

EVALUATION ET PRISE EN CHARGE DES DEFICITS COGNITIFS DANS LES ETATS DEMENTIELS

Anne JACQUEMIN, Florence CALICIS, Martial VAN DER LINDEN
Chantal WIJNS & Marie-Pascale NOEL

Deux approches principales ont jusqu'à présent dominé les interventions rééducatives dans le domaine de la démence: la Reality Orientation Therapy (ROT; Powell-Proctor & Miller, 1982; Burgio & Burgio, 1986) et la thérapie comportementale (Yllief, 1989). La ROT est un module de traitement qui a pour objectif d'améliorer l'orientation spatio-temporelle et de rétablir des repères d'identité et ce par la présentation continue d'informations d'orientation et par l'utilisation d'aides externes diverses. Les thérapies comportementales visent à renforcer, maintenir ou diminuer la fréquence d'apparition d'une conduite en modifiant les relations existant entre cette conduite, les événements antécédents et les événements conséquents. Ces courants ont en commun deux caractéristiques (Van der Linden & Seron, 1989). D'une part, ils se fondent sur le postulat implicite que les patients Alzheimer souffrent des mêmes déficits cognitifs de base et donc qu'ils sont susceptibles de répondre de la même manière aux mêmes programmes rééducatifs. D'autre part, ils privilégient l'analyse fonctionnelle et le repérage phénoménologique des conduites au détriment d'une réflexion théorique sur la nature des déficits cognitifs sous-jacents aux troubles. Si de telles conceptions peuvent trouver une certaine justification dans les états démentiels graves, c'est-à-dire quand l'effondrement des fonctions cognitives couvre l'ensemble du répertoire des patients, il n'en va pas de même dans les stades d'entrée ou dans les stades intermédiaires de la démence. On observe en effet à ce niveau une importante hétérogénéité des déficits cognitifs, laquelle rend les états démentiels probablement aussi différents que les cas d'atteintes focales (Martin et al., 1986; Freed et al., 1989; Spinnler et Della Sala, 1988; Lorrain et al., 1991).

Face aux limites des approches fonctionnelles et athéoriques, nous pensons qu'il est possible d'envisager chez les patients déments une prise en charge cognitive qui tienne compte de l'extrême complexité des processus mentaux et de la très grande variété de leurs désorganisations (Van der Linden & Seron, 1989 ; Van der Linden et al., à paraître). Les objectifs poursuivis par une telle prise en charge ne sont pas différents de ceux qui sont établis dans la rééducation des lésions focales: dans les deux cas, on visera la facilitation, la réorganisation ou le rétablissement des processus déficitaires (voir Van der Linden et Coyette, ce volume). Cependant, suite à l'aspect généralement plus étendu des troubles cognitifs dans la démence et au caractère évolutif de la maladie, l'approche cognitive s'adressera préférentiellement aux états initiaux sans doute moins composites et elle consistera surtout à optimiser les performances du patient dément à chaque moment de son évolution.

Plusieurs études neuropsychologiques récentes permettent d'envisager une telle entreprise avec un certain optimisme. En effet, ces travaux ont mis en évidence divers facteurs susceptibles d'optimiser les performances des patients Alzheimer et ont révélé l'existence de capacités cognitives préservées ou résiduelles (Van der Linden, à paraître). Ainsi, dans le domaine de la mémoire, certains patients Alzheimer sont capables d'utiliser comme les sujets normaux la structure sémantique et syntaxique d'un énoncé pour le mémoriser (Nebes et al., 1989), de profiter d'un soutien à l'encodage et à la récupération (Herlitz et al., 1991), de montrer des capacités préservées ou résiduelles en mémoire procédurale et/ou implicite (Grosse et al., 1990; Lussier et al., 1990; Lorrain et al., 1991; Fontaine et al., en préparation) ainsi que le maintien de certaines aptitudes spécifiques dans des domaines où ils avaient atteint un niveau d'expertise élevé (Martin, 1987; Cummings et

in *Doin Pierre de Partz et Michel Leclercq (Eds)*
La Rééducation neuropsychologique de l'adulte.
Edition de la Société de Neuropsychologie de
langue française, Paris, 1991.

Dans une perspective cognitive, toute tentative de rééducation doit au préalable passer par un essai de compréhension du déficit: il s'agira plus précisément d'analyser les troubles à la lumière d'un modèle du fonctionnement normal de la conduite afin de repérer les composantes défectueuses et celles demeurées intactes. Cette analyse ne pourra cependant pas se limiter aux situations de laboratoire mais devra permettre de comprendre les déficits rencontrés par le patient dans sa vie quotidienne.

1. Une évaluation cognitive des troubles

L'approche cognitive en neuropsychologie considère que le comportement d'un sujet résulte de l'activation d'un système de traitement de l'information composé d'unités de traitement relativement indépendantes. L'objectif de l'évaluation cognitive sera dès lors, au moyen d'épreuves explicitement construites en fonction d'un modèle du fonctionnement normal d'essayer d'identifier la ou les composantes déficitaires responsables du trouble relevé en surface. De ce point de vue, un simple repérage phénoménologique du déficit ou une analyse fonctionnelle des relations existant entre les événements antécédents, la conduite émise et les événements conséquents (telle qu'elle est menée en Thérapie Comportementale) ne permettront pas de comprendre de quel désordre sous-jacent dépend le trouble. Nous illustrerons cette démarche d'évaluation cognitive en décrivant ce que pourrait être l'évaluation des troubles de l'orientation topographique, lesquels sont fréquemment rencontrés dans le cadre de perturbations démentielles.

Une approche cognitive des troubles de l'orientation topographique suggère que ces déficits peuvent prendre plusieurs formes selon la nature des désordres sous-jacents (Van der Linden & Seron, à paraître). On peut ainsi distinguer :

1. un déficit des représentations spatiales ou d'accès à ces représentations. Deux types de représentations topographiques sont généralement distinguées: les représentations en réseau s'établissent à partir des souvenirs de la séquence des événements que le sujet a vécus quand il a parcouru un trajet et elles se présentent sous la forme d'un réseau de cordes et de noeuds le long de ces cordes (les noeuds identifiant une localisation physique et pouvant contenir des instructions pour un changement de direction ou un point de repère particulier); les représentations en vecteur sont des représentations de la réalité spatiale "vue du dessus"; elles concernent souvent des espaces plus larges, elles encodent les relations spatiales globales et elles donnent un accès direct à l'information horizontale de distance, de localisation et de direction. Un patient présentant un trouble des représentations en réseau serait incapable de reconnaître des points de repère, et il ne pourrait suivre, ni décrire des trajets familiers. Par contre, il pourrait apprécier les localisations relatives dans un espace donné. A la suite d'un trouble de la représentation en vecteur, le patient serait dans l'impossibilité d'indiquer les directions d'immeubles familiers et l'orientation de trajets qu'il serait néanmoins capable de suivre.
2. un déficit dans la capacité du sujet à inférer une position au terme d'un parcours locomoteur, c'est-à-dire à maintenir les coordonnées d'une position particulière en tenant compte des conséquences spatiales de sa propre mobilité. Ce déficit s'observerait chez un sujet capable de décrire un trajet mais incapable de le suivre. Ce type de difficulté peut être la conséquence soit d'une perturbation dans les capacités d'estimation de distances et de directions, soit d'un déficit affectant les capacités d'inférence spatiale, soit encore d'une diminution des ressources de traitement, laquelle entraverait un traitement qui est considéré comme "effortful". Un patient ne présentant aucune difficulté à ce niveau pourrait s'orienter à l'aide d'une carte malgré un trouble de ses représentations.
3. un déficit des "enabling skills" c'est-à-dire des habilités requises pour permettre à un patient de démontrer sa compétence "topographique" (les deux premiers niveaux représentant un trouble de la cognition topographique en tant que telle). Ce déficit regroupe divers types de difficultés : des troubles moteurs et sensoriels (présence de difficultés visuelles, d'une hémiparésie...), des troubles attentionnels et perceptifs, une

hémiparésie, des problèmes de planification de l'action.....Ainsi, une exploration défectueuse de l'espace peut conduire à une mauvaise orientation topographique : la négligence d'un hémisphère peut par exemple amener à des choix incorrects dans le déroulement d'un trajet. De même, une mauvaise analyse perceptive de l'environnement peut conduire à la non-reconnaissance de points de repère..... Enfin, une partie des difficultés d'orientation d'un patient peut être la conséquence de problèmes plus généraux d'organisation et d'évaluation de l'action.

4. un trouble dans la capacité de se maintenir correctement orienté par rapport à une carte.

L'approche cognitive de l'orientation spatiale suggère donc que les troubles topographiques peuvent affecter différents sous-processus. Une prise en charge efficace de ces déficits chez un patient dément doit dès lors se fonder sur une description précise du trouble et en conséquence, le neuropsychologue clinicien doit pouvoir disposer d'outils d'évaluation qui se fondent sur un modèle théorique de la conduite et qui permettent d'aborder le comportement d'orientation spatiale tel qu'il se manifeste dans la vie courante. Ainsi, l'exploration des représentations spatiales exige l'utilisation de tâches spécifiques permettant d'aborder spécifiquement les représentations en réseau et les représentations en vecteur (Van der Linden & Seron, 1986). Il est à noter que l'élaboration de telles épreuves exige de connaître de façon précise les trajets et espaces familiers du patient ainsi que ses capacités spatiales pré-morbides. Ce type d'information pourra être acquis par le biais d'un entretien détaillé avec une personne proche du patient.

L'évaluation des capacités de maintien de la position et de l'orientation durant la locomotion pourra être effectuée en demandant au patient de rejoindre des lieux qui sont visibles du point de départ mais qui disparaissent de la vue du patient dans le déroulement de la réalisation du trajet. Si des difficultés sont repérées à ce niveau, il faudra en préciser la nature: problème d'estimation de distances ou de direction, difficultés à effectuer des inférences spatiales, troubles attentionnels. Il s'agira en outre de repérer les troubles instrumentaux du patient et d'en apprécier l'impact réel sur la réalisation de trajets. Par exemple, l'impact des troubles de mémoire, de l'attention ou de la programmation de l'action sur la capacité de trouver un lieu ou de suivre des consignes verbales pourra être abordé en soumettant le patient à la tâche EFRT (Executive Functions Route-Finding Task : Sautter, 1986). Il s'agit pour le patient de mener deux examinateurs d'un point de départ désigné vers un lieu non familier, dans le centre de réhabilitation. Les seules contraintes fournies sont que le patient ne peut demander de l'aide aux examinateurs et qu'il doit réaliser la tâche le plus rapidement possible. Un des deux examinateurs observe le patient et évalue plusieurs aspects de son comportement : la compréhension de la tâche, la recherche d'informations, la mémorisation des informations reçues, la détection et la correction des erreurs, le comportement durant la tâche (attention, digressions).

Il existe peu d'études ayant exploré les déficits topographiques chez les patients déments dans une perspective cognitive. Zinder et al. (1982) ont étudié les troubles topographiques d'une patiente de 86 ans, souffrant d'un syndrome démentiel dont le début remontait à environ deux ans. Ils ont observé les déplacements spontanés de la patiente (pour se rendre aux WC). En outre, afin de comprendre le fonctionnement du sujet, ils ont modifié les conditions de réalisation du trajet (ils ont changé la configuration des points de repère et des indices de direction et ont caché les inscriptions sur les portes...). Ils ont également examiné les capacités du sujet de construire le trajet à l'aide de photos ainsi que ses capacités d'utiliser un plan des lieux. Zinder et al. montrent que la patiente n'a pas construit de représentation de l'espace parcouru en se rendant aux WC. La répétition des déplacements a favorisé la constitution d'un "schéma sensori-moteur" orienté à gauche. Elle est incapable de donner une information concernant le trajet jusqu'aux toilettes, et ne peut, sur demande, qu'en évoquer la direction par un mouvement du bras qui pourrait correspondre à une esquisse gestuelle du schéma sensori-moteur de déplacement. Elle construirait son trajet de proche en proche en corrigeant ses erreurs après coup. En outre, la patiente ne peut utiliser un plan et elle est incapable d'ordonner les photos du trajet. En suivant Paillard (1987), on pourrait dire que cette patiente est seulement capable d'établir "un codage centré sur le corps de l'espace extra-corporel dans lequel les objets sont localisés et vers lequel l'action est

dirigée". Elle présente en fait un trouble affectant le mode de traitement cognitif, lequel permet de se libérer des contraintes environnementales.

Une fois que l'analyse cognitive du trouble topographique a été effectuée, il s'agira en fonction du niveau où se situe le trouble et compte tenu des besoins journaliers du patient d'imaginer quel type de stratégies rééducatives pourrait s'avérer adéquat (pour une proposition de projet thérapeutique des déficits d'orientation topographique, voir Van der Linden et Seron, à paraître). Face à un trouble tel que celui mis en évidence par Zinder et al. (1982) et qui porte sur l'établissement de représentations topographiques, la mise en place d'aides externes (le marquage d'itinéraires-clés au moyen de panneaux, d'idéogrammes...) paraît être la seule stratégie rééducative envisageable.

Un autre exemple d'évaluation cognitive dans le domaine de la démence concerne l'analyse entreprise par Noël et Seron (soumis) d'un trouble de la lecture des nombres arabes chez une patiente (N.R.) présentant une démence d'Alzheimer probable. L'identification de la nature de ce déficit a conduit à la mise au point d'une stratégie spécifique de rééducation. La patiente âgée de 64 ans et gauchère contrariée a effectué des études de niveau secondaire puis a exercé la profession de secrétaire. La maladie aurait débuté il y a environ 5 ans par l'apparition de difficultés praxiques, suivies de troubles de la lecture, de l'écriture et d'un manque du mot. L'examen neuropsychologique effectué peu avant la prise en charge mettait en évidence un maintien relatif des fonctions mnésiques et des gnosies visuelles. La patiente présentait par contre un important manque du mot en langage spontané, des éléments de dysorthographe et de dyslexie profonde, une apraxie constructive, idéatoire et idéomotrice, une apraxie de l'habillage, et de grosses difficultés liées au calcul et au traitement des nombres. Elle montrait, plus particulièrement, des difficultés de lecture des nombres qui la perturbait considérablement dans sa vie quotidienne: ainsi, par exemple, le nombre 281 était lu par la patiente "deux mille huit cent un" alors que le nombre 1306 était lu correctement. En conséquence, si la patiente était amenée à comparer deux prix (281 francs et 1306 francs), elle considérerait systématiquement que 281 était plus grand que 1306.

Une analyse détaillée des erreurs de lecture des nombres a été effectuée dans le but de comprendre la nature du déficit. Cette analyse a montré que les erreurs commises par la patiente survenaient plus fréquemment dans la lecture de nombres à 3 chiffres (98 % d'erreurs) que de nombres à 1 (0%), 2 (5%), 4 (26%) ou 5 (29%) chiffres. Sur la base de la distinction introduite par Deloche et Seron (1982) et Mc Closkey et Caramazza (1987) entre les erreurs lexicales (erreurs locales portant sur un élément du nombre, par exemple: 27 lu "trente sept") et les erreurs syntaxiques (erreurs qui modifient la grandeur du nombre), Noël et Seron ont observé que la patiente produisait de manière régulière des erreurs de type syntaxique: par exemple, 279 était lu 2709 et 907 était lu 9700. Par ailleurs, ces erreurs suivaient un pattern très régulier du type "U₁ MILLE U₂ CENT U₃". La structure des erreurs peut en fait se décrire comme suit:

U₁ MILLE U₂ CENT U₃

- où - U₁ est le premier chiffre du nombre
- U₂ est le deuxième chiffre du nombre ou le troisième si le deuxième est égal à 0
- U₃ est le dernier chiffre du nombre.

Dans l'exemple "279 est lu 2709", on a ainsi: U₁=2 suivi de mille, suivi de U₂=7, suivi de cent, suivi de 9 (U₃). Cette structure descriptive permet de prédire 83% des réponses erronées produites par la patiente. Ce pattern d'erreurs a ensuite été interprété à partir du modèle de Mc Closkey et Caramazza (1987). Ce modèle présente trois composantes principales: le système de calcul, le système de compréhension des nombres et le système de production des nombres. Les systèmes de production et de compréhension des nombres distinguent un composant verbal (pour les nombres écrits en toutes lettres ou présentés oralement) et un composant digital (lorsque les nombres sont présentés en chiffres). Pour chacun de ces composants, on a un module lexical et un module syntaxique (les composants

graphémiques et phonologiques des systèmes partagent le même module syntaxique). Ce modèle permet la mise en évidence des différents modules activés lors d'une tâche particulière. Ainsi, lors de la lecture à voix haute de nombres arabes, le modèle postule l'activation des modules lexicaux et syntaxiques du système de compréhension digital suivie de l'activation du système de production phonologique. Des erreurs au cours de cette tâche peuvent donc être dues à un déficit situé au niveau du système de compréhension digitale ou bien du système de production phonologique ou encore de ces deux systèmes à la fois. Une évaluation de chacune de ces sous-composantes a permis de dégager l'hypothèse d'un déficit syntaxique affectant spécifiquement le module de compréhension digitale c'est-à-dire le module permettant l'accès à la représentation sémantique d'un nombre présenté en chiffres. Cette analyse a conduit à l'élaboration d'un projet thérapeutique dont les axes principaux seront décrits dans la partie 3 consacrée à la prise en charge cognitive.

2. L'évaluation des déficits dans la vie quotidienne

Si l'évaluation cognitive nous fournit des informations précieuses concernant la nature du trouble, elle ne suffit pas à elle seule à guider une rééducation. En effet, différentes contraintes méthodologiques font que les tests de laboratoire ne peuvent appréhender la totalité des difficultés que rencontrent les patients dans leur vie quotidienne (Van der Linden, 1989). Ainsi, dans le domaine des troubles de la mémoire, les épreuves du type "apprentissage de listes de mots" ne permettent pas d'explorer l'ensemble des activités mnésiques quotidiennes (par exemple se souvenir du nom d'une personne connue ou d'une action à effectuer). De plus, la fréquence des troubles cognitifs d'un patient dépend pour une part des exigences de son environnement, de son style de vie et de variables qu'il est difficile de contrôler en situation d'examen neuropsychologique telles que la fatigue, le stress, l'état émotionnel..... D'autres outils d'évaluation sont donc nécessaires: observation directe du patient dans des activités quotidiennes, mise au point de questionnaires, "diaries" ou "check lists", développement d'épreuves de simulation des activités quotidiennes (Van der Linden & Wijns, 1991).

Dans cette perspective, Skurla et al. (1988) ont récemment tenté d'établir une mesure directe de la performance quotidienne de patients Alzheimer en les testant dans des activités telles que s'habiller, faire une tasse de café instantané, téléphoner à une pharmacie afin d'obtenir les heures d'ouvertures et effectuer un achat. Ces activités sont scindées en différentes sous-tâches. Des indices verbaux, visuels ou physiques sont fournis au patient en cas de difficulté. Deux scores sont calculés: un score "performance" qui tient compte du niveau d'assistance dont a eu besoin le patient pour chaque sous-tâche et un score global qui est la somme des différents scores "performance". L'une d'entre nous a récemment adopté une démarche analogue auprès d'un patient qui se plaignait de ne plus pouvoir utiliser le téléphone. Le patient avait pour tâche d'appeler l'horloge parlante et il disposait pour ce faire de l'annuaire téléphonique. L'analyse des performances du patient a permis de montrer qu'il était capable de garder la consigne en mémoire, de lire les mots et les nombres (dans l'annuaire et sur le cadran), d'utiliser spontanément une aide externe et d'écrire les nombres (en effet, il écrit sur une feuille de papier le numéro trouvé dans l'annuaire) et de réaliser les mouvements individuels impliqués dans la manipulation du téléphone. Ses difficultés étaient essentiellement liées à un trouble de l'initiation et de la programmation de l'action. Sur le plan de la prise en charge, ce trouble a été abordé en élaborant avec le patient des fiches sur lesquelles étaient reprises les différentes sous-tâches à effectuer lors de l'action de téléphoner. Ces fiches ont été progressivement estompées. Ce type d'évaluation à base de simulation constitue de toute évidence un moyen particulièrement efficace d'aborder le fonctionnement quotidien des patients déments. Il importe néanmoins que cette évaluation écologique et les analyses de tâches qui en découlent s'effectuent en maintenant un cadre interprétatif cognitif. Autrement dit, l'évaluation des troubles dans la vie quotidienne suppose l'énoncé d'un ensemble d'hypothèses quant aux processus impliqués et, en fonction des résultats obtenus aux examens neuropsychologiques de laboratoire, l'émission d'hypothèses quant à ceux qui se trouvent perturbés.

3. La prise en charge cognitive

La logique de l'intervention cognitive dans le domaine de la démence sera de tirer parti de l'ensemble des facteurs favorables à la réalisation d'une performance proche de la normale en s'inspirant des données de la littérature et des résultats de l'évaluation cognitive menée chez le patient. Ainsi, par exemple, au niveau de l'acquisition d'informations épisodiques en mémoire à long terme, un procédé de facilitation pourrait consister à utiliser l'apport que constitue pour le patient dément un codage moteur ou multimodal de l'information (Herlitz & al., 1991; Karlsson et al., 1989). Il pourrait aussi être utile d'avoir recours aux procédés d'imagerie par exemple dans les tâches visant l'association de noms et de visages (Hill et al., 1987). On pourrait aussi profiter des effets favorables liés à la prolongation du temps d'exposition du matériel à mémoriser (Corkin et al., 1984) et l'augmentation du nombre d'essais d'apprentissage (Moffat, 1989). Par ailleurs, sur du matériel consistant en un répertoire fini d'informations à retenir, on pourrait essayer d'appliquer aux patients déments la méthode de réapprentissage par estompage qui a été utilisée chez les patients amnésiques dans le but d'exploiter leurs capacités préservées de mémoire implicite (Van der Linden & Coyette, ce volume; Fontaine et al., 1991). Le clinicien veillera aussi à prendre en compte l'ensemble des données qui montrent que les patients Alzheimer présentent une diminution des ressources de la mémoire de travail (Baddeley et al., 1986). Cela devrait notamment le conduire à éviter les situations d'apprentissage dépassant les ressources de traitement du patient et à éviter les situations de tâches doubles. Des interventions plus spécifiques peuvent également être envisagées dans le cadre d'activités impliquant une participation importante de la mémoire de travail comme par exemple la mémoire de récits, de conversations ou la mémoire autobiographique (Van der Linden et Seron, 1989). D'une manière générale, il s'agira de compenser d'une part la diminution de capacité de la mémoire de travail par des techniques de rafraîchissement (de réactivation régulière de l'information), d'autre part l'éventuel déficit de sélection et de contrôle de la composante "administrateur central" de la mémoire de travail en fournissant au patient des indices lui permettant de guider l'encodage et/ou la récupération de l'information.

Il existe à ce jour peu d'études relatant en détail la mise en place de rééducations cognitives chez le patient dément. Nous en présenterons deux, l'une portant sur le manque du mot, l'autre sur la lecture de nombres: dans les deux cas, il s'agissait de restaurer les processus déficitaires. Ainsi, dans un travail récent, Moffat (1989) a décrit la rééducation du manque du mot chez une patiente souffrant d'une maladie d'Alzheimer probable. Cette patiente présentait une détérioration intellectuelle généralisée, des troubles mnésiques sévères et un important manque du mot. Plusieurs stratégies thérapeutiques dont la facilitation par ébauche phonémique ou littérale s'étaient avérées sans effet sur le manque du mot. Après une période de ligne de base, un programme de réapprentissage portant sur la dénomination d'une série de 20 images fut mis en place. Testing et apprentissage furent réalisés à domicile car ainsi le thérapeute pouvait inclure dans l'apprentissage les mots correspondant aux objets familiers de la patiente. Un pré-test avait montré que si on fournissait à la patiente le nom correspondant à l'objet qu'elle ne pouvait dénommer, elle était capable de le retenir durant quelques minutes. Une procédure d'"expanded rehearsal" fut dès lors utilisée. Quand la patiente ne pouvait dénommer une image, le thérapeute lui fournissait le mot correspondant puis il attendait deux minutes avant de proposer à nouveau l'image à dénommer. Si, après ce délai, la dénomination était correcte, l'intervalle de rétention était doublé et ce jusqu'à ce que l'image puisse être dénommée après un intervalle de 24 heures. En cas d'échec de dénomination, l'intervalle de rétention était réduit de moitié. Une ligne de base multiple entre les différentes images à dénommer fut installée: un nouvel item n'était introduit dans l'apprentissage que lorsque le précédent avait atteint un critère de réussite. Toutes les trois sessions, les 20 items à dénommer étaient proposés à la patiente dans le but d'évaluer le maintien des apprentissages pour les items qui avaient été entraînés et de noter d'éventuels effets de généralisation à des items non travaillés. Les résultats montrent des progrès rapides dans l'aptitude à dénommer ne se limitant pas aux items entraînés. De plus, le temps de latence moyen dans la dénomination a diminué avec l'apprentissage: il est passé de 30 secondes à la troisième session d'apprentissage à 8.5

secondes à la neuvième session d'apprentissage.

Un deuxième exemple de prise en charge cognitive concerne la rééducation de la lecture des nombres entreprise chez la patiente N.R. décrite plus haut. Pour rappel, l'analyse cognitive des difficultés de lecture des nombres arabes avait indiqué un déficit localisé dans le module de compréhension arabe c'est-à-dire le module permettant l'accès à la représentation sémantique d'un nombre présenté en digits. Par ailleurs, il avait également été montré que la patiente pouvait accéder à la représentation sémantique des nombres à partir de la forme phonologique. En conséquence, la rééducation a eu pour objectif de réapprendre à la patiente à lire les nombres arabes à voix haute pour lui permettre d'accéder à la représentation sémantique à partir de cet input phonologique. Compte tenu des capacités préservées de la patiente, le projet thérapeutique ne visait pas l'identification de chaque élément formant le nombre mais bien la syntaxe ou encore l'agencement de ces éléments. Pour ce faire, on a fourni à la patiente des aides de lecture des nombres constitués par des caches sur lesquels les multiplicateurs cent et mille étaient inscrits. Ces caches étaient ensuite estompés progressivement (voir figure 1)

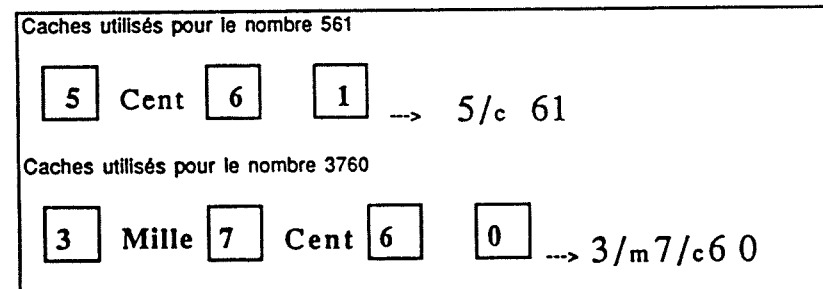


Figure 1

Le matériel destiné au projet thérapeutique comprend une série de 13 listes de nombres. Ces listes sont construites en fonction du degré d'aide apportée à la lecture (liste avec cache complet, liste avec marques facilitatrices, liste sans plus aucune indication) et du nombre de chiffres composant le nombre (de 2 à 6 chiffres).

Le projet thérapeutique est divisé en différentes étapes allant de la détermination du nombre de chiffres composant un nombre à la lecture d'étiquettes de prix. Une mesure de ligne de base est introduite avant la thérapie ainsi qu'après chaque série d'étapes. Celle-ci comporte bien sûr de la lecture de nombres mais aussi des tâches supposées liées à la thérapie (exemple: comparer deux nombres, donner le suivant d'un nombre) et des tâches supposées indépendantes de la thérapie (dénombrer un ensemble de pastilles, écrire des nombres sous dictée).

Les étapes de la thérapie sont les suivantes: (1) sur une liste de nombres de 2 à 6 chiffres (L1), indiquer le nombre de digits composant chaque item; (2) sur cette même liste, pointer les nombres en 2 digits et les lire; (3) lire les nombres de la liste L3a, c'est-à-dire une liste de nombres en 3 chiffres sur lesquels le cache complet est apposé; (4) lire la liste L3b c'est-à-dire une liste contenant les mêmes nombres en 3 chiffres mais où seuls des petits indices ("c") sont apposés; (5) lire les nombres de L3c, c'est-à-dire une liste de nombres en 3 chiffres sans plus aucune indication facilitatrice; (6) détecter sur la liste générale (L1) les nombres en 3 digits puis les lire; (7) détecter sur cette même liste L1, les nombres en 2 et 3 digits et les lire. Une même logique de progression est ensuite reprise pour les nombres de 4, 5 et puis 6 digits. Enfin, certains exercices de décontextualisation de l'apprentissage sont abordés (par exemple, lire des étiquettes de prix, puis les comparer). Le passage d'une étape thérapeutique à l'autre ne se produit que lorsque la patiente atteint des scores

supérieurs à 85% de réussite à deux séances consécutives. A l'heure actuelle, la patiente a réalisé les sept premières étapes de l'apprentissage. La maîtrise de la première étape a nécessité 3 séances (74,4%, 100% et 90,4% de réussite), 5 séances ont été nécessaires pour l'étape 3 (73%, 90%, 82%, 85% et 85%), et trois séances pour l'étape 7 (80%, 85%, 88%). Toutes les autres étapes ont directement été maîtrisées par la patiente et n'ont donc demandé que deux séances.

4. Les aides externes et l'aménagement de l'environnement physique et social

Les stratégies qui visent à optimiser la performance déficitaire en réorganisant les sous-processus impliqués dans la réalisation d'une tâche ou en utilisant les capacités résiduelles ou préservées ne constituent pas la seule voie rééducative possible. D'ailleurs, l'utilisation de ces stratégies internes n'est pas toujours possible chez les personnes démentes dont le système cognitif peut être altéré dans plusieurs de ses composantes. Un autre objectif de la prise en charge chez le patient dément pourrait dès lors être de confier une partie des fonctions déficitaires du patient à un support physique (des aides externes telles que la liste de courses, l'agenda, la minuterie.....). Il ne s'agit cependant nullement de faire l'économie d'une analyse cognitive fine du trouble car un système compensatoire quel qu'il soit ne s'avérera réellement efficace que s'il est "taillé sur mesure", en fonction des déficits spécifiques de chaque patient. Nous illustrerons cette approche en décrivant plus particulièrement deux techniques d'aides externes : le carnet de mémoire et le carnet de communication.

a. le carnet de mémoire

Un carnet de mémoire a récemment été installé chez un patient atteint de sclérose en plaques et souffrant de troubles cognitifs affectant principalement la mémoire à long terme, prospective et rétrospective et l'orientation spatiale. Ce patient (A.C.) est âgé de 56 ans. Après des études universitaires de droit, il occupe un poste de haut fonctionnaire dans une administration jusqu'il y a environ deux ans. A ce moment, l'inspection du travail constate d'importantes lacunes dans la gestion de ses dossiers et le met en disponibilité. Actuellement, il mène une vie peu active, laissant à son épouse le soin d'assumer l'ensemble des tâches ménagères, la gestion des finances et des loisirs. Son seul hobby demeure la musique classique: il passe la majorité de son temps à écouter des disques et des émissions musicales et fréquemment, il se rend à des spectacles ou à des concerts le plus souvent choisis par son épouse.

En concertation avec le patient et son épouse, nous avons décidé d'insérer 4 rubriques dans le carnet de mémoire : une rubrique "agenda" dans laquelle il note son emploi du temps passé et futur; une rubrique "disques" qui reprend ses projets d'achat d'œuvres musicales; une rubrique "adresses"; et enfin, une rubrique "impressions" qui contient les compte-rendus des spectacles auxquels il a assisté. Ce système prothétique vise à augmenter l'autonomie du patient en lui permettant de contrôler son emploi du temps et à lui fournir une certaine continuité temporelle rendant ainsi l'avenir prédictible et le passé plus consistant. En effet, A.C. ne garde aucun souvenir des activités passées, même proches, ni des activités à venir.

Ce système a été installé en suivant une méthodologie inspirée de Sohlberg et Maater (1984) (pour une description plus précise de la méthodologie, voir Van der Linden et Coyette, ce volume). Cette méthodologie comporte trois phases:

- une phase d'apprentissage des titres et de l'objet des rubriques via des questions-réponses ("A quoi sert la rubrique agenda ?"; "Comment s'appelle la rubrique dans laquelle vous notez les compte-rendus de spectacles ?")
- une phase d'apprentissage de la technique d'enregistrement des informations dans le carnet via des jeux de rôles ("Mercredi prochain, c'est l'anniversaire de votre frère, vous souhaitez lui envoyer une carte, que faites-vous pour ne pas l'oublier ?")
- une phase d'utilisation du carnet via un entraînement dans le milieu de vie

L'épouse du patient a collaboré activement à la phase d'apprentissage des rubriques. Par ailleurs, elle devait inciter son mari à consulter le carnet de mémoire plutôt que de répondre directement à ses questions. Le patient s'est montré très satisfait de la méthode laquelle lui a permis de participer plus activement à la gestion de la vie quotidienne. Quelques résultats préliminaires ont confirmé ces impressions. Nous avons ainsi établi une ligne de base sur une période de 15 jours pour la rubrique agenda en demandant à l'épouse de donner quotidiennement à son mari deux tâches à effectuer et d'en contrôler l'exécution. Avant l'installation du carnet de mémoire, le pourcentage de tâches réellement exécutées était de 19% et ce score est monté à 95% avec l'installation du carnet.

b. Le carnet de communication

Un carnet de communication a été utilisé par une de nos collègues (DeWilde, en préparation) chez une patiente souffrant d'une aphasie lentement progressive, actuellement quasi mutique et à propos de laquelle une hypothèse de démence de Pick a été formulée (Craenhaels et al., 1990). Cette patiente (M.S.) est âgée de 56 ans lors de l'installation du carnet. Elle est de niveau scolaire primaire et elle a exercé, jusqu'en 1982, la profession de vendeuse. Après différentes tentatives de rééducation classiques, la décision a été prise d'installer un carnet de communication. En effet, la détérioration progressive de l'expression orale (objectivée par plusieurs bilans successifs) exigeait de préparer l'avenir (et un possible mutisme) à l'aide d'un système de communication prothétique. Cette patiente montrait par ailleurs une bonne compréhension avec une supériorité de l'écrit sur l'oral.

Le carnet de communication a été introduit en janvier 1989. Sa forme actuelle est celle d'un petit classeur comprenant une série d'images accompagnées du mot écrit correspondant et classées en 9 rubriques (par exemple: Famille-conversation/ Calendrier-chiffres-temps/ Vacances-loisirs-climat/.....). La patiente compose son message en pointant dans le carnet le(s) item(s) adéquats. La sélection des rubriques et des items qui les composent (un total de 425 items) a été opérée sur base des besoins et des centres d'intérêt de la patiente et de son conjoint. Tous deux ont participé activement à l'élaboration du carnet avec l'aide des thérapeutes qui se sont rendus à domicile afin de se faire une idée de l'environnement familial et des besoins en communication de la patiente et de sa famille. L'intégration du matériel s'est faite en deux temps :

- intégration du contenu : exercices de désignation de mots, d'images, appariement mot-image;
- intégration du carnet comme outil de communication: description d'images, récits spontanés, évocation d'une situation, transmission de message.

Afin d'évaluer l'efficacité de ce carnet de communication dans la vie quotidienne, on a demandé au conjoint, chaque mois et pendant une semaine, de remplir une grille d'utilisation qui reprend les différentes situations dans lesquelles la patiente a spontanément utilisé son carnet. Actuellement, la patiente fait un usage fréquent du carnet lorsqu'elle se trouve en difficulté à l'écrit (qui reste son canal de communication préféré) et son mari commence également à l'utiliser en cas de troubles de compréhension orale. Sa motivation face à ce carnet s'accroît progressivement et elle commence à formuler des demandes spécifiques pour introduire de nouveaux items.

En plus des moyens d'aides externes, le clinicien pourra également tenter de modifier certains paramètres de l'environnement physique et social dans le but de diminuer les exigences qui pèsent sur le fonctionnement cognitif du patient. Un certain nombre de conseils pourront par exemple être fournis au conjoint et aux proches du patient pour limiter les conséquences négatives d'une éventuelle réduction des capacités attentionnelles (éviter la présentation d'informations dans des contextes bruyants, ou quand le patient est engagé dans une autre tâche.....). Une telle approche suppose de toute évidence la collaboration active du conjoint et des proches du patient.

c. le rôle du conjoint dans la prise en charge

Le conjoint du patient dément est amené à jouer un rôle capital aux différents temps de la prise en charge. Nous illustrerons ce point par la présentation du travail rééducatif

entrepris chez un patient qui présente une démence d'Alzheimer probable (P.V.). Ce patient est âgé de 58 ans et est de niveau scolaire supérieur. L'examen neuropsychologique met en évidence d'importants troubles mnésiques, un manque du mot et un ralentissement généralisé. L'amnésie menée auprès du patient n'a pas permis de recueillir beaucoup d'informations du fait d'une importante anosognosie. Par contre, son épouse a fourni plusieurs renseignements précieux quant à la nature des difficultés quotidiennes. En concertation avec P.V. et son épouse, il a été décidé de travailler en priorité l'accès aux prénoms des personnes proches, le manque du mot pour un stock de mots fonctionnels et la désorientation temporelle. L'épouse du patient a également signalé l'existence chez son mari d'habiletés préservées dans un domaine où il avait auparavant acquis un niveau d'expertise élevé, à savoir la peinture moderne. L'évaluation de ces capacités préservées a montré que le patient restait en effet capable de reconnaître les auteurs de différentes toiles et de les classer en fonction du mouvement artistique auquel elles appartiennent alors que des aptitudes équivalentes avaient disparu dans les autres domaines de connaissance. Ces aptitudes ont fourni une base d'exercices sur laquelle différentes stratégies rééducatives ont été entraînées. Par ailleurs, en se concentrant sur ces habiletés lors des séances de rééducation, un niveau de motivation suffisant a pu être maintenu. Le patient était en outre très rassuré d'observer le maintien de certaines compétences. Enfin, il s'agissait d'un domaine dans lequel des interactions positives et gratifiantes entre le patient et son épouse ont pu continuer à exister. Tous deux ont été encouragés à programmer des visites de musées, à consulter et commenter ensemble des revues artistiques et ces activités effectuées en commun ont eu un impact psychologique très important.

Outre son rôle dans le diagnostic et l'établissement des objectifs de la rééducation, le conjoint est également un acteur-clé de la prise en charge. Différents degrés d'intervention sont envisageables : il peut soit observer le travail du thérapeute avec le patient sans être directement impliqué dans la rééducation, soit être associé au contrôle des exercices réalisés à domicile, ou encore prendre activement le rôle de thérapeute. Le choix du rôle qui est assigné au conjoint implique une bonne analyse de la dynamique relationnelle du couple. Ainsi, certains conjoints refusent d'endosser le rôle de thérapeute, soit parce qu'il est incompatible avec leur mode de relation antérieur, soit parce qu'il provoque chez le patient une frustration qui peut se transformer en agressivité. La négociation à ce niveau est souvent délicate et cependant l'intervention du conjoint dans la prise en charge est indispensable. Dans le Centre de Revalidation, nous avons l'habitude d'établir des "contrats thérapeutiques" qui précisent les objectifs de l'intervention mais aussi sa durée. Au terme de cette période, nous évaluons la pertinence de reconduire ou non un nouveau contrat. Si le conjoint n'a pu jouer un rôle actif de relais thérapeutique dans la mise en oeuvre à domicile des stratégies apprises au centre, nous sommes alors confrontés à des contrats qui se prolongent indéfiniment.

Idéalement, le conjoint pourrait participer au travail rééducatif selon trois axes:

- 1° aménager l'environnement de vie en fonction des troubles cognitifs du patient;
- 2° assister le patient dans son utilisation des aides externes;
- 3° favoriser l'exploitation par le patient des facteurs d'optimisation et des capacités préservées, interagir avec lui dans des conditions favorables et éviter le recours aux capacités déficitaires.

L'évaluation neuropsychologique menée chez le patient P.V. avait permis de mettre en évidence plusieurs éléments susceptibles d'améliorer son fonctionnement cognitif (ainsi, par exemple, sa performance mnésique était meilleure en situation de reconnaissance et son manque du mot pouvait être réduit par la présentation d'indices sémantiques). Sur cette base, nous avons appris à Madame P.V. au moyen de jeux de rôle et de simulations d'activités quotidiennes à exploiter concrètement ces facteurs d'optimisation et à interagir en tenant compte des caractéristiques du fonctionnement cognitif de son mari. Dans un de ces jeux de rôle, le patient était laissé seul dans un local et nous lui donnions comme consigne de décrocher le téléphone en notre absence. Un comparse, dans un autre local, lui délivrait par téléphone un message qu'il devait retransmettre à son épouse lorsqu'elle le rejoindrait. L'épouse et deux thérapeutes rejoignaient ensuite le patient. Madame P.V. avait reçu la consigne d'interroger son époux sur ce qui s'était passé en son absence. Les thérapeutes

observaient les interactions et intervenaient pour renforcer les attitudes pertinentes et modifier celles qui semblaient moins adéquates. Ainsi, Madame P.V. était invitée à recourir à la stratégie de reconnaissance (Qui a téléphoné? Anne ou Florence?) ou à éviter les stimulations distrayantes et les messages trop complexes. Le patient était entraîné à utiliser un moyen d'aide (un bloc-notes placé à côté du téléphone et sur lequel étaient imprimé un pictogramme représentant le téléphone et trois indices "qui? quand? et quoi?). Ces exercices à base de simulation ont notamment amené Madame P.V. à utiliser spontanément la stratégie de reconnaissance dans les situations de vie quotidienne et à modifier la structure de ses phrases lorsqu'elle s'adressait à son époux.

5. Evaluer l'efficacité de la prise en charge

L'évaluation de l'efficacité d'une prise en charge cognitive chez un patient dément est une tâche particulièrement difficile dans la mesure où on est confronté à une pathologie présentant un caractère évolutif et où la vitesse de détérioration peut considérablement varier d'un patient à l'autre. Il n'est dès lors pas possible d'avoir recours aux comparaisons inter-sujets pour apprécier l'efficacité d'une intervention. Seules des comparaisons intra-sujets au moyen de lignes de base multiples sont donc envisageables. Deux méthodes de ligne de base multiple sont à considérer en fonction du type de stratégie de rééducation qui est appliqué au patient. S'il s'agit d'une stratégie visant à réorganiser un fonctionnement déficitaire, la méthode de la ligne de base multiple entre différentes fonctions est la plus adaptée. On établit d'abord une ligne de base répétée (vu l'instabilité des performances d'un moment à l'autre) pour différents comportements déficitaires (par exemple, le manque du mot, l'orientation spatio-temporelle....) sur une période relativement courte (par exemple, deux semaines). On introduit ensuite les rééducations relatives à chaque déficit à des temps différents, une à la fois. Cette méthodologie permet ainsi d'évaluer l'effet du traitement pour une fonction particulière et ce par rapport à la ligne de base établie pour les autres fonctions. Ce type de ligne de base suppose évidemment que la stratégie rééducative qui est appliquée affecte spécifiquement la fonction travaillée et non les autres fonctions. Par ailleurs, cette évaluation est confrontée au fait que chez un même patient dément, différentes fonctions peuvent se détériorer à des rythmes variables. Il s'agira dès lors de comparer le devenir de fonctions dont l'évaluation préalable a montré qu'elles évoluaient en parallèle ou de comparer au sein d'une même fonction des sous-ensembles différents d'items qui font l'objet de stratégies rééducatives différentes. Si on adopte une stratégie de réapprentissage d'un stock limité de connaissances, la ligne de base multiple entre les différents items à réapprendre est la méthode la plus indiquée (voir la rééducation du manque du mot entreprise par Moffat et décrite dans la partie consacrée à la prise en charge).

Il ne suffit cependant pas de mettre en évidence des progrès dans une situation d'évaluation standardisée, il faut encore montrer que ces progrès se généralisent aux situations de la vie quotidienne. Dans cette perspective, on pourra comparer les évaluations effectuées en pré- et post-rééducation au moyen d'outils destinés à aborder plus directement le fonctionnement cognitif quotidien (diaries, check-lists, questionnaires, échelles d'autonomie.....). L'évaluation devra également prendre en compte au moyen d'outils spécifiques les modifications du vécu du patient et du conjoint (stress, anxiété, capacité de faire face etc...).

6. La motivation du patient et du conjoint

Lors d'une proposition de prise en charge, il est fréquent d'observer chez le patient dément et/ou chez le conjoint un refus ou une attitude hésitante. L'acceptation d'une prise en charge dépend en fait de différents facteurs : la nosognosie du patient, son niveau socio-culturel, l'existence ou non d'un adressage médical, le niveau d'anxiété du conjoint, la clarté de l'annonce du diagnostic.... Une fois le projet de rééducation accepté, on constate également un manque d'assiduité aux séances de rééducation qui est généralement plus élevé chez les patients déments que chez les patients avec une lésion focale. Ce caractère discontinu de la

prise en charge pose divers problèmes relatifs à l'organisation du service de rééducation et à la méthodologie du travail rééducatif (perte des acquis et retours en arrière dans le plan de traitement). Plusieurs facteurs paraissent être à l'origine de ces interruptions dans le traitement. Les problèmes de santé y contribuent pour une part. Un autre facteur renvoie directement au statut de la personne âgée dans notre société. Il est en effet fréquent d'entendre des commentaires résignés de la part du patient et/ou du conjoint : "A mon âge, est-ce que ça vaut encore la peine ?"; "Laissez-le vieillir en paix, tous ces exercices le fatiguent"; "Moi aussi je perds la mémoire, c'est normal à notre âge, que voulez-vous ...". Un autre facteur concerne la motivation du thérapeute lui-même. Le travail avec la personne âgée démente peut apparaître ingrat car les objectifs et les gains thérapeutiques sont limités. De plus, le caractère dégénératif et inéluctable de la maladie ainsi que la difficulté à mesurer l'efficacité de son intervention peuvent ébranler la conviction qu'a le thérapeute de l'utilité de son travail. Le sens que le thérapeute donne à son travail constitue certainement un élément non négligeable de l'investissement thérapeutique du patient et de son entourage. Dans cette perspective, il peut être intéressant pour maintenir chez le thérapeute un niveau de motivation suffisant d'alterner les prises en charge de patients déments avec celles de patients présentant des pathologies focales en charge. Le pronostic est plus favorable. Un dernier facteur concerne la présence d'une anosognosie chez le patient. L'anosognosie a fréquemment été présentée comme un des traits caractéristiques de la démence. Quelques travaux récents conduisent cependant à nuancer cette affirmation (Neary et al., 1986; Feher et al., 1989). Ainsi, certains patients déments peuvent être très conscients de leurs troubles et en fournir une description précise et détaillée. Pour Feher et al., l'anosognosie n'est corrélée ni avec la sévérité de la démence, ni avec la gravité des troubles mnésiques mais bien avec les scores à l'échelle de dépression d'Hamilton. Ceci suggère une relation entre la nosognosie et l'humeur dépressive du patient. Quoiqu'il en soit, l'anosognosie constitue souvent un obstacle important aux tentatives thérapeutiques. En effet, un patient qui n'a pas ou peu conscience de ses déficits cognitifs dans la vie quotidienne ne verra pas de raison d'entreprendre une rééducation. Si, malgré tout, soumis aux pressions de sa famille, il accepte de l'entreprendre, il est peu probable qu'il puisse réellement l'investir et en tirer des bénéfices transférables dans la vie courante. Par ailleurs, le patient anosognosique peut mettre en difficulté sa famille ou le personnel soignant en souhaitant s'engager dans des activités qu'il n'est plus à même d'entreprendre (prendre le volant, le métro s'il est désorienté, continuer à émettre des chèques,...). Il semble donc essentiel que toute prise en charge soit précédée d'une description précise de la nosognosie du patient et ce au moyen d'outils spécifiques. De plus, s'il nous semble que le degré de nosognosie peut être amélioré par une confrontation systématique du patient à ses troubles, nous devons nous interroger sur le bénéfice et les risques qui en résultent. En effet, si d'un côté, le gain de nosognosie peut augmenter l'investissement thérapeutique, il peut également conduire au développement de manifestations dépressives et anxieuses qui peuvent à leur tour entraver le processus thérapeutique. Ceci incite donc à la prudence. Une estimation préalable de la personnalité du patient, de sa réaction à la frustration, des risques de décompensation, doit précéder ce travail. De plus, le thérapeute doit saisir toutes les occasions qui lui sont offertes de renforcer le patient dans ses compétences résiduelles.

Enfin, comme le suggèrent Mc Glynn et Schacter (1989), il convient de distinguer les composantes neurologiques et psychologiques de l'anosognosie, même si elles sont généralement associées chez une même personne. Dans l'anosognosie psychologique, les processus cognitifs à même de permettre une prise de conscience des troubles seraient préservés, mais le patient, pour diverses raisons (image de soi, relations aux autres), s'engagerait, consciemment ou non, dans un processus de déni des troubles. Dans ce cas, il convient de s'interroger sur les bénéfices secondaires de cette situation et d'envisager avec le patient d'autres façons plus positives de restaurer son image de soi. Ce déni des troubles se retrouve également souvent chez les conjoints qui ne peuvent se résigner à faire le deuil de l'image qu'ils ont de leur époux. Il s'agit cependant de rester prudent avant de parler de déni: en effet, l'examen neuropsychologique peut fournir un profil plutôt déficitaire alors que, dans son environnement de vie, le patient peut avoir conservé une série de compétences dues notamment au maintien de routines acquises de longue date et peut-être plus résistantes au processus démentiel.

Conclusions

Dans ce chapitre, nous avons examiné quels pourraient être les apports d'une approche cognitive à la prise en charge des troubles cognitifs dans les états démentiels. Nous nous sommes situés à l'opposé des courants fonctionnels et athéoriques tels que la ROT ou la Thérapie Comportementale en considérant qu'un travail rééducatif chez un patient dément ne peut se concevoir sans reconnaître l'extrême complexité des processus cognitifs et sans tenir compte de la très grande hétérogénéité de leurs désorganisations.

L'objectif général poursuivi par cette approche rééducative cognitive est d'optimiser les performances du patient dément en exploitant au mieux ses capacités résiduelles ou préservées ou en modifiant son environnement. Ceci exige une analyse préalable des troubles afin de repérer les composantes défectueuses et celles demeurées intactes et d'identifier d'éventuels facteurs d'optimisation. Cette analyse ne doit pas seulement être menée au moyen de tests de laboratoire mais elle doit également se fonder sur des méthodes d'évaluation permettant d'aborder plus directement les activités de la vie quotidienne. La mise en place de rééducations cognitives chez le patient dément exige une participation active du conjoint ou des personnes proches. Enfin, l'évaluation de l'efficacité de telles rééducations pose de nombreux problèmes liés au caractère évolutif de la maladie ainsi qu'à la variabilité des rythmes d'évolution entre les patients et entre les différentes fonctions cognitives.

REFERENCES

- Baddeley, A.D., Logie, R., Bressi, S., Della Sala, S. & Spinnler, H. (1986). Dementia and working memory. *Quarterly Journal of Experimental Psychology*, 38A, 603-608.
- Beatty, W.W., Zavadel, K.D., Bailly, R.C. et al. (1988). Preserved musical skill in a severely demented patient. *International Journal of Clinical Neuropsychology*, 10, 158-164.
- Burgio, L.D. & Burgio, K.L. (1986). Behavioral gerontology application of behavioral methods to the problems of older adults. *Journal of Applied Behavioral Analysis*, 19, 321-328.
- Craenhaels, A., Raison-Van Ruymbeke, A.M., Rectem, D., Seron, X., & Laterre, E.C. (1990). Is slowly progressive aphasia a new clinical entity? *Aphasiology*, 4, 485-509.
- Corkin, S., Growdon, J., Nissen, M.J., Huff, P.J., Freed, D.M. & Sagar, H.J. Recent advances in the neuropsychological study of Alzheimer's disease. In *Alzheimer's disease (1984). Advances in basic research and therapies. Proceedings of the third meeting in the International Study Group. On the treatment of memory disorders associated with ageing. Center for Brain Sciences & Metabolism Trust. Massachusetts, Cambridge.*
- Cummings, J.L. & Zarit, J.M. (1987). Probable Alzheimer's disease in an artist. *Journal of the American Medical Association*, 258, 2731-2734.
- Deloche, G., & Seron, X. (1982). From one to 1: an analysis of a transcoding process by means of neuropsychological data. *Cognition*, 12, 119-149.
- Dewilde, V. Utilisation d'un carnet de communication chez une patiente présentant une aphasie lentement progressive (en préparation).
- Feher, E.P., Mahurin, R.K., Inbody, B., Rogers, W.B., Crook, T. & Pirozollo, F.J. (1989) Anosognosia in Alzheimer's disease. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 11, 90 (Abstract).
- Folstein, M., Folstein, F., & Mc Hugh, P.R. (1975). Mini Mental State: a practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. *Journal of Psychiatric Research*, 12, 189-198.
- Fontaine, F., Van der Linden, M., Guyot, I., & Chatelois, J. L'apprentissage de nouvelles connaissances chez une patiente Alzheimer. Communication affichée présentée au Congrès de l'ACFAS, Montréal, mai 1991.

- Freed, D.M., Corkin, S., Growdon, J.H. & Nissen, M.J. (1989). Selective attention in Alzheimer's disease: Characterizing cognitive subgroups of patients. *Neuropsychologia*, 27, 325-339.
- Grosse, D.A., Wilson, R.S., & Fox, J.H. (1990). Preserved word-stem completion priming of semantically encoded information in Alzheimer's disease. *Psychology and Aging*, 5, 304-306.
- Heindel, W.C., Butters, N., Salmon, D.P. (1988). Impaired learning of motor skill in patients with Huntington's disease. *Behavioral Neurosciences*, 1, 141-147.
- Herlitz, A., Adolfsson, R., Bäckman, L. & Nilsson, L.G. (1991). Cue utilization following different forms of encoding in mildly, moderately and severely demented patients with Alzheimer's disease. *Brain and Cognition*, 15, 119-130.
- Hill, R.D., Evankovitch, K.D., Sheikh, J.I. & Yesavage, J.A. (1987). Imagery mnemonic training in a patient with primary degenerative dementia. *Psychology and Aging*, 2, 204-205.
- Karlsson, T., Bäckman, L., Herlitz, A., Nilsson, L.G., Winblad, B. & Österlind, P.-O. (1989). Memory improvement at different stages of Alzheimer's disease. *Neuropsychologia*, 27, 737-742.
- Lorrain, D., Van der Linden, M., Nargeot, M.-C., & Wijns, Ch. Hétérogénéité des performances mnésiques dans la maladie d'Alzheimer. Communication présentée à la Réunion de la Société française de Psychologie, Grenoble, 3-4 avril 1991.
- Lussier, I., Belleville, S., Peretz, I., Fontaine, F., Chatelais, J., Van der Linden, M., & Coyette, F. (1990). Preserved implicit memory in patients with dementia of the Alzheimer type. Communication présentée à l'INS (International Neuropsychological Society), Orlando, février 1990.
- Martin, A. Representation of semantic and spatial knowledge in Alzheimer's disease: implications for models of preserved learning in amnesia (1987). *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 9, 191-224.
- Martin, A., Brouwers, P., Lalonde, F. et al. (1986). Towards a behavioral typology in Alzheimer's disease. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 8, 594-610.
- Mc Closkey, M., & Caramazza, A. (1987). Cognitive mechanisms in normal and impaired number processing. In G. Deloche & X. Seron (Eds.), *Mathematical disabilities: a cognitive neuropsychological perspective*. Hillsdale NJ: Lawrence Erlbaum Associates.
- McGlynn, S.M. & Schacter, D.L. (1989). Unawareness of deficits in neuropsychological syndromes. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 11, 143-205.
- Moffat, N.J. (1989). Home-based cognitive rehabilitation with the elderly. In L.W. Poon, D.C. Rubin, D.C. & B. Wilson, B. (Eds.), *Everyday cognition in adulthood and late life*. Cambridge: Cambridge University Press.
- Nebes, R.D., Brady, C.B. & Jackson, S.T. (1989). The effect of semantic and syntactic structure on verbal memory in Alzheimer's disease. *Brain and Language*, 36, 301-313.
- Noel, M.P. & Seron, X. Arabic number reading deficit. A single case study or when 236 is read (2306) and judged superior to 1258 (soumis).
- Powell-Proctor, L. & Miller, E. (1982). Reality orientation: a critical appraisal. *British Journal of Clinical Psychology*, 26, 83-91.
- Sautter, S.W. (1986). Facilitating self-regulation in the head-injured adult. *Clinical Biofeedback and Health*, 9, 116-123.
- Skurla, E., Rogers, J.C. & Sunderland, T. (1988). Direct assessment of activities of daily living in Alzheimer's disease. A controlled study. *Journal of American Geriatrics Society*, 36, 97-103.
- Spinnler, H. & Della Sala, S. (1988). The role of clinical neuropsychology in the neurological diagnosis of Alzheimer's disease. *Journal of Neurology*, 235, 258-271.
- Sohlberg, M.M. & Mateer, C.A. (1989). Training use of compensatory memory books: A three-stage behavioral approach. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 6, 871-891.
- Van der Linden, M. (1989). *Les troubles de la mémoire*. Bruxelles: Mardaga.
- Van der Linden, M. Les facteurs d'optimisation de la performance mnésique chez le patient Alzheimer. Actes du Congrès de la Fondation Nationale de Gériologie, Paris (à paraître).
- Van der Linden, M. & Seron, X. (1986). A case of dissociation in topographical disorders: the selective breakdown of vector-map representations. In P. Ellen and C. Thinus-Blanc (Eds.), *Cognitive processes and spatial orientation in animal and man*. Vol.2. Dordrecht: Martinus Nijhoff Publishers BV.
- Van der Linden, M. & Seron, X. (1989). Prise en charge des troubles cognitifs. In O. Guard et B. Michel (Eds.), *La maladie d'Alzheimer*. Paris: Medsi/mcGraw-Hill.
- Van der Linden, M. & Wijns, Ch. (1991). L'évaluation des troubles de la mémoire en neuropsychologie. In M. Van der Linden & R. Bruyer (Eds.), *Neuropsychologie de la mémoire humaine*. Grenoble: Presses Universitaires de Grenoble.
- Van der Linden, M. et Seron, X. Les troubles de l'orientation topographique : propositions pour une prise en charge thérapeutique. In L. Pizzamiglio et D. Grossi (Eds.), *Rééducation des troubles de l'espace*. Italia: Masson (à paraître).
- Van der Linden, M., Ansay, C., Calicis, F., Jacquemin, A., Schils, J.P., Seron, X. & Wijns, Ch. La prise en charge des déficits cognitifs dans la démence d'Alzheimer. In M. Habib, Y. Joannette et M. Puel (Eds.), *Syndromes démentiels : approche clinique et neuropsychologique*. Paris: Masson (sous presse).
- Yllief, M. (1989). Analyse et traitements comportementaux. In O. Guard et B. Michel (Eds.), *La maladie d'Alzheimer*. Paris: Medsi/mcGraw-Hill.
- Zinder, M., Brull, J. & Wertheimer, J. (1982). Pour une compréhension des fonctions cognitives du dément sénile dans une perspective de réhabilitation. *Revue Suisse de Psychologie Pure et Appliquée*, 4, 265-275.