



**HAL**  
open science

# Évaluation des capacités numériques au quotidien chez des patients atteints de différents types d'Aphasie Primaire Progressive : article et étude de cas

Marie Nicol

► **To cite this version:**

Marie Nicol. Évaluation des capacités numériques au quotidien chez des patients atteints de différents types d'Aphasie Primaire Progressive : article et étude de cas. Sciences cognitives. 2021. dumas-03285878

**HAL Id: dumas-03285878**

**<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-03285878>**

Submitted on 13 Jul 2021

**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.

Année universitaire 2020-2021

COLLEGE SCIENCES DE LA SANTE  
Centre de Formation Universitaire d'Orthophonie

Mémoire (U.E. 7.5) pour l'obtention du

**CERTIFICAT DE CAPACITE D'ORTHOPHONISTE**  
**Grade Master**

Présenté et soutenu publiquement le 09/06/2021

par Marie NICOL

née le 02/10/1995 à Saint-Nazaire

**Evaluation des capacités numériques au quotidien chez des patients atteints de différents types d'Aphasie Primaire Progressive : article et étude de cas**

Sous la direction de :  
**Sophie AURIACOMBE, neurologue**  
**Isabelle DE GABORY, orthophoniste**

Membres du jury :  
Sophie LE MAROIS, orthophoniste, Bordeaux  
Marie-Justine MAHENC, orthophoniste, Mérignac

Année universitaire 2020-2021

COLLEGE SCIENCES DE LA SANTE  
Centre de Formation Universitaire d'Orthophonie

Mémoire (U.E. 7.5) pour l'obtention du

**CERTIFICAT DE CAPACITE D'ORTHOPHONISTE**  
**Grade Master**

Présenté et soutenu publiquement le 09/06/2021

par Marie NICOL

née le 02/10/1995 à Saint-Nazaire

**Evaluation des capacités numériques au quotidien chez des patients atteints de différents types d'Aphasie Primaire Progressive : article et étude de cas**

Sous la direction de :  
**Sophie AURIACOMBE, neurologue**  
**Isabelle DE GABORY, orthophoniste**

Membres du jury :  
Sophie LE MAROIS, orthophoniste, Bordeaux  
Marie-Justine MAHENC, orthophoniste, Mérignac

**Titre : Evaluation des capacités numériques au quotidien chez des patients atteints de différents types d'Aphasie Primaire Progressive : article et étude de cas**

**Résumé :** Les patients atteints d'Aphasie Primaire Progressive (APP), ayant des troubles du langage au premier plan, peuvent également présenter une acalculie. Pourtant, les études mettant en lien les trois différents types d'APP et l'acalculie sont peu nombreuses et leurs résultats ne sont pas homogènes. Alors, deux objectifs principaux ont été identifiés : déterminer la prévalence des difficultés numériques au quotidien des patients atteints d'APP, et mettre en évidence des différences interindividuelles liées aux types d'APP. Notre article présente les résultats de dix patients recrutés à l'Institut des Maladies Neurodégénératives de Pellegrin à Bordeaux. Plusieurs tests leur ont été administrés dont la Batterie d'Evaluation des Nombres au Quotidien (BENQ) (Villain et al., 2015). Les résultats montrent, sous réserve du faible effectif de sujets, des troubles numériques pour la plupart des patients, et moins de difficultés pour les patients atteints d'APP sémantique que pour les patients atteints d'APP non fluente ou logopénique. Une relation entre l'évaluation des capacités numériques au quotidien et l'autonomie est mise en évidence. La description de l'étude de cas d'une patiente atteinte d'APP sémantique illustre également ces résultats. L'utilisation de certains items de la BENQ, même lorsque le score cognitif global des patients est bas, peut apporter des analyses quantitatives et qualitatives pertinentes. Ainsi, le bilan des capacités numériques permettrait d'améliorer les processus de diagnostic, d'accompagnement et de prise en soin des patients atteints d'Aphasie Primaire Progressive.

**Mots clés :** Aphasie Primaire Progressive, Acalculie, Autonomie, Démence, Evaluation, Mathématiques

---

**Title : Assessment of numerical abilities in patients with different types of Primary Progressive Aphasia : article and case study**

**Abstract :** Patients with Primary Progressive Aphasia (PPA), who have a primary impairment of language, may also present acalculia. However, there are only few studies associating the three different types of PPA with acalculia and their results are not homogeneous. Therefore, two main objectives were identified: to determine the prevalence of PPA patients' numerical difficulties in daily life and to highlight interindividual differences related to the types of PPA. Our article presents the results of ten patients enrolled at the Institute of Neurodegenerative Diseases of Pellegrin in Bordeaux. They were administered several tests including the Ecological Assessment Battery for Numbers (EABN) (Villain et al., 2015). The results show, despite the small number of subjects, numerical difficulties for most patients, and less difficulties for patients with semantic PPA than for patients with non-fluent or logopenic PPA. A relationship between the assessment of numerical abilities and some measures of daily life activities was demonstrated. A case study description of a patient with semantic PPA also illustrates these results. The use of some EABN items, even when the patients' global cognitive score is low, can provide relevant quantitative and qualitative analyses. Thus, the assessment of numerical abilities would improve the processes of diagnosis, support and care of patients with Primary Progressive Aphasia.

**Keywords :** Primary Progressive Aphasia, Acalculia, Autonomy, Dementia, Evaluation, Mathematics

---

## **Remerciements**

J'adresse mes sincères remerciements à mes maîtres de mémoire, Isabelle De Gabory et Sophie Auriacombe, pour leur implication tout au long de ce travail. Je les remercie pour leurs précieux conseils, leur disponibilité, leur partage de connaissances et leur bienveillance.

Je remercie également l'équipe de l'Institut des Maladies Neurodégénératives de Pellegrin pour leur accueil et leur participation à ce mémoire.

Je remercie Marie-Justine Mahenc et Sophie Le Marois, orthophonistes, pour avoir accepté de faire partie de mon jury de soutenance.

Je remercie l'ensemble de l'équipe pédagogique du Centre de Formation Universitaire en Orthophonie de Bordeaux pour ces cinq années de formation, ainsi que les maîtres de stage qui m'ont accueillie et ont partagé leur expérience (Joanna Rageot, Justine Portais, Maud Grimont, Cécile Chudeau, Isabelle De Gabory, Pascale Célérier, Léa Royant, Sylvie Jacques, Maïlys Noël, Carole Lancuentra).

Merci à mes collègues et copines de promotion 2016-2021 pour ces années passées à vos côtés. Merci tout particulièrement à Aude, mon binôme depuis le début, pour notre entraide mutuelle, nos vocaux et nos partages.

Je remercie ma famille et mes amis pour leurs encouragements pendant ces études. Merci à mes parents, vous m'avez toujours soutenue et avez largement contribué à ce que j'en arrive là. Merci à mes frères, merci Antoine pour tes conseils et ton temps. Je remercie Christian pour sa relecture et nos échanges. J'ai aussi une pensée particulière pour ma grand-mère qui a été une source de motivation pour ce travail.

Enfin, merci Mathis de me soutenir au quotidien et d'être toujours là.

# Table des matières

<b>I. INTRODUCTION</b> .....	<b>7</b>
<b>II. PARTIE THEORIQUE</b> .....	<b>8</b>
1. Les Aphasies Primaires Progressives (APP) .....	8
2. L’acalculie .....	9
3. Liens entre APP et acalculie .....	13
4. Objectifs de l’étude.....	15
<b>III. ARTICLE</b> .....	<b>16</b>
<b>INTRODUCTION</b> .....	<b>18</b>
1. Liens entre APP sémantique et acalculie .....	19
2. Liens entre APP non fluente et acalculie .....	19
3. Liens entre APP logopénique et acalculie .....	20
4. Objectifs .....	20
<b>METHODOLOGIE</b> .....	<b>21</b>
1. Participants .....	21
2. Matériel .....	21
3. Procédure générale .....	23
<b>RESULTATS</b> .....	<b>24</b>
1. Démographie .....	24
2. Analyse des performances .....	24
<b>DISCUSSION</b> .....	<b>29</b>
1. Capacités numériques au quotidien des patients APP .....	29
2. Différences interindividuelles liées aux types d’APP.....	30
3. Relations entre l’évaluation des capacités numériques au quotidien et l’autonomie .....	32
4. Limites et perspectives de l’étude.....	32
<b>CONCLUSION</b> .....	<b>35</b>
<b>BIBLIOGRAPHIE</b> .....	<b>36</b>
<b>IV. ETUDE DE CAS</b> .....	<b>39</b>
1. Introduction .....	39
2. Présentation de la patiente et contexte général .....	39
3. Epreuves de bilan .....	39
4. Résultats .....	40
5. Discussion .....	46
<b>V. PERSPECTIVES ET CONCLUSION</b> .....	<b>48</b>
1. Perspectives pour les connaissances et la pratique en orthophonie .....	48
2. Conclusion.....	49
<b>BIBLIOGRAPHIE</b> .....	<b>50</b>
<b>ANNEXES</b> .....	<b>54</b>

## Table des figures

<b>Figure 1</b> : Modèle du Triple Code de Dehaene (1992).....	10
<b>Figure 2</b> : Effectifs de patients ayant un score dans la norme ou pathologique à la BENQ selon le type d'APP.....	25
<b>Figure 3</b> : Effectifs de patients ayant un score dans la norme ou pathologique aux sous-scores de la BENQ selon le type d'APP .....	26
<b>Figure 4</b> : Scores des patients aux huit épreuves de la BENQ selon le type d'APP .....	27
<b>Figure 5</b> : Scores de Madame Z au MMSE en 2019 et en 2020, avec et sans aide.....	41
<b>Figure 6</b> : Scores de Madame Z aux IADL en novembre 2020 et en février 2021 .....	45

## Table des tableaux

<b>Tableau 1</b> : Données sociodémographiques de l'échantillon .....	24
<b>Tableau 2</b> : Scores des patients aux tests proposés .....	24
<b>Tableau 3</b> : Moyennes des scores aux tests proposés selon le type d'APP .....	25
<b>Tableau 4</b> : Scores à la BENQ et aux IADL pour les items courses.....	28
<b>Tableau 5</b> : Scores à la BENQ et aux IADL pour les items chèque et budget.....	28
<b>Tableau 6</b> : Scores de Madame Z à la batterie brève d'évaluation des praxies gestuelles en 2019 et en 2020 .....	41
<b>Tableau 7</b> : Scores de Madame Z aux sous-scores de la BENQ.....	42
<b>Tableau 8</b> : Scores à la BENQ et aux IADL pour les items courses et chèque/budget.....	45

## **Table des annexes**

<b>Annexe A</b> : Détail des épreuves de la BENQ (Villain et al., 2015) et code couleur permettant de calculer les sous-scores de transcodages, calcul mental et estimation .....	54
<b>Annexe B</b> : Echelle instrumentale des activités de vie quotidienne ou Instrumental Activities of Daily Living (IADL) (Lawton & Brody, 1969) utilisée à l'IMN de Pellegrin .....	55
<b>Annexe C</b> : Exemples de fiches d'aide visuelle pour les items d'orientation du MMSE aidé (Bui, 2015) .....	56
<b>Annexe D</b> : Batterie brève d'évaluation des praxies gestuelles (Mahieux-Laurent et al., 2009) .....	57

## **Liste des abréviations et des sigles**

**APP** : Aphasie Primaire Progressive

**APP Logo** : Aphasie Primaire Progressive logopénique

**APP NF** : Aphasie Primaire Progressive non fluente

**APP Sém** : Aphasie Primaire Progressive sémantique

**BENQ** : Batterie d'Evaluation des Nombres au Quotidien

**DLFT** : Démences Lobaires Fronto-Temporales

**DTLA** : Détection des Troubles du Langage chez l'Adulte et la personne âgée

**IADL** : Instrumental Activities of Daily Living, ou Echelle instrumentale des activités de vie quotidienne

**IMN** : Institut des Maladies Neurodégénératives

**MMSE** : Mini-Mental State Examination

**NSC** : Niveau Socio-Culturel

**PALS** : Progressive Aphasia Language Scale, ou Echelle de Langage pour les Aphasies Progressives



## **I. Introduction**

Les pathologies neurodégénératives sont aujourd'hui un enjeu de santé publique majeur. Il est ainsi important de les comprendre pour pouvoir mieux les prendre en soin.

Les Aphasies Primaires Progressives (APP), dont on connaît trois sous-types, sont des syndromes d'origine neurodégénérative se caractérisant par un trouble du langage au premier plan, en début de maladie. Ce sont des maladies rares, avec une prévalence de l'ordre de 7/100 000 (Centre de Référence des Démences Rares ou Précoces, s. d.).

Parmi les critères diagnostics des APP, Mesulam (1982, 2001) notait dès l'origine la présence éventuelle d'une acalculie. L'acalculie est un trouble acquis perturbant la compréhension du système numérique et la capacité à effectuer des calculs mathématiques (Ardila & Rosselli, 2019). Elle peut avoir de fortes répercussions sur la vie quotidienne.

Pourtant, peu d'études mettant en lien les compétences numériques et différentes conditions neurologiques, comme les APP, ont été effectuées (Cappelletti et al., 2012).

C'est ainsi que nous nous sommes intéressées aux activités numériques au quotidien chez des patients atteints de différents types d'APP.

Nous faisons l'hypothèse qu'il existe des difficultés numériques au quotidien chez ces patients et que cela touche un nombre non négligeable d'entre eux. Nous pensons également mettre en avant des profils reflétant les particularités de chaque type d'APP.

La première partie de ce mémoire est consacrée à l'exposé théorique des données de la littérature concernant l'APP, l'acalculie et les liens entre les différentes APP et l'acalculie. Les objectifs de l'étude seront ensuite indiqués.

La deuxième partie de ce travail sera présentée comme un article prêt à être envoyé en soumission. Dans celui-ci, nous rappellerons le contexte théorique de l'étude puis nous développerons notre méthodologie. Les résultats seront ensuite présentés, suivis de la discussion de ces résultats et de la conclusion de cet article.

Enfin, en troisième partie, nous exposerons l'étude de cas d'une patiente atteinte d'APP sémantique et ses résultats lors de la passation de la Batterie d'Evaluation des Nombres au Quotidien (BENQ) (Villain et al., 2015) et d'autres tests. Nous apporterons une analyse de ce cas, en soulignant les apports pour les connaissances et la pratique en orthophonie.

## **II. Partie théorique**

### **1. Les Aphasies Primaires Progressives (APP)**

#### **a. Définition**

Les APP, anciennement appelées « syndrome de Mesulam », sont des syndromes d'origine neurodégénérative touchant progressivement les régions cérébrales de l'hémisphère gauche impliquées dans le langage, notamment les lobes frontal, temporal et pariétal (Centre de Référence des Démences Rares ou Précoces, s. d.).

Mesulam a décrit ce trouble (1982, 2001) et a proposé les critères suivants :

- Le début de la maladie a un caractère insidieux et les troubles s'installent progressivement. Un manque du mot et/ou des troubles de la compréhension apparaissent dans le discours spontané ou lors de l'examen formel du langage.
- Pendant au moins deux ans, seul le trouble du langage doit expliquer les possibles limitations des activités de vie quotidienne.
- Pendant ces deux premières années, on n'observe pas d'apathie, de désinhibition, d'oubli des événements récents, de troubles visuo-spatiaux, de déficit de reconnaissance visuelle ni de troubles sensorimoteurs. Une acalculie et/ou une apraxie idéomotrice peuvent être présentes.
- Après ces deux ans, l'aphasie reste au premier plan même si d'autres symptômes apparaissent. L'aphasie évolue plus vite que les autres déficits.

#### **b. Les différents types d'APP**

Les critères diagnostics actuels distinguent trois types d'APP qui ont chacun un tableau clinique différent (Gorno-Tempini et al., 2011) :

- L'APP sémantique (APP Sém), parfois appelée « démence sémantique », avec, au premier plan, un manque du mot et un trouble de la compréhension du mot isolé.
- L'APP logopénique (APP Logo), caractérisée par une répétition de phrases altérée et un manque du mot dans le discours spontané.
- L'APP non fluente ou agrammatique (APP NF), qualifiée principalement par un agrammatisme ou un discours hésitant demandant des efforts (apraxie de la parole), accompagné de distorsions phonémiques.

Cependant toutes les APP ne peuvent pas être classées parmi ces trois catégories, en raison de caractéristiques syndromiques atypiques.

### **c. Etiologies**

Les APP correspondent à différentes maladies neurodégénératives, notamment les démences lobaires frontotemporales (DLFT) et la maladie d'Alzheimer. Globalement, les APP NF et Sém constituent les formes langagières de DLFT et l'APP Logo est plutôt une maladie d'Alzheimer (Gorno-Tempini et al., 2011). Néanmoins, étant donné qu'il existe d'assez nombreuses exceptions, la neuropathologie sous-jacente à une APP ne peut pas toujours être déduite de son type clinique.

## **2. L'acalculie**

### **a. Définition**

Le calcul et l'utilisation des nombres sont des processus cognitifs très complexes puisqu'ils dépendent de nombreux facteurs comme les capacités spatiales, le langage, la mémoire et les fonctions exécutives (Ardila & Rosselli, 2019). Une altération mineure de ces fonctions peut ainsi impacter les compétences numériques et en conséquence la vie quotidienne.

Le terme « acalculie », parfois nommé « dyscalculie acquise », a été défini par Henschen en 1925 comme une altération des capacités mathématiques résultant de lésions cérébrales acquises. L'acalculie est donc fréquemment présente en cas de pathologies cérébrales focales et de démences (Ardila & Rosselli, 2019).

## b. Modèle du triple code de Dehaene (1992)

Le modèle du triple code de Dehaene (figure 1) est présenté ici puisqu'il fait partie des bases théoriques constitutives de la Batterie d'Évaluation des Nombres au Quotidien (BENQ) (Villain et al., 2015) et explique les processus de transcodages. Il a été élaboré à partir d'arguments neuroanatomiques et neuropsychologiques pour rendre compte du traitement des nombres et des quantités (Dehaene, 1992). Il postule l'existence de trois types de codes :

- La représentation analogique qui correspond à la dimension sémantique du nombre, elle est porteuse de la quantité et du sens du nombre. C'est un code non symbolique.
- La représentation visuelle arabe, qui correspond à la représentation des nombres sous forme de chiffres arabes.
- La représentation auditive verbale, qui correspond à la représentation des nombres sous leur forme auditive.

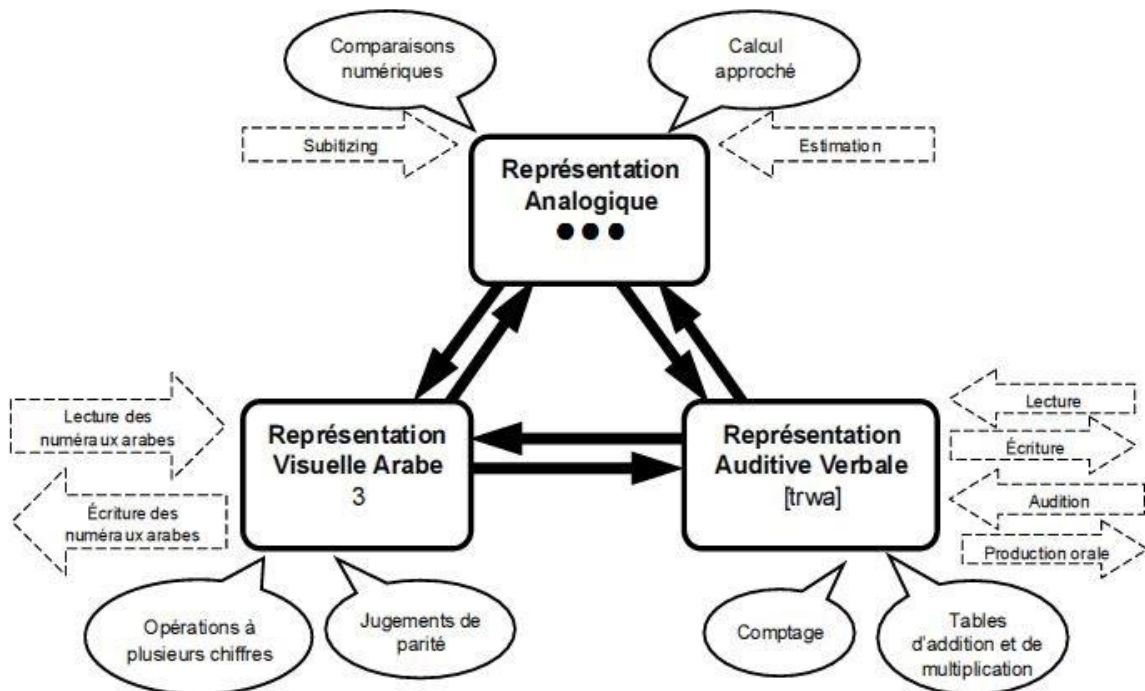


Figure 1. Modèle du Triple Code de Dehaene (1992)

Ce modèle est dit « à plusieurs voies » car il permet de passer d'un code à l'autre, soit en activant la représentation sémantique du nombre, soit en passant directement du code auditivo-verbal au code arabe. Ce sont les procédures de transcodages qui permettent de passer d'un code à l'autre. Différentes opérations arithmétiques reposent sur ces codes distincts.

### **c. Acalculie primaire et acalculie secondaire**

D'autres modèles et classifications existent. La classification d'Ardila et Rosselli (2002) fait la distinction entre acalculie primaire et plusieurs sous-types d'acalculie secondaire.

L'acalculie primaire, ou anarithmie, correspond à la perte des concepts numériques, l'incapacité de comprendre les quantités et l'apparition de défauts dans l'utilisation des règles syntaxiques dans le calcul. Les difficultés sont observées à la fois à l'oral et à l'écrit.

Plusieurs sous-types d'acalculie secondaire sont décrits, ceux-ci sont dérivés de perturbations différentes de la cognition qui affectent elles-mêmes les capacités mathématiques. L'acalculie aphasique est liée à des troubles du langage. L'acalculie alexique correspond à des difficultés en lecture, tandis que l'acalculie agraphe correspond à des erreurs en transcription. L'acalculie dysexécutive, ou frontale, est sous-tendue par des troubles exécutifs, notamment attentionnels. L'acalculie spatiale est retrouvée lorsqu'un patient présente des difficultés visuospatiales (Ardila & Rosselli, 2002, 2019).

### **d. Impact sur le quotidien**

Les nombres et les activités numériques font partie des tâches courantes : rédiger un chèque, lire l'heure, cuisiner, estimer un prix, faire un calcul simple, ... L'acalculie peut entraîner une altération significative de ces activités. Elle pourrait ainsi avoir un impact, potentiellement invalidant, sur le quotidien (Villain, 2018a).

Marson (2013) souligne l'altération possible des compétences financières allant du simple comptage de pièces à la prise de décision d'investissement. Cette altération est souvent le premier changement fonctionnel à être identifié dans un contexte de maladie neurodégénérative. Les conséquences de ce déclin peuvent être à la fois sociales, juridiques et éthiques. Par exemple, il est parfois nécessaire de mettre en place des mesures de protection pour les patients.

Il paraît alors essentiel d'évaluer les troubles numériques, notamment de manière écologique, et de prendre en compte les déficits et limitations d'activités liés (Carlomagno et al., 1999, Villain, 2018a).

### e. Evaluation de l'acalculie

L'acalculie est fréquemment mentionnée dans les rapports cliniques neurologiques mais la recherche spécifique le sujet est plutôt limitée (Ardial & Rosselli, 2002). De plus, la rééducation des acalculies est peu fréquente et fait l'objet de peu de publications scientifiques (Villain, 2018b) tout comme elle est encore peu évaluée en pratique clinique (Villain, 2018a).

Actuellement, il existe peu d'outils normalisés et validés dans le domaine de l'évaluation des troubles de la cognition mathématique chez l'adulte. Peuvent être cités : l'EC301 (Deloche & Seron, 1991), le TLC2 (Bout-Forestier et al., 2004) et l'ECAN (Auzou, 2012) qui ont été construits de façon analytique dans le but d'identifier les processus altérés et les mécanismes déficitaires (Villain, 2018a).

D'après Villain et al, en 2015, aucune étude n'avait encore utilisé un outil écologique pour évaluer les capacités numériques des adultes. Le terme « écologique » correspond à une évaluation au plus près de la vie quotidienne de la personne évaluée. C'est dans ce but qu'a été élaborée la Batterie d'Evaluation des Nombres au Quotidien (BENQ) (Villain et al., 2015). Celle-ci, à l'origine à destination des patients adultes cérébrolésés, propose huit épreuves et dix-huit sous-épreuves avec des manipulations de nombres. Les huit épreuves sont : la lecture de l'heure, les courses, l'écriture d'un chèque, le rendez-vous, le cinéma, le digicode, la recette et la lecture de nombres. Le détail du contenu de ces épreuves est explicité en annexe A. Ces épreuves miment la vie quotidienne à l'aide de plusieurs scénarios écologiques. Les normes sont établies selon le niveau d'études qui détermine le niveau socio-culturel du patient. Elles permettent de mettre en évidence des déficits dans trois processus distincts : les transcodages, le calcul mental et l'estimation. Les épreuves prises en compte pour le calcul du score de ces différents processus sont également indiquées en annexe A. Cette batterie permet d'identifier les limitations d'activités et les conséquences fonctionnelles d'une altération des nombres (Villain, 2018a).

Dans le cadre de l'évaluation, pour les mêmes patients, un décalage peut être remarqué entre les résultats à une évaluation analytique et à une évaluation écologique. Effectivement, l'évaluation écologique, qui est plus proche des performances en vie quotidienne, met souvent le patient en situation plus exigeante, avec un coût attentionnel plus élevé, des stratégies cognitives plus élaborées et une grande sollicitation des fonctions exécutives pour atteindre le but fixé. Mais, il arrive parfois au contraire que le caractère routinier voire automatisé de certaines tâches courantes aide à leur réalisation. Il est donc intéressant de ne pas négliger les tâches simulant des situations de vie quotidienne (Martini et al., 2003, Villain, 2018a).

### **3. Liens entre APP et acalculie**

#### **a. Généralités**

Les critères diagnostics précédemment cités soulignent que, dès l'origine, Mesulam (1982, 2001) mentionnait la présence éventuelle d'une acalculie.

Pourtant, les études mettant en lien les compétences numériques et les APP sont rares (Cappelletti et al., 2012). Macoir et al. (2020, p. 33) soulignent que « les capacités de traitement des nombres sont l'une des fonctions cognitives les plus négligées des études neuropsychologiques sur les maladies neurodégénératives ».

Des déficits du calcul sont connus dans la maladie d'Alzheimer et semblent précoces (Carlomagno et al., 1999, Martin et al., 2003, Macoir et al., 2020). Mendez et al. (2018) ont démontré que l'acalculie peut exceptionnellement être un mode de début de maladie d'Alzheimer. Par contre, le trouble du calcul dans les formes à début langagier de la maladie d'Alzheimer n'a pas été particulièrement étudié.

#### **b. L'APP sémantique et l'acalculie**

Quelques études se sont penchées sur l'APP Sém, mais d'après Luzzi et al. (2013, p. 1613) « la question de savoir si l'arithmétique est épargnée ou altérée dans la démence sémantique est toujours en débat ».

Certains mettent en avant des compétences numériques généralement préservées. Par exemple, Julien et al. (2010) soulignent des compétences préservées chez les patients atteints d'APP Sém. Dans leur étude, ils ont comparé les performances des patients en fonction de leur expérience autobiographique. Ils ont pu montrer que les tâches présentées dans une situation pertinente par rapport à la vie quotidienne étaient mieux réussies que les tâches conventionnelles de type papier-crayon. Par exemple, les patients adeptes d'un jeu télévisé sur des calculs avaient de meilleurs résultats que les patients sans expérience de jeu. Cappelletti et al. (2012) ont cherché à caractériser certains profils numériques de patients. Ils soulignent que, pour les patients atteints d'APP Sém, les connaissances numériques sont maintenues alors que les connaissances sémantiques sont altérées. Aucune difficulté en calcul ni en transcodages n'apparaît dans l'étude. Ahmed et al. (2016) ont étudié les démences et les troubles associés à l'aide de 111 dossiers de patients. Ils ont conclu que les caractéristiques pariétales, comme l'acalculie, étaient totalement absentes dans l'APP Sém.

D'autres auteurs mettent en évidence des difficultés numériques. Halpern et al. (2003) rapportent une altération de la connaissance des faits arithmétiques impliquant les nombres alors que la connaissance même de la signification des nombres est préservée. Les conclusions de l'étude de Julien et al. (2008) corroborent ces résultats en montrant des déficits sur des tâches de calcul mental et sur des tâches impliquant les signes arithmétiques. Les performances étaient corrélées au degré d'atteinte sémantique. Luzzi et al. (2013) ont exploré le calcul chez huit patients atteints de démence sémantique précoce. Ils ont également révélé des problèmes de reconnaissance des signes arithmétiques, des erreurs de procédure dans le calcul écrit et des difficultés dans les faits arithmétiques lors d'épreuves de calcul mental.

### **c. L'APP non fluente et l'acalculie**

Halpern et al. (2003), dans leur étude, ont examiné le calcul oral pour différents types de pathologies. Ils ont montré que les patients atteints d'APP NF étaient moins précis en calcul oral et avaient plus de difficultés à compter des points que les patients atteints d'APP Sém. Cappelletti et al. (2012) ont utilisé une batterie papier-crayon, des tests sur ordinateur ainsi que des tâches sémantiques non numériques pour montrer des résultats significativement altérés pour les transcodages (lecture et écriture), le calcul et l'ordre. Pour cette dernière épreuve, même avec des choix multiples, les patients étaient en difficultés pour dire quel nombre venait avant ou après un autre nombre. Dans l'étude d'Ahmed et al. (2016), lors de la simple présentation clinique, les patients atteints d'APP NF ne semblaient pas présenter de caractéristiques pariétales gauches associées, donc pas d'apraxie, de dysgraphie, de dyslexie ni d'acalculie. Pourtant, les tests et examens proposés ont prouvé qu'il était important de prendre en compte ces déficits pariétaux gauches associés, notamment l'acalculie, pour la pose de diagnostic d'APP NF.

### **d. L'APP logopénique et l'acalculie**

Magnin et al. (2014) indiquent que les performances en calcul sont généralement plus faibles dans ce type d'APP que dans les autres types d'APP. Ils supposent que les difficultés en calcul mental seraient probablement liées aux troubles de la mémoire de travail verbale, caractéristiques de l'APP Logo. Ahmed et al. (2016) affirment que le profil neuropsychologique des patients atteints d'APP Logo comprend l'acalculie dès la présentation clinique. Selon eux,



le taux de déficits pariétaux gauches associés (dont l'acalculie) est élevé dans cette pathologie, de l'ordre de 75%, ce qui est bien cohérent avec l'étiologie Alzheimer souvent retrouvée.

#### 4. Objectifs de l'étude

Dans cette partie, nous avons présenté les différents profils d'APP ainsi que l'acalculie, son impact et son évaluation. Puis, nous avons mis en avant les liens entre APP et acalculie. Nous avons souligné que les études divergeaient sur la présence ou l'absence de troubles numériques dans l'APP Sém. Concernant l'APP NF et l'APP Logo, des difficultés seraient notables. Celles-ci concerneraient notamment les transcodages et le calcul pour les patients atteints d'APP NF, et le calcul pour les patients atteints d'APP Logo.

Plusieurs auteurs soulignent qu'il serait intéressant de mener d'autres études sur les capacités numériques des patients souffrant de pathologies neurodégénératives (Cappelletti et al., 2012, Luzzi et al., 2013). C'est pourquoi nous nous sommes intéressées à l'évaluation des capacités numériques au quotidien, de façon écologique, chez des patients atteints de différents types d'APP.

Ainsi, l'objectif principal de notre article est de déterminer la prévalence des difficultés numériques au quotidien chez les patients atteints d'APP. Nous faisons l'hypothèse qu'il existe effectivement des difficultés numériques au quotidien chez ces patients et que cela touche un nombre non négligeable d'entre eux.

Il s'agit également de mettre en évidence des différences interindividuelles liées aux types d'APP. Nous pensons que les résultats mettront en avant des profils reflétant les particularités de chaque type d'APP.

### **III. Article**

## **Evaluation des capacités numériques au quotidien chez des patients atteints de différents types d'Aphasie Primaire Progressive**

Marie NICOL\*, Sophie AURIACOMBE\*\*, Isabelle DE GABORY\*\*\*

*\*Etudiante en orthophonie, Institut Universitaire des Sciences de la Réadaptation, Centre de Formation Universitaire en Orthophonie de Bordeaux*

*\*\*Neurologue, Institut des Maladies Neurodégénératives, CHU de Bordeaux, Hôpital Pellegrin,*

*\*\*\*Orthophoniste, Institut des Maladies Neurodégénératives, CHU de Bordeaux, Hôpital Pellegrin*

### **Résumé :**

Les Aphasies Primaires Progressives (APP) sont caractérisées par une atteinte du langage au premier plan. Une acalculie peut également être présente chez certains patients atteints d'APP. Les études mettant en lien les trois différents types d'APP et l'acalculie sont peu nombreuses et leurs résultats ne sont pas homogènes. Deux objectifs principaux ont été identifiés : déterminer la prévalence des difficultés numériques au quotidien des patients atteints d'APP et mettre en évidence des différences interindividuelles liées aux types d'APP. Dix patients ont été testés à l'Institut des Maladies Neurodégénératives de Pellegrin à Bordeaux. La Batterie d'Evaluation des Nombres au Quotidien (BENQ) (Villain et al., 2015) évaluant les difficultés numériques de façon écologique a été proposée aux patients, ainsi qu'un test cognitif global, un test de langage et une échelle instrumentale des activités de vie quotidienne complétée avec l'aidant. Sous réserve du petit nombre de patients testés, les résultats montrent des troubles numériques pour la plupart des patients puisque 8 sur 10 ont des scores pathologiques. Les patients atteints d'APP sémantique ont moins de difficultés que les patients atteints d'APP non fluente ou logopénique. Une relation entre l'évaluation des capacités numériques au quotidien et l'autonomie est également mise en évidence. Ainsi, le bilan des capacités numériques des patients atteints d'APP permettrait à la fois de contribuer à leur diagnostic, d'apprécier les répercussions fonctionnelles de leur acalculie et, si besoin, de mettre en place des mesures d'aide et/ou de protection.

**Mots clés :** Aphasie Primaire Progressive, Acalculie, Autonomie, Démence, Evaluation, Mathématiques

## **Assessment of numerical abilities in patients with different types of Primary Progressive Aphasia**

### **Summary:**

Primary Progressive Aphasia (PPA) are characterized by a primary impairment of language. Acalculia may also be present in patients with PPA. There are only few studies associating the three different types of PPA with acalculia and their results are not homogeneous. Two main objectives were identified : to determine the prevalence of PPA patients' numerical difficulties in daily life and to highlight interindividual differences related to the types of PPA. Ten patients were tested at the Institute of Neurodegenerative Diseases of Pellegrin in Bordeaux. The Ecological Assessment Battery for Numbers (EABN) (Villain et al., 2015) assessing numerical difficulties in an ecological way was administered to patients, as well as a global cognitive test, a language test, and the instrumental activities of daily living scale completed with the caregiver. Despite the small number of patients tested, the results show numerical disorders for most of the patients, since 8 of 10 have pathological scores. Patients with semantic PPA have fewer difficulties than patients with non-fluent or logopenic PPA. A relationship between assessment of numerical abilities and some measures of daily life activities was also demonstrated. Thus, the assessment of the numerical abilities of patients with PPA may contribute to their diagnosis, evaluation of the functional impact of their acalculia and, if necessary, to set up support and/or power of attorney measures.

**Keywords** : Primary Progressive Aphasia, Acalculia, Autonomy, Dementia, Evaluation, Mathematics

## INTRODUCTION

Les pathologies neurodégénératives sont aujourd'hui un enjeu de santé publique majeur. Il est ainsi important de les comprendre pour pouvoir mieux les prendre en soin.

Les Aphasies Primaires Progressives (APP), sont des syndromes d'origine neurodégénérative se caractérisant par un trouble du langage au premier plan, en début de maladie. Elles touchent progressivement les régions cérébrales de l'hémisphère gauche impliquées dans le langage. Ce sont des maladies rares, avec une prévalence de l'ordre de 7/100 000 (Centre de Référence des Démences Rares ou Précoces, s. d.).

Parmi les critères diagnostics des APP, Mesulam (1982, 2001) notait dès l'origine la présence éventuelle d'une acalculie. Le terme « acalculie » a été défini par Henschen en 1925 comme une altération des capacités mathématiques résultant de lésions cérébrales acquises (Ardila & Rosselli, 2019). Peu d'études sur le sujet ont été effectuées (Cappelletti et al., 2012). Macoir et al. (2020, p. 33) soulignent que « les capacités de traitement des nombres sont l'une des fonctions cognitives les plus négligées des études neuropsychologiques sur les maladies neurodégénératives ».

Pourtant, les activités numériques font partie des tâches courantes (rédiger un chèque, lire l'heure, faire la cuisine, ...). L'acalculie peut entraîner une altération significative de ces activités et avoir un impact, potentiellement invalidant, sur le quotidien (Villain, 2018). Marson (2013) souligne l'altération possible de la gestion financière.

Même si certaines APP ne peuvent pas être classées, en raison de caractéristiques syndromiques atypiques, les critères diagnostics actuels distinguent trois types d'APP : l'APP sémantique (APP Sém), l'APP non fluente (APP NF) et l'APP logopénique (APP Logo) (Gorno-Tempini et al., 2011). Elles ont chacune un tableau clinique particulier et nous supposons un profil numérique différent.

## **1. Liens entre APP sémantique et acalculie**

L'APP Sém, parfois appelée « démence sémantique », est qualifiée, au premier plan, par un manque du mot et un trouble de la compréhension du mot isolé (Gorno-Tempini et al., 2011).

Quelques études se sont penchées sur les liens entre APP Sém et acalculie, mais d'après Luzzi et al. (2013, p. 1613) « la question de savoir si l'arithmétique est épargnée ou altérée dans la démence sémantique est toujours en débat ».

Certains mettent en avant des compétences numériques généralement préservées. Julien et al. (2010) ont comparé les performances des patients en fonction de leur expérience autobiographique et ont montré que les tâches présentées dans une situation pertinente par rapport à la vie quotidienne étaient mieux réussies que les tâches conventionnelles de type papier-crayon. Cappelletti et al. (2012) soulignent que, pour ces patients, les connaissances numériques sont maintenues alors que les connaissances sémantiques sont altérées. Aucune difficulté en calcul ni en transcodages (lecture et écriture) n'est mise en évidence. Ahmed et al. (2016) ont conclu que les caractéristiques pariétales, comme l'acalculie, étaient totalement absentes dans l'APP Sém.

D'autres études mettent en exergue des difficultés numériques. Halpern et al. (2003) rapportent une altération de la connaissance des faits arithmétiques impliquant les nombres alors que la connaissance même de la signification des nombres est préservée. Les conclusions de l'étude de Julien et al. (2008) montrent des déficits sur des tâches de calcul mental et sur des tâches impliquant les signes arithmétiques. Les performances étaient corrélées au degré d'atteinte sémantique. Luzzi et al. (2013) ont également révélé des problèmes de reconnaissance des signes arithmétiques, des erreurs de procédure dans le calcul écrit et des difficultés dans les faits arithmétiques lors d'épreuves de calcul mental.

## **2. Liens entre APP non fluente et acalculie**

L'APP NF ou agrammatique est qualifiée principalement par un agrammatisme ou un discours hésitant demandant des efforts (apraxie de la parole), accompagné de distorsions phonémiques (Gorno-Tempini et al., 2011).

Halpern et al. (2003), dans leur étude, ont montré que les patients atteints d'APP NF étaient moins précis en calcul oral et avaient plus de difficultés à compter des points que les patients atteints d'APP Sém. Cappelletti et al. (2012) ont mis en évidence des résultats

significativement altérés pour les transcodages, le calcul et l'ordre. Dans l'étude d'Ahmed et al. (2016), lors de la simple présentation clinique, les patients atteints d'APP NF n'exprimaient pas de plainte et ne semblaient pas présenter de caractéristiques pariétales gauches associées, donc pas d'acalculie. Pourtant, les résultats aux tests de l'étude ont prouvé qu'il était important de prendre en compte ces déficits pariétaux gauches associés pour la pose de diagnostic.

### **3. Liens entre APP logopénique et acalculie**

L'APP Logo est caractérisée par une répétition de phrases altérée et un manque du mot dans le discours spontané (Gorno-Tempini et al., 2011).

Magnin et al. (2014) indiquent que les performances en calcul sont généralement plus faibles dans ce type d'APP que dans les autres types d'APP. Ils supposent que les difficultés en calcul mental seraient probablement liées aux troubles de la mémoire de travail verbale, caractéristique de l'APP Logo. Ahmed et al. (2016) affirment que le profil neuropsychologique des patients atteints d'APP Logo comprend une acalculie dès la présentation clinique. Le taux de déficits pariétaux gauches associés est en effet élevé dans cette pathologie.

### **4. Objectifs**

Au regard de la littérature peu prolixe et des désaccords entre certaines études, plusieurs auteurs soulignent qu'il serait intéressant de mener d'autres recherches sur les capacités numériques des patients souffrant de pathologies neurodégénératives (Cappelletti et al., 2012, Luzzi et al., 2013).

L'objectif de cette étude est de déterminer la prévalence des difficultés numériques au quotidien chez les patients APP. Il s'agit également de mettre en évidence des différences interindividuelles liées aux types d'APP. Nous faisons l'hypothèse qu'il existe, effectivement, chez ces patients, des difficultés numériques au quotidien et que cela touche un nombre non négligeable d'entre eux. Nous pensons également que les résultats mettront en avant des profils reflétant les particularités de chaque type d'APP.

# METHODOLOGIE

## 1. Participants

La population est constituée de patients pour lesquels un diagnostic d'APP est posé et dont le type est connu. Ils sont suivis régulièrement à l'Institut des Maladies Neurodégénératives (IMN) de Pellegrin à Bordeaux. Ils ne doivent pas présenter de trouble de la cognition mathématique avéré préexistant, ni d'illettrisme, ni de déficit visuel et/ou auditif non corrigé. Leurs résultats au Mini-Mental State Examination (MMSE) (Folstein et al., 1975) doivent être supérieurs ou égaux à 15 sur 30, afin que toute l'évaluation des capacités numériques reste pertinente.

Les patients ont été recrutés en 2020 au sein de l'IMN de Pellegrin, à l'occasion de leur venue pour une consultation de diagnostic ou de suivi en hospitalisation de jour.

## 2. Matériel

Pour notre étude, nous avons utilisé plusieurs tests qui vont être détaillés.

### a. Mini Mental State Examination (MMSE) (Folstein et al., 1975)

Ce test permet une brève évaluation des capacités cognitives. Il est fréquemment utilisé comme test de screening pour les pathologies neurodégénératives. Il regroupe des items d'orientation, d'apprentissage, d'attention et de calcul, de rappel, de langage et des praxies constructives. Le score va de 0 à un maximum de 30 (Folstein et al., 1975). Nous avons utilisé les normes PAQUID (Lechevallier-Michel et al., 2004).

### b. Détection des Troubles du Langage chez l'Adulte et la personne âgée (DTLA) (Macoir et al., 2017)

Le DTLA est un test de dépistage rapide, sensible et standardisé, conçu pour évaluer les troubles du langage chez les personnes de 50 à 80 ans. Il permet d'apprécier les domaines et habiletés linguistiques les plus fréquemment affectés dans les maladies neurodégénératives. Il comprend neuf sous-tests : dénomination, répétition, fluence verbale, alpha-span, lecture, compréhension de phrases, dictée, écriture spontanée et appariement sémantique. Le score maximum est de 100 (Macoir et al., 2017).

### **c. Echelle instrumentale des activités de vie quotidienne (Instrumental Activities of Daily Living) (IADL) (Lawton & Brody, 1969)**

Cette échelle apprécie le retentissement des troubles cognitifs sur les activités de la vie quotidienne, et donc sur le degré d'autonomie. Elle explore huit activités instrumentales : la capacité à utiliser le téléphone, l'utilisation des moyens de transport, la responsabilité pour la prise de médicaments, la capacité à gérer son budget, la préparation des repas, l'entretien de la maison et la lessive (Lawton & Brody, 1969). En raison de l'anosognosie de nombreux patients, elle est le plus souvent réalisée avec un aidant.

Dans la version utilisée à l'IMN de Pellegrin (annexe B), les activités sont scorées sur une échelle pouvant aller de 1 jusqu'à 5. Le score le plus faible (8) correspond à une autonomie dans toutes les activités et le score maximal (31) correspond à une dépendance totale dans toutes ces activités.

### **d. Batterie d'Evaluation des Nombres au Quotidien (BENQ) (Villain et al., 2015)**

Cette batterie écologique a été construite pour évaluer au plus près de la vie quotidienne les capacités de gestion des nombres. D'après Villain et al, en 2015, aucune étude n'avait encore utilisé un tel outil écologique. A l'origine à destination des patients adultes cérébrolésés, cette batterie propose huit épreuves et dix-huit sous-épreuves impliquant des manipulations de nombres. Les huit épreuves (annexe A) sont : la lecture de l'heure, les courses, le chèque, le rendez-vous, le cinéma, le digicode, la recette et la lecture de nombres. Ces épreuves miment la vie quotidienne à l'aide de plusieurs scénarios écologiques. La note maximale possible est de 40. Le temps de passation du test est également mesuré.

Pour chaque épreuve, les normes de la BENQ ont établi un score pathologique correspondant au centile 5. Celui-ci est déterminé selon le niveau socio-culturel (NSC), lui-même déterminé selon le niveau d'études (NSC 1 : inférieur ou égal au brevet, NSC 2 : inférieur ou égal au bac, NSC 3 : études supérieures).

En regroupant plusieurs épreuves selon les processus impliqués, les normes peuvent indiquer des déficits dans trois processus distincts : les transcodages (qui permettent de passer d'un code à un autre, comme dans les processus de lecture, écriture, dictée, ...), le calcul mental et l'estimation. Ces sous-scores (annexe A) permettent de mettre en évidence des profils de



fonctionnement. Cette batterie permet ainsi d'identifier les limitations d'activités et les conséquences fonctionnelles d'une altération des nombres (Villain et al., 2015).

### **3. Procédure générale**

Nous avons sélectionné les patients répondant aux critères d'inclusion et d'exclusion de l'étude en consultant leurs dossiers. Concernant les tests proposés, l'échelle IADL a été complétée par l'accompagnant du patient lors de la consultation infirmière. La BENQ ainsi que la DTLA et le MMSE ont été administrés au patient lors de la consultation orthophonique, sans la présence de l'accompagnant.

Nous avons ensuite procédé à la récupération et à l'analyse des données figurant dans les dossiers des patients (âge, genre, niveau d'études, diagnostic) ainsi qu'au recueil des résultats des différents tests sus-mentionnés.

En raison du faible effectif de patients, les APP étant des pathologies rares, les résultats ont été analysés de façon descriptive.

# RESULTATS

## 1. Démographie

A l'issue du recrutement, notre échantillon est composé de dix patients : cinq patients atteints d'APP Sém, deux d'APP Logo et trois d'APP NF. Leur âge moyen est de 64,8 ans (minimum : 54 ans, maximum : 76 ans). Les données sociodémographiques des patients sont présentées dans le tableau 1.

Tableau 1. Données sociodémographiques de l'échantillon

Caractéristiques	Nombre de patients (n=10)		
	Homme		Femme
Genre	6		4
NSC	1 (brevet)	2 (baccalauréat)	3 (études supérieures)
	3	2	5
Latéralité	Gauche	Droite	Ambidextre
	0	9	1
Type d'APP	APP Sém	APP Logo	APP NF
	5	2	3

## 2. Analyse des performances

### a. Résultats globaux des patients aux tests

Le tableau 2 indique les scores totaux aux différents tests proposés pour chaque patient. Il nous permet de mettre en évidence qu'à profils cognitifs relativement identiques, les résultats à la BENQ peuvent être très variables.

Comme attendu dans cette population d'aphasiques, le DTLA est impacté pour tous les patients.

Tableau 2. Scores des patients aux tests proposés

Patients	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Type d'APP	Sém					Logo		NF		
Age	58	58	61	67	67	66	72	54	69	76
NSC	1	3	3	2	1	3	1	3	3	2
MMSE /30	23	15	22	22	22	21	22	22	26	23
DTLA /100	69	53	60	69	63	44	75	62	70	63
IADL /31	8	18	16	13	8	9	13	19	12	16
BENQ /40	28,5	23,5	32	19	36,5	25,5	25	19,5	27,5	27
<i>Score pathologique à la BENQ selon le NSC</i>										

Le tableau 3 met en évidence les moyennes aux tests proposés selon le type d'APP. Nous remarquons que les patients atteints d'APP Sém ont la moyenne la plus faible au MMSE avec 20,8/30 et la moyenne la plus élevée à la BENQ avec 27,9/40.

Tableau 3. Moyennes des scores aux tests proposés selon le type d'APP

Echantillon / Moyenne	Moyenne de l'échantillon (n=10)	APP Sém (n=5)	APP Logo (n=2)	APP NF (n=3)
MMSE /30	21,8	20,8	21,5	23,66
DTLA /100	62,8	62,8	59,5	65
IADL /31	13,2	12,6	11	15,66
BENQ /40	26,4	27,9	25,25	24,66

## b. Performances à la BENQ

### 1. Score total

En considérant les normes de la BENQ, 8 des 10 patients testés ont eu un score total pathologique à cette batterie.

La moyenne des patients est de 26,4/40 (minimum : 19, maximum : 36,5). La figure 2 retrace les résultats selon les types d'APP. Tous les patients de l'échantillon ont eu un score total pathologique à la BENQ sauf deux patients atteints d'APP Sém.

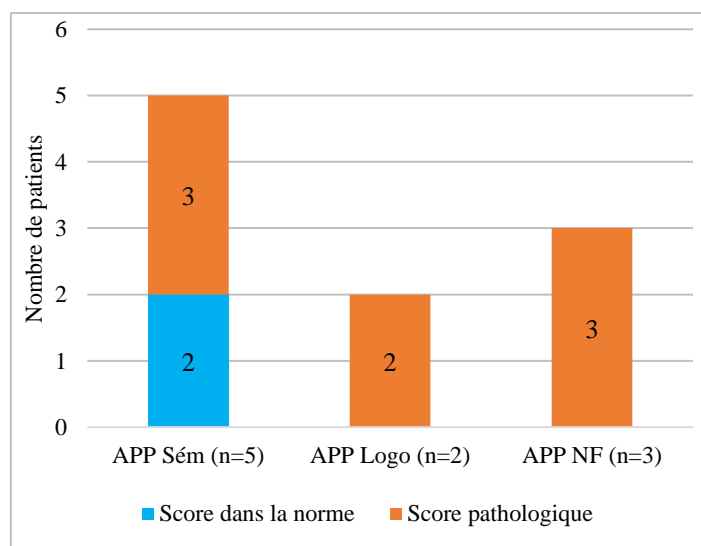


Figure 2. Effectifs de patients ayant un score dans la norme ou pathologique à la BENQ selon le type d'APP

Concernant le temps de passation, il est pathologique pour tous les participants, avec une moyenne de 26,6 minutes (minimum : 20 minutes, maximum : 35 minutes).

## 2. Sous-scores de transcodages, calcul mental, estimation

Les résultats aux sous-scores de transcodages, de calcul mental et d'estimation sont indiqués dans la figure 3. Les deux patients atteints d'APP Sém ayant un score total dans la norme à la BENQ ont également eu des résultats dans la norme pour ces sous-scores. Les transcodages sont dans la norme pour un patient atteint d'APP Logo. L'estimation est dans la norme pour deux patients atteints d'APP NF. Tous les autres sous-scores sont pathologiques.

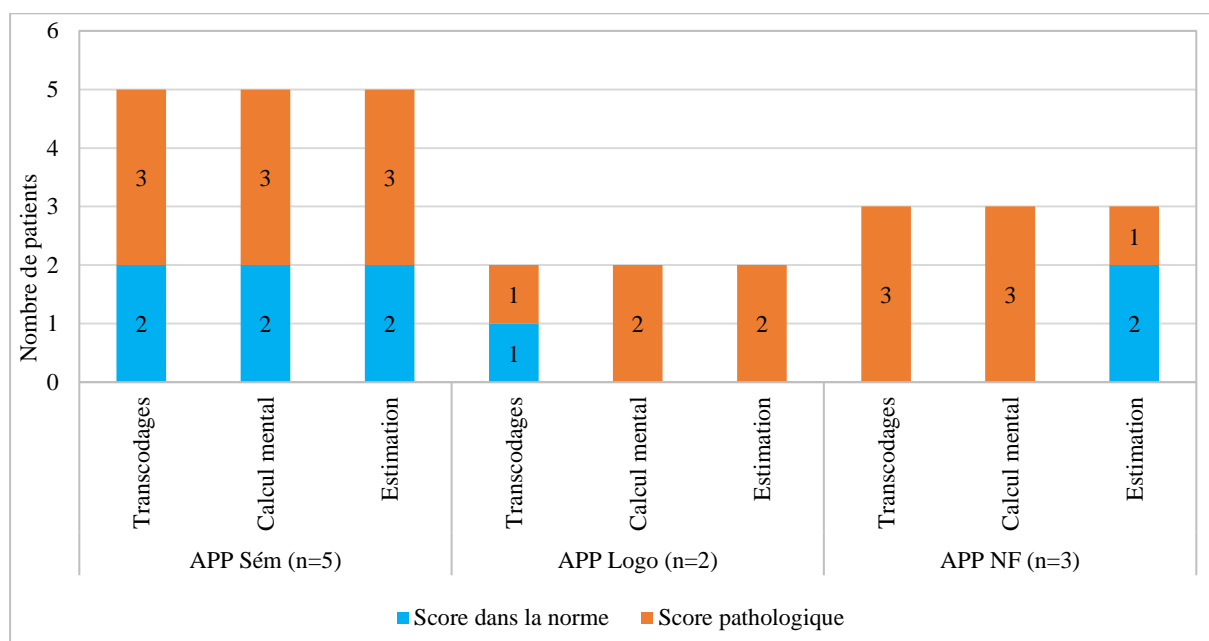


Figure 3. Effectifs de patients ayant un score dans la norme ou pathologique aux sous-scores de la BENQ selon le type d'APP

Le calcul mental est toujours impacté, sauf chez les deux patients APP Sém qui n'ont aucun trouble objectivé à la BENQ. Il y a plus de variabilité pour les sous-scores de transcodages et d'estimation. En plus des 3 patients APP Sém qui ont des troubles à la BENQ, le score de transcodages est pathologique pour 1 des 2 patients APP Logo et pour tous les patients APP NF. Le score d'estimation est également pathologique pour les 3 patients APP Sém, pour les patients APP Logo et pour 1 des 3 patients APP NF.

## 3. Résultats aux différentes épreuves

La figure 4 indique les scores des patients aux différentes épreuves de la BENQ selon le type d'APP. Les résultats montrent que les épreuves d'heure et de lecture sont plutôt bien réussies par tous les patients. Les scores des épreuves des courses, du rendez-vous et du cinéma sont les moins homogènes. Concernant les épreuves de digicode et de recette, étant cotées sur un score bas, les différences entre les sous-groupes sont peu appréciables.

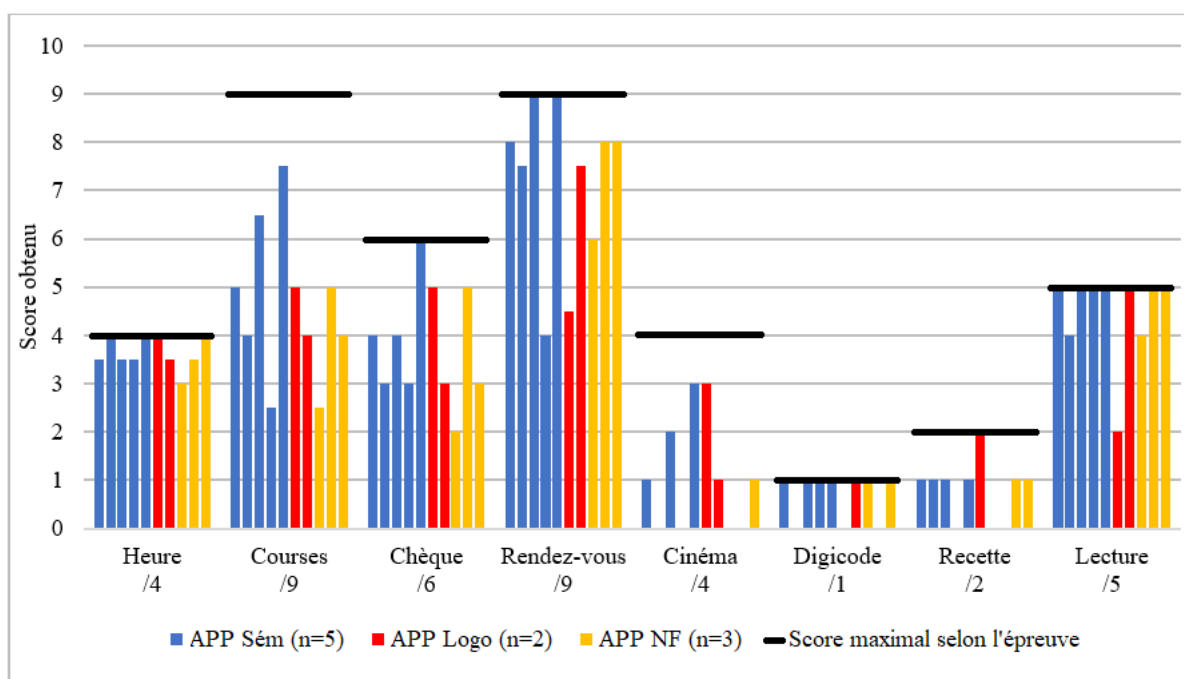


Figure 4. Scores des patients aux huit épreuves de la BENQ selon le type d'APP

### c. Relation entre les IADL et la BENQ

#### 1. Résultats globaux

La moyenne des patients aux IADL est de 13,2/31. Le tableau 2 montre que les deux patients avec le score le plus faible aux IADL (8/31), ayant alors un niveau d'autonomie élevé, ont eu un score dans la norme à la BENQ. Dès que le niveau d'autonomie est impacté (score supérieur à 8 sur 31 aux IADL), le score total à la BENQ est pathologique.

De plus, il nous a semblé pertinent d'analyser plus particulièrement les questions des IADL « Faire les courses » et « Gérer son budget » puisqu'elles peuvent être comparables avec certaines épreuves de la BENQ.

#### 2. Sous-score de courses

L'épreuve de la BENQ « Courses » (annexe A) correspond à l'estimation de prix, au calcul d'un montant total, au paiement en espèces puis à la vérification d'un montant à la calculatrice. La question des IADL « Faire les courses » (annexe B) permet à l'aidant d'évaluer l'autonomie du patient pour cette activité, sur une échelle de 1 à 4, 1 étant l'autonomie totale et 4 l'incapacité du patient.

Le tableau 4 illustre que pour 90% des patients de l'échantillon, les sous-scores de courses pour les IADL et la BENQ correspondent. Effectivement, lorsque le patient n'est pas tout à fait autonome pour faire ses courses (score supérieur à 1), les résultats à la BENQ pour l'épreuve des courses sont pathologiques. Au contraire, lorsqu'il est autonome (score égal à 1), ses résultats sont dans la norme pour la BENQ, sauf pour un patient atteint d'APP Logo (patient 6) dont les IADL datent de 2019.

Tableau 4. Scores à la BENQ et aux IADL pour les items courses

Patients	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
<b>BENQ - Courses /9</b> <i>Score pathologique à la BENQ selon le NSC</i>	5	<u>4</u>	<u>6.5</u>	<u>2.5</u>	7,5	<u>5</u>	<u>4</u>	<u>2.5</u>	<u>5</u>	<u>4</u>
<b>IADL - Faire les courses /4</b> <i>Score aux IADL pour les patients dont l'autonomie est affectée</i>	1	<u>3</u>	<u>3</u>	<u>2</u>	1	1	<u>2</u>	<u>2</u>	<u>2</u>	<u>3</u>

### 3. Sous-score de chèque et budget

L'épreuve de la BENQ « Chèque » (annexe A) correspond au calcul d'un pourcentage puis à un paiement par chèque en rédigeant celui-ci. La question des IADL « Gérer son budget » (annexe B) permet à l'aidant d'évaluer l'autonomie du patient pour cette activité, sur une échelle de 1 à 3, 1 étant la gestion autonome (gérer le budget, faire des chèques, payer des factures, ...) et 3 étant l'incapacité du patient.

Le tableau 5 illustre que pour 90% des patients de l'échantillon, les sous-scores de chèque/budget pour les IADL et la BENQ correspondent. Effectivement, lorsque le patient n'est pas tout à fait autonome pour gérer son budget (score supérieur à 1), les résultats à la BENQ pour l'épreuve de chèque sont pathologiques, sauf pour un patient atteint d'APP Logo (patient 7). Au contraire, lorsqu'il est autonome (score égal à 1), ses résultats sont dans la norme pour la BENQ.

Tableau 5. Scores à la BENQ et aux IADL pour les items chèque et budget

Patients	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
<b>BENQ – Chèque /6</b> <i>Score pathologique à la BENQ selon le NSC</i>	4	<u>3</u>	<u>4</u>	<u>3</u>	6	5	3	<u>2</u>	5	<u>3</u>
<b>IADL – Gérer son budget /3</b> <i>Score aux IADL pour les patients dont l'autonomie est affectée</i>	1	<u>2</u>	<u>3</u>	<u>2</u>	1	1	<u>2</u>	<u>3</u>	1	<u>2</u>

Pour ces deux activités quotidiennes, très pertinentes pour l'indépendance fonctionnelle, on note donc une très bonne correspondance entre scores objectifs à la BENQ et estimation de la compétence par l'aidant avec les IADL.

## DISCUSSION

Cette étude visait à déterminer la prévalence des difficultés numériques au quotidien chez des patients atteints d'APP ainsi qu'à mettre en évidence des différences interindividuelles liées aux types d'APP. Une analyse descriptive et qualitative des résultats des 10 patients testés a conduit à des résultats cohérents et en accord avec la littérature.

### 1. Capacités numériques au quotidien des patients APP

#### a. Performances globales

Dans les critères diagnostics des APP, Mesulam (1982, 2001) notait la présence éventuelle d'une acalculie. Nos résultats ont montré que 8 des 10 patients testés ont eu un score total pathologique à cette batterie. Sous réserve du petit nombre de sujets inclus dans l'étude, nous pouvons affirmer que la plupart des patients atteints d'APP ont des troubles numériques.

Pour ces patients, c'est le calcul qui était le plus souvent impacté, sauf pour les deux patients atteints d'APP Sém n'ayant aucun trouble objectivé à la BENQ. Les résultats aux sous-scores de transcodages et d'estimation étaient plus variables.

Le temps de passation était pathologique pour tous les participants. Celui-ci peut notamment être mis en relation avec les troubles phasiques soulignés par la DTLA. Les patients pouvaient avoir des difficultés à comprendre les consignes.

#### b. Explications des différences entre les sous-épreuves

Concernant les résultats des patients aux épreuves de la BENQ (figure 4), des différences étaient plus ou moins marquées selon les épreuves. Elles peuvent être expliquées de différentes manières.

Les épreuves d'heure et de lecture ont plutôt des résultats élevés et homogènes. Toutes les deux impliquaient la lecture, souvent préservée chez les patients.

L'épreuve des courses regroupait à la fois les processus de transcodages, de calcul mental et d'estimation. L'estimation des prix (sur 4 points) était variablement réussie selon les patients. Cela pourrait en partie être expliqué par le mode de vie antérieur des patients : certains d'entre eux avaient peut-être peu l'habitude d'aller faire leurs courses.

Les épreuves du cinéma et du rendez-vous font intervenir le calcul et le langage, mais aussi les fonctions exécutives (attention, planification, ...) et l'exploration visuelle, qui n'ont pas été explorées dans cette étude. Elles sont certainement variablement impactées chez les patients.

Pour les patients 1 et 8, la manipulation de la monnaie a été impossible, pour un item de l'épreuve des courses et un item de l'épreuve du cinéma, en raison des mesures sanitaires de la Covid-19. Cela a pu influencer les scores.

Parfois, les résultats totaux pour des épreuves paraissaient similaires, alors que des différences étaient notables dans les sous-épreuves, mais difficilement analysables avec notre faible effectif.

## **2. Différences interindividuelles liées aux types d'APP**

L'analyse des résultats de la BENQ a objectivé des résultats différents selon le type d'APP et quelques particularités sur leur profil de fonctionnement.

### **a. APP sémantique**

Concernant l'APP Sém, nous avons souligné que les recherches divergeaient sur la présence de troubles numériques (Luzzi et al., 2013). Dans notre étude, nous retrouvons effectivement des résultats variables selon les patients, puisque seulement 2 des 5 patients testés avaient des résultats dans la norme, à la fois pour le score global et pour les sous-scores de transcodages, de calcul mental et d'estimation.

Cappelletti et al. (2012) ainsi qu'Ahmed et al. (2016) montrent que les connaissances numériques sont maintenues. C'est ce que nous retrouvons chez deux patients. Au contraire, Luzzi et al. (2013) et Julien et al. (2008) ont mis en avant des difficultés en calcul qui se retrouvent dans notre étude pour 3 des 5 patients testés.

Nos résultats montrent que les patients atteints d'APP Sém ont moins de troubles numériques, en calcul notamment, que les deux autres types d'APP, tout comme l'indique l'étude d'Halpern et al. (2003). Ceci est un élément à prendre en compte pour la pose de diagnostic. Effectivement, si le patient ne présente pas d'acalculie, il y a plus de chances que son APP soit de type sémantique.



Les caractéristiques des patients atteints d'APP Sém, comme le trouble de la compréhension du mot isolé et la perte de ses traits sémantiques, étaient remarquables pour quelques épreuves. Effectivement, des connaissances encyclopédiques étaient parfois nécessaires. Par exemple, un patient a pu poser des questions telles que « Qu'est-ce que c'est qu'une baguette ? » lorsque nous lui demandions d'estimer le prix d'une baguette de pain. Pour l'épreuve de lecture de nombres, un patient a eu des difficultés à lire « 14<sup>ème</sup> » en chiffres romains (XIV) et l'a lu en décomposant chaque élément, soit « X, un, V ». L'épreuve de recette, où des mesures en centilitres devaient être effectuées, était échouée pour la plupart des patients APP Sém. Ils ont posé des questions étonnantes comme « du sucre, je suppose ? » en regardant le verre doseur gradué. Répéter et décomposer les consignes pouvait être bénéfique pour certains patients.

### **b. APP logopénique**

Concernant les patients atteints d'APP Logo, les résultats montrent un trouble des compétences numériques, comme mis en avant dans l'étude d'Ahmed et al. (2016). Concernant les sous-scores de la BENQ, seul 1 des 2 patients a eu des résultats dans la norme pour les transcodages.

Les principales difficultés relevées dans l'étude de Magnin et al. (2014) concernent le calcul. Celui-ci est déficitaire pour les deux patients testés dans notre étude.

Ces difficultés en calcul seraient liées aux troubles de la mémoire de travail verbale qui sont caractéristiques de cette pathologie (Magnin et al., 2014). Lors des passations, ce trouble était reconnaissable grâce aux stratégies mises en place par les patients. En effet, certains demandaient à ce qu'on leur écrive les consignes plus longues, certainement pour décharger leur mémoire de travail verbale.

### **c. APP non fluente**

Concernant l'APP NF, l'étude de Cappelletti et al. (2012) met en évidence une acalculie caractérisée par une altération des transcodages et des calculs, retrouvée également dans nos résultats.

Les troubles de la compréhension de phrases de complexité syntaxique élevée, caractéristiques de ce type d'APP, étaient notables lors des passations. Les patients avaient plus

de difficultés à répondre aux épreuves contenant beaucoup d'informations ou de nombreux mots grammaticaux.

### **3. Relations entre l'évaluation des capacités numériques au quotidien et l'autonomie**

Nos résultats nous ont permis de mettre en avant des relations entre la BENQ et les IADL.

Dans notre échantillon, lorsque les résultats totaux de la BENQ sont pathologiques, le niveau d'autonomie aux IADL est impacté (score supérieur à 8 sur 31). Sous réserve du petit nombre de patients de l'étude, nous pouvons affirmer que la BENQ peut aider à nous renseigner sur le niveau d'autonomie des patients, surtout en l'absence d'aidant.

Deux items ont pu être comparés et mis en relation plus précisément. Premièrement, l'épreuve des courses de la BENQ et la question « Faire les courses » des IADL montrent une correspondance à 90%. Le patient 6 est le seul patient qui ne vérifie pas ce résultat mais son score aux IADL date de 2019. Deuxièmement, l'épreuve du chèque de la BENQ et la question « Gérer son budget » des IADL montrent la même correspondance. Comme c'est parfois le cas dans la pratique clinique, en tenant compte de l'évolution professionnelle du patient 7 et sans se baser uniquement sur son niveau d'études, son NSC aurait pu être modifié ce qui aurait rendu son score pathologique à l'épreuve du chèque. Dans ce cas, nous aurions eu une concordance pour les 10 patients.

Cette bonne correspondance entre ces deux items des courses et du chèque de la BENQ et des IADL font de la BENQ une mesure objective lorsque l'accompagnant censé répondre aux IADL est absent ou non fiable.

### **4. Limites et perspectives de l'étude**

Les patients ont tous été reçus dans le cadre de l'IMN de Bordeaux, qui reçoit souvent des patients pour lesquels les diagnostics sont plus difficiles ou plus rares. Ceci explique notamment le faible nombre de patients atteints d'APP Logo inclus dans l'étude alors que ce type d'APP est le plus fréquent.

Les mesures sanitaires liées à la Covid-19 et l'absence d'outils adaptés au départ ont empêché la manipulation d'objets (pièces et billets factices) pour les patients 1 et 8. Quelques

items n'ont pas pu être cotés en totalité mais cela n'impacte ni leurs résultats globaux, ni leurs résultats aux sous-scores de transcodages, calcul mental et estimation.

Julien et al. (2010) soulevaient des différences de performances selon l'expérience autobiographique. Par exemple, les patients adeptes d'un jeu télévisé sur des calculs avaient des résultats plus élevés que les patients sans expérience de jeu. Concernant notre étude, la détermination du seuil pathologique de chaque épreuve de la BENQ est très dépendante du NSC. Comparer les scores bruts des patients est alors difficile. De plus, le NSC étant caractérisé en fonction du niveau d'études, il ne prend pas en compte l'expérience des patients ou leur éventuelle évolution professionnelle. Pour nos résultats, les scores globaux ne sont pas affectés par cette possible évolution sauf pour le patient 1 atteint d'APP Sém. Ayant arrêté ses études au brevet des collèges, le NSC 1 a été choisi pour déterminer ses seuils pathologiques. Mais, en considérant sa carrière de gestionnaire d'emploi nous aurions pu le coter en NSC 2 et ses résultats seraient alors majoritairement considérés comme pathologiques. Les sous-scores du patient 7 auraient pu être modifiés également s'il avait été coté en NSC 2 plutôt qu'en NSC 1. Pour la cotation des tests, il serait intéressant de pouvoir prendre en compte plus facilement ces évolutions professionnelles et/ou l'expérience autobiographique, alors que de nombreux tests s'appuient uniquement sur le niveau d'études.

Les modalités testées dans cette étude étaient nombreuses et le nombre de patients restreint. Il est difficile de pouvoir généraliser nos résultats. Pour les confirmer, l'étude devrait être reconduite sur un plus grand nombre de patients.

Cette étude pourrait être reproduite pour d'autres pathologies neurodégénératives, notamment avec les patients présentant une démence à corps de Lewy. Effectivement, il a été montré que les troubles phasiques sont fréquents dans cette pathologie et qu'elle peut parfois être sous-jacente à l'APP Logo (Buciuc et al., 2020). De plus, leurs difficultés neurovisuelles pourraient être mises en avant dans certaines épreuves de la BENQ comme la lecture de l'heure.

La BENQ est présentée comme un outil écologique mais les performances des patients ne peuvent être totalement le reflet de leur vie quotidienne. Elles ont notamment pu être modifiées par le contexte de passation souvent anxiogène pour les patients dans le cas de leur suivi à l'IMN (consultation, ponction lombaire programmée, ...). Par ailleurs, le fait de ne pas avoir utilisé d'outil analytique d'évaluation des compétences numériques ne nous a pas permis d'objectiver précisément les mécanismes atteints.

Les tâches de la BENQ étant souvent multi-déterminées, nous en avons surtout apprécié les répercussions fonctionnelles, les stratégies mises en place et les troubles des patients atteints d'APP. Martini et al. (2003) ainsi que Villain (2018) ont souligné qu'il était important de ne pas négliger les tâches simulant des situations de vie quotidienne. Effectivement, les épreuves de la BENQ se sont montrées vraiment écologiques, proches de la vie courante et réalisables malgré les troubles phasiques des patients. Cet outil pourrait être qualifié d'aide au diagnostic, tant par ses résultats, par les stratégies émergentes des patients et par ses relations avec les IADL et l'autonomie des patients.

Les capacités numériques sont souvent négligées dans les études (Macoir et al., 2020), mais aussi en pratique clinique. Pourtant, nos résultats ont montré que des troubles dans ce domaine sont fréquents chez les patients atteints d'APP. Ainsi, un bilan des capacités numériques devrait être systématiquement effectué. Celui-ci permettrait de mesurer les répercussions fonctionnelles de ce trouble pour proposer une prise en soin orthophonique adaptée aux difficultés objectivées. Les altérations des compétences financières peuvent avoir de lourdes conséquences, à la fois sociales, juridiques et éthiques (Marson, 2013). Un travail en lien avec les Equipes Spécialisées Alzheimer (ESA), qui proposent des séances d'ergothérapie et de psychomotricité pour favoriser le maintien à domicile et l'autonomie, pourrait aussi être mis en place. Ce bilan servirait également à évaluer l'autonomie du patient et les éventuelles répercussions des troubles afin de mettre en place, si besoin, des mesures d'aide et/ou de protection.

## CONCLUSION

Les résultats de la présente étude, bien que portant sur un petit nombre de sujets, objectivent des troubles des compétences numériques chez la plupart des patients atteints d'APP, venant enrichir les données de la littérature souvent peu prolixes sur les liens entre acalculie et maladies neurodégénératives. Ils vérifient également des différences entre les types d'APP puisque les patients atteints d'APP Sém ont moins de troubles numériques que les patients atteints d'APP Logo ou NF.

Une correspondance a été établie entre les items « Courses » et « Chèque » de la BENQ et les IADL. Cela fait de la BENQ une mesure fiable concernant l'autonomie des patients lorsque les IADL ne peuvent être complétés.

Cette étude devrait être reconduite à plus grande échelle afin de valider l'intérêt de la BENQ en tant qu'outil diagnostique et clinique.

De plus, ces éléments confirment l'importance de considérer les troubles numériques chez les patients atteints d'APP, à la fois pour servir la démarche diagnostique, mais aussi pour proposer une prise en soin plus adaptée à leurs répercussions fonctionnelles (moyen de compensation, rééducation) et éventuellement mettre en place des mesures de protection du patient.

## BIBLIOGRAPHIE

- Ahmed, S., Baker, I., Thompson, S., Husain, M., & Butler, C. R. (2016). Utility of testing for apraxia and associated features in dementia. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 87(11), 1158-1162. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2015-312945>
- Ardila, A., & Rosselli, M. (2019). Cognitive Rehabilitation of Acquired Calculation Disturbances. *Behavioural Neurology*, 2019, 1-6. <https://doi.org/10.1155/2019/3151092>
- Buciuc, M., Whitwell, J. L., Kasanuki, K., Graff-Radford, J., Machulda, M. M., Duffy, J. R., Strand, E. A., Lowe, V. J., Graff-Radford, N. R., Rush, B. K., Franczak, M. B., Flanagan, M. E., Baker, M. C., Rademakers, R., Ross, O. A., Ghetti, B. F., Parisi, J. E., Raghunathan, A., Reichard, R. R., . . . Josephs, K. A. (2020). Lewy Body Disease is a Contributor to Logopenic Progressive Aphasia Phenotype. *Annals of Neurology*, 89(3), 520-533. <https://doi.org/10.1002/ana.25979>
- Cappelletti, M., Butterworth, B., & Kopelman, M. (2012). Numeracy skills in patients with degenerative disorders and focal brain lesions : A neuropsychological investigation. *Neuropsychology*, 26(1), 1-19. <https://doi.org/10.1037/a0026328>
- Centre de Référence des Démences Rares ou Précoces. (s. d.). *Les Aphasies Primaires Progressives (APP)*. Centre de Référence des Démences Rares ou Précoces. Consulté le 9 février 2021, à l'adresse <https://cref-demrares.fr/Les-Aphasies-Primaires-Progressives-APP>
- Folstein, M. F., Folstein, S. E., & McHugh, P. R. (1975). "Mini-mental state" a practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. *Journal of Psychiatric Research*, 12(3), 189-198. [https://doi.org/10.1016/0022-3956\(75\)90026-6](https://doi.org/10.1016/0022-3956(75)90026-6)
- Gorno-Tempini, M. L., Hillis, A. E., Weintraub, S., Kertesz, A., Mendez, M., Cappa, S. F., Ogar, J. M., Rohrer, J. D., Black, S., Boeve, B. F., Manes, F., Dronkers, N. F., Vandenberghe, R., Rascovsky, K., Patterson, K., Miller, B. L., Knopman, D. S., Hodges, J. R., Mesulam, M. M., & Grossman, M. (2011). Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology*, 76(11), 1006-1014. <https://doi.org/10.1212/wnl.0b013e31821103e6>

- Halpern, C., McMillan, C., Moore, P., Dennis, K., & Grossman, M. (2003). Calculation impairment in neurodegenerative diseases. *Journal of the Neurological Sciences*, 208(1-2), 31-38. [https://doi.org/10.1016/s0022-510x\(02\)00416-1](https://doi.org/10.1016/s0022-510x(02)00416-1)
- Julien, C. L., Neary, D., & Snowden, J. S. (2010). Personal experience and arithmetic meaning in semantic dementia. *Neuropsychologia*, 48(1), 278-287. <https://doi.org/10.1016/j.neuropsychologia.2009.09.014>
- Julien, C. L., Thompson, J. C., Neary, D., & Snowden, J. S. (2008). Arithmetic knowledge in semantic dementia : Is it invariably preserved ? *Neuropsychologia*, 46(11), 2732-2744. <https://doi.org/10.1016/j.neuropsychologia.2008.05.010>
- Lawton, M. P., & Brody, E. M. (1969). Assessment of Older People : Self-Maintaining and Instrumental Activities of Daily Living. *The Gerontologist*, 9(3 Part 1), 179-186. [https://doi.org/10.1093/geront/9.3\\_part\\_1.179](https://doi.org/10.1093/geront/9.3_part_1.179)
- Lechevallier-Michel, N., Fabrigoule, C., Lafont, S., Letenneur, L., & Dartigues, J. F. (2004). Normes pour le MMSE, le test de rétention visuelle de Benton, le set test d'Isaacs, le sous-test des codes de la WAIS et le test de barrage de Zazzo chez des sujets âgés de 70 ans et plus : données de la cohorte PAQUID. *Revue Neurologique*, 160(11), 1059-1070. [https://doi.org/10.1016/s0035-3787\(04\)71143-1](https://doi.org/10.1016/s0035-3787(04)71143-1)
- Luzzi, S., Cafazzo, V., Silvestrini, M., & Provinciali, L. (2013). Arithmetic knowledge in early semantic dementia. *Neurological Sciences*, 34(9), 1613-1619. <https://doi.org/10.1007/s10072-013-1294-z>
- Macoir, J., Lafay, A., & Hudon, C. (2020). The Impairment of Number Transcoding Abilities in Individuals with Amnesic Mild Cognitive Impairment and Alzheimer Disease. *Cognitive and Behavioral Neurology*, 33(1), 33-44. <https://doi.org/10.1097/wnn.0000000000000225>
- Macoir, J., Fossard, M., Lefebvre, L., Monetta, L., Renard, A., Tran, T. M., & Wilson, M. A. (2017). Detection Test for Language Impairments in Adults and the Aged—A New Screening Test for Language Impairment Associated With Neurodegenerative Diseases : Validation and Normative Data. *American Journal of Alzheimer's Disease & Other Dementias*, 32(7), 382-392. <https://doi.org/10.1177/1533317517715905>

- Magnin, E., Teichmann, M., Martinaud, O., Moreaud, O., Ryff, I., Belliard, S., Pariente, J., Moulin, T., Vandell, P., & Démonet, J.-F. (2014). Particularités du variant logopénique au sein des aphasies progressives primaires. *Revue Neurologique*, *171*(1), 16-30. <https://doi.org/10.1016/j.neurol.2014.08.004>
- Marson, D. C. (2013). Clinical and Ethical Aspects of Financial Capacity in Dementia: A Commentary. *The American Journal of Geriatric Psychiatry*, *21*(4), 382-390. <https://doi.org/10.1016/j.jagp.2013.01.033>
- Martini, L., Domahs, F., Benke, T., & Delazer, M. (2003). Everyday numerical abilities in Alzheimer's disease. *Journal of the International Neuropsychological Society*, *9*(6), 871-878. <https://doi.org/10.1017/s1355617703960073>
- Mesulam, M. M. (2001). Primary progressive aphasia. *Annals of Neurology*, *49*(4), 425-432. <https://doi.org/10.1002/ana.91>
- Mesulam, M. M. (1982). Slowly progressive aphasia without generalized dementia. *Annals of Neurology*, *11*(6), 592-598. <https://doi.org/10.1002/ana.410110607>
- Villain, M. (2018). Théorie et évaluation de l'acalculie. *Rééducation Orthophonique, Les aphasies-Tome I*(274), 321-334. <https://www.orthoedition.com/revues/n-les-aphasies-tome-i-de-la-theorie-a-levaluation-4208.html>
- Villain, M., Tarabon-Prevost, C., Bayen, E., Robert, H., Bernard, B., Hurteaux, E., & Pradat-Diehl, P. (2015). Ecological Assessment Battery for Numbers (EABN) for brain-damaged patients : Standardization and validity study. *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine*, *58*(5), 283-288. <https://doi.org/10.1016/j.rehab.2015.03.002>



## **IV. Etude de cas**

### **1. Introduction**

Afin d'illustrer les résultats de notre article et de montrer l'intérêt d'évaluer les capacités numériques chez les patients atteints d'APP, nous allons présenter un cas clinique.

Il s'agit d'une patiente suivie par une orthophoniste dans le cadre de sa pratique libérale.

### **2. Présentation de la patiente et contexte général**

Madame Z a 70 ans. Elle est atteinte d'APP Sém. Elle vit seule, l'aidant principal est son fils qui ne la voit pas tous les jours. Elle a fait des études supérieures, ce qui correspond à un NSC 3. Elle est suivie en orthophonie depuis octobre 2019.

Elle n'a pas pu être incluse dans l'étude présentée dans l'article puisque ses difficultés étaient trop importantes pour réaliser toutes les épreuves de la BENQ. Néanmoins, l'analyse de ses erreurs reste intéressante.

Un bilan orthophonique lui a été proposé en novembre 2019, suivi d'une prise en soin. Une dégradation de ses performances a été notée après le confinement des mois de mars et avril 2020 lié à la Covid-19. Son entourage s'inquiétait également pour elle à la suite d'une arnaque à la carte bancaire. Un second bilan lui a été proposé en novembre 2020 pour objectiver à nouveau son évolution.

### **3. Epreuves de bilan**

Plusieurs épreuves de bilan ont été proposées à la fois en novembre 2019 et en novembre 2020. Ces épreuves seront comparées pour quantifier l'évolution de la patiente. Nous détaillerons particulièrement son bilan de 2020 pour permettre un état des lieux et pour le mettre en regard de la BENQ. Nous apprécierons également son évolution sur le plan qualitatif.

Ainsi, en novembre 2019 et en novembre 2020, Madame Z a passé plusieurs tests, dont :

- Le MMSE (Folstein et al., 1975), présenté au cours de notre article, ainsi que des fiches d'aide pour les items d'orientation (Bui, 2015). Ces dernières sont composées de propositions écrites ou imagées. Si besoin, la patiente peut alors désigner la réponse sans s'exprimer oralement, sans contrainte langagière. Ces fiches permettent de faire la

différence entre un trouble d'orientation et les répercussions du trouble phasique. Quelques exemples de fiches d'aide sont présentés en annexe C. Les résultats au MMSE aidé sont présentés sous la forme « score au MMSE + gain lié aux fiches » (Bui, 2015).

- La batterie brève d'évaluation des praxies gestuelles (Mahieux-Laurent et al., 2009) (annexe D), qui comprend l'exécution sur commande verbale de cinq gestes symboliques et de cinq mimes d'action, ainsi que l'imitation de huit gestes abstraits. Elle permet d'apprécier l'apraxie gestuelle.
- L'épreuve de dénomination de la Progressive Aphasia Language Scale (PALS) (Leyton et al., 2011). La PALS, traduite en français par « Echelle de Langage pour les Aphasies Progressives », explore les déficits des APP à travers plusieurs items de langage. Dans notre étude de cas, l'épreuve de dénomination a été utilisée. Celle-ci évalue l'accès au lexique grâce à la présentation de dix images d'animaux et de dix images d'objets (par exemple « tigre », « girafe », « ciseaux », « ouvre-boîte »).

En novembre 2020, la BENQ (Villain et al., 2015) lui a également été administrée. Le détail des épreuves et des sous-scores est présenté en annexe A.

Les IADL (Lawton & Brody, 1969) de Madame Z ont été complétés par son aidant principal en novembre 2020, à la suite de la BENQ, ainsi qu'en février 2021 à la suite d'une nouvelle dégradation de son état cognitif. Pour rappel, un score total faible aux IADL indique un niveau d'autonomie élevé, tandis qu'un score élevé montre une forte dépendance.

## 4. Résultats

### a. Résultats au MMSE

La figure 5 indique les résultats de la patiente au MMSE en 2019 et en 2020. Les bénéfices de l'aide visuelle sont également indiqués.

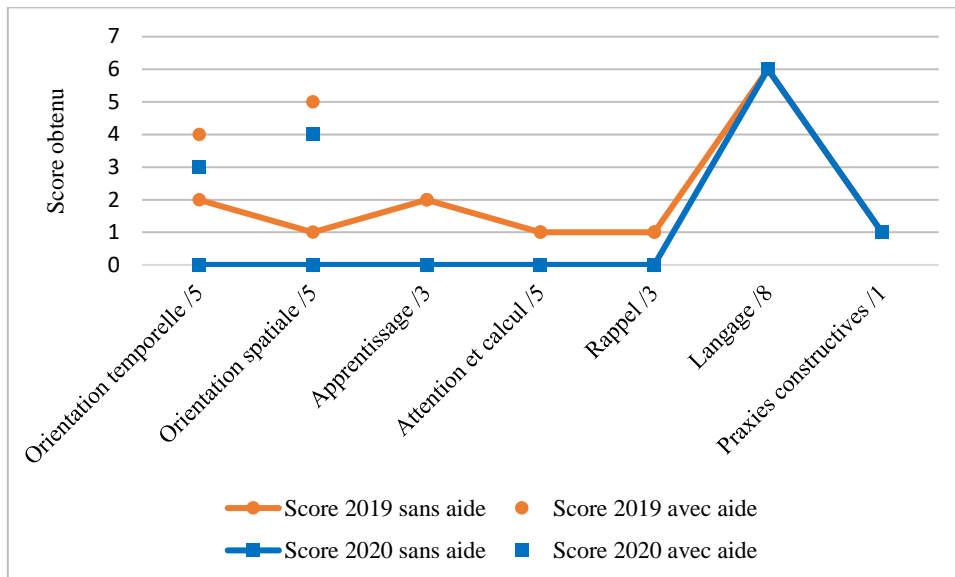


Figure 5. Scores de Madame Z au MMSE en 2019 et en 2020, avec et sans aide

La patiente a eu un score total de 14+6/30 au MMSE en 2019 et de 7+7/30 en 2020.

En 2020, aucun item d'orientation n'est réussi spontanément. Les supports d'aide pour pallier le trouble du langage permettent d'ajouter 3 points en orientation temporelle et 4 points en orientation spatiale. Concernant les items de langage, ils sont tous réussis, sauf la dénomination de la « montre » et la répétition de la phrase. Tous les autres items sont échoués par la patiente.

Le score cognitif global de Madame Z au MMSE a chuté entre 2019 et 2020. La désorientation est plus marquée et les supports de communication compensent moins les troubles phasiques.

### b. Résultats à la batterie brève d'évaluation des praxies gestuelles

Le tableau 6 indique les résultats de la patiente à la batterie brève d'évaluation des praxies gestuelles en 2019 et en 2020.

Tableau 6. Scores de Madame Z à la batterie brève d'évaluation des praxies gestuelles en 2019 et en 2020

Epreuves	Score en 2019	Score en 2020
Gestes symboliques /5	4	3
Mimes d'action /10	7	3
Gestes abstraits /8	4	1
<b>Total /23</b>	<b>15</b>	<b>7</b>

En 2020, 3 gestes symboliques sur 5 sont effectués par la patiente, qui est perturbée par son trouble de la compréhension du mot isolé. Par exemple, elle ne sait plus ce qu'est un salut militaire. Les mimes d'action ne sont pas reconnaissables ou sont imparfaits. Seul un geste abstrait a pu être reproduit.

Ces résultats mettent en évidence une apraxie gestuelle de plus en plus marquée, majorée par le trouble de compréhension du mot isolé.

### c. Résultats à l'épreuve de dénomination de la PALS

En 2019, Madame Z obtient un total de 14/20 à l'épreuve de dénomination de la PALS. Pour cette même épreuve, elle obtient 2/20 en 2020. Sur les 20 items proposés, elle dénomme seulement les items « cheval » et « ciseaux ». Pour le tigre, elle produit une paraphrasie sémantique en le dénommant « lion ». Elle utilise des périphrases pour définir les items, par exemple : « c'est pour se laver les dents » pour dénommer la brosse à dents. Les items manufacturés et biologiques sont touchés.

Les capacités de dénomination sont inférieures à celles de 2019. Le manque du mot de la patiente est important.

### d. Résultats à la BENQ

#### 1. Scores globaux

La patiente obtient un score total de 4/40 à la BENQ. Ses résultats par sous-scores sont résumés dans le tableau 7. Le score total et les sous-scores sont pathologiques.

Tableau 7. Scores de Madame Z aux sous-scores de la BENQ

Résultats à la BENQ	Score en 2020	Résultats en regard de son NSC
Transcodages /25	3,5	Pathologique
Calcul mental /9	0	Pathologique
Estimation /6	0,5	Pathologique
Total /40	4	Pathologique

Concernant les points obtenus par la patiente, voici les items qu'elle a réussis :

- Lecture de l'heure sur une des horloges digitales,
- Estimation du prix du shampoing grâce à des propositions,
- Ecriture du numéro de rue « 206 » lorsque des coordonnées lui étaient dictées,

- Ecriture de son propre numéro de téléphone lorsqu'elle devait donner ses coordonnées,
- Lecture du nombre « 28 » lorsqu'elle devait lire des coordonnées.

Tous les autres items de la batterie sont échoués. Les erreurs seront décrites ensuite.

La patiente étant très lente pour répondre aux items de la batterie, celle-ci a dû être administrée sur deux séances. Le temps de passation était supérieur à 40 minutes et certaines épreuves n'ont pas pu être proposées.

## **2. Analyse des erreurs**

Les erreurs seront décrites en fonction des sous-scores de transcodages, de calcul mental et d'estimation.

Concernant les transcodages :

- Aucune horloge en mode analogique n'est lue entièrement. Pour chaque item, les heures peuvent être lues par Madame Z mais les minutes ne sont pas correctement lues (4h10 lu « 4h50 », 5h10 lu « 5h03 », ...). Effectivement, les connaissances encyclopédiques interviennent pour la lecture des minutes sur l'horloge : par exemple, pour savoir que la grande aiguille sur le 2 correspond à 10 minutes. Pour les horloges en mode digital, elle a des difficultés à reconnaître les nombres écrits. Pour lire 4h40, elle demande « je ne sais pas ce que c'est, c'est un U ? », et pour 10h10 « c'est un I ? ». Dans ces exemples, la patiente confond les chiffres et les lettres.
- Des difficultés en lecture (transcodage du code arabe au code verbal oral) sont objectivées pour les épreuves de lecture de coordonnées ou de phrases. Par exemple, 74500 est lu « 74, 100, 40 », 14 lu « premier », 1996 lu « 1966 », XIV<sup>ème</sup> arrondissement lu « X, I, M, non 11<sup>ème</sup> ». Pour la lecture de chiffres romains dans ce dernier exemple, les connaissances encyclopédiques sont nécessaires.
- Le repérage d'une date sur un agenda est échoué.
- Elle manque d'informativité pour donner ses coordonnées, elle ne donne pas spontanément son code postal et son numéro de voie.
- Il est impossible pour la patiente de manipuler les billets et pièces factices pour payer une somme en espèces. La vérification du montant sur la calculatrice n'a pas pu être proposée.

- Madame Z effectue de nombreuses erreurs pour écrire les nombres en chiffres (transcodage du code verbal oral au code arabe). Elle écrit par exemple « 87302 » à la place de 87312, « 61 » à la place de 78. Lorsqu'elle doit écrire un chèque, elle indique « 2220 » pour la date à la place de 2020. Pour taper le code A2801 (lu « A, vingt-huit, zéro, un ») du digicode, elle décompose le code et demande « où est le vingt ? ».
- Pour écrire le nombre en lettres (transcodage du code verbal oral au code verbal écrit) dans l'épreuve du chèque, elle mélange à la fois les lettres et les nombres.

La dyslexie/dysorthographe de Madame Z, causée par son APP Sém, est majorée et touche maintenant aussi la voie phonémique. Des erreurs d'écriture de mots sont notables : avant correction, elle écrit impasse « impache », Madame « Magame » et Limoges « Lymoge ».

Concernant le calcul mental :

- Pour l'épreuve de rendez-vous où il est demandé au patient de redonner la date qu'il sera trois mois plus tard, la patiente échoue et indique « 18 » à la place de 28.
- Peu d'items ont pu être proposés à la patiente puisqu'il était impossible pour elle de les effectuer. Elle n'a donc pas pu calculer un montant total (épreuve des courses), calculer un pourcentage (épreuve du chèque) et n'a pas pu choisir un horaire en fonction de données temporelles et vérifier la monnaie rendue (épreuve du cinéma).

Concernant l'estimation :

- Spontanément, aucun prix d'articles courants n'est estimé correctement. La patiente n'a plus la notion des prix. Par exemple, avec les propositions, elle estime le prix d'une baguette de pain à 4 euros.
- Madame Z n'a pas réussi à estimer les 130 grammes de farine et les 40 centilitres de lait sur le verre doseur. Cette épreuve nécessite des connaissances encyclopédiques.

Les résultats indiquent de nombreuses répercussions fonctionnelles, avec des difficultés pour lire l'heure, calculer, remplir un chèque, évaluer le prix d'articles courants, noter un rendez-vous, lire et écrire des données chiffrées.

## **f. Résultats aux IADL**

### **1. Résultats globaux**

Les IADL de Madame Z ont été complétés en novembre 2020, elle obtenait un total de 13/31. A la suite d'une nouvelle dégradation de l'état cognitif de la patiente, ils l'ont de nouveau

été en février 2021. La patiente obtenait alors un total de 24/31, ce qui montre un niveau de dépendance plus élevé.

Les résultats aux différents items des IADL de novembre 2020 et de février 2021 sont présentés dans la figure 6.

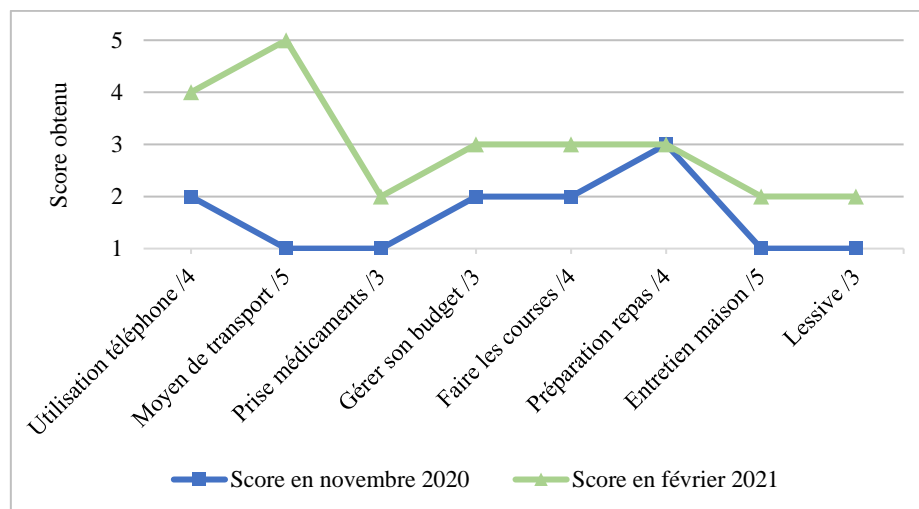


Figure 6. Scores de Madame Z aux IADL en novembre 2020 et en février 2021

Les items moyens de transport, prise de médicaments, entretien de la maison et lessive n'étaient pas atteints en 2020, la patiente était autonome pour ces activités. Quelques mois plus tard, ces items sont impactés. De plus, les items qui l'étaient déjà en 2020 le sont davantage en 2021. La patiente ne peut plus réaliser certaines activités quotidiennes ou a besoin de plus d'aide humaine pour celles-ci.

## 2. Relations entre les IADL et la BENQ

Tout comme dans l'article, le tableau 8 illustre que, pour Madame Z, les sous-scores de courses et de chèque/budget pour les IADL et la BENQ correspondent. Effectivement, lorsque la patiente n'est pas tout à fait autonome pour faire ses courses et gérer son budget (score supérieur à 1), les résultats à la BENQ pour l'épreuve de courses et de chèque sont pathologiques.

Tableau 8. Scores à la BENQ et aux IADL pour les items courses et chèque/budget

<b>BENQ - Courses /9</b> <i>Score pathologique à la BENQ selon le NSC</i>	<u>0,5</u>	<b>BENQ - Chèque /6</b> <i>Score pathologique à la BENQ selon le NSC</i>	<u>0</u>
<b>IADL – Faire les courses /4</b> <i>Score aux IADL pour les patients dont l'autonomie est affectée</i>	<u>2</u>	<b>IADL – Gérer son budget /3</b> <i>Score aux IADL pour les patients dont l'autonomie est affectée</i>	<u>2</u>

## 5. Discussion

### a. Evolution du bilan entre 2019 et 2020

Les résultats de la patiente aux bilans ont beaucoup évolué entre 2019 et 2020. Son score cognitif global au MMSE a baissé de 7 points et sa désorientation spatio-temporelle est marquée. La batterie brève d'évaluation des praxies gestuelles met en évidence une apraxie gestuelle, qui est majorée par le trouble de compréhension du mot isolé. La patiente se plaint notamment d'avoir des difficultés à utiliser la télécommande et à changer une pile. L'épreuve de dénomination de la PALS objective un manque du mot important et une baisse de la fluence de Madame Z. Ses difficultés sont notables en vie quotidienne.

### b. Difficultés objectivées à la BENQ et en vie quotidienne

La BENQ a objectivé de fortes difficultés à utiliser les nombres en vie quotidienne. Le score global et les sous-scores de transcodages, de calcul mental et d'estimation sont pathologiques. Les résultats indiquent des répercussions fonctionnelles pour toutes les épreuves.

Les difficultés numériques ont pu être relevées également en séance d'orthophonie. Par exemple, la patiente avait des difficultés à noter le prochain rendez-vous sur son agenda. Il était aussi difficile pour elle de remplir un chèque, notamment pour payer la part mutuelle des séances. Au moment du bilan, en 2020, Madame Z disait avoir tendance à acheter toujours les mêmes produits, ce qui venait du fait qu'elle avait des difficultés avec les prix.

Madame Z a pu mettre en danger la confidentialité de l'accès à ses comptes bancaires en écrivant son code de carte bancaire à différents endroits, notamment dans son portefeuille avec sa carte, afin d'aller retirer de l'argent à un guichet de banque. Cela va de pair avec les résultats de Marson (2013) qui soulignait les possibles dangers d'une altération des compétences financières.

La BENQ a donc permis de mettre en avant et d'objectiver ces difficultés du quotidien. Les IADL ont été remplis par l'aidant plusieurs jours après la passation de la BENQ, mais la passation de la batterie permettait déjà à l'orthophoniste d'estimer les répercussions fonctionnelles.



### **c. Relations entre l'évaluation des capacités numériques au quotidien et l'autonomie**

Nos résultats mettent en évidence une atteinte de l'autonomie de la patiente. Son score aux IADL était de 13/31 en novembre 2020, lors de la passation de la BENQ. En février 2021, son score était encore plus impacté.

La correspondance entre l'épreuve des courses de la BENQ et la question « Faire les courses » des IADL ainsi que la correspondance entre l'épreuve du chèque de la BENQ et la question « Gérer son budget » des IADL sont à nouveau retrouvées. Cela souligne à nouveau l'intérêt de la BENQ lorsque l'accompagnant est absent ou non fiable.

Les résultats de la BENQ sont très perturbés et l'évolution des troubles de la patiente est vraiment importante, que ce soit au niveau de son autonomie ou de son score cognitif. Certaines épreuves n'ont donc pas pu être réalisées, mais l'analyse des items reste pertinente, notamment pour ce lien avec les IADL. Il est intéressant de prendre en soin les troubles numériques des patients en amont, avant que des perturbations notables apparaissent, afin d'anticiper les premières difficultés fonctionnelles et d'aider au maintien de leur autonomie.

### **d. Bilan et prise en soin écologiques**

Villain (2018a, 2018b) souligne que l'évaluation et la rééducation de l'acalculie sont souvent peu fréquentes. Elle indique également que les tâches simulant des situations de vie quotidienne sont vraiment pertinentes et ne doivent pas être négligées. C'est tout à fait ce qu'il s'est produit dans le cas de cette patiente. Lorsqu'une plainte est apparue au niveau des nombres, après l'arnaque à la carte bancaire, la BENQ lui a été administrée. Les résultats à cette batterie ont objectivé des difficultés importantes qui ont permis de lui proposer une prise en soin spécifique autour des nombres, en séance d'orthophonie.

Les répercussions fonctionnelles et l'altération de l'autonomie de Madame Z ont également été mises en évidence grâce à la passation de la BENQ. Ainsi, son entourage a pu être alerté et des aides ont pu être mises en place.

## V. Perspectives et conclusion

### 1. Perspectives pour les connaissances et la pratique en orthophonie

La littérature est peu fournie sur l'évaluation et la rééducation de l'acalculie et ces pratiques cliniques sont peu courantes (Villain, 2018a, 2018b). Pourtant, sous réserve du faible effectif de sujets, nous avons montré que ce trouble était fréquent chez les patients atteints d'APP. Il paraît donc important de ne pas négliger l'acalculie et son impact, même si les troubles langagiers sont au premier plan et paraissent plus apparents.

Nous avons montré que l'utilisation de la BENQ était indiquée pour les patients atteints d'APP. Elle a permis d'objectiver leurs difficultés et de mettre en évidence les processus (transcodages, calcul mental, estimation) les plus atteints selon le type d'APP.

De plus, l'étude de cas a mis en avant qu'évaluer seulement certaines épreuves de la BENQ peut rester réalisable et pertinent, même avec un score au MMSE plus bas, chaque épreuve ayant des normes indépendantes. Proposer quelques items de cette batterie, isolément, comme l'épreuve du chèque, des courses ou de la lecture de l'heure, est tout à fait possible. Les analyses, à la fois quantitatives et qualitatives, sont intéressantes. Il serait pertinent de diffuser ces résultats et de systématiser l'utilisation de cette batterie pour rendre compte des troubles, de l'autonomie et des stratégies utilisées par les patients.

Le lien entre certains items des IADL et de la BENQ pourrait être davantage étudié. Si cette relation est vérifiée statistiquement, il serait intéressant que les résultats soient diffusés largement afin de permettre à la BENQ de devenir une mesure objective de l'autonomie des patients lorsque l'accompagnant est absent ou non fiable.

Cette batterie pourrait être considérée comme un support pour mettre en place des mesures d'aide et/ou de protection selon les troubles objectivés. Elle pourrait aussi être un support d'aide pour l'aidant, afin qu'il connaisse mieux les difficultés et capacités de son proche et qu'il puisse s'adapter à ses besoins. Elle permettrait également d'envisager une intervention orthophonique adaptée.

En accord avec la littérature (Villain, 2018a), notre étude a montré que l'aspect écologique était primordial. Il semblerait intéressant d'élaborer de nouveaux outils d'évaluation écologiques ainsi que des outils de rééducation écologiques, afin d'adapter le bilan et la prise en soin au plus près des besoins quotidiens des patients.

De plus, cette étude devrait être reconduite à plus grande échelle et pourrait être proposée à des patients atteints d'autres maladies neurodégénératives.

## 2. Conclusion

Notre étude visait à déterminer la prévalence des difficultés numériques au quotidien des patients atteints d'Aphasie Primaire Progressive, ainsi qu'à mettre en évidence des différences interindividuelles liées aux types d'APP. Pour cela, plusieurs tests ont été administrés aux dix patients recrutés dont la Batterie d'Evaluation des Nombres au Quotidien. D'après nos résultats, sous réserve du faible effectif de participants, des troubles des compétences numériques sont présents chez la plupart des patients testés. Nous avons objectivé des différences entre les types d'APP : les patients atteints d'APP sémantique ont moins de troubles numériques que les patients atteints d'APP logopénique ou non fluente.

L'étude a également mis en évidence une relation entre les résultats à la BENQ et certains items d'autonomie des IADL.

Les résultats de l'article démontrent ainsi l'intérêt de proposer une évaluation des capacités numériques pour les patients atteints d'APP.

De plus, comme l'illustre le cas clinique de Madame Z, même si les troubles présents peuvent empêcher la passation de tous les items de la BENQ, évaluer les difficultés numériques au quotidien du patient reste pertinent. Ceci permet à la fois de le prendre en soin de façon écologique dans une démarche de réhabilitation cognitive, de mesurer son autonomie, d'alerter son entourage et de mettre en place des mesures d'aide si besoin.

Ainsi, cette étude, qui devra être reconduite sur un plus grand nombre de participants, confirme nos hypothèses initiales et montre que le bilan des capacités numériques dans un contexte écologique permettrait d'améliorer les processus de diagnostic, d'accompagnement et de prise en soin des patients atteints d'Aphasie Primaire Progressive.

## Bibliographie

- Ahmed, S., Baker, I., Thompson, S., Husain, M., & Butler, C. R. (2016). Utility of testing for apraxia and associated features in dementia. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 87(11), 1158-1162. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2015-312945>
- Ardila, A., & Rosseli, M. (2002). Acalculia and Dyscalculia. *Neuropsychology Review*, 12(4), 179-231. <https://doi.org/10.1023/A:1021343508573>
- Ardila, A., & Rosselli, M. (2019). Cognitive Rehabilitation of Acquired Calculation Disturbances. *Behavioural Neurology*, 2019, 1-6. <https://doi.org/10.1155/2019/3151092>
- Buciuc, M., Whitwell, J. L., Kasanuki, K., Graff-Radford, J., Machulda, M. M., Duffy, J. R., Strand, E. A., Lowe, V. J., Graff-Radford, N. R., Rush, B. K., Franczak, M. B., Flanagan, M. E., Baker, M. C., Rademakers, R., Ross, O. A., Ghetti, B. F., Parisi, J. E., Raghunathan, A., Reichard, R. R., . . . Josephs, K. A. (2020). Lewy Body Disease is a Contributor to Logopenic Progressive Aphasia Phenotype. *Annals of Neurology*, 89(3), 520-533. <https://doi.org/10.1002/ana.25979>
- Bui, M. (2015). *Adaptation du MMSE à destination de patients atteints de troubles expressifs sévères : le MMS Aidé* [Mémoire non publié]. Université de Bordeaux, département d'Orthophonie.
- Cappelletti, M., Butterworth, B., & Kopelman, M. (2012). Numeracy skills in patients with degenerative disorders and focal brain lesions : A neuropsychological investigation. *Neuropsychology*, 26(1), 1-19. <https://doi.org/10.1037/a0026328>
- Carlomagno, S., Lavarone, A., Nolfi, G., Bourène, G., Martin, C., & Deloche, G. (1999). Dyscalculia in the early stages of Alzheimer's disease. *Acta Neurologica Scandinavica*, 99(3), 166-174. <https://doi.org/10.1111/j.1600-0404.1999.tb07339.x>
- Centre de Référence des Démences Rares ou Précoces. (s. d.). *Les Aphasies Primaires Progressives (APP)*. Centre de Référence des Démences Rares ou Précoces. Consulté le 9 février 2021, à l'adresse <https://cref-demrares.fr/Les-Aphasies-Primaires-Progressives-APP>

- Dehaene, S. (1992). Varieties of numerical abilities. *Cognition*, 44(1-2), 1-42.  
[https://doi.org/10.1016/0010-0277\(92\)90049-n](https://doi.org/10.1016/0010-0277(92)90049-n)
- Folstein, M. F., Folstein, S. E., & McHugh, P. R. (1975). "Mini-mental state" a practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. *Journal of Psychiatric Research*, 12(3), 189-198. [https://doi.org/10.1016/0022-3956\(75\)90026-6](https://doi.org/10.1016/0022-3956(75)90026-6)
- Gorno-Tempini, M. L., Hillis, A. E., Weintraub, S., Kertesz, A., Mendez, M., Cappa, S. F., Ogar, J. M., Rohrer, J. D., Black, S., Boeve, B. F., Manes, F., Dronkers, N. F., Vandenberghe, R., Rascovsky, K., Patterson, K., Miller, B. L., Knopman, D. S., Hodges, J. R., Mesulam, M. M., & Grossman, M. (2011). Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology*, 76(11), 1006-1014.  
<https://doi.org/10.1212/wnl.0b013e31821103e6>
- Halpern, C., McMillan, C., Moore, P., Dennis, K., & Grossman, M. (2003). Calculation impairment in neurodegenerative diseases. *Journal of the Neurological Sciences*, 208(1-2), 31-38. [https://doi.org/10.1016/s0022-510x\(02\)00416-1](https://doi.org/10.1016/s0022-510x(02)00416-1)
- Julien, C. L., Thompson, J. C., Neary, D., & Snowden, J. S. (2008). Arithmetic knowledge in semantic dementia : Is it invariably preserved ? *Neuropsychologia*, 46(11), 2732-2744.  
<https://doi.org/10.1016/j.neuropsychologia.2008.05.010>
- Julien, C. L., Neary, D., & Snowden, J. S. (2010). Personal experience and arithmetic meaning in semantic dementia. *Neuropsychologia*, 48(1), 278-287.  
<https://doi.org/10.1016/j.neuropsychologia.2009.09.014>
- Lawton, M. P., & Brody, E. M. (1969). Assessment of Older People : Self-Maintaining and Instrumental Activities of Daily Living. *The Gerontologist*, 9(3 Part 1), 179-186.  
[https://doi.org/10.1093/geront/9.3\\_part\\_1.179](https://doi.org/10.1093/geront/9.3_part_1.179)
- Lechevallier-Michel, N., Fabrigoule, C., Lafont, S., Letenneur, L., & Dartigues, J. F. (2004). Normes pour le MMSE, le test de rétention visuelle de Benton, le set test d'Isaacs, le sous-test des codes de la WAIS et le test de barrage de Zazzo chez des sujets âgés de 70 ans et plus : données de la cohorte PAQUID. *Revue Neurologique*, 160(11), 1059-1070.  
[https://doi.org/10.1016/s0035-3787\(04\)71143-1](https://doi.org/10.1016/s0035-3787(04)71143-1)

- Leyton, C. E., Villemagne, V. L., Savage, S., Pike, K. E., Ballard, K. J., Piguet, O., Burrell, J. R., Rowe, C. C., & Hodges, J. R. (2011). Subtypes of progressive aphasia : application of the international consensus criteria and validation using  $\beta$ -amyloid imaging. *Brain*, *134*(10), 3030-3043. <https://doi.org/10.1093/brain/awr216>
- Luzzi, S., Cafazzo, V., Silvestrini, M., & Provinciali, L. (2013). Arithmetic knowledge in early semantic dementia. *Neurological Sciences*, *34*(9), 1613-1619. <https://doi.org/10.1007/s10072-013-1294-z>
- Macoir, J., Fossard, M., Lefebvre, L., Monetta, L., Renard, A., Tran, T. M., & Wilson, M. A. (2017). Detection Test for Language Impairments in Adults and the Aged—A New Screening Test for Language Impairment Associated With Neurodegenerative Diseases : Validation and Normative Data. *American Journal of Alzheimer's Disease & Other Dementias*, *32*(7), 382-392. <https://doi.org/10.1177/1533317517715905>
- Macoir, J., Lafay, A., & Hudon, C. (2020). The Impairment of Number Transcoding Abilities in Individuals with Amnesic Mild Cognitive Impairment and Alzheimer Disease. *Cognitive and Behavioral Neurology*, *33*(1), 33-44. <https://doi.org/10.1097/wnn.0000000000000225>
- Magnin, E., Teichmann, M., Martinaud, O., Moreaud, O., Ryff, I., Belliard, S., Pariente, J., Moulin, T., Vandell, P., & Démonet, J.-F. (2014). Particularités du variant logopénique au sein des aphasies progressives primaires. *Revue Neurologique*, *171*(1), 16-30. <https://doi.org/10.1016/j.neurol.2014.08.004>
- Mahieux-Laurent, F., Fabre, C., Galbrun, E., Dubrulle, A., & Moroni, C. (2009). Validation d'une batterie brève d'évaluation des praxies gestuelles pour consultation Mémoire. Évaluation chez 419 témoins, 127 patients atteints de troubles cognitifs légers et 320 patients atteints d'une démence. *Revue Neurologique*, *165*(6-7), 560-567. <https://doi.org/10.1016/j.neurol.2008.11.016>
- Marson, D. C. (2013). Clinical and Ethical Aspects of Financial Capacity in Dementia : A Commentary. *The American Journal of Geriatric Psychiatry*, *21*(4), 382-390. <https://doi.org/10.1016/j.jagp.2013.01.033>

- Martin, R. C., Annis, S. M., Darling, L. Z., Wadley, V., Harrell, L., & Marson, D. C. (2003). Loss of Calculation Abilities in Patients With Mild and Moderate Alzheimer Disease. *Archives of Neurology*, *60*(11), 1585. <https://doi.org/10.1001/archneur.60.11.1585>
- Martini, L., Domahs, F., Benke, T., & Delazer, M. (2003). Everyday numerical abilities in Alzheimer's disease. *Journal of the International Neuropsychological Society*, *9*(6), 871-878. <https://doi.org/10.1017/s1355617703960073>
- Mendez, M. F., Moheb, N., Desarzent, R. E., & Teng, E. H. (2018). The Progressive Acalculia Presentation of Parietal Variant Alzheimer's Disease. *Journal of Alzheimer's Disease*, *63*(3), 941-948. <https://doi.org/10.3233/jad-180024>
- Mesulam, M. M. (1982). Slowly progressive aphasia without generalized dementia. *Annals of Neurology*, *11*(6), 592-598. <https://doi.org/10.1002/ana.410110607>
- Mesulam, M. M. (2001). Primary progressive aphasia. *Annals of Neurology*, *49*(4), 425-432. <https://doi.org/10.1002/ana.91>
- Villain, M., Tarabon-Prevost, C., Bayen, E., Robert, H., Bernard, B., Hurteaux, E., & Pradat-Diehl, P. (2015). Ecological Assessment Battery for Numbers (EABN) for brain-damaged patients : Standardization and validity study. *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine*, *58*(5), 283-288. <https://doi.org/10.1016/j.rehab.2015.03.002>
- Villain, M. (2018a). Théorie et évaluation de l'acalculie. *Rééducation Orthophonique, Les aphasies-Tome I*(274), 321-334. <https://www.orthoedition.com/revues/n-les-aphasies-tome-i-de-la-theorie-a-levaluation-4208.html>
- Villain, M. (2018b). La rééducation des acalculies. *Rééducation Orthophonique, Les aphasies-Tome II*(275), 315-327. <https://www.orthoedition.com/revues/n-les-aphasies-tome-ii-prise-en-charge-4222.html>

## Annexes

### Annexe A. Détail des épreuves de la BENQ (Villain et al., 2015) et code couleur permettant de calculer les sous-scores de transcodages, calcul mental et estimation

#### Lecture de l'heure :

- [Cadrans analogiques](#) : lecture de l'heure sur des images représentant des horloges analogiques
- [Cadrans digitaux](#) : lecture de l'heure sur des images représentant des horloges digitales

#### Courses :

- [Estimation prix](#) : évaluation du prix d'articles courants (baguette de pain, timbre, ...), spontanément, puis avec des propositions si besoin
- [Calcul montant total](#) : calcul d'un montant à partir d'une liste de courses et de photos d'articles à acheter
- [Paiement espèces](#) : paiement d'une somme à partir de billets et pièces factices
- [Vérification calculatrice](#) : vérification d'un ticket de caisse avec une calculatrice

#### Chèque :

- [Calcul pourcentage](#) : calcul du prix d'un meuble après une réduction de 10%
- [Paiement chèque](#) : rédaction d'un chèque avec le montant en chiffres, en lettres et la date, sur un chèque factice

#### Rendez-vous :

- [Calcul durée](#) : repérage temporel en donnant oralement la date qu'il sera trois mois plus tard
- [Agenda](#) : repérage d'une date et d'une heure sur un agenda
- [Ecriture de coordonnées](#) : écriture sous dictée de coordonnées (seront cotés uniquement le numéro de la voie, le code postal et le numéro de téléphone)
- [Donner ses coordonnées](#) : donner ses propres coordonnées à l'oral ou à l'écrit (seront cotés uniquement le numéro de la voie, le code postal et le numéro de téléphone)

#### Cinéma :

- [Choix horaires](#) : choix d'un horaire en fonction de données temporelles sur un programme de cinéma factice
- [Vérification monnaie](#) : vérification de la monnaie rendue après avoir payé une place de cinéma avec des pièces et billets factices

#### Digicode :

- [Composition code](#) : composition d'un code donné à l'oral sur une image de digicode

#### Recette :

- [Quantité verre doseur](#) : indication, sur un dessin de verre doseur, des quantités nécessaires pour effectuer une recette que le patient a sous les yeux. Le verre doseur est gradué tous les 50 grammes pour la farine (50g, 100g, ...), et en fraction de litre pour les liquides (1/4L, 1/2L, ...)

#### Lecture nombres :

- [Coordonnées](#) : lecture de nombres à partir d'une adresse
- [Phrases](#) : lecture de nombres à partir de phrases (date de naissance, numéro d'arrondissement en chiffres romains)

[Les épreuves en bleu permettent de calculer le sous-score de transcodages](#)

[Les épreuves en rouge permettent de calculer le sous-score de calcul mental](#)

[Les épreuves en vert permettent de calculer le sous-score d'estimation](#)



## Annexe B. Echelle instrumentale des activités de vie quotidienne ou Instrumental Activities of Daily Living (IADL) (Lawton & Brody, 1969) utilisée à l'IMN de Pellegrin

### ECHELLE DES ACTIVITES INSTRUMENTALES DE LA VIE COURANTE (IADL-Lawton)

*Cochez* la réponse qui correspond le mieux aux capacités du sujet.

#### A) Capacité à utiliser le téléphone :

- 1   Je me sers du téléphone de ma propre initiative, cherche et compose les numéros etc...
- 2   Je compose un petit nombre de numéros bien connus.
- 3   Je réponds au téléphone mais n'appelle pas.
- 4   Je suis incapable d'utiliser le téléphone.

#### B) Moyen de transport :

- 1   Je peux voyager seul (e) et de façon indépendante (par les transports en commun, ou avec ma propre voiture).
- 2   Je peux me déplacer seul (e) en taxi, pas en autobus.
- 3   Je peux prendre les transports en commun si je suis accompagné (e).
- 4   Transport limité au taxi ou à la voiture, en étant accompagné(e).
- 5   Je ne me déplace pas du tout.

#### C) Responsabilité pour la prise des médicaments :

- 1   Je m'occupe moi-même de la prise : dosage et horaire.
- 2   Je peux les prendre de moi-même, s'ils sont préparés et dosés à l'avance.
- 3   Je suis incapable de les prendre de moi-même.

#### D) Capacité à gérer son budget :

- 1   Je suis totalement autonome (gérer le budget, faire des chèques, payer des factures...).
- 2   Je me débrouille pour les dépenses au jour le jour, mais j'ai besoin d'aide pour gérer mon budget à long terme (pour planifier les grosses dépenses).
- 3   Je suis incapable de gérer l'argent nécessaire à payer mes dépenses au jour le jour.

SCORE BNA (sur 15) =

#### E) Faire les courses :

- 1   Je fais toutes mes courses de façon indépendante.
- 2   Je fais seulement les petits achats tout (e) seul (e).
- 3   J'ai besoin d'être accompagné (e), quelle que soit la course.
- 4   Je suis totalement incapable de faire les courses.

#### F) Préparation des repas :

- 1   Je prévois, prépare et sers des repas de façon indépendante.
- 2   Je les prépare si on me fournit les ingrédients.
- 3   Je suis capable de réchauffer des plats déjà préparés.
- 4   J'ai besoin qu'on me prépare et serve les repas.

#### G) Entretien de la maison :

- 1   J'entretiens la maison seul(e) ou avec une aide occasionnelle, par exemple pour les gros travaux.
- 2   Je ne fais que les petits travaux d'entretien quotidiens (vaisselle, lit, petit bricolage ...)
- 3   Je fais les petits travaux, mais sans parvenir à garder un niveau de propreté suffisant.
- 4   J'ai besoin d'aide pour toutes les tâches d'entretien de la maison.
- 5   Je ne peux pas participer du tout à l'entretien de la maison.

#### H) Lessive :

- 1   Je fais toute ma lessive personnelle ou la porte moi-même au pressing.
- 2   Je lave les petites affaires.
- 3   Toute la lessive doit être faite par d'autres.

SCORE TOTAL :    (les items BNA compris)

**Annexe C. Exemples de fiches d'aide visuelle pour les items d'orientation du MMSE aidé (Bui, 2015)**



## Annexe D. Batterie brève d'évaluation des praxies gestuelles (Mahieux-Laurent et al., 2009)

### EVALUATION DES PRAXIES GESTUELLES (Batterie Mahieux)

#### Praxies gestuelles symboliques

« Comment faites-vous avec la main (le doigt) pour... »

Le geste est considéré comme « bon » s'il est globalement reconnaissable par un observateur extérieur.

- Faire un salut militaire : bon/mauvais 0/1
- Demander le silence : chut ! : bon/mauvais 0/1
- Montrer que ça sent mauvais (ça pue) : bon/mauvais 0/1
- Dire que quelqu'un est fou : bon/mauvais 0/1
- Envoyer un baiser : bon /mauvais 0/1

(Score normal  $\geq 4$ ) Score : /5

#### Praxies gestuelles mimes d'action

« Voila (faire semblant de donner l'objet), montrez-moi le geste que vous faites pour... »

« Imaginez que vous tenez dans la main..., montrez-moi le geste que vous faites pour... »

Eventuellement rappeler la consigne initiale ; si assimilation du corps à l'objet (ACO).

Eventuellement si erreur : « montrez-moi comment vous tenez le... ? »

Le geste est considéré comme « bon » s'il est globalement reconnaissable par un observateur extérieur les mains laissant la place pour l'objet imaginaire, score unitaire de 2. En cas d'assimilation du corps à l'objet pour une seule main, ou de geste imparfait mais reconnaissable, score de 1. Si le geste n'est pas reconnaissable ou qu'il y a assimilation bimanuelle, score unitaire de 0.

- Planter un clou avec un marteau 2/1/0
- Déchirer en deux une feuille de papier 2/1/0
- Allumer une allumette 2/1/0
- Vous peigner les cheveux avec un peigne 2/1/0
- Boire un verre 2/1/0

(Score normal  $\geq 8$ ) Score : /10

#### Gestes abstraits

« Je vais vous demander de faire exactement le même geste que moi, avec la même main, c'est-à-dire avec votre main droite si je fais de la main de la droite, et avec votre main gauche, si je fais de la main gauche ». On peut montrer les mains droite et gauche du patient.

Le geste doit être maintenu jusqu'à ce que le patient l'ait reproduit, ou qu'il soit évident qu'il ne peut y arriver. En cas d'erreur « en miroir », demander : « Etes-vous bien sûr ? », Est-ce la même main que moi ? ». Les mains doivent revenir sur la table entre chaque geste. Le geste est « bon » si le patient finit par le faire, même après rappel de consigne.

- Paume droite sur la joue ipsi droite 0/1
- Dos de main droite sur joue contro-latérale gauche 0/1
- Paume gauche sur la joue ipsi gauche 0/1
- Dos main gauche sur joue contro-latérale droite 0/1
- Corne II-V main G sur la table, l'autre à plat 0/1
- Papillon 0/1
- Losange II-III (mains inversées, en l'air, bras horizontaux, losange  $\perp$  à la table et pas à plat) 0/1

(Score normal  $>7/8$  en dessous de 65 ans, 6/8 au-dessus) | Score : /8

**Titre : Evaluation des capacités numériques au quotidien chez des patients atteints de différents types d'Aphasie Primaire Progressive : article et étude de cas**

**Résumé :** Les patients atteints d'Aphasie Primaire Progressive (APP), ayant des troubles du langage au premier plan, peuvent également présenter une acalculie. Pourtant, les études mettant en lien les trois différents types d'APP et l'acalculie sont peu nombreuses et leurs résultats ne sont pas homogènes. Alors, deux objectifs principaux ont été identifiés : déterminer la prévalence des difficultés numériques au quotidien des patients atteints d'APP, et mettre en évidence des différences interindividuelles liées aux types d'APP. Notre article présente les résultats de dix patients recrutés à l'Institut des Maladies Neurodégénératives de Pellegrin à Bordeaux. Plusieurs tests leur ont été administrés dont la Batterie d'Evaluation des Nombres au Quotidien (BENQ) (Villain et al., 2015). Les résultats montrent, sous réserve du faible effectif de sujets, des troubles numériques pour la plupart des patients, et moins de difficultés pour les patients atteints d'APP sémantique que pour les patients atteints d'APP non fluente ou logopénique. Une relation entre l'évaluation des capacités numériques au quotidien et l'autonomie est mise en évidence. La description de l'étude de cas d'une patiente atteinte d'APP sémantique illustre également ces résultats. L'utilisation de certains items de la BENQ, même lorsque le score cognitif global des patients est bas, peut apporter des analyses quantitatives et qualitatives pertinentes. Ainsi, le bilan des capacités numériques permettrait d'améliorer les processus de diagnostic, d'accompagnement et de prise en soin des patients atteints d'Aphasie Primaire Progressive.

**Mots clés :** Aphasie Primaire Progressive, Acalculie, Autonomie, Démence, Evaluation, Mathématiques

---

**Title : Assessment of numerical abilities in patients with different types of Primary Progressive Aphasia : article and case study**

**Abstract :** Patients with Primary Progressive Aphasia (PPA), who have a primary impairment of language, may also present acalculia. However, there are only few studies associating the three different types of PPA with acalculia and their results are not homogeneous. Therefore, two main objectives were identified: to determine the prevalence of PPA patients' numerical difficulties in daily life and to highlight interindividual differences related to the types of PPA. Our article presents the results of ten patients enrolled at the Institute of Neurodegenerative Diseases of Pellegrin in Bordeaux. They were administered several tests including the Ecological Assessment Battery for Numbers (EABN) (Villain et al., 2015). The results show, despite the small number of subjects, numerical difficulties for most patients, and less difficulties for patients with semantic PPA than for patients with non-fluent or logopenic PPA. A relationship between the assessment of numerical abilities and some measures of daily life activities was demonstrated. A case study description of a patient with semantic PPA also illustrates these results. The use of some EABN items, even when the patients' global cognitive score is low, can provide relevant quantitative and qualitative analyses. Thus, the assessment of numerical abilities would improve the processes of diagnosis, support and care of patients with Primary Progressive Aphasia.

**Keywords :** Primary Progressive Aphasia, Acalculia, Autonomy, Dementia, Evaluation, Mathematics

---