

Troubles de la production écrite dans la variante sémantique de l'aphasie primaire progressive : caractérisation des processus altérés et recommandations thérapeutiques

Written language production disorders in semantic variant of primary progressive aphasia: The characterization of altered cognitive processes and treatment recommendations

Audelore Dépraz¹, Marion Fossard¹, Peggy d'Honincthun^{1,2}

Résumé

Les troubles de la production écrite de type dysgraphie de surface font partie des critères diagnostiques de la variante sémantique de l'aphasie primaire progressive (APP-s). Cependant, un recensement des études décrivant les différents patterns de difficultés orthographiques des patients APP-s met en évidence que si l'atteinte de la voie d'adressage, dans les modèles séquentiels, ou des unités sémantiques, dans les modèles connexionnistes, sont effectivement les plus recensées dans la littérature, d'autres types d'atteintes sont également observées, et que celles-ci évoluent au décours de la maladie. Par conséquent, il importe, pour les cliniciens, de tester l'ensemble des processus impliqués dans la production écrite, aux différents stades de l'APP-s, afin de cibler les composants déficitaires dans leurs prises en charge. Celles-ci feront l'objet de la deuxième partie de cet article. À l'heure actuelle, aucune étude n'a été menée sur l'efficacité des traitements des troubles de la production écrite dans l'APP-s. Deux ensembles de recherches, que nous passerons en revue, nous permettent cependant de dégager des recommandations thérapeutiques : les travaux consacrés au traitement des processus centraux de l'écriture proposé à des patients qui, dans le contexte d'une atteinte focale ou d'un autre type d'APP, présentent des difficultés comparables à celles des patients APP-s, et les travaux sur la rééducation de l'anomie dans l'APP-s, qui permettent d'identifier les facteurs déterminant l'efficacité de la prise en charge chez ces patients, dont il faut par conséquent également tenir compte dans la mise en place d'un traitement des troubles de la production écrite. Certaines recommandations thérapeutiques issues de notre revue de littérature seront mises à l'épreuve dans une étude de cas dont la synthèse clôturera cet article.

Mots clés : variante sémantique de l'aphasie primaire progressive • dysgraphie de surface • traitement

¹ Université de Neuchâtel, centre de logopédie, institut des sciences du langage et de la communication, Suisse

² Département des neurosciences cliniques, CHUV, Lausanne, Suisse
<peggy.cazin-dhonincthun@chuv.ch>

Correspondance :

P. d'Honincthun

Abstract

Surface dysgraphia-type written language disorders feature in the criteria used for diagnosing the semantic variant of primary progressive aphasia (s-PPA).

However, a census of studies, describing the different patterns of s-PPA patients' spelling difficulties highlights that, if the damage of the semantically mediated lexical route (in the sequential models) or semantic units (in a connectionist account) are frequently mentioned in literature, other types of damage can also be observed and then evolved during the course of the disease. The-refore, it remains essential that clinicians test all cognitive processes involved in written production, at different stages of the s-APP, in order to target the affected components in their treatment. Said components will be further explained in the second part of this article. Currently, there is no research on the efficiency of therapies aimed at treating written production disorders in s-PPA. Nonetheless, two sets of studies—hereby briefly mentioned—allowed us to elaborate some recommendations for therapy. The first set of studies investigated the treatment of fundamental processes involved in written production, offered to patients who—in the case of focal cerebral lesions and other types of PPA—present similar difficulties to s-PPA patients. The second set assessed treatments offered in cases of anomia in s-PPA, thereby identifying the determining factors in the efficiency of care provided to patients, which must consequently be considered in the elaboration of therapies aimed at treating difficulties in written production. Some therapeutic recommendations, taken from our literary review, will be assessed in a case study of which the summary will conclude this article.

Key words: semantic variant of primary progressive aphasia • surface dysgraphia • treatment

Introduction

Les troubles de la production écrite de type dysgraphie de surface font partie des critères diagnostiques cliniques de la variante sémantique des aphasies primaires progressives (APP) [1], maladies neurodégénératives caractérisées par une altération progressive des fonctions langagières dans le contexte d'une dégénérescence lobaire frontotemporale. En effet, selon Gorno-Tempini *et al.* [1], la variante sémantique des aphasies primaires progressives (APP-s) se caractérise par une anomie sévère, des difficultés de compréhension des mots isolés, critères diagnostiques cliniques obligatoires, et des troubles du langage écrit, une dyslexie ou une dysgraphie de surface, critères diagnostiques cliniques complémentaires (voir ce volume, de Partz). Cependant, un recensement des études décrivant les différents patterns de difficultés orthographiques des patients APP-s, présenté dans la section suivante, révèle que si la dysgraphie de surface est effectivement la plus fréquente, d'autres types d'atteintes de la production écrite sont également observés, et que ceux-ci évoluent au décours de la maladie. Ces troubles de la production écrite peuvent s'avérer particulièrement invalidants pour les patients APP-s qui ont fréquemment recours à l'écrit dans leur vie quotidienne. Par conséquent, afin de les prendre en charge efficacement, il importe, pour les cliniciens, d'évaluer l'ensemble des composants/processus impliqués dans la production écrite, aux différents stades de l'APP-s afin d'identifier, au sein des modèles à deux voies d'écriture issus des modèles séquentiels ou des modèles connexionnistes de référence¹, ceux qui sont déficitaires et les cibler dans le traitement.

¹ Voir l'article de de Partz dans ce volume pour une présentation de ces deux types de modèles théoriques.

Dans les modèles séquentiels à deux voies [2-4], la dysgraphie de surface est la conséquence d'une atteinte d'un des composants centraux de la voie d'adressage, à savoir le système sémantique et/ou l'accès aux représentations orthographiques, engendrant des difficultés dans l'écriture de mots irréguliers et/ou peu fréquents. Dans les modèles unitaires connexionnistes, également appelés modèles « triangles », la dysgraphie de surface s'explique par une perturbation de l'activation des unités sémantiques engendrant à leur tour une réduction de l'activation des unités orthographiques [5, 6].

Selon les études de cas publiées, les productions écrites des patients souffrant d'une dysgraphie de surface contiennent de nombreuses régularisations ou erreurs phonologiquement plausibles (EPP) et, dans une moindre mesure, des paraphrasies sémantiques (PS). Par ailleurs, elles sont influencées par des variables lexico-sémantiques telles que la fréquence, l'imageabilité, le voisinage orthographique, la composition morphologique et la catégorie grammaticale des mots [4].

Si la fréquence des troubles de la production écrite dans l'APP-s est aujourd'hui largement reconnue, la caractérisation des différents patterns de difficultés que l'on peut retrouver dans cette dernière est relativement récente. La première partie de cet article proposera une revue de la littérature sur les difficultés orthographiques des APP-s en vue de sensibiliser le clinicien aux différents types d'atteintes observées et à leur caractère évolutif. La seconde partie portera sur la prise en charge de difficultés de la voie d'adressage dans l'APP-s, difficultés orthographiques les plus fréquentes. À notre connaissance, aucune recherche n'a étudié l'efficacité d'un traitement de la voie d'adressage dans l'APP-s. C'est pourquoi, afin de dégager des recommandations thérapeutiques/pistes d'intervention, nous passerons en revue deux ensembles de recherche. Pre-

mièrement, nous nous intéresserons aux traitements des processus centraux de l'écriture proposés à des patients qui, dans le contexte d'une atteinte focale ou d'un autre type d'APP, présentent des difficultés comparables à celles des patients APP-s. Deuxièmement, nous nous pencherons sur les études concernant la rééducation de l'anomie dans l'APP-s afin de mieux comprendre les facteurs déterminant l'efficacité des prises en charge chez ces patients. Certaines recommandations thérapeutiques, issues de ces deux ensembles de recherche, seront mises à l'épreuve dans une étude de cas dont la synthèse clôturera cet article.

Caractérisation des troubles de la production écrite dans la variante sémantique de l'aphasie primaire progressive (APP-s)

Selon notre revue de la littérature, à ce jour, 9 études ont eu pour objectif de décrire la nature des troubles orthographiques des patients souffrant d'une dysgraphie centrale, dans le cadre d'une APP-s² (tableau 1). Au total, sur les 47 patients décrits dans ces travaux, 44 ont des difficultés compatibles avec *une dysgraphie de surface*. Les performances des patients sont influencées par un effet de régularité [6-10], de fréquence [7, 11], de probabilité orthographique [9, 12] et/ou de lexicalité inversé³ [6, 7, 12]. Par ailleurs, plusieurs patients produisent un nombre élevé d'EPP [7-12].

Plusieurs hypothèses sont rapportées dans la littérature pour identifier l'origine de ces effets et de ces différentes erreurs, en référence aux deux types de modèles de référence cités précédemment. Au sein du modèle séquentiel à deux voies, deux hypothèses sont avancées : certains auteurs [8, 9, 12] postulent une atteinte du système sémantique (dégradation des représentations sémantiques) associée à une atteinte de l'accès aux/des représentations orthographiques, alors que d'autres chercheurs [11], considèrent que seule l'atteinte sémantique explique les difficultés d'accès au lexique orthographique de sortie. Pour départager ces hypothèses, il est nécessaire d'identifier précisément les processus de traitement altérés dans la voie d'adressage. Une première indication en faveur d'un déficit sémantique et d'un déficit additionnel au niveau du lexique orthographique de sortie (DALOS par la suite) pourrait être formulée si, un patient, tout en présentant des performances déficitaires dans la compréhension et la production écrite

de mots irréguliers, obtient des résultats dans la tâche de production inférieurs à ceux de la tâche de compréhension. Il conviendra toutefois de s'assurer que l'épreuve testant la compréhension ne soit pas moins sensible que l'épreuve testant la production (Breese et Hillis [13], Pillon [14]). En effet, une tâche de vérification mot-image ou une tâche de vérification de définitions/jugement de propriétés, requiert des traitements sémantiques beaucoup plus complets qu'une tâche de désignation d'images [13] et devraient être utilisées pour en déduire qu'un patient présente un DALOS (Pillon et d'Honincthun [15]). Selon Pillon [14], une deuxième indication en faveur d'un DALOS, provient de la comparaison des erreurs produites par les patients dans les tâches de dénomination orale et écrite utilisant les mêmes items. Si le patient présente un DALOS, alors le taux et la nature des erreurs en dénomination orale et en dénomination écrite ne sera pas similaire : la performance en dénomination écrite sera inférieure à celle de la dénomination orale et le patient produira, en plus des PS ou non réponses (NR) liées à l'atteinte sémantique, des EPP qui ne seront pas observées sur les mêmes items en dénomination orale, caractéristiques d'une altération du lexique orthographique de sortie.

Si cette analyse approfondie n'a été proposée dans aucune des études de notre revue de la littérature, une indication en faveur d'une atteinte du lexique orthographique additionnelle à un déficit sémantique peut être formulée en analysant finement les résultats obtenus par le patient de Cain *et al.* [7]. Les auteurs lui ont administré différentes épreuves, parmi lesquelles une épreuve d'appariement mot entendu-image et une épreuve de dénomination écrite. Les mots se différenciaient par leur régularité (mots réguliers ou irréguliers) et par leur fréquence (haute ou basse). Si, comme mentionné ci-dessus, la tâche d'appariement mot entendu-image n'est peut-être pas suffisamment sensible [13], il est néanmoins intéressant de constater que, lors de la première évaluation effectuée chez ce patient, 40 % des mots irréguliers de basse fréquence étaient bien dénommés par écrit, alors que 97,2 % des items de la batterie étaient réussis au test d'appariement mot entendu-image. Ainsi, au début de la maladie, le patient semblait pouvoir comprendre certains mots qu'il ne pouvait déjà plus écrire. Par ailleurs, le patient produisait majoritairement des EPP en dénomination écrite, ce qui suggère une atteinte précoce de son lexique orthographique de sortie. Cette observation serait, par conséquent, un argument en faveur de la première hypothèse évoquée, qui postule une atteinte du système sémantique et/ou de l'accès aux/des représentations orthographiques de sortie chez les patients APP-s. Néanmoins, pour confirmer cette hypothèse, une comparaison plus fine du taux et des types d'erreurs produites en dénomination orale et écrite devrait être effectuée, ce qui ne peut être réalisé sur la base des données détaillées dans l'article.

Selon l'approche connexionniste [6, 9], les erreurs orthographiques observées chez les patients APP-s s'expliqueraient par la perturbation de l'activation sémantique. Ainsi, dans les modèles « triangles », alors que

² À noter que les études qui décrivent des troubles du langage écrit dans des langues ayant un système d'écriture différent du français et de l'anglais n'ont pas été retenues, car ceux-ci sont déterminés par le système en question. Par ailleurs, les études qui évoquent simplement des troubles de la production écrite sans en faire leur objet n'ont pas non plus été décrites.

³ Effet de lexicalité inversé : supériorité des performances en écriture des pseudo-mots sur celles des mots.

Tableau 1. Études qui ont décrit la nature des troubles orthographiques des patients souffrant d'une dysgraphie centrale, dans le cadre d'une APP-s.

| Auteurs et nombre de patients | Stade de la maladie | Description des composantes cognitives atteintes | Type d'erreurs | Effets observés |
|---|--|--|--|--|
| Graham et al. (2000) : 14 patients | Maladie diagnostiquée depuis 1 à 6 ans | Probablement 1 au début de la maladie puis 2 par la suite, étant donné l'augmentation des ENPP | EPP > ENPP : 5 patients sur 14 EPP = ENPP : 9 patients sur 14 Plus de EPP, surtout si mots irréguliers Pas de PVS | Effet de régularité : 5 patients sur 14 Effet de fréquence : 1 patient sur 14 Avantage significatif pour les mots réguliers + de haute fréquence : 14 patients sur 14 Effet de probabilité orthographique : 6 patients sur 14 |
| Faria et al. (2013) : 9 patients, 3 décrits (cas 1, 2 et 3) | - | 1 | EPP (≥ 80 % des erreurs) : 2/3 patients EPP (38 %) et ENPP : 1/3 | Pas d'effet de fréquence et de longueur Effet de lexicalité inversé (non-mots > mots) : 3 patients sur 3 Effet de concrétude inversé (mots abstraits > concrets) : 1 patient sur 2 Effet de régularité : 1 patient sur 3 |
| Sepelyak et al. (2011) : 2 patients | - | 1 | ENPP (55,7 et 47,7 %) > EPP (38 et 41,3 %) > PVF (2,8 et 5,5 %) | Effet de lexicalité inversé : 1 patient sur 2 Effet de probabilité orthographique : 1 patient sur 2 Effet de longueur : 1 patient sur 2 Pas d'effet de concrétude |
| Sepelyak et al. (2011) : 1 patient (TEY) | - | 2 | PVF (39,3 %) > ENPP (24,7 %) > EPP (21,3 %) | Pas d'effet de lexicalité, de probabilité orthographique, de concrétude ou de longueur |

Tableau 1. (Suite).

| Auteurs et nombre de patients | Stade de la maladie | Description des composantes cognitives atteintes | Type d'erreurs | Effets observés |
|---|--|--|---|---|
| Sepelyak <i>et al.</i> (2011) : 2 patients (BKK et ENN) | - | 3 | ENPP (63,5 et 74,5 %) > EPP (17,9 et 10,6 %) > PVF (11,1 et 4,3 %) | Pas d'effet de lexicalité et de probabilité orthographique chez BKK, données manquantes pour ENN Pas d'effet de concrétude ou de longueur chez les deux patients |
| Shim <i>et al.</i> (2012) : 9 patients | Maladie diagnostiquée depuis 3,1 à 4,5 ans | 1 | EPP > ENPP | Effet de régularité ¹ |
| Henry <i>et al.</i> (2012) : 6 patients | Troubles observés depuis 5 à 11 ans | 1 | - | Effet de régularité, de fréquence et de lexicalité inversé (non-mots > mots) ¹ |
| Ward <i>et al.</i> (2000) : 1 patient | Troubles du langage observés depuis 6-7 ans | 1 (+ altération des processus périphériques) | EPP | Effet de fréquence Probable effet de régularité ² |
| Graham <i>et al.</i> (1997 et 2001) : 2 patients | Suivi longitudinal : de 1 an après l'apparition des premières difficultés à 5 et 8,5 ans après | Au début de la maladie : 1 Par la suite : 2 (+ altérations périphériques) | Avec l'avancement de la maladie, passage d'une majorité d'EPP à une majorité d'ENPP, voire de néologismes | Effet de régularité : 2 patients sur 2 Effet de probabilité orthographique : 2 patients sur 2 |
| Cain <i>et al.</i> (2009) : 1 patient | Suivi longitudinal de 1 à 2 ans après l'apparition des premières difficultés à 7 ans après | 1 | EPP mais augmentation des erreurs ENPP avec l'avancée de la maladie | Probable effet de régularité ² Probable effet de fréquence ² |

¹ Analyses statistiques de groupe uniquement. Absence d'analyses statistiques par patient. ² : résultats non vérifiés statistiquement ; - : pas d'informations dans l'article. Niveaux cognitifs atteints : 1 : atteinte de l'accès et/ou des représentations orthographiques et/ou sémantiques (dysgraphie de surface) ; 2 : atteinte (partielle ou profonde) des deux voies ; 3 : atteinte du buffer graphémique. Types d'erreurs : EPP : erreurs phonologiquement plausibles ; ENPP : erreurs non phonologiquement plausibles ; PVS : paragraphes verbales sémantiques ; PVF : paragraphes verbales formelles ; PV : paragraphes visuelles.

l'écriture de non-mots et de mots réguliers peut se faire grâce à l'activation parallèle des unités phonologiques et orthographiques, l'écriture des mots irréguliers dépend fortement de l'activation additionnelle des unités sémantiques. Si celle-ci est diminuée, les patients recrutent davantage leurs unités phonologiques, ce qui engendre la production des EPP observées classiquement dans l'APP-s. Le degré de sévérité des difficultés orthographiques serait, dès lors, dépendant du degré de l'atteinte sémantique.

Les difficultés de production écrite des patients APP-s ne se limitent cependant pas à la dysgraphie de surface. D'autres patterns de difficultés ont également été détaillés dans la littérature. Sepelyak *et al.* [12] rapportent par exemple, chez deux des quatre patients APP-s de leur étude, un effet de longueur, des erreurs non phonologiquement plausibles (ENPP) de type substitutions, additions, omissions de graphèmes, et l'absence d'un effet de régularité, pattern compatible avec *une altération isolée du buffer graphémique*, dans les modèles séquentiels. Cain *et al.* [7] et Graham *et al.* [16, 17] décrivent quant à eux une augmentation du nombre d'ENPP chez leurs 2 patients APP-s avec l'avancée de la maladie. Dans les modèles séquentiels, ce type d'erreurs s'explique par une difficulté à convertir les phonèmes en graphèmes ce qui est caractéristique d'une perturbation de la voie d'assemblage [4]. À l'altération initiale de la voie d'adressage peut donc s'ajouter, au décours de la maladie, une altération de la *voie d'assemblage*, plus précisément du processus de conversion phonographémique [16]. Une *atteinte conjointe des deux voies* a également été observée chez TEY, un des quatre patients APP-s de l'étude de Sepelyak *et al.* [12]. Selon les approches connexionnistes, les ENPP sont expliquées par le manque d'activation sémantique, engendrant en corollaire une perturbation de l'activation des représentations orthographiques [9]. Les processus périphériques peuvent également être atteints, à un stade avancé de la maladie. C'est ce que suggèrent les études de Graham *et al.* [16, 18], qui rapportent, chez deux patients APP-s, des *difficultés de production des lettres* dans des tâches de transcription de casse (minuscule → majuscule et inversement), d'écriture de lettres sous dictée et d'écriture de l'alphabet, et des difficultés de changement de casse chez 6 patients sur 7 patients APP-s [18]. Ces difficultés sont également observées chez le patient de Ward *et al.* [11]. Enfin, les troubles de la production écrite dans l'APP-s ne se limitent pas aux mots *isolés*. La production écrite de *textes* se détériore de manière progressive avec l'avancement de la maladie et les erreurs ne concernent pas uniquement les mots à orthographe inconsistante/irrégulière [19, 20]. Ainsi, dans une analyse linguistique longitudinale des textes spontanés de HK, patient APP-s, Heitkamp *et al.* [19] ont non seulement observé une diminution progressive significative de la diversité lexicale, une augmentation significative de l'utilisation de mots de haute fréquence, en lien avec l'atteinte sémantique et/ou du lexique orthographique de sortie, *mais aussi une augmentation significative des erreurs de syntaxe (par exemple, simplification des structures syntaxiques, omis-*

sion et substitutions de morphèmes grammaticaux) et des erreurs de morphologie flexionnelle, qui méritent quant à elles d'être analysées dans les modèles théoriques décrivant les processus impliqués dans la production écrite d'une phrase (par exemple, Bock et Levelt [21], Ullman [22]).

En résumé, notre revue de littérature révèle que, bien que la dysgraphie de surface soit le seul trouble de la production écrite évoqué dans les critères diagnostiques cliniques de l'APP-s [1], d'autres troubles de la production écrite peuvent être observés chez ces patients, en particulier chez ceux qui souffrent de la maladie depuis plusieurs années. L'évaluation des patients souffrant d'APP-s devra donc analyser finement et exhaustivement l'ensemble des processus impliqués dans la production écrite aux différents stades d'avancement de la maladie.

Si plusieurs patterns de difficultés orthographiques sont observés dans l'APP-s, la dysgraphie de surface reste le pattern le plus documenté. Celle-ci se retrouve également chez des patients qui souffrent d'une APP logopénique [8, 12, 23] ou, plus rarement, non-fluente agrammatique [12], ainsi que dans les atteintes focales [24]. La connaissance des prises en charge proposées à ces derniers, synthétisées dans les deux sections suivantes, peut nous permettre d'élaborer des pistes de prise en charge intéressantes pour l'APP-s. Certaines d'entre elles devront néanmoins être adaptées pour deux raisons. Premièrement, plusieurs propositions thérapeutiques, que nous détaillons ci-dessous, sont axées uniquement sur le lexique orthographique de sortie. Pour les patients APP-s, il conviendra de réfléchir et d'adapter celles-ci en tenant compte du déficit sémantique de ces patients, qui devra être traité en amont ou en parallèle aux troubles orthographiques. Deuxièmement, le caractère dégénératif inéluctable de l'APP-s, à la différence des atteintes focales, nécessite d'anticiper le déclin cognitif à venir dans les programmes thérapeutiques.

La prise en charge des troubles de la voie d'adressage dans les atteintes focales

Deux revues de la littérature ont récemment été publiées sur le traitement de la dysgraphie acquise dans les atteintes focales (Krajenbrink *et al.* [24], Thiel *et al.* [25]). Nous pouvons distinguer les travaux en fonction des composantes cognitives ciblées par les prises en charge (*figure 1*). Les premières études que nous passons en revue visent uniquement la restauration, la réorganisation ou la compensation de *l'atteinte du lexique orthographique de sortie*. Ces études peuvent être éclairantes pour restaurer/réorganiser/compenser les représentations orthographiques dégradées chez des APP-s dont la sémantique est (provisoirement) préservée. Dans les seconds travaux, les traitements sont axés sur *les représentations sémantiques ou le lien entre les représentations sémantiques et orthographiques*. La distinction que nous proposons ci-dessous s'appuie uniquement sur les composantes cognitives ciblées

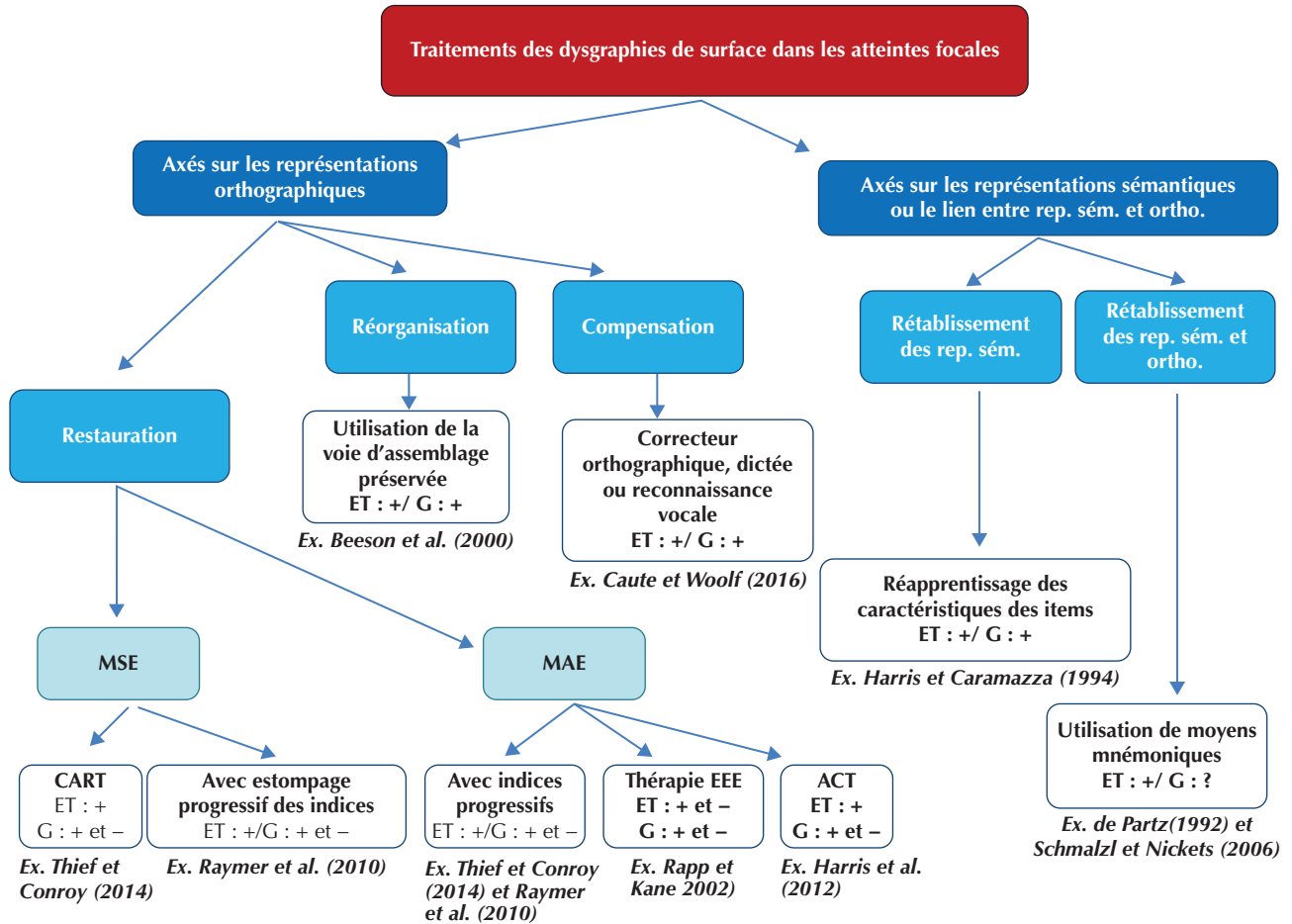


Figure 1. Classement et description des études qui portent sur la rééducation de la dysgraphie de surface dans les atteintes focales. Rep : représentations ; sém : sémantiques ; ortho : orthographiques ; MSE : méthodes sans erreur ; MAE : méthodes avec erreurs ; CART : traitement « copie et rappel » ; thérapie EEE : thérapie « épellation, étude, épellation » ; ACT : traitement « anagrammes et copie » ; ET : effet du traitement ; G : généralisation à d'autres modalités et à des items non traités.

par les rééducations et non pas sur l'ensemble des difficultés réellement présentées par ces patients⁴.

Les prises en charge axées sur les représentations orthographiques

Trois stratégies rééducatives différentes peuvent être proposées aux patients dans le cadre du premier ensemble de rééducations ciblé uniquement sur les représentations orthographiques (figure 1).

⁴ En effet, dans certains travaux axant le traitement sur l'atteinte du lexique orthographique de sortie, les patients présentent par ailleurs des troubles sémantiques qui ne font pas l'objet d'un traitement (par exemple, K.R. et J.S. dans l'étude de [26]). Par ailleurs, dans de nombreux travaux, l'évaluation des traitements sémantiques n'a pas été réalisée avec des tâches sensibles [13] et ne permettent donc pas d'exclure la présence d'un déficit sémantique (par exemple, p. 1, 2, 3, 4 dans l'étude de [27]).

Tout d'abord, les traitements peuvent viser la *restauration des représentations orthographiques et/ou de l'accès à ces représentations*. À ce jour, de nombreuses méthodes, dont l'efficacité a été démontrée, sont décrites dans la littérature. Certaines autorisent la production d'erreurs (par exemple le traitement CART⁵ [26], tandis que d'autres les limitent (par exemple le traitement « EEE » [23] et le traitement ACT⁶ d'Harris et al. (2012), cité par [24]). Raymer et al. [27] et Thiel et Conroy [26]) ont comparé ces deux procédures d'apprentissage. Les résultats montrent que toutes deux sont efficaces chez les patients cérébro-lésés, même si chaque étude montre un avantage pour l'une des deux méthodes. Selon les auteurs, la différence de taille de l'effet observée est liée aux éventuels déficits

⁵ Traitements impliquant de la copie et du rappel.

⁶ Traitements utilisant des anagrammes et de la copie.

cognitifs associés à l'atteinte des processus centraux. Les méthodes d'apprentissage sans erreur (MSE) seraient à privilégier lors d'une altération du buffer graphémique, des fonctions exécutives et/ou de la mémoire épisodique verbale. Dans l'APP-s, si la mémoire épisodique verbale se dégrade avec l'avancement de la maladie [28], le trouble sémantique des patients nécessite à lui seul, comme nous le verrons dans la section suivante [29], de *privilégier des approches qui limitent au maximum la production d'erreurs*.

Pour les traitements qui visent la réorganisation de la fonction lésée, Beeson *et al.* [30] ont montré l'efficacité d'un *traitement utilisant la voie d'assemblage préservée, auquel ils ajoutent des correcteurs orthographiques* (le patient écrit le mot dans son outil électronique et celui-ci lui propose la bonne orthographe), pour aider les patients cérébrolésés à améliorer leur orthographe. Si le fait de recourir à la voie d'assemblage peut s'avérer utile pour des patients qui n'ont pas de troubles sémantiques, dans l'APP-s, un renforcement des liens entre le système sémantique et le lexique orthographique devrait être envisagé (cf. section suivante) avant de *consolider l'utilisation de la voie d'assemblage*.

Enfin, concernant les prises en charge axées sur le lexique orthographique de sortie par une approche *compensatoire/participative*, différentes stratégies sont utilisées dans les études chez les patients avec atteintes focales, détaillées dans [24], parmi lesquelles l'utilisation d'un ordinateur ou d'une autre aide pour l'écriture (prédicteur de mots, correcteur orthographique, système de reconnaissance vocale). À titre d'exemple, Caute et Woolf [31] ont mis en place une thérapie axée sur l'utilisation de logiciels proposant de la dictée/reconnaissance vocale avec une correction orthographique à un patient souffrant d'une aphasie fluente et d'une sévère dysgraphie/dyslexie (voir ce volume, Caute page 209). Ce dernier a pu améliorer sa communication écrite, généraliser ses acquis à sa vie quotidienne et augmenter sa participation sociale grâce à ces outils. Selon les auteurs, ces technologies peuvent être utiles pour les patients présentant des troubles de la production écrite mais des compétences langagières orales relativement préservées. Nous faisons l'hypothèse que celles-ci pourraient répondre *aux besoins des patients APP-s à un stade léger à modéré de leur maladie*. À un stade avancé, *un moyen de communication alternative augmentée (CAA) sur tablette/téléphone portable contenant à la fois les photos et les mots écrits des concepts les plus familiers* au patient pourrait être un support à sa production écrite.

Les prises en charge axées sur les représentations sémantiques ou sur le lien entre les représentations sémantiques et orthographiques

Le second ensemble des travaux que nous décrivons ci-dessous, axé sur les représentations sémantiques ou sur le lien entre les représentations sémantiques et orthographiques, nous paraît particulièrement adapté aux patients APP-s, étant donné que le trouble sémantique central est au cœur de ces thérapies. Comme l'indique la *figure 1*, un

premier sous-ensemble de thérapies visent à remédier aux troubles de la voie d'adressage en *rétablissant les représentations sémantiques* des patients *via* différentes techniques, comme par exemple un réapprentissage des traits caractéristiques sémantiques auxquelles se réfèrent les mots [32]. Sachant que la dysgraphie de surface observée dans l'APP-s peut s'expliquer, comme nous l'avons vu préalablement, par la dégradation des représentations sémantiques, la restauration de ces dernières pourrait, comme dans les atteintes focales, avoir des répercussions positives sur l'activation/le rétablissement des représentations orthographiques de sortie. C'est notamment ce que suggèrent les résultats de la recherche de Kumar et Humphreys [33] qui a montré, chez un patient présentant une dysgraphie profonde, la pertinence de travailler avec des mots à haut degré d'imageabilité pour favoriser un maintien durable des représentations orthographiques rétablies. Chez les patients APP-s (voir infra, section sur les prises en charge de l'anomie dans l'APP-s), étant donné que les connaissances réappprises se détériorent inéluctablement [34], il serait même indiqué *de renforcer d'emblée les mots dont les représentations sémantiques sont bien préservées (c'est-à-dire des items prophylactiques) en même temps que le rétablissement de l'orthographe*.

Un deuxième sous-ensemble d'approches rééducatives cible la sémantique et les représentations orthographiques en proposant aux patients de *s'appuyer sur certaines de leurs compétences cognitives préservées au niveau de la procédure d'apprentissage*. Ainsi, de Partz [35] et Schmalzl et Nickels [36] ont entraîné leurs patients à utiliser des supports mnémoniques imagés pour mémoriser les conventions orthographiques des mots. Les dessins incorporent les graphèmes irréguliers ou inconsistants des mots et ont un lien conceptuel étroit avec la signification du mot à orthographier. Ils sont susceptibles de consolider la trace mnésique d'une information verbale au moyen d'une information visuelle, d'aider l'activation des représentations sémantiques, et de faciliter la récupération des conventions orthographiques au sein du lexique orthographique de sortie. Ce type de thérapie a montré son efficacité [35, 36] dans les cas de patients présentant une dysgraphie de surface associée à une perturbation de la mémoire sémantique. La *thérapie par imagerie pour restaurer les représentations orthographiques* semble être une piste intéressante pour renforcer les liens entre *les représentations sémantiques et les représentations orthographiques*. Elle pourrait donc répondre aux besoins des patients APP-s.

La prise en charge des troubles de la voie d'adressage dans l'APP

La section précédente nous a permis de détailler un certain nombre d'études qui décrivent des prises en charge de la voie d'adressage dans les atteintes focales. Si nous avons pu dégager certaines pistes intéressantes pour l'APP-

s, le caractère dégénératif de cette maladie nous oblige à adapter nos objectifs thérapeutiques en anticipant les futurs déclin langagiers que les patients devront affronter avec l'avancement de leur maladie. Aucune étude n'a été publiée à ce jour sur la prise en charge des troubles de la production écrite chez les patients APP-s. Cependant, étant donné la sévérité et l'accroissement de l'altération sémantique des patients APP-s, il semblerait pertinent de renforcer ou de maintenir uniquement l'orthographe de mots bien compris par les patients, autrement dit des mots dont le sens est préservé. L'utilisation de stratégies compensatoires (correcteurs orthographiques) semble également intéressante. Si ces axes thérapeutiques n'ont pas été testés à ce jour chez des patients souffrant d'une APP-s, des prises en charge visant la restauration de représentations orthographiques ont été administrées à des patients souffrant d'APP fluente par Rapp et Glucroft [23] et Tsapkini et Hillis [37]. L'étude de Rapp et Glucroft [23] retient particulièrement notre attention, car leur patiente APP fluente, CB, caractérisée par la suite d'APP logopénique par Tsapkini et Hillis [37], présente des difficultés orthographiques en partie comparables à celles de nombreux patients APP-s, avec une atteinte du lexique orthographique et du buffer graphémique. Cependant, au moment de la thérapie, CB ne semble pas présenter de trouble sémantique, au contraire des patients APP-s⁷. La procédure « épellation-étude-épellation-EEE » a été proposée à la patiente afin de restaurer un ensemble de représentations orthographiques. Cette procédure vise l'apprentissage de l'orthographe d'une liste de mots en proposant à la patiente plusieurs tâches, incluant de l'épellation, de l'analyse orthographique (la patiente tente d'apprendre l'orthographe des mots, présentés sur des cartes, pendant que l'expérimentateur les répète et les épelle) et de l'écriture sous dictée. Les résultats montrent une amélioration significative des mots entraînés avec cette méthode en post-traitement. Par la suite, si les performances de la patiente déclinent à 6 mois après l'arrêt du traitement, les mots de la liste entraînée restent mieux écrits que les mots de la liste de contrôle. Cette étude montre qu'un patient présentant une APP peut réapprendre l'orthographe de mots et que les connaissances restaurées se maintiennent pendant quelques mois. La procédure EEE semble donc être une première piste intéressante, en début de maladie APP-s, pour le rétablissement de l'orthographe de mots inconsistants/irréguliers dont le sens est préservé. Néanmoins, pour les patients APP-s, il serait recommandé d'adapter cette procédure EEE, en consoli-

dant les liens entre la signification des mots et leur forme orthographique, étant donné que ces derniers souffrent progressivement d'une sévère altération de la mémoire sémantique.

Les prises en charge de l'anomie dans l'APP-s

Dans la section précédente, différentes recommandations cliniques pour la rééducation de la dysgraphie de surface chez les patients APP-s ont été proposées sur base d'une revue de la littérature des traitements de la voie d'adressage dans le contexte d'une atteinte focale ou d'un autre type d'APP. Cependant, il importe de tenir compte des spécificités de l'APP-s et de concevoir/d'adapter les prises en charge de la production écrite chez ces patients en fonction des facteurs qui déterminent, de manière plus générale, l'efficacité des traitements langagiers dans cette pathologie évolutive.

Les traitements d'un autre trouble langagier présent dans l'APP-s, l'anomie, ont récemment fait l'objet de deux revues de littérature [28, 38]. Il ressort de celles-ci que le réapprentissage de connaissances lexico-sémantiques et le ralentissement de leur déclin sont possibles dans l'APP-s, même si, sur la base des études dans lesquelles le maintien des acquis a été mesuré, celui-ci semble rester faible, puisqu'il est observé à 1 mois dans 15 études sur 16, à 3 mois dans 5 études sur 6, et qu'aucun maintien à 6 mois n'est observé ; et même si, le réapprentissage des patients est souvent item spécifique [28].

Dans les prises en charge de la restauration de connaissances lexicales et/ou sémantiques, au moins cinq facteurs semblent influencer l'efficacité des traitements proposés aux patients APP-s et permettre un meilleur transfert des effets rééducatifs à la vie quotidienne (utilisation des items ou des stratégies entraînés dans des contextes non entraînés) et un meilleur maintien.

Premièrement, le fait de *travailler par catégorie sémantique* permet un meilleur réapprentissage des items et leur rétention, car les propriétés sémantiques intra-catégorielles sont activées pour chaque item travaillé [39]. Deuxièmement, *certaines procédures d'apprentissage* seraient à privilégier plutôt que d'autres. Ainsi, une étude de Jokel et Anderson [29] a mis en évidence que les patients qui souffrent d'une APP-s bénéficient fortement *des méthodes d'apprentissage sans erreur (MSE)*. En effet, les auteurs ont observé, chez 7 patients souffrant de APP-s, un avantage significatif (gains et maintien supérieurs des acquis à 1 mois de l'arrêt de la rééducation) d'une thérapie MSE dans le cadre d'une dénomination d'images, par rapport à un traitement qui les autorise (méthode avec erreurs : MAE). Les auteurs considèrent en effet que si les patients APP-s n'ont pas de troubles sévères de la mémoire épisodique, ils ont des performances en mémoire à long terme verbale plus basses que les sujets normaux, liés à leurs troubles de la

⁷ Notons toutefois que l'intégrité des connaissances sémantiques n'a pas été testée de manière approfondie avec des épreuves qui requièrent des traitements sémantiques exigeants chez CB tels que la vérification mot-image [13]. Seul le test de désignation mot oral-image PPVT (*Peabody Picture Vocabulary Test*, Dunn & Dunn, 1981) lui a été administré. Par ailleurs, les performances à ce test, tout en demeurant dans la norme, déclinent significativement (cf. *table 3* de leur article) entre le pré-traitement (centile 68) et un an post-traitement (centile 19). Par conséquent, la présence d'un déficit sémantique ne peut être exclue.

mémoire sémantique, qui engendrent des difficultés pour encoder et récupérer des informations verbales, les empêchant par conséquent d'apprendre de leurs erreurs. *Les traitements MSE*, dans lesquels les patients sont confrontés uniquement à l'orthographe correcte des mots et circonvenant l'utilisation de la mémoire sémantique, seraient donc plus efficaces.

Par ailleurs, toujours au niveau des stratégies rééducatives, deux types de traitements de l'anomie chez des patients APP-s ont été comparés par Meyer *et al.* [34] dans le cadre d'une approche connexionniste : un traitement qui vise le renforcement des unités phonologiques (« *phonological treatment condition* » [PTC]) et un autre qui se focalise sur les unités orthographiques (« *orthographic treatment condition* » [OTC]⁸). Les processus cognitifs impliqués dans chacune de ces prises en charge sont représentés sur la *figure 2*. Dans la thérapie PTC, le patient entend et répète un mot en voyant son image alors que dans l'OTC, il voit le mot écrit avec son image, le lit à haute voix et le copie. Les résultats sont significatifs pour les deux types de traitement. Cependant, la consistance des résultats entre les différentes tâches et les différents moments d'évaluation (1, 8 et 15 mois) est plus robuste pour le traitement OTC, suggérant que le renforcement des représentations orthographiques, couplé à l'activation des représentations phonologiques, pourrait être plus efficace que le seul renforcement des représentations phonologiques.

Cette étude nous permet d'identifier un troisième facteur clé de l'efficacité des traitements de l'anomie dans l'APP-s : *le choix des items*. Ainsi Meyer *et al.* [34], en plus de restaurer les connaissances lexico-sémantiques dégradées par l'APP-s, ont eu l'idée originale d'axer également leur prise en charge sur le *maintien* de certaines connaissances préservées (effet protecteur du traitement), afin que ces dernières résistent davantage à l'avancement de la maladie. Ils ont, par conséquent, comparé dans l'étude susmentionnée le maintien des capacités de dénomination à un mois, 8 mois et 15 mois suite à leurs traitements OTC et PTC avec deux types d'items. D'une part, ils ont sélectionné des items prophylactiques (items qui étaient nommés correctement par les patients au moment de l'application des lignes de base pré-thérapeutiques) et, d'autre part, ils ont choisi des items « de remédiation » (items qui n'étaient pas nommés correctement en phase préthérapeutique). Les résultats montrent que non seulement les items prophylactiques, renforcés par les traitements OTC et PTC, déclinent moins vite que les items de remédiation rétablis avec les traitements OTC et PTC, mais aussi que les effets de transfert des apprentissages se dissipent plus rapidement pour les items de remédiation que pour les items prophylactiques. Par conséquent, si la période de traitement est limitée, les

auteurs conseillent aux praticiens de *privilégier des items prophylactiques*.

Savage *et al.* [40] ont, quant à eux, montré l'intérêt de choisir *des mots qui sont familiers* pour les patients et pour lesquels ils ont, au moins, *une compréhension initiale partielle* (que les auteurs évaluent qualitativement sur base de la capacité du patient à décrire ou expliquer l'utilité de l'item). Dans leur étude, les auteurs ont ainsi choisi de travailler le nom des objets utilisés régulièrement par leur patient. Le fait d'utiliser des items familiers semble essentiel dans l'APP-s, car ces items sont susceptibles d'être mieux maintenus en mémoire et de mieux résister à la dégénérescence sémantique [40].

Un quatrième facteur qui semble influencer l'efficacité des traitements de l'anomie chez les patients APP-s concerne *le format d'apprentissage*. Savage *et al.* [40], ainsi que Suarez *et al.* [41], ont proposé des thérapies qui *recrutent les connaissances épisodiques résiduelles des patients* pour faciliter l'apprentissage de nouveaux mots. Dans l'étude de Suarez *et al.* [41], deux thérapies ont été comparées. Le premier traitement proposait uniquement une dénomination des items (la patiente voit une image et la dénomme) alors que le second utilisait, en plus, une procédure d'enrichissement conceptuel (« COEN »). Dans la thérapie COEN, les items étaient travaillés avec une évocation, pour chacun d'eux, de deux photographies personnellement sélectionnées par la patiente de l'étude en fonction de souvenirs personnels. La restauration de ces items s'appuyait sur les réseaux sémantiques préservés de la patiente et sur ses connaissances épisodiques résiduelles. Si un effet de l'apprentissage a été observé avec les deux types de traitements, les auteurs ont pu mettre en évidence que le transfert de ces derniers (utilisation des items en association avec une autre image ou dans un autre contexte que celui de la thérapie) était plus robuste pour les items restaurés avec la thérapie COEN. Néanmoins, Krajenbrink *et al.* [42] n'ont pas répliqué ces résultats. En plus de l'intérêt, débattu, d'ancrer l'apprentissage sur des connaissances épisodiques résiduelles avec la procédure COEN, un enseignement peut être tiré de ces études. En effet, dans le cadre d'un traitement de la dysgraphie de surface, nous pouvons supposer que les effets de transfert des apprentissages à la vie quotidienne seront également réduits chez les patients APP-s. Les résultats de l'étude de Suarez *et al.* [41] confirment l'importance d'effectuer, préalablement à une rééducation orthographique, un travail sémantique, en lien avec les souvenirs épisodiques, sur les items de la thérapie ou un travail sur l'orthographe des items bien compris tout en renforçant leur sémantique. *Le réapprentissage de l'orthographe des mots, ainsi que le maintien et le transfert des acquis à la vie quotidienne seront facilités si le patient peut s'appuyer sur ses réseaux sémantiques préservés, renforcés et/ou restaurés, ancrés sur des connaissances épisodiques*.

Le cinquième facteur déterminant pour l'efficacité des traitements de l'anomie chez les patients APP-s concerne *la durée de la thérapie*. L'étude de Savage *et al.* [40], détaillée ci-dessus, a comparé l'efficacité d'une thérapie

⁸ Notons que dans le traitement OPT, le patient lit à haute voix les items en plus de les écrire, il y a donc aussi une activation des unités phonologiques.

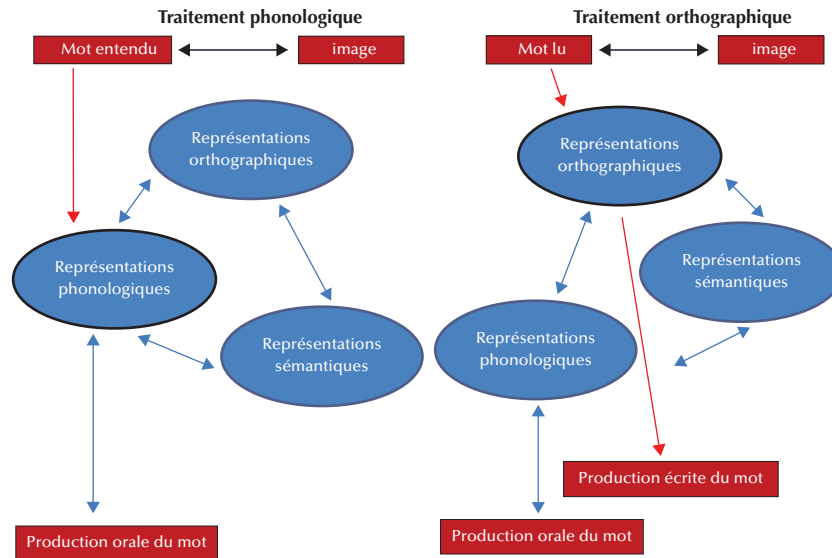


Figure 2. Représentation schématique des traitements phonologiques et orthographiques, adaptée de Meyer *et al.* (2018, p. 4). Ovale : représentations internes ; rectangles : stimuli ou sorties externes ; flèches noires : les stimuli appariés durant le traitement ; flèches bleues : les voies normalement activées durant les deux traitements ; flèches rouges : les voies supplémentaires activées ; ovales avec contour noir : les représentations que le traitement vise à renforcer.

de 3 semaines avec une autre de 6 semaines, avec une pratique quotidienne d'environ 30 minutes par liste de mots travaillés. Si toutes deux ont montré des bénéfices durant les phases de traitement, *leur maintien était supérieur avec la prise en charge la plus longue*. Par ailleurs, les auteurs recommandent que les patients maintiennent l'entraînement à domicile des items entraînés car cela favoriserait le maintien de leurs connaissances restaurées.

Si les approches de restauration, décrites ci-dessus, montrent que le réapprentissage des mots de vocabulaire est possible en modalité orale dans l'APP-s, le maintien et le transfert des apprentissages (c'est-à-dire l'utilisation du vocabulaire réappris dans la vie quotidienne) restent modestes, bien que les cinq facteurs qui viennent d'être discutés permettent de les favoriser. Dans le but d'accroître l'impact fonctionnel des thérapies, les *approches compensatoires/participatives* semblent prometteuses. Klimova *et al.* [43] recommandent l'utilisation des nouvelles technologies car celles-ci seraient susceptibles d'améliorer la qualité de vie des patients en maintenant leurs compétences langagières, en soutenant leurs compétences mnésiques et de rappel, mais également en favorisant leur indépendance et leur autonomie. Ces dernières réduiraient le fardeau et le stress des proches et permettraient de retarder le placement en institution. Malheureusement, peu de recherches ont testé leur efficacité. Nous pouvons, néanmoins, citer le travail de Routhier *et al.* [44], qui décrit l'utilisation d'un téléphone intelligent pour aider un patient APP-s à inscrire et retrouver le nom des personnes qu'il côtoie et leurs informations personnelles, et pour utiliser un dictionnaire en ligne. Si cette recherche concerne des technologies pour le

langage oral, il existe également de nombreux outils pour le langage écrit (par exemple, prédicteurs orthographiques et phonologiques) qui pourraient être pertinents à tester pour le traitement de la dysgraphie de surface dans l'APP-s.

Étude de cas unique : comparaison de l'efficacité de trois traitements cognitifs de la dysgraphie de surface dans l'APP-s

Certaines des recommandations cliniques détaillées ci-dessus ont été mises à l'épreuve dans une étude de cas clinique que nous documentons ci-après [45].

Présentation du patient

Le patient, DP, 68 ans, est droitier, francophone, ingénieur de formation et retraité. Au moment de l'étude, il donne ponctuellement des cours d'appui en français et en mathématiques à des élèves de 7-12 ans. Les examens neuroradiologiques et neuropsychologiques mettent en évidence, en 2014, sur le plan neuro-anatomique, une atrophie temporo-occipitale gauche à l'IRM (atrophie massive englobant T1, T2, T3 mais aussi le gyrus fusiforme temporo-occipital, et plus particulièrement la « VWFA »), et sur le plan neuropsychologique, des troubles lexico-sémantiques isolés évolutifs. Le diagnostic d'APP-s probable est alors posé. Au niveau langagier, des évaluations approfondies réalisées en 2016 résumées dans le *tableau 2*, pour le lan-

Tableau 2. Résultats de DP à l'évaluation du langage (décembre 2015 à mars 2016).

| Tests | Scores | Percentiles (c.), scores z et effets |
|--|------------------------|---|
| EXPRESSION ORALE | | |
| Répétition (GRÉMOTS)¹ | 10/10 | c.10-95 |
| Dénomination orale GRÉMOTS¹ | | |
| Substantifs | 7/36 | < c.5 (score seuil à 31), effet de fréquence approche le seuil de significativité |
| <i>Haute fréquence (HF)</i> | 4/12 | |
| <i>Moyenne fréquence (MF)</i> | 3/12 | |
| <i>Basse fréquence (BF)</i> | 0/12 | |
| Substantifs testés en vérification mot-image (cf. infra) | 3/18 | < c.5 (score seuil à 30), effet de fréquence |
| Actions | 13/36 | |
| <i>HF</i> | 8/12 | |
| <i>MF</i> | 4/12 | |
| <i>BF</i> | 1/12 | |
| Batterie « entités biologiques, objets fabriqués, actions »² | | |
| Entités biologiques | P1 : 2/18, P2 : 2 /18 | |
| Objets fabriqués | P1 : 4/18, P2 : 5/18 | |
| Actions | P1 : 12/36, P2 : 10/36 | |
| Fluences verbales | | |
| Littérales ³ | 7 | < c.5 |
| Catégorielle (animaux) ³ | 3 | < c.5 |
| Actions ⁴ | 9 | < c.5 |
| Lecture à haute voix⁵ | | |
| Mots irréguliers | 36/40 | n.d. régularisations, perturbé |
| Mots réguliers | 40/40 | n.d. satisfaisant |
| TRAITEMENTS PRÉ-SÉMANTIQUES | | |
| Décision lexicale auditive ⁶ | 36/36 | Dans la norme |
| Décision lexicale auditive ² | 142/144 | n.d. Satisfaisant |
| Décision lexicale écrite ⁷ | 93/96 395 sec | Dans la norme Z = -5,12 |
| COMPRÉHENSION LEXICO-SÉMANTIQUE | | |
| Vérification mot oral-image | | |
| GRÉMOTS ¹ | 13/18 | < c.5 (score seuil à 15) |
| <i>Entités biologiques</i> | 6/9 | |
| <i>Objets fabriqués</i> | 7/9 | |
| Batterie « entités biologiques, objets fabriqués, actions »² | | |
| <i>Entités biologiques</i> | 11/18 | n.d. |
| <i>Objets fabriqués</i> | 15/18 | n.d. |
| <i>Actions</i> | 31/36 | n.d. |

Tableau 2. (Suite).

| Tests | Scores | Percentiles (c.), scores z et effets |
|---------------------------------|---|--------------------------------------|
| Jugement associatif | | |
| Substantifs (PPTT) ⁹ | Erreurs majoritairement sur les items contenant des animaux | |
| <i>Images</i> | 42/52 | < c.5 (score seuil : 49) |
| <i>Mots écrits</i> | 44/52 | < c.5 (score seuil : 49) |
| Actions (KDT) ¹⁰ | | |
| <i>Mots écrits</i> | 48/52 | < c.5 (score seuil : 49) |

COMPRÉHENSION SYNTAXIQUE

Appariement phrase-image (TICS-f)¹¹

| | | |
|-----------------|-------|---------|
| Modalité orale | 49/50 | c. 50 |
| Modalité écrite | 47/50 | c. 5-25 |

¹ Bézy *et al.* [46] ; ² Pillon et d'Honinchtun [15] ; ³ Peter-Favre *et al.* [55] ; ⁴ Piatt *et al.* [56] ; ⁵ de Partz [50] ; ⁶ de Pietro [57] ; ⁷ Lemay [58] ; ⁸ Howard et Patterson [48] ; ⁹ Version française du test de Bak et Hodges (2003), voir d'Honinchtun et Pillon [47] pour plus de détails ; ¹⁰ Merck *et al.* [59] ; ¹¹ Python *et al.* [60] ; n.d. : non disponible.

gage oral, et dans le *tableau*, pour la production écrite, confirment le diagnostic d'APP-s selon les critères de Gorno-Tempini *et al.* [1]. Elles nous permettent de caractériser la nature du déficit sémantique (*tableau 2*) et d'identifier, pour la production écrite, les composants du modèle séquentiel à deux voies [2, 3] qui sont altérées (*tableau 3*)⁹.

Caractérisation du déficit sémantique

Premièrement, DP obtient des résultats inférieurs aux normes aux épreuves testant la dénomination orale et la vérification mot-image avec les mêmes items, suggérant la présence d'un déficit sémantique (Grémots [46] ; batterie « entités biologiques/objets fabriqués/actions » [15, 47]). Le patient produit des paraphasies sémantiques, des non-réponses, et des circonlocutions dans les différentes épreuves de dénomination orale administrées. Deuxièmement, *l'atteinte sémantique n'est pas dépendante de la modalité d'entrée* : les scores au test du PPTT [48] sont de *sévérité équivalente* dans les deux modalités (images et mots écrits). Troisièmement, dans l'épreuve de vérification mot-image [15], DP présente *un déficit sémantique qui a tendance à être plus disproportionné pour les entités biologiques, par rapport aux objets fabriqués et aux actions similairement altérés*. Quatrièmement, la nature du déficit sémantique de DP, à l'instar des patients avec APP-s décrits par Jefferies et Lambon Ralph [49], est caractérisée

par *une dégradation des représentations sémantiques*. En effet, les performances de DP sont influencées par la fréquence des mots dans la dénomination orale du Grémots [46] et par la familiarité des mots dans la batterie « entités biologiques/objets fabriqués/actions » [15]. De plus, on observe *une consistance des réponses* : DP produit des erreurs pour les mêmes items lors de deux administrations de la tâche de dénomination orale [15] et pour les mêmes items évalués en vérification mot oral-image et en dénomination orale¹⁰, et au PPTT, en modalité images et mots écrits [48].

Déficit additionnel touchant le lexique phonologique de sortie et le lexique orthographique de sortie

DP obtient des résultats significativement inférieurs dans toutes les tâches de dénomination orale comparativement aux tâches de vérification mot-image, tâches qui comme nous l'avons vu précédemment, requièrent des traitements sémantiques complets [13], ce qui nous permet de postuler l'existence d'un déficit additionnel touchant le lexique phonologique de sortie. De plus, on relève quelques paraphasies formelles et un effet de fréquence en dénomination orale. L'ensemble de ces observations semblent confirmer

⁹ Dans le cadre de cette étude de cas, nous nous référons aux modèles séquentiels à deux voies [2, 3] car ils restent les plus utilisés dans l'évaluation clinique et la rééducation du langage écrit [4].

¹⁰ Les items échoués en vérification mot oral-image sont, pour la plupart, échoués en dénomination orale. En revanche, compte tenu du déficit additionnel touchant le lexique phonologique de sortie (cf. section suivante), il y a plus d'items échoués en dénomination.

Tableau 3. Résultats de DP à l'évaluation approfondie de la production écrite (janvier-mars 2016).

| Tests | Scores | Percentiles (c.), score z et effets |
|--|---|--|
| PRODUCTION ÉCRITE | | |
| EUSTACHE, et al. [1] | | |
| Mots réguliers (BF ; HF) | 22/24 (10/12 ; 12/12) | Z = -4,75, léger effet de fréquence |
| Mots irréguliers (BF ; HF) (L1, L2, L3) | 15/24 (5/12 ; 9/12) (3/8 ; 5/8 ; 7/8) | Z = -4,53, effet de fréquence / pas d'effet de longueur |
| Mots inconsistants (BF ; HF) (L1 ; L2 ; L3) | 18/24 (9/12 ; 9/12) (5/8 ; 7/8 ; 6/8) | Z = -3,77, pas d'effet de fréquence/ de longueur |
| Mots grammaticaux | 19/24 | Z = -4,84 |
| Non-mots | 24/24 | Dans la norme. |
| de PARTZ² | | |
| Liste « imagerie » | | |
| Elevée (HF ; BF) | 20/30 (12/15 ; 8/15) | Effet de fréquence |
| Basse (HF ; BF) | 25/30 (13/15 ; 12/15) | Pas d'effet de fréquence |
| Liste voisins orthographiques | | |
| Plus. voisins (NF ; F ; F+) | 24/30 (6/10 ; 10/10 ; 8/10) | Pas d'effet sign. du vois. ortho. |
| Peu de voisins (NF ; F ; F+) | 21/30 (5/10 ; 7/10 ; 9/10) | Effet de fréquence |
| Liste régularité | | |
| Réguliers | 20/20 | Effet de régularité |
| Irréguliers | 35/40 | |
| GRÉMOTS³ | | |
| Écriture automatique | 6/6 | c.5 – 95 |
| Mots | 5/12 | < c. 5 (score seuil : 10) |
| | 11 min. 42 | < c. 5 (score seuil : 120") |
| Réguliers | 4/6 | < c. 5 (score seuil : 5) Effet de régularité |
| Irréguliers | 1/6 | < c.5 : déficit sévère (seuil : 4) |
| HF | 4/6 | Effet de fréquence |
| BF | 1/6 | |
| Non-mots | 6/6 | c.50-95 |
| Phrases | 25/27 +/- 5min | c.25 < c. 5 (score seuil : 137") |
| Écriture sous dictée des mots inconsistants/irréguliers des items de la dénomination du Grémots³ | 8/15 | n.d. |
| BEAUVOIS ET DÉROUESNÉ⁴ | | |
| Mots réguliers | 11/12 | Effet de régularité et d'inconsistance |

Tableau 3. (Suite).

| Tests | Scores | Percentiles (c.), score z et effets |
|--|---|--|
| Mots avec 1 inconsistance | 9/12 | Erreur : 1 EPP (défi écrit défit) |
| Mots avec 2 inconsistances | 7/12 | Type d'erreurs : EPP |
| Mots avec 3 inconsistances | 5/8 | Type d'erreurs : EPP |
| Mots irréguliers | 8/12 | Type d'erreurs : EPP |
| Épreuve fonctionnelle clinique⁵ | | |
| Description orale d'une journée type de la semaine | Accès lexical aux 12 mots irréguliers attendus : 58 % | Type d'erreurs : non-réponses (40 %) et circonlocutions (60 %) |
| Description écrite d'une journée type de la semaine | Accès lexical écrit aux 12 mots irréguliers attendus : 33 % | Type d'erreurs : EPP (78 %) et non-réponses (22 %) |

¹ Eustache *et al.* [61] ; ² de Partz [50] ; ³ Bézy *et al.* [46] ; ⁴ Beauvois et Derouesné [62] ; ⁵ Épreuve clinique non publiée, d'Honincthun [53] ; HF = haute fréquence ; BF = basse fréquence, L1 = 4-5 lettres, L2 : 6-7 lettres, L3 : 8-9 lettres ; NF = non-fréquent ; F = fréquent ; F+ = 1 voisin fréquent.

l'existence d'un déficit additionnel touchant le lexique phonologique de sortie.

Une analyse approfondie de la compréhension de mots inconsistants/irréguliers et de leur écriture sous dictée (*tableau 3*) nous permet d'envisager une atteinte supplémentaire de l'accès au lexique orthographique de sortie et/ou des représentations orthographiques, compatible sur le plan neuro-anatomique, avec l'atrophie du cortex occipito-temporal ventral (« VWFA ») décrite précédemment.

Premièrement, le patient produit de très nombreuses EPP dans toutes les tâches d'écriture sous dictée de mots. Par ailleurs, comme l'indique le *tableau 3*, ses performances orthographiques sont influencées par les variables lexicales rapportées dans la littérature, à savoir des effets de régularité, d'inconsistance orthographique et de fréquence [7-10, 12]. En revanche, on n'observe pas d'effet d'imagerie dans la batterie d'écriture sous dictée de de Partz [50]. Dans l'écriture spontanée de textes, DP commet non seulement quelques PS mais surtout des EPP et des autocorrections (par exemple, pour le mot « attitude », le patient hésitant sur l'orthographe correcte, orthographie « hatitude », et « attitude » et finit par sélectionner « attitude »). Dans la description écrite de l'image des pompiers de Nicolas et Brookshire [51], on observe un profil similaire, avec quelques PS (2), des EPP (4) mais aussi des épisodes de manque du mot (3, pour le même mot, « échelle »), et 2 erreurs d'orthographe grammaticale (1 erreur portant sur l'accord du participe passé au pluriel et une erreur de morphologie verbale).

Deuxièmement, une comparaison des résultats quantitatifs et qualitatifs aux différentes tâches d'écriture sous dictée vs des tâches de compréhension sensibles [44, 46], et dans une tâche de description fonctionnelle en modalité orale vs en modalité écrite administrées à DP permet de confirmer notre hypothèse d'un atteinte additionnelle du lexique orthographique de sortie.

Ainsi, la comparaison des résultats d'une épreuve de jugement de définitions construite pour nos lignes de base (l'item était considéré réussi si le patient acceptait la définition correcte et rejetait la définition correspondant à un distracteur sémantiquement proche) et une tâche d'écriture sous dictée à partir des 80 items retenus pour nos traitements est très éclairante. En prétraitement, DP comprenait et écrivait correctement 7 mots (8,75 %), comprenait mais n'écrivait pas correctement 43 mots (53,75 %), ne comprenait pas mais pouvait écrire 2 mots (2,5 %) et ne comprenait ni n'écrivait correctement 28 mots (35 %). Les erreurs produites par le patient étaient quasi exclusivement des EPP (93,8 %, lors de la première ligne de base, 94,3 % lors de la deuxième ligne de base). Ces données semblent suggérer que le déficit sémantique de DP n'explique pas, à lui seul, ses troubles de la production écrite. En effet, sur les 50 mots compris dans cet échantillon, 43 ne pouvaient être écrits correctement. Des données comparables ont également été observées suite à l'analyse des performances du patient à la tâche de vérification mot oral/image et écriture sous dictée des mots inconsistants/irréguliers du Grémots [46]. Ainsi, sur l'ensemble des mots irréguliers/inconsistants réussis en vérification mot oral/image (items pour lesquels on peut par conséquent postuler une représentation sémantique préservée), 40 % étaient mal orthographiés en écriture sous dictée (production exclusive d'EPP), suggérant une atteinte additionnelle du lexique orthographique de sortie. Une explication théorique alternative des EPP en écriture sous dictée, sans avoir recours à une atteinte additionnelle du lexique orthographique de sortie, pourrait être proposée, celle de la sommation des traitements résiduels sémantiques et infra-lexicaux préservés (Hillis et Caramazza, [52]). Celle-ci, bien que peu probable car l'évaluation des traitements sémantiques des mots irréguliers/inconsistants a été réalisée avec des épreuves exigeantes [13], a été écartée en comparant l'accès lexical aux mêmes items inconsistants/irréguliers

fréquents dans une description fonctionnelle d'une journée type à l'oral et à l'écrit [53]. En effet, la comparaison des performances de l'accès lexical à des items irréguliers fonctionnels de haute fréquence [53] met en évidence un taux de réussite différent à l'oral (58 %) et à l'écrit (33 %) et des erreurs portant, en partie, sur des items différents et de nature différente, essentiellement des non-réponses (40 %) et des circonlocutions (60 %) en description orale, et des EPP en description écrite (78 %), le reste étant des non-réponses (22 %). Le taux et la nature différente des erreurs dans les deux tâches n'est pas explicable par un déficit sémantique unique et permet d'affirmer l'existence d'un déficit additionnel du lexique orthographique de sortie.

Enfin, l'absence de difficultés pour écrire des pseudomots et l'absence d'un effet de longueur des mots et de paraphrasies littérales (tableau 3) nous permettent respectivement d'écartier une atteinte de la voie d'assemblage¹¹ et du buffer graphémique. De plus, aucune erreur de casse n'est observée et les lettres sont parfaitement formées, nous permettant de postuler une préservation des patterns moteurs graphiques.

En conclusion, en référence au modèle séquentiel à deux voies, les performances de DP peuvent s'expliquer par une atteinte conjointe du système sémantique et des lexiques de sortie.

Rééducation

Le souhait du patient étant de maintenir temporairement ses capacités orthographiques, nous avons sélectionné des mots qui lui étaient nécessaires dans le cadre des cours d'appui qu'il donne en français et en mathématiques, ceci dans le but d'accroître l'impact fonctionnel de la thérapie et la motivation du patient [28]. Quatre listes de 20 mots ont été constituées, appariées statistiquement en fréquence, longueur, nombre de voisins orthographiques, consistance orthographique et performances initiales du patient. La compréhension (tâche de jugement de définitions) et la production écrite (tâche d'écriture sous dictée) de ces mots ont été évaluées en pré- (à deux reprises pour s'assurer de la stabilité des performances) et en post-traitement, directement après celui-ci, après 1, 3, 8-11 mois, 1 an et demi (16 à 19 mois précisément) et 2 ans post-traitement (22 à 24 mois). Nos listes sont principalement composées d'items de remédiation totale (items échoués lors des deux passations de la tâche d'écriture sous dictée de notre ligne de base), mais également de plusieurs items de remédiation partielle (items échoués à une seule des deux passations de la ligne de base) et de quelques items prophylactiques (items qui étaient bien écrits lors des deux passations de la ligne de base). Trois de nos quatre listes ont été

entraînées à l'aide d'un des traitements orthographiques recommandés dans les sections précédentes de cet article. Le premier traitement était une adaptation de la thérapie «*EEE*» de Rapp et Glucroft [23], le second proposait un traitement «*MSE*» [27] et le troisième correspondait à un entraînement réalisé par le patient à son domicile [23] (lecture du mot et de sa définition, analyse et épellation du mot, copie à 5 reprises, puis épellation et écriture du mot de mémoire). Aucun traitement n'était prévu pour la quatrième liste d'items qui servait de liste de contrôle. Une illustration de chaque traitement est représentée sur la figure 3. Chaque entraînement a été proposé durant l'année 2016 et a duré 4 à 5 semaines [40], pour un total de 16 séances d'une heure (souvent 4 à 5 séances par semaine). Pour chacun des traitements, afin de consolider les liens entre la signification des mots et leur forme orthographique, chaque représentation orthographique à rétablir était accompagnée par des photographies/images et une définition explicitant le concept du mot écrit. Si la présence d'une image et d'une définition ne sont pas suffisantes pour un réapprentissage sémantique, ils favorisent, dans nos thérapies, le maintien des représentations préservées.

Résultats

Les résultats, illustrés sur la figure 4, montrent, en écriture sous dictée, une amélioration significative des 3 listes travaillées (χ^2 de Friedman : $21,74 < \chi^2 (3) < 37,78$, $p < 0,001$ pour les 3). Les listes travaillées en présence d'un thérapeute se maintiennent à 1 et 3 mois (tests des rangs signés de Wilcoxon : $-3,162 < Z < -3,758$; $p < 0,005$), à la différence de la liste entraînée seule à domicile, qui est à la limite du seuil de significativité¹² à 3 mois (test des rangs signés de Wilcoxon : $Z = 3,162$, $p = 0,011$). À 8-11 mois, les performances pour ces deux premières listes se dégradent mais restent supérieures aux résultats obtenus en prétraitement. Les performances ne sont plus significatives à 2 ans post-traitement.

Les résultats de DP ont également été analysés en fonction du caractère prophylactique/de remédiation des items. Les résultats représentés sur la figure 5 montrent que le maintien des apprentissages dépend du type d'items entraînés. En effet, les items prophylactiques et les items de remédiation partielle (items pour lesquels le patient a des doutes orthographiques et n'a accédé qu'une fois sur deux à la représentation orthographique correcte) se maintiennent significativement mieux aux différentes mesures de maintien post-traitement que les items de remédiation totale (H test de Kruskal-Wallis : $10,53 < \chi^2 (2) < 18,54$, tous les $p : 0,001 < p < 0,005$; U-test de Mann-Whitney : $42 < U < 207$; $-3,51 < Z < -2,80$, tous les $p : 0,001 < p < 0,005$), items pour lesquels DP n'avait plus accès à la représentation orthographique aux deux

¹¹ La préservation de la voie d'assemblage en écriture est compatible avec les données neuro-anatomiques (analyses morphométriques VBM) indiquant chez DP, une intégrité du gyrus angulaire G, du lobule pariétal supérieur G, de l'aire d'Exner, de l'insula et du gyrus frontal inférieur G, aires habituellement décrites comme impliquées dans l'écriture de pseudomots [55].

¹² Pour le test des rangs signés de Wilcoxon, nous avons pris $p < 0,01$ comme niveau de significativité, en référence aux corrections de Bonferroni.

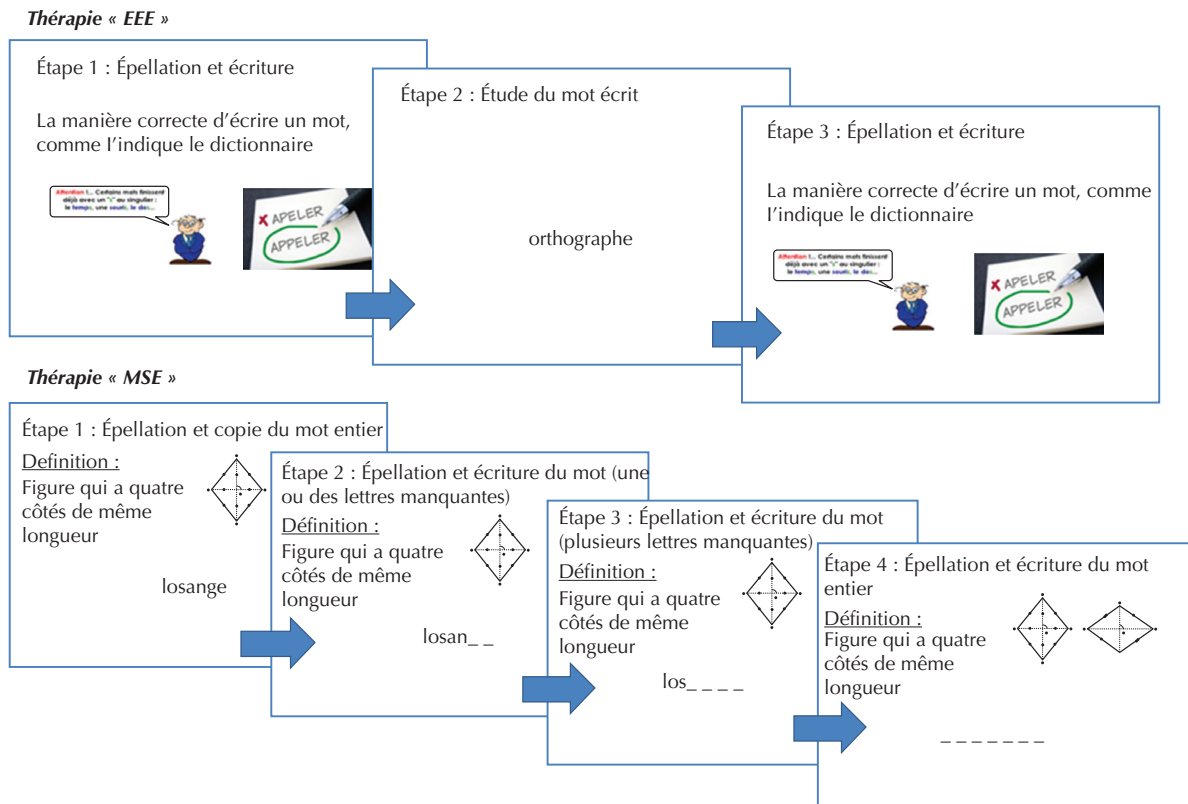


Figure 3. Exemple de mots travaillés pour chacune des thérapies.

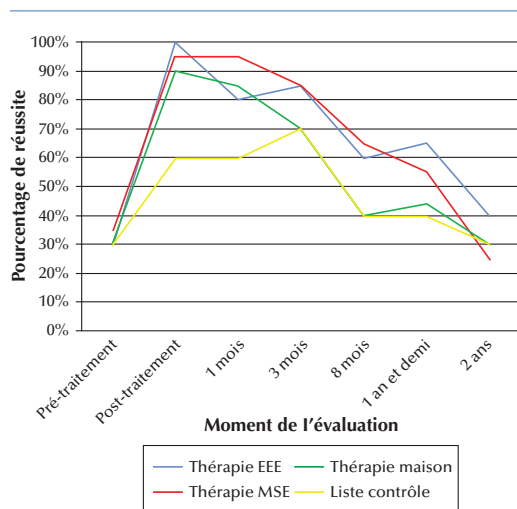


Figure 4. Pourcentage de mots écrits correctement par DP en fonction du moment de l'évaluation et du type de traitement proposé. Thérapie EEE : thérapie « épellation-étude-épellation » ; thérapie MSE : méthode sans erreurs.

lignes de base prétraitement. Plus spécifiquement, comme l'indique la *figure 5*, pour les items prophylactiques, 100 % des mots sont toujours bien écrits à 8 mois et 86 % à deux ans post-traitement. Pour les items de remédiation partielle, 100 % demeurent bien orthographiés à 3 mois et 50 % deux ans post-traitement, alors que pour les items de remédiation partielle les performances chutent à 77 % dès un mois, puis à 34 % à 8 mois post-traitement, et enfin à 11 % deux ans post-traitement.

Notre étude de cas propose des premiers résultats intéressants dans le domaine de l'APP-s. En effet, elle démontre qu'un patient présentant une dysgraphie de surface consécutive à une APP-s peut réapprendre l'orthographe de mots irréguliers/inconsistants et maintenir ses acquis pendant 3 mois. Le réapprentissage et le maintien des acquis sont plus robustes avec des items dont le patient possède encore une représentation orthographique entièrement, voire même partiellement préservée. Par ailleurs, si les résultats de DP ne nous permettent pas d'argumenter en faveur d'une méthode avec ou sans erreurs, une recommandation peut être faite au niveau de la présence d'un thérapeute, qui semble permettre un meilleur maintien des connaissances restaurées.

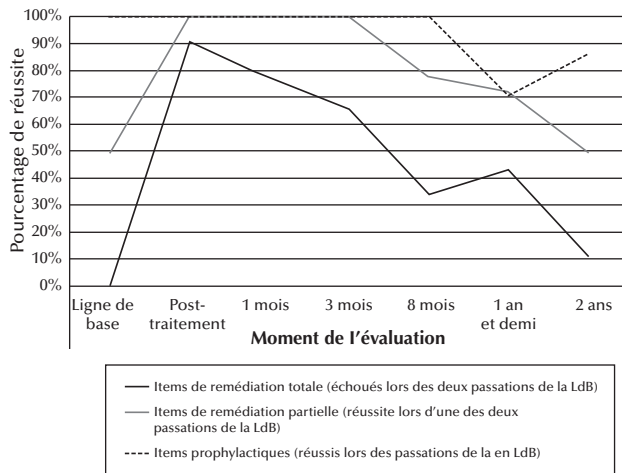


Figure 5. Pourcentage de réussite des items de remédiation totale, de remédiation partielle et des items prophylactiques en fonction du moment d'évaluation.

Discussion et conclusion

Les troubles de la production écrite font partie des critères diagnostiques de l'APP-s. Étant donné leur caractère potentiellement invalidant, il importe de les prendre en charge correctement. Ceci implique de caractériser les troubles au préalable, en évaluant l'ensemble des processus cognitifs impliqués dans la production écrite, selon les modèles de référence. En effet, notre revue des études décrivant les différents patterns de difficultés orthographiques des patients APP-s, révèle que si l'atteinte de la voie d'adressage est la plus fréquente, d'autres types d'atteintes sont également observées (atteinte des deux voies de l'écriture, atteinte du buffer graphémique, altérations des processus périphériques, et atteinte de l'orthographe grammaticale), et que les troubles évoluent au décours de la maladie.

En ce qui concerne la prise en charge, à ce jour, aucune étude n'a été publiée sur le traitement des troubles de la production écrite dans l'APP-s. Des recommandations/pistes d'interventions cliniques peuvent cependant être formulées à partir des travaux sur le traitement de la dysgraphie de surface dans d'autres pathologies, d'une part, et des travaux sur la prise en charge de l'anomie dans l'APP-s, d'autre part.

Les recommandations/pistes d'intervention principales sont les suivantes :

- la prise en charge doit se construire en s'appuyant sur la motivation fonctionnelle du patient à utiliser l'écrit [28]. Les items utilisés dans le cadre des thérapies doivent être familiers pour les patients et répondre en priorité à leurs besoins dans la vie quotidienne [28] ;

- choisir des items bien compris en maintenant le bon niveau des connaissances sémantiques/orthographiques (items prophylactiques) ou en renforçant des items dont les connaissances ne seraient pas complètes (items de remédiation partielle) [34 et notre étude de cas] ;
- privilégier des méthodes d'apprentissage qui lient la sémantique (avec liens épisodiques) à la forme orthographique [33, 35, 36, 40, 41] ;
- privilégier les procédures d'apprentissage qui prévoient un apprentissage sans erreur et ce, dès le début du traitement pour maintenir au mieux la trace sémantique et orthographique [26,27,29 et notre étude de cas] ;
- privilégier des thérapies qui sont réalisées en présence du thérapeute pour que celui-ci puisse délivrer les feedbacks en temps réel [23] ;
- privilégier des traitements de longue durée (plus de 4 semaines) pour favoriser un réapprentissage efficace et maintenir les performances sur la durée ([40] et notre étude).

Étant donné que le maintien et la généralisation des traitements restent limités avec les approches cognitives et compte tenu du caractère évolutif de l'APP-s, d'autres pistes de prise en charge au sein des approches compensatoires/participatives ont été explorées. Que ce soit avec les patients cérébrolésés ou souffrants d'une APP-s, les nouvelles technologies semblent être des outils prometteurs pour améliorer la communication écrite des patients et augmenter leur autonomie et leur participation sociale. L'efficacité de ces outils mériterait d'être davantage étudiée.

Les différentes recommandations/pistes d'interventions cliniques pour la prise en charge de la dysgraphie de surface dans l'APP-s nous offrent des perspectives de recherche intéressantes. Un premier pas a été effectué dans ce sens avec notre étude de cas unique chez un patient présentant une dysgraphie de surface consécutive à une APP-s. Celle-ci a montré la possibilité d'un rétablissement de l'orthographe des mots inconsistants/irréguliers, avec un maintien à trois mois. Ces premiers résultats prometteurs mériteront d'être confirmés et approfondis dans le cadre d'études à plus grande échelle.

Des recherches ultérieures seront également nécessaires pour tester l'efficacité des traitements des autres processus qui peuvent être altérés dans la APP-s (c'est-à-dire le buffer graphémique, la voie d'assemblage, les processus périphériques et les processus langagiers impliqués dans la production de textes).

Enfin, étant donné le caractère dégénératif de l'APP-s, il paraît primordial d'étudier davantage les bénéfices, pour les patients, d'un travail sur des mots qui sont encore relativement, voire entièrement maîtrisés (items prophylactiques). Notre étude suggère que ces mots sont mieux maintenus que des mots pour lesquels le patient n'a plus accès au sens et/ou à la représentation orthographique. Ces résultats mériteraient d'être confortés dans de prochaines études.

La place de l'écrit dans notre société et son importance pour l'individu devraient encourager les chercheurs et les cliniciens à approfondir davantage ce domaine de recherches, pour lequel les premières études laissent entrevoir des pistes cliniques encourageantes.

Remerciements

Nous tenons à remercier Prof. M. de Partz et Dr C. Michel pour leurs relectures respectives, très constructives, de la version précédente de ce manuscrit, qui ont permis une amélioration significative du papier, Prof. B. Draganski (LREN, CHUV) pour l'analyse des données

neuroradiologiques (analyses VBM), Prof. J-Fr Démonet et Dr A. Brioschi Guevara (Centre Leenaards de la Mémoire, CHUV) pour nous avoir adressé le patient DP, Madame Christelle Charpié Gambazza (CHUV) pour avoir mené une partie des séances de thérapie et d'évaluation avec le patient, et le patient DP pour sa disponibilité et son investissement sans faille.

Liens d'intérêt

les auteurs déclarent ne pas avoir de lien d'intérêt en rapport avec cet article.

Références

- Gorno-Tempini ML, Hillis AE, Weintraub S, et al. Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology* 2001 ; 76 : 1006-14.
- Coltheart M. Dual route and connectionist models of reading: an overview. *London Rev Educ* 2006 ; 4 : 5-17.
- Rapp B. Uncovering the cognitive architecture of spelling. In : Hillis AE, éd. *Handbook on adult language disorders: integrating cognitive neuropsychology, neurology and rehabilitation*. Philadelphia : Psychology Press, 2002.
- De Partz MP. L'évaluation des troubles du langage écrit. In : Seron X, Van der Linden M, éd. *Traité de neuropsychologie clinique. Tome 1-Évaluation*. Paris : de Boeck-Solal, 2014.
- Seidenberg MS, McClelland JL. A distributed, developmental model of word recognition and naming. *Psychol Rev* 1998 ; 96 : 523-68.
- Henry ML, Beeson PM, Alexander GE, et al. Written language impairments in primary progressive aphasia: a reflection of damage to central semantic and phonological processes. *J Cogn Neurosci* 2012 ; 24 : 261-75.
- Cain D, Breen N, Patterson K. Emergence and progression of "non-semantic" deficits in semantic dementia. *Cortex* 2009 ; 45 : 483-94.
- Faria AV, Crinion J, Tsapkini K, et al. Patterns of dysgraphia in primary progressive aphasia compared to post-stroke aphasia. *Behav Neurol* 2013 ; 26 : 21-34.
- Graham NL, Patterson K, Hodges JR. The impact of semantic memory impairment on spelling: evidence from semantic dementia. *Neuropsychologia* 2000 ; 38 : 143-63.
- Shim H, Hurley RS, Rogalski E, et al. Anatomic, clinical, and neuropsychological correlates of spelling errors in primary progressive aphasia. *Neuropsychologia* 2012 ; 50 : 1929-35.
- Ward J, Stott R, Parkin AJ. The role of semantics in reading and spelling: evidence for the "summation hypothesis". *Neuropsychologia* 2000 ; 38 : 1643-53.
- Sepelyak K, Crinion J, Molitoris J, et al. Patterns of breakdown in spelling in primary progressive aphasia. *Cortex* 2011 ; 47 : 342-52.
- Breese EL, Hillis AE. Auditory comprehension: is multiple choice really good enough? *Brain Lang* 2004 ; 89 : 3-8.
- Pillon A. L'évaluation des troubles lexicaux. In : Seron X, Van der Linden M, éd. *Traité de neuropsychologie clinique. Tome 1-Évaluation*. Paris : de Boeck-Solal, 2014.
- Pillon A, d'Honin P. A common processing system for the concepts of artifacts and actions? Evidence from a case of disproportionate conceptual impairment for living things. *Cogn Neuropsychol* 2011 ; 28 : 1-43.
- Graham NL, Patterson K, Hodges JR. Progressive dysgraphia: co-occurrence of central and peripheral impairments. *Cogn Neuropsychol* 1997 ; 14 : 975-1005.
- Graham NL, Patterson K, Hodges JR. The emergence of jargon in progressive fluent dysgraphia: the widening gap between target and response. *Cogn Neuropsychol* 2001 ; 18 : 343-61.
- Graham NL. Dysgraphia in primary progressive aphasia: characterisation of impairments and therapy options. *Aphasiology* 2014 ; 28 : 1092-111.
- Heitkamp N, Schumacher R, Croot K, et al. A longitudinal linguistic analysis of written text production in a case of semantic variant primary progressive aphasia. *J Neurolinguistics* 2016 ; 39 : 26-37.
- Macoir J, Laforce RJ, Monetta L, et al. Les troubles du langage dans les principales formes de démence et dans les aphasies primaires progressives : mise à jour à la lumière des nouveaux critères diagnostiques. *Geriatr Psychol Neuropsychiatr Vieil* 2014 ; 12 : 199-208.
- Bock JK, Levelt WJM. Language production. Grammatical encoding. In : Gernsbacher A, éd. *Handbook of psycholinguistics*. New York : Academic Press, 1994.
- Ullman MT. The declarative/procedural model of lexicon and grammar. *J Psycholinguist Res* 2001 ; 30 : 37-69.
- Rapp B, Glucroft B. The benefits and protective effects of behavioural treatment for dysgraphia in a case of primary progressive aphasia. *Aphasiology* 2009 ; 23 : 236-65.
- Krajenbrink T, Nickels L, Kohlen S. Generalisation after treatment of acquired spelling impairments: a review. *Neuropsychol Rehabil* 2015 ; 25 : 503-54.
- Thiel L, Sage K, Conroy P. Retraining writing for functional purpose: a review of the writing therapy literature. *Aphasiology* 2015 ; 29 : 423-41.
- Thiel L, Conroy P. A comparison of errorless and errorful therapies for dysgraphia after stroke. *Neuropsychol Rehabil* 2014 ; 24 : 172-201.
- Raymer A, Strobel J, Prokup T, et al. Errorless versus errorful training of spelling in individuals with acquired dysgraphia. *Neuropsychol Rehabil* 2010 ; 20 : 1-15.
- Jokel R, Graham NL, Rochon E, et al. Word retrieval therapies in primary progressive aphasia. *Aphasiology* 2014 ; 28 : 1038-68.
- Jokel R, Anderson ND. Quest for the best: effects of errorless and active encoding on word re-learning in semantic dementia. *Neuropsychol Rehabil* 2012 ; 22 : 187-214.
- Beeson PM, Rewega MA, Vail S, et al. Problem-solving approach to agraphia treatment: interactive use of lexical and sublexical spelling routes. *Aphasiology* 2000 ; 14 : 551-65.
- Caute A, Woolf C. Using voice recognition software to improve communicative writing and social participation in an individual with severe acquired dysgraphia: an experimental single case therapy study. *Aphasiology* 2016 ; 30 : 245-68.
- Hillis AE, Caramazza A. Theories of lexical processing and rehabilitation of lexical deficits. In : Riddoch MJ, Humphreys GW, éd. *Cognit Neuropsychol Cognit Rehabil*. Hove, UK : Lawrence Erlbaum Associates, 1994.
- Pavan Kumar V, Humphreys GW. The role of semantic knowledge in relearning spellings: evidence from deep dysgraphia. *Aphasiology* 2008 ; 22 : 489-504.

34. Meyer AM, Tippett DC, Scott Turner R, et al. Long-term maintenance of anomia treatment effects in primary progressive aphasia. *Neuropsychol Rehabil* 2018 ; 30 : 1-25.
35. de Partz MP. Rééducation cognitive d'une dysgraphie acquise par une technique d'imagerie mentale. *Lang Fr* 1992 ; 95 : 99-114.
36. Schmalzl L, Nickels L. Treatment of irregular word spelling in acquired dysgraphia: selective benefit from visual mnemonics. *Neuropsychol Rehabil* 2006 ; 16 : 1-37.
37. Tsapkini K, Hillis AE. Spelling intervention in post-stroke aphasia and primary progressive aphasia. *Behav Neurol* 2013 ; 26 : 55-66.
38. Gravel-Laflamme K, Routhier S, Macoir J. Les approches thérapeutiques non pharmacologiques des troubles du langage dans la démence sémantique. *Geriatr Psychol Neuropsychiatr Vieil* 2012 ; 10 : 427-36.
39. Graham KS, Patterson K, Pratt KH, et al. Relearning and subsequent forgetting of semantic category exemplars in a case of semantic dementia. *Neuropsychology* 1999 ; 13 : 359-80.
40. Savage SA, Ballard KJ, Piguet O, et al. Bringing words back to mind- Improving word production in semantic dementia. *Cortex* 2012 ; 49 : 1823-32.
41. Suárez-González A, Green Heredia C, Savage SA, et al. Restoration of conceptual knowledge in a case of semantic dementia. *Neurocase* 2015 ; 21 : 309-21.
42. Krajenbrink T, Croot K, Taylor-Rubin C, et al. Treatment for spoken and written word retrieval in the semantic variant of primary progressive aphasia. *Neuropsychol Rehabil* 2018 : 1-33.
43. Klimova B, Maresova P, Kuca K. Assistive technologies for managing language disorders in dementia. *Neuropsychiatr Dis Treat* 2016 ; 12 : 533-40.
44. Routhier S, Macoir J, Imbeault H, et al. From smartphone to external semantic memory device: the use of new technologies to compensate for semantic deficits. *Non-Pharmacol Ther Dem* 2012 ; 2 : 81-99.
45. Dépraz A. *Comparaison de l'efficacité de trois rééducations cognitives de l'orthographe chez un patient présentant une agraphie de surface consécutive à une démence sémantique. Étude de cas unique DP (mémoire en logopédie). Mémoire en logopédie*. Université de Neuchâtel : Neuchâtel, 2016.
46. Bézy C, Renard A, Pariente J. *Batterie d'évaluation des troubles du langage dans les maladies neurodégénératives (GREMOTS)*. Paris : de Boeck-Solal, 2016.
47. d'Honinchtun P, Pillon A. Verb comprehension and naming in frontotemporal degeneration: the role of the static depiction of actions. *Cortex* 2008 ; 44 : 834-47.
48. Howard D, Patterson K. *The pyramids and palm trees: a test of semantic access from words and pictures*. Bury, Edmunds, Suffolk : Thames Valley Test Company, 1992.
49. Jefferies E, Lambon Ralph MA. Semantic impairment in stroke aphasia versus semantic dementia: a case series comparison. *Brain* 2006 ; 129 : 2132-47.
50. de Partz MP. *L'approche clinique cognitive des dyslexies et des dysgraphies acquises*. Thèse présentée en vue de l'obtention du grade de Docteur en logopédie, 1993-1994.
51. Nicholas LE, Brookshire RH. A system for quantifying the informativeness and efficiency of the connected speech of adults with aphasia. *J. Speech Hear Res* 1993 ; 36 : 338-50.
52. Hillis AE, Caramazza A. Converging evidence for the interaction of semantic and sub-lexical phonological information in accessing lexical representations for spoken output. *Cogn Neuropsychol* 1995 ; 12 : 187-227.
53. d'Honinchtun P. *Épreuve clinique fonctionnelle de production orale et écrite*. Lausanne : Service de neuropsychologie et de neuro-réhabilitation, CHUV, 2013.
54. Planton S, Jucla M, Roux FE, et al. The "handwriting brain": a meta-analysis of neuroimaging studies of motor versus orthographic processes. *Cortex* 2013 ; 10 : 2772-87.
55. Peter-Favre C. *Normes pour la fluences littérale « M » et catégorielle « animaux » (épreuve non publiée)*. Lausanne : Département des neurosciences cliniques, CHUV, 1985.
56. Piatt AL, Fields JA, Paolo AM, et al. Action verbal fluency normative data for the elderly. *Brain Lang* 2004 ; 89 : 580-3.
57. de Pietro M. *Décision lexicale auditive évaluation [logiciel]*. Genève : Service de Neurorééducation, Neuropsychologie/Aphasiologie, HUG, 2009.
58. Lemay MA. *Examen des dyslexies acquises EDA [manuel et tests]*. Montréal : Point Carré, 1990.
59. 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.
60. Python G, Bischof S, Probst M, et al. Élaboration et normalisation d'un test informatisé de compréhension syntaxique en français. *Rev Neuropsychol Neurosci Cogn Clin* 2012 ; 4 : 206-15.
61. Eustache F, Lambert J, Nore-Mary F. Les agraphies périphériques : données cliniques et évaluation. In : Le Gall D, Aubin G, eds. *L'apraxie (2^e édition)*. Marseille : Solal, 2004, p. 169-96.
62. Beauvois MF, Derouesné J. Lexical or orthographic aphasia. *Brain* 1981 ; 104 : 21-49.