

Centre de
Formation
Universitaire en
Orthophonie de
Strasbourg



**Faculté
de médecine**



Mémoire présenté
en vue de l'obtention du

CERTIFICAT DE CAPACITÉ D'ORTHOPHONISTE (CCO)

par

Valentine BOREL & Chloé BOUVET

LE DISCOURS NARRATIF DANS LA MALADIE A CORPS DE LEWY ET LA MALADIE D'ALZHEIMER

Présidente de jury : Docteur PHILIPPI Nathalie

Directeurs de mémoire : Professeur BLANC Frédéric et FURCIERI Emmanuelle

Rapporteuse : CHABRAN Éléna

Assesseur : Docteur LANDRÉ Lionel

Année universitaire 2017-2018

Remerciements

Nos remerciements s'adressent tout d'abord à nos directeurs, Pr Frédéric Blanc et Emmanuelle Furcieri, qui nous ont accompagnées dans cette nouvelle aventure du mémoire de recherche en orthophonie pendant deux années. Vous nous avez toujours soutenues dans nos réflexions, en partageant vos expériences théoriques et cliniques.

Pr Blanc, merci pour votre fine intuition qui a permis à ce projet de voir le jour, vos bons conseils toujours amenés avec un coup d'avance et votre optimisme. Merci de nous avoir témoigné une confiance sans faille et de nous avoir fait entrer dans le monde de la recherche.

Mme Furcieri, merci de nous avoir guidées avec générosité et bienveillance tout au long de ce parcours. Grâce à vos encouragements et à votre précieux regard d'orthophoniste, vous nous avez fait avancer en tant qu'étudiantes mais aussi en tant que futures professionnelles de santé.

Nous remercions également le Dr Nathalie Philippi, qui a éveillé au début de nos études notre curiosité sur les liens complexes qui relient cerveau et langage. Merci de nous avoir très vite fait l'honneur d'accepter la présidence de notre jury.

Nous pensons à notre super assesseur, Lionel Landré, qui nous a accordé de nombreux moments d'échange, jamais minutés, en option et au laboratoire. Merci de nous avoir formées en statistiques – c'en deviendrait presque un domaine sympathique finalement ! Et merci de nous avoir supervisées bien au-delà des stats !

Nous tenons à remercier tout particulièrement notre rapportrice, Éléna Chabran, pour sa disponibilité, son écoute attentive et son aide si précieuse dans l'écriture de ce mémoire. Tu as répondu présente à chaque moment clé – de notre stage sur l'insula à la préparation de la soutenance - et tu nous as menées dans la bonne direction, avec beaucoup de subtilité, merci ! Nous sommes heureuses d'avoir découvert ton rôle d'orthophoniste-chercheuse.

Nous remercions toute l'équipe d'ICUBE, notamment Mark qui nous a bien coachées lors de notre stage recherche. Nous remercions aussi le personnel de l'hôpital de jour Saint-François, et tout spécifiquement les infirmières Katia, Marie et Isabelle, pour leur accueil chaleureux, leur bonne humeur et leur gentillesse ! Sans oublier les secrétaires et les neuropsychologues qui nous ont apporté leur aide pour mettre en place nos recherches.

Bien sûr, merci à tous les patients qui ont participé à notre étude, avec application ! Nous avons beaucoup appris avec vous et ce fut des rencontres touchantes.

Nous témoignons, par ailleurs, notre reconnaissance aux directrices pédagogiques, à l'équipe enseignante et à l'ensemble de nos maîtres de stage pour leur accompagnement dans notre formation si riche et passionnante durant ces cinq années ! Merci également à Nicole et Joe pour leur coup de main de dernière minute.

Merci à tous nos amis, aux bombasses et puis à ceux de toujours.

Merci à nos familles et belles-familles pour leur soutien.

Merci enfin à Baptiste et Bertrand pour leur patience et leurs encouragements.

Sommaire

Remerciements	1
Abréviations	4
Introduction	6
Patients et méthode	9
Participants	9
Matériel et passation	10
Cotation	11
Analyse des données	12
Résultats	13
Données démographiques des patients	13
Résultats des patients MCL et MA au DN total par rapport à la norme du test	13
Résultats comparatifs des patients MCL et MA au test de DN	14
Corrélations du DN total avec les tests neuropsychologiques	16
Profils narratifs d'informativité	16
Discussion	17
Conclusion et perspectives	22
Annexe 1 : Images constituant le test de DN - issues de la batterie GRÉMOTS	26
Annexe 2 : Grille de cotation du DN - issue de la batterie GRÉMOTS	27
Annexe 3 : Extraits de DN avec présence de modalisateurs (soulignés dans le texte) transcrits à partir des enregistrements sonores des patients	28

Abréviations

AD : Alzheimer's Disease

BREF : Batterie Rapide d'Efficienc Frontale

CMRR : Centre Mémoire de Ressources et de Recherche

CB : Chloé Bouvet

CPP : Comité de Protection des Personnes

DLB : Dementia with Lewy Bodies

DN : Discours Narratif

DO80 : Test de Dénomination Orale d'images – 80 items

I : Informativité

L : Lexique

MA : Maladie d'Alzheimer

MCL : Maladie à Corps de Lewy

MIBG : Metaiodobenzylguanidine

MMSE : Mini Mental State Examination

ND : Narrative Discourse

NSC : Niveau Socioculturel

P : Pragmatique

QR : Qualité du Récit

RA : Repérage des Actions

S : Syntaxe

TMT-A : Trail Making Test, partie A

TNC majeur : Trouble Neurocognitif majeur

VB : Valentine Borel

VOSP : Batterie Visual Object and Space Perception

Table des figures

1	Logigramme présentant les patients inclus et exclus dans l'étude Flow-chart showing included and excluded patients in the study	9
2	Diagramme en boîte illustrant la différence significative au DN total entre les groupes MCL et MA au stade précoce Boxplot showing the significative difference of total narrative discourse between the two groups in the early stage	14

Liste des tableaux

1	Critères révisés pour le diagnostic de la MCL – Adapté de McKeith [4] Revised criteria for the diagnosis of DLB – Adapted from McKeith [4]	7
2	Les paramètres du DN – Adaptés de GRÉMOTS [10] The parameters of narrative discourse – Adapted from GRÉMOTS [10]	8
3	Cotation du DN – GRÉMOTS [10] Scoring of the narrative discourse – GRÉMOTS [10]	11
4	Données démographiques des deux groupes Demographic data of the two groups . .	13
5	Résultats au test de Discours Narratif The results of the test of narrative discourse . .	15
6	Corrélation du DN total avec les tests neuropsychologiques Correlation of DLB and AD patients' total ND with neuropsychological tests	16
7	Répartition des patients selon leur profil d'informativité Repartition of the patients according to their informative profile	16

Introduction

La Maladie à Corps de Lewy (MCL) est une affection neurodégénérative qui concerne environ 200 000 personnes en France, soit près de 20 % des patients souffrant d'un trouble neurocognitif (TNC) majeur [1][2]. Elle représente ainsi la deuxième cause de TNC majeur, juste après la Maladie d'Alzheimer (MA). Au stade précoce, lorsque le déficit cognitif n'impacte que modérément les activités de la vie quotidienne, il existe une certaine proximité symptomatique entre ces deux maladies [3]. Des patients MCL peuvent alors être considérés à tort comme de potentiels patients MA et risquent de se trouver exposés par erreur à des neuroleptiques, auxquels ils sont hypersensibles [4]. Face à un tel enjeu thérapeutique, il apparaît essentiel d'affiner le diagnostic différentiel entre la MCL et la MA afin de proposer une prise en charge la plus adaptée possible aux patients.

Actuellement, le diagnostic de la MCL s'établit selon les critères de McKeith [4], mis à jour en 2017 (tableau 1). La MCL est évoquée de manière probable pour un patient qui présente un TNC majeur, critère central de la maladie, associé à au moins deux critères essentiels. Les patients sont également susceptibles de développer des symptômes plus diversifiés, dits critères suggestifs de la maladie, qui ne s'expriment pas toujours. Un dosage des biomarqueurs est éventuellement réalisé mais, ces derniers n'étant pas spécifiques de la MCL, la démarche primordiale de diagnostic repose sur un examen clinique approfondi.

Malgré son excellente spécificité (95%), cet examen clinique ne permet qu'une très faible sensibilité (30%) [5]. Les professionnels de santé ont encore du mal à reconnaître la MCL : les patients sont trop souvent sous-diagnostiqués et parfois confondus avec des patients MA. Mieux repérée, la MA se définit d'après les critères de Dubois [6], et touche en effet près de 60 % des patients souffrant d'un TNC majeur. Si elle se caractérise par une importante atteinte de la mémoire épisodique à un stade avancé, il faut savoir qu'elle débute par de discrets troubles neurocognitifs, tout comme la MCL.

Critère central
TNC majeur
Critères essentiels
Fluctuation cognitive avec variations prononcées de l'attention et de la vigilance Hallucinations visuelles Trouble du comportement en sommeil paradoxal Syndrome parkinsonien
Critères suggestifs
Dérèglement de l'odorat Syndrome dysautonomique Hallucinations dans d'autres modalités sensorielles que la vision Délires systématisés Troubles de l'humeur Sensibilité aux neuroleptiques ...
Biomarqueurs non spécifiques
Anomalie du transporteur de la dopamine dans les noyaux gris centraux Scintigraphie myocardique MIBG anormale Polysomnographie avec levée de l'inhibition du tonus musculaire

Tableau 1 – Critères révisés pour le diagnostic de la MCL – Adapté de McKeith [4]
Revised criteria for the diagnosis of DLB – Adapted from McKeith [4]

Ces dernières années, de nombreux auteurs se sont consacrés à la recherche des signes inauguraux de la MCL et de la MA sur le plan cognitif. D'après la littérature, les perturbations cognitives précoces dans la MCL regroupent plutôt des troubles exécutifs, des difficultés touchant les habiletés visuo-constructives et un déficit de la mémoire visuelle. Dans une moindre mesure, d'autres compétences telles que la mémoire, les praxies, les habiletés visuo-spatiales et la cognition sociale semblent également affectées [7]. Les perturbations cognitives précoces dans la MA sont, quant à elles, nettement dominées par des troubles du rappel de l'information et de l'apprentissage [8]. Ces travaux ont ainsi déjà permis de repérer des différences notables entre la MCL et la MA.

Pour poursuivre les recherches, il semble intéressant de considérer le langage dans la MCL et la MA car ce domaine cognitif, a priori sensible au vieillissement pathologique, n'a fait l'objet que de très peu d'études. Dans la MCL, le langage fut longtemps considéré comme non atteint au stade précoce. Désormais, des difficultés en production verbale dans les fluences sémantiques et en dénomination sont évoquées pour ces patients [7]. Avec l'avancée de la maladie, des difficultés de compréhension des phrases et un trouble sémantique apparaissent [8]. Dans la MA, le stade précoce est surtout marqué par des troubles de l'évocation. L'atteinte langagière devient ensuite plus massive à mesure que la maladie s'installe, rassemblant des troubles de l'expression orale et écrite ainsi que des troubles de la

compréhension [8]. Sur le plan langagier, les connaissances actuelles quant aux différences entre la MCL et la MA demeurent assez limitées.

Pour avoir une idée globale et écologique du retentissement de ces deux maladies neurodégénératives sur le langage, le clinicien pourrait notamment prêter attention à la manière dont un patient raconte une histoire, en produisant un discours narratif (DN). Le DN se définit comme le moyen d'expression permettant de raconter des événements fictionnels ou relevant de l'expérience vécue [9]. Il est généralement composé de plusieurs paramètres (tableau 2) qui offrent une vision générale des compétences langagières d'une personne [10].

Paramètres du DN	Définitions
Lexique (L)	Absence de manque du mot
Syntaxe (S)	Formation de phrases élaborées
Pragmatique (P)	Comportements adaptés
Informativité (I)	Apport d'informations utiles pour se faire comprendre
Qualité du récit (QR)	Cohérence du discours
Repérage des actions (RA)	Mention des 5 actions principales de l'histoire

Tableau 2 – Les paramètres du DN – Adaptés de GRÉMOTS [10]
The parameters of narrative discourse – Adapted from GRÉMOTS [10]

La production d'un DN correspond au niveau intégratif maximal du langage. Sa mise en œuvre est complexe et implique d'autres fonctions cognitives comme l'attention, la mémoire et les fonctions exécutives [11]. Ces dernières interviennent notamment dans l'organisation et la planification du discours. Dans la MCL, la production du DN serait perturbée au stade avancé : le déficit se situerait plutôt au niveau des fonctions exécutives et ne serait pas la conséquence directe d'une atteinte des processus linguistiques [11]. Dans la MA, le DN semble déficitaire dès le début de la maladie [12]. Il n'existe pas, à notre connaissance, d'études concernant le DN au stade précoce dans la MCL, ni d'études comparant les capacités de production de DN des patients MCL et MA.

Ainsi, notre étude orthophonique a pour objectif d'analyser et de comparer les capacités de production du DN chez des patients MCL et MA dès le stade précoce. Tout d'abord, nous posons l'hypothèse que ces patients présenteront une atteinte du DN et obtiendront donc un score pathologique au test proposé. De plus, nous postulons qu'ils obtiendront des résultats différents au DN et au sein de ses paramètres, en particulier au stade précoce. Le cas échéant, ce test participerait ainsi à enrichir le diagnostic différentiel MCL/MA et à améliorer la prise en charge de ces patients.

Patients et méthode

Participants

Dans notre étude, 42 patients ont été recrutés au Centre Mémoire de Ressources et de Recherche (CMRR) de l'Hôpital Universitaire de Strasbourg (figure 1). Tous appartiennent à la cohorte de l'étude Alpha-Lewy-MA (apport de l'alpha synucléine dans le diagnostic différentiel entre la MCL et la MA; <https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT01876459>) et sont suivis sur le long terme. Cette étude a été approuvée par le Comité de Protection des Personnes (CPP) Est-IV. Les participants ont signé un consentement écrit et répondent aux critères d'inclusion suivants : diagnostic posé par des neurologues et des gériatres expérimentés selon les critères de McKeith pour la MCL [4] et de Dubois pour la MA [6], âge supérieur à 45 ans, langue maternelle française et affiliation à un régime de sécurité sociale. Les critères d'exclusion sont une double pathologie MCL et MA, d'autres anomalies neurologiques centrales, une pathologie psychiatrique et/ou un trouble sensoriel pouvant induire un déficit cognitif et impacter les résultats aux tests.

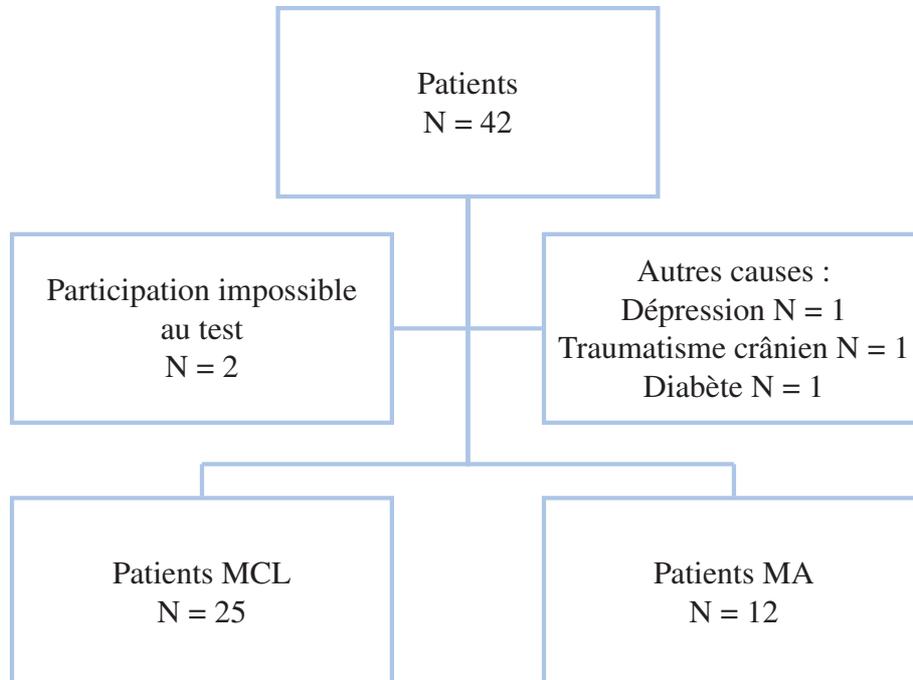


FIGURE 1 – Logigramme présentant les patients inclus et exclus dans l'étude
Flow-chart showing included and excluded patients in the study

Chaque patient a bénéficié d'une évaluation neurologique (examen médical, imagerie et analyse des biomarqueurs) et d'une évaluation neuropsychologique dans un délai de trois mois maximum avant le test de DN. Cette dernière comprenait une évaluation du :

- Fonctionnement cognitif global → MMSE (Mini Mental State Examination),
- Niveau exécutif → BREF (Batterie Rapide d'Efficiency Frontale) et fluence phonémique,
- Niveau langagier → DO80 (Dénomination Orale) et fluences sémantiques,
- Niveau d'attention simple et vitesse de traitement → TMT-A (Trail Making Test, partie A),
- Niveau visuo-perceptif → épreuve des lettres fragmentées de la VOSP (Batterie Visual Object and Space Perception).

Pour un descriptif complet des autres tests, voir l'article de Kemp et al., 2017 [7].

D'après le score au MMSE, nous avons défini deux stades de sévérité de la maladie : stade précoce (MMSE entre 30 et 20) et stade avancé (MMSE entre 19 et 10).

Matériel et passation

Nous avons utilisé la batterie d'évaluation des troubles du langage dans les pathologies neurodégénératives GRÉMOTS [10]. Ce nouvel outil, conçu pour mesurer les symptômes inauguraux des maladies neurodégénératives et leur évolution, a été normalisé sur 445 patients francophones sans affection neurologique ou psychiatrique, répartis en trois niveaux socio-culturels et cinq tranches d'âge. Sa validation a été réalisée auprès de patients présentant différentes pathologies neurodégénératives. Nous (VB et CB) avons fait passer aux patients MCL et MA le test de DN de la batterie GRÉMOTS. Composé de cinq images en couleur présentées sur une ligne et constituant un récit, ce test respecte la séquentialité et la structure narrative du discours [13] (annexe 1 page 26). Le thème abordé est une famille en vacances à la plage. Un élément perturbateur survient lorsque le père se retrouve en difficulté dans l'eau, puis un élément de résolution est suggéré lorsque la mère appelle les secours.

Nous avons vu chaque patient une fois, à heure fixe, pendant 10 à 15 minutes sans connaître son diagnostic au préalable. Cela permettait d'être plus objectif. Avec l'accord du patient, l'intervention était enregistrée puis transcrite selon les consignes de la batterie GRÉMOTS. Le déroulement du test était le suivant : l'examineur tend trois enveloppes, contenant toutes la même histoire sans que le patient ne le sache. La consigne est : « Choisissez une enveloppe. Regardez l'histoire en images qui est

à l'intérieur et racontez-la-moi. ». Pensant que l'examineur ne sait pas quelle histoire a été piochée, le patient est ainsi incité à apporter le maximum d'informations pour être compris : la situation est donc plus écologique et favorise un DN informatif. L'examineur ne doit ni voir les images (qui sont cachées par un paravent) ni corriger le patient, mais peut proposer des reformulations de la consigne si besoin.

Cotation

Nous avons suivi une formation au CMRR de Strasbourg afin de procéder de manière uniforme à la passation et la cotation du test de DN. Le test est noté sur 30 points. La cotation est divisée en six paramètres (tableau 3), valant chacun 5 points. Des repères cliniques permettent à l'examineur de préciser sa cotation [10] (annexe 2 page 27).

Paramètres	Ce qui est attendu	Score
Repérage des actions (RA)	Mention des 5 actions principales de l'histoire	/5
Lexique (L)	Absence de manque du mot	/5
Syntaxe (S)	Formation de phrases élaborées	/5
Informativité (I)	Apport d'informations utiles pour se faire comprendre	/5
Qualité du récit (QR)	Cohérence du discours	/5
Pragmatique (P)	Comportements adaptés	/5
Discours Narratif Total		/30

Tableau 3 – Cotation du DN – GRÉMOTS [10]
Scoring of the narrative discourse – GRÉMOTS [10]

Pour chaque patient, nous avons assuré une double cotation. Chaque examinateur procédait seul à la cotation afin de ne pas être influencé avant la mise en commun. Comme la cotation s'appuyait sur des éléments objectifs, une divergence d'un point maximum pouvait être retrouvée. Dans ce cas, nous trouvions un consensus de cotation en reprenant attentivement la production du patient.

Pour développer l'aspect qualitatif de notre étude, nous avons réparti nos patients MCL et MA selon quatre profils narratifs d'informativité [14]. Trois profils correspondent à un style de narration classique : « concis et informatif » pour un patient allant à l'essentiel ; « loquace et informatif » pour un patient prolix et « descriptif et informatif » pour un patient s'attachant à décrire les images. Le quatrième profil « hors sujet » correspond à un patient peu informatif, qui émet des erreurs souvent liées à une mauvaise interprétation de l'histoire.

Analyse des données

Les statistiques descriptives usuelles – pourcentage, moyenne, écart type – ont permis de décrire les données démographiques des patients. Pour les patients dans les deux groupes MCL et MA, le test du chi-deux a été utilisé pour comparer le niveau socioculturel (NSC), le sexe et la répartition selon le stade de sévérité de la maladie. Le test exact de Fisher a été utilisé pour comparer la latéralité dans les deux groupes. Le test non paramétrique U de Mann-Whitney a été utilisé pour comparer l'âge, le MMSE et les résultats au test de DN des patients MCL et MA. Nous avons fixé le seuil de significativité à 0,05. Pour mettre en lien les résultats au DN total avec les autres tests neuropsychologiques, nous avons utilisé le test de corrélation de Pearson. Le seuil de significativité a été abaissé à 0,01. L'analyse des données a été réalisée avec le logiciel de statistiques XLSTAT (version 2017.6).

Résultats

Données démographiques des patients

Les données démographiques concernant les patients sont résumées ci-dessous (tableau 4).

Caractéristiques	MCL	MA	Test statistique	Valeur de p
N (précoce/avancé)	25 (16/9)	12 (5/7)	$X^2 = 1,648$	0,199
Age	73,68 (9,72)	82 (4,86)	$U = 227,5$	0,012
NSC (1/2/3)	10/3/12	4/4/4	$X^2 = 2,449$	0,294
Sexe ratio (F/H)	13/12	7/5	$X^2 = 0,131$	0,717
MMSE	22,84 (5,39)	19,67 (4,79)	$U = 98,5$	0,100
Latéralité (D/G)	24/1	12/0	Fisher	1,000

Moyenne (écart-type) ; MCL = patients atteints de la Maladie à Corps de Lewy

MA = patients atteints de la Maladie d'Alzheimer

MMSE = Mini Mental State Examination ; NSC = Niveau Socioculturel

Tableau 4 – Données démographiques des deux groupes
Demographic data of the two groups

Les deux groupes ne diffèrent pas significativement sur les caractéristiques suivantes : répartition des patients en stades avancé et précoce, NSC, sexe, MMSE et latéralité. Il existe une différence significative entre les deux groupes pour l'âge ($p=0,012$).

Résultats des patients MCL et MA au DN total par rapport à la norme du test

Un score est qualifié de pathologique quand il correspond à celui obtenu par les 5% des personnes les plus faibles de la population testée pour normaliser le test (tableau 5). Sur 25 patients MCL, 11 ont un score pathologique (44%) au DN total. Au stade précoce, 4 patients sur 16 ont un score pathologique (25%) et au stade avancé, 7 patients sur 9 ont un score pathologique (78%) au DN total. La répartition des patients MCL obtenant un score pathologique dans chaque paramètre constituant le DN est présentée dans le tableau 5. Sur les 12 patients MA, tous obtiennent un score pathologique au DN total (100%) au stade précoce et au stade avancé. La répartition des patients MA obtenant un score pathologique dans chaque paramètre constituant le DN est également présentée dans le tableau 5.

Résultats comparatifs des patients MCL et MA au test de DN

La comparaison entre les groupes totaux MCL et MA ne rapporte aucune différence significative au DN total et aux paramètres du test. Pour les paramètres RA ($p=0,053$) et I ($p=0,084$), les résultats suggèrent une tendance ($p<0,10$) : les patients MCL obtiendraient de meilleurs résultats que les patients MA. Pour les patients au stade précoce, nous retrouvons une différence significative au DN total ($p=0,034$) (figure 2) et pour le paramètre I ($p=0,023$) : les patients MCL obtiennent de meilleurs résultats que les patients MA. Pour les paramètres RA ($p=0,061$) et QR ($p=0,062$), les résultats suggèrent une tendance : les patients MCL obtiendraient de meilleurs résultats que les patients MA. Les autres paramètres du test ne font pas apparaître de différence significative. Pour les patients au stade avancé, nous ne retrouvons aucune différence significative entre les deux groupes au DN total et aux paramètres du test (tableau 5).

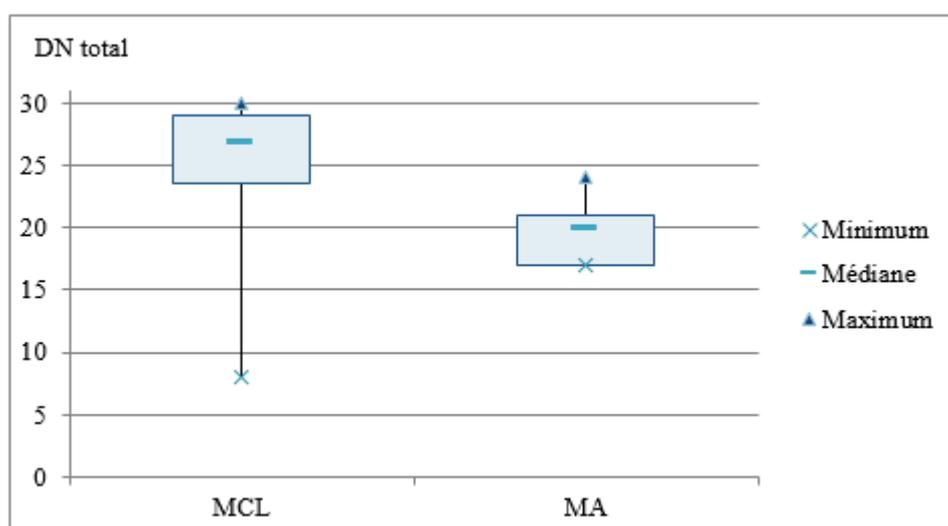


FIGURE 2 – Diagramme en boîte illustrant la différence significative au DN total entre les groupes MCL et MA au stade précoce

Boxplot showing the significant difference of total narrative discourse between the two groups in the early stage

	TOUS STADES				STADE PRÉCOCE				STADE AVANCÉ			
	MCL	MA	U	p	MCL	MA	U	p	MCL	MA	U	p
DN total	20,48 (8,61) 44%	16,58 (4,85) 100%	105	NS	24,56 (6,43) 25%	19,80 (2,95) 100%	14,5	0,034*	13,22 (7,22) 78%	14,29 (4,75) 100%	41	NS
Repérage des actions	3,12 (1,69) 36%	2,00 (1,35) 58%	89,5	<i>0,053</i>	3,88 (1,41) 19%	2,80 (1,10) 40%	18	<i>0,061</i>	1,78 (1,30) 67%	1,43 (1,27) 71%	26,5	NS
Lexique	3,56 (1,39) 56%	3,00 (1,13) 75%	111,5	NS	4,00 (1,27) 44%	3,60 (0,55) 60%	26,5	NS	2,78 (1,30) 78%	2,57 (1,27) 86%	29	NS
Syntaxe	3,52 (1,61) 32%	3,50 (0,91) 17%	136,5	NS	4,31 (1,08) 12,50%	4,20 (0,84) 0%	33,5	NS	2,11 (1,45) 67%	3,00 (0,58) 29%	45,5	NS
Qualité du récit	3,12 (1,72) 36%	2,25 (1,06) 67%	108	NS	3,88 (1,46) 19%	2,60 (1,14) 80%	18	<i>0,062</i>	1,78 (1,30) 67%	2,00 (1,00) 57%	40	NS
Informativité	3,24 (1,69) 48%	2,17 (0,84) 100%	98	<i>0,084</i>	4,06 (1,24) 31%	2,60 (0,89) 100%	13,5	0,023*	1,86 (0,69) 78%	1,78 (1,39) 100%	39,5	NS
Pragmatique	3,88 (1,39) 48%	3,58 (1,00) 75%	117,5	NS	4,38 (0,96) 38%	4,00 (0,71) 80%	26,5	NS	3,00 (1,66) 67%	3,29 (1,11) 71%	35,5	NS

Moyenne (écart-type) ; MCL = patients atteints de la Maladie à Corps de Lewy ; MA = patients atteints de la Maladie d'Alzheimer

U = valeur du test statistique de Mann-Withney ; p = valeur de p seuil de significativité ; NS = résultat non significatif

En gras et avec *, les résultats significatifs. En italique, les tendances.

Les pourcentages indiqués correspondent à la proportion de patients ayant obtenu un score pathologique.

Tableau 5 – Résultats au test de Discours Narratif
The results of the test of narrative discourse

Corrélations du DN total avec les tests neuropsychologiques

Le score au DN total des patients MCL et MA est significativement corrélé aux tests MMSE, BREF, fluence phonémique, fluence sémantique et DO80. Leur score au DN total n'est pas significativement corrélé aux tests TMT-A et à l'épreuve des lettres fragmentées de la VOSP (tableau 6).

Tests	Test de Pearson	Valeur limite de r pour un seuil $p < 0,01$
MMSE	$r(35) = \mathbf{0,7787^*}$	0,418
BREF	$r(35) = \mathbf{0,6875^*}$	0,418
Fluence P	$r(34) = \mathbf{0,5928^*}$	0,424
TMT A	$r(33) = -0,3285$	0,43
Fluence S	$r(35) = \mathbf{0,7243^*}$	0,418
DO80	$r(33) = \mathbf{0,5084^*}$	0,43
VOSP lettres fragmentées	$r(27) = 0,3952$	0,471

En gras et avec * : les résultats significatifs ($p < 0,01$)

Tableau 6 – Corrélations du DN total avec les tests neuropsychologiques
Correlation of DLB and AD patients' total ND with neuropsychological tests

Profils narratifs d'informativité

Sur 25 patients MCL, les profils narratifs d'informativité sont répartis comme suit : 3 patients « concis et informatifs », 5 patients « loquaces et informatifs », 6 patients « descriptifs et informatifs » et 11 patients « hors sujet ». Sur 12 patients MA, les profils d'informativité sont répartis comme suit : 1 patient « loquace et informatif », 2 patients « descriptifs et informatifs » et 9 patients « hors sujet » (tableau 7). La répartition des profils selon le stade de sévérité de la maladie est consultable dans le tableau 7.

Profils		Concis et informatif	Loquace et informatif	Descriptif et informatif	Hors sujet
MA (n=12)	Tous stades		1	2	9
	Précoce		1		4
	Avancé			2	5
MCL (n=25)	Tous stades	3	5	6	11
	Précoce	3	4	5	4
	Avancé		1	1	7

Tableau 7 – Répartition des patients selon leur profil d'informativité
Repartition of the patients according to their informative profile

Discussion

Notre étude orthophonique visait à analyser et comparer le discours narratif (DN) de patients atteints de la MCL et de la MA. Conformément à nos hypothèses, ces patients peuvent présenter une altération du DN, qui se révèle de nature différente selon la sévérité du trouble et la pathologie.

Tout d'abord, nos résultats traduisent l'impact de la maladie neurodégénérative sur les capacités de production de DN des patients. Dans la MCL, l'altération du DN total concerne davantage les patients au stade avancé (78%), ce qui concorde avec les travaux de l'équipe de S. Ash [11] qui avait retrouvé en 2012 une atteinte du DN chez des patients présentant une MCL sévèrement évoluée. Notre étude apparaît toutefois singulière, en ce qu'elle montre que les difficultés semblent survenir pour une partie de ces patients dès le stade précoce (25%). Pour certains patients en début de maladie, la MCL aurait donc déjà un retentissement fonctionnel sur le langage. Dans la MA, les patients obtiennent tous un score pathologique au DN total et ce, dès le début de la maladie (100%). Ceci est en accord avec la littérature existante, qui rapporte en effet une détérioration du DN chez les patients MA [15][16] pouvant se manifester tôt [12]. En tant que professionnel de santé en charge des troubles du langage, l'orthophoniste a un rôle à jouer auprès de ces patients. Dans sa prise en charge, il pourrait tout à fait développer un axe de travail autour du DN afin d'aider les patients à maintenir leurs capacités de communication le plus longtemps possible. De plus, nos résultats soutiennent la nécessité d'une intervention précoce puisque des déficits langagiers sont retrouvés dès le début de la maladie. Le suivi orthophonique peut donc être envisagé dès la connaissance du diagnostic.

Ensuite, nos résultats mettent en évidence une altération du DN dont l'intensité diffère entre les patients MCL et MA : le DN total des patients MCL est significativement mieux préservé que celui des patients MA au stade précoce ($p=0,034$). Ce constat n'est plus retrouvé au stade avancé. Nous n'avons connaissance d'aucune recherche antérieure ayant reporté un résultat similaire. Du point de vue de la neuroimagerie, ces résultats sont cohérents avec la présence d'une atrophie corticale plus importante au stade précoce chez les patients MA par rapport aux patients MCL. A un stade plus avancé, l'atrophie s'étend dans les deux maladies, pouvant expliquer la non différenciation possible entre les deux profils MCL/MA [17].

De plus, nos résultats révèlent deux profils langagiers distincts lorsqu'on examine les performances des patients dans chacun des paramètres constituant le DN. D'un côté, les patients MCL obtenant des scores pathologiques se répartissent de manière relativement homogène au sein des différents paramètres. Ils peuvent présenter des résultats pathologiques en lexique (56%), en pragmatique (48%) et en informativité (48%) pour près de la moitié d'entre eux. Certains ont également des difficultés en repérage des actions, en qualité du récit et en syntaxe (tableau 5). De l'autre côté, les difficultés des patients MA se répartissent plus spécifiquement dans certains paramètres. Dans notre étude, ils sont tous affectés en informativité (100%) et significativement moins informatifs que les patients MCL au stade précoce ($p=0,023$). Les patients MA auraient aussi tendance à être plus atteints que les patients MCL au stade précoce sur les paramètres RA (0,061) et QR ($p=0,062$). Ils semblent vulnérables sur ces deux paramètres, que nous savons fortement liés à la notion d'informativité. Bien que tous les patients MA obtiennent un score pathologique au DN total, nous remarquons que leur syntaxe reste préservée au stade précoce (0% atteints) et même relativement au stade avancé (29% atteints). Nos constats sont en adéquation avec ce que retrouvent Macoir et les auteurs de la GRÉMOTS [8][10] tandis que d'autres études évoquent au contraire un déficit syntaxique dans la MA [14][15][18]. Malgré l'absence de différence significative entre les deux groupes pour ce paramètre, nous notons au contraire que la syntaxe se dégrade chez les patients MCL (68% atteints) avec l'avancée de la maladie.

Du point de vue de la neuroimagerie, les deux profils langagiers retrouvés dans notre étude pourraient être en lien avec l'existence de mécanismes lésionnels distincts dans chacune des maladies. D'une part, nous retrouvons, pour les patients MCL, un profil langagier avec une atteinte plutôt uniforme du DN dans chacun de ses paramètres. Cela semble en adéquation avec la présence diffuse et variable de Corps de Lewy corticaux et sous-corticaux chez ces patients [19]. Ces lésions élémentaires de la MCL vont notamment entraîner des perturbations fonctionnelles dans les circuits neuronaux [20]. D'autre part, pour les patients MA, nous repérons un profil langagier plus précis et évocateur des altérations structurelles propres à cette maladie. Il existe, en effet, une atrophie précoce des lobes pariétaux dans la MA [17], or nous savons que le lobe pariétal supérieur se trouve fortement activé dans une tâche de production langagière d'après des images. Le lobe pariétal supérieur montre aussi une importante connexion avec les régions corticales postérieures nécessaires au traitement des stimuli visuels [21]. De plus, l'atrophie initiale des hippocampes dans la MA provoque chez les patients une atteinte de la mémoire spatiale [22]. Ces données peuvent contribuer à expliquer les difficultés

rencontrées par les patients MA dans notre test. Toutefois, nous tenons à rappeler que le DN s'inscrit dans un réseau très largement distribué, impliquant à la fois le langage et d'autres fonctions cognitives de haut niveau. Son fonctionnement est encore difficilement modélisable tant il est complexe et dynamique [23].

Se placer dans une démarche qualitative nous permet de mieux comprendre ce qui caractérise les profils langagiers des patients MCL et MA. Pour les patients MCL au stade précoce, nous relevons une forte variabilité interindividuelle en informativité, comparable à celle présente dans la population saine [14]. Les patients emploient différents styles de narration qui correspondent à ceux classiquement retrouvés : concis et informatif, loquace et informatif, ainsi que descriptif et informatif. Néanmoins, avec l'avancée de la maladie, de plus en plus d'erreurs telles que des paraphrasies, des digressions, l'omission de certaines actions importantes etc. s'immiscent dans leur discours. Ces erreurs rendent alors parfois la production des patients « hors sujet » et ainsi moins compréhensible pour l'interlocuteur. Les patients MA, quant à eux, n'ont pas un style de narration favorisant l'informativité et ce, dès le début de la maladie. Dans notre étude, ils obtiennent tous des scores pathologiques pour le paramètre informativité au stade précoce et sont déjà, pour la grande majorité d'entre eux, dans un profil « hors sujet ». Ce résultat va dans le sens des travaux de Pistono [14] ayant montré que des patients MA sont moins informatifs que des patients sains et qu'ils ont recours à une utilisation accrue de modalisateurs (annexe 3 page 28). Les modalisateurs sont des unités linguistiques souvent non porteuses d'informations en rapport avec le récit. Elles peuvent exprimer le doute, la certitude, l'hypothèse et reflètent la position subjective de l'énonciateur par rapport à ce qu'il dit. Dans notre étude, les patients MA essaient également de compenser leur manque d'informativité par un emploi excessif de modalisateurs. Ce mécanisme contribue certes à rendre la production des patients « hors sujet », mais il leur permet de garder une contenance face à leur interlocuteur et participe donc pleinement à la compensation du trouble langagier. Nous pouvons souligner ici les compétences relativement préservées en syntaxe de nos patients MA au stade précoce, sans lesquelles il serait plus difficile de manier les modalisateurs. De plus, nous nous sommes aperçus que l'utilisation des modalisateurs par un patient MA semble d'autant plus importante que son NSC est élevé. Cette observation évoque le concept de réserve cognitive, proposé pour rendre compte de la plasticité cérébrale du sujet âgé, qui s'exprime sous la forme d'une résistance aux effets du vieillissement ou d'une pathologie neurodégénérative. Le patient pourrait ainsi s'appuyer sur sa réserve cognitive, plus conséquente quand le niveau d'étude et la

situation sociale sont élevés [24], pour produire un discours avec des procédés automatisés. Il évite alors la surcharge cognitive et reste dans l'échange avec son entourage.

Par ailleurs, nos résultats permettent de constater, comme suggéré par de précédentes études [11][25], que les capacités de production de DN des patients sont corrélées à leur fonctionnement cognitif global ainsi qu'aux fonctions exécutives et langagières. Le DN reflète bien les capacités de communication élaborées du patient. Nous n'avons, en revanche, pas trouvé de corrélation entre les capacités visuo-perceptives et le DN bien qu'un trouble visuo-perceptif soit présent dans la MCL. Nous pourrions expliquer ce résultat par le fait que nos patients soient majoritairement au stade précoce de la maladie où les troubles se limitent encore au domaine visuo-spatial [7]. De plus, le test étant composé d'images de grande taille et en couleur, il est possible que les patients aient pu compenser un éventuel déficit.

Grâce à ces résultats, nous réunissons des éléments indicatifs importants qui permettent de mieux connaître le profil langagier des patients MCL et MA. D'une part, notre étude vient enrichir les connaissances actuelles concernant ces patients en montrant qu'une épreuve de DN paraît pertinente dans le cadre de l'établissement d'un diagnostic différentiel. De cette façon, l'orthophoniste pourrait proposer une épreuve de DN à un patient qui se plaint de troubles neurocognitifs mineurs. Si le DN est bien conservé et que le patient utilise un style de narration classique, le diagnostic de MCL au stade précoce peut être préférentiellement évoqué. Pour appuyer cette intuition clinique, il serait important de proposer également une épreuve de syntaxe spécifique afin de mettre en exergue la possible atteinte syntaxique qui existerait chez les patients MCL. En revanche, si le DN est plutôt déficitaire et que le patient tient un discours « hors sujet » riche en modalisateurs et peu informatif, le diagnostic de MA au stade précoce pourrait être approprié.

D'autre part, notre étude participe à l'amélioration de l'intervention orthophonique auprès des patients MCL et MA en donnant des repères utiles au praticien. Il pourra notamment prendre en considération le style de narration du patient et repérer un éventuel changement en cas d'aggravation des troubles. L'orthophoniste pourra renforcer les compétences préservées de son patient, l'aider à compenser ses difficultés et mieux anticiper l'évolution langagière possible de la maladie. Les stimulations vont viser à atténuer le handicap fonctionnel et comportemental provoqué par les troubles langagiers, y compris l'altération du DN. L'orthophoniste aura aussi la possibilité de proposer une prise en charge plus globale, qui n'omet pas la portée du DN dans les échanges quotidiens du patient

avec son entourage. Le travail proposé soutiendra toutes les modalités de communication du patient (langage, parole, gestes, mimiques) et inclura les proches et les soignants en lien avec ce dernier.

Néanmoins, notre étude présente plusieurs limitations. Bien que nos groupes soient comparables en NSC, sexe, latéralité et MMSE, les patients MA sont en moins grand effectif que les patients MCL. De surcroît, le manuel de la GRÉMOTS signale un effet de l'âge sur le DN ($p=0,056$), et il s'avère que, dans notre étude, les patients MA sont plus âgés que les patients MCL [10]. Néanmoins, rappelons que le fonctionnement cognitif global des patients, évalué par le MMSE, est significativement comparable entre les deux groupes. De plus, la répartition des patients selon leur stade de sévérité reste un choix méthodologique discutable qui mériterait d'être précisé dans une étude de plus grande envergure. Enfin, les patients MCL sont connus pour manifester des fluctuations cognitives qui auraient pu impacter nos résultats. Toutefois, notre test s'étant déroulé dans un temps très court (10 à 15 minutes), il est peu probable qu'il y ait eu un changement de l'état cognitif du patient dans cet intervalle.

Conclusion et perspectives

Pour conclure, notre étude a montré que les patients MCL et MA présentent des déficits du DN. Au stade précoce, un quart des patients MCL sont déjà affectés ainsi que tous les patients MA. Au stade avancé, le DN devient pathologique pour la majorité des patients MCL (78%) et pour la totalité des patients MA, en lien avec une atteinte cognitive plus globale. De plus, on remarque que le DN total des patients MCL est significativement mieux préservé que celui des patients MA au stade précoce ($p=0,034$), différence non retrouvée au stade avancé. Nous avons ensuite dégagé deux profils langagiers différents en début de maladie, qui révèlent notamment que les patients MA sont significativement moins informatifs que les patients MCL ($p=0,023$) au stade précoce. Les patients MA tiennent davantage un DN « hors sujet », riche en modalisateurs, qui ne rapporte pas les éléments essentiels de l'histoire à raconter. Les patients MCL conservent en majorité un style narratif classique et adapté. Au stade avancé, avec la majoration du TNC, la très grande partie des patients devient « hors sujet » dans les deux maladies.

Dans un service comme le CMRR ou en cabinet libéral, les cliniciens pourraient éventuellement proposer un test de DN afin d'orienter le diagnostic et d'axer la prise en charge selon le profil langagier du patient. Durant sa journée, le patient ne s'exprime ni par mots ni par phrases isolés mais par des discours. Le test de DN permet donc d'évaluer de manière écologique le retentissement de la maladie sur la vie quotidienne du patient. L'altération du DN conduit à un possible isolement social en perturbant la communication avec les proches. Il est donc essentiel de soutenir le lien entre le patient et ses aidants en les impliquant dans le suivi thérapeutique. L'accompagnement des proches permettrait de les sensibiliser aux troubles langagiers et de les soutenir dans leur rôle d'aidant. Ces résultats sont prometteurs et encouragent à poursuivre les recherches sur le langage dans la MCL et dans la MA afin de proposer une prise en charge la plus adaptée possible aux patients.

Bibliographie

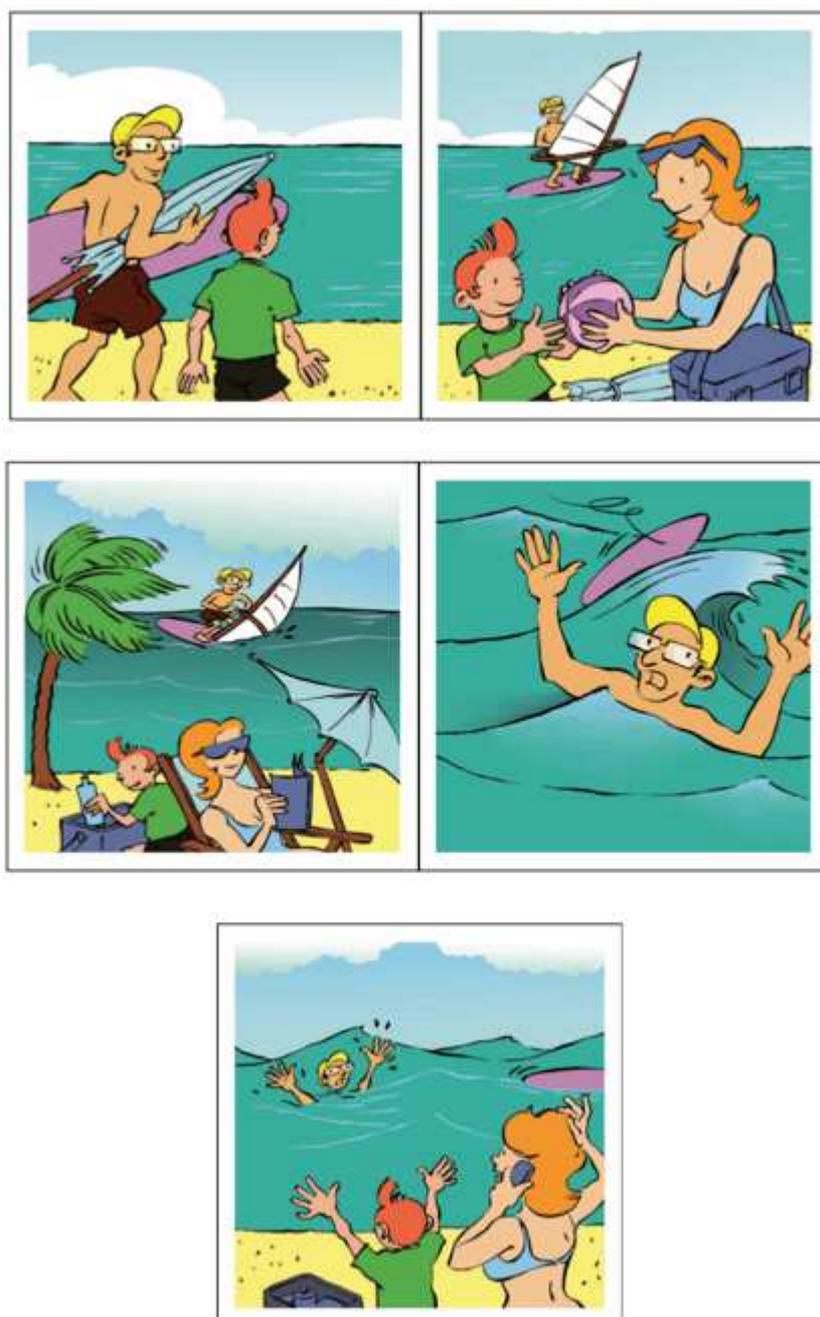
- [1] Tiraboschi P, Salmon DP, Hansen LA, Hofstetter RC, Thal LJ et Corey-Bloom J. What best differentiates Lewy body from Alzheimer's disease in early-stage dementia?. *Brain* 2006; 129 : 729-35.
- [2] American psychiatric association, Crocq M-A, Guelfi J-D, Boyer P, Pull C-B et Pull-Erpelding M-C. *DSM-5 : manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux*. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson, 2015.
- [3] Blanc F et Verny M. Prodromal stage of disease (dementia) with Lewy bodies, how to diagnose in practice?. *Geriatr Psychol Neuropsychiatr Vieil* 2017; 15 : 196-204.
- [4] McKeith IG, Boeve BF, Dickson DW, Halliday G, Taylor J-P, Weintraub D et al. iagnosis and management of dementia with Lewy bodies : Fourth consensus report of the DLB Consortium. *Neurology* 2017; 89 : 88-100.
- [5] Nelson PT, Jicha GA, Kryscio RJ, Abner EL, Schmitt FA, Cooper G et al. Low sensitivity in clinical diagnoses of dementia with Lewy bodies. *Journal of Neurology* 2010; 257 : 359-66.
- [6] Dubois B, Feldman HH, Jacova C, DeKosky ST, Barberger-Gateau P, Cummings J et al. Research criteria for the diagnosis of Alzheimer's disease : revising the NINCDS-ADRDA criteria. *The Lancet Neurology* 2007; 6 : 734-46.
- [7] Kemp J, Philippi N, Phillipps C, Demuynck C, Albasser T, Martin-Hunyadi C et al. Cognitive profile in prodromal dementia with Lewy bodies. *Alzheimer's Research & Therapy* 2017; <https://doi.org/10.1186/s13195-017-0242-1>.
- [8] Macoir J, Laforce RJ, Monetta L et Wilson M. Language deficits in major forms of dementia and primary progressive aphasia : an update according to new diagnostic criteria. *Gériatrie et Psychologie Neuropsychiatrie du Vieillissement* 2014; 199-208.

- [9] Comblain A. *Apprendre les langues : où, quand, comment ?*. Sprimont (Belgique) : Mardaga, 2001.
- [10] Bézy C, Renard A et Pariente J. *GRÉMOTS : Évaluation du langage dans les pathologies neurodégénératives*. Paris : De Boeck supérieur, 2016.
- [11] Ash S, Xie SX, Gross RG, Dreyfuss M, Boller A, Camp E et al. The organization and anatomy of narrative comprehension and expression in Lewy body spectrum disorders. *Neuropsychology* 2012; 26 : 368-84.
- [12] Drummond C, Coutinho G, Fonseca RP, Assunção N, Teldeschi A, de Oliveira-Souza R et al. Deficits in narrative discourse elicited by visual stimuli are already present in patients with mild cognitive impairment. *Frontiers in Aging Neuroscience* 2015; <https://doi.org/10.3389/fnagi.2015.00096>.
- [13] Duong A et Ska B. Production of narratives : picture sequence facilitates organizational but not conceptual processing in less educated subjects. *Brain Cogn* 2001 ; 46 : 121-24.
- [14] Pistono A, Pariente J, Bézy C, Pastor J, Tran TM, Renard A et al. Inter-individual variability in discourse informativeness in elderly populations. *Clinical Linguistics & Phonetics* 2017; 31 : 391-408.
- [15] Ska B et Duong A. [Communication, discourse and dementia]. *PsycholNeuropsychiatr Vieil* 2005; 3 : 125-33.
- [16] Ash S, Moore P, Vesely L et Grossman M. The decline of narrative discourse in Alzheimer's disease. *Brain and Language* 2007; 103 : 181-82.
- [17] Blanc F, Colloby SJ, Philippi N, de Pétigny X, Jung B, Demuyneck C et al. Cortical Thickness in Dementia with Lewy Bodies and Alzheimer's Disease : A Comparison of Prodromal and Dementia Stages. *PLOS ONE* 2015; <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0127396>.
- [18] de Lira JO, Ortiz KZ, Campanha AC, Bertolucci PHF et Minett TSC. Microlinguistic aspects of the oral narrative in patients with Alzheimer's disease. *International Psychogeriatrics* 2011 ; 23 : 404-12.
- [19] Okazaki H, Lipkin LE et Aronson SM. Diffuse intracytoplasmic ganglionic inclusions (Lewy type) associated with progressive dementia and quadriplegia in flexion. *J Neuropathol Exp Neurol* 1961 ; 20 : 237-44.

-
- [20] Roquet D, de Petigny X, Jung B, Demuynck C, Martin-Hunyadi C, Armspach JP et al. Evolution de la perfusion cérébrale par marquage de spin dans la maladie à corps de Lewy et la maladie d'Alzheimer. *Revue Neurologique* 2015; <https://doi.org/10.1016/j.neurol.2015.01.213>.
- [21] Geranmayeh F, Leech R et Wise RJS. Semantic retrieval during overt picture description : Left anterior temporal or the parietal lobe ?. *Neuropsychologia* 2015 ; 76 : 125-35.
- [22] Barber R, Ballard C, Mc Keith IG, Gholkar A et O'Brien JT. MRI volumetric study of dementia with Lewy bodies : a comparison with AD and vascular dementia. *Neurology* 2000 ; 54 : 1304-09.
- [23] Duffau H, Capelle L, Sichez N, Denvil D, Lopes M, Sichez J-P et al. Intraoperative mapping of the subcortical language pathways using direct stimulations. An anatomo-functional study. *Brain* 2002 ; 125 : 199-214.
- [24] Kalpouzos G, Eustache F et Desgranges B. [Cognitive reserve and neural networks in normal aging and Alzheimer's disease]. *Psychol Neuropsychiatr Vieil* 2008 ; 6 : 97-105.
- [25] Lima TM, Brandão L, Parente MA de MP et Peña-Casanova J. Doença de alzheimer : cognição e discurso narrativo com apoio em figuras. *Revista CEFAC* 2014 ; 16 : 1168-77.

Annexe 1 : Images constituant le test de DN - issues de la batterie GRÉMOTS

Lecture des images de haut en bas, de gauche à droite.



Annexe 2 : Grille de cotation du DN - issue de la batterie

GRÉMOTS

Paramètres	Cotation	Analyse qualitative	
Repérage des actions principales <u>1point par thème évoqué</u> - Arrivée sur la plage des deux premiers personnages - Présence de la femme - L'activité aquatique (planche à voile ou surf) - Le vent et la difficulté dans l'eau - L'appel téléphonique	1 2 3 4 5		
Lexique (manque du mot) 1 : trouble sévère 2 : trouble marqué 3 : trouble modéré 4 : trouble discret 5 : absence de manque du mot	1 2 3 4 5	Paraphrasies : <input type="checkbox"/> Sémantiques <input type="checkbox"/> Phonémiques <input type="checkbox"/> Formelles <input type="checkbox"/> Morphologiques <input type="checkbox"/> Sans lien <input type="checkbox"/> Néologismes <input type="checkbox"/> Persévérations lexicales <input type="checkbox"/> Utilisation de mots indéfinis <input type="checkbox"/> Utilisation de périphrases	Occurrence (faible, moyenne, élevée)
			Exemples
Syntaxe 1 : trouble sévère 2 : trouble marqué 3 : simplifiée mais correcte 4 : assez élaborée 5 : élaborée	1 2 3 4 5	<input type="checkbox"/> Altération morphèmes grammaticaux libres (prépositions, connecteurs...) <input type="checkbox"/> Altération morphèmes grammaticaux liés (accords, conjugaison) <input type="checkbox"/> Absence de relatives et subordonnées	
Qualité du récit 1 : très incohérent 2 : incohérent 3 : quelques étapes en désordre 4 : toutes les étapes dans l'ordre 5 : cohérent avec inférences	1 2 3 4 5	Type de discours : <input type="checkbox"/> descriptif <input type="checkbox"/> narratif <input type="checkbox"/> simple <input type="checkbox"/> élaboré	
Informativité 1 : nulle 2 : faible 3 : moyenne 4 : légèrement perturbée 5 : bonne	1 2 3 4 5	<input type="checkbox"/> Discours vide de sens <input type="checkbox"/> Jargon	
Aspects pragmatiques 1 : altération sévère 2 : altération marquée 3 : altération modérée 4 : altération discrète 5 : adaptés	1 2 3 4 5	Non adaptés <input type="checkbox"/> Digressions <input type="checkbox"/> Discours égocentré <input type="checkbox"/> Manque d'initiation verbale <input type="checkbox"/> Écholalie <input type="checkbox"/> Persévérations idéiques <input type="checkbox"/> Nombreuses phrases inachevées	Adaptés <input type="checkbox"/> Utilisation de communication non verbale (gestes, mimiques) <input type="checkbox"/> Stratégies de réparation <input type="checkbox"/> Sollicitation de l'interlocuteur
Total	___ /30		

Annexe 3 : Extraits de DN avec présence de modalisateurs (soulignés dans le texte) transcrits à partir des enregistrements sonores des patients

Patient 1 : Homme, MA, NSC 3, 87 ans

-Patient 1 : « Y a deux jeunes gens qui se /.../ qui se promènent sur la /.../ sur la plage. Ça c'est celui-là et il reste celui-là. Et donc vous voyez et je suppose que c'est sa maman qui le rencontre et qui tient une balle. Qu'est-ce /.../ Qu'est-ce que c'est ici ? Ça c'est surtout une vue sur la plage du ptit avec sa maman, ou/pr/.../ pressenti sa maman et un monsieur qui est en train d'avoir des difficultés avec la mer. Bien /.../ voyez /.../ il était en /.../ /s.../ auparavant sur une planche à voile et alors là la dernière photo, c'est une histoire finalement qui n'se termine pas vraiment parce que le monsieur est en train de partir avec la /.../ avec la mer /.../ avec la marée et il n'a pas l'air très heureux et les /.../ les deux autres personnes sont sur la /.../ sur le bord en train de regarder et la dame est en train d'appeler je suppose pour les secours. C'est tout c'que je sais. »

-Examineur : « Est ce que vous pouvez en dire plus ? »

-Patient 1 : « Je ne peux pas si je veux me tenir juste à ce que je /.../ ce qu'j'ai sorti des cinq images, ce n'est pas très /.../ [compliqué] compliqué non. Mais enfin, on peut /.../ évidemment /.../ on pourrait en parler pendant une demi-heure. »

Patiente 2 : Femme, MA, NSC 2, 80 ans

-Patiente 2 : « Alors, on va à la plage. Bon alors y'a pas de numéro, alors ta ta ta. Bon si je vois bien, la première, je pense que c'est deux jeunes qui arrivent à la plage avec regardez ? vous voyez ? »

-Examineur : « Je ne dois pas voir, je vous écoute »

-Patiente 2 : « L'autre, quand ils sont arrivés à la plage, qu'est-ce qu'ils font ? Ils vont s'installer non.. ba c'est même pas ça . Bon j'ai une autre photo. Y'a des personnages, y'a une dame y'a un ballon et un monsieur un jeune et puis y'a quelqu'un sur une planche sur une planche à ... Alors je n'sais pas si si c'est la suite ou pas de ma première je ne pense pas, pas tout à fait j'ai j'ai entre les deux. Après j'ai une autre photo où avec un jeune le même jeune la même personne en plus petit ça pourrait être sur la plage [...] »

Résumé

Introduction : La Maladie à Corps de Lewy (MCL) demeure sous diagnostiquée, notamment au stade précoce lorsque les patients présentent de discrets troubles neurocognitifs semblables à ceux retrouvés dans la Maladie d'Alzheimer (MA). Afin d'enrichir le diagnostic différentiel MCL/MA et d'améliorer le suivi des patients, notre étude orthophonique analyse leurs capacités à raconter une histoire en produisant un discours narratif (DN).

Méthode : 25 patients MCL et 12 patients MA ont passé un test de DN issu de la batterie d'évaluation du langage GRÉMOTS.

Résultats : Au stade précoce, un quart des patients MCL présente un DN pathologique, proportion largement augmentée au stade avancé. Les patients MA ont tous un DN pathologique dès le stade précoce. Le DN total des patients MCL est alors significativement mieux préservé que celui des patients MA, différence non retrouvée au stade avancé. Deux profils langagiers apparaissent, montrant surtout que les patients MA sont significativement moins informatifs que les patients MCL au stade précoce.

Discussion : Ces résultats sont précieux pour étayer le diagnostic différentiel et permettent à l'orthophoniste d'ajuster au mieux sa rééducation, tout en sensibilisant les aidants. Ils encouragent la poursuite des recherches, encore peu nombreuses, sur le langage dans les maladies neurodégénératives.

Mots-clés : Langage – MCL – MA – Discours Narratif – Diagnostic différentiel – Orthophonie

Abstract

Introduction : Dementia with Lewy Bodies (DLB) is the second most common form of dementia, after Alzheimer's disease (AD). DLB patients remain under-diagnosed, especially in the early stage of the disease, when they can show subtle neurocognitive disorders similar to AD patients. In order to refine the differential diagnosis between these two neurodegenerative diseases and to improve patient care, our speech therapy study aimed to analyze their ability to tell a story by producing a narrative discourse (ND).

Method : 25 DLB patients and 12 AD patients underwent a ND test based on an illustrated story. The test was selected from the French language assessment corpus GRÉMOTS. The grading of the ND was done according to the following six parameters : lexicon, syntax, pragmatics, presence of the main actions, quality of discourse and informativeness.

Results : In the early stage, a quarter of the DLB patients show a pathological ND, and this proportion strongly increases in the advanced stage. In contrast, the AD patients all show a pathological ND in both stages. In the early stage, the ND abilities appear significantly better preserved in DLB patients than in AD patients. No difference is found in the advanced stage. This result highlights two distinct language profiles, with the AD patients being significantly less informative than the DLB patients in the early stage. Furthermore, the DLB patients show pathological scores spreading over the six parameters, whereas the AD patients have more selective impairments. Indeed, the informativeness of AD patients is 100% pathological while their syntax is 100% preserved.

Discussion : These results are encouraging as they could enable speech therapists to better adjust their follow-up according to the linguistic profile of the patients and to educate caregivers more appropriately. Further research on language issues in DLB and AD is essential.

Key-words : Language – Dementia with Lewy Bodies – Alzheimer's Disease – Narrative Discourse – Differential Diagnosis – Speech therapy