

N° 03
2014

VOL. 38
ISSN 1664-8595

Aphasie

und verwandte Gebiete
et domaines associés

Originalbeitrag
**Les troubles du langage
dans les maladies neuro-
dégénératives**

Originalbeitrag
**Evaluation séquentielle:
revue des tests existants
en modalité verbale et
non-verbale**

Originalbeitrag
**Progressive versus acute
semantic impairment:
illustration by a case
study with atypical
cerebral damage**

Originalbeitrag
**Studienergebnisse
der Therapie mit dem
SIPARI-Ansatz bei
chronischer Aphasie**

(...)
aphasiesuisse

wenn Worte fehlen.
quand les mots font défaut.
quando le parole sfuggono.
sch'ils pless mancan.



Originalbeiträge | Articles originaux

3 Les troubles du langage dans les maladies neurodégénératives

Assal, Frédéric; Gay, Anne Carine

13 Evaluation sémantique: revue des tests existants en modalité verbale et non-verbale

Duvoisin, Daniel; Di Pietro, Marie

22 Progressive versus acute semantic impairment:

Illustration by a case study with atypical cerebral damage

Di Pietro, M.; Solcà, M.; Ptak, R.

28 Studienergebnisse der Therapie mit dem SIPARI-Ansatz bei chronischer Aphasie

Jungblut, Monika

Forum

36 Telemedizin bei PPA

Raiser, Theresa

41 LEMO

Greitemann, Georg

Buchbesprechung | Lecture

43 Dysphagie: Diagnostik und Therapie

Meggersee, Florentina

Originalbeitrag

Les troubles du langage dans les maladies neuro-dégénératives et un cas d'aphasie primaire progressive suivie longitudinalement chez un bilingue

Assal, Frédéric¹; Gay, Anne-Carine²

FR | Résumé

Les troubles du langage dans les maladies neurodégénératives font l'objet d'un intérêt grandissant depuis une dizaine d'années. Dans la maladie d'Alzheimer, l'anomie est fréquente, le plus souvent en rapport avec des difficultés d'ordre lexico-sémantique. Dans le continuum maladie de Parkinson-démence à corps de Lewy, il y a des difficultés dans l'organisation du discours par atteinte exécutive et de la mémoire de travail, alors que dans la variante comportementale de la démence frontotemporale, le langage est perturbé par les troubles de la pragmatique et de la cognition sociale. Les aphasies primaires progressives (APP) comprennent trois principales variantes (non fluente agrammaticque, logopénique et sémantique) auxquelles s'ajoute une variante «inclassable». Leurs caractéristiques sémiologiques et leurs recouvrements avec la dégénérescence corticobasale, la paralysie supranucléaire, la dégénérescence frontotemporale, la sclérose latérale amyotrophique ou encore la maladie d'Alzheimer sont maintenant mieux établis. Nous illustrerons l'évolution longitudinale sur le plan langagier et ces recouvrements par un cas d'APP chez un patient italophone ayant une bonne maîtrise de la langue française. En conclusion, le langage s'affirme actuellement comme un véritable marqueur, à l'image du déficit de l'encodage en mémoire épisodique dans la variante classique de la maladie d'Alzheimer. De meilleures corrélations avec les biomarqueurs in vivo permettront non seulement de préciser les diagnostics mais surtout de mieux rééduquer les patients et conseiller les proches ainsi que de monitorer les patients lors d'essais thérapeutiques à venir.

¹ Unité de Neuropsychologie, Neurologie, Département de Neurosciences cliniques, HUG et Faculté de Médecine, Genève

² Service de Neuropsychologie et Logopédie, Institution de Lavigny, Site de Plein Soleil, 1010 Lausanne

Originalbeitrag: Les troubles du langage dans les maladies neurodégénératives et un cas d'aphasie primaire progressive suivi longitudinalement chez un bilingue

EN | Abstract

Language disorders in neurodegenerative diseases are subject of a growing interest since the last ten years. In Alzheimer's disease, anomia is common, most often associated with a lexico-semantic impairment. In the continuum Parkinson disease-dementia with Lewy bodies, the organization of language and executive working memory are impaired, whereas in the behavioural variant of frontotemporal dementia, language is disrupted by pragmatic and social cognition disorders. Primary progressive aphasia (PPA) includes three main variants (non-fluent/agrammatic, logopenic and semantic) plus a variant «unclassifiable.» Their semiological characteristics and their overlaps with corticobasal degeneration, supranuclear palsy, frontotemporal degeneration, amyotrophic lateral sclerosis or Alzheimer's disease are now better established. We will illustrate these overlaps and the longitudinal evolution of language with the case of a bilingual (Italian and French) patient with PPA. In conclusion language emerges as a real marker, similar to the episodic memory encoding deficit in the classical variant of Alzheimer's disease. Better correlations with *in vivo* biomarkers will not only clarify diagnoses, but most importantly allow to better rehabilitate patients and advise relatives, as well as monitoring patients during future therapeutic trials.

Originalbeitrag: Les troubles du langage dans les maladies neurodégénératives et un cas d'aphasie primaire progressive suivi longitudinalement chez un bilingue

1. Introduction

La démence, définie par une atteinte cognitive multiple entraînant un déclin fonctionnel, s'est longtemps focalisée, au plan neuropsychologique, sur la mémoire épisodique, touchée en premier lieu dans la maladie d'Alzheimer. Depuis une dizaine d'années, le langage est en passe de devenir un véritable marqueur clinique utile au diagnostic des différentes maladies neurodégénératives. Nous présenterons brièvement l'examen du langage, ses bases neurofonctionnelles puis ses caractéristiques sémiologiques dans les pathologies dégénératives que nous illustrerons par une vignette d'un patient avec une aphasic progressive illustrant bien les recouvrements syndromiques actuellement reconnus.

2. L'examen du langage dans les maladies neurodégénératives

A l'instar de l'examen lors de lésions focales, l'examen lors de maladies neurodégénératives a pour but de caractériser la production, la compréhension tant orales qu'écrites (en terme d'atteinte phonologique, lexicale, sémantique, pragmatique, etc...) pour faire non seulement un diagnostic mais aussi une ligne de base avant de débuter un traitement logopédique. Une apraxie bucco-faciale, une apraxie de la parole et une dysarthrie doivent être particulièrement recherchées car leur présence ou leur absence peut orienter le diagnostic, de même qu'une atteinte d'un autre domaine cognitif (p.ex le calcul, les praxies gestuelles, etc...). Rappelons quelques particularités des troubles du langage progressifs par rapport à l'examen du langage dans les lésions focales vasculaires: (1) la plainte subjective précède souvent dans le temps l'examen par le spécialiste, expliquant les fréquentes errances diagnostiques; (2) la performance en dénomination peut être normale alors qu'il y a une plainte subjective, par effet plafond; (3) le déficit langagier (en particulier le manque du mot) est souvent pris à tort pour un trouble mnésique banal lié à l'âge; (4) le trouble phasique peut être soit isolé soit associé à des difficultés exécutives, mnésiques ou autres, en particulier sémantiques; (5) il n'est pas rare que la difficulté de langage s'accompagne d'anxiété et de dépression pouvant masquer le tableau; (6) des symptômes neurologiques (de type dysarthrie, micrographie, parkinsonisme, mouvements involontaires, troubles de la marche ou encore comportementaux - agitation p.ex.) peuvent orienter le patient vers un professionnel non sensibilisé au langage; (7) il ne faudra pas hésiter à répéter l'examen pour préciser le tableau et à des buts de rééducation. En résumé, il faut bien établir avec le patient et son proche le début des difficultés, leur impact, et les symptômes non langagiers

neuropsychologiques, neurologiques et comportementaux. Une anamnèse familiale permettra dans certains cas d'orienter l'examen.

3. Neuroanatomie fonctionnelle du langage

Le modèle anatomofonctionnel du langage longtemps enseigné de Wernicke-Lichtheim (aire de Wernicke, aire de Broca, respectivement pour l'aphasic fluente et non fluente, faisceau arqué pour aphasic de conduction) basé sur l'étude de cas uniques s'est considérablement complexifié pour comprendre un vaste réseau hémisphérique gauche et dans une moindre mesure également hémisphérique droit. La phonologie, la syntaxe, la sémantique et la pragmatique mais aussi l'attention, la boucle phonologique et le buffer épisodique en sont les principales composantes. Grâce à l'apport de la neuroimagerie fonctionnelle (IRMf) couplé à diverses tâches langagières ainsi que de l'IRM anatomique (y compris l'étude des faisceaux de substance blanche par DTI), ce réseau a pu être disséqué (voir la revue sur le sujet; Price, 2012). En bref, le traitement auditif est assuré par les cortex temporaux supérieurs adjacents aux gyri de Heschl, le cortex frontal inférieur gauche, le cortex temporo-pariéital et le planum temporale gauche. Le traitement phonologique est principalement associé à des activations du cortex temporal postérieur gauche, du cortex temporal supérieur antérieur gauche, du cortex frontal inférieur gauche et du cortex supramarginal ventral. La compréhension du langage, dans ses aspects sémantiques, s'opère au sein du pôle temporal antérieur gauche et aussi de la région temporale postérieure gauche. La production du langage pour ce qui est de la récupération du mot à partir du système sémantique est mise en œuvre dans les régions frontales moyennes, temporales moyennes et inférieures gauches, voire le cervelet et le cortex insulaire antérieur gauche en cas d'effort de planification articulatoire. L'articulation de la parole (au sens large, y compris pour les aspects phonatoires) implique la région de Broca ainsi que le cortex sensori-moteur, le thalamus, l'aire motrice supplémentaire, le noyau caudé gauche et le putamen gauche. Le feed-back auditivomoteur pendant la production langagière, utile pour le monitoring est assuré par le lobe temporal (sillon temporal supérieur, cortex temporal supérieur et planum temporale). Dans la lecture, le traitement du mot écrit est assuré par une large région corticale ventro-occipito-temporale gauche («visual word form area»). La lecture par la voie lexico-sémantique est localisée dans les cortex occipitotemporal ventral et frontal inférieur à gauche alors que la voie phonologique l'est au niveau temporal supérieur, pariétal inférieur et du cortex précentral dorsal gauches.

Originalbeitrag: Les troubles du langage dans les maladies neurodégénératives et un cas d'aphasie primaire progressive suivie longitudinalement chez un bilingue

4. Les aphasicies primaires progressives (APP)

Elles ont été décrites par Mesulam en 1982 qui distinguait la variante non fluente de la variante fluente. Il faudra attendre 30 ans pour que des critères diagnostiques soient publiés et identifient trois variantes (Gorno-Tempini et al., 2011): agrammatique non fluente (APP-A), logopénique (APP-L) et sémantique (APP-S) - **voir tableau 1**. Ces dernières années, une quatrième variante dite «inclassable» s'est imposée car, dans 15-30% des séries publiées d'APP, celles-ci n'entrent dans aucun critère diagnostique (Wicklund et al., 2014).

Compte-tenu des déficits langagiers, les tests neuropsychologiques impliquant le langage peuvent être perturbés pouvant, à tort, faire penser à une démence alors qu'il n'y a pas de retentissement sur les activités de la vie quotidienne (en effet les troubles du langage rendent les performances des autres domaines cognitifs pathologiques). Dans les cas avancés, l'aphasicie est massive touchant l'expression orale (sévère réduction de la fluence; stéréotypies, palilalies, réitérations de phonèmes ou plus rare logorrhee voire jargon phonémique) et la compréhension. A ce stade, les signes neurologiques et du comportement sont fréquents. Le patient remplit alors souvent les critères de démence (mais par convention, on garde le terme d'APP quand le trouble du langage a été isolé pendant 2 ans au moins et reste prédominant dans le tableau global).

Ces aphasicies progressives doivent être suivies dans le temps car des phénotypes neurologiques (syndromes corticobasal ou supranucléaire, maladie du motoneurone) ou comportementaux (de type démence fronto-temporale) peuvent apparaître (Kertesz, McMonagle, Blair, Davidson, & Munoz, 2005) tout comme l'aphasicie peut ne pas être «primaire» mais suivre un phénotype neurologique ou neurocomportemental. L'APP (habituellement la variante agrammatique) pouvant être associée à une apraxie de la parole (qui peut même être isolée dans un premier temps, **voir tableau 1**) est actuellement une variante clinique reconnue des tauopathies que sont la dégénérescence corticobasale (DCB) (Armstrong et al., 2013), la paralysie supranucléaire progressive (PSP) (Dickson, Ahmed, Algom, Tsuboi, & Josephs, 2010) et la dégénérescence fronto-temporale (DFT) (Josephs et al., 2006; Uyama, Yokochi, Bandoh, & Mizutani, 2013) - **voir tableau 2**.

Nous illustrons cette évolution par un cas ayant débuté par une APP-A avec apraxie de la parole importante et atteinte en parallèle des deux langues parlées par le patient (**voir tableau 3**), évoluant vers une démence sévère de type variante comportementale de la DFT (DFTvc).

Aphasicie progressive primaire agrammatique (APP-A)

1. Au moins un des 2 signes suivants:

- Agrammatisme
- Discours hésitant, demandant un effort, avec des erreurs phonétiques et des déformations (=apraxie de la parole)

Au moins 2 des 3 signes suivants:

- Troubles de la compréhension de phrases syntaxiquement complexes
- Préservation de la compréhension des mots isolés
- Préservation des connaissances sur les objets

2. Diagnostic clinique (1) conforté par l'imagerie si un des 2 signes suivants:

- Atrophie prédominant au niveau fronto-insulaire postérieur gauche en IRM ou
- Hypoperfusion/hypometabolisme en SPECT/PET prédominant au niveau fronto-insulaire postérieur gauche

Aphasicie primaire progressive logopénique (APP-L)

1. Présence des 2 signes suivants:

- Manque du mot dans le discours spontané et en dénomination
- Trouble de la répétition des phrases

Associé à au moins 3 des 4 signes suivants:

- Paraphasies phonémiques dans le discours spontané et en dénomination
- Préservation de la compréhension des mots isolés et des connaissances sur les objets
- Préservation des aspects moteurs du langage
- Absence d'agrammatisme franc

2. Diagnostic clinique (1) conforté par l'imagerie si un des 2 signes suivants:

- Atrophie prédominant au niveau péricolique ou pariétal postérieur gauche à l'IRM ou
- Hypoperfusion/hypometabolisme en SPECT/PET prédominant au niveau péricolique ou pariétal postérieur gauche

Originalbeitrag: Les troubles du langage dans les maladies neurodégénératives et un cas d'aphasie primaire progressive suivie longitudinalement chez un bilingue

Aphasic progressive primaire sémantique (APP-S)

1. Présence des 2 signes suivants:

- Manque du mot en dénomination
- Trouble de la compréhension de mots isolés

Associé à au moins 3 des 4 signes suivants:

- Perte des connaissances sur les objets, particulièrement pour les items de basse fréquence ou peu familiers
- Dyslexie ou dysgraphie de surface
- Préservation de la répétition
- Préservation de la syntaxe et des aspects moteurs du langage

2. Diagnostic clinique (1) conforté par l'imagerie si un des 2 signes suivants:

- Atrophie prédominant au niveau temporal antérieur en IRM ou
- Hypoperfusion/hypométabolisme temporal antérieur au SPECT/PET

Tableau 1: Les variantes de l'APP (d'après Gorno-Tempini, et al., 2011)

1. Probable syndrome corticobasal: présentation asymétrique d'au moins 2 critères suivants: (a) rigidité ou akinésie d'un membre, (b) dystonie d'un membre, (c) myoclonus; plus 1 critère suivant: (d) apraxie gestuelle ou bucco-faciale, (e) atteinte de la sensibilité corticale, (f) phénomène de la main étrangère
2. Possible syndrome corticobasal: 1 critère suivant (pouvant être symétrique): (a) rigidité ou akinésie d'un membre, (b) dystonie d'un membre, (c) myoclonus; plus 2 critères: (d) apraxie gestuelle ou bucco-faciale, (e) atteinte de la sensibilité corticale, (f) phénomène de la main étrangère
3. Syndrome frontal comportemental: 2 critères au moins: (a) syndrome dysexécutif, (b) modification du comportement ou de la personnalité, (c) troubles visuospatiaux
4. Variante non fluente agrammatique de l'aphasic primaire progressive: langage laborieux, agrammaticique et au moins un critère suivant: (a) trouble de la compréhension des phrases/de la syntaxe contrastant avec une relative préservation de compréhension du mot isolé, (b) apraxie de la parole

5.

Syndrome de parésie supranucléaire progressive: 3 critères (a) rigidité ou akinésie axiale ou symétrique au niveau des membres, (b) instabilité posturale ou chutes, (c) incontinence urinaire, (d) modifications du comportement, (e) parésie supranucléaire (parésie du regard vertical ou ralentissement des saccades verticales)

Tableau 2A: Variantes cliniques de la dégénérescence cortico-basale neuropathologiquement prouvée (Armstrong, et al., 2013)

1. Parésie supranucléaire progressive typique: instabilité posturale, rigidité à prédominance axiale et dystonie cervicale, parésie du regard vertical, dépression fréquente, apathie, bradyphrénie
2. Parésie supranucléaire progressive atypique (syndrome de parésie supranucléaire tardif ou absent) et démence sous-cortico-frontale: trouble cognitif avec ralentissement, troubles de la mémoire touchant la récupération et modification de la personnalité (apathie, aboulie, parfois desinhibition similaire à la variante comportementale de la DFT)
3. Parésie supranucléaire progressive atypique (syndrome de parésie supranucléaire tardif ou absent) et syndrome corticobasal: rigidité asymétrique, apraxie gestuelle, myoclonus, dystonie, atteinte de la sensibilité corticale, phénomène de la main étrangère
4. Parésie supranucléaire progressive atypique (syndrome de parésie supranucléaire tardif ou absent) et sclérose latérale primaire (syndrome pyramidal avec hyperréflexie, spasticité et clonus)
5. Parésie supranucléaire progressive atypique (syndrome de parésie supranucléaire tardif ou absent) et APP-A et/ou apraxie de la parole
6. Parésie supranucléaire progressive atypique (syndrome de parésie supranucléaire tardif ou absent) et syndrome parkinsonien asymétrique (tremor, dystonie) dopasensible
7. Parésie supranucléaire progressive atypique (syndrome de parésie supranucléaire tardif ou absent) et akinésie pure et trouble de la marche (principalement à l'initiation, freezing)

Tableau 2B: Variantes cliniques de la paralysie supranucléaire progressive neuropathologiquement prouvée (Dickson, et al., 2010)

5. Vignette clinique

Ce chef d'entreprise de maçonnerie, droitier, italoophone, en Suisse depuis plus de 40 ans, sans antécédents personnels contributifs et sans anamnèse familiale neurologique constate à l'âge de 60 ans, en 2004, des difficultés de langage remarquées deux ans plus tard par son épouse. Celles-ci vont conduire à un premier bilan neuropsychologique trois ans après le début des symptômes. Cet examen met en évidence (i) un effort articulatoire avec

Originalbeitrag: Les troubles du langage dans les maladies neurodégénératives et un cas d'aphasie primaire progressive suivi longitudinalement chez un bilingue

réitérations de phonèmes, des troubles phasiques en expression (réduction de la fluence, manque du mot, paraphasies phonémiques, structures syntaxiques simplifiées) avec d'occasionnels codes-switches et dysorthographie - alors que la compréhension orale et écrite est mieux préservée; (ii) un léger dysfonctionnement exécutif (difficultés de planification, léger manque d'incitation, tendance aux persévérations, ralentissement et ébauche de comportement d'imitation; (iii) des troubles du calcul oral et écrit avec perte de procédures. (iv) présence de difficultés de mémoire verbale (mémoire immédiate et récupération des informations à long terme) paraissant liées au trouble langagier dans les tests car contrastant avec des capacités de mémoire épisodique excellentes dans la vie quotidienne. Les capacités praxiques idéomotrices sont dans les limites des normes. Du point de vue comportemental, le patient est collaborant, nosognosique, adéquat, non fatigable, mais déprimé et anxieux. L'examen neurologique est non contributif. Les premiers examens de neuroimagerie IRM et SPECT ne sont pas contributifs. Un an plus tard, une IRM montre une très discrète atrophie frontale gauche par rapport à la précédente. Le diagnostic retenu est celui d'une aphasic progressive, variante agrammatique avec apraxie de la parole. Une prise en charge neuropsychologique et logopédique est débutée à quatre ans du début des symptômes avec pour objectifs la psychoéducation sur la maladie et sur les troubles neuropsychologiques évolutifs, la mise en place de moyens de compensation permettant de contourner les troubles déjà présents mais également en prévision de l'évolution de la maladie (carnet de communication, utilisation d'un dictionnaire imagé, communication gestuelle, aide de l'écriture, etc.), des exercices de stimulation cognitive et logopédique dans une optique de maintien des capacités fonctionnelles, un soutien dans l'acceptation de la maladie et de son évolution.

A cinq ans d'évolution, en 2009, on assiste à une augmentation du défaut d'accès lexical, une augmentation du code-switching à l'italien (le français étant plus vite touché que la langue maternelle), à une augmentation des difficultés d'expression et de compréhension dans le cadre de conversations à thèmes plus abstraits, une augmentation des troubles de la compréhension au téléphone, une augmentation des difficultés de compréhension écrite. Apparaît ensuite une apraxie bucco-faciale puis petit à petit seules les 1ères syllabes des mots peuvent parfois être produites (/pa/ pour Pavarotti), en parallèle avec la production de stéréotypies /kEskEṣ/, /alakaza/ et de rares mots corrects. Le patient complète ses productions orales de gestes informatifs et s'aide de l'écriture des premières lettres des mots. La compréhension est encore possible en situation pour le français,

l'italien est selon l'épouse encore bien compris, et les capacités sémantiques sont encore dans les normes sur entrée visuelle. Les troubles exécutifs augmentent sur le plan cognitif avec de plus nombreuses perséverations verbales et non verbales, et sur le plan comportemental avec une tendance à l'irritabilité lorsqu'il ne parvient pas à se faire comprendre. En 2011, le patient ne produit plus que la stéréotypie verbale /kaEza/ qui n'a plus de visée communicative. Le patient investit tous les moyens de communication mis sur pied, ce qui lui permet encore d'interagir et d'être dans une certaine mesure informatif. Apparaissent des vocalisations de plus en plus fréquentes pendant les tâches. Le patient a de plus en plus de difficulté à s'aider de l'écrit en production, notamment en raison de difficultés à former les lettres en raison d'une agraphie apraxique marquée. Le support écrit apporte un certain bénéfice pour la compréhension en conversation (mots isolés). A une épreuve sommaire comparant les capacités langagières dans la langue maternelle (italien, L1) et la seconde langue parlée par le patient (français, L2) - voir tableau 3 - on constate que les tâches d'expression sont totalement échouées dans les deux langues. Les tâches de compréhension, bien que sévèrement altérées, sont mieux préservées dans les deux langues, avec une très discrète supériorité de l'italien. L'épouse rapporte des difficultés croissantes de compréhension en italien en situation, ainsi que l'apparition de conflits avec des inconnus lors de sorties en cas de difficultés à se faire comprendre. Le patient sort toutefois se promener seul, il conduit encore, est toujours à l'heure pour aller chercher son épouse, se rappelle de tous les rendez-vous. La mémoire dans la vie quotidienne est décrite comme excellente. En 2012, baisse importante de l'appétence à la communication et de l'informativité. Le patient désinvestit les différents supports de communication et de la gestuelle. L'émission des vocalisations est constante même quand le patient est seul, et la compréhension de mots isolés devient très difficile de même que la compréhension en contexte. Il peut parfois écrire spontanément des débuts de mots proches de la cible en italien (surtout des noms propres). Apparition d'une certaine anosognosie concernant son manque d'informativité et augmentation notable de l'agressivité et de l'impulsivité parfois même en séance, apparition de rires immotivés en réponse à tout message de l'interlocuteur lorsque le patient n'est pas énervé.

En 2013, la diphongue /aE/ est émise en continu dès qu'un interlocuteur se trouve face à au patient, qui tente encore de se faire comprendre par gestes, désignation, mais les messages ne sont plus informatifs. Le patient ne respecte par ailleurs plus les tours de parole. La compréhension auditivo-verbale n'est plus possible, la prosodie de l'interlocuteur ne permettant plus de compenser.

Originalbeitrag: Les troubles du langage dans les maladies neurodégénératives et un cas d'aphasie primaire progressive suivi longitudinalement chez un bilingue

L'agressivité et l'impulsivité sont marquées et parasitent la vie quotidienne du couple. Le patient devient oppositionnel durant les séances, si bien que celles-ci sont espacées et faites en présence de l'épouse dans un but de soutien. L'examen neurologique ne montre qu'un discret parkinsonisme symétrique.

En 2014, le patient est hospitalisé en psychiatrie pour des troubles du comportement au premier plan avec hétéroagressivité. Il n'est pratiquement plus examinable sur le plan cognitif, distractible, agité, n'entrant dans aucune consigne, sans autre production verbale que la diptongue continue connue. Aucun tour de parole n'est respecté. Sur le plan neurologique, il présente un tonus oppositionnel, un grasping mais la marche est conservée.

Au total, le fait que la compréhension orale et écrite soit restée préservée plus longtemps que l'expression correspond au profil d'une APP non fluente, avec importante apraxie de la parole, apraxie bucco-faciale, associée à une atrophie plus marquée au niveau frontal inférieur gauche. Nous avons relevé dans les premières années d'évolution, une détérioration parallèle de l'expression orale en français et en italien. Les aspects supra-langagières ont permis longtemps une communication fonctionnelle: prosodie, gestuelle, désignation, supports de communication, complicité et connaissance mutuelle du patient et de son épouse. Les aspects pragmatiques, comme par exemple le respect des tours de parole ou la compréhension non littérale des intentions de l'interlocuteur, ont été conservés le plus longtemps puis se sont altérés massivement, noyés dans un tableau de démence sévère à symptomatologie frontale prédominante (DF-Tvc).

MAST mars 2011	Italien L1	Français L2
EXPRESSION		
Dénomination	0/10	0/10
Langage automatique	0/10	0/10
Répétition	0/10	0/10
Ecriture	0/10	0/10
Fluence verbale	0/10	0/10
Sous-total	0/50	0/50
COMPREHENSION		
Réponses Q oui-non	4/20	8/20
Désignation objets	10/10	10/10
Ordres par oral	6/10	2/10
Ordres par écrit	4/10	0/10
Sous-total	24/50	20/50
TOTAL	24/100	20/100

Tableau 3: Données de la MAST en italien (L1) et français (L2) – voir vignette clinique

6. Maladie d'Alzheimer (MA)

La maladie d'Alzheimer, la plus répandue des démences neurodégénératives, est caractérisée sur le plan neuropathologique par des dépôts intracellulaires de protéine Tau et extracellulaires de protéine beta-amyloïde. Cliniquement, le trouble du langage peut prédominer et constituer la variante langagièrre qui répond aux critères de l'APP-L (Gorno-Tempini, et al., 2011). Chez les patients avec la variante hippocampique (la plus fréquente) de la MA, à un stade précoce, l'anomie est marquée par de discrètes erreurs phonologiques, on relève une réduction de la longueur des phrases, des difficultés en répétition de phrases et en compréhension écrite (Mendez, Clark, Shapira, & Cummings, 2003). Ensuite, les difficultés en production s'accentuent et surviennent des troubles sémantiques et un appauvrissement tant qualitatif que quantitatif du discours (Ripich, Vertes, Whitehouse, Fulton, & Ekelman, 1991). Plus tardivement, l'écriture et la compréhension orale sont altérées, en parallèle aux autres troubles cognitifs (Bschor, Kuhl, & Reischies, 2001). Cependant, le trouble phasique du malade d'Alzheimer est très variable qualitativement et chronologiquement: parfois très précoce (Goldblum, Tzortzis, Michot, Panisset, & Boller, 1994) ou au cours de la maladie (Selnes, Carlson, Rovner, & Gordon, 1988). En plus de l'anomie et d'un contenu moins informatif, des erreurs de monitoring (c'est-à-dire que le processus d'inspection du langage et de l'action appropriée en cas d'erreur ne fonctionne plus correctement) apparaissent. Les patients font aussi de fréquentes pauses et hésitations (Gayraud, Lee, & Barkat-Defradas, 2011), «oooooh, mmmmm». Certains auteurs soulignent les difficultés au niveau lexico-sémantique (ou microlinguistique) (Venneri, Forbes-Mckay, & Shanks, 2005), d'autres retiennent plutôt des difficultés d'ordre macro-linguistique (comme la cohérence du discours) (Glosser & Deser, 1991) et dans une moindre mesure de la pragmatique (Rousseaux, Seve, Vallet, Pasquier, & Mackowiak-Cordoliani, 2010).

7. Maladie à corps de Lewy

Les synucléopathies que sont la maladie de Parkinson, la maladie de Parkinson avec démence et la maladie à corps de Lewy (ou démence à corps de Lewy, DCL) sont caractérisées par des inclusions d'alpha-synucléïne dans la substance noire, le tronc cérébral et appartiennent à un continuum clinique avec d'un côté la maladie de Parkinson où l'atteinte motrice est au premier plan et de l'autre la démence (de la maladie de Parkinson et de la maladie à corps de Lewy) où les troubles cognitifs dominent le tableau. Dans ces deux dernières entités, les patients souffrent des mêmes difficultés cognitives touchant les fonctions exécutives, attentionnelles et visuo-

Originalbeitrag: Les troubles du langage dans les maladies neurodégénératives et un cas d'aphasie primaire progressive suivi longitudinalement chez un bilingue

patiales, les troubles mnésiques étant au second plan. Les troubles du langage dans la maladie de Parkinson font depuis quelques années l'intérêt des chercheurs (Bastiaanse & Leenders, 2009). Ces patients sont moins précis dans l'élaboration de phrases longues et complexes, probablement secondairement à l'atteinte de la mémoire de travail et des fonctions exécutives importantes dans le séquençage, l'amorçage sémantique et le switching. La génération de verbes et la compréhension des métaphores sont également perturbées.

Si l'aphasie ne fait pas partie des critères diagnostiques majeurs de la maladie à corps de Lewy, le langage est fréquemment atteint. Par rapport à des patients avec MA, des patients avec DCL appariés pour le niveau de la démence et l'âge présentaient des difficultés langagières comparables en ce qui concerne la dénomination orale, la fluence grapho-phonémique, la répétition et les compréhensions orales et écrites (Noe et al., 2004). Ces patients avec DCL sont aussi perturbés au niveau de la compréhension écrite d'un texte (tant qualitativement qu'au niveau du temps) et l'élaboration des phrases par rapport à des contrôles sains et des patients avec maladie de Parkinson où les difficultés des premiers étaient corrélées avec les troubles exécutifs et l'atrophie frontale (Gross et al., 2012). Les troubles exécutifs expliquent probablement également les difficultés d'organisation du discours narratif des patients avec maladie à corps de Lewy sans aphasicie (Ash et al., 2012). Probablement en raison de la comorbidité fréquente maladie à corps de Lewy et maladie d'Alzheimer sur le plan neuropathologique par rapport à la forme Lewy pure, des cas d'APP suivis dans le temps par des hallucinations, des idées délirantes et des signes parkinsoniens ont été rapportés (Caselli, Beach, Sue, Connor, & Sabbagh, 2002; Teichmann, Migliaccio, Kas, & Dubois, 2013). Dans le premier cas, la neuropathologie Alzheimer a été mise en évidence dans le cortex temporo-pariéto-latif gauche et dans le second, malgré des biomarqueurs abeta/Tau négatifs dans le liquide céphalorachidien, le profil aphasiologique répondant à une APP-L pourrait suggérer une neuropathologie Alzheimer.

8. La dégénérescence frontotemporale (DFT)

Celle-ci comprend les variantes de l'APP-A et APP-S ainsi que la démence frontotemporale appelée souvent variante comportementale (DFTvc) dont la neuropathologie appartient au groupe des tauopathies ou des protéinopathies TDP-43. Dans la DFT, les troubles du langage permettent de la différencier de la maladie d'Alzheimer. Les patients DFT suivis au long cours se dégradent plus rapidement que les patients souffrant de MA et leur diffi-

cultés langagières partagent des points communs avec les APP, suggérant un continuum entre les deux (Blair, Marczinski, Davis-Faroque, & Kertesz, 2007). Dans la DFT, la fluence verbale est effondrée de même que l'initiation du langage. L'écholalie, l'anomie, les paraphasies sémantiques, les stéréotypies verbales, les troubles de compréhension de phrases à haute complexité syntaxique, mais aussi les troubles du discours (moins précis, incomplet avec des pertes du thème) sont fréquents (Ash et al., 2006; Pasquier, Lebert, Lavenu, & Guillaume, 1999). Comme on pouvait s'y attendre, les patients avec une DFT sont plus atteints par rapport à des patients avec MA sur le plan de la communication interpersonnelle en raison d'altération de la pragmatique (Rousseaux, et al., 2010).

9. La maladie du motoneurone

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) appartient à une entité non seulement sur le plan clinique comprenant la SLA pure (atteinte du premier et du second motoneurone) et la SLA avec démence de type DFT (SLA-DFT) mais également sur le plan de la neuropathologie moléculaire (protéinopathie TDP-43). Contrairement aux idées reçues, des travaux récents comparant des contrôles sains avec des SLA ont montré que ces derniers avaient plus souvent des difficultés langagières qu'exécutives (35% à 41% versus 23% à 31%) et qu'elles touchaient l'épellation de manière disproportionnée (Abrahams, Newton, Niven, Foley, & Bak, 2013; Taylor et al., 2013). Les troubles phasiques ne corrélaient pas avec les formes à début bulbaire et les troubles phasiques et exécutifs ne partageaient que 44% de la variance en termes de performance, suggérant des phénotypes différents. Les variantes génétiques C9orf72 ne diffèrent pas sur le plan langagier des variantes génétiques négatives (Snowden et al., 2013).

10. La maladie de Huntington

Si les troubles phasiques ne sont cliniquement pas habituels au début de cette maladie, la fluence verbale, la compréhension orale, la répétition, la compréhension écrite et l'écriture narrative sont altérées (Azambuja et al., 2012). Un grand nombre de difficultés non langagières, plutôt motrices et gênant la communication ont été décrites en plus de la dysarthrie comme une altération de la coordination de la langue et des lèvres, une modification de la prosodie ainsi que l'apparition de stéréotypies verbales (Saldert, Fors, Stroberg, & Hartelius, 2010). Les porteurs du gène de la maladie, à un stade pré symptomatique ont aussi un débit de parole significativement altéré par rapport à des contrôles sains (Vogel, Shirbin, Churchyard, & Stout, 2012), sont plus lents à gé-

Originalbeitrag: Les troubles du langage dans les maladies neurodégénératives et un cas d'aphasie primaire progressive suivi longitudinalement chez un bilingue

nérer des mots et produisent de plus longs silences à l'intérieur et entre les mots (Sambin et al., 2012).

11. La maladie de Creutzfeldt-Jakob

Cette maladie à prions, mortelle, caractérisée par une démence rapidement progressive peut parfois débuter par des troubles phasiques, allant jusqu'à mimer une APP (Krasnianski et al., 2006). Récemment, des cas ressemblant à une APP-A avec apraxie de la parole (Kobylecki et al., 2012) et à une APP-L (Martory et al., 2012) ont été rapportés, ce qui souligne l'importance des séquences de diffusion en IRM devant tout patient avec un tableau d'APP ou de difficultés langagières d'apparition subaigüe.

12. Conclusion

Les troubles du langage sont de mieux en mieux décrits au cours des maladies neurodégénératives et sont en passe de devenir de véritables marqueurs cliniques comme la mémoire épisodique l'est pour la maladie d'Alzheimer. Même s'ils ne sont pas spécifiques, ces phénotypes langagiers, dont nous avons présenté un exemple à travers un cas clinique, sont maintenant reconnus dans d'autres maladies neurodégénératives comme la DCB, la PSP, la DFT ou la DCL. Une meilleure compréhension des dysfonctions aux différents niveaux linguistiques, en corrélation avec les biomarqueurs actuels et futurs de neuropathologie *in vivo*, permettront aussi de mieux comprendre le pronostic, de cibler les rééducations et d'orienter les proches aidants.

Contact | Dr. Frédéric Assal, Médecin adjoint agrégé, Unité de Neuropsychologie, Service de Neurologie, HUG, Gabrielle Perret Gentil 4, 1205 Genève, Frederic.Assal@hcuge.ch

Références

- Abrahams, S., Newton, J., Niven, E., Foley, J., & Bak, T. H. (2014). Screening for cognition and behaviour changes in ALS. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*, 15(1-2), 9-14.
- Armstrong, M. J., Litvan, I., Lang, A. E., Bak, T. H., Bhatia, K. P., Borroni, B., & Weiner, W. J. (2013). Criteria for the diagnosis of corticobasal degeneration. *Neurology*, 80(5), 496-503.
- Ash, S., McMillan, C., Gross, R. G., Cook, P., Gunawardena, D., Morgan, B., & Grossman, M. (2012). Impairments of speech fluency in Lewy body spectrum disorder. *Brain Lang*, 120(3), 290-302.
- Ash, S., Moore, P., Antani, S., McCawley, G., Work, M., & Grossman, M. (2006). Trying to tell a tale: discourse impairments in progressive aphasia and frontotemporal dementia. *Neurology*, 66(9), 1405-1413.
- Azambuja, M. J., Radanovic, M., Haddad, M. S., Adda, C. C., Barbosa, E. R., & Mansur, L. L. (2012). Language impairment in Huntington's disease. *Arq Neuropsiquiatr*, 70(6), 410-415.
- Bastiaanse, R., & Leenders, K. L. (2009). Language and Parkinson's disease. *Cortex*, 45(8), 912-914.
- Blair, M., Marczinski, C. A., Davis-Faroque, N., & Kertesz, A. (2007). A longitudinal study of language decline in Alzheimer's disease and frontotemporal dementia. *J Int Neuropsychol Soc*, 13(2), 237-245.
- Bschor, T., Kuhl, K. P., & Reischies, F. M. (2001). Spontaneous speech of patients with dementia of the Alzheimer type and mild cognitive impairment. *Int Psychogeriatr*, 13(3), 289-298.
- Caselli, R. J., Beach, T. G., Sue, L. I., Connor, D. J., & Sabbagh, M. N. (2002). Progressive aphasia with Lewy bodies. *Dement Geriatr Cogn Disord*, 14(2), 55-58.
- Dickson, D. W., Ahmed, Z., Algoma, A. A., Tsuboi, Y., & Josephs, K. A. (2010). Neuropathology of variants of progressive supranuclear palsy. *Curr Opin Neurol*, 23(4), 394-400.
- Gayraud, F., Lee, H. R., & Barkat-Defradas, M. (2011). Syntactic and lexical context of pauses and hesitations in the discourse of Alzheimer patients and healthy elderly subjects. *Clin Linguist Phon*, 25(3), 198-209.
- Glosser, G., & Deser, T. (1991). Patterns of discourse production among neurological patients with fluent language disorders. *Brain Lang*, 40(1), 67-88.
- Goldblum, M. C., Tzortzis, C., Michot, J. L., Panisset, M., & Boller, F. (1994). Language impairment and rate of cognitive decline in Alzheimer's disease. *Dementia*, 5(6), 334-338.
- Gorno-Tempini, M. L., Hillis, A. E., Weintraub, S., Kertesz, A., Mendez, M., Cappa, S. F., & Grossman, M. (2011). Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology*, 76(11), 1006-1014.
- Gross, R. G., McMillan, C. T., Chandrasekaran, K., Dreyfuss, M., Ash, S., Avants, B., & Grossman, M. (2012). Sentence processing in Lewy body spectrum disorder: the role of working memory. *Brain Cogn*, 78(2), 85-93.

Originalbeitrag: Les troubles du langage dans les maladies neurodégénératives et un cas d'aphasie primaire progressive suivi longitudinalement chez un bilingue

- Josephs, K. A., Duffy, J. R., Strand, E. A., Whitwell, J. L., Layton, K. F., Parisi, J. E., & Petersen, R. C. (2006). Clinicopathological and imaging correlates of progressive aphasia and apraxia of speech. *Brain*, 129(Pt 6), 1385-1398.
- Kertesz, A., McMonagle, P., Blair, M., Davidson, W., & Munoz, D. G. (2005). The evolution and pathology of frontotemporal dementia. *Brain*, 128(Pt 9), 1996-2005.
- Kobylecki, C., Thompson, J. C., Jones, M., Mills, S. J., Shaunak, S., Ironside, J. W., & Richardson, A. M. (2013). Sporadic Creutzfeldt-Jakob Disease Presenting as Progressive Nonfluent Aphasia With Speech Apraxia. *Alzheimer Dis Assoc Disord*, 27(4), 384-386.
- Krasnianski, A., Meissner, B., Schulz-Schaeffer, W., Kallenberg, K., Bartl, M., Heinemann, U., & Zerr, I. (2006). Clinical features and diagnosis of the MM2 cortical subtype of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. *Arch Neurol*, 63(6), 876-880.
- Martory, M. D., Roth, S., Lovblad, K. O., Neumann, M., Lobrinus, J. A., & Assal, F. (2012). Creutzfeldt-Jakob disease revealed by a logopenic variant of primary progressive aphasia. *Eur Neurol*, 67(6), 360-362.
- Mendez, M. F., Clark, D. G., Shapira, J. S., & Cummings, J. L. (2003). Speech and language in progressive nonfluent aphasia compared with early Alzheimer's disease. *Neurology*, 61(8), 1108-1113.
- Noe, E., Marder, K., Bell, K. L., Jacobs, D. M., Manly, J. J., & Stern, Y. (2004). Comparison of dementia with Lewy bodies to Alzheimer's disease and Parkinson's disease with dementia. *Mov Disord*, 19(1), 60-67.
- Pasquier, F., Lebert, F., Lavenu, I., & Guillaume, B. (1999). The clinical picture of frontotemporal dementia: diagnosis and follow-up. *Dement Geriatr Cogn Disord*, 10 Suppl 1, 10-14.
- Price, C. J. (2012). A review and synthesis of the first 20 years of PET and fMRI studies of heard speech, spoken language and reading. *Neuroimage*, 62(2), 816-847.
- Ripich, D. N., Vertes, D., Whitehouse, P., Fulton, S., & Ekelman, B. (1991). Turn-taking and speech act patterns in the discourse of senile dementia of the Alzheimer's type patients. *Brain Lang*, 40(3), 330-343.
- Rousseaux, M., Seve, A., Vallet, M., Pasquier, F., & Mackowiak-Cordoliani, M. A. (2010). An analysis of communication in conversation in patients with dementia. *Neuropsychologia*, 48(13), 3884-3890.
- Saldert, C., Fors, A., Stroberg, S., & Hartelius, L. (2010). Comprehension of complex discourse in different stages of Huntington's disease. *Int J Lang Commun Disord*, 45(6), 656-669.
- Sambin, S., Teichmann, M., de Diego Balaguer, R., Giavazzi, M., Sportiche, D., Schlenker, P., & Bachoud-Levi, A. C. (2012). The role of the striatum in sentence processing: disentangling syntax from working memory in Huntington's disease. *Neuropsychologia*, 50(11), 2625-2635.
- Selnes, O. A., Carson, K., Rovner, B., & Gordon, B. (1988). Language dysfunction in early- and late-onset possible Alzheimer's disease. *Neurology*, 38(7), 1053-1056.
- Snowden, J. S., Harris, J., Richardson, A., Rollinson, S., Thompson, J. C., Neary, D., & Pickering-Brown, S. (2013). Frontotemporal dementia with amyotrophic lateral sclerosis: a clinical comparison of patients with and without repeat expansions in C9orf72. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*, 14(3), 172-176.
- Taylor, L. J., Brown, R. G., Tsermentseli, S., Al-Chalabi, A., Shaw, C. E., Ellis, C. M., & Goldstein, L. H. (2013). Is language impairment more common than executive dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis? *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 84(5), 494-498.
- Teichmann, M., Migliaccio, R., Kas, A., & Dubois, B. (2013). Logopenic progressive aphasia beyond Alzheimer's--an evolution towards dementia with Lewy bodies. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 84(1), 113-114.
- Uyama, N., Yokochi, F., Bandoh, M., & Mizutani, T. (2013). Primary progressive apraxia of speech (AOS) in a patient with Pick's disease with Pick bodies: a neuropsychological and anatomical study and review of literatures. *Neurocase*, 19(1), 14-21.
- Venneri, A., Forbes-Mckay, K. E., & Shanks, M. F. (2005). Impoverishment of spontaneous language and the prediction of Alzheimer's disease. *Brain*, 128(Pt 4), E27.
- Vogel, A. P., Shirbin, C., Churchyard, A. J., & Stout, J. C. (2012). Speech acoustic markers of early stage and prodromal Huntington's disease: a marker of disease onset? *Neuropsychologia*, 50(14), 3273-3278.
- Wicklund, M. R., Duffy, J. R., Strand, E. A., Machulda, M. M., Whitwell, J. L., & Josephs, K. A. (2014). Quantitative application of the primary progressive aphasia consensus criteria. *Neurology*, 82(13), 1119-1126.

Originalbeitrag

Evaluation de la mémoire sémantique: revue des tests existants en modalité verbale et non verbale

Duvoisin, D.¹; Di Pietro, M.¹

FR | Résumé

L'évaluation de la mémoire sémantique fait partie intégrante d'un examen logopédique-neuropsychologique lors de lésions cérébrales temporales focales ou progressives. Une atteinte de la mémoire sémantique est également fréquente chez les patients aphasiques lors de lésions préfrontales ou temporo-pariétales. Etant donné les conséquences d'un trouble sémantique dans la vie quotidienne, une évaluation détaillée est essentielle et doit être en mesure de refléter la complexité et la spécificité du déficit. L'objectif de ce travail est de faire une revue des tests normés disponibles dans la littérature et d'évaluer leur spécificité. Une proposition de choix de tests sera faite afin de guider au mieux l'évaluation des patients.

EN | Abstract

The evaluation of semantic memory is an integral part of a language and neuropsychological assessment of patients with focal or progressive temporal lesions. A semantic memory disorder is also frequent in aphasic patients with prefrontal or temporo-parietal lesions. Given the functional consequences of a semantic disorder in everyday life, a detailed assessment is essential and has to reflect the complexity and the specificity of the deficit. The objective of this paper is to make a review of the available standardized tests in the literature and to discuss their specificity. We will propose of choice of batteries and tests that could be used as a guideline to semantic memory evaluation.

Mots clés: mémoire sémantique, sémantique, semantic memory, semantic tests, tests sémantiques

¹ Service de Neurorééducation, Département des neurosciences cliniques, Hôpitaux Universitaires et Université de Genève, CH-1211 Genève 14, Suisse

1. Introduction

La mémoire sémantique est considérée comme un stock général des connaissances du monde qui nous entoure. Elle joue un rôle critique dans la vie de tous les jours, nous permettant de donner du sens à notre environnement. Ces connaissances sont acquises dès l'enfance et s'enrichissent tout au long de la vie au travers des expériences et des apprentissages. Certaines de ces connaissances varient entre les individus mais la majorité d'entre elles sont partagées entre différentes sociétés et cultures. Par exemple, nous savons tous qu'une banane fait partie du domaine biologique, un aliment, plus précisément un fruit oblong dont nous enlevons la peau de couleur jaune avant de manger sa pulpe farineuse et sucrée. Ce stock d'information qui concerne toutes les catégories sémantiques (les animaux, les outils, les personnalités, etc.) nous permet de traiter les informations dans diverses modalités, verbales (comprendre un mot entendu ou lu, dénommer un mot, l'écrire, etc.) et non verbales (reconnaître une pomme, la différencier d'une poire, identifier le miaulement du chat, etc.). Lorsque le langage est impliqué dans un processus sémantique (que ce soit en compréhension ou en production orale/écrite), la littérature s'accorde pour faire référence au système lexico-sémantique.

Une perturbation de la mémoire sémantique lors d'atteintes cérébrales est associée à une lésion ou un hypométabolisme unilatéral gauche ou bilatéral du lobe temporal antérieur (Lambon Ralph, Ehsan, Baker, & Rogers, 2012). Un nombre important de données suggèrent que les représentations sémantiques se construisent via le lobe temporal à travers la convergence d'expériences transmodales sensorielles, motrices et verbales.

L'analyse des troubles sémantiques a permis d'identifier différents processus et dissociations qui doivent pouvoir être identifiés dans les tests utilisés.

L'organisation du système sémantique a été étudiée chez des patients avec démence sémantique et aphasic suite à un accident vasculaire cérébral. En comparant la performance de ces deux groupes de patients dans des tâches sémantiques identiques, Jefferies et Lambon Ralph (2006) ont mis en évidence une atteinte sémantique multimodale dans les deux groupes de patients. Ce déficit affecte de manière équivalente les modalités verbale et non-verbale en production et en compréhension. Au niveau qualitatif, on trouve toutefois des différences permettant de spécifier l'atteinte sémantique entre les deux groupes de patients.

Chez les patients avec démence sémantique, les connaissances conceptuelles subordonnées (par exemple: l'élé-

phant a une trompe) sont plus rapidement altérées que les connaissances superordonnées (par exemple: l'éléphant est un animal). Cette distinction se reflète lors de la dénomination durant laquelle les patients avec démence sémantique vont surtout produire des erreurs «superordonnées» (éléphant - animal), et «coordonnées» (éléphant - rhinocéros) (Lambon Ralph & Patterson, 2008). Par opposition les erreurs de dénomination les plus fréquentes chez les patients aphasiques avec atteinte sémantique sont des erreurs «associatives» (éléphant - défense).

L'atteinte sémantique peut également présenter une dissociation entre les différentes catégories testées. La majorité des cas décrits dans la littérature présentaient une altération plus sévère des connaissances des items «vivants» (ou biologiques ou naturels, comme les fruits, les animaux, etc.) par rapport aux items dits «non-vivants» (ou manufacturés, comme les véhicules, les outils, etc.). Cette dissociation a été fréquemment observée chez des patients avec encéphalopathie herpétique mais également dans le cadre d'autres étiologies (voir Lambon Ralph, Howard, Nightingale, & Ellis, 1998 pour une discussion détaillée).

Finalement, le pattern comportemental du trouble sémantique peut différer si le déficit altère l'accès aux représentations sémantiques ou s'il altère les représentations sémantiques elles-mêmes (Jefferies, Patterson, & Lambon Ralph, 2008; Warrington & McCarthy, 1983). Un déficit d'accès est caractérisé par l'absence d'effet de fréquence, une inconsistance des erreurs entre les différentes tâches, et un net effet de facilitation des ébauches phonémiques en dénomination. A l'opposé, lors d'un trouble affectant les représentations conceptuelles, la performance dans les tâches sémantiques est influencée par la fréquence des items avec une performance meilleure pour les items fréquents; les scores sont superposables entre les différentes tâches avec des erreurs sur les mêmes items; et les ébauches phonémiques ne facilitent pas la dénomination (voir Jefferies & Lambon Ralph, 2006).

Sans entrer dans les détails théoriques de l'organisation de la mémoire sémantique, différents modèles ont été proposés afin d'expliquer certains patterns de dissociation sémantique. Le modèle hiérarchique de Collins & Quillian (1969) propose une organisation des concepts allant des informations superordonnées les plus générales aux informations subordonnées (vivant - animal - mammifère - éléphant - éléphant d'Asie - etc.). Ce modèle permet d'expliquer la relative préservation des connaissances catégorielles et la vulnérabilité des attributs plus spécifiques (Warrington, 1975). Des modèles alternatifs - regroupés sous le terme de OUCH (Organized

Originalbeitrag: Evaluation de la mémoire sémantique: revue des tests existants en modalité verbale et non verbale

Unitary Content Hypothesis, Caramazza, Hillis, Rapp, & Romani, 1990) - conçoivent le système sémantique comme un réseau de composants inter reliés. Selon cette théorie, les catégories sémantiques n'existent pas en tant que telles mais sont le reflet de la nature des relations entre les propriétés des différents concepts (voir également le modèle SFT, Warrington & McCarthy, 1987).

La prise en compte de la variabilité des phénomènes touchant les connaissances conceptuelles et l'analyse détaillée des performances sont donc essentielles pour un examen logopédique-neuropsychologique de la mémoire sémantique. Le but de cet article est de faire une revue du matériel d'évaluation existant dans la littérature neuropsychologique-logopédique. Nous avons également analysé en détail le contenu de ce matériel en espérant ap-

porter aux cliniciens les détails nécessaires à la sélection des épreuves pour leur évaluation. Une compréhension détaillée de la performance et des processus déficitaires devrait permettre une rééducation ciblée plus efficace.

2. Méthodologie

Nous avons utilisé les moteurs de recherche Pubmed, Google scholar, Science Direct et Google pour identifier les études dont le titre contenait les termes suivants en français et en anglais: «test/s», «évaluation/s», «battery/s», «battery/ies» «assessment/s» combinés avec les termes «sémantique/s», «semantic», «connaissance/s sémantique/s», «semantic knowledge», «mémoire sémantique», «semantic memory».

Test	Langue	N contrôles (âge)	Modalité		Domaine	
			V	NV	M	N
A new standardization of semantic verbal fluency test (Semantic Verbal Fluency Test - SVFT) ⁽¹⁾	italien	290 (18-98)	✓	-	✓	✓
A within-modality test of semantic knowledge: The Size/Weight Attribute Test (SWAT) ⁽²⁾	anglais	40 (60-76)	✓	✓	✓	✓
An Italian battery for the assessment of semantic memory disorders (Italian Battery) ⁽³⁾	italien	106 (25-84)	✓	✓	✓	✓
Etude de la sensibilité d'une batterie d'épreuves sémantiques au vieillissement normal et à l'évolution de la maladie d'Alzheimer (Batterie Vieillissement) ⁽⁴⁾	français	42 (41-81)	✓	✓	✓	✓
Evaluation de la mémoire sémantique relative aux personnes célèbres – SemPer ⁽⁵⁾	français	210 (45-85)	✓	✓	Personnes célèbres	
How to assess abstract conceptual knowledge: construction, standardization and validation of a new battery of semantic memory test (Italian Battery) ⁽⁶⁾	italien ^a	108 (25-84)	✓	-	Mots abstraits	
Kissing and Dancing Test (KDT) ⁽⁷⁾	anglais ^b	20 (51-73)	✓	✓	ns	ns
La batterie d'évaluation des connaissances sémantiques du GRECO (BECS-GRECO) ⁽⁸⁾	français	317 (20-75)	✓	✓	✓	✓
Normative data for the Pyramids and Palm Trees Test in the elderly Italian population (PPTT) ⁽⁹⁾	italien ^c	464 (49-94)	✓	✓	ns	ns
Présentation d'un protocole de dessins de mémoire: intérêt pour l'évaluation sémantique: illustration d'un cas catégorie-spécifique pour les animaux (Protocole Sémantique) ⁽¹⁰⁾	français ^d	65 (15-70)	✓	✓	✓	✓
The Cambridge Semantic Memory Test Battery (Cambridge) ⁽¹¹⁾	anglais	45 (54-78)	✓	✓	✓	✓

Ns = non-spécifié; ^a Voir aussi Warrington, E.K., McKenna, P., & Orpwood, L., 1998 pour un test de synonymes en anglais.

^b Etude normative en français en cours, Duvoisin & Di Pietro. ^c Voir aussi Howard, D & Patterson, K, 1992 pour le test original en anglais, et Callahan, B.L., Macoir, J., Hudon, C., Bier, N., et al., 2010 pour des normes pour le français. ^d Pour une tâche similaire, voir également Bozeat, S., Lambon Ralph, M.A., Graham, K.S., Patterson, K., et al, 2003.

¹ Zarino, B., Crespi, M., Launi, M., & Casarotti, A., 2014; ² Warrington, K. & Crutch, S.J., 2007; ³ Catricalà, E., Della Rosa, P.A., Ginex, V., Mussetti, Z., Plebani, V., & Cappa, S.F., 2013; ⁴ Rico Duarte, L., Jiménez, M., Syssau, A., & Launay, M., 2004; ⁵ Laisney, M., Eustache, F., & Desgranges, B., 2009; ⁶ Della Rosa, P.A., Catricalà, E., De Battisti, S., Vinson, D., Vigliocco, G., & Cappa, S.F., 2014; ⁷ Bak, T.H. & Hodges, J.R., 2003; ⁸ Merck, C., Charnallet, A., Auriacombe, S., Belliard, S., et al., 2011; ⁹ Gamboz, N., Coluccia, E., Iavarone, A., & Brandimonte, M.A., 2009 (pour le test original en anglais, voir Howard & Patterson, 1992); ¹⁰ Rodriguez, J. & Martory, M.D., 1998; ¹¹ Adlam, A-L.R., Patterson, K., Bozeat, S. & Hodges, J.R., 2010.

Tableau 1: Tests de mémoire sémantique a) nombre de sujets contrôles b) évaluant les modalités verbale (V) et/ou non-verbale (NV) c) pour les items manufaturés (M) et/ou naturels (N)

Originalbeitrag: Evaluation de la mémoire sémantique: revue des tests existants en modalité verbale et non verbale

Les critères d'inclusion étaient les suivants: (1) les tests faisant l'objet de publication dans des revues scientifiques avec et sans politique éditoriales étaient inclus; (2) les études devaient faire l'objet d'une étude normative sur un minimum de 20 sujets contrôles; (3) les tests en français, anglais, italien étaient retenus; (4) les études devaient avoir été publiées après 1990; et les critères d'exclusion comprenaient (1) les mémoires et thèses de doctorat, les publications orales ou sous forme de poster étaient exclues. Nous avons également exclu (2) les études présentant des tâches expérimentales car notre objectif était de rechercher uniquement les tests normés pour une évaluation sémantique. (3) Les tests pour lesquels aucun résumé n'était disponible en accès libre de frais ont également été exclus de notre sélection.

2.1. Résultats

Un total de 123 résultats ont été identifiés; 37 d'entre eux correspondaient à nos critères d'inclusion. Parmi ces 37 résultats, plusieurs tests se répetaient dans différents moteurs et termes de recherche. En excluant les répétitions, 11 tests ont été sélectionnés (voir tableau 1). Parmi ces 11 tests, 3 sont en anglais, 4 en français, et 4 en italien. 6 de ces tests permettent d'évaluer en parallèle les modalités verbale et non-verbale ainsi que les domaines manufacturés et naturels. 2 tests évaluent uniquement la modalité verbale (test de fluence sémantique, test de mémoire sémantique pour les mots abstraits). 1 test évalue la mémoire sémantique des personnes célèbres (SemPer), 1 test évalue spécifiquement le niveau conceptuel pour les verbes (KDT), et 1 test vise la sémantique pour les substantifs (PPTT).

Non-verbale		Verbale	
Tâche		Tâche	
Appariement		Appariement	
Image-image	Batterie Vieillissement BECS-GRECO Cambridge KDT PPTT SemPer	Mot-mot	BECS-GRECO Cambridge KDT PPTT SemPer
		Dénomination (d'images et/ou sur définition)	Batterie Vieillissement BECS-GRECO Cambridge Italian Battery SemPer
Classement images	Batterie Vieillissement Cambridge Italian Battery SemPer	Classement mots	Cambridge SemPer
Dessin	Protocole Sémantique	Compréhension orale et/ou écrite	Batterie Vieillissement Cambridge Italian Battery Protocole Sémantique
Questions à partir d'image	Batterie Vieillissement BECS-GRECO SWAT	Questions à partir de mot oral/écrit	Batterie Vieillissement BECS-GRECO Cambridge Italian Battery Protocole Sémantique SWAT
		Fluence verbale catégorielle	Batterie Vieillissement Cambridge SVFT
		Lecture	BECS-GRECO

Tableau 2: Description des tâches en modalité verbale et non-verbale pour les tests sélectionnés

Originalbeitrag: Evaluation de la mémoire sémantique: revue des tests existants en modalité verbale et non verbale

La tableau 2 résume le contenu des 11 tests identifiés en fonction des différentes tâches sémantiques qu'ils contiennent en modalités verbale et non-verbale.

2.1.1. Principes de l'évaluation

Une évaluation de la mémoire sémantique devrait suivre une méthodologie comportant les points suivants: a/ le matériel doit permettre de contraster les performances entre les modalités testées et dans des catégories sémantiques différentes, typiquement la catégorie des vivants et des manufacturés; b/ l'évaluation doit se faire à l'entrée et à la sortie du système sémantique; c/ la comparaison intermodale et inter catégorielle quantitative doit être suivie par une analyse de la typologie des erreurs (notamment en dénomination) d/ et de la performance entre les différentes tâches. La figure 1 schématise les différentes voies permettant l'évaluation du système sémantique dans la modalité verbale et non-verbale pour des objets naturels ou manufacturés. De manière générale, que ce soit pour l'évaluation verbale et non-verbale, certaines connaissances sémantiques sont très liées à une langue donnée et il faut tenir en compte des possibles différences lorsque l'on utilise du matériel construit dans une langue différente de la nôtre.

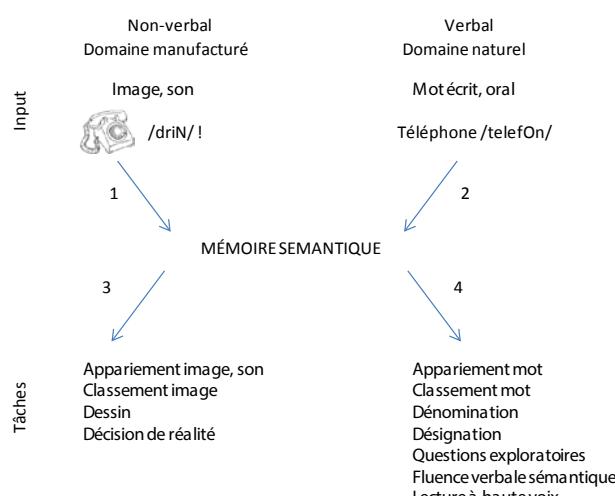


Figure 1: Représentation des différentes voies et des différentes tâches impliquées dans l'évaluation de la mémoire sémantique pour les modalités verbale et non-verbale avec un exemple pour les domaines manufacturé et naturel.

2.1.1.1 Tâches non-verbales

Plusieurs types de tâches permettent d'évaluer les connaissances sémantiques à partir d'une entrée (ou/et sortie) non-verbale sous forme d'images ou de sons (voir Figure 1). Durant les tâches d'appariement d'images on demande aux sujets d'associer une image cible à une image lui étant sémantiquement reliée parmi plusieurs distracteurs (Figure 1, voie 3). Lors des tâches de classe-

ment d'images, le sujet doit mettre ensemble un certain nombre d'images en fonction d'un critère de classement sémantique donné (par exemple critère vivant vs non-vivant) (Figure 1, voie 3). Dans les tests évaluant le dessin, on demande au sujet de faire un dessin à partir d'une consigne orale (Figure 1, voies 2, 3). On peut également proposer des tâches de « décision de chimère » (Figure 1, voie 3) dans lesquelles le sujet va devoir décider si une image existe ou non.

La majorité des tests sélectionnés par notre recherche contiennent des tâches d'appariement d'images sur un matériel de noms communs dans différentes catégories sémantiques (par exemple BECS-GRECO, Figure 2A). Certains tests évaluent les connaissances sémantiques pour une catégorie grammaticale spécifique comme le KDT (Bak & Hodges, 2003) qui évalue les verbes, et le SemPer (Laisney, Eustache, & Desgranges, 2009) qui évalue la sémantique des personnes célèbres. Un des tests sélectionnés évalue l'intégrité des caractéristiques sémantiques visuelles et fonctionnelles à partir du dessin sur ordre (Protocole Sémantique, Rodriguez & Martory, 1998). Grâce à des critères précis d'analyse des productions, ce test a l'intérêt de permettre de contraster les catégories vivant et non-vivant dans le dessin en même temps que dans des tâches verbales (voir Tableau 2). Une tâche expérimentale similaire a été développée récemment en anglais pour des patients avec démence sémantique (Picture drawing, Tâche expérimentale sans normes disponibles, S. Bozeat et al., 2003). Cette épreuve propose une tâche supplémentaire de copie différée, plus simple que le dessin sur ordre, et sensible à une dégradation fine de la mémoire sémantique (Figure 2B).

D'autres tâches pourraient être proposées pour une évaluation non-verbale (voir Figure 1) mais nos critères de recherche n'ont pas permis de trouver de tests contenant ces tâches. Nous proposons donc ici du matériel de test publié et des tâches expérimentales qui pourraient être utilisés pour une évaluation complémentaire.

Le PEGA (Protocole Montréal-Toulouse d'évaluation des gnosies auditives, Agniel, Joanette, Doyon, & Duchaine, 1992) propose une tâche d'association son-image dans laquelle les sujets doivent appairer une image à choix en lien avec un son entendu. Le PEGA ne peut servir que de «screening» étant donné qu'il contient uniquement 10 sons dont la répartition entre domaines manufacturé et naturel n'est pas contrôlée. Bozeat et al. (2000) ont développé une tâche expérimentale basée sur 48 sons de l'environnement dans des catégories vivant (sons d'animaux et sons humains) et non-vivant (sons de véhicules, d'objets et d'instruments de musique), dans trois tâches d'appariement: un appariement son-image, son-mot écrit et

Originalbeitrag: Evaluation de la mémoire sémantique: revue des tests existants en modalité verbale et non verbale

mot oral-image. Zimmermann (2006) a construit un matériel similaire à celui de Bozeat et al. sous forme de test informatisé dans lequel les sujets doivent appairer un son avec une image parmi 4 (cible, distracteur sémantique, distracteur acoustique, distracteur non-relié). La tâche évalue 56 sons dans les catégories vivant (animaux, humains) et non-vivant (outils/objets ménagers, véhicules) ce qui permet de mettre en évidence un potentiel effet de catégorie. Des normes ne sont toutefois pas disponibles pour ces épreuves (dans Zimmermann, des données sont disponibles pour 13 sujets contrôle).

Les connaissances sémantiques non-verbales peuvent être évaluées à l'aide de tâches de décision de réalité à partir d'images. Nos critères de sélection n'ont pas permis d'identifier un test. La batterie de Barbarotto et al. (Figure 2C, Picture Reality Decision, Barbarotto, Laiacona, Macchi, & Capitani, 2002) permet d'évaluer les représentations visuelles canoniques d'items naturels et manufacturés, et fournit des normes sur un grand groupe de sujets.

Un trouble sémantique peut également altérer les connaissances de l'utilisation des objets, notamment chez des patients cérébrolésés avec apraxie gestuelle, dépendance de type Alzheimer et dépendance sémantique. Il n'existe pas de tests publiés permettant une évaluation sémantique des objets mais la batterie expérimentale «object use battery» (Figure 2D, Adlam, Bozeat, Arnold, Watson, & Hodges, 2006; S Bozeat, Lambon Ralph, Patterson, & Hodges, 2002) propose plusieurs tâches évaluant les connaissances associatives, fonctionnelles et relatives au mode d'utilisation pour 36 objets ménagers.

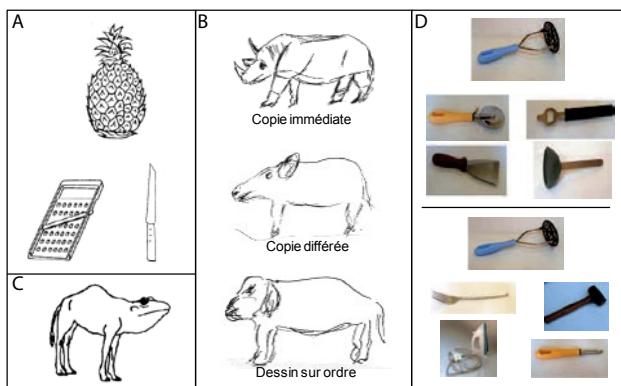


Figure 2: A Exemple de la tâche d'appariement d'images de la BECS-GRECO. B Exemple de production d'un même patient lors des tâches de copie immédiate, de copie différée et de dessin sur ordre (Bozeat et al., 2003). C Exemple d'une chimère d'animaux de la batterie de Barbarotto et al., 2002. D Exemple d'appariement du mode d'utilisation (figure du haut) et de la fonction (figure du bas) (tâche de Bozeat et al., 2002).

2.1.1.2 Tâches verbales

Au niveau verbal, les tests existants proposent des tâches d'appariement de mots écrits (Figure 1, voies 2,3), de clas-

sement de mots écrits (2,3), de dénomination d'images (1, 4), de compréhension orale et/ou écrite (désignation d'image à partir de mots écrits ou de mots oraux; 2,3), des questions exploratoires présentées oralement ou à l'écrit (2), des tâches de fluence verbale (4), et de lecture à haute voix (2,4).

Les batteries les plus complètes au niveau de la diversité des tâches verbales proposées sont la BECS-GRECO en français (Merck et al., 2011), l'Italian Battery (Catricalà et al., 2013) et la batterie anglaise Cambridge (Adlam, Patterson, Bozeat, & Hodges, 2010) (voir Tableau 2). Dans la BECS-GRECO, les connaissances sémantiques d'un même ensemble d'items sont évaluées dans 4 tâches différentes. Cette batterie ne propose toutefois pas de tâche de compréhension orale (ou écrite), ni de tâche de classement de mots. Ces tâches sont proposées dans la batterie Cambridge ainsi que dans la Batterie Vieillissement. Cette dernière, utilisée dans un but de dépistage de troubles sémantiques dans la maladie d'Alzheimer, fournit aussi un même matériel contrôlé en termes de fréquence et de familiarité dans différentes tâches verbales et non-verbales. Pour une évaluation conceptuelle spécifique pour les verbes, le KDT (Bak & Hodges, 2003) offre une tâche d'appariement de mots superposable à la tâche d'appariement d'images. Utilisé conjointement avec le PPTT (Howard & Patterson, 1992), ce test permet de mettre en évidence de possibles dissociations entre verbes et substantifs. En Italien, l'Italian Battery propose essentiellement des tâches verbales, une seule tâche étant dévolue au domaine non-verbal (classement d'images). Le SWAT (Warrington & Crutch, 2007) évalue les connaissances sémantiques des attributs spécifiques pour 30 items dans les catégories vivant et non-vivant. Dans la condition verbale, le sujet doit désigner parmi 3 mots écrits celui qui représente l'animal le plus grand (catégorie vivant), et celui qui représente l'objet le plus lourd (catégorie non-vivant). Les mêmes questions seront proposées dans la condition visuelle dans laquelle le sujet devra désigner une image parmi trois.

Pour des épreuves complémentaires aux tests sélectionnés par nos critères, nous proposons l'utilisation en français de la batterie LEXIS (Bilocq, de Partz, De Wilde, Pillon, & Seron, 1999). Cette batterie a l'avantage de proposer un matériel contrôlé et normé sur une population importante, avec des versions différentes en fonction de l'âge du patient. On y trouvera des tâches de dénomination et de compréhension orale et écrite, et également une tâche non-verbale d'appariement d'images. En Italien, la batterie Laiacona (Laiacona, Capitani, & Barbarotto, 1993) fournit un matériel et des indications intéressantes concernant les possibles dissociations

Originalbeitrag: Evaluation de la mémoire sémantique: revue des tests existants en modalité verbale et non verbale

intracatégorielles dans des tâches de dénomination, de compréhension orale et écrite, et de question à partir de mot oral et écrit.

Les tests de fluences verbales permettent également de mettre en évidence une difficulté sémantique dans une catégorie spécifique. Hormis le test italien SVFT (Zarino, Crespi, Launi, & Casarotti, 2014) (Tableau 1), on peut utiliser le test des fluences de Cardebat (1990) ou celui du Grefex (Godefroy & GREFEX, 2011) qui permettent une comparaison des fluences sémantiques et littérales.

3. Discussion

La mémoire sémantique est un aspect de la mémoire déclarative dont l'atteinte est fréquente lors de lésions temporales bilatérales et gauches focales, ainsi que lors de maladies neuro-dégénératives. La mémoire sémantique étant définie comme le stock des connaissances que nous avons sur le monde, son évaluation est complexe de part la multiplicité des aspects impliqués. L'intégrité du système sémantique est critique car il joue un rôle dans plusieurs tâches verbales et non-verbales. Une évaluation précise et détaillée fait donc partie intégrante d'un examen logopédique-neuropsychologique dont l'objectif sera de spécifier la nature et l'étendue du déficit sémantique, et de guider de manière adéquate la rééducation.

Un examen sémantique doit inclure une batterie de tâches permettant de couvrir les aspects de production et de compréhension dans les modalités verbales et non-verbales. Le matériel utilisé doit pouvoir permettre une comparaison entre modalités, entre tâches et entre catégories sémantiques. Pour une évaluation plus spécifique en cas de trouble débutant, des tâches additionnelles devront être ajoutées à une évaluation standard. Celles-ci devront évaluer les connaissances conceptuelles d'items moins fréquents et pour des classes sémantiques spécifiques (par exemple les personnalités).

Comme nous l'avons vu, à l'heure actuelle, les tests normés disponibles sont encore relativement rares. En français la batterie la plus complète est la batterie BECS-GRECO (Merck, et al., 2011) qui propose plusieurs tâches sur

un set identique d'items dans les modalités verbale et non verbale. Cette batterie n'évalue toutefois pas les aspects de compréhension orale et/ou écrite. En anglais, le Cambridge (Adlam, et al., 2010) permet d'évaluer un nombre important d'items dans un grand nombre de tâches en contrastant les modalités. Malheureusement, il n'existe pas de normes en français pour cette batterie. En italien, l'Italian Battery (Catricalà, et al., 2013) paraît la plus complète même si les tâches proposées visent principalement la modalité verbale.

Un travail est donc encore nécessaire pour développer du matériel permettant de couvrir la complexité des connaissances et de l'organisation de la mémoire sémantique. Les cliniciens doivent pour l'instant composer en utilisant différentes batteries et certains tests complémentaires. Pour le français nous suggérons la BECS-GRECO en association avec les tâches de compréhension orale/écrite du Cambridge. En cas de trouble sémantique avéré, et pour une compréhension plus fine de l'étendue des troubles, on peut ajouter à cette première évaluation des tâches de classement (Cambridge par exemple), de dessin (Protocole Sémantique), et d'identification de sons (Zimmermann, 2006).

Une batterie normée d'évaluation sémantique pour le français est en cours de publication chez Orthoédition (Tran, In Prep.). Cette batterie est majoritairement dévolue aux troubles lexico-sémantiques. Elle propose plusieurs tâches verbales (dénomination orale et écrite, lecture à haute voix, compréhension orale et écrite, une tâche d'appariement de mots écrits et un questionnaire sémantique). Elle comprend également une tâche non-verbale d'association d'images. Cette batterie a l'avantage d'évaluer les mêmes 54 items dans les 8 épreuves qu'elle propose.

Pour les personnes intéressées, nous signalons qu'une grande partie des tests retenus dans cet article (BECS-GRECO, Cambridge, KDT, PPTT, Protocole Sémantique) ont fait l'objet d'une adaptation en version informatisée afin de faciliter la passation. Le programme (Di Pietro, Dery, & Duvoisin, 2014) permet d'obtenir des résultats détaillés des performances dans les différentes tâches, en fonctions des modalités et des catégories sémantiques. Cet outil est disponible sur demande au premier auteur pour les tests libres de droit.

Originalbeitrag: Evaluation de la mémoire sémantique: revue des tests existants en modalité verbale et non verbale**Références**

- [1] Adlam, A.-L. R., Bozeat, S., Arnold, R., Watson, P., & Hodges, J. R. (2006). Semantic knowledge in mild cognitive impairment and mild Alzheimer's disease. *Cortex*, 42, 675-684.
- [2] Adlam, A.-L. R., Patterson, K., Bozeat, S., & Hodges, J. R. (2010). The Cambridge Semantic Memory Test Battery: Detection of semantic deficits in semantic dementia and Alzheimer's disease. *Neurocase*, iFirst, 1-15.
- [3] Agniel, A., Joanette, Y., Doyon, B., & Duchaine, C. (1992). Protocole Montréal-Toulouse. Evaluation des gnosies visuelles et auditives. (L'Orthoédition ed.).
- [4] Bak, T. H., & Hodges, J. R. (2003). Kissing and dancing - a test to distinguish the lexical and conceptual contributions to noun/verb and action/object dissociation. Preliminary results in patients with frontotemporal dementia. *Journal of Neurolinguistics*, 16, 169-181.
- [5] Barbarotto, R., Laiacoma, M., Macchi, V., & Capitani, E. (2002). Picture reality decision, semantic categories and gender. A new set of pictures, with norms and an experimental study. *Neuropsychologia*, 40, 1637-1653.
- [6] Bilocq, V., de Partz, M. P., De Wilde, V., Pillon, A., & Seron, X. (1999). LEXIS: Tests pour le diagnostic des troubles lexicaux chez le patient aphasique: Solal.
- [7] Bozeat, S., Lambon Ralph, M., Patterson, K., Garrard, P., & Hodges, J. (2000). Non-verbal semantic impairment in semantic dementia. *Neuropsychologia*, 38, 1207-1215.
- [8] Bozeat, S., Lambon Ralph, M. A., Patterson, K., & Hodges, J. R. (2002). When objects lose their meaning: What happens to their use? *Cognitive, Affective, & Behavioural Neuroscience*, 2(3), 236-251.
- [9] Bozeat, S., Ralph, M. A., Graham, K. S., Patterson, K., Wilkin, H., Rowland, J., . . . Hodges, J. R. (2003). A duck with four legs: Investigating the structure of conceptual knowledge using picture drawing in semantic dementia. *Cogn Neuropsychol*, 20(1), 27-47.
- [10] Caramazza, A., Hillis, A. E., Rapp, B., & Romani, C. (1990). The multiple semantics hypothesis: multiple confusion? *Cognitive Neuropsychology*, 7, 161-189.
- [11] Cardebat, D., Doyon, B., Puel, M., Goulet, P., & Joanette, Y. (1990). Evocation lexicale dynamiques de production en fonction du sexe, de l'âge et du niveau d'étude. *Acta Neurologica Belgica*, 90(207-17).
- [12] Catricalà, E., Della Rosa, P. A., Ginev, V., Mussetti, Z., Plebani, V., & Cappa, S. F. (2013). An Italian battery for the assessment of semantic memory disorders. *Neurol Sci*, 34, 985-993.
- [13] Collins, A. M., & Quillian, M. R. (1969). Retrieval time from semantic memory. *Journal of Verbal Learning and Verbal Behavior*, 8, 240-247.
- [14] Di Pietro, M., Dery, C., & Duvoisin, D. (2014). Programme d'évaluation sémantique: modalités visuelle et lexicale [Authorware]. Geneva.
- [15] Godefroy, O., & GREFEX. (2011). Fonctions exécutives et pathologies neurologiques et psychiatriques. Evaluation en pratique clinique.
- [16] Howard, D., & Patterson, K. (1992). Pyramids and palm trees: a test of semantic access from pictures and words. Bury St Edmunds, UK: Thames Valley Test Company.
- [17] Jeffries, E., & Lambon Ralph, M. A. (2006). Semantic impairment in stroke aphasia versus semantic dementia: a case-series comparison. *Brain*, 129(Pt 8), 2132-2147.
- [18] Jeffries, E., Patterson, K., & Lambon Ralph, M. A. (2008). Deficits of knowledge versus executive control in semantic cognition: insights from cued naming. *Neuropsychologia*, 46(2), 649-658.
- [19] Laiacoma, M., Capitani, E., & Barbarotto, R. (1993). Dissociazioni semantiche intercategoriali: Descrizione di una batteria standardizzata e dati normativi. *Archivio di Psicologia Neurologia e Psichiatria*, 53, 113-154.
- [20] Laisney, M., Eustache, F., & Desgranges, B. (2009). Evaluation de la mémoire sémantique relative aux personnes célèbres-SemPer. *Revue de neuropsychologie*, 1(2).
- [21] Lambon Ralph, M. A., Ehsan, S., Baker, G. A., & Rogers, T. T. (2012). Semantic memory is impaired in patients with unilateral anterior temporal lobe resection for temporal lobe epilepsy. *Brain*, 135, 242-258.
- [22] Lambon Ralph, M. A., Howard, D., Nightingale, G., & Ellis, A. W. (1998). Are living and non-living category-specific deficits causally linked to impaired perceptual or associative knowledge? Evidence from a category-specific double dissociation. *Neurocase*, 4, 311-338.
- [23] Lambon Ralph, M. A., & Patterson, K. (2008). Insights from Semantic Dementia. *Ann. N.Y. Acad. Sci.*, 1124, 61-76.
- [24] Merck, C., Charnallet, A., Auriacombe, S., Belliard, S., Hahn-Barma, V., Kremin, H., . . . Siegwart, H. (2011). La batterie d'évaluation des connaissances sémantiques du GRECO (BECS-GRECO): validation et données normatives. *Rev Neuropsychol*, 3(4), 235-255.

Originalbeitrag: Evaluation de la mémoire sémantique: revue des tests existants en modalité verbale et non verbale

- [25] Rodriguez, J., & Martory, M. D. (1998). Présentation d'un protocole de dessins de mémoire: Intérêt pour l'évaluation sémantique: Illustration d'un cas catégorie-spécifique pour les animaux Bulletin suisse de linguistique appliquée, 68, 33-55.
- [26] Tran, T. M. (In Prep.). Présentation d'un nouvel outil d'évaluation des troubles lexicaux destiné aux adultes cérébrolésés: la BETL (Batterie d'Evaluation des troubles lexicaux). Orthoédition.
- [27] Warrington, E. K., & Crutch, S. J. (2007). A within-modality test of semantic knowledge: The Size/Weight Attribute Test. neuropsychology, 21(6).
- [28] Warrington, E. K., & McCarthy, R. (1983). Category specific access dysphasia. Brain, 106 (Pt 4), 859-878.
- [29] Warrington, E. K., & McCarthy, R. (1987). Categories of knowledge. Further fractionations and an attempted integration. Brain, 110, 1465-1473.
- [30] Zarino, B., Crespi, M., Launi, M., & Casarotti, A. (2014). A new standardization of semantic verbal fluency test. Neurol Sci.
- [31] Zimmermann, C. (2006). Construction et normalisation d'une batterie d'évaluation de l'agnosie auditive pour les sons de l'environnement. Mémoire de diplôme de logopédie. Faculté de psychologie et des sciences de l'éducation. Université de Genève. Genève.

Originalbeitrag

Progressive versus acute semantic impairment: illustration by an interesting case study with atypical cerebral damage

Di Pietro, M.¹; Solcà, M.²; Ptak, R.^{1,3}

EN | Abstract

Loss of semantic knowledge may result from progressive or acute disease. Both conditions may lead to similar semantic deficits affecting verbal and non-verbal modalities. However, there exist qualitative differences that distinguish between progressive and acute semantic knowledge deficits. In the present study we investigated a patient with severe semantic and episodic memory deficits after basal forebrain and anterior fornix damage in the context of an aneurysm surgery. The deficit was comparable for verbal and non-verbal semantic knowledge, and item performance was highly variable across different semantic tasks. Naming errors were mainly coordinate errors (e.g. lion → tiger) that improved after phonemic cueing (e.g. lion; /l/ → lion). Behavioral characteristics of the semantic deficit were compatible with an «access» semantic impairment. The present case highlights the importance of a detailed semantic memory assessment and shows that basal forebrain and fornix damage may induce a semantic deficit. We suggest that fronto-temporal connections are necessary for access to semantic knowledge.

Keywords: Semantic memory, semantics, stroke, fornix, basal forebrain

¹ Division of Neurorehabilitation, Department of clinical neurosciences, University Hospital and University of Geneva, CH-1211 Geneva 14, Switzerland

² Laboratory of Cognitive Neuroscience, EPFL, Lausanne, Switzerland

³ Faculty of Psychology and Educational Sciences, University of Geneva, Geneva, Switzerland

Originalbeitrag: Progressive versus acute semantic impairment: illustration by an interesting case study with atypical cerebral damage

1. Introduction

Semantic memory is a store of common knowledge, facts and meanings for which the information source has generally been lost. Content stored in semantic memory takes the form of abstract knowledge of concepts (e.g. cow) that are associated with different attributes (e.g. «is an animal», «is a mammal», etc). Semantic memory contains lexical (e.g. the meaning of words, i.e. verbal semantics) and non-lexical (e.g. the meaning of objects, i.e. non-verbal semantics) information, and is therefore a fundamental component of human cognition.

Impairments of semantic memory have been reported for different etiologies including neurodegenerative diseases (e.g. dementia of Alzheimer type, semantic dementia, primary progressive aphasia), encephalitis (e.g. herpes simplex), and stroke (Jefferies & Lambon Ralph, 2006). Data from neuropsychological studies allowed to distinguish two qualitatively different semantic deficits (Chertkow & Bub, 1990; Cipolotti & Warrington, 1996; Hodges, Salmon, & Butters, 1992; Jefferies & Lambon Ralph, 2006; Warrington & Cipolotti, 1996; Warrington & McCarthy, 1983). In patients with ‘storage semantic deficits’, performance is consistent between semantic tasks and items across different modalities. Frequent stimuli are better preserved than less frequent stimuli irrespective of the specific semantic task (Bozeat, Lambon Ralph, Patterson, Garrard, & Hodges, 2000). The majority of errors in naming are subordinate errors (e.g. lion – animal) suggesting a preservation of superordinate knowledge. Phonemic cues do not facilitate performance (Jefferies, Patterson, & Lambon Ralph, 2008). Storage semantic deficits have been reported in patients with disease associated with diffuse injury (dementia of Alzheimer type, herpes simplex encephalitis, or semantic dementia) and have been interpreted as a degradation of semantic representations. Patients with ‘access semantic deficits’ show a different behavioral pattern. Though their semantic deficit is present across all modalities, scores do not correlate between different semantic tasks. Their performance is not influenced by stimulus frequency, but improves when a delay is introduced between trials and when distractors are not semantically related to the target. In naming, access semantic patients produce associative errors (monkey – banana), and performance is improved by phonemic cues. Theoretical interpretations of access semantic deficits propose a «refractory state» of the semantic system where knowledge is temporarily unavailable (Warrington & Cipolotti, 1996, p. 621). Refractory access disorders have been observed after focal subcortical injury centered on the left posterior temporal

lobe (Campanella, Mondani, Skrap, & Shallice, 2009), suggesting a disconnection between brain regions involved in lexical processing and the semantic representations in the inferior temporal lobe.

Here we report the case of a patient who presented a severe semantic and episodic memory impairment following damage to the basal forebrain and anterior fornix. We argue that the semantic deficits of our patient are compatible with a disconnection account of refractory access disorder.

2. Case report

M.T. was a 54-years-old right-handed woman, graduated in economics with an unremarkable medical history. She was admitted to the Geneva University Hospitals for atypical headache and a MRI scan revealed an anterior communicating artery aneurysm for which she underwent surgical elective clipping. Ten days postoperatively, M.T. was transferred to neurorehabilitation.

2.1. Imaging

Structural MRI performed 2 weeks after surgery showed bilateral ischemic damage to the anterior columns of the fornix and the basal forebrain (Figure 1). There was no atrophy of the cerebral cortex or other signs suggesting a neurodegenerative origin of the semantic deficits. A PET scan performed 6 weeks after surgery revealed bilateral hypometabolism of temporo-mesial and temporopolar areas.

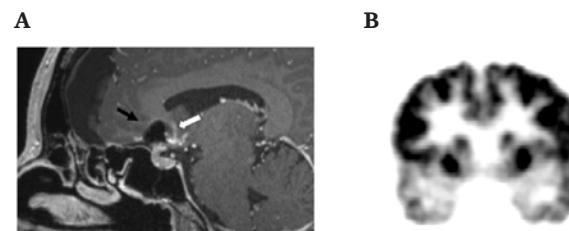


Figure 1: (A) MRI of the brain shows post-surgery clipping artifact (black arrow) and basal forebrain lesions (white arrow). (B) coronal FDGPET of the brain showed small bilateral but also predominating on the right-side frontomesial, temporomesial and temporopolar hypometabolism.

2.2. Neuropsychological Examination

General neuropsychological assessment was performed at entrance including language, praxis, visual and spatial functions, short-term and episodic memory, and executive functions.

Originalbeitrag: Progressive versus acute semantic impairment: illustration by an interesting case study with atypical cerebral damage

2.2.1. Results

Spontaneous speech was fluent, and no phonological, writing (de Partz, 1994), and reading (Lemay, 1990) deficits were observed. M.T. performed within the normal limits on tests evaluating limb praxis (TULIA, Vabellingen et al., 2010), visual (Agniel, Joanette, Doyon, & Duchaine, 1992) and visuospatial functions (copy of geometrical figures), short term memory (Wechsler, 1997), retrograde memory (Kopelman, Wilson, & Baddeley, 1990; Kopelman, Wilson, & Baddeley, 1989) and executive functions (Dubois, A, Litvan, & Pillon, 2000).

By contrast, naming was severely impaired. In tests of anterograde memory performance was close to normal for learning, but scores were severely impaired in maintaining verbal and visuospatial information (see Table 1).

2.3. Semantic Evaluation

We used a variety of verbal and nonverbal tasks to assess semantic memory across different input and output modalities (Duvoisin & Di Pietro, submitted).

2.3.1. Verbal semantics

For naming, oral comprehension and words association assessment, we used the Cambridge semantic battery (Bozeat, et al., 2000) and the BECS-GRECO (Merck et al., 2011). Table 2 shows summary scores for all semantic tasks.

2.3.1.1 Results

M.T. was severely impaired in all measures of verbal semantics. In picture naming, the majority of errors were semantic errors (responses semantically associated with the target; 19/27, 70%). Most were coordinate errors (e.g. rhinoceros - elephant) (14/19, 74%) but M.T. also produced

superordinate errors that were of the same category as the target, but not a coordinate (e.g. kangaroo - wild animal - cat - domestic animal) (3/19, 16%) and additional superordinate errors (eagle → bird) (2/19, 1%). Naming errors were more frequent for living than nonliving items (naming: $\chi^2(1) = 7.75$, $p < .05$). Phonemic cues allowed to find the correct response for 19/27 (70%) of items wrongly named. M.T. showed also impaired oral comprehension with better scores for nonliving items ($\chi^2(1) = 3.92$, $p < .05$). We compared the consistency of the items passed and failed across the naming and oral comprehension tasks. Of the 38/128 errors produced in both tasks, 13 (10%) were consistent between tasks, and 15 (12%) were not. Thus, the items failed in one task were not systematically the same in the other task.

In the verbal semantic association task (BECS GRECO), M.T. also had severe difficulties to identify the correct semantic association between words.

2.3.2. Non-verbal semantics

Non-verbal semantic knowledge was evaluated with a series of 6 tasks. A picture association and an identity matching task (BECS-GRECO, Merck, et al., 2011), a reality decision task (Barbarotto, Laiacona, Macchi, & Capitani, 2002, see Figure 2D for an example of the stimuli), environmental sounds identification (Zimmermann, 2006), and drawings (Rodriguez & Martory, 1998). We also developed a reality decision task focusing specifically on the knowledge of animals. In this task, there were 70 photographs, half representing real and half unreal (chimeras) animals from two categories (domestic and foreign). The patient was asked to make a reality decision on each photograph (see Figure 2D for an example of the stimuli).

Function	Raw score	Percentile or score classification
Language		
Naming ¹	14/34	Severely impaired
Naming on definition ¹	13/34	Severely impaired
Memory		
Episodic Memory CERAD ²		
10 words (third learning trial)	7/10	Within lower normal limits
10 words (delayed recall)	1/10	< 1
10 words (recognition)	9/10	Average
Doors & People Part A ³	4/12	< 1
Executive functions		
Animal fluency ⁴	14	< 1
Phonological fluency ⁴	22	Average
Figural fluency ⁵	22	Within lower normal limits

¹ The Boston Naming Test (Kaplan, Goodglass, & Weintraub, 1983); ² The Consortium to Establish a Registry for Alzheimer's Disease (CERAD, Morris et al., 1989); ³ Doors and people: a test of visual and verbal recall and recognition (Baddeley, Emslie, & Nimmo-Smith, 1994); ⁴ Fonctions exécutives et pathologies neurologiques et psychiatriques. Evaluation en pratique Clinique (Godefroy & GREFEX, 2011); ⁵ The Five-point Test (Goebel, Fisher, Ferstl, & Mehndorn, 2008).

Table 1: Results of the neuropsychological evaluation

Originalbeitrag: Progressive versus acute semantic impairment: illustration by an interesting case study with atypical cerebral damage

Test	Number of items	Patient M.T. Raw score (% en parenthesis)	Mean (SD) of control subjects
Verbal semantics			
Cambridge Semantic Battery			
Naming	64	37 (.58)	62.3 (1.6)
Living	32	13	
Non-living	32	24	
Oral word-picture matching	64	47 (.73)	63.7 (.5)
Living	32	20	
Non-living	32	27	
Word association BECS-GRECO	40	32 (.80)	39.5 (.7)
Non-verbal semantics			
Picture association BECS-GRECO	40	24 (.60)	39.7 (.5)
Identity matching	20	14 (.70)	19.7 (.6)
Reality decision	160	105 (.66)	Normal: >87.5%
Living	80	54 (.68)	
Non-living	80	51 (.64)	
Animals reality decision	70	50 (.71)	
Drawing from memory			
Living	18	5	
Non-living	18	11	
Environmental sounds	36	16 (.44)	

Table 2: Results of semantic evaluation

2.3.2.1 Results

As can be seen in Table 2, M.T. performed poorly in all non-verbal tasks.

M.T.'s scores were inferior to controls in the picture association and the identity matching tasks. When asked to decide whether a drawing exists or not (reality decision task), performance was impaired, with equivalent scores for living and nonliving items ($\chi^2(1) = .249$, ns). Nevertheless, within the living category, performance was inferior for animals (4/10) than for other categories (body parts 10/10), fruits 9/10, and vegetables 10/10). This difficulty for animals was confirmed in the animal decision task, with a difficulty to discriminate between real and unreal animals. Drawing from memory was also strikingly impaired (see Figure 2C). This difficulty could not be explained by visuo-constructive impairment (see Figure 2A). Most of the patient's drawings were not identifiable (e.g. she produced a similar drawing for a cat and a rabbit), and M.T. made semantic confusions (e.g. a hen with four legs). For living items, M.T. produced 5/18 (28%) identifiable drawings, a performance that was significantly inferior to nonliving items (11/18, 61%; $\chi^2(1) = 4.05$, $p = .04$). A severe impairment was also revealed when M.T. attempted to complete pictures with missing parts (Figure 2B). Semantic knowledge was also impaired in the auditory modality. When asked to match a living (human, animal) or nonliving (vehicle, household object) sound with the corresponding target picture from an array of four pictures, M.T.'s performance was severely altered, but there was no dissociation between living and nonliving sounds.

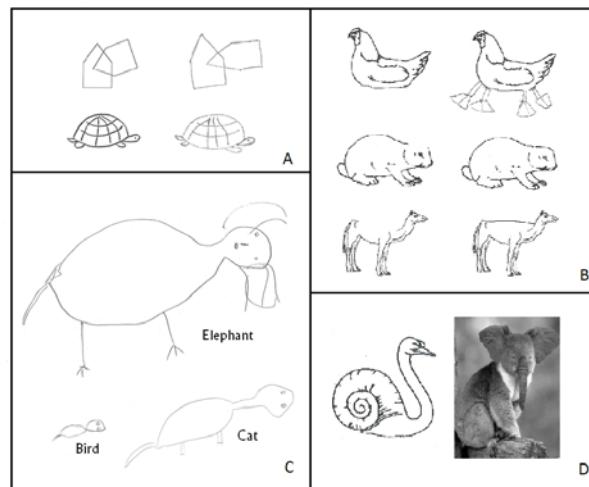


Figure 2: (A) copy of drawings (B) completion of partial drawings: in the left column, the drawings are incomplete; patient's completion of the drawings are in the right column (C) drawings from memory (D) discrimination between real and unreal drawings (1) and photographs (2).

In summary, M.T.'s performance was impaired in verbal and non-verbal tasks indicating that the semantic impairment was multimodal. Across modalities, similar semantic tasks (e.g. BECS-GRECO) revealed very similar performance. In contrast, performance differed across different semantic tasks. No item consistency was found. In naming, M.T. made coordinate and superordinate errors; these errors improved with phonemic cueing. Finally, there was a superiority for nonliving items in the verbal and nonverbal modalities.

Originalbeitrag: Progressive versus acute semantic impairment: illustration by an interesting case study with atypical cerebral damage

3. Discussion

The neuropsychological evaluation of patient M.T. revealed severe semantic and anterograde episodic memory impairment after surgery of an aneurysm of the anterior communicating artery. These deficits were associated with a bilateral lesion of the fornix and the basal forebrain. Though MRI did not reveal any damage to the temporal lobes, functional imaging using PET revealed bilateral hypometabolism, a finding reminiscent of the typical temporal hypometabolism observed in semantic dementia (Seltman & Matthews, 2012). The question arising from these findings is whether the focal damage to fornix and basal forebrain is sufficient to explain M.T.'s semantic deficits or whether a previously undetected neuro-degenerative disease should be suspected.

Despite an atypical site of brain injury, the pattern of semantic memory impairment was fairly typical. Verbal and non-verbal modalities were equally affected and scores were equivalent in similar semantic tasks. In contrast, the performance was inconsistent at the item level, as M.T. did not consistently fail the same items across different tasks. Comprehension was severely impaired and performance was largely influenced by the semantic proximity of the distractors. In all semantic tasks, she had more difficulties in the living than the nonliving category. Category-specific semantic impairments are rarely observed in semantic dementia and are more compatible with distorted rather than degraded semantic representations (Lambon Ralph, Lowe, & Rogers, 2007). The majority of naming errors were semantic errors that were predominantly of the coordinate type (lion - tiger). This kind of semantic error is common in semantic dementia patients (Jefferies & Lambon Ralph, 2006). How-

ever, there was a clear effect of facilitation of phonemic cueing. Thus, the semantic deficit of M.T. reflected a problem of access to semantic memory, which is compatible with a disconnection account. Her deficits did not suggest an erasure of stored semantic representations, as it would be expected in semantic dementia (Warrington & Cipolotti, 1996).

Semantic access deficits have previously been observed after damage to the left posterior temporal lobe (Campanella, et al., 2009). Is the focal fornix/basal forebrain damage of M.T. compatible with her semantic deficits? Isolated lesions of the basal forebrain may result in episodic memory disorders characterized by impaired free recall and recognition deficits due to increased familiarity (Abe, Inokawa, Kashiwagi, & Yanagihara, 1998; DeLuca & Diamond, 1995). Semantic memory deficits have not been observed in these patients. The basal forebrain (in particular, the basal and septal nuclei) provides cholinergic input to the entire neocortex (including the lateral temporal cortex) through cortical projections, and the amygdala and hippocampus through the fornix (von Cranom, Markowitsch, & Schuri, 1993). Isolated damage to the fornix results in impaired acquisition of new material in episodic memory, but leaves semantic memory spared (Aggleton et al., 2000; D'Esposito, Verfaellie, Alexander, & Katz, 1995; Gaffan & Gaffan, 1991). The particularity of M.T.'s lesion is that it affected the basal forebrain as well as the fornix, thus disrupting all cholinergic connections to the medial (hippocampus) and lateral temporal lobes. The fact that cortical connections as well as fibers travelling through the fornix are impaired might explain the widespread temporal hypometabolism observed in M.T. and thus the unexpected occurrence of deficits of semantic access.

Contact | fehlt

References

- [1] Abe, K., Inokawa, M., Kashiwagi, A., & Yanagihara, T. (1998). Amnesia after a discrete basal forebrain lesion. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 65(1), 126-130.
- [2] Aggleton, J. P., McMackin, D., Carpenter, K., Hornak, J., Kapur, N., Halpin, S., et al. (2000). Differential cognitive effects of colloid cysts in the third ventricle that spare or compromise the fornix. *Brain*, 123, 800-815.
- [3] Agniel, A., Joanette, Y., Doyon, B., & Duchaine, C. (1992). Protocole Montréal-Toulouse. Evaluation des gnosies visuelles et auditives. (L'Orthoédition ed.).
- [4] Barbarotto, R., Laiacoma, M., Macchi, V., & Capitani, E. (2002). Picture reality decision, semantic categories and gender. A new set of pictures, with norms and an experimental study. *Neuropsychologia*, 40, 1637-1653.
- [5] Bozeat, S., Lambon Ralph, M., Patterson, K., Garrard, P., & Hodges, J. (2000). Non-verbal semantic impairment in semantic dementia. *Neuropsychologia*, 38, 1207-1215.

Originalbeitrag: Progressive versus acute semantic impairment: illustration by an interesting case study with atypical cerebral damage

- [6] Campanella, F., Mondani, M., Skrap, M., & Shallice, T. (2009). Semantic access dysphasia resulting from left temporal lobe tumours. *Brain*, 132(Pt 1), 87-102.
- [7] Chertkow, H., & Bub, D. (1990). Semantic memory loss in dementia of Alzheimer's type. What do various measures measure? *Brain*, 113 (Pt 2), 397-417.
- [8] Cipolotti, L., & Warrington, E. K. (1996). Does recognizing orally spelled words depend on reading? An investigation into a case of better written than oral spelling. *Neuropsychologia*, 34(5), 427-440.
- [9] D'Esposito, M., Verfaellie, M., Alexander, M. P., & Katz, D. I. (1995). Amnesia following traumatic bilateral fornix transection. *Neurology*, 45(8), 1546-1550.
- [10] de Partz, M. (1994). Batterie cognitive d'examen de l'écriture. Bruxelles: Cliniques Universitaires St-Luc.
- [11] DeLuca, J., & Diamond, B. J. (1995). Aneurysm of the anterior communicating artery: a review of neuroanatomical and neuropsychological sequelae. *J Clin Exp Neuropsychol*, 17(1), 100-121.
- [12] Dubois, B., A. S., Litvan, I., & Pillon, B. (2000). The FAB: a Frontal Assessment Battery at bedside. *Neurology*, 55, 1621-1626.
- [13] Duvoisin, D., & Di Pietro, M. Revue des tests sémantiques. *Bulletin Aphasic et Domaines Associés*, Submitted.
- [14] Gaffan, D., & Gaffan, E. A. (1991). Amnesia in man following transection of the fornix. A review. *Brain*, 114 (Pt 6), 2611-2618.
- [15] Hodges, J., Salmon, D., & Butters, N. (1992). Semantic memory impairment in Alzheimer's disease: failure of access or degraded knowledge? *Neuropsychologia*, 30, 301-314.
- [16] Jefferies, E., & Lambon Ralph, M. A. (2006). Semantic impairment in stroke aphasia versus semantic dementia: a case-series comparison. *Brain*, 129(8), 2132-2147.
- [17] Jefferies, E., Patterson, K., & Lambon Ralph, M. A. (2008). Deficits of knowledge versus executive control in semantic cognition: insights from cued naming. *Neuropsychologia*, 46(2), 649-658.
- [18] Kopelman, M. D., Wilson, B., & Baddeley, A. D. (Eds.). (1990). *The autobiographical Memory Interview*. Bury St Edmunds (O): Thames Valley Test Company.
- [19] Kopelman, M. D., Wilson, B. A., & Baddeley, A. D. (1989). The Autobiographical Memory Interview: A new assessment of autobiographical and personal semantic memory in amnesic patients. *Journal of clinical and Experimental Neuropsychology*, 11, 724-744.
- [20] Lambon Ralph, M. A., Lowe, C., & Rogers, T. T. (2007). Neural basis of category-specific semantic deficits for living things: evidence from semantic dementia, HSVE and a neural network model. *Brain*, 130(Pt 4), 1127-1137.
- [21] Lemay, M. A. (Ed.). (1990). *Examen des Dyslexies Acquises*. Montréal: Editions PointCarré.
- [22] Merck, C., Charnallet, A., Auriacombe, S., Belliard, S., Hahn-Barma, V., Kremin, H., et al. (2011). La batterie d'évaluation des connaissances sémantiques du GRECO (BECS-GRECO): validation et données normatives. *Rev Neuropsychol*, 3(4), 235-255.
- [23] Rodriguez, J., & Martory, M. D. (1998). Présentation d'un protocole de dessins de mémoire: Intérêt pour l'évaluation sémantique: Illustration d'un cas catégorie-spécifique pour les animaux. *Bulletin suisse de linguistique appliquée*, 68, 33-55.
- [24] Seltman, R. E., & Matthews, B. R. (2012). Frontotemporal lobar degeneration: epidemiology, pathology, diagnosis and management. *CNS Drugs*, 26(10), 841-870.
- [25] Vanbellingen, T., Kersten, B., Van Hemelrijck, B., Van de Winckel, A., Bertschi, M., Muri, R., et al. (2010). Comprehensive assessment of gesture production: a new test of upper limb apraxia (TULIA). *Eur J Neurol*, 17(1), 59-66.
- [26] von Cramon, D. Y., Markowitsch, H. J., & Schuri, U. (1993). The possible contribution of the septal region to memory. *Neuropsychologia*, 31(11), 1159-1180.
- [27] Warrington, E. K., & Cipolotti, L. (1996). Word comprehension. The distinction between refractory and storage impairments. *Brain*, 119, 611-625.
- [28] Warrington, E. K., & McCarthy, R. (1983). Category specific access dysphasia. *Brain*, 106 (Pt 4), 859-878.
- [29] Wechsler, D. (1997). *Wechsler Memory Scale - Third Edition*. San Antonio, TX: The Psychological Corporation.
- [30] Zimmermann, C. (2006). Construction et normalisation d'une batterie d'évaluation de l'agnosie auditive pour les sons de l'environnement. Unpublished Mémoire de diplôme de logopédie. Université de Genève.

Originalbeitrag

SIPARI® bei chronischer Aphasie und Sprechapraxie – Was fMRI Untersuchungen zeigen

Jungblut, Monika

DE | Zusammenfassung

In Vorstudien mit gesunden Kontrollprobanden, bei denen mittels funktioneller Bildgebung (fMRT) die neuronalen Korrelate rhythmischer Strukturen beim Singen von Vokalwechseln untersucht wurden, konnten erste Erkenntnisse im Hinblick auf den gezielten Einsatz der Singstimme, dem Hauptinstrument der SIPARI® Therapie, gewonnen werden. Die darauf aufbauende Therapiestudie mit drei schwerbetroffenen Patienten mit chronischer Aphasie und Sprechapraxie, in der dasselbe fMRT-Paradigma verwendet wurde, diente dazu, die Effekte der Therapie auf die Hirnaktivität dieser Patienten zu untersuchen. Es konnte gezeigt werden, dass es nach der Therapie bei allen drei Patienten zu signifikanten Aktivierungen rund um die Läsion in der linken Hemisphäre kam, wohingegen vor der Therapie entweder keine signifikante oder rechtshemisphärische Aktivierungen gemessen wurden. Die perilesionale Aktivierung korrelierte mit signifikanten Verbesserungen sowohl sprachlicher und sprechmotorischer Leistungen als auch der vokalen Rhythmusproduktion der Patienten. Diese Ergebnisse zeigen zum ersten Mal, dass auch bei schwerbetroffenen, chronisch kranken Patienten mit grossen Läsionen eine gezielte musikspezifische Behandlung zu perilesionaler Aktivierung beitragen kann. Diese Tatsachen geben Anlass zu weiteren Forschungen.

EN | Abstract

In functional MRI- studies with healthy control subjects, which investigated the neural correlates of sung vowel changes in rhythms sequences, we gained first insights regarding the directed use of the human voice as it is applied in the SIPARI® therapy. Based on these results, the same MRI-paradigm was used in the following therapy study with three severely impaired patients with chronic aphasia and apraxia of speech in order to study the effects of this treatment on brain activation of those patients. A main finding was that after therapy significant activation was found around the lesion in the left hemisphere, whereas before therapy either no significant or right hemisphere activation was measured. Peri-lesional activation correlated with significant improvements with regard to the patients' language and speech motor performance as well as their vocal rhythm production. These results demonstrate for the first time that even in severely impaired chronic patients with large lesions a directed music-specific treatment may support peri-lesional activation and thus give rise to further research.

Originalbeitrag: SIPARI® bei chronischer Aphasic und Sprechapraxie – Was fMRI Untersuchungen zeigen

1. Einführung

In mehreren Studien mit chronisch kranken Aphasicern konnte gezeigt werden, dass die musikunterstützte Sprachanbahnung nach der Methode SIPARI® zu signifikanten Verbesserungen sprachlicher Leistungen führt (Jungblut 2005; Jungblut & Aldridge, 2004; Jungblut et al., 2006, 2009b, 2014). Hauptinstrument dieser Therapie ist die menschliche Stimme. Melodische Sprachkomponenten werden als Ausgangspunkt genutzt, um Schritt für Schritt phonetisch-phonologische und segmentale Sprachfähigkeiten zu fördern.

Diese abgestufte Vorgehensweise, die sowohl das Lautmaterial als auch die melodischen und rhythmischen Komponenten betrifft, stellt einen methodischen Schwerpunkt der Behandlung nach SIPARI® dar.

2010 wurde eine kontrollierte SIPARI® Gruppenstudie mit Broca- und Globalaphasicern, die im Durchschnitt über 11,5 Jahre erkrankt waren (!) in ein Cochrane Review aufgenommen (Bradt et al. 2010). Diese Studie war im internationalen Vergleich die einzige musiktherapeutische Studie im Bereich «Kommunikation», die signifikante Verbesserungen sprachlicher Leistungen bei chronisch kranken Aphasicern nachweisen konnte. Eine Erklärung der Wirkweise dieser Therapie steht jedoch bislang noch aus. Die Studie, von der im Folgenden berichtet wird, soll hier einen Beitrag leisten.

Beim Singen wird die Verarbeitung melodischer und zeitlicher Sprachkomponenten verknüpft. Unser Interesse gilt speziell letzteren, da zeitlich-rhythmische Organisation ein wesentliches Charakteristikum phonetisch-phonologischer Verarbeitung darstellt und besonders anfällig gegenüber linkshemisphärischen Schädigungen zu sein scheint. Läsionsstudien zum Thema Musik ebenso wie zum Thema Sprache bestätigen, dass Betroffene mit linkshemisphärischen Läsionen Schwierigkeiten mit der Verarbeitung zeitlich-rhythmischer Komponenten haben (Efron, 1963; Liégois-Chauvel et al., 1999, Robin et al., 1990; Tallal et al., 1995). Viele Studien zeigen, dass dies sowohl auf Menschen zutrifft, die an einer Aphasic leiden, als auch auf Menschen, die an einer Sprechapraxie leiden (Baum & Boyczuk, 1999; Danly & Shapiro, 1982; Maas et al., 2008; Schirmer, 2004; Wambaugh & Martinez, 2000). Auch ein Blick auf die Therapieansätze bei Sprechapraxie und bei schweren, unflüssigen Aphasicen deutet darauf hin, dass suprasegmentale und zeitliche Aspekte der Sprachverarbeitung auch in der therapeutischen Praxis einen (erfahrungsgleiteten) Stellenwert haben. So gibt es für die Sprechapraxie inzwischen auch eine Reihe von Therapieansätzen, die gezielt Strategien zur Kontrolle von Sprechrhythmus und Sprechgeschwindigkeit einsetzen z.B. Fingertapping (Simmons, 1978), gedehntes Sprechen (Southwood, 1978),

vibrotaktile Stimulation (Rubow et al., 1982), metronom-unterstütztes Pacing (Wambaugh & Martinez, 2000; Dworkin & Abkarian, 1996; Dworkin et al., 1988) oder metrisches Pacing (Brendel & Ziegler, 2008).

Insbesondere im Hinblick auf die Therapie schwerer, unflüssiger Aphasicen (bei denen sprechapraktische Anteile kaum auszuschliessen sind) wird v.a. in den USA die Melodische Intonations Therapie (MIT) eingesetzt, eine Form der Sprachtherapie, die bereits in den 1970er Jahren entwickelt wurde. Diese Vorgehensweise nutzt melodische Intonation und rhythmisches Klopfen mit dem Ziel, homologe Sprachareale der rechten Hemisphäre zu aktivieren (Albert et al., 1973; Sparks et al., 1974). Schlaug et al. (2010) gehen davon aus, dass für Betroffene mit grossen Läsionen dieser Weg über den Zugriff auf homologe Sprachareale der rechten Hemisphäre die einzige Möglichkeit zur Verbesserung sprachlicher Leistungen sei.

In Kooperation mit dem Universitätsklinikum der RWTH Aachen und dem dortigen Interdisziplinären Zentrum für Klinische Forschung (IZKF) wurden in den vergangenen Jahren Studien mit funktioneller Bildgebung (fMRI) durchgeführt, um den Behandlungsansatz SIPARI® auch aus neurowissenschaftlicher Sicht untermauern zu können.

In Vorstudien mit 30 gesunden Probanden konnten wir zeigen, dass speziell der gezielte Einsatz der Singstimme als Hauptkomponente dieser Behandlungsmethode für die Intensität der Aktivierung von Hirnarealen, die unmittelbar mit der Sprachverarbeitung zu tun haben, von Bedeutung ist (Jungblut et al., 2009a, 2011, 2012). Unsere Ergebnisse können die oft beschriebene rechtshemisphärische Asymmetrie bezüglich motorischer Aktivierungen beim Singen (Brown et al., 2004; Gunji et al., 2007, Özdemir et al., 2006; Perry et al., 1999; Riecker et al., 2000) nur teilweise bestätigen. Offensichtlich ist die rhythmische Struktur auch beim Singen von entscheidender Bedeutung sowohl in Bezug auf die Lateralisierung als auch in Bezug auf die Aktivierung spezifischer Bereiche. Unsere Forschungen zeigen, dass es mit zunehmender Anforderung an motorische und kognitive Leistungen zu vermehrter Aktivierung ventrolateraler präfrontaler und päämotorischer Areale der *linken* Hemisphäre kommt. Diese Forschungsergebnisse sind insofern von besonderer Bedeutung, als die beschriebenen Aktivierungen Areale umfassen, die häufig auch bei Menschen, die an einer Aphasic und speziell an einer Sprechapraxie leiden, betroffen sind (Dronkers, 1996, Ogar et al., 2005).

Speziell beim Gyrus frontalis inferior sowie der angrenzenden Insel handelt es sich um Areale, die auch im Zusammenhang mit zeitlicher Verarbeitung und Sequenzierungsleistungen stehen (Bamiou et al., 2003; Brown et al., 2006; Levitin, 2009; Levitin & Menon, 2003).

Originalbeitrag: SIPARI® bei chronischer Aphasic und Sprechapraxie – Was fMRI Untersuchungen zeigen

Die Anzahl von Bildgebungsstudien, die sich mit therapieinduzierter Verbesserung aphasicer Symptome nach linkshemisphärischem Insult befassen, ist überschaubar (Überblick in: Crosson et al., 2007). Nur wenige Studien konnten bisher einen direkten Einfluss von Sprachtherapie auf die Spracherholung chronisch kranker Aphasicer zeigen (Meinzer et al., 2005; Meinzer & Breitenstein, 2008).

Im Hinblick auf die Mechanismen, die eine Rückbildung der Aphasic bewirken, legen Ergebnisse aus klinischer Forschung sowie funktioneller Bildgebung bei aphasicen Patienten nahe, dass bei rechtshändigen, linkshemisphärisch sprachdominaten Patienten insbesondere erhaltene Strukturen der Sprachareale in der linken Hemisphäre, aber auch zum Teil homologe rechtshemisphärische Areale eine Rolle spielen (Crosson et al., 2007; Rosen et al., 2000). Während bei Betroffenen mit kleineren linkshemisphärischen Läsionen in grösserem Ausmass Aktivierungen in verbliebenen Spracharealen um das geschädigte Gewebe herum (periläsional) auftraten, zeigten sich bei Betroffenen mit grossen Läsionen Aktivierungen vor allem in homologen Spracharealen der rechten Hemisphäre (Heiss & Thiel, 2006; Hillis, 2007; Rosen et al., 2000).

Studien zum klinischen Verlauf weisen jedoch darauf hin, dass diese Rekrutierung zumindest bei Erwachsenen deutlich weniger effektiv ist als die Rekrutierung ipsilateraler Strukturen (Cao et al., 1999; z.B. Szaflarski et al., 2013).

Speziell die funktionelle Reintegration des linken Gyrus temporalis superior scheint für eine zufriedenstellende klinische Erholung von besonderer Bedeutung zu sein (Breier et al., 2009; Cardebat et al., 2003; Heiss & Weiduschat, 2011; Sauer et al., 2006).

Da die Erfahrungen der vergangenen Jahre gezeigt haben, dass insbesondere Aphasicern mit Sprechapraxie von der Behandlung mit SIPARI® profitieren, bestand das Ziel unserer Therapiestudie darin zu untersuchen, inwieweit sprachliche und sprechmotorische Verbesserungen der Patienten mit Veränderungen der funktionalen Aktivierungsmuster korrelieren.

2. Methode

3 chronisch kranke Aphasicer mit Sprechapraxie wurden vor und nach der Therapie mittels kognitiver und neuronaler Verfahren (fMRI) untersucht:

Herr U. (53 J., schwere Broca-Aphasic und mittelschwere Sprechapraxie), Frau A. (44 J., schwere Globale Aphasic und schwere Sprechapraxie und Herr H. (44 J., schwere Globale Aphasic und schwere Sprechapraxie).

Zur Beurteilung der sprachlichen Leistungen wurde vor und nach der Therapie der Aachener Aphasic Test (AAT) (Huber et al., 1983) durchgeführt; die sprechmotorischen Leistungen wurden an Hand der Hierarchischen Wortlisten (HWL) (Liebold et al., 2003) erfasst. Diese Tests führten zwei erfahrene Sprachtherapeuten des Aphasicer Zentrums Nordrhein-Westfalen durch.

Mit allen Patienten wurde 18 Monate nach dem Ereignis mit der SIPARI® Therapie begonnen, die über einen Zeitraum von 25 Wochen (pro Woche 2 x 60 Min.) durchgeführt wurde (zur Beschreibung der Therapie s. Jungblut, 2009, 2010). Die Patienten erklärten sich bereit, während dieser Zeit auf Sprachtherapie zu verzichten.

Vor und nach der Therapie wurden die Patienten mit demselben fMRI-Paradigma getestet wie die gesunden Probanden in unseren Vorstudien (fMRI-Paradigma, Jungblut et al., 2009a, 2011, 2012).

Die Aufgabenstellungen bestanden darin, den Vokalwechsel /a/i/ auf gleichbleibender Tonhöhe mit rhythmischen Sequenzen unterschiedlicher Komplexitätsstufen nachzusingen: (1) *gleichmässigen Gruppierungen* (2) *gleichmässigen Gruppierungen mit Pausen* und (3) *ungleichmässigen Gruppierungen*. Für jede der 3 Bedingungen gab es 4 verschiedene Rhythmusvarianten (s. als Beispiel Notation in Abb. 1, 2, 3). Es wurde eine Tonrepetition gewählt, um den Einfluss melodischer Komponenten zu reduzieren. Ebenso wurde zur Vermeidung semantischer und lexikalischer Einflüsse mit einem Vokalwechsel der Schwerpunkt auf die phonologische Verarbeitung gelegt. Die vokale Rhythmusproduktion der Patienten wurde aufgezeichnet und von zwei professionellen Musikern (1 Schlagzeuger, 1 Sänger) analysiert und statistisch ausgewertet. Die Tonrepetitionen (insg. 8 Töne pro Stimulus) mussten rhythmisch korrekt ausgeführt werden mit einer max. Abweichung von jew. + 0.2 sec. Nur bei übereinstimmender Beurteilung, dass die Rhythmen korrekt wiederholt wurden, kam es zur Einstufung «vokale Rhythmusproduktion korrekt».

Die Akquisition der funktionellen Daten erfolgte mittels eines Siemens Trio 3T MRT unter Verwendung einer T2*-gewichteten EPI (echo planar imaging) Messsequenz mit folgenden Messparametern: TR 2200ms, TE 30ms, FA 90°. Insgesamt wurden 41 transversale Schichten mit einer Schichtdicke von 3,4 mm gemessen in einem «event-related design» (zum Vorgehen vgl. Jungblut et al., 2012). Die Daten wurden mit SPM8 ausgewertet.

Für alle 3 Bedingungen wurden jeweils die Subtraktionen durchgeführt, also Vorher-minus-Nachher und Nachher- minus-Vorher mit einer Signifikanzschwelle von p=0.05 (FDR-corrected) und einer minimalen Clustergrösse von 5 Voxeln.

Originalbeitrag: SIPARI® bei chronischer Aphsie und Sprechapraxie – Was fMRI Untersuchungen zeigen

3. Ergebnisse

Im Abschlusstest konnten bei allen Patienten klinisch signifikante Verbesserungen im Aachener Aphsie Test gemessen werden (s. Tabelle 1). Diese betrafen die Profilhöhen sowie die Untertests Token Test, Nachsprechen und Benennen. Die quantitative Analyse des HWL ergab, dass sich alle Patienten sprechmotorisch verbesserten, und zwar sowohl bezüglich der Anzahl der verwertbaren Items (Herr H.), der phonetischen (Herr U. und Herr H.) als auch der phonematischen Korrektheit (Herr H.) und des Redeflusses (Frau A. und Herr H.) (s. Tabelle 2).

Die qualitative Analyse ergab für Herrn U. weniger Sprechanstrengung und weniger silbisches Sprechen (Verbesserung um 1.5 Punkte auf einer Skala von 0 bis 3), für Frau A. und Herrn H. weniger Sprechanstrengung und weniger Suchbewegungen (Verbesserung jew. um 1 Punkt).

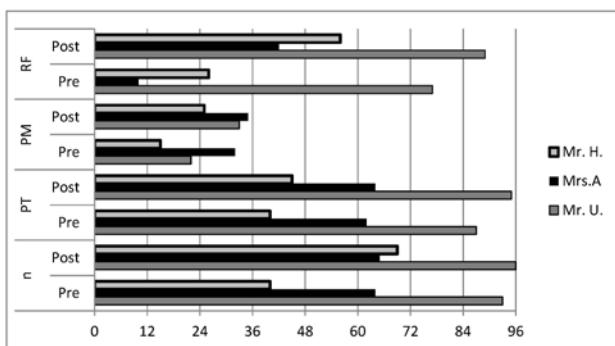


Tabelle 2: HWL-Ergebnisse,

n - Anzahl verwertbarer Items, PT - phonetisch korrekt, PM - phonematisch korrekt, RF - Redefluss ungestört

Die Analyse der vokalen Rhythmusproduktion ergab, dass alle Patienten sich in Bedingung (1) *gleichmässige Gruppierungen* statistisch signifikant in ihren zeitlichen Sequenzierungsleistungen verbesserten ($p<0.001$). Bei der Analyse von Bedingung (2) *gleichmässige Gruppierungen mit Pausen* zeigten sich signifikante Verbesserungen bei Herrn U. ($p<0.01$) und Herrn H. ($p=0.01$). Herr U. erreichte eine signifikante Verbesserung in Bedingung (3) *ungleichmässige Gruppierungen* ($p<0.012$).

Während bei der Subtraktion Vorher-minus-Nachher für Bedingung (1) *gleichmässige Gruppierungen* und (3) *ungleichmässige Gruppierungen* bei allen drei Patienten keine signifikanten Aktivierungen gemessen wurden, ergaben sich für die Subtraktionen Nachher-minus-Vorher bei allen Patienten signifikante periläsionale Aktivierungen in Bedingung (1) (s. Abb. 1) sowie bei Herrn U. in Bedingung (3) (s. Abb. 3). Diese betrafen den Gyrus temporalis superior, in Bedingung (1) auch die Insel und den Gyrus frontalis inferior. Bei Frau A. und Herrn H. kam es in Bedingung (1) auch zu Aktivierungen in der rechten Hemisphäre.

Auch für Bedingung (2) *gleichmässige Gruppierungen mit Pausen* konnten bei allen Patienten nach der Therapie ebenfalls signifikante periläsionale Aktivierungen gemessen werden, wobei es bei Herrn U. im Vergleich zur Einangsmessung zu einem Wechsel der Aktivierung vom rechten in die linken Gyrus precentralis kam sowie zur Aktivierung des linken Gyrus temporalis superior. Auch bei Herrn H. kam es nach der Therapie zu zusätzlicher Aktivierung im linken Gyrus temporalis superior, wohingegen vor der Therapie dieses Areal in der rechten Hemisphäre aktiviert wurde (s. Abb. 2).

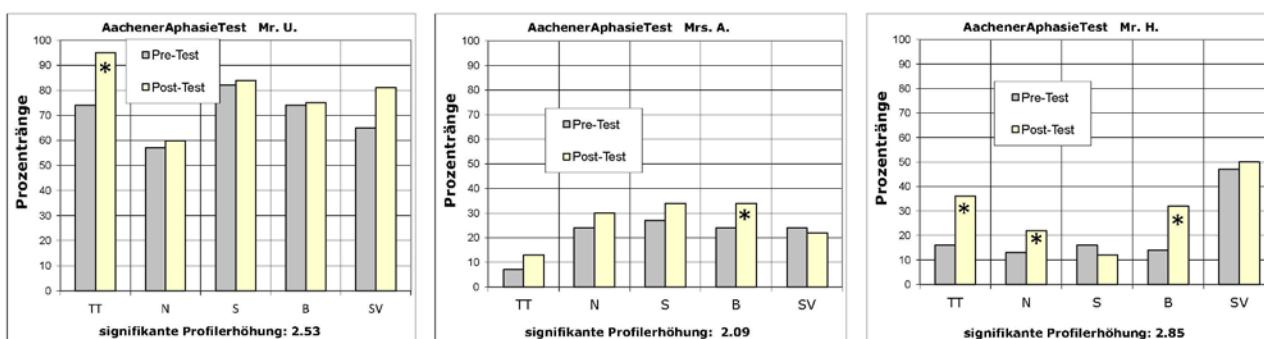


Tabelle 1: AAT-Ergebnisse,

* signifikant, TT - Token Test, N - Nachsprechen, S - Schriftsprache, B - Benennen, SV - Sprachverständnis

Originalbeitrag: SIPARI® bei chronischer Aphsie und Sprechapraxie – Was fMRI Untersuchungen zeigen

Bedingung (1)

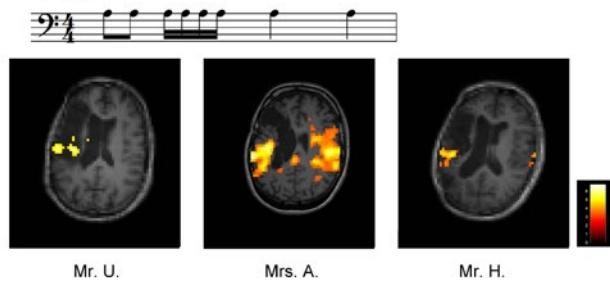


Abbildung 1: fMRI-Ergebnisse Nachher-minus-Vorher

Bedingung (1): gleichmässige Gruppierungen

4/4 Gruppierungen (Dauer: 4 Sek; 8 Vokale abwechselnd /a/i/, gesungen auf einer Frequenz von 220 Hz (a)

Bedingung (2)

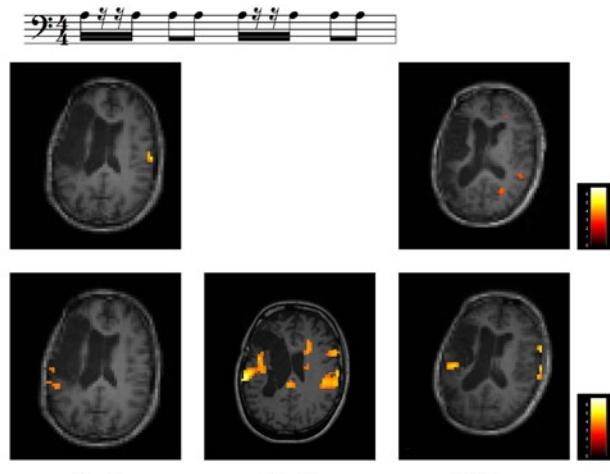


Abbildung 2: obere Reihe: fMRI-Ergebnisse Vorher-minus-Nachher, untere Reihe: fMRI-Ergebnisse Nachher-minus-Vorher

Bedingung (2): gleichmässige Gruppierungen mit Pausen

4/4 Gruppierungen (Dauer: 4 Sek; 8 Vokale abwechselnd /a/i/, gesungen auf einer Frequenz von 220 Hz (a)

Bedingung (3)

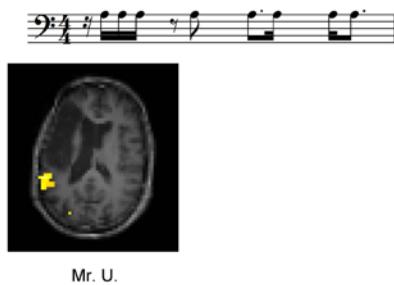


Abbildung 3: fMRI-Ergebnisse: Nachher-minus-Vorher

Bedingung (3): ungleichmässige Gruppierungen

4/4 Gruppierungen (Dauer: 4 Sek; 8 Vokale abwechselnd /a/i/, gesungen auf einer Frequenz von 220 Hz (a)

4. Diskussion

In dieser Therapiestudie mit drei schwer betroffenen, chronisch kranken Aphsiepatienten mit Sprechapraxie konnten zum ersten Mal mit Hilfe der funktionellen Bildgebung gezeigt werden, dass die SIPARI® Therapie auch auf neuronaler Ebene Auswirkungen hat. Bei allen Patienten kam es zur Aktivierung des linken Gyrus temporalis superior, ein Areal, das in der Literatur als neuronales Korrelat eines Systems diskutiert wird, das die Schnittstelle zur motorischen Planung sublexikalischer Sprachanteile bildet (Hickok & Poeppel, 2004, 2007). Dieser auditorisch-motorische Schaltkreis wird als grundlegende Basis für das phonologische Kurzzeitgedächtnis angesehen (Buchsbaum et al., 2005; Hickok et al., 2003). Laut klinischer Forschung ist die funktionelle Reintegration dieser Region entscheidend für eine zufriedenstellende Erholung sprachlicher Funktionen (Breier et al., 2009; Cardebat et al., 2003; Heiss & Weiduschat, 2011; Sauer et al., 2006).

Während es bei dem Patienten mit einer Broca-Aphsie (Herrn U.) in Abhängigkeit von der rhythmischen Struktur der Aufgabe nach der Therapie zu signifikanter perilesionaler Aktivierung bzw. Übernahme der Aktivierung durch perilesionale Areale kam, konnten bei beiden Globalaphasikern (Frau A. und Herr H.) nach der Therapie signifikante Aktivierungen in homologen Arealen in der rechten Hemisphäre ebenso wie in perilesionale Arealen gemessen werden.

Unsere Forschungsergebnisse zeigen, dass es auch bei chronisch kranken Patienten mit grossen Läsionen durch gezielte Therapie zur Aktivierungsübernahme von Arealen rund um die Läsion in der linken Hemisphäre kommen kann.

Möglicherweise stellt die Verbesserung zeitlicher Sequenzierung phonologischen Materials, die an Hand der Analyse der Rhythmusproduktion gemessen werden konnte, eine grundlegende Basis für signifikante Verbesserungen sprachlicher und sprechmotorischer Leistungen dar. Diese Ergebnisse sind neu, da zum ersten Mal gezeigt werden konnte, dass eine musikspezifische Behandlung zu signifikanten Verbesserungen dieser Leistungen beitragen kann, die gleichzeitig mit veränderten Aktivierungsmustern korrelieren. Die Tatsache, dass diese Verbesserungen bei chronisch kranken Aphaskern mit Sprechapraxie erzielt werden konnten, gibt Anlass zu weiteren Forschungen.

Originalbeitrag: SIPARI® bei chronischer Aphasia und Sprechapraxie – Was fMRI Untersuchungen zeigen

Kontakt | Dr. rer. medic. Monika Jungblut, Institut für Interdisziplinäre Musik- und Sprachtherapie, Am Lipkamp 14, 47269 Duisburg, E-Mail: jungblut@sipari.com

Literatur

- Albert, M.L., Sparks, R.W., Helm, N.A. (1973): MIT for aphasia. *Arch Neurol*, 29: 130-131.
- Ballard, K.J., Granier, J.P., Robin, D.A. (2000): Understanding the nature of apraxia of speech: theory, analysis, and treatment. [Review]. *Aphasiology*, 14 (10), 969-995.
- Bamiou, D.E., Musiek, F.E., Luxon, L.M. (2003): The insula (island of reil) and its role in auditory processing. [Literature review]. *Brain Res Rev*, 42, 143-154.
- Baum, S.R. & Boyczuk, J.P. (1999): Speech timing subsequent to brain damage: effects of utterance length and complexity. *Brain Lang*, 67, 30-45.
- Bradt, J., Magee, W.L., Dileo, C., Wheeler, B.L., McGilloway, E. (2010): Music therapy for acquired brain injury [Review]. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 7, 1-42.
- Breier, J.I., Juranek, J., Maher, L.M., Schmadeke, S., Men, D., Papanicolaou, A.C. (2009): Behavioral and neurophysiologic response to therapy of chronic aphasia. *Arch Phys Med Rehabil*, 90 (12), 2026-2033.
- Brendel, B. & Ziegler, W. (2008): Effectiveness of metrical pacing in the treatment of apraxia of speech. *Aphasiology*, 22 (1), 77-102.
- Buchsbaum, B.R., Olsen, R.K., Koch, P., Berman, K.F. (2005): Human dorsal and ventral auditory streams subserve rehearsal-based and echoic processes during verbal working memory. *Neuron*, 48, 687-697.
- Brown, S., Martinez, M.J., Hodges, D.A., Fox, P.T., Parsons, L.M. (2004): The song system of the human brain. *Cogn Brain Res*, 20, 363-375.
- Brown, S., Martinez, M.J., Parsons, L.M. (2006): Music and language side by side in the brain: a PET study of the generation of melodies and sentences. *Eur J Neurosci*, 23, 2791-2803.
- Cao, Y., Vikingstad, E.M., George, K.P., Johnson, A.F., Welch, K.M.A. (1999): Cortical language activation in stroke patients recovering from aphasia with functional MRI. *Stroke*, 30, 2331-2340.
- Cardebat, D., Demonet, J.F., De Boissezon, X., Marie, N., Marie, R.M., Lambert, J., Baron, J.C., Puel, M. (2003): Behavioral and neurofunctional changes over time in healthy and aphasic subjects: a PET language activation study. *Stroke*, 34, 2900-2906.
- Crosson, B., McGregor, K., Gopinath, K.S., Conway, T.W., Benjamin, M., Chang, Y.L., Bacon Moore, A., Raymer, A.M., Briggs, R.W., Sherod, M.G., Wierenga, C.E., White, K.D. (2007): Functional MRI of language in aphasia: a review of the literature and the methodological challenges. *Neuropsychol Rev*, 17, 157-177.
- Danly, M. & Shapiro, B. (1982): Speech prosody in Broca's aphasia. *Brain Lang*, 16, 171-190.
- Dronkers, N.F. (1996): A new brain region for coordinating speech articulation. *Nature*, 384, 159-161.
- Dworkin, J.P. & Abkarian, G.G. (1996): Treatment of phonation in a patient with apraxia and dysarthria secondary to severe closed head injury. *J Med Speech Lang Pathol*, 2, 105-115.
- Dworkin, J.P., Abkarian, G.G., Johns, D.F. (1988): Apraxia of speech: The effectiveness of a treatment regime. *J Speech Hear Disord*, 53, 280-294.
- Efron, R. (1963): Temporal perception, aphasia and déjà vu. *Brain*, 86, 403-424.
- Gunji, A., Ishii, R., Chau, W., Kakigi, R., Pantev, C. (2007): Rhythmic brain activities related to singing in humans. *NeuroImage*, 34, 426-434.
- Heiss, W.D. & Thiel, A. (2006): A proposed hierarchy in recovery of post-stroke aphasia. *Brain Lang*, 98, 118-123.
- Heiss, W.D. & Weiduschat, N. (2011): Schweregrad und Rückbildung von Aphasien: Darstellung mittels funktioneller Bildgebung. *Sprache, Stimme, Gehör*, 35, 43-49.
- Hickok, G. & Poeppel, D. (2004): Dorsal and ventral streams: a framework for understanding aspects of the functional anatomy of language. *Cognition*, 92, 67-99.
- Hickok, G. & Poeppel, D. (2007): The cortical organization of speech processing. *Nat Rev Neurosci*, 8, 394-402.
- Hickok, G., Buchsbaum, B., Humphries, C., Muftuler, T. (2003): Auditory-motor interaction revealed by fMRI: speech, music, and working memory in Area Spt. *J Cogn Neurosci*, 15, 673-682.
- Hillis, A.E. (2007): Aphasia: progress in the last quarter of a century. *Neurology*, 69, 200-213.
- Huber, W., Poeck, K., Weniger, D., Willmes, K. (1983): Aachener Aphasic Test (AAT). Protokollheft und Handanweisung. Hogrefe Verlag: Göttingen, Germany.
- Jungblut, M. (2005): Music therapy for people with chronic aphasia: a controlled study. In: Aldridge, D. Ed.; *Music therapy and neurological rehabilitation. Performing health*. Jessica Kingsley Publishers: London and Philadelphia, pp 189-211.

Originalbeitrag: SIPARI® bei chronischer Aphasia und Sprechapraxie – Was fMRI Untersuchungen zeigen

- Jungblut, M. (2009): SIPARI® A music therapy intervention for patients suffering with chronic, nonfluent aphasia. *Music and Medicine*, 1 (2), 102-105.
- Jungblut, M. (2010): SIPARI® - Musikunterstützte Sprachanbahnung bei chronischer Aphasia. *Aphasia und verwandte Gebiete*, 1: 69-79.
- Jungblut, M. & Aldridge, D. (2004): Musik als Brücke zur Sprache – die musiktherapeutische Behandlungsmethode SIPARI® bei Langzeitaphasikern. *Neurol Rehabil* 10 (2), 69-78.
- Jungblut, M., Gerhard, H., Aldridge, D. (2006): Die Wirkung einer spezifischen musiktherapeutischen Behandlung auf die sprachlichen Leistungen eines chronisch kranken Globalaphasikers – eine Falldarstellung. *Neurol Rehabil* 12 (6), 339-347.
- Jungblut, M., Huber, W., Pustelnik, M., Schnitker, R. (2009a): The neural substrates of chanted vowel changes in rhythm sequences. *NeuroImage*, 47 (1): S119.
- Jungblut, M., Huber, W., Pustelnik, M., Schnitker, R. (2011): Neuronale Korrelate rhythmischer Strukturen beim Singen – eine fMRT-Studie. *Neurol Rehabil* 17 (1): 33-39.
- Jungblut, M., Suchanek, M., Gerhard, H. (2009b): Long-term recovery from chronic global aphasia: a case report. *Music and Medicine*, 1 (1), 61-69.
- Jungblut, M., Huber, W., Pustelnik, M., Schnitker, R. (2012): The impact of rhythm complexity on brain activation during simple singing: an event-related fMRI study. *Restor Neurol Neurosci*, 30, 39-53.
- Jungblut, M., Huber, W., Mais, C., Schnitker, R. (2014): Paving the way for speech: Voice-training-induced plasticity in chronic aphasia and apraxia of speech – three single cases. *Neural Plasticity Article ID 841982*, 14 pages, <http://dx.doi.org/10.1155/2014/841982>
- Levitin, D.J. (2009): The neural correlates of temporal structure in music. *Music and Medicine*, 1 (1), 9-13.
- Levitin, D.J. & Menon, V. (2003): Musical structure is processed in »language» areas of the brain: a possible role of Brodmann Area 47 in temporal coherence. *NeuroImage*, 20, 2142-2152.
- Liégois-Chauvel, C., de Graaf, J.B., Laguitton, V., Chauvel, P. (1999): Specialization of left auditory cortex for speech perception in man depends on temporal coding. *Cereb Cortex*, 9, 484-496.
- Liepold, M., Ziegler, W., Brendel, B. (2003): Hierarchische Wortlisten. Ein Nachsprechtest für die Sprechapraxiediagnostik. Borgmann: Dortmund, Germany.
- Maas, E., Robin, D.A., Wright, D.L., Ballard, K.J. (2008): Motor programming in apraxia of speech. *Brain Lang*, 106, 107-118.
- Meinzer, M. & Breitenstein, C. (2008): Functional imaging of treatment-induced recovery in chronic aphasia. *Aphasiology*, 22, 1251-1268.
- Meinzer, M., Djundja, D., Barthel, G., Ebert, T., Rockstroh, B. (2005): Long-term stability of improved language functions in chronic aphasia after Constraint-Induced Aphasia Therapy (CIAT). *Stroke*, 36, 1462-1466.
- Ogar, J., Slama, H., Dronkers, N., Amici, S., Gorno-Tempini, A.L. (2005): Apraxia of speech: an overview. *Neurocase*, 11, 427-432.
- Özdemir, E., Norton, A., Schlaug, G. (2006): Shared and distinct neural correlates of singing and speaking. *NeuroImage*, 33, 628-635.
- Perry, D.W., Zatorre, R.J., Petrides, M., Alivisatos, B., Meyer, E. and Evans, A.C. (1999): Localization of cerebral activity during simple singing. *NeuroReport*, 10, 3979-3984.
- Riecker, A., Ackermann, H., Wildgruber, D., Dogil, G. Grodd, W. (2000): Opposite hemispheric lateralization effects during speaking and singing at motor cortex, insula and cerebellum. *NeuroReport*, 11 (9), 1997-2000.
- Robin, D.A., Tranel, D., Damasio, H. (1990): Auditory perception of temporal and spectral events in patients with focal left and right cerebral lesions. *Brain Lang*, 39, 539-555.
- Rosen, H.J., Petersen, S.E., Linenweber, M.R. Snyder, A.Z., White, D.A., Chapman, L., Dromerick, A.W., Tietz, J.A., Corbetta, M.D. (2000): Neural correlates of recovery from aphasia after damage to the left inferior frontal cortex, *Neurology*, 55, 1883-1894.
- Rubow, R.T., Rosenbek, J.C., Collins, M.J. (1982): Vibrotactile stimulation for intersystemic reorganization in the treatment of apraxia of speech. *Arch Phys Med Rehabil*, 63, 150-153.
- Sauer, D., Lange, R., Baumgaertner, A., Schraknepper, W., Willmes, K., Rijntjes, M., Weiller, C. (2006): Dynamics of language reorganization after stroke. *Brain*, 129, 1371-1384.
- Schirmer, A. (2004): Timing speech: a review of lesion and neuroimaging findings. *Cogn. Brain Res*, 21, 269-287.
- Schlaug, G., Norton, A., Marchina, S., Zipse, L., Wan, C.Y. (2010): From singing to speaking: facilitating recovery from nonfluent aphasia. *Future Neurol*, 5 (5), 657-665.
- Simmons, N.N. (1978): Finger counting as an intersystemic reorganizer in apraxia of speech. In Brookshire, R.H. Ed.; *Clinical Aphasiology Conference Proceedings*; BRK: Minneapolis, MN, USA, pp 174-179.

Originalbeitrag: SIPARI® bei chronischer Aphasie und Sprechapraxie – Was fMRI Untersuchungen zeigen

- Southwood, H. (1978): The use of prolonged speech in the treatment of apraxia of speech. In Brookshire, R.H. Ed.; Clinical Aphasiology: Conference Proceedings; BRK: Minneapolis, MN, USA, pp 277-287.
- Sparks, R.W., Helm, N., Albert, M. (1974): Aphasia rehabilitation resulting from Melodic Intonation Therapy. *Cortex*, 10 (4), 303-316.
- Szaflarski, J.P., Allendorfer, J.B., Banks, C., Vannest, J., Holland, S.K. (2013): Recovered vs. not recovered from post-stroke aphasia: the contributions from the dominant and non-dominant hemispheres. *Restor Neurol Neurosci*, 31 (4), 347-360.
- Tallal, P., Miller, S., Fitch, R.H. (1995): Neurobiological basis of speech: a case of preeminence of temporal processing. *Int J Psychol*, 16 (3), 195-219.
- Wambaugh, J.L. & Martinez, A.L. (2000): Effects of rate and rhythm control treatment on consonant production accuracy in apraxia of speech. *Aphasiology*, 14 (8), 851-871.
- Ziegler, W. von Cramon, D.Y. (1986): Timing deficits in apraxia of speech. *Eur Arch Psych Neurol Sci*, 236, 44-49.

Forum

Telemedicine in Primary Progressive Aphasia

T. Raiser¹; K. Croot²; L. Nickels^{3,4}; C. Taylor^{4,5}; A. Danek¹

DE | Zusammenfassung

Die primär progrediente Aphasie (PPA) ist als heterogenes neurodegeneratives Syndrom zu sehen. Das vorherrschende Symptom in den frühen Stadien sind Sprachstörungen. Mit Fortschreiten der Erkrankung nehmen die klinischen Symptome zu und weiten sich auf andere Domänen aus. Wie Studien gezeigt haben, kann sich Sprachtherapie bei PPA positiv auswirken. Es ist daher die Aufgabe von Experten, bei PPA Therapiemöglichkeiten anzubieten, um nicht nur die Sprache und das Sprechvermögen der Erkrankten, sondern auch deren Lebensqualität zu verbessern bzw. zumindest den Status quo möglichst lange aufrechtzuerhalten. Da sich nur wenige Zentren mit dem seltenen Syndrom PPA beschäftigen, könnte eine telemedizinische Versorgung eine entscheidende therapeutische Rolle spielen. Im deutschen Sprachraum existieren unseres Wissens nach bis jetzt keine derartigen Angebote. Der teletherapeutische Ansatz würde eine Ausweitung der Verfügbarkeit von sprachtherapeutischen Möglichkeiten erlauben und könnte das evidenzbasierte Vorgehen auch in der klinischen Forschung für PPA-Betroffene vorantreiben.

EN | Abstract

Primary Progressive Aphasia (PPA) is a heterogeneous neurodegenerative syndrome with the most prominent early symptom being impaired language. As the syndrome progresses the clinical symptoms of PPA worsen and extend. Past studies have shown positive outcomes from speech therapy in this syndrome. It is therefore the responsibility of professionals to offer therapy interventions to people with PPA in order to improve their speech and language skills and their quality of life, or at least to maintain the status quo as long as possible. However, only a few specialized centres deal with this rare syndrome, yet telemedicine could play a crucial role in addressing this constraint. In German speaking countries, videoconferencing therapy is not offered to people with PPA so far, but in our view is essential to improve the availability of speech therapy options and to increase the evidence base for clinical research outcomes in this population.

Forum: Telemedicine in Primary Progressive Aphasia

1. Background

Primary progressive aphasia (PPA) is a heterogeneous syndrome associated with frontotemporal lobar degeneration (FTLD) pathology or an atypical presentation of Alzheimer's Disease, with a clinical picture fairly distinct from other forms of neurodegenerative disease. The typical clinical picture in PPA is aphasia manifesting in anomia, which may be accompanied by semantic loss and surface dyslexia, and/or agrammatism and/or motor speech disorder (see Leyton & Hodges, 2014; Mesulam, 2013).

PPA is viewed as an early onset neurodegenerative syndrome often manifesting before 65 years, yet reported onset ages range from 20 years (albeit rare) up to individuals in their 80s (Grossman, 2010). On the basis of calculations for FTLD in the USA (Knopman & Roberts, 2011), PPA prevalence may be estimated in the order of 5-10 per 100.000. Current international diagnostic criteria (Gorno-Tempini et al., 2011) distinguish three PPA variants based on clinical findings, focus of brain atrophy and underlying neuropathology: (1) a nonfluent/agrammatic variant of PPA (nfvPPA) characterized by agrammatism and/or motor speech disorder, significant atrophy in the pars opercularis and triangularis of the left hemisphere and mostly tau-positive immunoreactivity, (2) a semantic variant (svPPA) with anomia and impaired single word comprehension due to semantic loss, and often surface dyslexia, bilateral atrophy often asymmetrical in the anterior temporal lobes and TDP43 pathology in most cases, and (3) a logopenic variant (lvPPA) with impaired sentence repetition due to degradation of working memory, impaired sentence comprehension and anomia, atrophy in the left posterior superior temporal gyrus, the middle temporal gyri and the inferior parietal lobule and mostly associated with β-amyloid neuropathology.

Current knowledge of speech therapy options for PPA

Two different approaches might be beneficial to treat PPA generally: pharmacological approaches and symptomatic treatment options. There are currently no clearly effective pharmacological interventions for PPA (Bigni et al., 2012; Croot, Nickels, Laurence, & Manning, 2009; Portugal et al., 2011). Approaches directed at alleviating and managing the language impairments and communication difficulties are therefore most relevant, and these are the focus of this paper. Even though the first behavioural therapies for PPA started over 20 years ago (McNeil, Small, Masterson, & Fossett, 1995), investigation of different types of intervention and the duration, intensity and timing of treatment approaches is still in the early

stages (Nickels & Croot, 2014a; Carthery-Goulart et al., 2013). Mainly series of single cases have been reported, and some general recommendations on speech therapy in PPA (Croot et al., 2009; Taylor, Kingma, Croot, & Nickels, 2009), and guidelines for participant assessment and therapy planning have been proposed (Croot, Taylor, & Nickels, 2011; Nickels & Croot, 2014b). In spite of these guidelines, for example in Germany patients with PPA usually do not receive therapy at a level comparable to other neurological speech or language impairments. One reason might be an impression that therapy is useless in progressive conditions (Kortte & Rogalski, 2013). However, people with PPA are in severe need with respect to their communication difficulties and deserve specialist care. Because of their progressively impaired communication, these patients are increasingly cut off from the world. Besides this social isolation, they often feel forgotten and left alone by the medical services because the diagnosis of PPA still is a difficult, time-consuming process and because the subsequent treatment options are poor (Diehl-Schmid et al., 2013). Since treatment goals are necessarily different in aphasia caused by neurodegenerative disease as opposed to stroke, maintaining current levels of communication in PPA or even slowing the rate of decline must be regarded as positive outcomes in addition to (short-term) improvement in functioning (Rapp & Glucroft, 2009).

2. Telemedicine in PPA

Telemedicine is a new approach in PPA with advantages that are focused on in the following paragraph.

2.1. Advantages of videoconferencing

One important obstacle to patients' ability to access treatment, and for researchers and clinicians in gaining information about the efficiency of treatment interventions that are introduced is the rarity of PPA. According to the figures mentioned above, approximately 5.000-10.000 German speakers with PPA live in Germany, Austria and Switzerland. People with PPA are geographically dispersed throughout these countries but expert diagnosis and behavioural treatment is available in only a few specialised centres. Further, in order to increase the evidence base for behavioural treatment in PPA, a larger pool of people with PPA needs to be enrolled in clinical research.

Telemedicine is especially relevant for the care of individuals who are geographically dispersed (O'Connell et al., 2014), a situation that clearly applies to individuals with this rare syndrome who need access to specialised services. Individuals with the motor disorders that may co-occur in the non-fluent variant, or with more advanced

Forum: Telemedicine in Primary Progressive Aphasia

disease, are likely to also experience mobility limitations that limit frequent or regular access to services.

The use of technologically delivered treatments has become more and more attractive in several fields of rehabilitation (Tsai, 2014) and the telemedicine service delivery model is a current focus of research (Schlachta-Fairchild et al., 2008). The telemedical idea is already being applied in the field of stroke aphasia (Bilda et al., 2014; Cherney & van Vuuren, 2012; Hoover & Carney, 2014; Mortley et al., 2004) where no significant difference has been found between face-to-face and remote therapy outcomes (Palsbo, 2007; Rupp et al., 2008). It is also in the early stages of being trialled in PPA (see Newsletter of The Association for Frontotemporal Degeneration, 2013). Using videoconferencing it is possible to adapt therapy to the individual quickly, and even more importantly, to include feedback calls on a regular basis. In PPA service delivery, therefore, telemedical therapy would not only be cost-effective, but allow easier access, saving travel time and expenses because even otherwise well and independent participants do not have to come to a private practice or clinic. Telehealth videoconferenced support is not offered for PPA patients in German-speaking countries to date, however, as far as we are aware.

2.2. Technology

Mainstream videoconferencing and user-friendly technology, such as Skype¹ or FaceTime² on a home desktop, laptop, or tablet computer can be used for speech and language therapy sessions with the participant in her/his own home environment no matter how distant the private practice or clinic might be. Wade et al. (2003) reported good acceptability by people with aphasia after stroke and their partners for remotely monitored computer-based therapy. This is a positive outcome given the potential for concerns about usability and lack of computer literacy. As PPA is often an early onset syndrome, people with PPA are rather young compared to people with other forms of dementia. Technological devices are becoming part of our everyday life, thus the use of technology is expected not to present too great a barrier.

2.3. Training caregivers and regular communication partners

It is not only direct treatment of the language impairment that can be administered by videoconference, it is also extremely convenient for family members and friends to be provided with education regarding PPA and trained in everyday interactions with the person with PPA via videoconferencing. Communication partners play an important role when it comes to success in everyday conversation (Kagan et al., 2001). Helpful advice can even be provided to several persons at once to allow more insight, improve communication skills and train alternative communication strategies if necessary. Such access to everyday communication settings with everyday communication partners is rarely achievable in visits to a clinic.

3. Summary and perspective

Telemedicine is a valid and reliable instrument for speech and language therapy in other fields. In our view, every person with PPA must be diagnosed and treated appropriately. Not everyone has the ability to come to a specialised clinic, and we now have the opportunity to improve or maintain life participation for all people with PPA using telemedicine service delivery.

In the future, we aim to offer this option within a pilot study. If telemedicine can be demonstrated to benefit people with PPA, the technique can rapidly and inexpensively be offered to many, perhaps almost all patients with PPA.

4. Acknowledgements

We thank the German Research Consortium of Frontotemporal Lobar Degeneration (www.ftld.de) led by Prof. Dr. Markus Otto, University of Ulm, which has increased awareness for PPA and FTLD in German speaking countries. The collaboration between the authors was supported by a Robert-Bosch-Stiftung stipend to Theresa Raiser and a Visiting Fellowship at the Centre for Advanced Studies, Ludwig-Maximilians-Universität, Munich held by Karen Croot. Lyndsey Nickels is funded by an Australian Research Council Future Fellowship (FT120100102).

Author

Raiser, Theresa; Neurologische Klinik und Poliklinik, Klinikum der Universität München, Marchioninistrasse 15, D-81377 München, Theresa.Raiser@med.uni-muenchen.de

¹ © 2014 Skype and/or Microsoft

² © 2014 Apple Inc.

Forum: Telemedicine in Primary Progressive Aphasia

References

- Bigni, B., Premi, E., Pilotto, A., Padovani, A., & Borroni, B. (2012). Disease-modifying therapies in frontotemporal lobar degeneration. *Current medicinal chemistry*, 19, 1008–1020.
- Bilda, K., Fesenfeld, A., Leienbach, M., Meyer, E., & Riebandt, S. (2014). Teletherapie bei Aphasic. *Forum Logopädie*, 2(28), 34–39.
- Carthery-Goulart, M. T., da Silveira, A. da C., Machado, T. H., Mansur, L. L., Parente, M. A. de M. P., Senaha, M. L. H., Brucki, S.M., & Nitrini, R. (2013). Nonpharmacological interventions for cognitive impairments following primary progressive aphasia. *Dementia & Neuropsychologia*, 7(1), 121–131.
- Cherney, L. R., & van Vuuren, S. (2012). Telerehabilitation, virtual therapists, and acquired neurologic speech and language disorders. *Seminars in Speech and Language*, 33(3), 243–257.
- Croot, K., Nickels, L., Laurence, F., & Manning, M. (2009). Impairment- and activity/participation-directed interventions in progressive language impairment: Clinical and theoretical issues. *Aphasiology*, 23(2), 125–160.
- Croot, K., Taylor, C., & Nickels, L. (2011). What's the evidence? Evidence for speech, language and communication interventions for progressive aphasia. *ACQuiring Knowledge in Speech, Language and Communication*, 13(1), 38–41.
- Diehl-Schmid, J., Schmidt, E.-M., Nunnemann, S., Riedl, L., Kurz, A., Förstl, H., Wagenpfeil, S., & Cramer, B. (2013). Caregiver burden and needs in frontotemporal dementia. *Journal of Geriatric Psychiatry and Neurology*, 26(4), 221–229.
- Gorno-Tempini, M. L., Hillis, A. E., Weintraub, S., Kertesz, A., Mendez, M., Cappa, S. F., Ogar, J.M., Rohrer, J.D., Black, S., Boeve, B.F., Manes, F., Dronkers, N.F., Vandenbergh, R., Rascovsky, K., Patterson, K., Miller, B.L., Knopman, D.S., Hodges, J.R., Mesulam, M.M., & Grossman, M. (2011). Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology*, 76(11), 1006–1014.
- Grossman, M. (2010). Primary progressive aphasia: clinicopathological correlations. *Nature Reviews Neurology*, 6(2), 88–97.
- Hoover, E. L., & Carney, A. (2014). Integrating the iPad into an intensive, comprehensive aphasia program. *Seminars in Speech and Language*, 35(1), 25–37.
- Kagan, A., Black, S. E., Duchan, F. J., Simmons-Mackie, N., & Square, P. (2001). Training volunteers as conversation partners using «Supported Conversation for Adults with Aphasia» (SCA): a controlled trial. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 44(3), 624–638.
- Knopman, D. S., & Roberts, R. O. (2011). Estimating the number of persons with frontotemporal lobar degeneration in the US population. *Journal of Molecular Neuroscience*, 45(3), 330–335.
- Kortte, K. B., & Rogalski, E. J. (2013). Behavioural interventions for enhancing life participation in behavioural variant frontotemporal dementia and primary progressive aphasia. *International Review of Psychiatry*, 25(2), 237–245.
- Leyton, C. E., & Hodges, J. R. (2014). Differential diagnosis of primary progressive aphasia variants using the international criteria. *Aphasiology*. <http://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/02687038.2013.869306#tabModule>
- McNeil, M. R., Small, S. L., Masterson, R. J., & Fossett, T. R. D. (1995). Behavioral and pharmacological treatment of lexical-semantic deficits in a single patient with primary progressive aphasia. *American Journal of Speech-Language Pathology*, 4(4), 76–87.
- Mesulam, M. (2013). Primary progressive aphasia. A dementia of the language network. *Dementia & Neuropsychologia*, 7(1), 2–9.
- Mortley, J., Wade, J., Enderby, P., & Hughes, A. (2004). Effectiveness of computerised rehabilitation for long-term aphasia: a case series study. *The British Journal of General Practice: The Journal of the Royal College of General Practitioners*, 54(508), 856–857.
- Nickels, L. & Croot, K (2014a, in press). Clinical perspectives on primary progressive aphasia. Special issue of *Aphasiology*.
- Nickels, L. & Croot, K (2014b, in press). Understanding and living with primary progressive aphasia: Current progress and challenges for the future. *Aphasiology*.
- Nickels, L., Taylor, C., & Croot, K. (2011). Clinical assessment of progressive aphasia. *ACQuiring Knowledge in Speech, Language and Communication*, 13(2), 73–78.
- O'Connell, M. E., Crossley, M., Cammer, A., Morgan, D., Allingham, W., Cheavins, B., Dalziel, D., Lemire, M., Mitchell, S., & Morgan, E. (2014). Development and evaluation of a telehealth videoconferenced support group for rural spouses of individuals diagnosed with atypical early-onset dementias. *Dementia (London, England)*, 13(3), 382–95.
- Palsbo, S. E. (2007). Equivalence of functional communication assessment in speech pathology using videoconferencing. *Journal of Telemedicine and Telecare*, 13(1), 40–43.
- Portugal, M. da G., Marinho, V., & Laks, J. (2011). Pharmacological treatment of frontotemporal lobar degeneration: systematic review. *Revista Brasileira de Psiquiatria*, 33, 81–90.

Forum: Telemedicine in Primary Progressive Aphasia

- Rapp, B., & Glucroft, B. (2009). The benefits and protective effects of behavioural treatment for dysgraphia in a case of primary progressive aphasia. *Aphasiology*, 23(2), 236–265.
- Rupp, E., Sünderhauf, S., & Tesak, J. (2008). Teletherapie in der Behandlung von Aphasie. *Aphasie und verwandte Gebiete*, 2, 55–69.
- Schlachta-Fairchild, L., Elffink, V., & Deickman, A. (2008). Patient safety, telenursing and telehealth. In: Hughes RG, editor. *Patient Safety and Quality: an Evidence Based Handbook for Nurses*. Rockville, MD: Agency for Healthcare Research and Quality (US).
- Taylor, C., Kingma, R. M., Croot, K., & Nickels, L. (2009). Speech pathology services for primary progressive aphasia: Exploring an emerging area of practice. *Aphasiology*, 23(2), 161–174.
- The Association for Frontotemporal Degeneration (Fall 2013). AFTD Newsletters, Vol 10, Issue 3, p. 3. <http://www.theaftd.org/wp-content/uploads/2009/02/AFTD-Newsletter-Fall-2013-Final.pdf>
- Tsai, C.-H. (2014). Integrating social capital theory, social cognitive theory, and the technology acceptance model to explore a behavioral model of telehealth systems. *International Journal of Environmental Research and Public Health*, 11(5), 4905–4925.
- Wade, J., Mortley, J., & Enderby, P. (2003). Telehealth and Telemedicine Talk about IT: Views of people with aphasia and their partners on receiving remotely monitored computer-based word finding therapy. *Aphasiology*, 17(11), 1031–1056.

Forum

LEMO 2.0

Georg Greitemann

Das Diagnostikprogramm LEMO Lexikon modellorientiert erschien 2004 unter der Autorenschaft von R. De Bleser, J. Cholewa, N. Stadie und S. Tabatabaie als ein «Verfahren zur modellorientierten Untersuchung von dyslektischen, dysgraphischen und aphasischen Störungen der Wortverarbeitung» (Handbuch S. 2). Einschränkend wird ergänzt, dass nur die Verarbeitung monomorphematischer Wörter überprüft wird (also keine Komposita, flektierte Formen etc.).

LEMO basiert auf dem Logogenmodell. Das Logogenmodell bildet verschiedene Wege der Wortverarbeitung ab (z.B. lautes Lesen, Schreiben nach Diktat, Nachsprechen). Es ist modular aufgebaut, d.h. jede einzelne Verarbeitungsstufe kann isoliert beeinträchtigt sein. Im Logogenmodell werden parallele Verarbeitungsstrukturen für auditive und schriftliche Stimuli angenommen, nur das Modul «semantisches System» ist zentral für beide Modalitäten vorhanden.

LEMO ist für folgende diagnostische Fragestellung konzipiert: welches Modul oder welche Module bei der Wortverarbeitung sind bei einer Aphasie (hauptsächlich) beeinträchtigt? Um diese Frage zu klären, werden in LEMO zahlreiche Einzelleistungen überprüft und diese dann miteinander verglichen. So können Leistungsdissoziationen aufgedeckt werden, die schliesslich Aussagen über den Grad der Funktionsfähigkeit oder -beeinträchtigung einzelner oder mehrerer Module erlauben. Aus diesem Grund ist LEMO sehr umfangreich (33 Untertests mit insgesamt über 1600 Items, im Vergleich dazu die Untertests des Aachener Aphasie Test (AAT) mit 210 Items).

Neben der Prüfung der Funktionsfähigkeit der Module des Logogenmodells bietet LEMO eine höchst differenzierte Prüfung des Einflusses verschiedener Sprachparameter auf die Leistungen wie z.B. Frequenz oder Abstraktheit.

Im Unterschied zum AAT und anderen Aphasie Tests prüft LEMO auch die Verarbeitung von Neologismen. Da es für Neologismen naturgemäß keine Repräsentation in den zentralen Modulen des Logogenmodells (Input- und Output Lexikon sowie semantisches System) gibt, wird eine «peripherie» Verarbeitungsroute angenommen. LEMO ist in erster Linie für die sehr detaillierte Überprüfung diagnostischer Hypothesen (v.a. Leistungsdissoziationen und Einflüsse von sprachlichen Parametern) kon-

zipiert, die sich aus vorhergehender Diagnostik (wie z.B. dem AAT) ergeben haben. Bildhaft kann man sagen, die Analyse der Spontansprache ist wie der Blick mit dem blosen Auge, der AAT ist die Lupe und LEMO ist das Mikroskop.

Im Handbuch werden für eine grosse Anzahl möglicher Fragestellungen die jeweils benötigten Untertest zusammengestellt (um z.B. die Funktionsfähigkeit des Phonologischen Outputlexikons zu überprüfen, müssen 10 der 33 Untertests durchgeführt werden, für das Graphematische Outputlexikon 13 Untertests). Es ist nicht vorgesehen, standardmäßig den kompletten Test durchzuführen sondern diagnostische Hypothesen gezielt zu überprüfen.

In Rezensionen wurde kritisiert, dass es keine Normen für LeMo gibt, und die Gefahr besteht, zumindest in einigen Untertests bereits prämorbid niedrige Leistungen für aphasisch bedingte Leistungsdefizite zu halten (vgl. Finnefrock und Tesak, 2005/2006). Die Angabe, dass bei «20 gesunden Kontrollpersonen (...) in allen Tests mindestens 90,1% korrekte Reaktionen» vorlagen (Handbuch, S. 22) kann nicht als zuverlässige Norm angesehen werden, zumal Finnefrock und Tesak bei der Durchführung von LEMO bei 6 Sprachgesunden in sieben Untertests beeinträchtigte Leistungen fanden, in zwei weiteren Untertests Leistungen im Ratebereich. Auch wenn LEMO kein Auslesetest ist und die Diagnose einer Aphasie, Agraphie oder Alexie bereits gesichert ist, können derartige Unterschiede im Schwierigkeitsgrad der Untertests zu gravierenden Fehlschlüssen beim Analysieren von Leistungsdissoziationen führen.

Im vergangenen Jahr ist LEMO 2.0 erschienen (Autoren: N. Stadie, J. Cholewa, R. De Bleser) Zuerst fällt auf, dass der Test nicht mehr in Buchform geliefert wird sondern als Ringbücher, was die praktische Anwendung wesentlich erleichtert (darüber hinaus gibt es auch eine e-Buch Version). Die Protokollbögen wurden überarbeitet und sind jetzt wesentlich übersichtlicher. Eine CD mit dem Auswertungsprogramm gibt es nicht mehr.

Die Untertests und das Stimulusmaterial sind unverändert, die Durchführung und Auswertung ist aber umstrukturiert worden. Die 33 Untertests werden jetzt unterteilt in zentrale Tests (N=14) und vertiefende Tests (N=19). Dies ökonomisiert die Anwendung von LEMO

Forum: LEMO 2.0

deutlich: waren in der ersten Version von LEMO noch 13 Untertests nötig, um die Funktionsfähigkeit des graphematischen Outputlexikons zu prüfen, sind es in LEMO 2.0 nur noch 7 Untertests (2 zentrale, 4 weitere relevante und ein vertiefender Untertest). Die Schlussfolgerungen aus den Ergebnissen werden als «Wenn-dann-Bedingungen» in verbaler Form und «operationalisiert» in Abkürzungen und logischen Operatoren dargestellt.

Die der Beurteilung zugrunde liegenden Normen wurden erweitert: es liegen Daten von 41 sprachgesunden Erwachsenen vor. Dabei ergeben sich überraschende Änderungen gegenüber den Normdaten aus LEMO: im Untertest Lesen Wortarten entspricht in LEMO 2.0 die maximale Punktzahl (90) der Norm, alle Punktewerte zwischen 89 und 6 Punkten weisen auf eine beeinträchtigte Leistung hin. In der ersten Version von LEMO waren Punktewerte zwischen 82 und 90 der Normbereich. Umgekehrt verhält es sich beim Untertest Lesen intern Reime: in der ersten Version lag der Bereich «normaler» Leistungen bei 45-42 Punkten, in LEMO 2.0 liegt er bei 45-30 Punkten. Eine gründliche Normierung mit einer ausreichend grossen Zahl von Probanden wäre wünschenswert.

Bei allen unbestreitbaren Qualitäten von LEMO bleibt im Einzelfall die Frage, wann sich der (erhebliche) Aufwand lohnt. Ganz wesentlich ist dabei, die vorhergehende Diagnostik im Detail zu analysieren und diagnostische Hypothesen zu entwickeln.

An einem Fallbeispiel wird das «hypothesen geleitete Vorgehen in der Diagnostik auf der Grundlage des Logogenmodells» (Handbuch, S. 96) veranschaulicht. Die zu überprüfenden Hypothesen werden aus den Ergebnissen einer Untersuchung mit dem AAT abgeleitet. Besonders auffallend sind bei dem vorgestellten Patienten Wortfindungsstörungen und schriftsprachliche Defizite (v.a. beim Schreiben nach Diktat).

Zuerst wird mit LEMO überprüft, wo die Ursachen der Wortfindungsstörung zu vermuten sind. Infrage kommen Defizite in einem oder mehreren dieser Module: das semantische System, das phonematische Outputlexikon, die Verbindung zwischen diesen beiden Modulen oder der phonologische Outputbuffer. Für diese Analysen wer-

den 10 Untertests mit insgesamt 412 Items durchgeführt. Im Fallbeispiel ergeben sich keine Hinweise auf Defizite des semantischen Systems, wohingegen der «Zugriff vom semantischen System zum phonologischen Outputlexikon» (Handbuch, S. 98) partiell oder schwer gestört ist. Der phonologische Outputbuffer ist nicht beeinträchtigt. Wie bereits dargestellt, wurden die Hypothesen auf der Basis des AAT erarbeitet. Nicht genutzt wurden bei der Analyse der AAT-Ergebnisse offenbar die Methoden der psychometrischen Einzelfalldiagnostik (vg. AAT-Handbuch, S. 78 ff). Diese Analyse ergibt ein weitaus differenzierteres Leistungsbild als die Syndromdiagnose und die Angabe von Schweregraden. Die psychometrische Einzelfalldiagnostik erlaubt u.a. den Vergleich von Untertestleistungen. Eine Analyse der im LEMO Handbuch mitgeteilten AAT-Ergebnisse des Fallbeispiels zeigt: Die Leistungen im Benennen sind signifikant schlechter als die Leistungen im Sprachverständnis. Eine Störung im semantischen System ist als Ursache für die dominanten Wortfindungsstörungen also (weitgehend) auszuschliessen. Weiterhin zeigt die psychometrische AAT-Einzelfalldiagnostik, dass das Nachsprechen signifikant besser ist als das Benennen, was eine Störung im phonologischen Outputlexikon und im Outputbuffer unwahrscheinlich erscheinen lässt. Damit ergibt sich als wahrscheinlichste Ursache für die Wortfindungsstörungen ein Defizit in der Verbindung von semantischem System und phonologischem Outputlexikon. Dies stimmt mit dem Ergebnis der LEMO Analyse überein.

Die LEMO-Autoren schlagen eine zusätzliche Durchführung von Untertest V15 (*Synonymie Entscheiden mit semantischem Ablenker*) vor, weil «Patienten mit semantischen Defiziten (...) häufig korrekte Leistungen beim Wort-Bild-Zuordnen zeigen». Ob sich diese Zusatzuntersuchung wirklich lohnt, kann auch nach Lektüre der für diesen Befund genannten Quelle nicht beurteilt werden. Fazit: eine gründliche Analyse der «Basisdiagnostik» führt zu Hypothesen, die mit LEMO 2.0 nunmehr übersichtlicher und zeitlich geraffter überprüft werden können. Im Einzelfall, wie eben beschrieben, sind vergleichbare diagnostische Erkenntnisse auch auf anderem, noch zeitökonomischerem Wege zu erreichen.

Autor

Georg Greitemann, Klinik Lengg, Bleulerstrasse 60, CH-8008 Zürich

Literatur

- De Bleser, R., Cholewa, J., Stadie, N., Tabatabaie, S.: LEMO Lexikon modellorientiert München 2004: Urban & Fischer
Finnefrock, N., Tesak, J.: LeMo – Lexikon modellorientiert: ein Erfahrungsbericht. Aphasie und verwandte Gebiete, 3/2005 & 1/2006, S. 95-99
Stadie, N., Cholewa, J., De Bleser, R.: LEMO 2.0, Hofheim 2013: NAT Verlag

Buchbesprechung

Dysphagie: Diagnostik und Therapie - Ein Wegweiser für kompetentes Handeln (2. Auflage)

Prosiegel, M. & Weber, S. (2013)

Hrsg.: Thiel, M.M., Frauer, C. & Weber, S., Springer-Verlag: Berlin Heidelberg, 271 Seiten, mit Online-Extras

ISBN: 978-3-642-35103-7

Preis: Print-Version 46.90 CHF/34.99 Euro;

E-Book 35.00 CHF/26.99 Euro

Die Diagnostik und Therapie von Dysphagien spielen im sprachtherapeutischen Alltag – in Akutkliniken, Rehabilitationshäusern und zunehmend auch in ambulanten Praxen – eine grosse Rolle. Das Angebot an umfassenden, deutschsprachigen Monographien ist in diesem Themengebiet jedoch überschaubar. Die Autoren Prosiegel und Weber tragen mit «Dysphagie: Diagnostik und Therapie», 2013 in der zweiten Auflage erschienen, zu einer Belebung dieses Marktes bei. Das Buch soll dabei sowohl ein Lehrbuch für die Ausbildung und den Berufseinstieg als auch ein Nachschlagewerk für Berufstätige im Bereich der Dysphagie-Behandlung darstellen.

Der erste Teil des Fachbuches widmet sich dem Hintergrundwissen über die Anatomie und Physiologie des Schluckens, den Leitsymptomen bei Schluckstörungen, der Ätiologie, den möglichen Folgen einer Dysphagie sowie der Versorgung von Patienten mit Ernährungssonden und Trachealkanülen. Die Schluckphasen und anatomischen Grundlagen werden dabei strukturiert dargestellt. Sehr ausführlich und gut verständlich sind auch die normale sowie die gestörte zentrale Steuerung des Schluckens erläutert. Die vorgestellten Symptome sind auf den zur Veranschaulichung abgebildeten Schwarz-Weiss-Bildern allerdings nicht immer gut zu erkennen. Eine gute Entschädigung bietet hier das zusätzliche Online-Material, das Videobeispiele in Farbe bereitstellt. Durchgehend im gesamten Buch tauchen zudem immer wieder interessante Verweise zu aktuellen Studien bzw. weiterführende Erklärungen in grauunterlegten Exkurs-Kästen auf. Die ersten Kapitel führen somit in die Thematik ein und ermöglichen ein Verständnis von Schluckstörungen und in der Folge eine symptomorientierte Behandlung.

Im zweiten Teil des Buches wird die Praxis der Dysphagietherapie beleuchtet. Nach Hinweisen und Tipps zum Anamnesegespräch ordnen die Autoren die Dysphagie in das biopsychosoziale Krankheitsmodell der *International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF)* ein

und zeigen dann die Verfahren der klinischen wie auch der apparativen Befunderhebung auf. Im Bereich der klinischen Schluckuntersuchung werden Screeningverfahren inklusive eines Algorithmus für das Dysphagiemanagement beim akuten Schlaganfall sowie das Stufenkonzept bei Neurogener Oropharyngealer Dysphagie (NOD) (Ickenstein et al., 2009) vorgestellt. Die Autoren stellen zudem die gängigen Verfahren der instrumentellen Diagnostik dar, die Videoendoskopie und -fluoroskopie des Schluckens wie auch die Manometrie des Pharynx und Ösophagus, und beschreiben grob deren Durchführung. Einige Bilder zur Illustration dieses Kapitels wären hier im Buch wünschenswert gewesen. Um einen praktischen Einblick zu erhalten, können die Videobeispiele im Online-Material hinzugezogen werden.

Im Abschnitt zur Therapie stellen die Autoren zunächst verschiedene Therapiekonzepte vor, geben Hinweise zur Therapieplanung und gehen im Anschluss auf einzelne Therapiebausteine ein. Diese gliedern sich nach den grundlegenden Pathomechanismen und entsprechen im Grunde den restituierenden, kompensatorischen sowie adaptiven Verfahren der funktionellen Dysphagietherapie (Bartolome, 2014), deren Wirksamkeit zum Teil durch Studien nachgewiesen wurde. Vereinzelt wären Illustrationen zum besseren Verständnis der beschriebenen Übungen hilfreich, da nur wenige Aufgaben auch als Videobeispiele im Online-Material zu finden sind.

Abgerundet wird das Buch durch Fallbeispiele mit Lernfragen, einen kurzen Einblick in medizinische Massnahmen (bspw. die Pharmakotherapie oder chirurgische Interventionen) und mit dem an Bedeutung gewinnenden Thema der Qualitätssicherung.

Obwohl das Buch vereinzelt (farbige) Abbildungen vermissen lässt, besteht durch das zusätzliche Online-Material ein gutes Preis-Leistungs-Verhältnis.

Meiner Meinung nach wird dieses Buch seinem Anspruch gerecht, als Lehrbuch wie auch als Nachschlagewerk zu gelten: Einerseits schafft es durch seine klare, verständliche Sprache und gute inhaltliche Struktur für die Dysphagietherapie relevante Grundlagen. Andererseits besticht es vor allem durch die vielen Exkurse und aktuellen Studienverweise, wodurch auch Dysphagieexperten noch etwas Neues dazulernen können.

Autorin

Meggersee, Florentina; BGU Murnau, Prof.-Küntscher-Str. 8, D-82418 Murnau, Florentina.Meggersee@bgu-murnau.de

Literatur

- Ickenstein, G.W., Hofmayer, A., Lindner-Pfleghar, B., Pluschinski, P., Riecker, A., Schelling, A. & Prosiegel, M. (2009). Standardisierung des Untersuchungsablaufs bei Neurogener Oropharyngealer Dysphagie (NOD). *Neurologie & Rehabilitation* 15, 171-181.
- Bartolome, G. (2014). Grundlagen der Funktionellen Dysphagietherapie. In: Bartolome, G., Schröter-Morasch, H. (Hrsg.) *Schluckstörungen: Diagnostik und Rehabilitation*. Elsevier GmbH, München.