

Elaboration d'une batterie d'évaluation des fonctions cognitives de sujets âgés porteurs d'un syndrome de Down

*Mercédès George¹, Brigitte Thewis¹,
Martial Van der Linden², Eric Salmon³
et Jean Rondal¹*

Résumé. Les études post-mortem de sujets Down (SD) de plus de 35 ans montrent que pratiquement 100% d'entre eux développent les symptômes neuropathologiques de la maladie d'Alzheimer (MA). Dans cette étude, une batterie de tests évaluant différentes sphères de la cognition a été administrée à un groupe de 12 sujets SD âgés. Cette batterie s'est révélée sensible aux différences individuelles chez les sujets SD. Elle paraît convenir pour l'observation des changements cognitifs liés à l'âge dans ce syndrome. Les analyses statistiques ne montrent pas d'évolution dans le fonctionnement cognitif des sujets sur une période d'un an. Toutefois, l'analyse qualitative des profils cognitifs individuels montre un déclin cognitif chez un sujet. En outre, trois sujets présentent, lors d'un examen par tomographie à émission de positons, une légère modification du métabolisme cérébral semblable à celle observée dans la MA. Notons toutefois que le diagnostic à ce stade reste incertain.

Mots clés : syndrome de Down, maladie d'Alzheimer, vieillissement, cognition.

Key words: Down syndrome, Alzheimer disease, aging, cognition.

1. Laboratoire de Psycholinguistique, 2. Service de Neuropsychologie, 3. Unité Médicale du Cyclotron de l'Université de Liège.

Adresse de correspondance : Dr J. A. Rondal, Laboratoire de Psycholinguistique de l'Université de Liège, B32 Sart-Tilman, 4000 Liège, Belgique (e-mail: JA.Rondal@ulg.ac.be).

INTRODUCTION

De nombreuses recherches ont montré que virtuellement tous les adultes de plus de 35 ans porteurs d'un syndrome de Down (SD) développent les signes neuropathologiques (plaques séniles, dégénérescences neurofibrillaires et pertes neuronales) caractéristiques de la maladie d'Alzheimer (MA) (Wisniewski, Wisniewski et Wen, 1985 ; Wisniewski, Dalton, Crapper-McLachlan, Wen et Wisniewski, 1985).

Par ailleurs, plusieurs études transversales ont révélé des différences dans les performances cognitives de sujets SD âgés, comparativement à des sujets SD jeunes ou à des sujets âgés retardés mentaux d'autres étiologies (Shapiro et al., 1987 ; Das, Mishra, Davison et Naglieri, 1995 ; Das et Mishra, 1995 ; Das, Divis, Alexander, Parrila et Naglieri, 1995). Ces déficits cognitifs apparaissent généralement au-delà de 50 ans et ont été interprétés par certains auteurs comme témoignant d'une maladie d'Alzheimer (Thase, Tigner, Smeltzer et Liss, 1984 ; Das, Mishra, et al., 1995 ; Das, Divis et al., 1995 ; Das et Mishra, 1995). D'une manière plus spécifique, Haxby (1989) a comparé les performances de sujets SD âgés déments et non-déments (sélectionnés sur base de leur histoire clinique et d'un examen médical). Les résultats des évaluations neuropsychologiques montrent des profils cognitifs différents dans chacun de ces groupes. Ainsi, les sujets SD non-déments présentent des déficits affectant la mémoire à long terme et les fonctions visuo-spatiales alors que les sujets SD déments présentent des troubles plus généralisés avec une désorientation spatio-temporelle ainsi qu'une atteinte de la mémoire à court terme, de la compréhension verbale, de la perception visuelle et des praxies. Par ailleurs, Shapiro, Haxby et Grady (1992), au terme d'une étude combinant un testing neuropsychologique et un examen par imagerie cérébrale montrent qu'une démence ne survient que chez 40% des sujets SD âgés.

Cependant, ces études transversales sont confrontées à plusieurs problèmes. En particulier, il existe des différences dans le fonctionnement cognitif de personnes présentant un retard mental avec ou sans SD et, en conséquence, les populations étudiées ne sont pas strictement comparables. Par ailleurs, les différences observées entre sujets avec SD jeunes et âgés pourraient s'expliquer par un effet de cohorte. Plus spécifique-

ment, les sujets jeunes ont, souvent, dans nos pays, bénéficié d'une intervention précoce cognitive et plus particulièrement au niveau langagier, alors que ce n'est pas le cas des sujets âgés. Afin d'éviter ces différents biais, quelques études longitudinales ont été réalisées. Certaines d'entre elles (Burt, Loveland, Chen, Chuang, Lewis et Cherry, 1995 ; Devenny, Hill, Patxot, Silverman et Wisniewski, 1992) ne montrent pas de changement dans les performances cognitives des sujets SD âgés (respectivement de 22 à 56 et 27 à 55 ans) sur une période allant de 3 ans minimum à 5 ans maximum, ce qui suggère que le vieillissement n'a pas d'impact majeur sur le fonctionnement cognitif de ces sujets. Par ailleurs, dans une étude plus récente, Devenny, Silverman, Hill, Jenkins, Sersen et Wiesniewski (1996) observent une évolution du fonctionnement cognitif évoquant une MA chez seulement 4 sujets SD sur 91. Quelques études de cas ont également été publiées. Ainsi, Sung et al. (1997) observent chez deux sujets SD un déclin du fonctionnement mnésique et attentionnel, une désorientation spatio-temporelle, une perte d'autonomie, un ralentissement moteur et une baisse d'intérêt qu'ils attribuent à une MA. De même, Shapiro, Ball, Grady, Haxby, Kay et Rapoport (1988) ont diagnostiqué une maladie d'Alzheimer chez un sujet SD présentant un déclin du fonctionnement cognitif associé à une diminution du métabolisme cérébral au niveau des lobes temporaux et pariétaux. Ce diagnostic a été confirmé lors de l'autopsie.

Quelques études ont exploré le métabolisme cérébral chez des sujets SD âgés de plus de 35 ans sans atteinte démentielle. Pour certaines d'entre elles, le métabolisme des sujets SD est comparable à celui de sujets de contrôle du même âge (Schapiro et al., 1992 ; Dani et al., 1996). Par contre, Deb, de Silva, Gemmel, Besson, Smith et Ebmeier (1992) observent chez 7 sujets Down âgés un métabolisme semblable à celui de sujets SD jeunes et chez 9 autres sujets âgés sans signe clinique de démence, un débit sanguin relativement diminué au niveau des carrefours postérieurs.

En résumé, en 1985, lors d'études post-mortem, Wisniewski et ses collaborateurs mettent en évidence les signes neuropathologiques (plaques séniles, dégénérescence neurofibrillaire et pertes neuronales) de la maladie d'Alzheimer chez 100% de sujets Down âgés de plus de 35 ans. Suite à cela, de nombreuses études transversales ont permis d'objectiver

les premiers signes cliniques (troubles de la mémoire, du langage, ...) de la maladie. Ces travaux, toutefois, présentent plusieurs biais. Des études longitudinales sont alors réalisées. De ces études, il ressort que seul un faible pourcentage de sujets Down développent une MA comparativement à ce qu'on aurait pu attendre sur base des observations neuropsychologiques. Ces résultats semblent confirmés par les données des études faites en neuro-imagerie.

Peu de recherches ont, à ce jour, combiné une évaluation cognitive complète et un examen par imagerie cérébrale, dans une perspective longitudinale. Les outils utilisés dans certaines études n'ont pas toujours été spécifiquement conçus afin d'évaluer le fonctionnement de sujets Down et, en conséquence, ces études ne sont peut-être pas suffisamment sensibles pour mettre en évidence un déclin cognitif pouvant être attribué à un état démentiel. De plus, étant donné l'hétérogénéité de la MA, l'évaluation neuropsychologique des sujets SD âgés devrait couvrir un large éventail de fonctions cognitives. Récemment, une procédure diagnostique standardisée dans l'évaluation de la maladie d'Alzheimer chez les patients présentant un retard mental a été proposée lors de l'International Colloquium on Alzheimer Disease and Mental Retardation (Aylward, Burt, Thorpe, Lai et Dalton, 1997). On y propose l'utilisation d'échelles de démence, d'une échelle d'évaluation cognitive globale, d'échelles comportementales et d'épreuves spécifiques évaluant le fonctionnement cognitif. Ces dernières doivent évaluer la mémoire verbale et non-verbale en rappel immédiat et différé, le langage expressif et réceptif, les aptitudes motrices et les fonctions visuo-spatiales. Cependant, les auteurs ne précisent pas quelles épreuves seraient les plus adéquates pour l'évaluation du fonctionnement cognitif des sujets SD âgés dans ces différents domaines.

Dans ce contexte, l'objectif du présent travail est de présenter une batterie d'épreuves mieux adaptées à l'exploration longitudinale du fonctionnement cognitif de sujets SD âgés. Par ailleurs, nous présentons les données préliminaires d'une étude ayant suivi l'évolution sur un an de 12 sujets SD âgés de 37 à 56 ans au moyen de cette batterie. Parmi ces sujets, huit ont également été soumis à un examen du métabolisme cérébral par tomographie à émission de positons (TEP).

DESCRIPTION DE LA BATTERIE D'ÉVALUATION DU SYNDROME DE DOWN

Les épreuves cognitives constituant la batterie ont été sélectionnées afin d'évaluer le niveau intellectuel global, les fonctions langagières, mnésiques, attentionnelles et exécutives de sujets adultes porteurs d'un SD.

Habiletés comportementales et cognitives générales

Une adaptation française du "Questionnaire de Démence pour Personnes Retardées Mentaless" mis au point par Evenhuis, Kengen et Eurlings (1990) a été réalisée. Ce questionnaire comprend 50 questions appartenant à 7 catégories différentes. Pour chaque question, 3 réponses sont possibles (comportement présent, habituellement présent ou absent). Ces réponses valent respectivement 0, 1 ou 2 points. Par conséquent, plus le score est élevé, plus le sujet présente de déficits. Un score cognitif peut être obtenu en sommant les résultats des réponses appartenant aux catégories *mémoire à court terme* (MCT), *mémoire à long terme* (MLT) et *orientation spatiale*. De la même manière, un score comportemental s'obtient en additionnant les résultats des réponses appartenant aux catégories *langage, habiletés pratiques, humeur, activités et intérêts, troubles du comportement*. Selon Evenhuis et collaborateurs, une augmentation du score cognitif de 7 points ou plus et/ou une augmentation du score comportemental de 5 points ou plus suggèrent l'existence d'un processus involutif de type dégénératif.

Nous avons jugé utile de modifier la répartition des questions dans les différentes rubriques afin qu'elle corresponde mieux aux connaissances théoriques actuelles. Ainsi, une seule question appartient maintenant à la rubrique *MCT*. Les autres questions relatives à la mémoire ont été réparties en 2 rubriques : *mémoire épisodique* et *mémoire sémantique*. Les questions appartenant à la catégorie *langage* ne rentrent plus dans le calcul du score comportemental mais dans celui du score cognitif. Enfin, les rubriques *humeur* et *troubles comportementaux* ont été regroupées en une seule rubrique intitulée *émotions*. Le score comportemental cor-

respond à présent à la somme des résultats aux rubriques *autonomie, activités et intérêts, et émotions*.

Fonctions intellectuelles générales

La K-ABC (Batterie pour l'Examen Psychologique de l'Enfant, version française, Kaufman et Kaufman, 1993) est une échelle d'intelligence pour enfants. Ce test évalue un large éventail de fonctions cognitives incluant la *mémoire à court terme* (mémoire immédiate de chiffres, suites de mots, reconnaissance de personnes), le *lexique* (devinettes), la *perception visuelle* (reconnaissance de formes), les *fonctions visuo-spatiales* (triangles), le *fonctionnement exécutif* (mouvements de la main) et le *raisonnement* (matrices analogiques). Cette épreuve permet d'obtenir un score brut et un âge mental pour chaque subtest et chaque sujet. Un âge mental global peut également être calculé.

Langage

Compréhension. L'évaluation de la compréhension des aspects morphosyntaxiques du langage a été réalisée au moyen de la Batterie d'Evaluation Morphosyntaxique (B.E.M.S., Comblain, 1993). Trois épreuves portent sur la compréhension d'aspects morphosyntaxiques du langage (la corréférence pronominale, les flexions verbales temporelles, et le contraste articles définis/indéfinis). Cinq tâches évaluent la compréhension de structures syntaxiques particulières (négation, passivation, coordination, subordination et proposition relative objet). Les tâches consistent en désignation ou en "acting out" (manipulation de matériel en 3 dimensions).

Les processus lexicaux et sémantiques ont été évalués à partir d'une version modifiée de l'épreuve de désignation sur images de Bishop et Byng (1984), du test des Concepts de Base (Boehm, 1971), du subtest de Récit sur Images (versant compréhension) de Chevrie-Müller (1981) et d'une épreuve de Communication Référentielle versant réceptif que nous avons mise au point. Dans l'Epreuve de Désignation sur images, chaque

item-cible est mélangé à sept distracteurs visuellement, sémantiquement et/ou phonétiquement plus ou moins proches de l'item-cible. Les erreurs commises permettent de différencier entre une agnosie visuelle, un déficit au niveau de l'analyse auditive, un déficit de la sémantique verbale. Le test des Concepts de Base permet d'évaluer la compréhension de concepts relatifs à l'espace (localisation, direction, orientation, dimensions), la quantité (et le nombre), le temps et d'autres notions telles que "différent", "autre", ... (ce type de notions intervenant dans beaucoup d'instructions courantes). Il s'agit d'une épreuve de désignation sur images. L'épreuve de Récit sur Images – Compréhension (Chevrie-Müller, 1981) évalue la compréhension de questions introduites par des termes telles que "pourquoi", "où", "comment", "que", etc. Une épreuve de Communication Référentielle (versant réceptif) permet d'évaluer la compréhension de consignes simples ou complexes. On demande au sujet de désigner, parmi plusieurs images, celle qui correspond à la description donnée par l'expérimentateur. Les dessins sont des formes géométriques (carré, rond ou triangle) représentant des visages ou des vases. La complexité de la tâche dépend du nombre d'informations (taille, forme, couleur) dont il faut tenir compte pour identifier le référent.

Production. Les aspects morphosyntaxiques du langage ont été évalués au moyen de l'épreuve de Production Dirigée de la B.E.M.S., de deux épreuves de répétition d'énoncés (la Répétition de Phrases de Complexité Syntaxique Différente – Lomonte, 1995 – et l'Empan de Phrases – Comblain, 1996) et du subtest Récit sur Images du Chevrie-Müller (1981). Dans l'épreuve de Production Dirigée de la B.E.M.S., on demande au sujet de compléter des énoncés amorcés par l'expérimentateur. Cette épreuve évalue les capacités à accorder le verbe en fonction d'un sujet donné, l'utilisation des différents temps et modes des verbes, celle des mots de liaison, l'emploi de la coordination et de la subordination et la production des différents types de phrases (négatives, interrogatives, ...). Dans l'épreuve de Répétition de Phrases de Complexité Syntaxique Différente, les structures envisagées sont réparties en structures sémantico-syntaxiques simples (agent-action, agent-action-objet, agent-action-location) et complexes (phrases passives réversibles et non-réversibles, négatives, interrogatives et impératives). La cotation

tient compte du nombre de réponses de différents types : répétition d'énoncés complets et correctement ordonnés, répétition d'énoncés complets et incorrectement ordonnés, répétition d'énoncés incomplets et correctement ordonnés, répétition d'énoncés incomplets et incorrectement ordonnés, réponses erronées, valeurs manquantes (absence de réponse, écholalie, réponse inintelligible). L'Empan de Phrases est une épreuve de répétition de phrases rimantes et non-rimantes. Le nombre de mots répétés est comptabilisé ainsi que le nombre d'idées rendues. Le Récit sur Images de Chevrie-Müller (1981) permet de mettre en évidence le type de phrases produites en langage semi-spontané. L'analyse tient compte également du nombre de mots produits, de mots différents, de mots fonctionnels (grammaticaux), de redoublements, de verbes conjugués ainsi que des différents temps de la conjugaison utilisés.

Les processus lexicaux et sémantiques ont été évalués à partir d'une épreuve de dénomination que nous avons créée, d'une épreuve de fluence verbale sémantique et du subtest Récit d'une Histoire Courte de Chevrie-Müller (1981). L'épreuve de dénomination comporte 127 items issus de cinq catégories sémantiques différentes. Les items lexicaux sont caractérisés par leur longueur (1, 2 ou 3 syllabes) et leur fréquence d'apparition dans la langue (très élevée, élevée, moyenne ou faible). Les items de chaque catégorie sont présentés l'un après l'autre séparément dans la condition A et tous ensemble dans la condition B, afin de vérifier si le fait de situer un item au sein de sa catégorie sémantique facilite la tâche de dénomination. En cas d'absence de réponse (après 20 secondes), une aide phonémique est proposée et, en cas de second échec, une aide syllabique. L'objectif est de différencier un éventuel manque du mot d'une non-connaissance du nom de l'item présenté. Dans l'épreuve de fluence sémantique, on demande au sujet de générer le plus grand nombre possible de noms d'animaux endéans un intervalle de temps d'une minute. Il s'agit d'une épreuve multidéterminée qui nécessite des capacités attentionnelles, la mise en place de stratégies de recherche et la récupération en mémoire sémantique (aptitudes sous-tendues par le lobe frontal).

Mémoire

Mémoire à court terme. L'évaluation de la mémoire à court terme dans sa modalité verbale a été réalisée au moyen d'une épreuve d'empan de chiffres. Cinq items ont été proposés pour chaque longueur de séquence. L'empan du sujet correspond à la plus longue séquence pour laquelle au moins un item sur les 5 proposés a été réussi. Le nombre d'items réussis a également été envisagé.

Pour la modalité visuo-spatiale, un empan de reconnaissance a été administré (Delayed Recognition Span Task ; Moss, Albert, Butters et Payne, 1986). Devant le sujet, se trouve un panneau en carton sur lequel sont imprimées 5 rangées de 6 points. Ces points indiquent les endroits où peuvent être disposés des jetons. La tâche du sujet consiste à identifier un nouveau jeton parmi un nombre croissant de jetons. Deux conditions ont été envisagées : une mesure de la mémoire à court terme spatiale et une mesure de la mémoire à court terme visuelle. Afin de mesurer l'empan spatial, on place un jeton blanc sur le tableau en demandant au sujet de mémoriser son emplacement. Hors de sa vue, on ajoute un autre jeton blanc qu'on lui demande ensuite de désigner. Si le sujet échoue, on interrompt la tâche. Sinon, on ajoute un nouveau jeton hors de sa vue qu'on lui demande ensuite de désigner. S'il échoue à nouveau, la tâche est interrompue. Sinon, on poursuit la tâche jusqu'à l'échec du sujet. On recommence 4 fois la même procédure et on réalise une moyenne des 5 résultats obtenus afin d'éviter, d'une part, les mesures d'empan trop élevées dues au hasard, et les mesures trop faibles qui sont le résultat d'un manque de concentration de la part du sujet. La mesure de l'empan correspond au plus grand nombre de jetons identifiés. La mesure de l'empan visuel est similaire à celle utilisée précédemment si ce n'est que des dessins sans signification apparaissent sur les jetons et que leur place est modifiée chaque fois qu'un nouveau stimulus est ajouté.

Mémoire épisodique. Quatre épreuves ont été retenues : une épreuve de rappel libre, une version adaptée du California Verbal Learning Test (CVLT, Delis, Freeland, Kramer et Kaplan, 1988 ; adaptation française, Deweer, Benoit, Ergis, Eustache, Pillon et Van der Linden, en préparation), une épreuve de mémoire à long terme adaptée de Muramoto (1984)

et une adaptation du Rivermead Behavioral Memory Test for Children (Wilson, Ivani-Chalian et Aldrich, 1991).

L'épreuve de rappel libre consiste en l'apprentissage d'une liste de 8 mots. La liste est lue une première fois aux sujets. On leur demande alors de rappeler le plus grand nombre possible de mots. On leur relit ensuite cette liste une 2^e, une 3^e et une 4^e fois. Après chaque lecture de la liste, les sujets doivent rappeler le plus grand nombre possible de mots entendus. Un rappel différé leur est demandé après 20 minutes. Cette épreuve permet de mettre en évidence un éventuel effet de position sérielle des mots dans la liste (effet de récence et de primauté). Le nombre de mots faux et de doubles est comptabilisé.

Afin de favoriser un encodage sémantique du matériel, une adaptation du CVLT a été proposée aux sujets. Celle-ci consiste en l'apprentissage d'une liste de 12 mots appartenant à 3 catégories sémantiques différentes (au lieu de 16 mots appartenant à 4 catégories sémantiques dans la version originale) et présentés de manière aléatoire. Les mots choisis proviennent d'une version française pour enfants (Natalini, 1994) afin de s'assurer de la connaissance des différents termes par notre population de sujets SD. Les sujets disposent de 4 essais d'apprentissage (contre 5 dans la version originale). Un rappel différé leur est demandé après 20 minutes. Cette épreuve permet d'observer les stratégies d'encodage et de récupération utilisées par le sujet : regroupement sémantique, regroupement sériel, rappel des premiers et/ou derniers mots de la liste, constance du rappel. Le nombre de faux et de doubles a également été enregistré.

La mémoire épisodique dans sa modalité visuo-spatiale est évaluée au moyen d'une adaptation de l'épreuve de Muramoto (1984). Le sujet est assis en face d'un bureau sur lequel 8 pots sont retournés et alignés. Sous chacun de ces pots est cachée une image. Les pots sont soulevés un à un et on montre au sujet l'image placée sous chaque pot. Après la présentation, on donne au sujet 8 images identiques à celles cachées sous les pots ainsi que 4 images supplémentaires (distracteurs). On demande au sujet de replacer chacune des 8 images en face du pot correspondant. Une fois que le sujet a effectué la tâche, l'examineur reprend les 12 images et soulève à nouveau un à un les huit pots pour montrer les images placées sous chacun d'eux. Le sujet procède alors à un nouvel essai de positionnement des images. Il dispose au total de 4 essais d'appren-

tissage. Un rappel différé lui est demandé au bout de 20 minutes. Le nombre d'intrusions est également comptabilisé.

Enfin, une épreuve de simulation d'activités de la vie quotidienne a été administrée. Il s'agit d'une version modifiée du Rivermead Behavioral Memory Test pour enfants (Wilson et al., 1991). Cette épreuve comporte différentes tâches de mémoire prospective et rétrospective :

- se souvenir d'un nom : on montre au sujet une photographie et on lui donne le nom et le prénom de la personne représentée. On lui demande de répéter immédiatement les nom et prénom et on en note la prononciation (ceci en raison des troubles articulatoires fréquents chez les SD). Après un délai durant lequel d'autres subtests sont administrés, on représente la photographie au sujet en lui demandant de rappeler les nom et prénom de la personne ;
- se souvenir de l'endroit où a été dissimulé un objet : on demande au sujet de fournir un objet sans valeur qu'on cache dans un tiroir ou dans une armoire. On lui demande d'aller rechercher ce qui lui appartient une fois la séance d'examen terminée ;
- se souvenir d'une action à réaliser : on programme une minuterie de façon à ce qu'elle sonne un quart d'heure plus tard. On demande au sujet de réaliser une action précise lorsqu'elle retentit (par exemple, apporter les clés du local de testing à un responsable). Les actions choisies diffèrent de celles de la version originale du test, afin de rendre la situation la plus plausible possible dans le cadre d'une institution pour personnes mentalement retardées.
- reconnaître des images présentées quelques minutes auparavant : 10 images sont présentées au sujet. Il doit reconnaître ces images parmi 10 distracteurs après un intervalle de temps où interviennent d'autres tâches ;
- rappeler immédiatement et après quelques minutes un court récit : sur base d'une image, une histoire est racontée au sujet. On lui demande alors un rappel immédiat de l'histoire. Puis 10 questions en relation avec le récit lui sont posées. Après un intervalle de temps où interviennent d'autres épreuves, on représente l'image au sujet et on lui demande une nouvelle fois de faire le récit de l'histoire. Ensuite, les 10 questions sont à nouveau posées. Le récit choisi est celui de la version originale du test. Seule la complexité grammaticale et lexicale des phrases a été réduite ;

- rappeler un trajet court : un trajet nécessitant de relier 5 points de la pièce d'examen (fenêtre, porte, bureau, chaise, fenêtre, par exemple) est effectué. Le sujet doit le reproduire immédiatement et après un délai ;
- se souvenir de déposer un message à un endroit particulier durant ce trajet : en effectuant le trajet pour le montrer au sujet, l'expérimentateur dépose une enveloppe à un endroit particulier. Lorsqu'il reproduit le trajet, le sujet ne doit pas oublier de faire de même.
- répondre à une série de questions d'orientation : différentes questions en rapport aux personnes ainsi que des questions d'orientation spatio-temporelle sont posées au sujet. Certaines questions de la version originale du test ont été conservées. D'autres, trop complexes (telle que la connaissance de la date, par exemple) ont été remplacées par des questions plus simples (connaissance du moment de la journée – matin versus après-midi) ;
- reconnaître des visages : on présente au sujet 5 photographies de visages et on lui demande de dire si la personne représentée est un homme ou une femme et si il ou elle est jeune ou âgé(e). Après un délai, on lui demande de reconnaître les 5 personnes déjà vues parmi 10 visages.

Attention

Une épreuve de barrages de triangles adaptée du "Test Barcelona" (Péna-Casanova, 1990) permet l'évaluation de l'attention sélective. Cette épreuve consiste à barrer un maximum de triangles présentés parmi plusieurs distracteurs en 60 secondes maximum.

Fonctions exécutives

Une épreuve d'alternance différée (Buthani, Montaldi, Brooks et McCuloch, 1992) a été élaborée. La tâche du sujet consiste à rechercher un stimulus-cible (un dé à jouer) dissimulé sous l'une des deux boîtes placées devant lui. Quand le sujet a trouvé la cible, l'expérimentateur replace le stimulus sous l'autre boîte, hors de la vue du sujet et lui demande de chercher à nouveau l'objet caché. Chaque fois que le sujet

identifie correctement la localisation du stimulus, celle-ci est modifiée. Si le sujet échoue, le stimulus reste à la même place et le sujet doit le chercher à nouveau. Le critère d'apprentissage est de 8 réponses correctes successives. Le sujet dispose d'un maximum de 50 essais pour atteindre ce critère.

**ÉTUDE PRÉLIMINAIRE :
EXPLORATION NEUROPSYCHOLOGIQUE
ET PAR IMAGERIE CÉRÉBRALE
D'UN GROUPE DE 12 SUJETS SD**

Sujets

Douze sujets avec SD âgés de plus de 35 ans ont participé à l'étude (Tableau 1). Tous ont été recrutés dans des Centres de jour, des Maisons d'hébergement et un Atelier protégé situés dans les provinces de Namur et de Liège en Belgique. Tous ont été diagnostiqués depuis l'enfance et ont suivi l'enseignement spécialisé pour personnes avec retard mental modéré à sévère (excepté un d'entre eux qui a vécu en institution psychiatrique pendant plusieurs années). L'histoire médicale de chaque sujet fut obtenue au moyen d'un questionnaire rempli par le médecin traitant. Aucun des sujets ne présentait une pathologie médicale (telle que trouble psychiatrique, trouble neurologique, infection, hypothyroïdie, diabète, déficit sensoriel sévère, maladie pulmonaire, hépatique ou rénale). Aucun ne prenait de médicaments susceptibles d'influer sur le comportement ou les performances cognitives.

Une évaluation neuropsychologique complète a été réalisée sur ces 12 sujets. Les évaluations ont été réalisées dans un environnement calme et dans le milieu de vie habituel des sujets. Une attention toute particulière a été portée aux conditions d'évaluation. Par exemple, quand les signes de fatigue étaient manifestes, le testing était interrompu. Celui-ci requérait habituellement 8 séances individuelles d'environ 45 minutes et les épreuves étaient, dans la mesure du possible, administrées dans un ordre standard de manière à alterner épreuves verbales et non verbales. Tous les sujets ont été examinés deux fois à un an d'intervalle.

Pour 8 des 12 sujets, l'accord des personnes légalement responsables a été obtenu afin d'effectuer un examen du métabolisme cérébral (avec suivi de l'évolution après un an) au moyen d'un scanner à émissions de positons.

Résultats obtenus au Temps 1 de l'évaluation

Le Tableau 2 présente les scores moyens, les écarts types, les minimums et maximums obtenus par l'ensemble des 12 sujets à chaque épreuve et sous-épreuve. Comme l'atteste le Tableau 2, on note une large distribution des scores. De plus, on observe ni effet plafond ni effet plancher, ce qui atteste de l'adéquation de la batterie à fin de suivi longitudinal.

Table 1
Sujets de la recherche

Sujets	Sexe	Age		
		Evaluation 1	Evaluation 2	Pet Scan
1	F	48,9	49,9	non
2	F	45,7	46,7	non
3	F	46,7	47,7	oui
4	M	44,3	45,3	oui
5	F	41,8	42,8	oui
6	F	49,3	50,3	non
7	M	40,5	41,5	oui
8	F	44,1	45,1	oui
9	M	42,3	43,3	oui
10	M	42,4	43,4	oui
11	M	37,2	38,2	oui
12	M	44,9	45,9	non

Note : F = féminin, M = masculin ; âges en années, mois.

Table 1. Subjects' identification variables.

Tableau 2
Résultats aux temps 1 et 2

Epreuves	Min.	Résultats au T1	Résultats au T2
	Max.	Moyenne	E.T.
<i>Habilités comportementales et cognitives générales :</i>			
Questionnaire de Déférence pour Personnes Retardées Mentaless	5	31	23.00
Score global	0	19	11.50
Score cognitif	5	17	11.33
Score comportemental			4.10
<i>Habileté globale : K - ABC</i>			
Mouvements de la main	1	13	5.75
Suite de mots	0	7	3.08
Reconnaissance de formes	2	19	10.17
Devinettes	1	11	6.50
Matrices analogiques	3	9	6.58
Mémoire immédiate de chiffres	0	7	3.50
Triangles	0	13	4.00
Reconnaissance de personnes	2	12	6.25
<i>Langage : Production</i>			
Répétition de phrases de longueurs différentes			
- Nombre d'idées			
Phrases rimantes	2	56	34.77
Phrases non rimantes	17	62	42.17
			4.64
			34.25
			4.68
			39.42

Tableau 2 (suite)

Epreuves	Résultats au T1			Résultats au T2	
	Min.	Max.	Moyenne	E.T.	Résultats au T2
- Nombre de mots					
Phrases rimantes	20	76	48.67	5.88	45.83
Phrases non rimantes	27	83	56.08	6.20	54.17
Répétition de phrases de complexité syntaxique différente					
- Types d'erreurs					
Phrases complètes et correctes	6	69	35.33	5.62	30.17*
Phrases incomplètes mais correctement ordonnées	8	35	21.92	2.74	37.58*
Valeurs manquantes	0	69	18.17	5.82	7.67*
Nombre de mots répétés	128	335	267.17	23.69	243.25
Dénomination d'images					
Note globale condition A	114	178	143.79	5.58	135.71
Note globale condition B	100	186	147.08	7.40	138.50
Devinettes (K-ABC)	1	11	6.50	3.55	7.67
Batterie d'Evaluation Morphosyntaxique :					
complètement de phrases	1	13	7.5	1.11	4.5*
Fluence Verbale Sémantique					
Chevrie-Müller : Récit sur images	2	17	10.25	1.30	9.33
Nombre de mots	4	71	27.42	4.8	26.25
Nombre d'idées	2	9	9.08	1.34	8.08
Chevrie-Müller : Récit d'une histoire courte					
Nombre de mots	0	5	8.92	1.25	7.75
Nombre d'idées			3.08	1.51	2.5

Tableau 2 (suite)

Epreuves	Min.	Max.	Résultats au T1 Moyenne	E.T.	Résultats au T2
Langage : Compréhension					
Désignation d'images	12	25	18.75	1.37	18.42
Batterie d'Evaluation Morphosyntaxique	2	12	8.33	0.86	7.17
Flexions temporelles	0	8	3.33	0.72	4.00
Phrases négatives	3	10	6.25	0.75	4.17*
Articles	0	7	3.75	0.64	3.25
Phrases passives	5	13	7.5	0.70	6.00
Pronoms personnels	2	8	5.33	0.53	4.17*
Propositions coordonnées	2	8	4.83	0.50	4.83
Propositions subordonnées	3	7	5.12	0.40	5.17
Propositions relatives	5.5	14	10.50	0.78	6.54**
Chevrie-Müller : Récit sur images-compréhension	5	12	9.33	0.51	9.58
Communication référentielle	1	6	3.33	0.47	4.50*
2 dimensions					
3 dimensions					
Concepts de base de Boehm					
Total	20	35	26.50	1.53	24.25
Espace	6	14	10.33	0.76	10.67
Quantité	5	11	7.83	0.56	7.25
Temps	0	2	0.67	0.19	0.58
Divers	1	4	2.75	0.25	1.5**
Espace-Temps	1	6	3.25	0.55	2.83
Espace-Temps-Quantité	0	3	1.75	0.30	1.25

Tableau 2 (suite)

Epreuves		Min.	Max.	Résultats au T1 Moyenne	E.T.	Résultats au T2
<i>Mémoire à court terme</i>						
Modalité auditivo-verbale						
Empan de chiffres (nb d'items corrects)	3	16	10.08	3.96	10.08	
Mémoire immédiate de chiffres (K-ABC)	0	7	3.50	2.11	4.92	
Suite de mots (K-ABC)	0	7	3.08	1.93	2.58	
Modalité visuo-spatiale						
Empan de reconnaissance spatial	3	7	5.07	1.34	4.71	
Empan de reconnaissance visuel	1.6	5.6	2.97	1	2.92	
Reconnaissance de visages (K-ABC)	2	12	6.25	2.80	6.25	
<i>Mémoire à long terme</i>						
Modalité auditivo-verbale						
- CVLT version adaptée	6	25	12.75	7.42	16.00	
Total des 4 essais d'apprentissage	0	9	3.25	2.90	4.33	
Rappel différé						
- Apprentissage d'une liste de 8 mots	4	23	13.67	5.71	13.67	
Total des 4 essais d'apprentissage	0	8	3.58	2.54	3.33	
Rappel différé						
Modalité visuo-spatiale						
- Epreuve de mémoire visuelle (adaptée de Muramoto)	6	32	16.08	9.07	15.17	
Total des 4 essais d'apprentissage	1	8	4.17	2.59	4.94	
Rappel différé						

Tableau 2 (suite)

Epreuves		Min.	Max.	Résultats au T1 Moyenne	E.T.	Résultats au T2
<i>Epreuve de simulation d'activités mnésiques quotidiennes</i>						
Rivermead Behavioral Memory Test pour enfants (version adaptée)		0	8	4.38	2.63	2.96
Rappel immédiat d'une histoire		0	10	5.75	3.89	6.67
Reconnaissance d'images		0	5	3.33	1.23	3.25
Rappel immédiat d'un trajet		1	5	2.25	1.14	2.00
Rappel de déposer un message		0	3	1.67	1.67	2.67*
Reconnaissance de portrait		0	4	5.83	2.33	6.42
Orientation		3	10	0.92	0.67	0.83
Se souvenir d'une action à réaliser		0	2	7.5	3.63	2.71
Rappel différé d'une histoire		0	5	3.33	1.30	3.00
Rappel différé d'un trajet		0	3	2.50	0.90	1.92*
Rappel différé de déposer un message		0	4	1.33	1.56	0.67
Rappel d'un nom		0	2	1.67	0.65	1.00*
Se souvenir de l'endroit où à été caché un objet		0	6	36.58	14	35.75
Total						
<i>Perception visuelle</i>						
Reconnaissance de formes (K-ABC)		2	19	10.17	5.01	11.00
<i>Fonctions visuo-spatiales</i>						
Triangles (K-ABC)		0	13	4.00	4.51	4.17

Tableau 2 (suite)

Epreuves	Résultats au T1			Résultats au T2	
	Min.	Max.	Moyenne	E.T.	Résultats au T2
<i>Attention</i>					
Barrage de Triangles	11	28	18.58	5.32	21
<i>Fonctions exécutives</i>					
Epreuve d'alternance différée	20	50	35.17	10.79	37.50
Mouvements de la main (K-ABC)	0	13	4.00	4.51	5.42
<i>Raisonnement</i>					
Matrices analogiques (K-ABC)	3	9	6.58	2.23	6.42

Notes : T1 = temps 1 ; T2 = temps 2 ; E.T. = écart type ; * $p \leq 0.05$; ** $p \leq 0.01$.

Table 2
Results at times 1 and 2

Evolution des performances après un an

L'évolution des performances sur un an a été analysée au moyen du test non-paramétrique de Wilcoxon. Le Tableau 2 résume l'évolution des performances à intervalle d'un an.

Aucune diminution des scores cognitifs ($z = 0.355, p > 0.05$), comportemental ($z = -0.202, p > 0.05$) et global ($z = 0.510, p > 0.05$) au Questionnaire de Démence pour Personnes avec Retard Mental n'est observée.

De même, on n'observe aucune diminution significative des performances entre les Temps 1 et 2 pour les différents sous-tests de la K-ABC envisagés séparément.

En ce qui concerne les fonctions langagières dans leurs aspects morphosyntaxiques, les notes moyennes obtenues par l'ensemble du groupe aux différentes sous-épreuves de la BEMS sont inférieures lors du second testing. Cependant, cette différence n'est significative que pour la compréhension des articles ($z = -2.242, p < 0.05$) et des propositions coordonnées ($z = -2.191, p = 0.05$). Quant aux processus lexicaux et sémantiques, les scores obtenus au test de désignation sur images ne diffèrent pas aux deux temps de l'évaluation. On observe, par contre, une diminution des performances au second temps de l'évaluation au Récit en Images de Chevrie-Müller ($z = -2.623, p < 0.01$) et à l'épreuve des Concepts de Base de Boehm ($z = -2.157, p < 0.05$). Au sein de cette épreuve, on observe une diminution significative des scores à la sous-épreuve testant la connaissance des termes réunis sous la catégorie "divers" ($z = -2.803, p = 0.05$). En revanche, une amélioration significative est observée à l'épreuve de communication référentielle versant réceptif ($z = 2.089, p < 0.05$). Les items où l'identification du référent exige la prise en compte de trois informations sont significativement mieux réussis lors de la seconde évaluation ($z = -2.089, p < 0.05$).

Les résultats obtenus aux épreuves de production du langage sont également présentés dans le Tableau 2. Concernant les aspects morphosyntaxiques, une diminution significative est mise en évidence à l'épreuve de Complètement de la B.E.M.S ($z = -2.134, p < 0.05$). A l'épreuve de Répétition de Phrases de Complexité Syntaxique Différente, on n'observe aucune diminution du nombre de mots répétés. On note, par

contre, une diminution du nombre d'énoncés complets avec ordre correct ($z = -2.497, p < 0.05$). Elle est associée à une augmentation significative du nombre d'énoncés incomplets mais correctement ordonnés ($z = -2.981, p < 0.05$). Les valeurs manquantes ($z = -2.432, p < 0.05$) sont moins nombreuses à la seconde évaluation. Au Récit sur Images et à l'épreuve d'Empan de Phrases, on ne met en évidence aucune différence significative.

En ce qui concerne les aspects lexicaux et sémantiques, les scores globaux obtenus aux épreuves de Dénomination, de Fluence verbale Séman-
tique et de Récit d'une Histoire Courte (idées et mots) ne diminuent pas de façon significative.

Par ailleurs, les performances des sujets ne diffèrent significativement à aucun test de mémoire à court terme (empan de chiffres et empan de reconnaissance visuelle) ou épisodique (CVLT adapté, épreuve de rappel libre, épreuve de mémoire verbale à long terme adaptée de Muramoto). On ne note aucune diminution du score total au test de Rivermead modifié ($z = -0.078, p > 0.5$), ni à la plupart des subtests pris isolément. Seule une augmentation des performances apparaît entre les temps 1 et 2 au sous-test Reconnaissance de Portraits ($z = -2.201, p < 0.05$). On observe une diminution significative des performances uniquement au sous-test de mémoire prospective Objet Personnel ($z = -1.944, p < 0.05$) et au sous-test "Se souvenir de délivrer un message" ($z = -2.369, p < 0.05$).

Enfin, les performances des sujets ne diffèrent significativement à aucune des épreuves évaluant la perception visuelle, les fonctions visuo-spatiales attentionnelles et frontales entre les deux temps de l'évaluation.

Toutefois, les analyses de groupe pourraient avoir masqué des changements dans le profil de l'un ou l'autre individu. Par conséquent, l'évolution des profils individuels a été analysée de manière qualitative. Globalement, on note une fluctuation des performances d'une année à l'autre dans l'ensemble du groupe. Celle-ci traduit très probablement une variabilité attentionnelle lors de la passation des épreuves. Seul un sujet (sujet 5, Tableau 1) montre une diminution constante des performances au niveau de différentes sphères de la cognition : mémoire à court terme (Empan Visuel, Mémoire Spatiale de la K-ABC, Reconnaissance de Personnes de la K-ABC), mémoire épisodique (apprentissage d'une liste

de 8 mots, CVLT adapté), fonctionnement frontal (subtest Triangles de la K-ABC) et âge mental global. Toutefois, cette personne présentait une symptomatologie dépressive importante lors de la seconde évaluation. Par conséquent, il nous était impossible sur base des données de l'examen neuropsychologique de déterminer l'étiologie des troubles (symptomatologie dépressive versus processus organique involutif), sachant qu'une symptomatologie dépressive peut accompagner une entrée en démence.

Evolution du métabolisme cérébral après un an chez 8 des 12 sujets SD

Un examen par tomographie à émission de positons (TEP) a été réalisé chez 8 des 12 sujets SD. Le Tableau 1 reprend les caractéristiques (âge et sexe) de chacun de ces sujets. L'étude du métabolisme cérébral a été réalisée au moyen d'un scanner à émissions de positons (PET-Scan). Les scans ont été réalisés en état d'éveil calme avec les yeux fermés sur un tomographe Siemens 951/31R (CTI, Knoxville, TN), grâce à la technique au (18-F) fluorodéoxyglucose. Les scans d'émission ont été reconstruits en utilisant un filtre Hanning (0,5 Hz). Ceci donne une résolution transverse de 8,7 mm et une résolution axiale de 5 mm pour chacun des 31 plans, avec un champ de vue total de 10,8 cm dans la direction axiale. Une analyse visuelle des images métaboliques a été effectuée en évaluant de façon semi-quantitative l'atteinte relative des régions corticales associatives (Hoffman et al., 1996 ; Pickut et al., 1997). Les cortex frontaux, pariétaux et temporaux ont été examinés, à gauche et à droite. L'échelle d'évaluation était la suivante : 0 = métabolisme normal, 0,5 = atteinte douteuse, 1 = atteinte métabolique légère, 1,5 = atteinte modérée, 2 = atteinte marquée. Le Tableau 3 récapitule les résultats. La somme des scores exprimant l'atteinte des cortex associatifs est indiquée dans les deux dernières colonnes.

Un premier examen TEP a été effectué au même moment que le premier examen neuropsychologique. Aucune des images métaboliques ne s'est révélée strictement normale chez les sujets SD et le tableau révèle l'importante hétérogénéité métabolique observée au sein de l'échantillon.

Cette indication associée au petit nombre de sujets étudiés ne permet pas une analyse statistique formelle. D'une manière globale, cependant, on constate une atteinte temporelle plus importante que l'atteinte pariétale, tandis que le cortex frontal est épargné ou n'est que légèrement hypométabolique. Globalement, l'atteinte hémisphérique est plus importante à gauche qu'à droite et l'analyse corticale montre que cette asymétrie est importante chez trois patients pour lesquels la différence dépasse un point.

Lorsqu'on examine l'évolution métabolique après un an, toutes les images montrent une relative accentuation des déficits fonctionnels cérébraux. La diminution d'activité est notable (égale ou supérieure à un point) chez trois patients (Tableau 4). Parmi ces 3 patients, un seul présentait également une diminution des performances au niveau cognitif (cfr ci-dessus).

Tableau 3
Evaluation du métabolisme au temps 1

Sujet	Frontal D	Frontal G	Pariétal D	Pariétal G	Temporal D	Temporal G	Total cortex D	Total cortex G
3	0	0	0.5	0.5	1	1	1.5	1.5
4	0.5	0.5	1	0.5	1	1	2.5	2
5	0.5	1	1	1.5	1	1.5	2.5	4
7	0	0	0.5	0.5	0.5	1	1	1.5
8	0.5	1	0.5	1	0	1	1	3
9	0	0.5	0	1	1	1.5	1	3
10	0	0	1	1	1	1	2	2
11	0.5	0.5	1	0.5	1	1	2.5	2

Note. Analyse visuelle : 0.5 = douteux ; 1 = atteinte légère ; 1.5 = atteinte modérée ; 2 = atteinte marquée.

Table 3
Evaluation of cerebral metabolism at time 1

Tableau 4
Evolution de l'hypométabolisme cérébral

Sujet	Temps	Fron- tal D	Fron- tal G	Parié- tal D	Parié- tal G	Tem- poral D	Tem- poral G	Total cortex D	Total cortex G
3	1	0.5	0.5	1.5	1	1	1	3	2.5
	2	0	0	0.5	0.5	1	1	1.5	1.5
4	1	0.5	0.5	1.5	1	1.5	1.5	3.5	3
	2	0.5	0.5	1	0.5	1	1	2.5	2
5	1	1	1.5	1.5	2	1.5	2	4	5.5
	2	0.5	1	1	1.5	1	1.5	2.5	4
7	1	0	0.5	0.5	0.5	0.5	1	1	2
	2	0	0	0.5	0.5	0.5	1	1	1.5
8	1	0.5	1	0.5	1	0	1	1	3
	2	0.5	1	0.5	1	0	1	1	3
9	1	0.5	0.5	0.5	1	1.5	2	2.5	3.5
	2	0	0.5	0	1	1	1.5	1	3
10	1	1	1	1.5	1.5	1.5	1.5	2	2
	2	0	0	1	1	1	1	2	2
11	1	0.5	0.5	1.5	1	1	1	3	2.5
	2	0.5	0.5	1	0.5	1	1	2.5	2

Note. Analyse visuelle : 0.5 = douteux ; 1 = atteinte légère ; 1.5 = atteinte modérée ; 2 = atteinte marquée.

Table 4
Evaluation of cerebral metabolism at time 1

DISCUSSION

L'objectif du travail était tout d'abord de mettre au point une batterie d'évaluation spécifiquement adaptée à l'évaluation du fonctionnement cognitif des sujets SD âgés. Il s'agissait dans un second temps d'administrer cette batterie à un petit groupe de 12 sujets SD âgés, avec un suivi longitudinal d'un an, et ce afin de recueillir des données préliminaires

permettant d'examiner la sensibilité et la pertinence de l'outil élaboré. Parallèlement à ce suivi cognitif, une exploration par imagerie cérébrale a également pu être menée sur un sous-groupe de sujets SD.

L'examen des performances obtenues par les sujets au Temps 1 de l'évaluation laisse apparaître que les outils d'évaluation sont suffisamment sensibles pour pouvoir détecter d'éventuels changements liés à la présence d'une maladie dégénérative. Par ailleurs, les différentes épreuves choisies permettent l'évaluation de multiples aspects de la cognition, ce qui nous paraît indispensable dans l'établissement d'un diagnostic de MA. La maladie se définit en effet comme une atteinte au niveau de plusieurs sphères de la cognition et peut se révéler extrêmement hétérogène.

La comparaison des performances aux différentes épreuves à un an d'intervalle doit être interprétée avec prudence au vu du nombre restreint de sujets examinés et du délai relativement court séparant les deux évaluations. Néanmoins, les analyses statistiques réalisées révèlent une baisse des performances dans certains aspects morphosyntaxiques du langage tant en compréhension qu'en production. Par contre, les aspects lexicaux, tant dans leur versant productif que réceptif sont globalement préservés. Ces résultats sont opposés à ceux obtenus par Kempler et ses collaborateurs (Kempler, Curtis et Jackson, 1987). L'analyse du langage spontané de 20 sujets présentant une MA probable mettait en évidence une préservation des aspects syntaxiques du langage mais une pauvreté dans l'utilisation des aspects lexicaux. Rappelons toutefois que la population de sujets étudiée par Kempler et ses collaborateurs est une population de sujets normaux. En ce qui concerne la mémoire, aucune diminution de performances n'est observée aux différentes épreuves de mémoire à court terme et de mémoire épisodique. On constate uniquement une diminution des performances à une tâche de mémoire prospective (laquelle est atteinte de façon précoce dans la maladie d'Alzheimer). De même, aucun changement significatif n'est observé dans le domaine du comportement ou dans celui des fonctions visuo-spatiales, attentionnelles et frontales. L'analyse des profils individuels n'objective aucune diminution des performances d'une année à l'autre dans l'ensemble de notre population. Seul un sujet (sujet 5, Tableau 2) montre une diminution constante des performances en mémoire à court

terme, mémoire épisodique, fonctionnement frontal et fonctions visuo-spatiales. La diminution des performances porte donc sur plusieurs aspects de la cognition. Par ailleurs, Haxby (1989) montrait que seuls deux tests, l'empan de chiffres et les praxies idéomotrices, permettaient de discriminer les sujets âgés déments des sujets âgés non-déments. Or, les résultats à l'épreuve d'empan de chiffres diminuent de manière importante chez notre sujet. Ces différents éléments pourraient suggérer un processus d'entrée en démence chez ce sujet.

Enfin, concernant l'exploration par tomographie à émission de positrons, l'analyse des profils métaboliques révèle que les carrefours postérieurs sont les régions cérébrales les plus touchées, ce qui est en accord avec d'autres études d'imagerie cérébrale chez des sujets porteurs d'un SD et âgés de plus de 35 ans (e.g., Deb et al., 1992) mais contraste avec les résultats aux épreuves cognitives où les invalidations évidentes concernaient plutôt des fonctions en rapport avec les régions temporales du cerveau. Par contre, les données d'imagerie cérébrale obtenues par Azari et al. (1994) avec un groupe de sujets SD légèrement plus jeunes font état d'une perturbation des relations fonctionnelles entre la région temporelle supérieure gauche et la région frontale inférieure gauche, deux régions impliquées dans le traitement du langage. Notons que l'importante variabilité individuelle dans le SD, particulièrement en ce qui concerne les fonctions cognitives et langagières (cf. Rondal, 1995, 2001 ; Rondal et Edwards, 1997), pourrait entrer en ligne de compte dans l'explication des discordances observées dans la littérature. Dans notre population, de façon globale, on observe une importante hétérogénéité tout en relevant une asymétrie métabolique au détriment de l'hémisphère gauche. Enfin, il apparaît que le métabolisme cérébral global tend à diminuer sur un intervalle d'un an, mais de façon variable selon les individus. La diminution d'activité est importante chez trois patients seulement, mais un seul d'entre eux (mentionné précédemment) présentait une diminution des performances au niveau cognitif.

En conclusion, la batterie d'évaluation élaborée paraît tout à fait adaptée à l'évaluation longitudinale d'une population de sujets SD âgés. Les données recueillies au moyen de cette batterie sur un petit groupe de sujets SD, avec un suivi longitudinal d'un an, ne sont pas suffisantes pour conclure à l'existence chez certains d'entre eux d'une maladie d'Al-

zheimer possible ou probable. Les 12 sujets SD que nous avons explorés sont actuellement suivis tant sur le plan cognitif que métabolique (pour certains d'entre eux) afin d'observer leur évolution sur une période plus longue.

ABSTRACT

Post-mortem studies of Down syndrome (DS) individuals older than 35 years show that almost 100% of them develop the neuropathological symptoms of Alzheimer disease (AD). A test battery designed to assess several domains of cognition was administered to a group of 12 DS individuals older than 35 years. It proved sensitive to individual differences and thus appears to be appropriate for the observation of cognitive change linked to age. Statistical analyses do not reveal cognitive changes in the DS subjects after one year time. However qualitative analyses of individual profiles suggest a cognitive decline in one subject. Additionally, in a PET-scan examination, three subjects present a mild decrease in cerebral glucose metabolism similar to that usually observed in AD. An AD diagnostic though remains uncertain at this stage.

BIBLIOGRAPHIE

Aylward, E. H., Burt, D. B., Thorpe, L. U., Lai, F., & Dalton, A. (1997). Diagnosis of dementia in individuals with intellectual disability. *Journal of Intellectual Disability Research*, 41, 152-164.

Azari, N. P., Horwitz, B., Pettigrew, K. D., Grady, C. L., Haxby, J. V., Giacometti, K. R., & Shapiro, M. B. (1994). Abnormal pattern of cerebral glucose metabolic rates involving language areas in young adults with Down syndrome. *Brain and Language*, 46, 1-20.

Bishop, D., & Byng, S. (1984). Assessing semantic comprehension: methodological considerations, and a new clinical test. *Cognitive Neuropsychology*, 1, 223-243.

Boehm, A. (1971). *The Boehm Test of Basic Concepts*. New York: The Psychological Corporation.

Burt, D. B., Loveland, K. A., Chen, Y.-W., Chuang, A., Lewis, K. R., & Cherry, L. (1995). Aging in adults with Down syndrome: report from a longitudinal study. *American Journal of Mental Retardation, 100*, 262-270.

Buthani, G. E., Montaldi, D., Brooks, D. N., & Mc Culloch, J. (1992). A neuropsychological investigation into frontal lobe involvement in dementia of the Alzheimer type. *Neuropsychology, 6*, 211-224.

Chevrie-Müller, C. (1981). *Epreuves pour l'examen du langage: Batterie composite*. Paris: Editions du Centre de Psychologie Appliquée.

Comblain, A. (1993). *Batterie d'Evaluation Morphosyntaxique (B.E.M.S.)*. Version expérimentale non publiée. Université de Liège, Laboratoire de Psycholinguistique.

Comblain, A. (1996). *Mémoire de travail et langage dans le syndrome de Down*. Thèse de doctorat en logopédie non publiée, Université de Liège.

Dani, A., Pietrini, P., Furey, M. L., McIntosh, A. R., Grady, C., L., Horwitz, B., Freo, U., Alexander, G. E., & Shapiro, M. B. (1996). Brain cognition and metabolism in Down syndrome adults in association with development of dementia. *NeuroReport, 7*, 2933-2936.

Das, J. P., Divis, B., Alexander, J., Parrila, R. K., & Naglieri, J. A. (1995). Cognitive decline due to aging among persons with Down syndrome. *Research in Developmental Disabilities, 16*, 461-478.

Das, J. P., & Mishra, R. K. (1995). Assessment of cognitive decline associated with aging: a comparison of individuals with Down syndrome and other etiologies. *Research in Developmental Disabilities, 16*, 11-25.

Das, J. P., Mishra, R. K., Davison, M., & Naglieri, J. A. (1995). Measurement of dementia in individuals with mental retardation: comparison based on PPVT and dementia rating scale. *The Clinical Neuropsychologist, 9*, 32-37.

Deb, S., de Silva, N. P., Gemmel, H. G., Besson, J. A., Smith, F. W., & Ebmeier, K. P. (1992). Alzheimer's disease in adults with Down syndrome: the relationship between the regional cerebral blood flow equivalents and dementia. *Acta Psychiatrica Scandinavica, 86*, 340-345.

Delis, D. C., Freeland, J., Kramer, J. H., & Kaplan, E. (1988). Integrating clinical assessment with cognitive neuroscience: construct validation of the C.V.L.T. *Journal of Consulting and Clinical Psychology, 56*, 123-130.

Devenny, D. A., Hill, A. L., Patxot, O., Silverman, W. P., & Wisniewski, K. E. (1992). Ageing in higher functioning adults with Down's syndrome: an interim report in a longitudinal study. *Journal of Intellectual Disability Research, 36*, 241-250.

Devenny, D. A., Silverman, W. P., Hill, A. L., Jenkins, E., Sersen, E. A., & Wisniewski, K. E. (1996). Normal ageing in adults with Down's syndrome: a longitudinal study. *Journal of Intellectual Disability Research, 40*, 208-221.

Deweerd, B., Benoit, N., Ergis, A.-M., Eustache, F., Pillon, B., & Van der Linden, M. Le C.V.L.T.: adaptation et normalisation (en préparation).

Evenhuis, H. M., Kengen, M. M. F., & Eurlings, H. A. L. (1990). *Dementia Questionnaire for Mentally Retarded Persons (DMR)*. Zwammerdam: Hooge Burch Center for People with Intellectual Disability.

Haxby, J. V. (1989). Neuropsychological evaluation of adults with Down's syndrome; patterns of selective impairment in non-demented old adults. *Journal of Mental Deficiency Research*, 33, 193-210.

Hoffman, J. M., Hanson, M. W., Welsh, K. A., Earl, N., Paine, S., Delong, D., & Coleman, R. E. (1996). Interpretation variability of 18FDG-positron emission tomography studies in dementia. *Investigation in Radiology*, 31, 316-322.

Kaufman, A., & Kaufman, N. (1993). *K-ABC, Batterie pour l'examen psychologique de l'enfant*. Paris: Edition du Centre de Psychologie Appliquée.

Kempler, D., Curtiss, S., & Jackson, C. (1987). Syntactic preservation in Alzheimer Disease. *Journal of Speech and Hearing Research*, 30, 343-350.

Lomonte, V. (1995). *Acquisition de l'ordre des mots chez l'enfant trisomique 21*. Mémoire de licence en logopédie non publié, Université de Liège.

Moss, M. B., Albert, M. S., Butters, N., & Payne, M. (1986). Differential patterns of memory loss among patients with Alzheimer's disease, Huntington's disease, and alcoholic Korsakoff's syndrome. *Archives of Neurology*, 43, 239-246.

Muramoto, O. (1984). Selective reminding in normal and demented aged people: auditory-verbal versus visuo-spatial task. *Cortex*, 20, 461-478.

Nataliny, N. (1994). *Approche psychométrique et neuropsychologique du fonctionnement cognitif d'enfants ayant subi un traumatisme crânien léger*. Mémoire de licence en psychologie non publié, Université de Liège.

Péna-Casanova, J. (1990). *Programa Integrado de Exploracion Neuropsychologica: "Test Barcelona"*. Barcelona: Masson, S.A.

Pickut, B. A., Saerens, J., Marien, P., Borggreve, F., Goeman, J., Vandevivere, J., Vervaet, A., Dierckx, R., & de Deyn, P. P. (1997). Discriminative use of SPECT in frontal lobe-type dementia versus (senile) dementia of the Alzheimer's type. *Journal of Nuclear Medicine*, 38, 929-934.

Rondal, J. A. (1995). *Exceptional language in Down syndrome. Implications for the cognition-language relationship*. New York: Cambridge University Press.

Rondal, J. A. (2001). Language in mental retardation: individual and syndromic differences, and neurogenetic variation. *Swiss Journal of Psychology*, 60, 161-178.

Rondal, J. A., & Edwards, S. (1997). *Language in mental retardation*. London: Whurr.

Shapiro, M. B., Ball, M. J., Grady, C. L., Haxby, J. V., Kaye, J. A., & Rapoport, S. I. (1988). Dementia in Down's syndrome: cerebral glucose utilisation, neuropsychological assessment, and neuropathology. *Neurology*, 38, 938-942.

Shapiro, M. B., Haxby, J. V., & Grady, C. L. (1992). Nature of mental retardation and dementia in Down syndrome: Study with PET, CT, and neuropsychology. *Neurobiology of Aging*, 13, 723-734.

Shapiro, M. B., Haxby, J. V., Grady, C. L., Duara, R., Schlageter, N. L., White, B., Moore, A., Sunadaram, M., Larson, S. M., & Rapoport, S. I. (1987). Decline in cerebral glucose utilisation and cognitive function with aging in Down's syndrome. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 50, 766-774.

Sung, H., Hawkins, B. A., Eklund, S. J., Kim, K. A., Foose, A., May, M. E., Rogers, N. B. (1997). Depression and dementia in aging adults with Down syndrome: a case study approach. *Mental Retardation*, 35, 27-38.

Thase, M. E., Tigner, R., Smeltzer, D. J., & Liss, L. (1984). Age-related neuropsychological deficits in Down's syndrome. *Biological Psychiatry*, 19, 571-585.

Wilson, B., Ivani-Chalian, R., & Aldrich, F. (1991). *The Child Rivermead Behavioural Memory Test*. Thames Valley Test Company, England.

Wisniewski, K. E., Dalton, A. J., Crapper-McLachlan, D. R., Wen, G. Y., & Wisniewski, H. M. (1985). Alzheimer's disease in Down syndrome: Clinicopathological studies. *Neurology*, 35, 957-961.

Wisniewski, K. E., Wisniewski, H. M., & Wen, G. Y. (1985). Occurrence of neuropathological changes and dementia of Alzheimer disease in Down's syndrome. *Annals of Neurology*, 17, 278-282.

