

Présentation de l'ECCS

UNE ÉVALUATION MULTIMODALE COURTE DES CONNAISSANCES SÉMANTIQUES DANS L'APHASIE PRIMAIRE PROGRESSIVE VARIANT SÉMANTIQUE ET LA MALADIE D'ALZHEIMER



**Sandrine Basaglia-Pappas^{1,2}, Romane Bourgey³,
Anne Boulangé¹, Isabelle Simoes Loureiro²,
Jean-Claude Getenet¹, Laurent Lefebvre²**

1. Hôpital Nord, CMRR, CHU Saint-Étienne
2. Université de Mons, service de psychologie cognitive et neuropsychologie, Mons, Belgique
3. Université Claude Bernard Lyon 1, Lyon

Résumé

L'aphasie primaire progressive variant sémantique (APPvs) et la maladie d'Alzheimer (MA) se caractérisent par une perte progressive des connaissances sémantiques. Ces dernières sont essentiellement évaluées par des épreuves verbales, alors qu'il est admis que le déficit doit être constaté dans plusieurs modalités. Nous proposons un nouvel outil d'évaluation de la mémoire sémantique et de passation courte : l'ECCS (évaluation courte des connaissances sémantiques), offrant au clinicien la possibilité de tester la mémoire sémantique, en termes d'accès, mais aussi d'intégrité, selon plusieurs modalités. Cette batterie constituée de dix épreuves, a été normalisée auprès de 48 participants sains et a également été proposée à plusieurs patients présentant une APPvs et une MA. Les analyses statistiques ont montré, pour les participants contrôles, un effet du niveau socio-culturel pour la majorité des épreuves et un effet de l'âge pour les épreuves de désignation et tactile. Pour l'ensemble des patients, les résultats se sont montrés discriminants par rapport aux groupes contrôles de référence pour plusieurs épreuves. Pour conclure, cette étude souligne l'intérêt clinique de la batterie ECCS qui permet la détection des troubles sémantiques multimodaux dans l'APPvs et la MA. Évaluer la mémoire sémantique à travers toutes les modalités est utile pour le clinicien afin de mieux définir son projet thérapeutique.

Abstract

Short multimodal semantic knowledge assessment – Standards and preliminary data in semantic variant primary progressive aphasia and Alzheimer's disease

Studies described a semantic impairment, at the onset of neurodegenerative diseases such as semantic variant primary progressive aphasia (svPPA) and Alzheimer's disease (AD). Identifying the nature of this semantic deficit (access or central disorder) remains complex, but necessary because it allows a better care for patient. We created a French semantic assessment battery called « Evaluation Courte des Connaissances Sémantiques » (ECCS), which investigates, in a shorter time than the current available tools, semantic memory efficiency (access impairment and semantic knowledge integrity) through ten multimodal tasks. Forty-eight participants, and several patients who met the criteria for svPPA and AD were recruited. Results confirmed our main research hypothesis: this multimodal semantic battery can contribute to identify in a short time a semantic impairment for patients suffering from svPPA and AD at the onset of the disease. The ECCS battery can guide clinicians for interventions.

À RETENIR

- La perte progressive des connaissances sémantiques caractérise spécifiquement la forme sémantique de l'aphasie primaire progressive et apparaît dès la phase précoce de la maladie d'Alzheimer.
- La batterie ECCS permet de détecter les troubles sémantiques multimodaux dans ces pathologies.

Normes de référence

La batterie ECCS a été proposée à 48 participants contrôles, de langue maternelle française, avec un *Mini Mental Score Examination* (MMSE) [6] à 30/30, ne présentant pas de plainte cognitive, d'antécédents neurologiques ou psychiatriques sévères et de troubles sensoriels majeurs (notamment visuels ou auditifs) non corrigés. Ils ont été répartis en fonction du sexe (24 hommes et 24 femmes), de l'âge (de 50 à 64 ans et de 65 ans et plus) et du niveau socio-culturel (NSC) (inférieur à 9 ans d'études, de 9 à 11 ans d'études, et 12 ans d'études et plus). Les analyses statistiques ont montré un **effet du NSC** ($p < 0,05$), pour la majorité des épreuves (sauf pour le questionnaire sémantique et l'épreuve auditive), un **effet de l'âge** pour les épreuves de désignation et tactile, mais **aucun effet du sexe**. L'ensemble des données a permis d'établir des normes de références sur le NSC et l'âge, présentées sous la forme de scores en percentiles, le centile 5 correspondant au score seuil (cut-off) pour chaque épreuve.

Vignettes cliniques

Nous rapportons à titre d'exemples, les passations de deux patientes, de NSC 3, à un stade débutant de la forme sémantique d'une APP et au stade léger de MA.

Les résultats se sont montrés abaissés pour les deux patientes par rapport aux normes de référence pour plusieurs épreuves, avec des scores inférieurs au centile 5 : dénomination, appariements sémantiques, questionnaire sémantique, connaissances sur les célébrités, épreuves olfactive et gustative. Ces scores déficitaires, associés à une analyse qualitative, mettent en exergue une anomie marquée, notamment pour les items biologiques

(effet de catégorie), abstraits (effet de concrétude) et les connaissances sur les célébrités. La comparaison des performances pour un même item dans les différentes tâches a permis de conclure à une atteinte des représentations sémantiques, donc à un déficit central.

Vignette clinique 1

Madame M., âgée de 71 ans, NSC 3, présente une MA à un stade léger (MMSE à 21/30).

Madame M. réalise l'ECCS en 35 minutes et parvient à rester concentrée tout au long de l'épreuve. Ses résultats se montrent déficitaires par rapport au groupe contrôle de référence pour trois épreuves uniquement. La patiente produit plusieurs paraphrasies sémantiques, notamment « lapin » pour « souris » à l'**épreuve de dénomination d'images**, « épingle » pour « trombone » à l'**épreuve tactile**, « eau » pour « lait » à l'**épreuve gustative**. Pour l'item « cannelle » de l'**épreuve olfactive**, Madame M., même si elle ne parvient pas à dénommer le mot cible, évoque des recettes contenant cette épice, puis le désigne sans difficulté. À l'**épreuve d'intrus sémantiques**, elle produit davantage d'erreurs sur les items supra-ordonnés (ex : orange → fruit) et sous-ordonnés (ex : chemise → bouton) que sur les ordonnés (ex : tracteur → voiture). Les personnes ayant participé à la normalisation n'ont pas commis ce type d'erreurs. Aucune difficulté n'est relevée pour les mots abstraits. Les items biologiques sont davantage échoués que les manufacturés. À l'**épreuve des connaissances sur les célébrités**, les visages sont bien reconnus : la patiente précise souvent : « ah oui, je connais cette personne, je l'ai déjà vue à la télé... ». La familiarité est donc préservée. La facilitation par le prénom est efficiente. Toutefois,

l'accès aux noms propres est plus difficile que l'accès aux informations sémantiques. Le modèle de reconnaissance et d'identification des visages proposé par Bruce et Young (1986) explique d'ailleurs cette architecture séquentielle [7] : le jugement de familiarité précède l'accès aux informations biographiques de la personne ; le nom dérive des connaissances sémantiques et se trouve donc dépendant de l'accès aux informations biographiques de la personne.

Vignette clinique 2

Madame S., âgée de 68 ans, NSC 3, présente une APPvs au stade débutant (MMSE à 21/30).

Madame S. réalise l'évaluation en 45 minutes. Elle se trouve en difficultés pour de nombreuses épreuves, témoignant d'une **atteinte plurimodale**. La patiente produit des paraphrasies sémantiques, notamment « camion » pour « tracteur » à l'**épreuve de dénomination**, « poule » pour « coq » à l'épreuve auditive, « agrafe » pour « trombone » à l'**épreuve tactile**. Elle propose également plusieurs périphrases adaptées pour l'**épreuve de dénomination** : « fleurs violettes » pour « lavande », « engin qui se met en route » pour dénommer le bruit d'une « voiture » qui démarre à l'**épreuve auditive**. Pour l'**épreuve d'appariement sémantique**, la patiente réalise un appariement erroné avec un distracteur neutre : « tracteur » est associé à « corbeau » au lieu d'« avoine ». Parfois, certains mots ne lui évoquent plus rien : par exemple, dans l'épreuve d'intrus sémantique, Madame S. dit : « *trottinette, c'est quoi déjà une trottinette ?* ». Pour cette épreuve, les erreurs se répartissent sur les trois niveaux d'items (sous-ordonné, ordonné et

supra-ordonné). Les performances de la patiente témoignent de difficultés plus importantes pour les items abstraits notamment « colère » et « odeur ». Il existe ainsi un **effet de concrétude** : les mots abstraits sont davantage altérés que les mots concrets. À l'**épreuve des connaissances sur les célébrités**, la familiarité est perdue pour plusieurs items. La patiente ne reconnaît pas trois des six visages présentés. L'accès aux noms propres et aux connaissances sémantiques est très altéré : Madame S. ne peut retrouver la profession ou donner des caractéristiques, comme le nom d'une chanson, des célébrités. Enfin, la facilitation par le prénom n'aide pas à produire le nom propre.

Les résultats des deux patientes sont présentés dans le **tableau 1**.

Conclusion

Ainsi, l'ECCS constitue une aide au diagnostic en objectivant la présence possible d'une atteinte sémantique, caractérisant l'APPvs et la MA, et offre la possibilité de définir, à un stade initial, la nature de l'atteinte sémantique (centrale ou d'accès).

Cet outil constitue également une aide dans l'élaboration de la prise en soin, qui doit être mise en place le plus précocement possible, notamment dans l'APPvs [8, 9]. En effet, le clinicien pourra s'appuyer sur les modalités préservées mises en évidence par l'ECCS.

Concernant les perspectives, une validation de l'ECCS auprès de personnes aphasiques suite à un accident vasculaire est en cours. L'idée de faire passer la seconde partie de l'ECCS aux patients ayant une atteinte neurologique post Covid-19 serait intéressante, afin de mettre en exergue une possible atteinte

sémantique chez ces patients, en lien avec les troubles neurosensoriels récemment décrits dans la littérature [10, 11].

Cette étude souligne l'intérêt clinique de la batterie ECCS, qui permet de détecter les troubles sémantiques multimodaux dans l'APPvs et la MA. Évaluer la mémoire sémantique à travers toutes les modalités est utile pour le clinicien afin de mieux définir son projet thérapeutique. ■

✱ Les auteurs déclarent ne pas avoir de lien d'intérêt.

Tableau 1 - Scores bruts obtenus par les patientes pour chaque épreuve de l'ECCS

Épreuves et scores	Mme M., 71 ans MA NSC3 MMSE 21/30	Mme S., 68 ans APPvs NSC3 MMSE 21/30
Dénomination/8	6*	4**
Désignation/8	8	8
Appariement sémantique/8	8	7
Questionnaire sémantique/48	48	47
Intrus sémantiques/24	18	17
Connaissances célébrités/24	18,5*	16,5***
Total partie A/120	106,5*	99,5***
Épreuve auditive/4	2,5	2,5
Épreuve tactile/4	3	3
Épreuve olfactive/4	2	1,5*
Épreuve gustative/4	1,5*	0,5**
Total partie B/16	9*	7,5**
TA+B ECCS/136	115,5**	107***

Note : résultats significativement inférieurs au groupe contrôle de référence (test t simplifié) : * : significatifs à $p < 0,05$; ** : résultats significatifs à $p < 0,01$; *** : résultats significatifs à $p < 0,001$.

MA : maladie d'Alzheimer ; NCS : niveau socio-culturel ; MMSE : Mini Mental Score Examination ; APPvs : aphasie primaire progressif variant sémantique.

Note :

Le matériel, ainsi que les normes sont disponibles sur demande auprès de Sandrine Basaglia-Pappas : sandrine.basaglia_pappas@chu-st-etienne.fr

Mots-clés : Aphasie primaire progressive sémantique, Maladie d'Alzheimer, Évaluation, Connaissances sémantiques, Multimodalité

Keywords: Primary progressive aphasia, Alzheimer's disease, Semantic knowledge assessment, Multimodality

**Bibliographie**

1. Merck C, Charnallet A, Auriacombe S et al. La batterie d'évaluation des connaissances sémantiques du GRECO (BECS-GRECO) : validation et données normatives. *Rev Neuropsychol* 2011 ; 3 : 235-55.
2. Tran TM, Godefroy O. Batterie d'évaluation des troubles lexicaux. Ortho Edition 2015. Isbergues.
3. Puel M, Bezy-Vié C, Busigny T et al. Gretop visages et Gretop noms : mémoire des personnes célèbres, un outil d'aide au diagnostic précoce dans les pathologies neuro-dégénératives. *Rev neuropsychol* 2016 ; 8 ; 201-14.
4. Simoes Loureiro I, Lefebvre L. Le QCS : questionnaire de connaissances sémantiques pour déterminer le stade de détérioration sémantique chez les patients atteints de la maladie d'Alzheimer [The SQK: a semantic knowledge questionnaire to specify the severity of semantic deterioration in Alzheimer's disease patients]. *Geriatr Psychol Neuropsychiatr Vieil* 2015 ; 13 : 225-33.
5. Simoes Loureiro I, Taverne M, Lefebvre L. The mini-SKQ (semantic knowledge questionnaire): a quick screening tool to assess semantic memory impairment in Alzheimer's disease. *Geriatr Psychol Neuropsychiatr Vieil* 2018 ; 16 : 429-38.
6. Hugonot-Diener L, Kalafat M, Poitrenaud J. Standardisation et étalonnage français du « Mini Mental State » (MMS) version GRECO. *Rev neuropsychol* 2003 ; 2 : 209-36.
7. Bruce V, Young A. Understanding face recognition. *British Journal of Psychology* 1986 ; 77 : 305-27.
8. Gravel-Lafamme K, Routhier S, Macoir J. Non-pharmacological therapies of language deficits in semantic dementia. *Geriatr Psychol Neuropsychiatr Vieil* 2012 ; 10 : 427-36.
9. Teichmann M. Les aphasies primaires progressives. *Pratique Neurologique - FMC* 2019 ; 10.
10. Sena W. Raising the awareness for a possible COVID-19 postinfectious neurocognitive syndrome. 2020.
11. Isaia G, Marinello R, Tibaldi V et al. Atypical presentation of Covid-19 in an older adult with severe Alzheimer Disease. *American J Geriatr Psychiatry* 2020 ; 28 : 790-1.