

LE LANGAGE DES PERSONNES TRISOMIQUES 21 AGEES.

JEAN A. RONDAL, PH.D, DR. LING.

&

ANNICK COMBLAIN, DR. PSY (LOGOPEDIE).

1. — De nos jours, les personnes trisomiques 21 vivent de plus en plus longtemps qu'au siècle passé. Selon Baird et Sadnovnick (1995; données confirmées dans d'autres études concernant d'autres pays, par exemple, Dupont Vaeth, & Videbech, 1986; Jancar & Jancar, 1996) estiment que l'espérance de vie des personnes trisomiques 21 se situe au-delà de 68 ans pour 15 % d'entre elles et au-delà de 55 ans pour 50 % d'entre elles. Strauss et Eyman (1996), quant à eux, estiment l'espérance moyenne de vie des personnes trisomiques 21 à 55 ans. D'autres progrès peuvent encore être probablement espérés puisqu'on prédit qu'entre 2000 et 2025, le nombre d'adultes trisomiques 21 aura doublé. Au-delà de ce terme, la prévalence des personnes trisomiques 21 dans nos sociétés dépendra largement des réponses actuelles et futures des parents des bébés trisomiques 21 aux techniques de diagnostic anténatal et du nombre d'interruptions volontaires de grossesses dites "thérapeutiques".

2. — Ce gain en longévité a généré un intérêt croissant pour les adultes trisomiques 21 vieillissants. Il y a approximativement 30 ans, l'éventualité d'une possible dégénérescence de type Alzheimer chez les personnes trisomiques 21 avait été signalée de même qu'une tendance

précoce à un vieillissement anatomo-physiologique et neuropsychologique comparativement aux personnes non retardées mentales et retardées mentales d'autres étiologies. Certaines publications suggèrent qu'au-delà de 35-40 ans la plupart des personnes trisomiques 21 développent une forme de maladie d'Alzheimer conduisant à une débilisation majeure et à une perte de la plupart des savoir-faire acquis plus tôt dans la vie.

Des travaux plus récents atténuent ce pronostic relativement sombre. On admet maintenant (cf. Wisniewski & Silverman, 1999) que la trisomie 21 n'implique pas nécessairement une destinée inévitable de détérioration progressive à l'âge adulte. Il est exact, cependant, de dire que les risques de maladie d'Alzheimer ou de semblant de maladie d'Alzheimer (la maladie d'Alzheimer n'étant pas en fait une maladie mais un complexe de maladies liées) sont élevés dans la trisomie 21 (entre 25 et 45 % après 55 ans; Zigman, Schpu, Haaveman & Silverman, 1997). L'examen neurologique des cerveaux de personnes trisomiques 21 décédées après l'âge de 30 ans révèlent des modifications pathologiques associées à la maladie d'Alzheimer (par exemple, atrophie cérébrale, perte de cellules nerveuses, modifications au niveau des neurotransmetteurs, plaques séniles et des enchevêtrements neurofibrillaires, Mann, 1992) au niveau des amygdales, de l'hippocampe et des parties frontales, temporales et pariétales du cortex (cf. Holland & Oliver, 1996, pour une revue). Quoi qu'il en soit, pour les personnes trisomiques 21 qui développeront la maladie d'Alzheimer, il peut y avoir une période de latence d'environ 10 ans (contrairement à ce qui est observé chez les sujets normaux, c'est-à-dire une période de latence de 4 à 5 ans) entre l'apparition des changements neuropathologiques, entre 30 et 35 ans, et celle des signes cliniques de démence qui sont indétectables chez la plupart des adultes trisomiques 21 jusqu'à 30 ans plus tard (Wiesniewski & Silverman, 1996).

Un nombre limité d'études se sont centrées sur le métabolisme cérébral des personnes trisomiques 21 les plus âgées; Schapiro et al. (1987) ont mesuré le métabolisme cérébral du

glucose (CMRG; 18F2 –fluoro- 2 déoxydextroglucose) dans des cohortes de personnes trisomiques 21 et normales âgées de 19 à 64 ans. Le CMRG hémisphérique moyen était plus bas chez les personnes trisomiques 21 âgées que chez les plus jeunes (et, de manière générale, plus basse chez les trisomiques 21 que chez les normaux). Seuls quelques sujets trisomiques 21 parmi les plus âgés étaient cliniquement déments et ce même si des réductions des variables neurologiques dues à l'âge étaient présentes chez la plupart d'entre eux. Cependant, une autre étude cérébrale, Schapiro, Haxby, et Grady (1992) avaient trouvé des valeurs de CMRG similaires chez les personnes trisomiques 21 non-démentes de plus de 35 ans et des sujets contrôles normaux. Une indication correspondante est fournie par Dani et al. (1996). Par contre, Deb, de Silva, Gemmel, Besson, Smith et Ebmeier (1992) rapportent des valeurs de métabolismes cérébraux chez sept sujets trisomiques 21 plus âgés comparables à celles des sujets trisomiques 21 plus jeunes et des valeurs légèrement inférieures (particulièrement dans les zones pariéto-temporales postérieures et occipitales) chez neuf autres sujets trisomiques 21 non-déments.

Ces statistiques et ces indications neurologiques doivent être relativisées. Les développements de l'approche histopathologique de la démence suggèrent que l'âge n'est probablement pas le seul et même la première cause de la démence sénile (Brion & Plas, 1987). De plus, et de manière très importante pour les personnes trisomiques 21 souvent exposées à un environnement de vie moins stimulant à l'âge adulte, les personnes âgées peuvent souffrir de pseudodémences curables actuellement erronément diagnostiquées comme des états dépressifs (cf. Campbell-Taylor, 1993; Florez, 1993, 2000).

3. — Il reste, cependant, à éclaircir, pour la plupart des personnes trisomiques 21, le début précoce du déclin neuropsychologique, non lié à une maladie d'Alzheimer débutante (Brown, 1985); déclin davantage marqué chez ces personnes que chez les personnes retardées mentales

d'autres étiologies (Thompson, 1999). Les prédispositions à un vieillissement précoce peuvent être associées à la sur-expression des gènes localisés sur le chromosome 21, distincts du gène codant la préprotéine amyloïde (localisé dans la partie proximale du bras long du chromosome 21 et considéré comme un facteur neuropathologique clé de la maladie d'Alzheimer). De manière similaire, le phénotype des personnes trisomiques 21 peut être modulé par les gènes sur des chromosomes autres que le chromosome 21 (Royston, Mann, Pickering-Brown & Owen, 1994). Cependant, ces gènes doivent encore être identifiés (Wisniewski & Silverman, 1996). De plus amples recherches sont nécessaires afin d'évaluer les capacités des personnes trisomiques 21 de 40 ans et plus, et de mesurer les déclin possibles du fonctionnement neuropsychologique.

4. — Mes collaborateurs et moi-même avons rassemblé une série de données intéressantes sur ces problématiques et plus particulièrement concernant le langage (Comblain, 1996; Rondal & Comblain, 1996; George, Thewis, Van der Linden, Salmon & Rondal, 1999; submitted for publication). Le même outil d'évaluation des aspects morpho-syntaxiques du langage (BEMS; Batterie d'Evaluation de la Morpho-Syntaxe; Comblain, 1995) a été utilisé avec deux cohortes de sujets trisomiques 21 d'âges chronologiques (AC) différents permettant des comparaisons cross-sectionnelles fines. Chaque groupe était constitué de sept sujets (femmes et hommes). Leurs performances aux subtests réceptifs de la BEMS furent comparées (co-référence nominale dans le cas des pronoms personnels, les articles définis et indéfinis, les inflexions morphologiques temporelles, les phrases avec propositions coordonnées, les phrases avec propositions subordonnées de temps, de cause, de condition ou de conséquence, les phrases avec propositions subordonnées en qui (sujet grammatical) ou en que (objet grammatical direct). Le Tableau 1 liste les caractéristiques définitionnelles des trois

groupes d'AC de sujets trisomiques 21 (Comparaison I). Le Tableau 2 fournit les moyennes de groupes ainsi que les déviations standard pour les huit subtests de la BEMS.

Insérer Tableaux 1 et 2 ici

Une MANOVA simple à mesures non répétées a été réalisée simultanément sur les huit variables dépendantes pour les trois groupes d'âge. Il n'est pas recommandé d'analyser des données multivariées en effectuant une ANOVA sur chaque variable séparément particulièrement quand le nombre de variables et la proportion de variance que ces variables ont en commun augmente (Hummel & Sligo, 1971). Dans ces cas, le risque d'erreur, c'est-à-dire la probabilité de déclarer au moins une comparaison significative alors que l'hypothèse nulle est vraie pour toutes les comparaisons, augmente à un niveau généralement inconnu. Cela et le fait que les erreurs tendent à apparaître en série peut facilement conduire à une mauvaise interprétation des résultats. Le niveau seuil de la signification statistique a été placé à $p \leq 0.05$. la distribution utilisé pour tester la signification des effets multivariés est basée sur une approximation de la distribution du Lambda de Wilk (to an F distribution).les valeurs du Lambda de Wilk et de la forme 2 du R de Rao étaient respectivement de 0.9 et 0.33; conduisant à une probabilité de 0.92 de rejeter erronément l'hypothèse nulle.

Dans l'examen minutieux qui précède, les statistiques entrant dans le calcul des variables dépendantes ont des distributions dichotomiques (de type zéro – un).C'est également le cas pour un grand nombre de statistiques utilisées plus loin dans l'article. Ceci viole un des postulats sous-tendant le test du F dans l'analyse de variance (nommément, la nécessité pour la distribution de chaque population de notes d'être normale; une variable dichotomique n'est pas, par définition, normalement distribuée; cela nécessite une variable continue). Cependant, Lunney (1970) a montré que l'analyse de variance est une technique statistique appropriée pour l'analyse de données dichotomiques dans les modèles à effets fixés où les fréquences des

cellules sont égales à condition que la proportion de réponses dans la catégorie la plus petite de réponse dichotomique soit plus grande ou égale à 0.2 et s'il y a au moins 20 degrés de liberté pour l'erreur; ce qui est le cas dans les résultats de la présente étude.

Comme la comparaison 1 le montre, il n'y a pas de différence dans le fonctionnement morpho-syntaxique de l'adolescence à l'âge adulte (sur un intervalle de 32 ans dans nos études). Au niveau de la production, aucune comparaison directe entre les jeunes et les vieux adultes n'a été possible car, cette fois, les séries de mesures du langage productif utilisées n'étaient pas les mêmes dans les deux groupes (voir plus loin, Comparaison II, pour les mesures de production utilisées). L'article de Rondal et Comblain (1996) reprend les données productives résultant de la comparaison des adolescents trisomiques 21 et des adultes les plus jeunes dont il est question ici. Selon cet article, aucune modification significative n'est observée au niveau de la longueur moyenne des productions verbales (LMPV) — un indice global valide de la morpho-syntaxe expressive — et du lexique expressif référentiel (TVAP : Test de Vocabulaire Actif et Passif; TVP : Test de Vocabulaire Productif). Bien que nous ne possédions pas de données spécifiques pour supporter notre conclusion, il est peu probable que des changements considérables se soient opérés au niveau du langage productif dans cet intervalle de temps de trente à quarante ans chez les personnes trisomiques 21 et ce d'autant plus qu'aucun changement significatif n'a été noté au niveau des capacités réceptives chez les mêmes personnes trisomiques 21.

5. — Comme nous l'avons déjà indiqué il y a quelques années lors d'une revue de la littérature spécialisée (Rondal & Comblain, 1996), des progrès langagiers significatifs ne peuvent prendre place, du moins en ce qui concerne les aspects phonologiques et grammaticaux, au-delà du milieu de l'adolescence? Nous avons également noté que des progrès peuvent encore survenir passé ce terme pour les aspects conceptuels et pragmatiques

du langage (par exemple, le vocabulaire, les capacités conversationnelles et plus généralement communicatives ainsi que l'organisation du discours). Dès lors, la nécessité de distinguer les différents aspects langagiers dans les analyses effectuées est claire. La littérature récente se fait l'écho de quelques suggestions ambiguës concernant la "continuité" du développement langagier en fin d'adolescence et au début de l'âge adulte chez les personnes trisomiques 21. Chapman (1999), par exemple, a relevé des progrès avec le temps (jusqu'à 20 ans d'AC; étude cross-sectionnelle) dans des discours narratifs dans un groupe de sujets trisomiques 21. A partir de là, elle réfute l'hypothèse maturationnelle proposée par Lenneberg (1967) et Fowler (1990), selon laquelle aucun progrès langagier important n'est possible au-delà du début de l'adolescence. Cette conclusion "incorrecte" procède cependant de l'utilisation de données correctes. Les affirmations de Lenneberg et Fowler peuvent, en effet, ne pas être totalement appropriées. Dans leurs propos, de même que dans ceux de Chapman, le mot langage pose problème. Nous avons suggéré et justifié (cf. Rondal & Edwards, 1997) qu'il est plus sensé empiriquement de restreindre la sensibilité maturationnelle aux composantes formelles du langage (à savoir la phonologie et la grammaire). Les données de Chapman et d'autres contredisant apparemment l'hypothèse maturationnelle sont en fait compatibles avec elle moyennant une modification de conception.

6. — Nous avons également mené une étude longitudinale de quatre ans sur 12 sujets trisomiques 21 âgés de 37 à 49 ans (la moitié de femmes et la moitié d'hommes). Les fonctions langagières (aussi bien réceptives que productives) ont été évaluées pour chacun des sujets à un an d'intervalle pendant les deux premières années. Quatre sujets n'ont pu être retestés au-delà de la seconde année. Les autres ont participé à l'étude durant deux autres années selon la même procédure d'évaluation. Pour 8 sujets (quatre femmes et quatre hommes) une mesure du métabolisme cérébral (CMR) du fluorodéoxyglucose (18FDG) a été effectuée au moyen de la

technique du PET Scan (tomographie à émission de positrons). Trente et un plan ont été reconstruits à partir des scans émis (cf. George et al., 1999, pour plus de détails techniques). Pour sept de ces huit sujets (un est décédé entre temps), l'investigation cérébrale au moyen de l'imagerie a été prolongée pendant deux années supplémentaires à raison d'un examen tous les ans.

En vue de garder une cohérence statistique, les analyses quantitatives ont été menées en prenant uniquement en compte les sept sujets (hommes et femmes) pour lesquels l'examen a été possible pendant les quatre années de l'étude. Le Tableau 3 fournit les moyennes du groupe ainsi que les déviations standards résultant des analyses de langage des sept adultes trisomiques 21. La BEMS a été utilisée afin d'évaluer la morpho-syntaxe réceptive. Une tâche de lexique réceptif (désignation d'image) a été modifiée et adaptée du test de Bishop et Byng (1984). Pour le versant productif, une tâche de fluidité verbale (sémantique). Dans cette tâche, on demandait aux sujets de donner oralement le plus grand nombre possible d'animaux en une minute. Un test "fait-maison" d'étiquetage lexical (dénomination d'images) leur fut également proposé. Il comprenait 127 items répartis en 5 catégories sémantiques (fruits, vêtements, légumes, ustensiles de cuisine, et animaux). La longueur phonétique des items était contrôlée (items de 1, 2, ou 3 syllabes) de même que la fréquence d'apparition des mots dans la langue (tables de fréquence pour la langue française établies par le Laboratoire de Psychologie Expérimentale de l'Université Libre de Bruxelles). Les sujets disposaient de 20 secondes pour répondre. Passé ce laps de temps, une aide phonémique leur était fournie (le premier phonème du mot-cible était fourni par l'examineur). En cas d'erreur ou d'absence de réponse, une aide syllabique était alors donnée (la première syllabe du mot était fournie par l'examineur). Le but de cette procédure était de séparer autant que possible l'absence de réponse imputable à une ignorance pure et simple du mot-cible. Enfin, le test "Récit sur images" (texte narratif se rapportant à des images; rappel verbal, adapté de Chevrie-Müller, 1981) a été administré aux

sujets. Ce test prend en compte le nombre total d'idées, de mots ainsi que des caractéristiques formelles et sémantiques des récits libres des sujets.

Insérer Tableau 3 ici

Une MANOVA simple (4 niveaux d'âges) à mesures répétées a été menée simultanément sur les huit variables dépendantes de la BEMS. Les valeurs observées du Lambda de Wilk et du R de Rao forme 2 étaient respectivement de 2.6 et 1.22 donnant un p de .27. Une ANOVA simple univariée (4 niveaux d'âges) à mesures répétées a été effectuée sur les scores en désignation lexicale. Le F obtenu était de 0.26 donnant un p de .85. L'ANOVA simple univariée (4 niveaux d'âges) à mesures répétées effectuée sur les données de fluidité verbale ne donne aucun résultat significatif ($F = .36$, $p = .78$). Une MANOVA simple (4 niveaux d'âges) à mesures répétées a été menée simultanément sur les cinq variables dépendantes (catégories sémantiques) du test d'étiquetage lexical. Les valeurs observées du Lambda de Wilk et du R de Rao forme 2 étaient respectivement de .81 et .29 donnant un p de .99. Une ANOVA simple univariée (4 niveaux d'âges) à mesures répétées a été effectuée sur les scores totaux de dénomination lexicale. Les résultats ne sont pas significatifs ($F = .14$, $p = .94$). Ni la longueur syllabique des items lexicaux, ni leur fréquence relative en langue française ne semblent influencer les scores d'étiquetage lexical des adultes trisomiques 21 (Scores non-significatifs de la MANOVA). ni l'aide phonologique ni l'aide syllabique fournies par l'examineur n'influencent les scores d'étiquetage lexical; et ce quel que soit l'âge. Le nombre correct d'étiquetages effectués par les sujets trisomiques 21 en réponse à ces deux stimulations étaient d'environ 1.50 (déviations standard ± 2) pour les résultats aux temps 1 et 2 et inférieurs (mais de manière non significative) aux temps 3 et 4. Cela suggère que les scores d'étiquetage obtenus par les adultes trisomiques 21 reflètent leurs connaissances lexicales et non un manque du mot (comme souvent observé chez les personnes atteintes de la maladie d'Alzheimer).

Au niveau des données CMR. Les lobes frontaux, pariétaux et temporaux gauches et droits de chaque sujet ont été examinés et les images métaboliques visuelles des régions corticales associatives ont été évaluées de manière semi-quantitative sur une échelle allant de zéro (métabolisme normal) à deux (réduction métabolique sévère) (Hoffman et al., 1996; Pickut et al., 1997). Comme nous l'attendions, aucune image CMR n'est normale, au sens strict du terme, chez les sujets trisomiques 21 et il y a une importante variabilité interindividuelle. Globalement, la réduction métabolique était encore plus marquée au niveau de l'hémisphère gauche. Au cours du temps, on observe une diminution graduelle du CMR global dans les deux hémisphères cérébraux pour chacun des sept sujets trisomiques 21 (le CMR global moyen pour l'hémisphère droit aux temps 1 et 3, respectivement de 1.57 et 3.58; le CMR global moyen pour l'hémisphère gauche aux temps 1 et 3, respectivement 2.50 et 5.50). Les diminutions moyennes, cependant, sont largement dues à trois sujets. L'analyse performances individuelles de ces trois sujets dans les tâches de langage sur le même intervalle de temps, ne révèle aucune indication de détérioration qui pourrait être significativement liée au ralentissement du CMR. Il est possible que le métabolisme cérébral global (particulièrement dans l'hémisphère cérébral gauche) ait diminué de manière substantielle chez quelques uns de nos sujets trisomiques 21 sans qu'il y ait à terme de conséquence négative claire sur le langage et plus généralement sur les fonctions cognitives¹.

7. — Comme nos données le montrent, aucun changement significatif n'intervient dans le langage des personnes trisomiques 21 dans l'intervalle de temps compris entre l'adolescence et la cinquantaine. Il faut néanmoins noter que les modifications fonctionnelles du langage et de la mémoire ont souvent été pointées comme les signes avant-coureurs du vieillissement précoce et des maladies dégénératives. Jodar (1992), par exemple, a suggéré que dans le vieillissement normal, la compréhension lexicale et compréhension verbale sont généralement

préservées alors que la fluidité verbale, l'étiquetage lexical, et plus généralement, la capacité de production verbale tendent à décliner. Dans une étude cross-sectionnelle centrée sur l'investigation des capacités visuo-perceptuelles (en utilisant le Frostig Developmental test of Visual Perception –DTVP- Frostig, Maslow, Lefever & Whittlesy, 1963) et le comportement adaptatif (en utilisant une adaptation italienne –Pedrabisi & Soresi, 1989- de l'Adaptive Behavior Inventory de Brown et Leigh, 1986) de 44 personnes trisomiques 21 italiennes (25 hommes et 19 femmes) âgés de 14 à 43 ans et 7 mois (CA moyen 26 ans 9 mois), Saviolo-Negrin, Soresi, Baccichetti, Pozzan et Trevisan (1990) ne rapportent aucune différence significative comportement adaptatif due à l'âge chez leurs sujets mais bien un léger, mais significatif, déclin des performances visuo-perceptuelles au-delà de 25 ans. Ce déclin n'est cependant pas marqué pour le subtest visuo-moteur du DTVP.

Ce qui se passe au-delà de cinquante ans chez les personnes trisomiques 21 est indéfinissable à l'heure actuelle en raison du manque de données systématiques. Des indications peuvent être dérivées d'une littérature limitée mais elles doivent être vérifiées par des études plus larges. On relève peu, voire pas, de changement dans le raisonnement non-verbal, la mémoire, le langage (vocabulaire expressif et réceptif), la planification et l'attention, les savoir-faire perceptuo-moteurs et adaptatifs jusqu'à environ soixante ans dans une étude de Das, Divis, Alexander, Parrila et Naglieri (1995). Cependant, Das et al. (1995) signalent que les sujets trisomiques 21 les plus âgés de leurs cohortes (ceux d'un peu plus de 60 ans) avaient des performances inférieures à celles des plus jeunes des groupes et ce plus particulièrement pour les tâches requérant la planification et l'attention. Cela peut sans doute être mis en relation avec l'observation de Ribes et Sanuy (2000) indiquant un léger déclin du langage expressif (particulièrement du vocabulaire) chez quelques sujets trisomiques 21 de plus de 38 ans ainsi qu'avec la suggestion de Prasher (1996) à propos de l'existence d'un déclin fonctionnel associé à l'âge chez approximativement 20 % des personnes trisomiques 21 âgés

de 50 à 71 ans au niveau de la mémoire à court terme, de la parole, des savoir-faire et des activités pratiques et des intérêts généraux.

Les études cross-sectionnelles sont bien sûr limitées dans leur capacité (validité) à démontrer les changements dus au temps puisqu'elles comparent des sujets différents à différents âges mélangeant dès lors les variations inter-individuelles et celles liées à l'âge. Au niveau des sujets trisomiques 21, le problème est compliqué par une différence de cohorte : les sujets les plus jeunes ont généralement bénéficiés d'une intervention cognitive précoce (au moins dans les pays développés) alors que les sujets les plus âgés n'en pas ou que très peu bénéficié. On peut faire l'hypothèse que l'intervention précoce a l'effet potentiel d'augmenter le développement de beaucoup de sujets trisomiques 21 rendant dès lors les comparaisons avec les individus les plus âgés de la cohorte sont difficiles, voire même invalides. Quelques études longitudinales ont cependant été menées. Devenny, Hill, Patxot, Silverman et Wisniewski (1992) ainsi que Burt, Loveland, Chuang, Lewis, et Cherry (1995) n'observent pas de changements significatifs dans le fonctionnement cognitif de personnes trisomiques 21 âgées entre 27 et 55 ans et entre 22 et 56 ans dans leurs études et ce sur un intervalle de temps respectivement de 3 et 5 ans. Devenny, Silverman, Hill, Jenkins, Sersen et Wisniewski (1996) rapportent seulement quatre cas d'involution cognitive sur 91 sujets trisomiques 21 de plus de cinquante ans suivis pendant plusieurs années.

Les observations précédentes ne suggèrent pas de déclin rapide et marqué du fonctionnement cognitif et langagier chez les personnes trisomiques 21 au-delà de 50 ans sauf dans des cas d'apparition épisodique et progressive de démence.

Un certain nombre de recherches ont attiré notre attention et ont pu être ajoutées à la présente discussion. Il y a environ dix ans, l'un de nous s'est trouvé en position d'analyser le niveau langagier et cognitif d'une dame atteinte du syndrome de Down, nommée Françoise, présentant un développement exceptionnel des capacités langagières pour une personne

atteinte par ce syndrome (cf. Rondal, 1995, pour un rapport complet). Récemment, le centre de jour dans lequel Françoise (maintenant âgée de 45 ans) passe plusieurs jours par semaine nous a demandé une évaluation neuropsychologique en raison de son comportement dépressif, de son manque d'initiative et de ses pertes possibles de mémoire. Le Dr. Michel Ylieff, neuropsychologue à l'Université de Liège, spécialisé dans les aspects cliniques du vieillissement a accepté d'effectuer le réexamen de plusieurs fonctions cognitives de Françoise. Nous remercions la courtoisie de M. Ylieff puisque nous sommes maintenant en possession d'un rapport confidentiel résumant les principaux résultats de cet examen (May 2000a). La comparaison de ces données avec celles de Rondal (1995) met en évidence une diminution marquée de la mémoire épisodique de Françoise et de sa capacité à traiter du matériel visuo-spatial et graphique. En l'attente d'examens neurologiques et neuroradiologiques complémentaires, M Ylieff a suggéré la possibilité d'une pathologie localisée dans l'hémisphère droit liée ou non à des indices de dégénération cérébrale. Dans le dernier cas, la première expression clinique de la neuropathologie affecterait les domaines cognitifs les moins développés (dans le cas de Françoise, les fonctions spatiales). Au niveau du langage oral, un seul test a été administré par M. Ylieff (le Tes de dénomination de Bachy –36 items). Il fournit un score global correspondant étroitement à la moyenne estimée dans la population normale pour ce test. Aucune évaluation morpho-syntaxique n'a été réalisée. L'impression de M. Ylieff (Ylieff, 2000b), basée sur trois entretiens qu'il a eu avec elle et nécessitant un testing plus complet, était que le niveau langagier global de Françoise était intact; ce qui est également l'opinion de l'équipe éducative du centre de jour fréquenté par Françoise. A l'âge de 45 ans, dès lors, aucun déclin majeur dans le fonctionnement langagier de Françoise n'a été démontré et ce même si des difficultés additionnelles sont survenues, comme conséquence possible d'un vieillissement accéléré ou d'un processus dégénératif, dans les fonctions mentales qui étaient déjà les plus faibles chez elle.

8. — Chez les personnes trisomiques 21 développant la maladie d'Alzheimer, le pattern exact de l'involution langagière n'a pas encore été spécifié. Chez les personnes non retardées mentales, les changements langagiers sont d'abord apparents au niveau sémantique où l'on observe plus particulièrement une réduction du vocabulaire disponible ainsi qu'une rupture dans les associations sémantiques (Martin, 1987). La difficulté de retrouver des mots est un des traits les plus marquants au début de la maladie d'Alzheimer. la compréhension de mots à l'audition est également défectueuse ainsi que le traitement de la complexité sémantique des énoncés et des paragraphes (hart, 1988). De manière additionnelle, la qualité du discours, sa cohésion et les aspects pragmatiques du langage sont sévèrement détériorés (Maxim & Bryan, 1994).

Il n'y a pas de raison logique que le langage des personnes trisomiques 21 atteintes de la maladie d'Alzheimer soit différent de celui des personnes non-retardées mentales atteintes par cette même maladie. Dès lors, les profils langagiers des personnes trisomiques 21 atteintes par la maladie d'Alzheimer dans les premiers stades de la maladie devraient être caractérisés par des dissociations majeures entre la morpho-syntaxe d'une part et les aspects sémantiques et pragmatiques du langage d'autre part. Les premiers aspects sont typiquement sous-développés chez les personnes trisomiques 21. Ils seront minimalement touchés au début de la maladie. Les seconds aspects langagiers seront touchés de manière variable d'un individu trisomique 21 à l'autre.

9. — Il existe une susceptibilité des personnes trisomiques 21 à vieillir (biologiquement aussi bien que neuropsychologiquement) une ou deux décades avant l'âge normal (Vicari, Nocentini & Caltagirone, 1994). Les causes exactes de cette involution ne sont pas connues. Elles peuvent être génétiques. La même involution que celle observée chez les personnes non retardées les plus âgées, peut être la règle chez les personnes trisomiques 21 mais apparaître

plus tôt dans la vie. En ce qui concerne le langage, les problèmes fréquents de langage et de parole rencontrés par les personnes non retardées mentales âgées sont listées dans le Tableau 4. Il est possible que pour les individus trisomiques 21, l'effet du vieillissement (de même que pour ceux atteints d'une maladie d'Alzheimer débutante) soit particulièrement claire d'abord pour ceux qui présentent déjà les plus grandes faiblesses (individuellement ou syndromiquement).

Insérer Tableau 4 ici

10. — La rééducation langagière, ou mieux le maintien du langage, avec les personnes non retardées mentale les plus âgées (Maxim & Bryan, 1994) peut être adaptée aux personnes trisomiques 21 vieillissantes. Cela pourrait aider à réduire leurs difficultés de traitement. De même, les environnement sociaux des personnes retardées mentales vieillissantes devraient être organisés de manière à prendre davantage en compte les limitations langagières de ces personnes (par exemple, parler plus lentement et plus fort, utiliser des phrases plus courtes et plus simples, réduire les effets du bruit de fond, autoriser un temps de traitement supplémentaire pour le traitement de l'input langagier et la formulation de la réponse, adapter les situations, les sièges, l'éclairage de manière à encourager la proximité sociale et la communication plutôt que de les limiter, etc.).

La rééducation de la parole et du langage chez les personnes retardées mentales les plus âgées est une spécialité qui se développe lentement et qui requiert sans doute l'évaluation de son efficacité et probablement un entraînement plus spécifique. Le coût de ce support contrôlé et continu, du maintien de l'entraînement des personnes retardées mentales les plus âgées est sans nul doute significatif. Quoi qu'il en soit, de tels programmes devraient certainement s'avérer efficaces en termes de maintien des personnes retardées mentales à un

niveau de fonctionnement le meilleur pour une plus longue période de temps; ce qui permettrait ainsi d'épargner sur le lourd coût des institutions de soins et de réduire par la même occasion le stress psychologique des familles et du personnel soignant.

En conclusion, il n'est pas suffisant dans les sociétés avancées (supposées de bonne volonté) d'intégrer les personnes retardées mentales le mieux possible et le plus souvent possible dans des entreprises ouvertes. Des efforts plus systématiques devraient être faits en direction d'un aménagement des contextes permettant à ces personnes de jouir pleinement et de manière plus satisfaisante de leur vie, y dans leurs vieux jours.

Notes

Non numérotée.

Une partie de cette recherche a été sponsorisée par le Fonds National de la Recherche Scientifique belge (Fond National de la recherche Fondamentale et Collective, Convention 2.4535.95F, 1995-1999).

1. Le rapport effectué par George et al. (soumis pour publication; 1999) contient les résultats des investigations correspondantes menées avec les mêmes sujets trisomiques 21 adultes et portant sur un certain nombre de fonctions cognitives majeures (comportement général et capacités cognitives – utilisant une adaptation en langue française du Dementia Questionnaire for Mentally Retarded Persons, Evenhuis, Kengen et Eurling, 1990; la Batterie pour l'Examen Neuropsychologique de l'Enfant – évaluant un large éventail de fonctions cognitives incluant la mémoire, le lexique, la perception visuelle et les mouvement manuels; ainsi qu'une version adaptée de la K-ABC de Kaufman et Kaufman, 1993; des tâches de mémoire de travail, aussi bien visuo-spatiales qu'auditivo-vocales, des tâches de mémoire épisodiques, de mémoire rétrospective et prospective – utilisant une version modifiée de la version pour enfants du Rivermead Behavioural Memory Test, RBMT-C de Wilson, Ivani-Chalian et Aldrich, 1991 -, et attention –utilisant le Barcelona Test of Péna-Casanova, 1990). Ces résultats ne seront pas présentés ici. Nous pouvons cependant mentionner brièvement qu'aucune différence n'a été observée entre les résultats obtenus par les adultes trisomiques 21 entre les temps 1 et 4 quelle que soit la fonction cognitive envisagée excepté un léger déclin statistiquement significatif au niveau de l'empan de mémoire visuo-spatial et de l'empan de chiffres de la K-ABC. Ces deux détériorations s'opèrent sur une ligne de base déjà fort basse caractéristique des adultes trisomiques 21.

Tout comme pour les données langagières, aucune indication cognitive ne peut être significativement reliée à une diminution du CMR entre le temps 1 et le temps 4 chez les trois adultes trisomiques 21 pour lesquels cette mesure a été faite.

Enfin, George et al. (1999) mentionnent également une comparaison cross-sectionnelle entre le groupe des 7 adultes trisomiques 21 âgés étudiés au temps 1 et un groupe de 15 adultes plus jeunes (AC compris entre 20 et 35 ans) sur des données de mémoire de travail (visuo-spatiale et auditivo-vocale), de mémoire épisodique, ainsi que de mémoire prospective et rétrospective (une fois encore basées sur une version modifiée pour enfants du Rivernead Behavioural Memory Test –RBMT-C). Aucune différence significative n'a été observée entre les deux cohortes (au niveau du RBMT, les résultats de George et al. corroborent ceux de Wilson et Ivani-Chalian, 1995. ces derniers ne notaient déjà aucune différence pour la même forme du RBMT-C dans un groupe de 37 adultes trisomiques 21 âgés de 19 à 44 ans en prenant l'AC comme paramètre). Ces données supportent une hypothèse interprétative selon laquelle aucune différence majeure dans le fonctionnement cognitif de base n'intervient entre le début de l'âge adulte et 45 ans et même plus tard chez la plupart des personnes trisomiques 21.