyenne obtenue par les patients MA, la première hypothèse est donc validée. En revanche, chez les patients DS, les résultats sont hétérogènes, l'hypothèse concernant les DS n'est donc pas validée. Cependant, le jugement de familiarité des visages et des noms est très altéré chez deux des trois patients DS, et le seul patient obtenant des résultats supérieurs aux normes est le plus jeune, dont la pathologie s'est déclarée plus récemment. Ceci pourrait expliquer la préservation de la capacité à reconnaître les noms et visages comme connus. En revanche, nous nous attendions à observer, chez les patients APP, des scores dans la norme aux épreuves de familiarité de visages et de noms (H2). Cette hypothèse est validée.

L'altération du sentiment de familiarité pour les visages chez les patients MA et DS pourrait être due à la prosopagnosie, mais seuls deux des patients MA dont la familiarité de visages est perturbée, sont atteints de prosopagnosie. Les difficultés à considérer un visage comme familier ou non, pourraient alors s'expliquer par un déficit d'accès à ces connaissances, à partir de la modalité visuelle. Associée à un jugement de familiarité de noms altéré, la perturbation de la familiarité des visages peut s'expliquer par une perte des connaissances liées aux personnes, quelle que soit la modalité. Chez nos patients, la perturbation de jugement de familiarité dans les deux modalités est retrouvée chez deux patients MA et deux patients DS. Deux patients MA présentent cependant une altération du jugement de familiarité en modalité visuelle, sans altération pour la modalité verbale. Cette dissociation va dans le sens de difficultés d'accès aux connaissances sémantiques à partir d'une seule modalité chez certains patients MA. La persistance des erreurs dans les deux modalités pour les patients DS, corrobore l'hypothèse de la dégradation globale des concepts au sein du système sémantique. Les épreuves d'appariements, portant à la fois sur la profession et les connaissances biographiques spécifiques, pourront valider ou non l'hypothèse de la dégradation des concepts dans la DS.

Nous nous attendions à observer, chez les patients MA, des scores inférieurs aux sujets contrôles aux épreuves d'appariements de noms et de visages, au niveau de la profession et des connaissances sémantiques biographiques de personnes célèbres (H4). Cette hypothèse est validée, la moyenne du groupe MA étant significativement inférieure aux normes. Nous pouvions cependant nous attendre à ce que les scores aux épreuves portant sur les connaissances biographiques générales, à savoir la profession, soient supérieurs à ceux portant sur les connaissances biographiques spécifiques, quelle que soit la modalité. Cette dissociation

n'apparaît qu'en modalité verbale. En modalité visuelle, en revanche, l'appariement de visages est meilleur pour les connaissances sémantiques spécifiques que pour les connaissances sémantiques générales.

De même, nous nous attendions à ce que les patients DS obtiennent des scores inférieurs aux normes aux épreuves d'appariements, pour les deux niveaux de connaissances et dans les deux modalités. Cette hypothèse n'est pas validée. Une dissociation apparaît entre les deux modalités de présentation : les appariements de noms sont très inférieurs aux normes, contrairement aux appariements de visages qui ne sont perturbés que chez un patient. Les connaissances sémantiques semblent donc davantage perturbées en modalité verbale qu'en modalité visuelle, indiquant un accès privilégié à partir d'une modalité. Nous aurions pu nous attendre à une meilleure préservation des connaissances biographiques générales par rapport aux connaissances biographiques spécifiques mais aucune dissociation n'apparaît, quelle que soit la modalité. La dégradation des deux niveaux de connaissances est semblable et indique une dégradation globale du concept, à savoir la personne célèbre en question, et non une perte des traits spécifiques relatifs à ce concept, mais seulement à partir de la modalité verbale, les appariements de visages n'étant pas perturbés.

Chez les patients APP, nous nous attendions en revanche à des scores dans la norme aux épreuves d'appariements, dans les deux modalités et pour les deux niveaux de connaissances. Cette hypothèse est validée, et atteste la préservation des connaissances sémantiques dans l'APP.

Enfin, nous nous attendions, dans les trois pathologies, à observer des scores de dénomination inférieurs aux normes. Les hypothèses concernant la MA et la DS sont validées (H7 et H9). Dans l'APP, les scores ne sont pas significativement inférieurs aux normes, l'hypothèse (H8) n'est pas donc validée. Nous ne retrouvons pas, en dénomination, les troubles majeurs décrits par Gefen et al. (2013) chez les APP logopéniques, et mineurs chez les agrammatiques.

Avant de comparer les profils des différents groupes, nous devons préciser que le groupe APP est composé de patients plus jeunes, aux capacités cognitives (MOCA) mieux préservées. Les groupes MA et DS sont appariés en âge.

Le jugement de familiarité de visages et de noms est préservé chez les patients APP, tandis qu'il est perturbé chez les MA et DS. Par ailleurs, une dissociation est présente chez plusieurs patients MA entre les modalités, dans le sens d'une perturbation de la modalité visuelle (patients CL et OH) ou de la modalité verbale (patient GR). Cette dissociation conforte

la théorie de Gainotti (2014) qui considère que le sentiment de familiarité est dépendant de la modalité d'entrée.

Conformément à ce qui était attendu, les patients APP ne présentent pas de troubles sémantiques liés aux personnes célèbres, les épreuves de familiarité et d'appariements sont normales. Tous les patients DS, en revanche, présentent d'importants troubles en modalité verbale, aux épreuves de familiarité et d'appariements. En modalité visuelle, les résultats sont plus hétérogènes. La dissociation, pour des items identiques, entre les deux modalités, va davantage dans le sens d'un déficit d'accès aux concepts que dans celui d'une dégradation des concepts. De même, chez les patients MA, les résultats sont hétérogènes, et une double dissociation entre les modalités de présentation apparaît clairement chez plusieurs patients. Cette dissociation met en évidence un déficit d'accès aux concepts, à partir d'une modalité spécifique.

Les capacités de dénomination sont inférieures à la norme chez tous les patients ayant participé à ce protocole. Elles sont profondément altérées dans la MA et la DS, alors qu'elles sont seulement un peu en dessous des normes chez les APP. Les patients APP de notre étude sont plus jeunes et présentent des capacités cognitives supérieures aux autres groupes (MoCA). Les patients n'étant pas appariés en âge, nous ne pouvons pas conclure à une meilleure préservation des capacités de dénomination chez les patients APP.

La dissociation, chez les patients OH et MD (tous les deux atteints de MA), entre une dénomination de visages perturbée et des appariements de visages réussis corrobore l'hypothèse du modèle IAC (Bruce et Burton, 1993 ; Bruce et Hancock, 1999) : l'accès au nom n'est pas dépendant de l'accès aux informations biographiques, et chaque nœud d'identification de la personne est relié à plusieurs unités d'informations sémantiques représentant des informations biographiques comme le nom ou la profession.

Le MT86 ne propose pas de score moyen pour chaque subtest, mais uniquement une note de passage, en fonction de l'âge et du niveau d'étude du patient. Nous n'avons ainsi pas pu réaliser de corrélation statistique entre le score de dénomination de mots du MT86 et le score de dénomination de personnes célèbres de la batterie SemPer. Nous pouvons cependant remarquer, une corrélation presque systématique entre un score pathologique à la dénomination de visages et la dénomination d'objets. Cette corrélation ne soutient pas l'hypothèse de l'organisation de la mémoire sémantique par domaines de connaissances (Caramazza et Shelton, 1998).

Les patients MA et DS présentent donc des profils globalement similaires, quant à la dénomination et aux connaissances sémantiques liées aux personnes célèbres, distincts du profil des patients APP, chez qui on ne retrouve pas de difficultés majeures. Cette préservation des connaissances sémantiques liées aux personnes chez les APP permettrait donc, dans le cadre d'un diagnostic, de les distinguer des deux autres pathologies.

Les épreuves complémentaires évaluant la prosopagnosie, les capacités visuo-constructives, la mémoire épisodique visuelle et la flexibilité mentale permettent en revanche de nettement distinguer les sujets atteints de MA, de ceux atteints de DS. En effet, la prosopagnosie atteint plusieurs patients MA, les capacités visuo-constructives et la mémoire épisodique sont perturbés chez tous les patients MA. Enfin, la flexibilité mentale est perturbée est perturbée chez la quasi-totalité des patients MA.

Comparaisons au sein du groupe MA

Les patients DB et MD sont du même sexe, de même âge et ont le même NSC, mais présentent un profil inversé quant à la modalité des appariements (dans les deux niveaux de connaissances). Le patient DB obtient un score aux appariements de visages pathologique tandis que les appariements de noms sont dans la norme tandis que le patient MD présente le profil inverse. Cette double dissociation chez ces patients MA indique une difficulté d'accès à partir d'une seule modalité d'entrée.

Les patients TB et MS sont les seuls à obtenir des scores dans la norme à la majorité des épreuves de la batterie SemPer. Ils présentent cependant des profils très différents, les bons scores du patient TB pourraient s'expliquer par son haut niveau d'études (le plus élevé de tous les participants), alors que ceux du patient MS pourraient s'expliquer par un intérêt pour l'actualité. Il faut également préciser que le patient MS a souvent précisé ne pas savoir et répondre au hasard, après un temps de latence plus important que pour tous les autres participants.

Les patients DB et JB présentent des résultats similaires : seuls les appariements de noms ne sont pas significativement inférieurs aux normes. Il semble pertinent de préciser que ces deux patients sont les seuls patients MA dont la pathologie a été précédée d'une APP logopénique. Ils sont également les seuls à être atteints d'une prosopagnosie sévère. Les patients CL et MS sont atteints de prosopagnosie légère, et sont cependant plus performants aux épreuves d'appariements en modalité visuelle qu'en modalité verbale. Le patient MS obtient même des

scores dans la norme à toutes les épreuves visuelles. La prosopagnosie légère ne semble donc pas affecter les différentes épreuves visuelles, contrairement à la prosopagnosie sévère.

Comparaison au sein du groupe DS

Seul le patient JP est un gaucher contrarié, les deux autres sont droitiers. Le patient JP présente une atteinte uniquement verbale, tandis que les deux modalités sont perturbées chez les patients PL et ML. Les résultats obtenus ne sont pas corrélés aux performances cognitives. La patiente ML, dont le score à la MoCA est le plus élevé, obtient en effet les scores les plus faibles à la batterie SemPer. La différence ne peut pas s'expliquer par le NSC, la patiente ML ayant le niveau d'études le plus élevé. Il s'agit de la seule femme du groupe DS, il serait intéressant, dans une étude plus vaste, d'étudier le rôle du sexe dans ce type d'épreuves. La patiente ML est également la seule à obtenir une note supérieure aux normes au test de dénomination du MT86, alors que son score de dénomination de visages est le plus faible. On peut donc observer une dissociation entre la capacité de dénomination d'objets et de visages, qui va dans le sens d'une dissociation entre les types de propriétés, dans la même modalité.

Limites et perspectives

L'étude réalisée auprès des patients présente quelques limites méthodologiques.

Nous avons fait le choix de comparer les scores des patients aux normes fournies par les auteurs de chaque test, établies grâce à un échantillon de population important, plutôt que de recruter une population de sujets témoins, plus limitée. Ce choix nous a contraints à faire passer les épreuves dans leur globalité, afin de pouvoir les comparer aux données normatives. Nous avons ainsi dû choisir des épreuves relativement courtes (subtests du MT86 pour évaluer la compréhension et la dénomination), qui sont malheureusement peu sensibles aux troubles modérés, ce qui explique que plusieurs patients obtiennent des scores dans la norme aux épreuves de dénomination et de compréhension.

Il aurait également pu être intéressant de comparer les réponses fournies pour chaque item, par chaque patient, entre la modalité visuelle et la modalité verbale aux épreuves d'appariements, en plus du score global obtenu par le patient, dans chaque modalité. La constance des erreurs est, en effet, un indicateur précis de la dégradation des connaissances sémantiques.

Nous avons réalisé une étude transversale et comparé les profils des patients atteints de trois pathologies différentes alors qu'une étude longitudinale permettrait un meilleur suivi de l'évolution des fonctions cognitives. Il pourrait ainsi être intéressant de poursuivre cette étude afin de comparer les performances de chaque patient à ses propres performances ultérieures,

cette comparaison constituerait un indicateur plus précis de l'évolution des capacités cognitives, et plus particulièrement de la dégradation du système sémantique.

Enfin, les difficultés sémantiques relatives aux personnes célèbres dans les pathologies dégénératives ressortant de cette étude sont en adéquation avec la plainte principale formulée par les patients et leur conjoint lors de notre rencontre. Ces difficultés sont handicapantes au quotidien et mènent à une perte d'intérêt pour l'actualité (difficultés à reconnaître les noms lus dans le journal, à reconnaître un visage ou un nom dans la presse audio-visuelle). Ces difficultés, particulièrement en modalité verbale orale, conduisent les patients à ne plus participer à certaines discussions avec leurs proches, d'autant plus que la reconnaissance de noms et de visages familiers est également très touchée. Cette étude rappelle donc l'importance d'axer une partie de la prise en charge orthophonique, dans le cadre du maintien des fonctions de la communication chez les personnes atteintes de pathologies neuro-dégénératives, sur les personnes familières et célèbres, afin que le patient conserve ses centres d'intérêts et surtout afin de minimiser le retrait social du patient et de son conjoint.

Conclusion

Le but de ce travail était de contribuer à l'étude de la mémoire sémantique dans trois pathologies neuro-dégénératives : la démence sémantique, la maladie d'Alzheimer et l'aphasie primaire progressive. Plus précisément, notre recherche s'intéressait à la sémantique relative aux personnes célèbres, beaucoup moins étudiée que les connaissances générales (objets, animaux, végétaux, etc.) Notre travail avait pour objectif principal d'étudier la mémoire sémantique relative aux personnes célèbres, dans les modalités visuelle et verbale et la dénomination de visages, en nous appuyant sur la batterie SemPer. Nous émettions l'hypothèse de troubles sémantiques relatifs aux personnes dans la MA et la DS mais pas dans l'APP. Nous émettions également l'hypothèse de difficultés de dénomination dans ces trois pathologies.

Nous avons réalisé une étude de cas uniques multiples dans chacune des trois pathologies, et comparé les performances aux données normatives de la batterie SemPer, en fonction de l'âge et du niveau socio-culturel des patients. La plupart de nos hypothèses ont été vérifiées. Notre étude met ainsi en évidence une nette altération des connaissances sémantiques liées aux personnes célèbres dans la MA, et une préservation de ces connaissances dans l'APP. L'hétérogénéité des résultats de nos patients DS ne nous a pas permis de conclure à une perturbation systématique de la mémoire sémantique relative aux personnes. Cependant, les performances des patients DS sont globalement amoindries, comparées à celles des patients MA.

La présence de dissociations chez certains patients MA et DS entre les modalités visuelle et verbale, pour des mêmes items, va dans le sens d'un déficit d'accès à partir d'une modalité, plutôt qu'une dégradation générale des concepts.

Notre étude confirme les difficultés de dénomination décrites dans la littérature, pour les patients MA et DS. En revanche, ces difficultés ne sont pas retrouvées chez les patients APP.

Nous avons couplé cette étude à différentes épreuves évaluant les capacités langagières et les fonctions exécutives. L'étude de cas uniques montre que l'ensemble de ce protocole est pertinent lors du diagnostic différentiel de ces pathologies. Des troubles sémantiques liés aux personnes célèbres sont présents dans la MA et la DS, tandis que l'APP en est exempte. Les épreuves complémentaires évaluant les fonctions exécutives permettent de distinguer la MA de la DS. Les capacités visuo-constructives sont très altérées dans la MA alors qu'elles sont préservées chez les patients DS. La mémoire épisodique visuelle est également altérée chez

tous les patients MA, conformément aux critères diagnostiques. Deux de nos patients DS présentent également des troubles en mémoire épisodique visuelle (rappel de la figure de Rey) et des troubles de la flexibilité et de l'inhibition (TMT-B) bien que la DS soit décrite comme une atteinte relativement pure de la mémoire sémantique sans trouble de la mémoire et des fonctions exécutives. Le test de reconnaissance faciale de Benton a permis de mettre en évidence qu'aucun patient APP et DS n'était atteint de prosopagnosie, contrairement à trois des patients MA, affectés par une prosopagnosie légère à sévère.

Cette étude corrobore certaines hypothèses quant à l'organisation du système sémantique : l'accès au nom n'est pas dépendant de l'accès aux informations biographiques, le nom et la profession constituent des informations biographiques indépendantes l'une de l'autre (modèle IAC, Bruce et Burton, 1993). En revanche, nous ne retrouvons pas la perte des connaissances sémantiques biographiques spécifiques par rapport aux connaissances biographiques générales. Enfin, le sentiment de familiarité semble dépendant de la modalité d'entrée, comme le décrit Gainotti (2014).

Notre étude offre des pistes de travail intéressantes à poursuivre. Une étude longitudinale pourrait en effet être envisagée afin de suivre l'évolution des troubles au cours de la maladie, et mettre en évidence une dégradation des concepts, non retrouvée dans l'étude transversale. Notre étude ne met pas en évidence de perte plus importante des connaissances biographiques spécifiques par rapport à aux connaissances sémantiques générales. Cette évaluation pourrait également être complétée par des épreuves langagières plus sensibles, notamment en dénomination.

Références

Adlam ALR., Patterson K., Rogers TT., Nestor PJ, Salmond CH., Acosta-Cabronero J., et al. (2006). Semantic dementia and fluent primary progressive aphasia : two sides of the same coin. *Brain*, 129, 3066-80.

Ahmed S., Arnold R., Thompson SA., et al. (2008) Naming of objects, faces and buildings in mild cognitive impairment. *Cortex*, 44, 746-52.

Amieva H., Le Goff M., Millet X., et al. (2008). Prodromal Alzheimer's disease: successive emergence of the clinical symptoms. *Annals of Neurology*, 64, 492-8.

Belliard S., Bon L., Le Moal S. Jonin P.Y., Verceletto M. et Lebail B. (2007). *Psychologie & Neuropsychiatrie du vieillissement*, 5 (2), 127-138.

Bozeat S., Lambon Ralph M., Patterson K., Garrard P., Hodges JR. (2000) Non-verbal semantic impairment in semantic dementia. *Neuropsychologia*, 38, 1207-1215.

Bruce V., Young A. (1986). Understanding face recognition. *British Journal of Psychology*, 77**,** 305-327.

Burton AM., Bruce V. (1993). Naming faces and naming names : Exploring an interactive activation model of person recognition. *Memory*. 1(4), 457-80.

Burton AM., Bruce V., Hancock JPB. (1999). From pixels to people : a model of familiar face recognition. *Cognitive science*, 23, 1-31.

Busigny et al. (2014). CELEB : une batterie d'évaluation de la reconnaissance des visages célèbres et de l'accès aux noms propres. *Revue neurologique*, 6 (1), 69-81.

Caramazza A., Hillis AE., Rapp BC., Romani C. (1990). The multiple semantics hypothesis: multiple confusions ? *Cognitive Neuropsycholy*, 7, 161-89.

Caramazza, A., & Shelton, J. R. (1998). Domain-specific knowledge systems in the brain : The animate-inanimate distinction. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 10, 1–34.

Cardebat D., Aithamon B., Puel M. (1995). Les troubles du langage dans les démences de type Alzheimer. In : Eustache F., Agniel A., éds. Neuropsychologie clinique des démences : évaluations et prises en charge. Marseille : Solal, 213-23.

Chételat G, Eustache F, Viader F, et al. (2005). FDG-PET measurement is more accurate than neuropsychological assessments to predict global cognitive deterioration in patients with mild cognitive impairment. *Neurocase*, 11 : 14-25.

Cordier F., Goanac'h, D. (2006). La mémoire et les apprentissages. In S., Ionescu & A., Blanchet (Eds) *Nouveau cours de psychologie. Psychologie et bases neurophysiologiques du fonctionnement cognitif*. Paris : PUF, 85-119.

Duong A., Whitehead V., Hanratty K., Chertkow H. (2006). The nature of lexico-semantic processing deficits in mild cognitive impairment. *Neuropsychologia*, 44 (10) 1928-35.

Ellis A., Young A, Critchley E. (1989). Loss of memory for people following temporal lobe damage. *Brain*, - Oxford University Press

Farah MJ., McClelland JL. (1991). A computational model of semantic memory impairment : Modality specificity and emergent category specificity. *Journal of Experimental Psychology General*, 120, 339-357.

Franklin S., Howard D., Patterson, K. (1994). Abstract word meaning deafness. *Cognitive Neuropsychology*, 11, 1–34.

Gainotti G. (2011). The organization and dissolution of semantic conceptual knowledge : is the « amodal hub » the only plausible model? *Brain and Cognition*, 75, 299–309.

Gainotti G. (2014). Cognitive models of familiar people recognition and hemispheric asymmetries. *Frontiers in Bioscience*, 6, 148-158.

Garrard P, Perry R., Hodges JR. (1997). Disorders of semantic memory. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 62, 431-5.

Gefen T., Wieneke C., Martersteck A., Whitney K., Weintraub S., Mesulam M. Rogalski E. (2013). Naming vs knowing faces in primary progressive aphasia : a tale of 2 hemispheres. *Neurology*, 81 (7), 658-64.

Giffard B., Desgranges B., Nore-Mary F., Lalevée C., Beaunieux H., de la Sayette V., et al. (2002). The dynamic time course of semantic memory impairment in Alzheimer's disease: Clues from hyperpriming and hypopriming effects. *Brain*, 125 (9) : 2044-2057.

Gorno-Tempini ML., Hillis AE., Weintraub S. et al. (2011). Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology* 76, 1006-1014.

Graham KS, Becker JT, Patterson K, Hodges JR. (1997). Lost for words: a case of primary progressive aphasia? In Parkin A, editor. Case studies in the neuropsychology of memory. East Sussex : Lawrence Erlbaum, 83-110.

Hanley J., Young A., Pearson N. (1989). Defective recognition of familiar people. *Cognitive Neuropsychology*, Taylor & Francis.

Hodges JR., Miller, B. (2001). The classification, genetics and neuropathology of frontotemporal dementia. Introduction to the special topic papers: Part I. *Neurocase*, 7, 31–35.

Hodges JR., Patterson K., Oxbury S., Funnell E. (1992). Semantic dementia : progressive fluent aphasia with temporal lobe atrophy. *Brain*, 1783-1806

Hodges JR, Salmon DP, Butters N. (1992). Semantic memory impairment in Alzheimer's disease : failure of access or degraded knowledge*? Neuropsychologia*, 30, 301-14.

Joanette Y., Kahlaoui K., Champagne-Lavau M., Ska B. (2006) *Troubles du langage et de la communication dans la maladie d'Alzheimer : description clinique et prise en charge.* In C. Belin, AM. Ergis et O. Moreaud (Eds), Actualités sur les démences : aspects cliniques et neuropsychologiques (p. 223-245). Marseille (France) : Solal.

Joubert S, Felician O, Barbeau EJ, et al. Patterns of semantic memory impairment in Mild Cognitive Impairment. (2008). *Behavioural Neurology*, 19, 35-40.

Julien CL., Thompson JC., Snowden J., Neary D., (2008). Arithmetic knowledge in semantic dementia : is it invariably preserved ? *Neuropsychologia*, 46 (11), 2732-2744.

McKhann et al. (2011). The diagnosis of dementia due to Alzheimer's disease: Recommendations from the National Institute on Aging and the Alzheimer's Association workgroup. *Alzheimer's and Dementia*, 1-7.

Laisney M., Desgranges B., Eustache F., Giffard B. (2010). L'altération du réseau lexico-sémantique dans la maladie d'Alzheimer et la démence sémantique à travers le prisme des effets d'amorçage sémantique. *Revue de neuropsychologie*. 2(1), 46-54.

Laisney M, Eustache F, Desgranges B. (2009). Evaluation de la mémoire sémantique relative aux personnes celebres – SemPer. *Neuropsychology*, 1, 175-83.

Lambon Ralph MA., Howard D., Nightingale G., Ellis AW. (1998). Are living and non-living category specific deficits causally linked to impaired perceptual or associative knowledge ? Evidence from a category-specific double dissociation. *Neurocase*, 4, 311-338.

Magnin E., Teichmann M., Martinaud O., Moreaud O., Ryff I., Belliard S., Pariente J., Moulin T., Vandel P., Démonet JF. (2015). Particularités du variant logopénique au sein des aphasies progressives primaires. *Revue neurologique*, 171, 16–30.

Mardh S., Nägga K., Samuelsson S. (2013). A longitudinal study of semantic memory impairment in patients with Alzheimer's disease, Cortex, 49 (2),528–533.

Mesulam M. (1982). Slowly progressive aphasia without generalized dementia. *Annals of Neurology*, 11, 592-598.

Mesulam M. (2013). Primary progressive aphasia : A dementia of the language network. Dementia and Neuropsychologia 7(1), 2-9.

Mesulam M., Weintraub S. (1992). Spectrum of primary progressive aphasia. *Baillière's Clinical Neurology*, 1, 583–609.

Moreaud O. et al. (2008). Démence sémantique : réflexions d'un groupe de travail pour des critères de diagnostic en français et la constitution d'une cohorte de patients. *Revue Neurologique*, 164, 343-353.

Nasreddine ZS., Phillips NA., Bédirian V., Charbonneau S., Whitehead V., Collin I., Cummings JL. (2005). Chertkow H. The Montreal Cognitive Assessment, MoCA: a brief screening tool for mild cognitive impairment. *Journal of the American Geriatrics Society*, 53 (4), 695-9.

Neary D., Snowden JS., Gustafson L., et al. (1998). Frontotemporal lobar degeneration: a consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology*, 51, 1546–54.

Nespoulous JL., Lecours AR., Lafond D., Lemay MA., Puel M., Joanette Y., Cot F. et Rascol A. (1992). *Protocole Montréal-Toulouse d'examen linguistique de l'aphasie : MT-86 module standard initial, M1b* (2e édition révisée par Renée Béland et Francine Giroux), Ortho Edition.

Patterson K., Nestor P., Rogers T. (2007). Where do you know what you know ? The representation of semantic knowledge in the human brain. *Nature*

Péron JA., Piolino P., Moal-Boursiquot SL., Biseul I. Leray E. Bon L., Desgranges B., Eustache F., Belliard S. (2015). Preservation of person-specific semantic knowledge in semantic dementia: does direct personal experience have a specific role? *Frontiers in Human Neuroscience*, 9, 625.

Piolino P., Desgranges B., Belliard S., Matuszewski V., Lalevée C., De La Sayette V., Eustache F. (2003). Autobiographical memory and autonoetic consciousness: triple dissociation in neurodegenerative diseases. *Brain*, 126, 2203-2219.

Pobric G., Jefferies E., Ralph MA. (2010). Amodal semantic representations depend on both anterior temporal lobes : evidence from repetitive transcranial magnetic stimulation. *Neuropsychologia*, 48, 1336–1342.

Riddoch MJ., Humphreys GW. (1987). A case of integrative visual agnosia, *Brain*, 1431-62.

Riddoch MJ., Humphreys GW., Coltheart M., Funnell E. (1988). Semantic systems or system ? Neuropsychological evidence re-examined. *Cognitive Neuropsychology*, 5, 3–25.

Snowden J., Goulding P., Neary D. (1989). Semantic dementia : a form of circumscribed cerebral atrophy. *Behavioural neurology*, 2, 167-182.

Snowden J., Griffiths H., Neary D. (1994). Semantic dementia : autobiographical contribution to preservation of meaning. *Cognitive Neuropsychology*, 11, 265-88.

Snowden J., Neary D., Mann DMA. (1996). Fronto-temporal lobar degeneration : fronto-temporal dementia, progressive aphasia, semantic dementia. New York : Churchill Livingstone.

Snowden J., Thompson J., Neary D. (2004). Knowledge of famous faces and names in semantic dementia. *Brain*, 127, 860-872.

Thomas-Antérion C., Puel M. (2006). La mémoire collective, mémoire des événements publics et des célébrités : les batteries EVE 30 et TOP 30. Marseille (France) : Editions Solal.

Thompson A., Graham P., Williams G., Patterson K., Kapur N., Hodges J. (2004). Dissociating person-specific from general semantic knowledge : roles of the left and right temporal lobes. *Neuropsychologia*, 42, 359-370.

Tulving E. (1972). Episodic and semantic memory. In Tulving E., Donaldson W., (eds) Organisation of memory. New York : Academic Press.

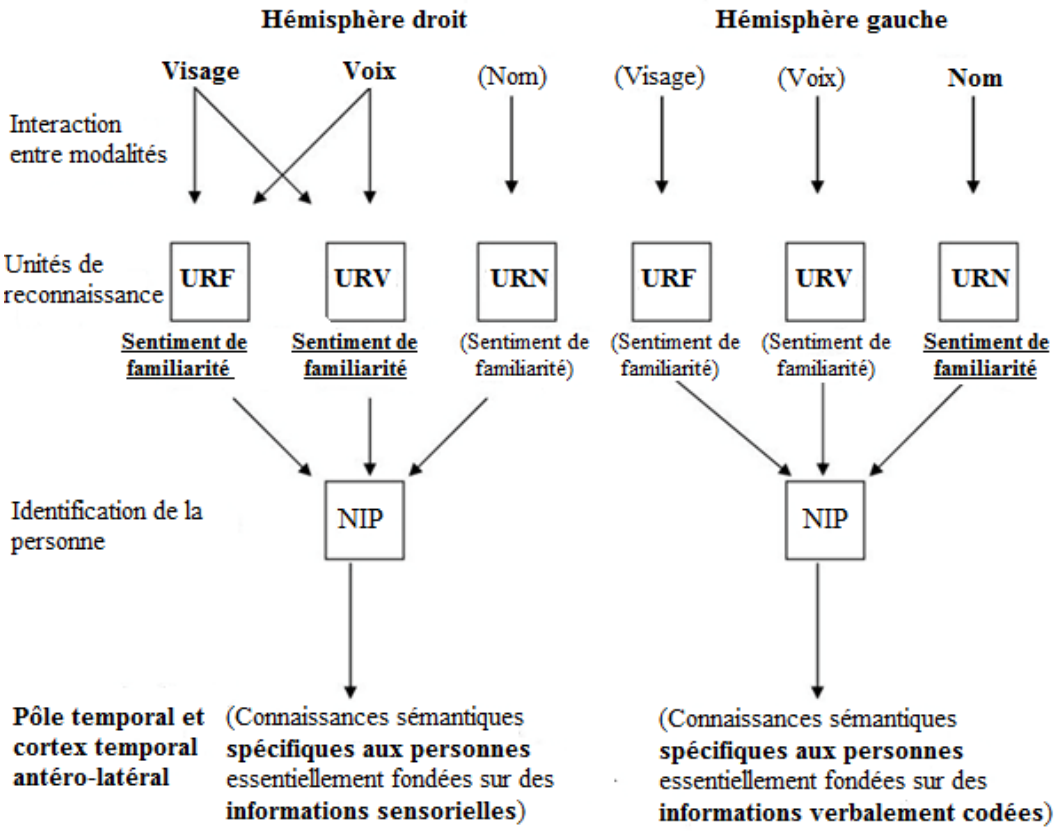
Tyler LK. et al. (2000). Conceptual structure and the structure of concepts : A distributed account of category-specific deficits. *Brain and Language*, 75, 195–231.

Warrington EK., Shallice, T. (1984). Category specific semantic impairments. *Brain*, 107, 829–853.

Weintraub S., Rubin N., Mesulam M. (1990). Primary progressive aphasia. Longitudinal course, neuropsychological profile, and language features. *Archives of Neurolology*, 47, 1329-1335.

Annexes

Annexe 1 : Modèle de reconnaissance des personnes (Gainotti, 2014)



Annexe 2 : Résultats des patients aux épreuves langagières et neuropsychologiques complémentaires

Patient	**TB**	**CL**	**OH**	**DB**	**JB**	**MD**	**MS**	**GR**	**FL**	**SC**	**DD**	**JP**	**ML**	**PL**
Pathologie	MA	MA	MA	MA	MA	MA	MA	MA	APP	APP	APP	DS	DS	DS
Répétition mots	30	29	30	30	26	30	25	25	30	30	18	29	29	28
Copie Rey	14,5***	10***	23***	15***	8***	30*	4,5***	15,5***	36	36	32	36	36	34
z-score	*-9,72*	*-12,22*	*-5,00*	*-9,44*	*-13,33*	*-1,67**	*-15,28*	*-9,17*	*2,22*	*2,22*	*0,00*	*2,22*	*2,22*	*1,11*
Rappel Rey	6***	0***	0***	0***	0***	10**	0***	0***	30	25	11,5	11	17	0
z-score	*-3,27*	*-4,49*	*-4,49*	*-4,49*	*-4,49*	*-2,45*	*-4,49*	*-4,49*	*1,63*	*0,61*	*-2,14*	*-2,24*	*-1,02*	*-4,49*
TMT A temps (sec.)	76***	149***	73	130***	82	70	imp	139***	115***	39	76	55	37	48
z-score	*2,86*	*5,56*	*0,85*	*4,50*	*1,30*	*1,17*		*4,15*	*3,67*	*0,21*	*1,00*	*-0,05*	*-0,67*	*-0,40*
TMT A erreurs	0	1	0	1	1	0	imp	0	0	0	0	0	0	0
z-score	*-0,18*	*2,57***	*-0,21*	*2,57***	*3,24****	*0,14*		*0,21*	*-1,35*	*-0,18*	*-0,21*	*-0,21*	*-0,14*	*-0,21*
TMT B temps (sec.)	179	Imp	426***	392***	imp	imp	imp	imp	326***	143	234	178***	77	imp
z-score	*1,20*		*4,40*	*5,37*					*4,08*	*2,92*	*1,31*	*2,02*	*-0,80*	
TMT B erreurs	1	Imp	14***	5***	imp	impo	imp	imp	3***	1	1	0	0	imp
z-score	*0,94*		*8,30*	*6,00*					*3,47*	*1,70*	*0,18*	*-0,45*	*-0,33*	

Note. * p<0.1 **p<0.05 ***p<0.01

Imp : Impossible

Annexe 3 : Performances des patients aux épreuves de familiarité de visages et de noms, d'appariements de visages et de noms, et de dénomination de visages.

Patient	**TB**	**CL**	**OH**	**DB**	**JB**	**MD**	**MS**	**GR**	**FL**	**SC**	**DD**	**JP**	**ML**	**PL**
Pathologie	MA	MA	MA	MA	MA	MA	MA	MA	APP	APP	APP	DS	DS	DS
Familiarité de visages	30	22***	24**	14***	24**	32	27	31	30	31	27	32	22***	20***
Familiarité de noms	30	32	29	25***	27**	32	32	27**	32	32	31	32	28**	23***
Appariement de visages - profession	15	11**	10	10**	8**	13	14	9***	13	16	16	13	12	7***
Appariement de visages-connaissances spécifiques	14	10***	9	9**	7**	13	9	11	12	15	10	13	7***	10
Appariement de noms - profession	16	11***	10**	15	11	13**	12	10***	16	15	16	12**	11***	8***
Appariement de noms - connaissances spécifiques	14	6***	9**	13	10	10**	5***	11	14	13	14	8***	10***	7***
Dénomination de visages	15	0***	2**	0***	0**	4***	14	0***	12	17	21	12	2***	0***

Note. * p<0.1 **p<0.05 ***p<0.01

Résumé

Cette étude porte sur l'évaluation des connaissances sémantiques liées aux personnes célèbres. Nous avons soumis 8 patients atteints de maladie d'Alzheimer (MA), 3 patients atteints de démence sémantique (DS) et 3 patients d'aphasie primaire progressive (APP) à la batterie SemPer (Laisney et al., 2009) qui comprend des épreuves de dénomination de visages, d'appariements de visages et de noms, de familiarité de visages et de noms de personnes célèbres. Nous avons comparé les scores aux normes de cette batterie, et les résultats entre les trois pathologies neurodégénératives.

Nos résultats indiquent que la plupart des sujets MA et DS obtiennent des scores significativement perturbés aux différentes épreuves, dans les deux modalités, contrairement aux APP. Nous retrouvons également, chez les MA, une dissociation entre les modalités visuelle et verbale pour les mêmes items, signe d'un défaut d'accès aux concepts plutôt que d'une dégradation des concepts.

Nous avons couplé cette étude à différents tests langagiers et neuropsychologiques. La combinaison des épreuves classiques et de la batterie SemPer constituerait ainsi une aide au diagnostic différentiel de ces pathologies.

Mots-clefs : mémoire sémantique, reconnaissance des visages, reconnaissance des noms, dénomination de visages, maladie d'Alzheimer, démence sémantique, aphasie primaire progressive.

Abstract

This study focuses on the evaluation of person-related semantic knowledge in Alzheimer's disease (AD), semantic dementia (SD) and primary progressive aphasia (PPA). We tested 8 patients with AD, 3 patients with SD and 3 patients with PPA, using the SemPer test (Laisney et al., 2009). This battery of tests assesses familiarity of faces and names, semantic biographical knowledge and face naming of 16 famous people.

Most patients with AD and SD displayed significant impairment on the SemPer test, on both verbal and visual input whereas PPA did not. A dissociation between visual and verbal tasks for the same items, in a few AD patients, points out difficulties to access semantic knowledge rather than a loss of knowledge.

Tests assessing global cognition, language impairment, object naming and comprehension, sentence comprehension and executive functions were also administered. These tests should be used in conjunction with the SemPer battery to contribute to differential diagnosis.

Key words : semantic memory, face recognition, name recognition, Alzheimer's disease, semantic dementia, primary progressive aphasia.