

Communication Alternative et Augmentée dans les Aphasies Primaires Progressives.

Antoine RENARD

Unité de recherche PsyNCog, Université de Liège

Primary Progressive Aphasia (PPA) is a dementia of the language network. Patients have increasing difficulties to produce or to understand words in sentences, which impairs communication in everyday life. Despite the positive effects of prophylaxis and remediation with specific linguistic therapy, Alternative and Augmentative Communication (AAC) offers a greater opportunity to improve communication and quality of life. Our paper will try to highlight the main aspects of speech-therapies using AAC in PPA.

1. Qu'est-ce que l'Aphasie Primaire Progressive?

L'Aphasie Primaire Progressive (APP) est l'expression syndromique d'une affection neurodégénérative qui se caractérise par une atteinte progressive et isolée du langage, avec la préservation des autres fonctions cognitives et de l'autonomie au quotidien durant les premières années de la maladie (Mesulam 2013). Les patients rencontrent des difficultés relativement sélectives pour articuler dans le variant Apraxie de la Parole Progressive (Josephs et al. 2012), pour trouver les mots dans le variant logopénique (Gorno-Tempini et al. 2008), pour construire et comprendre les phrases dans le variant agrammatique (Tetzloff et al. 2019), ou pour produire et comprendre les mots dans le variant sémantique (Iaccarino et al. 2015). La présence de différents variants invite souvent à utiliser le terme "d'Aphasies Primaires Progressives" au pluriel.

2. Quels sont les aspects typiques et positifs dans la prise en charge des patients ayant une APP?

Les perturbations linguistiques sont hétérogènes selon les variants et limitent parfois les capacités de communication. Mais les patients ayant une APP gardent malgré tout cette intention de communication, contrairement aux personnes souffrant d'une Démence Fronto-Temporale (Kortte & Rogalski 2013) En outre, contrairement aux personnes souffrant de la Maladie d'Alzheimer clinique typique, la préservation de la mémoire au jour le jour (Butler et al. 2009; Eikelboom et al. 2018) leur permet de conserver une bonne autonomie au quotidien et d'être au fait de l'actualité, favorisant ainsi les interactions sociales quotidiennes. Le témoignage de Johann T. Douglas, universitaire âgé de 46 ans, lui-même touché par une APP agrammatique et encore en activité professionnelle illustre ce que permet cette préservation cognitive et les stratégies qui sont mises en place pour continuer à communiquer (Douglas 2014).

La prise en charge logopédique des patients ayant une APP est un processus inscrit dans le temps qui se déroule de la phase diagnostique à la phase avancée de la maladie. Ce temps peut aller de quelques mois à plusieurs années (Coyle-Gilchrist et al. 2016). La conscience des troubles par le patient et la guidance auprès des aidants permettent en outre d'expliquer et d'anticiper l'évolution du tableau clinique jusqu'à la fin de la prise en charge avec le concours du patient. Il est alors un acteur véritablement décisionnaire du processus thérapeutique dans le cadre d'un partenariat de soins (Pomey et al. 2015).

3. Les systèmes de Communications Alternatives et Augmentées (CAA) dans les affections neurodégénératives: quelle définition?

On entend par système de CAA tout support qui améliore la participation à la communication, aux événements ou aux activités (Fried-Oken, Mooney et al. 2015). Trois défis s'imposent. Il s'agit tout d'abord d'améliorer la participation communicationnelle quel que soit le stade du patient. C'est ensuite postuler que communiquer est une entreprise collaborative qui nécessite donc l'implication des interlocuteurs du patient et qu'il faudra les former spécifiquement pour cela. Enfin, le choix du support est un défi éthique relevant du professionnel qui doit proposer le système le plus adéquat pour le patient.

4. Quels sont les différents types de CAA proposables dans les affections dégénératives?

Différents types de CAA sont recensés dans la littérature et tous peuvent être proposés à ces patients (Fried-Oken, Mooney et al. 2015). Ceux utilisant le corps pour produire des sons, des bruits, des gestes que l'on appelle "no-tech". Ceux utilisant des objets simples tels que le papier-crayon, les alphabets en tableaux ou des carnets que l'on appelle "low-tech". Ceux utilisant des objets électroniques qui produiront ce que le patient écrit ou ce sur quoi il appuie et que l'on appelle "high-tech". Enfin, le partenaire de communication constitue en soi un type de CAA et il jouera dans ce cas un rôle central dans le succès de celle-ci (Fried-Oken, Mooney et al. 2015).

5. Les systèmes de CAA sont-ils pertinents pour les APP?

La question de la mise en place d'un système de CAA pour les patients APP est un sujet d'actualité, comme en témoignent les nombreux travaux de recherche en cours du "REKNEW projects" (<https://www.ohsu.edu/reknew>). Nous sommes en effet à un tournant inédit en faveur des CAA (Fried-Oken et al. 2011) et leur application dans les affections dégénératives dont font partie les APP (Fried-Oken et al. 2011; Fried-Oken, Mooney et al. 2015).

Sur le plan théorique, nous assistons à une amélioration du diagnostic précoce, des connaissances et des pronostics des maladies (Tee & Gorno-Tempini 2019). Sur le plan démographique, le vieillissement de la population accroîtra de fait le nombre de personnes souffrant d'affections liées au vieillissement (Eurostat 2019). Sur le plan technologique, les progrès constants en termes de puissance et de miniaturisation des outils connectés accélèrent leur utilisation dans la société et leur confèrent une place notable dans l'intimité des personnes. Enfin, sur le plan éthique, puisque les systèmes de CAA permettent au sujet de communiquer ses intentions et donc de prononcer et faire respecter ses directives sur sa fin de vie (Mccluskey 2014). Les CAA nous amènent ainsi à nous interroger sur les fondements de nos pratiques cliniques et sur leurs objectifs réels.

6. Quelle mise en place des systèmes de CAA dans les APP?

Depuis 10 ans, de nombreuses publications ont pu montrer l'effet bénéfique d'une prise en charge purement linguistique à visée prophylactique et de remédiation des troubles du langage en ralentissant ainsi son déclin (Cadório et al. 2017). Plus récemment seulement, des travaux portant sur la mise en place de systèmes de CAA ont montré leur caractère complémentaire, voire incontournable, dans la prise en charge des patients. Les données publiées à partir d'études de cas unique ou multiples invitent fortement à mettre en place le système de CAA pour tous les types d'APP avec toutefois des spécificités selon les variants d'APP et le stade de la maladie (Cress & King 1999; Goral-Polrola et al. 2016; Kortte & Rogalski 2013). C'est ce que nous allons développer dans les points suivants.

7. Quels objectifs de traitement et quel contenu?

Il s'agit de fournir au patient un support visuel et lexical et d'adapter l'environnement pour qu'il participe aux activités et aux échanges de la vie quotidienne à mesure que le langage décline. Le carnet peut par exemple comprendre les photos des membres de la famille avec les prénoms, la liste de courses avec les photos et les noms des produits à acheter, une recette de cuisine avec les photos et quelques phrases simples sur les étapes à suivre (Fried-Oken et al. 2011).

Différentes approches sont proposées dans la prise en charge des APP (Volkmer et al. 2019). L'approche peut être restauratrice (rétablir l'accès aux mots), augmentative (aider à produire le mot) (Dial et al. 2019; Mooney, Bedrick et al. 2018), palliative (quand parler ou écrire n'est plus possible) ou enfin psychoéducative pour les patients et les aidants (Mooney, Beale et al. 2018). La finalité principale sera toujours d'améliorer la qualité de vie en agissant sur la capacité du patient à communiquer au quotidien (Ruggero et al. 2019). Gorat-Polrola et al. (2016) rapportent de façon très illustrée le cas d'un patient âgé de

73 ans présentant une APP au stade mutique (stade sévère d'une forme agrammatique). Après 20 sessions d'entraînement, le patient communiquait de nouveau de façon non-verbale avec son fils et l'équipe soignante. Dans le même temps, sa participation aux activités sociales avait nettement augmenté, améliorant ainsi sa qualité de vie (Goral-Polrola et al. 2016).

Le contenu mis dans le système de CAA se basera donc sur les besoins spécifiques de la personne et sur ses possibilités cognitives (Wallace & Diehl 2017) et non sur l'outil (Light & McNaughton 2013). Il existe des guides complets très intéressants qui référencent les thèmes majoritairement énoncés par les patients eux-mêmes (Fried-Oken, Daniels, et al. 2015) et qui aideront les professionnels à construire les rubriques du système de CAA (Mooney, Bedrick et al. 2018).

Le contenu variera également selon le variant d'APP. Pour le variant apraxie de la parole progressive on développera préférentiellement des informations supportant l'articulation (schémas articulatoires, ébauches visuelles, etc.). Pour le variant agrammatique, on développera un support centré sur les verbes et/ou la production de phrases simples. Pour le variant logopénique, on développera un support centré sur l'accès lexical à partir de mots écrits. Enfin, pour le variant sémantique, il s'agira de soutenir la production et la compréhension de mots.

8. A quel stade de la maladie?

La mise en place de systèmes de CAA dans les pathologies dégénératives devrait être systématique et faire partie intégrante de la thérapie logopédique dès le début de la prise en soin. Le thérapeute recensera alors les phonèmes perturbés (apraxie de la parole progressive), les manques du mot (variant logopénique et sémantique), les phrases difficiles à produire (variant syntaxique) et les corrigera dans le système de CAA. La thérapie linguistique sera alors appuyée par le support mis en place qui servira de relais à domicile (Fried-Oken, Mooney et al. 2015; Kortte & Rogalski 2013).

Les stratégies utilisées (c'est-à-dire que mettre en place et par quoi commencer?) reposent sur des données bien décrites quelle que soit la pathologie vasculaire ou dégénérative (Fried-Oken et al. 2011), et quel que soit le stade. Des considérations pratiques (faut-il mettre des images? des mots? ou bien les deux?) et hiérarchisées faciliteront la mise en place et l'utilisation des outils CAA au quotidien (Fried-Oken 2008; Rogers & Alarcon 1998).

Au stade débutant, il s'agira de proposer une intervention sur le besoin d'obtenir des informations dans des situations spécifiques (par exemple des achats dans un magasin). On adoptera alors des stratégies de récupération lexicale (par quelle lettre commence le mot?), d'identification des sujets (en répertoriant ceux utiles pour le quotidien) et on utilisera des mots-clés. Au stade modéré, on s'orientera vers des gestes idiosyncratiques, du matériel imprimé sous la forme

de carnets, panneaux, cartes de communication ou du matériel informatique s'il faut produire les mots. Les partenaires seront entraînés à utiliser la multimodalité pour favoriser la compréhension du patient. Au stade sévère, il s'agira d'entraîner les partenaires à fournir des choix pour les expressions du patient et de favoriser l'apprentissage sans erreur pour pointer les référents et informations utiles.

Et puisque l'utilisation des systèmes de CAA repose sur l'intégrité ou le meilleur fonctionnement possible des fonctions cognitives (Wallace & Diehl 2017), il est préférable de l'instaurer aussi précocement que possible. Les aides fournies différeront alors selon le gradient décroissant de l'autonomie communicationnelle et cognitive du patient (Fried-Oken et al. 2010, 2011; Fried-Oken 2008). Sur l'utilisation du système de CAA, les aides seront de plus en plus explicites. Au stade léger, pour aider un patient qui a un manque du mot pour un prénom, on lui dira: "le prénom que tu cherches est dans le carnet". Au stade modéré, on lui dira plutôt "le prénom que tu cherches est à la page famille au début de ton carnet".

9. Quels sont les écueils possibles?

Il existe de multiples raisons expliquant l'échec d'un système de CAA (Light & McNaughton 2012). Elles peuvent procéder des différentes personnes qui l'utiliseront. Tout d'abord le logopédiste qui ne le propose pas d'emblée, mais à la suite d'un échec thérapeutique. Le dispositif sera alors rejeté par le patient et son entourage car associé à l'échec thérapeutique (Fried-Oken et al. 2011). L'échec peut procéder également du fait que le patient n'a pas conscience de ses troubles, qu'il ne croit pas à ce type de thérapeutique, ou qu'il espère encore une amélioration du langage. Les aidants eux aussi peuvent avoir ces difficultés en plus de s'ajuster au système ou de le refuser car ils n'ont pas fait le deuil de la situation antérieure. L'échec peut aussi procéder de l'évolution trop rapide de la maladie et de la difficulté à adapter un système utilisable pour le patient. Enfin, la société peut également freiner l'acceptation du système de CAA car il est moins rapide que l'utilisation conventionnelle du langage oral et aussi parce qu'il est en soi un objet stigmatisant le handicap (McCarthy et al. 2010). Cet élément peut d'ailleurs apparaître paradoxal au vu de l'intrusion massive des objets connectés dans l'intimité. Gageons que les générations futures dépasseront ces écueils.

10. Quelles sont les directions futures?

En dépit des travaux déjà considérables et de qualité dans le domaine, il existe encore de nombreuses interrogations quant à la mise en place des CAA dans les APP (Fried-Oken et al. 2011; Light & McNaughton 2012). Nous en reprenons quelques-unes ici. La mise en place des CAA doit-elle être strictement spécifique selon chaque variant d'APP et selon leurs spécificités cognitives?

D'où viennent les bonnes capacités des patients APP à réaliser des tâches multiples au quotidien et comment les transférer à l'utilisation optimale du système de CAA? Dans les carnets de communication, faut-il garder les informations orthographiques en plus des images à mesure que le stade de la maladie avance? Les recherches actuelles et futures permettront de répondre à ces questions.

11. En résumé: que retenir pour la pratique clinique?

Le système de CAA apporte une réelle valeur ajoutée à la prise en charge logopédique en plaçant le patient et son entourage au cœur du système de communication au quotidien. L'intégration du système de CAA doit donc être faite dès le début de la prise en charge. Cela nécessite d'amender nos pratiques en les incluant d'emblée dans l'arsenal thérapeutique exposé à la fois par le médecin et le logopédiste lors de l'annonce diagnostique et dès le début de la prise en charge (Fried-Oken, Mooney et al. 2015).

Le système de CAA sera retenu en fonction des spécificités linguistiques et cognitives du patient et, de son adaptation au quotidien pour lui et son entourage. Le succès de sa mise en place et la pérennité de son utilisation sont également dépendants de la psychoéducation que nous menons avec les aidants en les intégrant comme des partenaires conversationnels centraux pour le patient (Light & McNaughton 2012; Mooney, Beale et al. 2018). Ils sont en effet en première ligne pour communiquer au quotidien avec le patient et doivent assumer une responsabilité grandissante dans la communication à mesure que la maladie progresse.

Après quelques lectures de référence, les professionnels peuvent se lancer dans la mise en place de CAA, même s'ils n'ont pas d'expérience. Ils l'acquerront alors grâce aux patients et aux aidants qui auront des choses à leur apprendre (comme le choix des outils qui doivent être adaptés en premier lieu au patient et non au thérapeute) (Fried-Oken, Mooney et al. 2015). Cela bouleversera certes la relation thérapeute-patient habituellement entendue (dans laquelle le thérapeute sait et le patient reçoit), mais les placera dans un rôle nettement plus actif en les rendant décideurs des outils et procédés qu'ils utiliseront pour communiquer au quotidien. Et le sentiment de bonne qualité de vie se construit probablement aussi à partir de cela.

Remerciements

Nous remercions les relecteurs pour leurs suggestions constructives.

BIBLIOGRAPHIE

- Butler, C. R., Brambati, S. M., Miller, B. L. & Gorno-Tempini, M. L. (2009): The neural correlates of verbal and non-verbal semantic processing deficits in neurodegenerative disease. *Cognitive and behavioral neurology: official journal of the Society for Behavioral and Cognitive Neurology*, 22(2), 73-80.
- Cadório, I., Lousada, M., Martins, P. & Figueiredo, D. (2017): Generalization and maintenance of treatment gains in primary progressive aphasia (PPA): a systematic review. *International journal of language & communication disorders*, 52(5), 543-560.
- Coyle-Gilchrist, I. T. S., Dick, K. M., Patterson, K., Rodríguez, P. V., Wehmann, E., Wilcox, A., Lansdall, C. J., Dawson, K. E., Wiggins, J., Mead, S., Brayne, C. & Rowe, J. B. (2016): Prevalence, characteristics, and survival of frontotemporal lobar degeneration syndromes. *Neurology*, 86(18), 1736-1743.
- Cress, C. & King, J. (1999): AAC strategies for people with primary progressive aphasia without dementia: Two case studies. *Augmentative and Alternative Communication*, 15(4), 248-259.
- Dial, H. R., Hinshelwood, H. A., Grasso, S. M., Hubbard, H. I., Gorno-Tempini, M. L. & Henry, M. L. (2019): Investigating the utility of teletherapy in individuals with primary progressive aphasia. *Clinical Interventions in Aging*, 14, 453-471.
- Douglas, J. T. (2014): Adaptation to Early-Stage Nonfluent/Agrammatic Variant Primary Progressive Aphasia: A First-Person Account. *American Journal of Alzheimer's Disease and Other Dementias*, 29(4), 289-292.
- Eikelboom, W. S., Janssen, N., Jiskoot, L. C., van den Berg, E., Roelofs, A. & Kessels, R. P. C. (2018): Episodic and working memory function in Primary Progressive Aphasia: A meta-analysis. *Neuroscience & Biobehavioral Reviews*, 92, 243-254.
- Eurostat (2019): Population structure and ageing – Statistics Explained. https://ec.europa.eu/eurostat/statistics-explained/index.php?title=Population_structure_and_ageing#Past_and_future_population_ageing_trends_in_the_EU (Disponible le 1/10/2020)
- Fried-Oken, M. (2008): Augmentative and Alternative Communication Treatment for Persons With Primary Progressive Aphasia. *Perspectives on Augmentative and Alternative Communication*, 17(3), 99-104.
- Fried-Oken, M., Beukelman, D. R. & Hux, K. (2011); Current and future AAC research considerations for adults with acquired cognitive and communication impairments. *Assistive technology: the official journal of RESNA*, 24(1), 56-66.
- Fried-Oken, M., Daniels, D., Ettinger, O., Mooney, A., Noethe, G. & Rowland, C. (2015): What's on Your Mind? Conversation Topics Chosen by People With Degenerative Cognitive-Linguistic Disorders for Communication Boards. *American Journal of Speech-Language Pathology*, 24(2), 272-280.
- Fried-Oken, M., Mooney, A. & Peters, B. (2015): Supporting communication for patients with neurodegenerative disease. *NeuroRehabilitation*, 37(1), 69-87.
- Fried-Oken, M., Rowland, C. & Gibbons, C. (2010). Providing augmentative and alternative communication treatment to persons with progressive nonfluent aphasia. *Perspectives on Neurophysiology and Neurogenic Speech and Language Disorders*, 20(1), 21-25.
- Góral-Pórola, J., Pórola, P., Mirska, N., Mirski, A., Herman-Sucharska, I., & Pačalska, M. (2016): Augmentative and Alternative Communication (AAC) for a patient with a nonfluent/agrammatic variant of PPA in the mutism stage. *Annals of agricultural and environmental medicine: AAEM*, 23(1), 182-192.
- Gorno-Tempini, M. L., Brambati, S. M., Ginex, V., Ogar, J., Dronkers, N. F., Marcone, A., Perani, D., Garibotto, V., Cappa, S. F. & Miller, B. L. (2008): The logopenic/phonological variant of primary progressive aphasia. *Neurology*, 71(16), 1227-1234.
- Iaccarino, L., Crespi, C., Rosa, P. A. D., Catricalà, E., Guidi, L., Marcone, A., Tagliavini, F., Magnani, G., Cappa, S. F. & Perani, D. (2015): The Semantic Variant of Primary Progressive Aphasia: Clinical and Neuroimaging Evidence in Single Subjects. *PLOS ONE*, 10(3).

- Josephs, K. A., Duffy, J. R., Strand, E. A., Machulda, M. M., Senjem, M. L., Master, A. V., Lowe, V. J., Jack, C. R. & Whitwell, J. L. (2012): Characterizing a neurodegenerative syndrome: Primary progressive apraxia of speech. *Brain*, 135(5), 1522-1536.
- 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.
- Light, J. & McNaughton, D. (2012): The Changing Face of Augmentative and Alternative Communication: Past, Present, and Future Challenges. *Augmentative and Alternative Communication*, 28(4), 197-204.
- Light, J. & McNaughton, D. (2013): Putting People First: Re-Thinking the Role of Technology in Augmentative and Alternative Communication Intervention. *Augmentative and Alternative Communication*, 29(4), 299-309.
- McCarthy, J. W., Donofrio-Horwitz, L. M. & Smucker, L. M. D. (2010): The effects of reading personal narratives written by an individual who uses AAC on the attitudes of pre-professionals in business. *Augmentative and Alternative Communication*, 26(2), 61-74.
- McCluskey, L. (2013). Ethical issues in states of impaired communication with intact consciousness and language. *Handbook of clinical neurology*, 118, 225-231.
- Mesulam, M. (2013): Primary progressive aphasia. *Dementia & neuropsychologia*, 7(1), 2-9.
- Mooney, A., Beale, N. & Fried-Oken, M. (2018): Group Communication Treatment for Individuals with PPA and Their Partners. *Seminars in Speech and Language*, 39(3), 257-269.
- Mooney, A., Bedrick, S., Noethe, G., Spaulding, S. & Fried-Oken, M. (2018): Mobile technology to support lexical retrieval during activity retell in primary progressive aphasia. *Aphasiology*, 32(6), 666-692.
- Pomey, M.-P., Flora, L., Karazivan, P., Dumez, V., Lebel, P., Vanier, M.-C., Débarges, B., Clavel, N. & Jouet, E. (2015): Le "Montreal model": Enjeux du partenariat relationnel entre patients et professionnels de la santé. *Sante Publique*, S1 (HS), 41-50.
- Rogers, M. A. & Alarcon, N. B. (1998): Dissolution of spoken language in primary progressive aphasia. *Aphasiology*, 12(7-8), 635-650.
- Ruggero, L., Nickels, L. & Croot, K. (2019): Quality of life in primary progressive aphasia: What do we know and what can we do next? *Aphasiology*, 0(0), 1-22.
- Tee, B. L. & Gorno-Tempini, M. L. (2019): Primary progressive aphasia: A model for neurodegenerative disease. *Current opinion in neurology*, 32(2), 255-265.
- Tetzloff, K. A., Duffy, J. R., Clark, H. M., Utianski, R. L., Strand, E. A., Machulda, M. M., Botha, H., Martin, P. R., Schwarz, C. G., Senjem, M. L., Reid, R. I., Gunter, J. L., Spychalla, A. J., Knopman, D. S., Petersen, R. C., Jack, C. R., Lowe, V. J., Josephs, K. A. & Whitwell, J. L. (2019): Progressive agrammatic aphasia without apraxia of speech as a distinct syndrome. *Brain*, 142(8), 2466-2482.
- Volkmer, A., Rogalski, E., Henry, M., Taylor-Rubin, C., Ruggero, L., Khayum, R., Kindell, J., Gorno-Tempini, M. L., Warren, J. D. & Rohrer, J. D. (2020): Speech and language therapy approaches to managing primary progressive aphasia. *Practical Neurology*, 20(2), 154-161.
- Wallace, S. E. & Diehl, S. (2017): Multimodal Communication Program for Adults: Cognitive Considerations. *Perspectives of the ASHA Special Interest Groups*, 2(12), 4-12.