



Recommandations à destination des aidants d'un patient atteint d'Aphasie Primaire Progressive (APP)

**Auteurs : Sophie FERRIEUX – Marie NOGUES-LASSIAILLE - orthophonistes
IMMA - Centre National de Référence des Démences Rares ou Précoces - réseau ADRIF**

■ Généralités |

L'Aphasie Primaire Progressive (APP) est une maladie neurologique caractérisée par une altération progressive et isolée du langage. C'est une pathologie qui débute généralement entre 55 et 70 ans (dans de rares cas, les premiers signes peuvent se manifester plus tôt). Au cours de l'évolution, on peut observer des troubles cognitifs et/ou comportementaux.

Le diagnostic et éventuellement la caractérisation du type d'aphasie sont posés par le neurologue après différents examens : bilan de langage, bilan neuropsychologique, imagerie cérébrale (IRM, scintigraphie, etc...) et/ou analyses biologiques.

■ Différentes formes d'Aphasie Primaire Progressive |

On distingue généralement trois formes d'APP, les troubles du langage différant beaucoup d'une forme à l'autre. Les patients peuvent être plus ou moins conscients de leurs difficultés.

Ceci n'est pas un inventaire des difficultés rencontrées mais un aperçu succinct des différentes formes ; les troubles et leur intensité varient d'un individu à l'autre :

→ Les aphasies dites « non fluentes »

On observe principalement des troubles de l'articulation (déformations des sons du langage). Le débit de parole est perturbé par les difficultés à sélectionner les sons constituant les mots, et parfois les déformations sont telles que le message devient difficile à comprendre. La compréhension du langage par le patient est généralement relativement correcte.

Dans l'évolution, des difficultés pour la syntaxe et éventuellement des troubles de la déglutition peuvent apparaître, ainsi que des troubles plus importants de la compréhension.

→ Les aphasies dites « fluentes », « asémantiques » ou « démences sémantiques »

L'expression orale est fluide. Une perte du sens des mots entraîne rapidement un trouble de compréhension avec une certaine perplexité, associé à une difficulté à trouver les mots.

Ce « manque du mot » se manifeste dans un premier temps par l'emploi de termes ayant un lien de sens avec le mot que le patient veut dire, permettant de conserver une communication usuelle.

Dans l'évolution, ce lien devient de plus en plus éloigné ce qui ne permet plus une transmission efficace des informations. Parallèlement, le trouble de la compréhension majore les difficultés de communication.

→ Les aphasies dites « logopéniques »

Il s'agit d'une forme « intermédiaire » : le discours fluide est très souvent interrompu/suspendu du fait de difficultés à trouver les mots. Les erreurs de production sont souvent caractérisées par l'impossibilité à produire un mot, et/ou par des erreurs d'agencement des sons ou syllabes qui le constituent ; mais sans déformation de l'articulation. Les capacités de compréhension sont globalement préservées, mais peuvent être perturbées lorsque les phrases sont trop longues ou comportent trop d'informations.

Dans l'évolution, cet effet de longueur des phrases s'accroît, ainsi que les difficultés à trouver les mots.



FICHE PRATIQUE N°6 - L'APHASIE PRIMAIRE PROGRESSIVE (APP) – JUIN 2018

■ Conseils aux proches |

Comme toute maladie évolutive, l'aphasie primaire progressive est éprouvante pour les proches. L'entourage doit tenter de rester patient et attentif et avoir une attitude rassurante.

Afin de rester disponible, il faut pouvoir accepter de se faire aider si nécessaire et aménager des temps pour soi : les proches sont les premiers partenaires actifs de la prise en charge et contribuent largement à son bon déroulement.

Voici quelques conseils afin de favoriser une communication fonctionnelle au quotidien :

- Quand le patient ne trouve pas ses mots, essayer d'être calme et compréhensif. Eviter de parler à sa place. Afin de ne pas le laisser s'énerver, l'aider éventuellement au moyen de questions fermées (réponse par oui ou non) à retrouver ce qu'il veut dire. Si la situation ne se résout pas, passer si possible à un autre sujet et reprendre la conversation plus tard.
- Si certains mots sont déformés, ne pas les reprendre de manière systématique. Si le message est difficilement compréhensible l'inciter à reformuler.
- De même pour le langage écrit : ne pas corriger toutes les erreurs, mais l'amener à accepter de l'aide pour remplir les courriers importants, les chèques, etc... Pratiquer ensemble des activités ayant pour support l'écriture (listes de courses, tenue d'un journal...).
- En cas de modification du comportement verbal, si la personne a tendance à se replier sur elle-même, encourager le dialogue à partir d'activités de la vie quotidienne faisant intervenir le langage (cuisine, jardinage, etc...).
- A l'inverse si la personne est agitée, ne pas lui demander de se taire de manière trop autoritaire et amener vers une activité non verbale (promenade, musique...).
- En cas de difficultés de compréhension :
 - Capter l'attention
 - Parler lentement, calmement, inutile d'élever la voix
 - Utiliser des mots simples et des phrases courtes, comportant un seul message à la fois
 - Poser autant que possible des questions fermées, qui entraînent une réponse par oui ou non

■ Prise en charge |

En complément d'un éventuel traitement médicamenteux, la prise en charge orthophonique vise la stabilisation des difficultés de langage. Un suivi régulier par une équipe pluridisciplinaire spécialisée doit, dans la mesure du possible, être assuré.

Par ailleurs, une approche psycho-éducative des proches de patients atteints d'APP peut être proposée au centre de référence ou certains centres de compétence.

■ Conseils pratiques et liens utiles |

Pour plus de renseignements, vous pouvez également :

- consulter le site du **Centre National de Référence des Démences Rares** : <https://cref-demrares.fr>
- prendre connaissance des coordonnées des différents **Centres de Compétence régionaux** répartis dans toute la France : <https://cref-demrares.fr/Fonction-et-localisation>
- contacter le réseau **Aphasie Démences Rares Île de France** (« ADRIF », en cours de structuration), réseau de prise en charge des patients atteints d'APP (ou ayant des troubles du langage dans le cadre de la DFT, PSP, DCB) par les orthophonistes libéraux, en partenariat avec le Centre de Référence des Démences Rares ; vous pouvez joindre les responsables du réseau par courrier :

*Réseau ADRIF - Orthophonistes
Pavillon F. Lhermitte – Hôpital Pitié-Salpêtrière
47 boulevard de l'hôpital - 75013 Paris
Ou par e-mail : reseau.adrif@gmail.com*

CENTRE DE REFERENCE DES DFT, APP, PSP ET DCB