

# Approche Neuropsychologique des Apprentissages chez l'Enfant

- Dyslexie développementale
- Perception de la parole  
chez l'enfant
- Neurodéveloppement  
d'enfants IRC
- Myopathie de Duchenne :  
intelligence et mémoire
- Dysphasie et latéralisation  
du langage
- Dysphasie de développement  
et latéralisation du langage



Décembre 1991  
numéro 4  
volume 3

Quand le contrôle des crises  
n'est pas satisfaisant

# ÉPILEPSIE

Un nouvel  
espoir . . .

... avec un antiépileptique  
de conception logique et rationnelle,  
inhibiteur spécifique de la GABA-Transaminase

**SABRIL**<sup>®</sup>  
VIGABATRIN

Pour l'adulte et pour l'enfant

**MERRELL  
DOW**

**SABRIL 500 mg** • **COMPOSITION** : Vigabatrin : 500 mg  
• **PROPRIÉTÉS PHARMACOLOGIQUES** : Antiépileptique.  
Inhibe sélectivement la GABA-transaminase, enzyme respon-  
sable du catabolisme du GABA. L'administration de SABRIL  
entraîne une augmentation de la concentration du GABA céré-  
bral, principal neurotransmetteur inhibiteur. • **ÉLÉMENTS DE  
PHARMACOCINÉTIQUE** : Le vigabatrin est un produit très  
hydrosoluble, dont l'absorption après administration orale est  
rapide, totale et non influencée par les repas. Le vigabatrin  
n'est pas lié aux protéines plasmatiques. La durée d'action  
dépend de la vitesse de re-synthèse de l'enzyme et non de la  
concentration plasmatique du produit. • **INDICATIONS THÉ-  
RAPEUTIQUES** : Traitement des épilepsies rebelles, particu-  
lièrement des épilepsies partielles de l'adulte et de l'enfant, à  
l'exclusion du petit mal, en complément du traitement anti-  
érieur. • **CONTRE-INDICATIONS** : Allergie à l'un des consti-  
tuants. • **PRECAUTIONS D'EMPLOI** : — **Grossesse** : Ce  
médicament ne doit être utilisé chez la femme enceinte qu'en  
cas d'extrême nécessité. — **Allaitement** : En l'absence de  
données sur l'excrétion du vigabatrin dans le lait maternel,  
l'allaitement n'est pas recommandé pendant le traitement.  
— Comme avec tout antiépileptique, l'arrêt brutal du traitement  
peut entraîner l'apparition de crises de rebond. Dans le cas où  
le patient devrait arrêter un traitement par SABRIL, il est  
recommandé de réduire progressivement la posologie.  
— **Insuffisant rénal et sujet âgé** : Le vigabatrin étant éliminé  
par voie rénale, il est nécessaire de réduire la posologie chez  
l'insuffisant rénal et les sujets âgés (cf. Posologie et mode  
d'emploi). — Compte tenu des observations faites chez l'ani-  
mal (œdème intra-myélinique chez les rongeurs et le chien),  
une surveillance neurologique peut être nécessaire au  
moindre signe d'appel, notamment une modification de la  
vision des couleurs. — Chez les patients souffrant, ou ayant  
des **antécédents de troubles du comportement sévères  
et/ou de psychoses** SABRIL sera administré à une posologie  
initiale inférieure à la posologie initiale habituelle (par exemple,  
la moitié de celle-ci), dans le cadre d'une surveillance clinique  
attentive. — A utiliser avec prudence chez le **nouveau-né** en  
l'absence de données pharmacologiques et cliniques.  
• **EFFETS SUR LA CAPACITÉ DE CONDUIRE DES VÉHI-  
CULES OU D'UTILISER DES MACHINES** : En règle généra-  
le, les patients épileptiques non contrôlés ne sont pas à même  
de conduire ou d'utiliser des machines potentiellement dange-  
reuses. De plus, l'attention est appelée notamment chez les  
conducteurs de véhicules et les utilisateurs de machines sur  
les risques de somnolence attachés à l'emploi du vigabatrin.  
• **INTERACTIONS MÉDICAMENTEUSES ET AUTRES  
INTERACTIONS** : Peu de risques d'interactions avec d'autres  
médicaments, en particulier avec la carbamazépine, le phéno-  
barbital ou le valproate de sodium. Toutefois, une réduction  
sans conséquence clinique des concentrations plasmatiques  
de phénytoïne a parfois été observée. • **EFFETS INDÉSIR-  
ABLES** : En relation avec le système nerveux central et proba-  
blement une conséquence de l'augmentation du GABA  
cérébral. Les effets le plus souvent observés sont somnolence  
et fatigue. Ont été décrits également vertiges, agitation, irritabi-  
lité, dépression, maux de tête et, plus rarement, confusion,  
troubles de la mémoire et diplopie. Autres effets secondaires,  
peu fréquents : prise de poids et troubles gastro-intestinaux  
mineurs, baisse des SGOT et SGPT. — Chez l'enfant, les effets  
indésirables les plus fréquents sont : agitation, agressivité,  
parfois insomnie. Ces effets apparaissent en début de traite-  
ment et disparaissent progressivement avec la poursuite de  
celui-ci ou une réduction posologique. • **POSOLOGIE ET  
MODE D'ADMINISTRATION** : • **Chez l'adulte** : Mise en route  
du traitement : 2 grammes (4 comprimés) en une ou deux  
prises quotidiennes, SABRIL étant ajouté aux traitements existants.  
Si nécessaire, la dose quotidienne peut être augmentée  
ou diminuée par paliers de 0,5 ou 1,0 g, en fonction de la  
réponse clinique et de la tolérance. Le fait d'augmenter la dose  
quotidienne au-delà de 4 g ne permet pas en général d'obtenir  
une meilleure efficacité. • **Utilisation chez la personne âgée  
et chez l'insuffisant rénal** : Le vigabatrin étant éliminé par  
voie rénale, une attention particulière doit être apportée lors de  
son administration chez le patient âgé et, plus particulièrement  
lorsque la clairance de la créatinine est inférieure à 60 ml/min.  
Chez ces patients, il est recommandé de commencer le traite-  
ment à dose plus faible et de surveiller particulièrement la sur-  
venue possible de sédation et les signes de confusion éven-  
tuelle. • **Chez l'enfant** : Le traitement sera mis en route avec  
une posologie quotidienne de 40 mg/kg, qui pourra être aug-  
mentée progressivement jusqu'à 80-100 mg/kg. La posologie  
recommandée en fonction du poids corporel est la suivante :  
10-15 kg : 1 à 2 comp./j., 15-30 kg : 2 à 3 comp./j., 30-50 kg :  
3 à 6 comp./j. Chez le nourrisson présentant un syndrome de  
West, des doses de 100 mg/kg/j. peuvent être nécessaires.  
• **Liste I - Réservé à l'usage hospitalier**. • **AMM 556 900-6** :  
Boîte de 100 comprimés sous plaquettes thermoformées. Pour  
une information plus complète, se reporter au Dictionnaire  
Vidal ou s'adresser à : MERRELL DOW FRANCE S.A.  
130, rue Victor-Hugo - 92303 Levallois-Perret Cédex.  
Téléphone : (1) 47 56 33 33.

**Directeur de la publication**

Gilles CAHN

**Rédacteur en chef**

Claude Jeanne MADELIN

**Comité de rédaction**

Michèle BALLANGER (France)  
Martine BARBEAU (France)  
Catherine BILLARD (France)  
Thierry BILLETTE DE VILLEMEUR (France)  
Olivier DULAC (France)  
James EVERETT (Canada)  
Christophe GERARD (France)  
Isabelle JAMBAQUE (France)  
Paul MESSERSCHMITT (France)  
Jean-Paul MIALET (France)  
Ovidio RAMOS (France)  
Henri SZLIWOWSKI (Belgique)  
Jacques THOMAS (Canada)  
Sylviane VALDOIS (France)  
Anne VAN HOUT (Belgique)  
Guy WILLEMS (Belgique)

**Administration-Publicité**

Martine KRIEF

**Secrétaire général de la rédaction**

François FLORI

**Secrétariat**

Isabelle ROUXEL

**Comité scientifique**

Michel BASQUIN (France)  
Claude CHEVRIE-MÜLLER (France)  
Ennio DEL GIUDICE (Italie)  
Thierry DEONNA (Suisse)  
Blanche DUCARNE (France)  
Michel DUGAS (France)  
Bernard ECHENNE (France)  
Philippe EVRARD (Belgique)  
François GAILLARD (Suisse)  
Philippe LACERT (France)  
Yvan LEBRUN (Belgique)  
Marie-Christine MOUREN (France)  
Juan NARBONA (Espagne)  
Gérard PONSOT (France)  
Bent STIGSBY (Danemark)  
Michael THOMSON (Royaume-Uni)  
Régis DE VILLARD (France)

# SOMMAIRE

**175 Éditorial**

S. VALDOIS

**177 Dyslexie développementale : exemple d'évaluation en milieu neuropédiatrique. A propos de 62 observations**

B. ECHENNE, R. CHEMINAL, Ph. COMPAGNON, F. RIVIER, D. DELPORT, M. LOPEZ, P. KLEMM, E. ECHENNE, C. GRAS, J.-M. PERRET, M.J. PARAYRE-CHANEZ

**183 Perception de la parole chez l'enfant : approches ontogénétique et clinique**

Ph. LACERT

**189 Neurodéveloppement de 45 enfants insuffisants rénaux chroniques**

L. VALLÉE, S. SUKNO, M.-C. ROBIN, F. PANDIT, M. DEHENNAULT, M. FOULARD, J.-P. NUYTS

**195 Intelligence et mémoire dans la dystrophie musculaire de Duchenne en comparaison avec l'amyotrophie spinale infantile**

C. BILLARD, P. GILLET, M.-L. LOISEL, J.-L. SIGNORET, E. VICAUD, P. BERTRAND, M. FARDEAU, M.-A. BARTHEZ-CARPENTIER, J.-J. SANTINI

**Cas clinique****204 Latéralisation cérébrale droite du langage dans un cas de dysphasie avec foyer d'épilepsie à pointes rolandiques**

A. VAN HOUT

**208 Latéralisation des fonctions langagières dans une population d'enfants porteurs d'une dysphasie de développement de forme expressive**

C. DUVELLEROY HOMMET, P. GILLET, M.-L. LOISEL, A. AUTRET, J.-J. SANTINI, E. VICAUT, C. BILLARD

**Actualités****212 Enseignement, livres, congrès**

## INSTRUCTIONS AUX AUTEURS

ANAE publie articles originaux, articles de synthèse, cas cliniques, éditoriaux, comptes rendus de réunions scientifiques en français ou en anglais. Elle peut publier des lettres adressées en réponse à des articles parus dans la revue. Les articles originaux ne doivent pas être soumis pour publication à une autre revue.

### • ARTICLES

En proposant un article, l'auteur doit toujours exposer au rédacteur toutes les soumissions antérieures et les rapports préliminaires pouvant être considérés comme une double publication du même travail.

Une seconde publication dans une autre langue doit respecter les conditions suivantes :

- accord des rédacteurs des deux journaux,
- intervalle d'au moins un mois entre les deux publications,
- la deuxième publication s'adresse à un groupe de lecteurs différent.

Une note sur la page de titre de la seconde publication informe les lecteurs de sa première parution :

- les auteurs s'engagent à demander l'autorisation à l'éditeur d'ANAE au cas où ils désireraient reproduire partie ou totalité de leur article dans un autre périodique ou une autre publication.

### • MANUSCRITS

Le manuscrit doit être fourni en trois exemplaires (y compris figures et tableaux) afin d'être examiné simultanément par deux lecteurs.

Chaque partie du manuscrit doit commencer sur une nouvelle page, selon l'ordre suivant :

- page du titre : titre concis, mais informatif suivi du nom et initiale du prénom des auteurs, leurs fonctions et adresse de leur lieu d'exercice. Adjoindre au titre en français le titre en anglais ou vice versa ;
- résumé et mots clés : la 2<sup>e</sup> page contient un résumé en français et anglais de 100 à 250 mots, sans abréviations, précisant objectifs, résultats, conclusions. Sous le résumé, donner 3 à 10 mots clés permettant de faciliter l'indexation de l'article.
- texte : il doit comprendre 12 pages dactylographiées maximum, au format 21 × 29,7, en respectant un double interligne, par page de 25 lignes, 60 signes par ligne, recto seulement ;
- remerciements : toute contribution appelant un remerciement sera signalée en annexe après le texte.

### • RÉFÉRENCES

Dans le texte, les références sont indiquées selon la méthode nom(s), date. Dans le cas où la référence comporte plusieurs auteurs, seul sera indiqué le nom du 1<sup>er</sup> suivi de *et al.* Ex. : (DURAND *et al.*, 1981). En fin d'article, les références complètes seront regroupées par ordre alphabétique et, pour un même auteur, par ordre chronologique, les lettres, a, b, c, différenciant dans le texte les articles parus dans la même année. Indiquer tous les auteurs lorsqu'il y en a 6 ou moins. Au-delà de 6, indiquer les trois premiers suivis de *et al.*

Les références doivent indiquer dans l'ordre :

— Articles de périodique :

nom et initiale du prénom de l'auteur séparé du nom suivant par une virgule. (Année de parution). Titre de l'article. Nom de la revue abrégée selon les règles de l'Index Medicus (pas de ponctuation après les abréviations) ; volume : première et dernière page de l'article.

*Exemple :*

DURAND A., DUPOND G. (1988). Troubles de l'attention chez l'enfant. *Rev Neurol* ; 180 : 65-80.

— Articles de livre :

même présentation des auteurs. Titre de l'article. *In* : Noms et initiales des auteurs, eds (année de publication). Titre de l'ouvrage, (nom de l'éditeur), ville du lieu d'édition, indication des pages ou nombre de pages.

*Exemple :*

PUCKERING C., RUTTER M. Environmental influences on language development. *In* : YULE W. and RUTTER M., eds (1987). *Language development and disorders*, (Mac Keith Press), Oxford, 103-108.

— Livre :

même présentation des auteurs. (Année de parution). Titre de l'ouvrage, (nom de l'éditeur), ville du lieu d'édition, indication des pages ou nombre de pages.

*Exemple :*

SIMPSON V.T. (1986). *The affective disorders*, (Raven Press), New York, 256.

### • ILLUSTRATIONS

Elles seront fournies sur pages séparées, accompagnées de légendes. Pour les tableaux ou figures reproduits sans modification, indiquer les références exactes (auteurs, titre de l'ouvrage, éditeur...), afin d'en permettre la demande de reproduction.

Tous les documents placés dans le texte seront numérotés en chiffres arabes (figure 2) et les tableaux en chiffres romains (Tableau I) et leur place d'insertion dans le texte doit être indiquée sur le manuscrit. Veuillez indiquer au dos : le nom de l'auteur, le numéro de la figure, le haut de la figure indiqué par une flèche.

Tout ce qui concerne la rédaction doit être adressé à :  
Docteur C.-J. Madelin, Rédactrice en chef, 74, rue de Lille, 75007 Paris, France

**Marketing**

Catherine DUVAL

**Editeur****John Libbey Eurotext**6, rue Blanche  
92120 Montrouge, France  
Tél. : (1) 47.35.85.52  
Fax : (1) 46.57.10.09**Imprimeur****Corlet Imprimeur S.A.**Z.I., route de Vire  
14110 Condé-sur-Noireau  
N° 2647**Dessinateur**Logigraphe Communication  
77, rue Brancion  
75015 Paris**Abonnements**CDR, 11, rue Gossin  
92543 Montrouge Cedex, France  
Tél. : 46.56.52.66

ISSN : 0999-792 X

ANAE est référencée dans la base  
Pascal**Index des annonceurs** : Merrell-Dow,  
2<sup>e</sup> couv. — John Libbey Eurotext,  
p. 176, p. 188, p.217, Bull. abon-  
nement, p. 218, 3<sup>e</sup> couv.

# CONTENTS

**175 Editorial**

S. VALDOIS

**177 Developmental dyslexia : neuropsychiatric evaluation of 62 patients**B. ECHENNE, R. CHEMINAL, Ph. COMPAGNON,  
F. RIVIER, D. DELPORT, M. LOPEZ, P. KLEMM,  
E. ECHENNE, C. GRAS, J.-M. PERRET, M.J. PARAYRE-  
CHANEZ**183 Perception in the newborn : ontogenetical and clinical approach**

Ph. LACERT

**189 Neurodevelopmental consequences of renal insufficiency : survey of 45 children**L. VALLÉE, S. SUKNO, M.-C. ROBIN, F. PANDIT,  
M. DEHENNAULT, M. FOULARD, J.-P. NUYTS**195 Cognitive functions in Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy**C. BILLARD, P. GILLET, M.-L. LOISEL, J.-L. SIGNORET,  
E. VICAUD, P. BERTRAND, M. FARDEAU, M.-A. BAR-  
THEZ-CARPENTIER, J.-J. SANTINI**204 Right hemispheric language lateralisation in a case of dysphasia with rolandic spikes**

A. VAN HOUT

**208 Lateralisation for language in developmental dysphasia**C. DUVELLEROY HOMMET, P. GILLET, M.-L. LOISEL,  
A. AUTRET, J.-J. SANTINI, E. VICAUT, C. BILLAR**Current events****212 Teaching, book, congresses**

## INSTRUCTIONS TO AUTHORS

ANAE publishes original, clinical and synthesis manuscripts, editorials, abstracts of scientific meetings in French or in English, as well as answers to articles published in the journal. The original articles must not be submitted elsewhere for publication.

### • ARTICLES

When the author proposes an article, he must always submit to the editor all the previous submissions which could be considered as a double publication of the same article. A second publication in an other language must answer to the following conditions :

- the agreement of the two newspapers editors,
- a period of at least one month between the two publications,
- the readers of the second publication must be different from the first one,
- the title page of the second publication must inform the readers about the first one.

Requests for partial or total reproduction in an other journal or publication should be sent to the publisher.

### • MANUSCRIPTS

The manuscript should be submitted in triplicate (figures and tables as well) in order to be simultaneously examined by two persons. Each part of the manuscript must start on a new page, according to the following order :

- title page : short but clear title with the authors' name and surname initials, the institution where the work was done. Whenever possible, supply the translation in French ;

- summary and keys words : typed on the second page, the summary, in French and in English, of 100 to 250 words, without abbreviations, should describe the purpose, results and conclusions of the study.

Under the summary, the author should give 3 to 10 keys words, suitable for use by abstracting journals.

- text : the average length of the paper is 12 type-written pages, using the A4 size of paper, with double spacing, 25 lines pages, on one side of the paper ;

- acknowledgements : these should be included at the end of the manuscript, separated from the main text.

### • REFERENCES

They should be cited in the text according to the

name(s) and date system. If there are several authors, the text citation should contain the name of the first author followed by et al. Ex. : (DURAND et al., 1981). At the end of the article, the list of references should be arranged alphabetically, and chronologically for the same author. If reference is made to more than one publication by the same author in one year, suffixes (a, b, c, etc.) should be added to the year in the text citation. If there are six authors or less, indicate all the authors. If there are more than six authors, indicate the three first ones followed by et al.

In the reference list, arrange the reference in the order :

— Journal article :

author's name and surname initial, separated from the following name with a comma. (Year of publication). Title of the article. Title of the journal, abbreviated according to the Index Medicus system (no punctuation after abbreviations) ; volume of the journal : first and last page of the article.

Exemple :

DURAND A., DUPOND G. (1988). *Troubles de l'attention chez l'enfant*. *Rev Neurol* ; 180 : 65-80.

— Book article :

same arrangement of the authors. Title of the article. In : Names and initials of the authors, eds (year of publication). Title of book, (name of the publisher), address (city), pagination and number of pages.

Exemple :

PUCKERING C., RUTTER M. *Environmental influences on language development*. In : YULE W. and RUTTER M., eds (1987). *Language development and disorders*, (Mac Keith Press), Oxford, 103-108.

— Book :

same arrangement of the authors. (Year of publication). Title of the book, (name of the publisher), address (city), pagination or number of pages.

Exemple :

SIMPSON V.T. (1986). *The affective disorders*, (Raven Press), New York, 256.

### • ILLUSTRATIONS

They should appear on separate pages with their legends. For tables and figures, exact references should appear (authors, title of the book, publisher...) so that reprints should be provided.

Documents in the body of the text should be identified by Arabic numerals (figure 2) and tables by Roman ones (Table I) and the place where it should appear in the body of the text must be indicated on the manuscript. Please write in the back : the author's name, the number of the figure, the top indicated with an arrow.

All information concerning publication should be sent to :  
Dr C.-J. Madelin, Chief Editor, 74, rue de Lille, 75007 Paris, France

## Éditorial

# Neuropsychologie pour une approche cognitive non réductionniste

**L**a neuropsychologie est une discipline en plein essor qui est reconnue depuis peu dans sa spécificité avec la création de diplômes nationaux (DEA et DESS) dont le but est de former des chercheurs et des cliniciens dans ce domaine. La neuropsychologie a un vaste domaine d'investigation puisque son objet est, à l'origine, l'étude des relations mutuelles entre cerveau et fonctions cognitives, qu'il s'agisse de langage, de mémoire ou d'attention par exemple. La neuropsychologie étudie ces relations dans un contexte pathologique. Les sujets dont les performances sont étudiées sont alors le plus souvent des patients présentant un déficit cognitif suite à une atteinte du système nerveux central. Le but du neuropsychologue est à l'origine double puisqu'il vise, en premier lieu, à mettre en évidence la nature exacte du déficit fonctionnel présenté par le patient, en précisant notamment dans le contexte d'un modèle de référence quelle est la composante ou le processus cognitif perturbé et, en second lieu, à mettre en relation ce déficit avec les régions corticales lésées dans le but de déterminer le substrat neuroanatomique des différents processus cognitifs.

Cette approche dérivée de la méthode anatomo-clinique tend depuis plusieurs années à céder la place à une approche cognitive pure et dure où le cerveau et souvent également le malade n'apparaissent plus que comme quantités négligeables, le but étant avant tout d'élaborer des modèles qui donnent une description de l'architecture fonctionnelle des systèmes qui sous-tendent les différentes activités cognitives. Cette démarche est nécessaire et constitue une étape indispensable dans l'évolution de la discipline d'autant que les techniques d'investigation neuroanatomiques ou neurophysiologiques sont encore trop grossières pour que soit établie une topographie fonctionnelle du cerveau en termes de composantes cognitives. Souhaitons néanmoins que les aspects neurophysiologiques ne soient pas trop longtemps considérés comme secondaires dans une discipline dont la force est précisément de se situer à l'interface entre structure et fonction.

Sylviane VALDOIS\*

\* Laboratoire de psychologie expérimentale, CNRS URA665, université Pierre-Mendès-France, 1251, avenue Centrale, 38040 Grenoble Cedex, France.

# EPILEPSIES

REVUE DE LA LIGUE FRANÇAISE CONTRE L'ÉPILEPSIE  
(4 numéros par an)

DÉCEMBRE  
1991

REVUE DE LA LIGUE FRANÇAISE CONTRE L'ÉPILEPSIE

NUMERO 4

VOLUME 3

# EPILEPSIES

## TARIFS 1992

Particuliers	Institutions	
France	260 FF <input type="checkbox"/>	370 FF <input type="checkbox"/>
CEE	300 FF <input type="checkbox"/>	410 FF <input type="checkbox"/>
Autres pays	340 FF <input type="checkbox"/>	450 FF <input type="checkbox"/>

Abonnement gratuit pour les membres  
de la Ligue Française Contre l'Épilepsie



## EPILEPSIES

REVUE DE LA LIGUE FRANÇAISE CONTRE L'ÉPILEPSIE  
Volume 3; numéro 4 : décembre 1991

### Sommaire

- Les épilepsies au Togo  
*K.E. Grunitzky, M. Dumas, E.M. Mbella, A. Balogou, M. Belo, Y.M. Hegbe, H. Ramiandrisoa*
- Une cause rare d'état de mal épileptique résistant au traitement :  
le syndrome de Münchhausen  
*C. Petiau, A. Velez, E. Hirsch, D. Kurtz, C. Marescaux*
- Mouvements involontaires au cours d'un traitement  
par la phénytoïne  
*S. Papageorgiou, F. Semah, J.L. Signoret, D. Laplane, M. Baulac*
- Troubles de mémoire et épilepsies partielles chez l'enfant  
*I. Jambaqué, J.L. Signoret, G. Dellatolas, O. Dulac*
- Analyses de thèses et de livres
- Informations

ISSN : 1149-6576  
ISBN : 086196 327 X



**BON DE COMMANDE à retourner à : John Libbey Eurotext**  
6, rue Blanche, 92120 Montrouge, France - Tél. (1) 47.35.85.52.

NOM : ..... Prénom : .....

FONCTION : .....

ADRESSE : .....

VILLE : ..... PAYS : .....

Ci-joint un chèque de ..... FF à l'ordre de John Libbey Eurotext. Tarif abonnement 1992.

# Dyslexie développementale : exemple d'évaluation en milieu neuropédiatrique. A propos de 62 observations

B. ECHENNE\*, R. CHEMINAL\*, Ph. COMPAGNON\*, F. RIVIER\*,  
D. DELPORT\*, M. LOPEZ\*, P. KLEMM\*, E. ECHENNE\*, C. GRAS\*,  
J.M. PERRET\*\*, M.J. PARAYRE-CHANEZ\*\*

\* Service de Neuropédiatrie, Centre Gui-de-Chauliac, 34059 Montpellier Cedex, France.

\*\* Service de Psychopathologie de l'Enfant et de l'Adolescent (Professeur Visier), Centre Gui-de-Chauliac, 34059 Montpellier Cedex, France.

Soixante-deux enfants dyslexiques ont été pris en charge pendant une période de trois ans dans le service de Neuropédiatrie du CHR de Montpellier. Une évaluation détaillée, comportant l'analyse des potentialités globales, des capacités langagières, orales et écrites, du niveau scolaire réel, des difficultés psychologiques éventuelles, ainsi que de certaines fonctions cognitives (perceptions phonétiques, gnosies auditivo-verbales, perception visuelle, attention, mémoire immédiate...) y est pratiquée. L'analyse de ces observations fait ressortir l'hétérogénéité des dyslexies, la fréquence des troubles du langage oral préexistants, et le caractère le plus souvent inadapté des modes d'analyse et de prise en charge de ces enfants.

**Mots clés :** Dyslexies,  
Dysphasies,  
Troubles du langage,  
Difficultés scolaires.

## Developmental dyslexia. Neuropediatric evaluation of 62 patients

*During a three years period, 62 dyslexic children have been investigated in the Neuropediatric Unit of Montpellier's University (France). An evaluation of intellectual abilities, of oral language comprehension and production, and of reading difficulties has been performed, together with psychological and cognitive functions studies (auditive-verbal and phonological perception, visual discrimination, attention, memory...). The analysis of these cases underlines the heterogeneity of developmental dyslexias, the frequency of previous oral language difficulties, and the inadequacy of the therapeutic approach of these patient.*

**Key words :** Dyslexia,  
Dysphasia,  
Learning difficulties,  
Reading difficulties.

**D**éfinie comme un « trouble se manifestant par une difficulté élective à apprendre à lire en dépit d'un enseignement classique, d'une intelligence suffisante et de facilités socio-culturelles », la dyslexie développementale relève « d'inaptitudes cognitives fondamentales fréquemment d'origine constitutionnelle » (Critchley, 1970). Bien qu'un consensus soit intervenu depuis longtemps au niveau international sur cette définition — du moins dans ses grandes lignes — il existe encore dans certains pays, et tout particulièrement en France, des modes d'approche physiopathologique très différents qui font notamment référence à des mécanismes psychogénétiques, et donc à des modes de prise en charge thérapeutique situés à l'opposé de ce qui peut être mis en place ailleurs. De plus, s'il existe dans d'autres pays d'Europe occidentale, un effort d'adaptation pédagogique pour les enfants atteints de dyslexie, il n'en va pas de même en France, où ce problème est pratiquement complètement négligé par l'Éducation Nationale. On retrouve ce désintérêt au niveau de la plupart des médecins et de ceux qui ont vocation de les former ; et il peut paraître surprenant que les futurs médecins généralistes et les futurs pédiatres n'aient qu'une vague notion d'un trouble dont il n'est fait mention qu'en pointillé dans leur programme de formation. C'est essentiellement pour juger de la façon dont était abordé le problème de la dyslexie développementale dans notre région (le Languedoc-Roussillon) par les familles, par les professionnels de santé et de l'éducation, et la façon dont les enfants vivaient leurs difficultés, que nous avons entrepris une étude prospective concernant ce problème. Cette étude est toujours en cours. Nous en présentons ici les résultats préliminaires.

## MATÉRIEL ET MÉTHODES

Les enfants explorés dans le service de Neuropédiatrie l'ont été à partir de la consultation de deux d'entre nous (B.E., R.C.) ; ils y avaient été adressés pour difficultés scolaires. Dans notre pratique quotidienne, qui n'a bien entendu aucune valeur épidémiologique, l'incidence de ces enfants représente en moyenne 10 % des cas (Cheminal et Echenne, 1989).

Le diagnostic de dyslexie développementale a été porté d'après les critères suivants : défaut d'accès au langage écrit chez des enfants normalement intelligents ( $QI \geq 80$ ), sans problèmes sensoriels, sans problématique environnementale, culturelle, éducative, ou psychologique, susceptible de l'expliquer. Nous ajouterons : susceptible de l'expliquer de façon indiscutable car, nous l'avons vu, cette discussion de la place de la psychologie dans le trouble qu'est la dyslexie est toujours présente en France.

C'est la raison pour laquelle ce critère a été relativisé dans notre étude. Nous n'avons pas écarté les enfants présentant des troubles du comportement ou de la relation. Seuls les cas où une situation sociale, culturelle ou psychologique inhabituelle était susceptible d'être particulièrement déstabilisante, ont été écartés. Ceci sur l'avis des pédopsychiatres ou psychologues participant à cette étude.

Nous avons parlé de dyslexie lorsque le niveau lexique de l'enfant était décalé de deux ans au moins par rapport au niveau théorique moyen correspondant à son âge, selon les tests leximétriques habituellement utilisés en France (test de l'alouette de Lefavrais, test du Poucet).

Chaque enfant, outre un examen neurologique détaillé réalisé par un neuropédiatre (B.E., R.C.), a été convoqué en hospitalisation de jour à plusieurs reprises et pris en charge tour à tour par un pédiatre (P.C.), un orthophoniste (D.D.), une institutrice (M.L.), un psychologue clinicien (P.K., J.M.P.) et un pédopsychiatre (M.J.-P.C.). Au cours de ces examens ont été réalisées les investigations suivantes :

- Age lexique (test de l'alouette de Lefavrais, test du Poucet).

- Test de Wechsler (WISC-R).

- Étude de la lecture oralisée : épellation, lettres isolées, chiffres, syllabes, nombres, lecture des non-mots et des mots irréguliers, lecture de textes (Bat.-Elem, Poucet, Georges et Jeannot), vitesse de lecture de textes de difficulté croissante.

- Étude de la lecture silencieuse et accès sémantique du texte lu (batterie d'Inizan, Claire et Bruno, *California tests*, LMC (à partir de 1989)).

- Analyse de l'orthographe catégorielle et phonétique.

- Étude des perceptions visuelles (figure de Rey, *Reversal test*, Frostig, Thurstone).

- Étude du langage oral : productions (Chevrie-Müller), compréhension (WISC-R, Khomsi, Leger et Dague (depuis 1989)).

- Étude des perceptions phonétiques, des gnosies visuelles et auditivo-verbales (test de perception phonétique de Lafon, Chevrie-Müller, ainsi que plusieurs tests non standardisés...).

- Étude de la mémoire immédiate et à long terme (répétition de chiffres et de mots, mots de Rey, mémoire de texte, Wechsler mémoire).

- Tests d'attention (figure de Rey, mots de Rey, MFP, test de Toulouse).

- Appréciation du niveau scolaire : tests de maturité scolaire, étude de la lecture, de l'orthographe, acquisitions grammaticales (connaissance des mots, analyse de phrase, conjugaison), vocabulaire, mathématiques (numération, mécanismes opératoires, problèmes, calcul mental).

- Consultation psychiatrique, et si nécessaire, tests projectifs.

Au terme de ces différentes explorations, une synthèse est réalisée en commun par les intervenants, et des mesures de prise en charge thérapeutique sont conseillées à la famille.

Pour ce qui est de la dyslexie, nous utiliserons ici volontairement une classification simplifiée, basée sur les conceptions déjà anciennes de Boder (Boder, 1971 ; Boder, 1973). Notre propos, dans ce travail, n'est pas de disséquer, sur le plan neuropsychologique, les différents types de dyslexie que l'on peut isoler... Nous sommes restés volontairement schématiques (une analyse plus approfondie étant en cours), et nous avons, selon Boder, distingué les dyslexies dysphonétiques, les dyslexies dyséidétiques, et les formes mixtes et/ou complexes selon qu'étaient perturbés de façon prédominante l'approche

phonologique, l'approche alphabétique/orthographique ou l'ensemble des deux.

## RÉSULTATS

Soixante-deux enfants, atteints de dyslexie développementale, ont été pris en charge entre le 1<sup>er</sup> janvier 1987 et le 31 décembre 1989 : 19 filles et 43 garçons (69 %). Cette prépondérance masculine est habituelle en matière de dyslexie. L'âge des enfants va de 7 ans 10 mois à 15 ans 6 mois (âge moyen : 9 ans 6 mois).

Pour les antécédents médicaux personnels, on retrouve la notion d'une pathologie périnatale dans 5 cas (retard de croissance intra-utérin : 2, prématurité importante : 2 (< 35 semaines de gestation), souffrance neurologique néonatale de degré 2 : 1) ; la notion d'une pathologie neurologique post-natale mineure est observée dans 7 cas supplémentaires (retards moteurs transitoires et isolés : 3, épilepsie : 1 ou convulsion : 2, divers : 1 : maladie de Charcot-Marie-Tooth, ce qui constitue à l'évidence une coïncidence).

- On retrouve la notion d'une dyslexie dysorthographe dans la fratrie ou les ascendants immédiats dans 22 cas (31 %). Il s'agit d'une donnée d'interrogatoire et non — sauf quelques exceptions — de diagnostics basés sur des tests neuropsychologiques. Cette notion a été retenue sur les arguments suivants : diagnostic parfois étayé par des tests neuropsychologiques, ou précision par une enquête personnalisée des arguments qui ont permis de le porter : niveau scolaire ; niveau en lecture ; orthographe ; mathématiques ; cursus scolaire ; rendement actuel en lecture-écriture...

- L'examen neurologique est strictement normal dans 52 cas ; on retrouve des anomalies des praxies motrices dans 5 cas et des troubles mineurs de la motricité fine dans 5 cas supplémentaires.

- Les troubles de spatialisation sont très importants ou nettement marqués dans 8 cas (12 %). Ils sont très modérés dans 18 cas (29 %). Ils sont totalement absents dans 36 cas (58 %).

- Les enfants sont gauchers ou non latéralisés dans 18 cas (29 %).

- Le niveau intellectuel des enfants est par définition normal. A l'échelle de Wechsler, le QI performance moyen est de 103 (extrêmes 80 — 128). Le QI verbal moyen est de 91,8 (dissociation qui souligne l'importance des troubles du langage oral), avec des extrêmes qui vont de 72 à 125. La lenteur des réalisations scolaires est quasi constante (55/62).

- On peut mettre en évidence un trouble du langage oral dans 51 % des cas (32/62). Certains enfants ont eu un retard de parole et/ou de langage, avec normalisation de façon décalée (20/32). Ces cas correspondent à une dyslexie dysphonétique (11), une dyslexie dyséidétique (3), une dyslexie mixte (3) ou une forme non classée (3).

Dans 12 des 32 cas, la déviance du langage oral a persisté : il s'agit alors d'une véritable dysphasie, correspondant dans chaque cas à une dysphasie phonologico-syntaxique (Rapin, 1982). Ces 12 patients ont une dyslexie dysphonétique (6), une dyslexie mixte (3) ou une forme non classée (3).

- Les tests neuropsychologiques mettent en évidence des faits très disparates :

- l'étude des gnosies auditives et auditivo-verbales montre que 44 enfants sur 62 ont des troubles de la perception ou de la discrimination phonologique (71 % des cas) ;

- on retrouve des difficultés isolées, prédominantes, ou associées aux troubles de perception phonologique concernant l'accès lexical dans 29 cas (46 % des cas) ;

- des difficultés ou une absence d'accès sémantique du texte lu ou déchiffré dans 10 cas ;

- des troubles importants de mémorisation immédiate et/ou à long terme dans 3 cas ;

- des difficultés d'abstraction ou de conceptualisation dans 10 cas ;

- des difficultés de discrimination visuelle dans 10 cas (dont 1 seul cas a une forme vraiment sévère).

Le type de dyslexie a été précisé dans 55 cas sur 62 : il s'agit de 24 cas de dyslexie dysphonétique, de 20 cas de dyslexie dyséidétique, de 11 cas de formes mixtes. 7 cas complexes sont restés non classés.

- Des anomalies ont été retrouvées à l'examen pédopsychiatrique dans 36 cas (59 %). 41 % des enfants n'ont aucune problématique psychologique décelable. Pour les autres, les constatations sont très diverses (différents symptômes peuvent se retrouver chez un même individu) :

— troubles de l'attention isolés	6
— troubles de l'attention avec impulsivité	5
— impulsivité sans trouble de l'attention	4
— angoisse importante	14
— syndrome dépressif	9
— troubles des conduites	9
— opposition isolée ou associée à des troubles des conduites	12

Les difficultés de scolarité amènent un désintérêt — souvent rapide — dans ce domaine, avoué par l'enfant chez 37 des 62 patients.

- Les difficultés scolaires sont toujours importantes ; le niveau scolaire :

— est normal, avec peu de difficultés	3 cas
— normal avec difficultés	16 cas
— théoriquement normal, mais avec un niveau réel de l'enfant décalé ou très décalé (> 1 an) avec au moins 2 redoublements dans les classes primaires dans 16 cas sur 26	26 cas

- a nécessité une orientation en éducation spécialisée (classes de perfectionnement, instituts médico-éducatifs) dans

17 cas
--------

4 % de ces enfants seulement suivent une scolarité plus ou moins normale, 27 % ont des difficultés importantes, 69 % sont en situation d'échec irréversible.

- Deux points nous semblent intéressants à souligner : — le diagnostic n'a été évoqué par les enseignants que dans 13 cas sur 62 ;

- 60 sur 62 des enfants ont été vus par le psychologue scolaire, et dans 51 des 62 cas, dans le cadre d'un CMPP. Le diagnostic de dyslexie a été évoqué dans 10 cas seulement, avec 10 fois sur 10 une référence faite à un « blocage » psychologique.

Un commentaire revient souvent dans les dossiers de ces enfants : « blocage au niveau de l'implication personnelle et du désir de réussir barrant les capacités

d'apprentissage ». On rejoint là — de façon constante chez nos enfants — l'interprétation de R. Diatkine (Diatkine, 1988).

• Les traitements entrepris préalablement à notre intervention ont été très divers :

— aucun traitement	15
— psychothérapie exclusive	18
— psychothérapie associée à un soutien orthophonique (jamais supérieur à une heure par semaine)	7
— orthophonie avec ou sans soutien éducatif par un enseignant, sans psychothérapie	16
— essais thérapeutiques multiples	3
— autres (auriculothérapie, ostéopathie)	3

## DISCUSSION

Dans la littérature d'expression française, et aussi dans la pratique médicale courante, la notion de dyslexie, contrairement aux analyses anglo-saxonnes, reste volontiers assez confuse. En effet, la tendance en France veut que l'on parle de dyslexie devant tout enfant en difficulté devant l'accès au langage écrit. Il s'agit bien évidemment d'une erreur et d'une extension regrettable, car malgré l'absence d'une définition anatomo-physiologique incontournable et reproductible la concernant, la dyslexie reste une entité bien concrète, d'observation quotidienne, et trop souvent méconnue.

La définition que nous avons adoptée est ancienne (Critchley, 1970), critiquable certes sur le plan nosographique, car elle exclut les cas où l'enfant, tout en étant dyslexique, peut avoir un niveau intellectuel insuffisant ou limité, les cas où l'environnement socio-culturel est défaillant, et ceux où coexistent des problèmes psychologiques importants, situations qui ne sauraient être *a priori* antinomiques avec la notion de dyslexie. Car on naît dyslexique, on se révèle dyslexique lors de l'apprentissage de la lecture, et on reste dyslexique par la suite (Temple, 1988), quels que soient la capacité intellectuelle, le milieu socio-économique, et le comportement de l'individu.

Nous avons donc adopté volontairement une définition très restrictive. Et les conclusions de notre étude n'en prennent que plus d'intérêt. Les résultats enregistrés sont certes voisins de ceux obtenus lors d'études identiques (Messerschmitt, 1991), mais certains points méritent d'être soulignés.

• L'analyse et la prise en charge orthophonique privilégient volontiers en France la responsabilité de troubles du repérage spatio-temporel ou de latéralisation, même à l'heure actuelle. Cette interprétation a eu en son temps ses défenseurs (Bender, 1956 ; Bender, 1957 ; Kephart, 1971). Mais cette notion semble désormais dépassée. Elle ne constitue qu'un facteur aggravant de la dyslexie (Van Hout, 1981 ; Echenne et Cheminal, 1987). Notre étude en confirme la faible incidence (ces troubles manquent totalement dans 58 % des cas, et ne sont vraiment marqués que dans 12 % des cas).

• On a un temps incriminé, à l'origine de la dyslexie, la possibilité de troubles de perception, de discrimination, ou d'analyse visuelle (Pavlidis, 1983 ; Montarnal, 1987). En fait, cette explication physiopathologique est à l'heure actuelle pratiquement abandonnée par la plu-

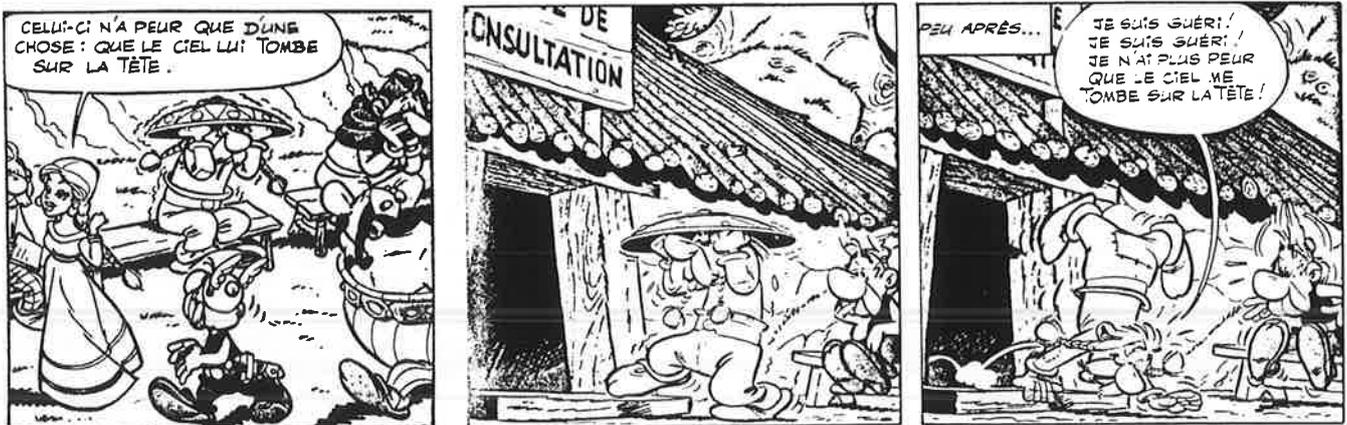
part des auteurs (Éditorial dans *Lancet*, 1989 ; Evans et Drasdo, 1990). Beaucoup d'études dont les résultats viennent à l'appui de cette thèse souffrent d'insuffisances méthodologiques qui les rendent peu crédibles (Evans et Drasdo, 1990). Ce facteur n'a été dépisté que chez 10 de nos patients sur un mode mineur ; ce n'est que chez un seul malade que ce trouble a été majeur, véritable dysgnosie visuelle qui a nécessité une prise en charge éducative inhabituelle (apprentissage du braille). Il est assez curieux de constater que le frère de ce patient, lui aussi dyslexique, n'a aucun problème de discrimination visuelle, mais présente en revanche des difficultés majeures de discrimination phonétique.

• La fréquence des troubles des conduites mérite d'être soulignée. Elle est chiffrée à 59 % dans notre étude (elle va de 30 à 75 % dans la littérature (Gérard, 1991 ; Messerschmitt, 1991)). Il s'agit essentiellement de troubles de l'attention avec ou sans impulsivité, de troubles des conduites de type oppositionnel, de syndromes dépressifs, de phénomènes d'angoisse. Hormis les difficultés d'attention et l'impulsivité, la reconstitution des faits sur le plan chronologique a permis de constater que ces troubles étaient toujours postérieurs à l'entrée à l'école primaire. Il semble donc s'agir de phénomènes secondaires aux difficultés scolaires, qu'ils contribuent par la suite à entretenir. Il faut souligner la fréquence du désintérêt avoué du domaine scolaire (37 des 62 cas).

• La fréquence et l'importance des anomalies du langage oral rencontrées dans notre casuistique méritent d'être soulignées : 71 % ont des troubles de la discrimination ou de la perception phonologique ; 51 % ont un trouble du langage oral évident : retard de parole, retard de langage, ou véritable dysphasie (19 % des cas). Il s'agit là d'un fait connu de longue date (Vellutino *et al.*, 1975 ; Vellutino, 1979). Sans doute a-t-il été quelque peu négligé par la suite, mais les études récentes concernant la relation entre troubles du langage oral et écrit ont montré l'importance, dans la genèse des dyslexies, des perturbations de la voie phonologique (Éditorial dans *Lancet*, 1989 ; Gathercole et Baddeley, 1989 ; Olson *et al.*, 1989).

La difficulté à analyser et à mémoriser les sons verbaux nouveaux semble retentir sur la capacité à effectuer des relations phonème-graphème (Olson *et al.*, 1989), et il existe un consensus croissant pour considérer les troubles du langage oral comme un facteur très important facilitant ou responsable de nombre de dyslexies (Thomson, 1984 ; Bryant et Bradley, 1987 ; Yule, 1988 ; Kamhi et Catts, 1989 ; Catts, 1989). Certains vont même jusqu'à considérer la dyslexie comme un trouble de l'acquisition du langage s'exprimant à la fois au niveau de l'oral et de l'écrit (Mann et Brady, 1988 ; Catts, 1989). En fait, s'il s'agit apparemment d'un facteur physiopathologique très important, il est évident qu'il n'est pas seul en cause. Il existe des dyslexies et non une dyslexie. Et certains enfants n'ont pas de troubles de compréhension ou d'expression orale. D'autres ayant une dysphasie purement expressive, ou un trouble de structuration phonologique pur, peuvent au contraire profiter du support du langage écrit pour progresser dans le domaine oral (Billard, 1991). C'est aussi notre expérience.

Toutefois, la fréquence des difficultés à structurer un



© 1991 LES ÉDITIONS ALBERT RENÉ / GOSCINNY-LIDERZO

Figure 1. Thérapie et dyslexie ; ou, comme ici, l'art et la manière de déplacer le problème.

langage oral normal a pour nous une importance capitale sur le plan thérapeutique ; car il faut, chez ces enfants, privilégier le travail et la progression dans le domaine du langage oral avant que de progresser dans le domaine de l'écrit.

- Les troubles de la mémoire, notamment de la mémoire immédiate, n'ont été que rarement retrouvés dans notre étude (4 % des cas) alors qu'on en souligne ailleurs la fréquence (Schenk-Danzinger, 1984). Nous nous demandons si dans ces cas, il ne s'agit pas seulement d'un problème d'interprétation : certains enfants ont des difficultés à garder en mémoire la relation graphème-phonème. S'agit-il réellement d'un problème de mémoire ? Pour mémoriser, il faut d'abord reconnaître et discriminer, visuellement ou phonétiquement ; s'il existe une dysgnosie auditive ou une mauvaise discrimination phonologique, la reconnaissance se fera mal, la mémorisation également... Alors qu'elle se fait normalement pour d'autres informations.

- Pour terminer, il faut souligner l'ignorance des instituteurs de tout ce qui touche ce problème : 21 % seulement de nos enfants avaient été reconnus par leurs enseignants comme dyslexiques. Cette ignorance concerne aussi les psychologues (60 sur 62 des enfants ont rencontré un psychologue), puisque ce diagnostic n'a été évoqué que 10 fois (16 %), avec une interprétation toujours psychogénétique faisant référence à un « blocage », dont on avait pu espérer la disparition ces dernières années au vu des multiples travaux de la littérature concernant la dyslexie. Malheureusement, il n'en est rien : 40 % des enfants ont une prise en charge exclusivement ou essentiellement psychothérapique ; par ailleurs 30 % ne sont pas soutenus ou le sont de façon folklorique ; quant aux 16 enfants pris en charge de façon intensive en orthophonie, il s'est avéré que 15 fois, les enfants étaient soumis à un travail acharné de décodage syllabique totalement inadapté.

La situation des enfants dyslexiques dans notre région nous semble donc préoccupante. L'insuffisance de formation et d'information des enseignants, des techniques orthophoniques souvent inadaptées, une surestimation des problèmes psychologiques, avec prééminence de la notion obsolète de « blocage », la négation de l'appro-

che neuropsychologique moderne et l'absence de pédagogie adaptée sont telles qu'on ne peut qu'être très pessimiste quant à l'avenir à court ou à moyen terme des dyslexiques et de ceux qui vont révéler leur dyslexie dans les années à venir.

Notre but n'était pas d'aborder ici le problème thérapeutique. Une synthèse sur ce sujet est en cours et fera l'objet d'un travail ultérieur. Mais l'ensemble des résultats enregistrés nous incite à souligner l'importance, pour les enfants dyslexiques, d'une prise en charge multidisciplinaire, où enseignants, parents, orthophonistes, psychologues, ont chacun leur place. Il s'agit de développer chez l'enfant toutes les stratégies de compensation de façon à lui permettre une progression régulière de ses acquis, en privilégiant le langage oral, en utilisant largement le magnétophone, en recourant à des pédagogies différentes comme les techniques d'accès sémantique direct ou de lecture rapide. Chaque enfant, selon les résultats de l'analyse neuropsychologique doit bénéficier d'un programme de prise en charge spécialisée adaptée à son problème propre... En évitant, si cela est possible, les conduites déviantes par un soutien psychologique de l'enfant et de sa famille. Ce soutien doit être différent de ce qui a été mis en place pour la majorité de nos patients. Certes, il faut leur redonner le goût de l'école et le plaisir d'apprendre mais sans négliger la progression des connaissances scolaires. Le patient décrit par Philippart du Foy (1990) illustre de façon caricaturale un mode de prise en charge qui nous semble à la fois trop fréquemment mis en place, et négligeant l'essentiel du problème : chez un enfant dyslexique, opposant, « dysharmonique », avec troubles relationnels, une psychothérapie est entreprise qui permet de maîtriser progressivement les déviances comportementales et de faire accepter la scolarité à l'enfant. Excellent résultat si ce n'est que la dyslexie dysorthographique demeure et qu'on se préoccupe bien peu des difficultés instrumentales persistantes et du décalage scolaire qui s'accroît... Ce cas nous a fait penser à l'action d'un autre thérapeute (figure 1). Le déplacement du symptôme ou de sa façon de le vivre est certes utile mais pas suffisant. La prise en charge pédagogique et instrumentale est essentielle ■

## RÉFÉRENCES

- BENDER L.A. (1956). Psychology of children with organic brain disorders. Thomas C.C. ed. Springfield.
- BENDER L.A. (1957). Specific reading disabilities as a maturational lag. *Bull Orton Soc* ; 7 : 9-18.
- BILLARD C., LOISEL M.L., BOINEAU B., *et al.* (1991). Rééducation des troubles du langage écrit chez les enfants dyslexiques. Compte rendu du 3<sup>e</sup> colloque de l'Union France-Dyslexie. Ministère de la Santé. Paris (France) : 83-8.
- BODER E. (1971). Developmental dyslexia : prevailing diagnostic concepts and a new diagnostic approach. *In* : Grune, Stratton, eds. Progress in learning disabilities. (Mykklebust H. Ed.), New York.
- BODER E. (1973). Developmental dyslexia : a diagnostic approach based on three atypical reading-spelling patterns. *Dev Med Child Neurol* ; 15 : 663-87.
- BRYANT P.E., BRADLEY L. (1987). Children's reading problems. (Blackwell Scientific Publishers), Oxford.
- CATTS H.W. (1989). Speech production deficits in developmental dyslexia. *J Speech Hear Dis* ; 54 : 422-8.
- CHEMINAL R., ECHENNE B. (1989). Le médecin et les difficultés scolaires en France. Approche multidisciplinaire. *ANAE* ; 1 : 48-53.
- CRITCHLEY M. (1970). The dyslexic child. London William Heinemann Med. Books Ltd.
- DIATKINE R. (1988). Remarques sur l'aide aux enfants qui n'apprennent pas à lire. *In* : Handicaps et Inadaptations. *Les Cahiers du CTNERHI* ; 41 : 81-5.
- ECHENNE B., CHEMINAL R. (1987). The physiopathological bases of dyslexia. *Child Health Dev Karger Basel* ; 5 : 40-7.
- EDITORIAL (1989). Dyslexia. *Lancet* ; ii : 719-20.
- EVANS B.J.W., DRASDO N. (1990). Review of opthalmic factors in dyslexia. *Ophthalm Physiol Opt* ; 10 : 123-32.
- GATHERCOLE S.E., BADDELEY A.D. The role of phonological memory in normal and disordered language development. *In* : VON EULER C., LUNDBERG I., LENNERSTRAND G., eds. (1989). Brain and reading, (Mac Millan), Southampton : 245-55.
- GÉRARD C.L. (1991). Limites nosographiques du concept de dyslexie. Compte rendu du 3<sup>e</sup> colloque de l'Union France-Dyslexie. Ministère de la Santé, Paris (France) : 58-67.
- KAMHI A., CATTS H. (1989). Reading disabilities : a developmental language perspective. (College Hill Press), San Diego, CA.
- KEPHART N.C. (1971). The slow learner in the classroom. 2nd Ed. (C.E. Merrill Ed.), Columbus, Ohio.
- MANN V.A., BRADY S. (1988). Reading disability : the role of language deficiencies. *J Consult Clin Psychol* ; 56 : 811-6.
- MESSERSCHMITT P. (1991). Profil psychologique d'une population de jeunes dyslexiques. Compte rendu du 3<sup>e</sup> colloque de l'Union France-Dyslexie. Ministère de la Santé. Paris (France) : 75-80.
- MONTARNAL A.M. (1987). L'enfant dyslexique. *J Fr Ophtal* ; 10 : 741-2.
- OLSON R., WISE B., CONNERS F., RACK J. Deficits in disabled readers' phonological and orthoptic coding : etiology and remediation. *In* : VON EULER C., LUNDBERG I., LENNERSTRAND G., eds. Brain and Reading (1989), (Mac Millan), Southampton : 233-42.
- PAVLIDIS G.T. (1981). Do eye movements hold the key to dyslexia ? *Neuropsychologia* ; 19 : 57-64.
- PHILIPPART DE FOY D. (1990). Approche thérapeutique particulière d'un enfant dyslexique. *Neuropsychiatrie de l'enfance* ; 38 : 143-6.
- RAPIN I. (1982). Children with brain dysfunction. *International Review of Child Neurology Series*. (Raven Press), New York.
- SCHENK-DANZINGER L. (1984). Legasthenie Zerebral-funktionelle Interpretation Diagnose und Therapie. *Ernst Reinhardt München-Basel* ; 11 : 69-78.
- TEMPLE C.M. (1988). Developmental dyslexia and dysgraphia persistence in middle age. *J Commun Disord* ; 21 : 189-207.
- THOMSON M. (1984). Developmental dyslexia : its nature, assessment and remediation. (Edward Arnold Press), London.
- VAN HOUT A. (1981). Dyslexie : diagnostic et classification. Contribution de la recherche neuropsychologique et neurologistique. *Louvain Méd* ; 100 : 337-51.
- VELLUTINO F.R. (1979). Dyslexia : theory and research. (M.I.T. Press), Cambridge, MA.
- VELLUTINO F.R., SMITH H., STEGER J.A., KAMAN M. (1975). Reading disability : age differences and the perceptual deficit hypothesis. *Child Devel* ; 46 : 487-93.
- YULE W. (1988). Dyslexia. *British Med J* ; 297 : 501-2.

# Perception de la parole chez l'enfant : approches ontogénétique et clinique

Ph. LACERT

Service de neurologie, hôpital Poincaré, 92380 Garches, France.

La synthèse des compétences perceptives acoustico-verbales, segmentales et supra-segmentales, du nouveau-né et de leur développement conduit à faire une large part à l'épigenèse ; celle-ci est un des supports de l'éducation thérapeutique en cas de déficience. Les modalités et le calendrier de l'intégration de ces compétences dans la fonction restent obscures. Dans la deuxième partie, l'abord clinique montre la possibilité d'exploration relativement sélective de l'extraction d'élément pertinent dans le continuum sonore de la parole d'une part, et la discrimination entre éléments pertinents d'autre part.

**Mots clés :** Gnosie verbale,  
Conscience phonique,  
Discrimination acoustique.

## *Perception in the newborn : ontogenetical and clinical approach*

*The synthesis of verbal-acoustic perception, segmental and suprasegmental performances as well as their development in the newborn, are largely associated to epigenesis. On the presence of deficiencies, the above could serve as support for therapeutic education. Further research on neural mechanisms is needed before underlying timing and modalities of speech perception integration can be identified. In the second part, the clinical approach demonstrates the possibility of a relatively selective exploration of the extraction of the pertinent elements in the acoustic continuum of speech on the one hand, and the discrimination of pertinent elements on the other hand.*

**Key words :** Verbal gnosia,  
Phonic consciousness,  
Acoustic discrimination.

**D**e la structure acoustique de la parole, on retiendra essentiellement qu'il s'agit de modulation d'ondes sonores qui, bien que continue, n'obéit ni aux lois de linéarité, ni à celles d'invariance. La perception de la parole va donc nécessiter segmentation (Bertoncini, 1987). Cette segmentation qui ne peut être qu'une part « active », au sens de Noizet (1980), de la perception, clive les signaux de parole en des éléments segmentaux ; c'est sur les segments que va s'appuyer la discrimination phonétique ; les éléments supra-segmentaux contribuent quant à eux à la reconnaissance du locuteur et/ou du sens du message (Keller, 1985). Cette double composante perceptive des sons de parole est engagée, dès la naissance et peut-être avant, dans une évolution ontogénétique dont les moteurs sont, pour les uns, entièrement inclus dans le génome indépendamment de l'environnement, pour les autres, le reflet exclusif ou presque du vécu affectif et sensoriel, le potentiel génique étant un potentiel de race identique chez tous. L'outrance de ces positions opposées est évidente et la réalité, bien que non démontrée, se situe sans doute dans un compromis où le potentiel génique de chacun représente un potentiel spécifique — qui n'exclut pas un minimum commun, marqueur de race — que l'influence épigénétique module au cours de l'évolution. Le problème reste entier de savoir si et à partir de quel âge, cette modulation épigénétique devient impossible. On retrouve alors la notion d'âge critique au-delà duquel toute rééducation ne peut plus viser qu'à une gestion optimale de l'existant ; plus précocement, on peut espérer que les actes thérapeutiques réalisent une épigénèse à vertu curatrice optimisant, sans le restaurer, le potentiel des compétences disponibles. Quelles que soient les positions théoriques, il est nécessaire de faire l'inventaire des faits ontogénétiques en deux périodes : avant l'émission du premier mot, puis au-delà. On s'attachera ensuite à voir comment la connaissance de ces faits influence l'exploration de la pathologie langagière.

## L'ONTOGÉNÈSE

Vers la fin de la première année de la vie aérienne le nourrisson émet son premier mot articulé avec des caractéristiques acoustiques voisines de la prononciation adulte ; c'est aussi une date qui marque la fin du « désapprentissage » (Mehler, 1986) de la perception phonique initiale. Les faits seront donc regroupés en deux périodes distinctes :

### • Au cours de la première année de la vie

Comme au cours de la période suivante, il faut essayer de séparer les perceptions segmentales et suprasegmentales dont l'utilisation ne conduit pas à des discriminations de même nature.

#### 1) Les aspects suprasegmentaux

Ils nous occuperont moins car ils concernent plus le locuteur et les propriétés propres de sa voix (timbre, accent éventuel) ou le message contenu dans la parole émise (aspects prosodiques) que la parole elle-même. Il est bien connu depuis longtemps (Mehler, 1978) que,

dès 6 semaines, le nouveau-né manifeste sur le rythme du ténogramme sa perception de la différence entre locutrice maternelle et une autre voix féminine. Cette performance serait même accessible dès les premiers jours (Eimas, 1990) sur la distinction d'indices prosodiques (Mehler, 1986) ; les performances persistent en effet, même si la parole naturelle est offerte au nouveau-né à travers un filtre à 400 Hz ne laissant passer que les indices prosodiques. Cette compétence face à la langue maternelle n'est-elle pas déjà la trace d'une épigénèse où l'audition foetale (Granier-Deferre, 1981 ; Querleu, 1989) jouerait un rôle ? L'effet post-natal de quelques phrases de *Pierre et le Loup* joué au basson pendant les derniers mois de la grossesse montre en effet que le nouveau-né peut ne pas être indifférent à l'environnement sonore du fœtus qu'il a été.

Cette perception mélodique pure que l'on peut rapprocher de celles des indices prosodiques s'affine rapidement. Demany (1981a, 1981b) montre en effet que habitude et rythme cardiaque affirment la perception par l'enfant de différences mélodiques et même de la catégorisation de sous-ensembles au sein de mélodies complexes dès le 2<sup>e</sup> trimestre. L'utilisation des indices prosodiques se diversifie puisque dès 7 à 10 mois ils sont utilisés comme marques de frontières entre constituants syntaxiques de l'ordre de la proposition ou du syntagme (Keller, 1985).

#### 2) Les aspects segmentaux

Soulignons en préambule que si les preuves de perception segmentale et de catégorisation précoce sont nombreuses, on va le voir, il est impossible de connaître l'usage éventuel que font les enfants des différences acoustico-phonétiques auxquelles ils sont sensibles ; ne sont-elles pas des éléments modulateurs pour les programmes moteurs de parole qui conduisent au premier mot à la fin de cette première année ; ce n'est pas par pur hasard si ce premier mot est articulé dans la langue environnementale, même si elle n'est pas la langue usuelle des géniteurs.

Une deuxième remarque liminaire nous paraît essentielle ; des facultés de catégorisation existent très précocement mais elles sont démontrées sur des éléments de parole prédécoupés et leur mise en œuvre sur des éléments d'énoncés n'est pas une compétence certaine. Cela dit, la richesse des compétences des nouveau-nés se révèle progressivement depuis les travaux initiaux d'Eimas (1981). La catégorisation néonatale sur le délai de voisement est la première connue. Mais dès 1 mois, les indices de catégorisation sont plus nombreux : au délai de voisement s'ajoutent la fréquence fondamentale du formant de transition et le placement articulaire (Eimas, 1990). Cette catégorisation se fait donc très tôt, sans différence perceptible avec les modalités adultes.

Ce qui est effectivement pris en compte dans cette catégorisation reste bien imparfaitement précisé. Ce qui est peu discuté c'est la place privilégiée initialement de la voyelle dans la syllabe (Bertoncini, 1987) ; face à des syllabes CV, les nouveau-nés ne réagissent qu'aux modifications de voyelles, alors que dès l'âge de 2 mois l'enfant manifeste aux modifications de voyelle et de consonne (Bertoncini, 1991).

Cette importance de la voyelle est encore soulignée par sa prévalence sur les indices prosodiques puisque dans une tâche de discrimination phonétique (a/vs/i/) combinée à celle de discrimination acoustique (variations de locuteurs), c'est la discrimination phonétique qui est privilégiée (Bertoncini, 1991).

Faut-il rappeler ici que les voyelles sont audibles pour l'oreille fœtale dans près de deux tiers des émissions dès la 28<sup>e</sup> semaine post-conceptionnelle alors que les consonnes ne sont reconnaissables que dans un tiers à peine des émissions (Granier-Deferre, 1981) ? Pareil rapprochement invite à suggérer une épigenèse bien précoce ! Dès la naissance, la syllabe a pourtant une place importante : Stevens et Blumstein (1981) montrent en effet que dès 4 jours, l'enfant peut utiliser les traits initiaux d'une syllabe CV pour la catégoriser.

Bertoncini *et al.* (1987), confirment que les 30 premières msec d'une syllabe CV permettent de discriminer ces syllabes aussi bien sur la place de l'articulation de l'occlusive initiale que sur la voyelle suivante. Cette distinction entre deux *stimuli* brefs par les nouveau-nés n'exige pas que ceux-ci les identifient comme des entités syllabiques, comme ils le feront à l'âge adulte (Bertoncini, 1981).

Il faut attendre l'âge de deux mois pour que la syllabe prenne une valeur plus sûre, la première étant la plus pertinente dans des suites de bisyllabiques (Bertoncini, 1991).

Entre six mois et un an, le nombre de contrastes phonétiques aisément perçus se réduit, dans un processus de « désapprentissage » ou mieux de sélection de l'utile. Comme l'a bien montré P.D. Eimas (1985, 1986), en fin de première année les contrastes phoniques non inclus dans la langue entendue de façon habituelle par l'enfant ne sont quasi plus accessibles. Il faut remarquer que c'est aussi la langue en cours d'apprentissage pour son émission et que les indices acoustiques se voient renforcés par les indices arthriques qui s'installent.

#### • Au-delà de la première année

Au-delà de la première année les études sur la perception de la parole sont peu nombreuses et les données voient leur congruence réduite par l'absence totale d'études longitudinales.

Nous envisagerons successivement les données évolutives connues puis les conséquences sur les modalités d'exploration chez le jeune enfant.

##### 1) Les données sur l'évolution

La catégorisation reste un élément essentiel qui permet d'éviter les méprises sémantiques quand un locuteur non vu propose des phrases « il prend son pain » versus « il prend son bain ». Les indices sur lesquels cette catégorisation s'appuie gardent une certaine plasticité, même à l'âge adulte ; comme le rappelle en effet E. Keller (1985), la distinction (p) vers (b) s'appuie chez le locuteur parisien sur la présence ou l'absence de voisement ; à l'écoute d'un locuteur alsacien, c'est sur le degré de pression de lèvres qu'il faut s'appuyer. L'adaptation demande quelques jours à quelques semaines mais s'effectue chez tous.

Cette plasticité évolutive reste toutefois limitée comme

le montre A. Cutler *et al.* (1989) dans l'étude bilingue anglais-français ; en fonction de la langue maternelle, l'importance de la syllabe reste essentielle, même à l'écoute de l'anglais chez le francophone d'origine ; elle est discrète voire nulle, même à l'écoute du français chez l'anglophone d'origine. Ainsi comme le dit J. Bertoncini (1991), « on utilise les catégories de la langue maternelle pour traiter les catégories de la langue étrangère ». Cette plasticité évolutive est fruit d'un apprentissage, fût-il implicite. P.D. Eimas (1986) a en effet montré qu'une dégradation sensorielle, telle que peut en organiser une pathologie otologique durable, est capable d'étendre aux contrastes de la langue usuelle le processus de « désapprentissage ». De tels enfants à l'âge de 5 ans, otologiquement guéris, n'ont aucune perte auditive, aucune difficulté de discrimination des différences d'intensité ; ils ont pourtant un déficit marqué dans la perception et la catégorisation des informations acoustiques de parole.

Dès avant 4 ans, on possède quelques exemples de l'utilisation fonctionnelle des compétences perceptives. Les observations de Grégoire (1947), Léopold (1948) et Slobin (1978) rapportées par A. Content (1985), vont toutes dans le même sens ; entre 3 et 4 ans, un morphème peut être extrait d'un mot donné pour être utilisé à la création d'un mot nouveau en accolant le morphème extrait à un mot connu : par exemple extraction de -ie marquant le diminutif pour donner chair-ie (petite chaise) ou book-ies (petits livres) ; il peut également s'agir de préfixe comme cette fillette de 3 ans 6 qui, ayant extrait « de » pour signifier l'action inverse, était fière de dé-monter l'escalier à chaque descente. Ce n'est donc pas avant 3 à 4 ans que l'on peut objectiver clairement l'utilisation fonctionnelle des compétences perceptives.

Les modalités de perception des éléments suprasegmentaux sont encore plus imprécises et avant l'âge adulte, c'est sur l'analogie avec la perception musicale que l'on peut s'appuyer (Trehub, 1984) ; c'est dire l'incertitude. Plus encore la discrimination de message sonore de parole par rapport à d'autres *stimuli* sonores est à l'évidence aisée, mais son mécanisme reste mystérieux.

Pour une revue sur l'ontogenèse de la perception musicale, on se reportera à une revue récente des travaux de A. Zenatti (1969, 1987), I. Perez (1985) et B. Lechevallier *et al.* (1985) dans les *Cahiers de l'Audition* (1990.1.4).

Des travaux actuels (non publiés) semblent montrer que l'extraction d'une note au sein d'une « mélodie sur trois notes » puisse être effectuée dès 5 à 6 ans pour réaliser un jugement d'identité ou de différence avec une note émise par ailleurs isolément ; l'analogie avec la segmentation phonétique exige des études complémentaires.

##### 2) Les modalités d'exploration clinique

Compte tenu des connaissances expérimentales sur les compétences segmentales de discrimination du petit enfant, il nous paraît impossible de ne pas explorer séparément la segmentation et la discrimination, en excluant autant que faire se peut les indices non acoustiques et les apports éventuels de la sémantique.

La place des déficits constatés dans la typologie des dysphasies (1991) reste à préciser.

## LA SEGMENTATION

Une revue exhaustive récente de A. Content (1985) expose le développement de l'habileté d'analyse phonétique de la parole. On y trouve les différents procédés qui permettent l'analyse des compétences de segmentation ; les procédés d'exploration ne sont pas sans influencer le niveau de la performance. La performance atteinte conduit à distinguer des niveaux de compétence plus ou moins élevés : de la partition de la phrase en mots à celle du mot en syllabes et plus celle de la syllabe en unités sous-syllabiques, baptisées « phones » par A. Content. L'expression arthrique du phone consonantique, quand elle est exigée par l'épreuve, peut être réalisée par l'enfant soit sous forme d'une émission rappelant la récitation de l'alphabet — on parlera alors de segmentation à la lettre —, soit en émettant la consonne accolée, si nécessaire à une voyelle muette — on parlera alors de segmentation au phone.

Le choix de la tâche proposée est plus difficile et doit répondre à des critères de facilité d'exécution, de rapidité de passation et d'aisance de standardisation.

La tâche de comptage de phones par des jetons ou des coups frappés interdit la prise en compte des niveaux moins performants et cache la différenciation entre les segmentations au phone et à la lettre.

Les manipulations phoniques, de syllabes ou de phones exigent de supprimer, ajouter ou substituer un élément initial ou final à un mot donné. Le stade initial du découpage d'une phrase en mots échappe et la tâche métalinguistique demandée dépasse la seule segmentation, en exigeant son utilisation fonctionnelle dans un effort de manipulation. Les épreuves de catégorisation des mots, en fonction des sons initiaux, appariement, ou finaux, jeux de rimes, peuvent être proposées sur syllabes ou sur phones. Mais là-aussi, la tâche nous paraît plus complexe, la segmentation dépassée. Aussi nous sommes-nous limités à l'utilisation d'une tâche de segmentation libre. Sont proposées successivement deux courtes phrases, de monosyllabiques exclusifs pour la première, de polysyllabiques pour la seconde et un logatome enfin pour exclure l'éventuel apport de la sémantique.

Les normes ontogénétiques retenues le sont à partir de données de la littérature (Contant, 1985 ; Cutler, 1989 ; Keller, 1985) et de travaux complémentaires (Auerbach, 1986 ; Moes, 1987 ; Quibel, 1989). Seront considérés sous-performants, tous les enfants de plus de 5 ans qui n'extraient pas au moins une syllabe y compris du logatome, et de plus de 7 ans et demi qui ne peuvent orali-ser un phone vrai sur demande répétée si nécessaire. Il est bien évident que la validité perceptive du résultat est fonction des capacités arthriques de l'enfant ; ainsi l'épreuve est ininterprétable en cas de gros déficit de la parole : mutisme paralytique, bégaiement, etc.

## LA DISCRIMINATION

Devant la multitude de « tests vocaux d'identification phonétique » il est nécessaire de les regrouper selon les mécanismes impliqués :

— Les épreuves à répétition : le résultat dépend autant

des performances perceptives que des facultés arthriques. Elles perdent donc toute signification en cas de mutisme paralytique et peuvent être chutées pour des raisons motrices pures.

Parmi elles, la plus ancienne est le test des phrases de Fournier. Il explore au moins autant l'intelligibilité que la performance perceptive ; mais surtout il met en jeu de façon trop importante les facilités de rétention immédiate. Cette diversité des facteurs explorés la fait tomber en désuétude.

Les tests de Lafon (1972) restent très employés. Les listes *stimuli* ont l'avantage d'être phonétiquement équilibrées et leur étalonnage, même s'il est ancien, peut être considéré comme assurant une bonne représentation de la population française. La plus sensible est probablement la liste dite d'intégration, mais le test complet comprend une liste d'intelligibilité et une épreuve d'identification phonétique avec un test dit de balayage dont l'échec doit conduire à l'analyse à travers un test dit de recrutement et une liste cochléaire. Le test complet demande un temps de passation trop long pour une attention soutenue chez le très jeune enfant.

— Les épreuves à désignation d'image : la réponse est ici la désignation d'une image cible ; c'est dire que tout défaut d'intégration visuelle entraîne une performance limitée qui n'a rien à voir avec les compétences acoustiques. Leur emploi suppose donc une étude séparée des facultés d'intégration visuelle.

En supposant que performances visuelle et acoustique soient normales, la réussite à ces épreuves reste tributaire d'un codage visuel correct de la discrimination acoustique réalisée. Les possibilités de codage visuel du message acoustique font donc partie des éléments testés simultanément.

Parmi ces épreuves on retrouve :

- Le très ancien acougramme phonétique de Maisonnay (1961). Le champ des contrastes possibles est largement balayé par l'étude de 9 voyelles et 18 consonnes mais le codage acoustico-visuel qu'exige la réponse demande à l'enfant une activité intellectuelle qui s'approche de celle de la dictée.

- Les gnosies audio-phonétiques ou GAP de G. Tardieu et de C. Chevrie-Müller (1982). L'étalonnage pour les enfants de 4-5 ans est fiable, mais limité à cette tranche d'âge. Surtout la part sémantique dans le choix de la réponse est incontournable et peut conduire l'enfant à donner la bonne réponse malgré une perception acoustique imparfaite ou, à l'inverse, à donner une fausse réponse par assimilation à un mot connu de lui du *stimulus* proposé et qui lui est en fait un logatome. Pour éviter en partie cet écueil, la dénomination de l'ensemble des images par l'enfant est une sage précaution mais elle peut donner lieu alors à des phénomènes de *priming*.

- Le *Verbal Auditory Screening of Children* (VASC), mis au point en 1967 par Griffing *et al.*, est inutilisable en langue française. Il conduit à des remarques comparables à celles faites pour les GAP de G. Tardieu et C. Chevrie-Müller quant aux mécanismes en cause.

— Les épreuves en « pareil-pas pareil » : en l'absence de déficit intellectuel ces réponses en « pareil-pas pareil » peuvent être codées par un enfant de 4 à 5 ans avec une fiabilité suffisante sans faire appel significativement à des performances extra-acoustiques.

Parmi ces épreuves on peut retenir :

- L'*auditory discrimination test* de Wepman ou ADT (1973). Il n'explore pas tous les contrastes phonétiques de langue, mais il lui a surtout été reproché de comporter des items où l'échec perceptif n'interdisait pas une répétition correcte. Ce reproche conforte en fait la sélectivité acoustique de l'exploration, puisque d'éventuels indices arthriques corrects lors de la répétition ne sont pas pris en compte dans la discrimination.

- L'EDP 4-8 (1987) est sujet au même reproche de ne pas explorer tous les contrastes phonétiques de la langue. Nous avons en fait choisi, dans une liste beaucoup plus large, 32 items marquant au mieux les acquisitions de la maturation de l'enfant. Ces 32 items sont des paires de bisyllabiques de type CVCV qui ne diffèrent que par la 2<sup>e</sup> consonne ; compte tenu de l'âge des enfants, beaucoup de mots employés sont en fait des logatomes qui deviennent ainsi majoritaires. La liste est enregistrée pour éviter lors de l'étalonnage, les effets de locuteur et spécialement de la vitesse de leur débit verbal dont l'effet a été démontré ; un débit lent améliore les performances (non publié).

L'étalonnage réalisé en France et en pays wallon montre que les effets environnementaux sont sans conséquence pour la performance.

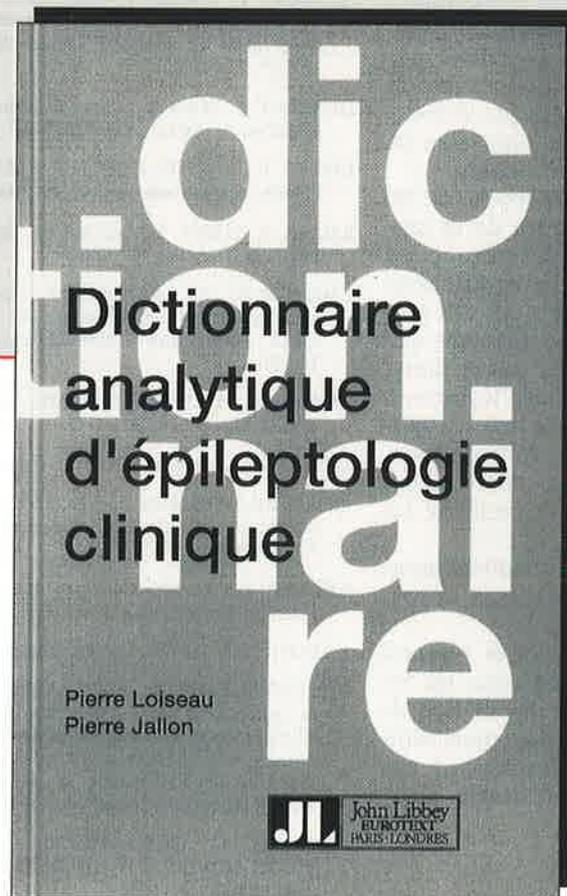
Ainsi conçue, l'épreuve est atteinte d'un effet plafond dès l'âge de 6 ans ; une liste comparable mais où les bisyllabiques sont de type CVC'CV avec des difficultés arthriques majeures et des contrastes phonétiques limités à C' est frappée du même effet profond dès 6 ans et donne une métrique totalement superposable ■

## RÉFÉRENCES

- AUERBACH S., BAUDARD V. (1986). Étude ontogénétique de la segmentation libre. *Mém Certif Apt Orthoph*, Univers. Paris VI.
- AUTESSERRE D., DELTOUR J.-J., LACERT Ph. (1987). EDP 4-8. I vol. (EAP Éd), Issy-les-Moulineaux, 46.
- BERTONCINI J., MEHLER J. (1981). Syllabs as units in infants speech perception. *J Speech Hear Res* ; 247 : 26.
- BERTONCINI J., BIJELJAC-BABIC R., BLUMSTEIN S., MEHLER J. (1987). Discrimination in neonates of very short CV'S. *J Acoust Soc Am* ; 82 : 34-7.
- BERTONCINI J. (1991). Percevoir la parole sans les mots. In : La reconnaissance des mots dans les différentes modalités sensorielles (PUF), Paris, 37-58.
- BOREL-MAISONNY S. (1961). L'acougramme phonétique. Cahiers de la CFA, 7.
- CHEVRIE-MÜLLER C. (1982). Épreuves testant les gnosies auditivo-phonétiques. (EPA Éd.), Issy-les-Moulineaux.
- CONTENT A. (1985). Le développement de l'habileté d'analyse phonétique de la parole. *L'Année Psychologique* ; 85 : 73-89.
- CUTLER A., MEHLER J., NORRIS D., SEGUI J. (1989). Limits on bilingualism. *Nature* ; 340 : 229-30.
- DEMANY L. (1981a). L'organisation perceptive dans l'évolution du nourrisson. Revue critique des données actuelles. Le développement dans la première année. *Symp Ass Psych Sc Lang Fr* ; 157-75.
- DEMANY L. (1981b). L'organisation perceptive dans l'évolution du nourrisson. *Symp Ass Psych Sc Lang Fr* ; 158 : 175.
- EIMAS P., SIQUELAND E.R., JUSCZYK P.W., VIGORITO J. (1981). Speech perception in infants. *Science* ; 171 : 303-6.
- EIMAS P. (1985). La perception de la parole par les nourrissons. *Pour la Science* ; 3 : 38-45.
- EIMAS P.D., CLARKSON R.L. Speech perception in children are these effects of otitis media ? In : J.F. KAVASAGH Eds (1986). *Otitis Media and Child Development* (York Press), Parkton, 139-59.
- EIMAS P., MILLER J.L. (1990). Infants categories and categorization in Signal and Sense. G.H. EDELMAN Ed. Wiley-Liss, 433-49.
- GÉRARD C. (1991). L'enfant dysphasique. (Éd. Univers), Paris.
- GRANIER-DEFERRE C., BUSNEL M.-C. (1981). L'audition prénatale. In : l'aube des sens. Les cahiers du nouveau-né. (Stock Éd.), Paris, 147-75.
- KELLER E. Introduction aux systèmes psycholinguistiques (1985). (Gaëtan-Morin Éd.), Canada, 259.
- LAFON J.-C. (1972). Le test phonétique. *Bull Audioph* ; 2 : 203 p.
- LECHEVALLIER P., EUSTACHE F., ROSSA Y. Les troubles de la perception de la musique d'origine neurologique (les trois niveaux de la désintégration de la perception musicale considérée comme une agnosie auditive). Rapport de neurologie présenté au Congrès de Psychiatrie et de Neurologie de langue française LXXXIII session. Besançon 24-28 juin 1985. Masson, Paris, 210.
- MEHLER J., BERTONCINI J., BARRIÈRE M., JASSIK-GERSCHENFELD D. (1978). Infant recognition of mother's voice. *Perception* ; 7 : 491-7.
- MEHLER J., LAMBERZ G., JUSCZYK P.W., AMIEL-TISON C. (1986). Discrimination de la langue maternelle par le nouveau-né. *CR Acad Sci Paris* ; 303 : 637-40.
- MOES V. (1987). Étude de la segmentation phonémique chez les enfants âgés de 4 à 10 ans. *Mém Grad Logoped*, Liège, 112 p.
- NOIZET G. (1980). De la perception à la compréhension du langage. (PUF), Paris, 248.
- PEREZ I. (1985). Asymétrie hémisphérique dans les amusies. *Rev Neurol* ; 141 : 169-83.
- QUERLEU D., RENARD X., BOUTEVILLE C., CREPIN G. (1989). Hearing by human fetus. *Seminars in Perinatology* ; 13 : 409-20.
- QUIBEL S., MARCELLI C. (1989). La place de la répétition dans la discrimination de l'EDP 4-8. *Mém Certif Cap Orthoph* Paris VI.
- STEVENS K.M., BLUMSTEIN S.E. The search for invariant acoustic correlated of phonetic features. In : EIMAS P., MILLER J.L. eds (1981). Perspectives on the study of speech. Hillsdale N.J. Lawrence Erlbaum. Ass.
- TREHUB E., BULL D., THORPE L.A.T. (1984). Infant's perception of melodies : role of melodic contour. *Child development* ; 55 : 821-30.
- WEPMAN J.N. (1973). The auditory discrimination test. Chicago. Language Research.
- ZENATTI A. (1969). Le développement génétique de la perception musicale. Monographies françaises de psychologie n° 17. (Éditions du CNRS), Paris, 110.
- ZENATTI A. (1981). Tests musicaux pour jeunes enfants avec application en psychopathologie de l'enfant et de l'adulte. *Revue de Psychométrie et de Psychologie* ; 2 : 65-71.

# EDITIONS JOHN LIBBEY EUROTEXT

PIERRE LOISEAU  
PIERRE JALLON



1990, broché  
346 pages  
ISBN 086196-300-8  
295 FF

« Les deux auteurs sont trop connus pour leurs travaux en épileptologie pour qu'il soit vraiment nécessaire de recommander cet ouvrage dont la qualité est évidemment excellente. Sous l'aspect modeste d'un dictionnaire, il y a donc une véritable mine de renseignements que tous les neurologues se devraient d'avoir à leur disposition. »

*La revue du praticien.*

« En présentant ce dictionnaire analytique, les auteurs mettent à la disposition des neurologues, des pédiatres et de l'ensemble des médecins un instrument de travail de qualité exceptionnelle. »

*La presse médicale.*

## BON DE COMMANDE

Nom ..... Prénom .....

Adresse .....

Désire recevoir l'ouvrage **Dictionnaire analytique de l'épileptologie clinique** au prix de 295 FF + 30 FF de frais de port, soit 325 FF.

Ci-joint mon règlement à l'ordre de **John Libbey Eurotext**,  
6, rue Blanche, 92120 Montrouge, France. Tél. : (1) 47.35.85.52

# Neurodéveloppement de 45 enfants insuffisants rénaux chroniques

L. VALLÉE\*, S. SUKNO\*, M.-C. ROBIN\*\*, F. PANDIT\*, M. DEHENNAULT\*\*, M. FOULARD\*\*, J.-P. NUYS\*

\* Service des maladies infectieuses et neurologie infantile. CHRU hôpital B, 59037 Lille Cedex.

\*\* Unité de néphrologie pédiatrique. CHRU hôpital Calmette, 59037 Lille Cedex.

Quarante-cinq enfants en insuffisance rénale chronique (IRC), âgés de 3 à 19 ans, ont bénéficié d'une étude du développement neurologique et neuropsychologique. 11 avaient une IRC ayant débuté avant 1 an, 27 après 4 ans. Chez 14 enfants l'IRC durait depuis plus de 5 ans. 29 enfants avaient bénéficié d'une transplantation sans rejet, 11 étaient traités par hémodialyse, 5 étaient en traitement conservateur. 14 enfants présentaient des troubles de latéralisation, 22 des déficits de la structuration visuo-spatiale. La moyenne du quotient intellectuel global était de  $93 \pm 16$ . L'âge de début de l'IRC apparaît comme un facteur important pour le neurodéveloppement. L'hypotonie est retrouvée dans 73,5 % des cas quand l'IRC a débuté avant 1 an ( $p < 0,01$ ) ; dans ce cas, le périmètre crânien a une croissance moindre. Le degré d'IRC n'est pas un facteur délétère. La durée d'IRC modifie l'électrogenèse cérébrale. Les ondes lentes sont plus abondantes et le rythme de fond ralenti chez 86 % des enfants ayant une IRC  $> 5$  ans ( $p < 0,05$ ). Le type de traitement influence avant tout la scolarité avec un retard supérieur à 2 ans chez 45,5 % et 48,5 % des enfants dialysés et transplantés ( $p < 0,05$ ). Cette étude démontre l'importance du retentissement de l'IRC sur le neurodéveloppement avec deux facteurs principaux : l'âge de début et le type de traitement proposé.

**Mots clés :** Insuffisance rénale chronique,  
Neurodéveloppement,  
Fonctions cognitives,  
Enfants.

### **Neurodevelopmental consequences of renal insufficiency : Survey of 45 children**

Problems have been reported in children who have onset of renal insufficiency in the first year of life and those who are on dialysis. 45 children aged from 3 to 18 years with severe chronic renal failure were studied. Age onset of renal disease ranged from birth to one year for 11 cases, from one to four years for 7 cases and for more than four years for 27 cases. 5 children were under conservative management, 11 children were treated by chronic dialysis and 29 by kidney transplantation. For each patient a neurologic examination was conducted with soft signs study, psychomotor and psychointellectual development was estimated and cognitive performance was evaluated. The earlier the chronic renal failure (CRF), the more frequent the hypotonia (onset of CRF < 1 year : hypotonia is present in 73,5 % of cases ; onset of CRF > 1 year : hypotonia in 26,5 % of cases  $p < 0,01$ ). Hypotonia is related to the type of treatment (80 % in case of conservative management, 27 % in case of kidney transplantation  $p < 0,02$ ). The head circumference is smaller for dialysis children than for transplantation children ( $p < 0,05$ ). The IQ (intelligence quotient) was  $m = 93 \pm 16$ . Every child attended school but 45,5 % and 48,5 % with delay (more than 2 years) in cases of dialysis and transplantation. We haven't observed delay in cases of conservative management of CRF. The more important neuropsychologic disorder interested visuospatial learning function (22/45 cases) and lateralisation disorder. Electroencephalographic disturbances usually parallel the duration of CRF. It showed slow waves progressively more abundant and slow down of alpha activity (86 % at 5 years of CRF). When hemoglobin is < 8 g/dl there are an attention and alertness function deficit ( $p < 0,05$ ). The evolution during 3 years about 27 cases, showed improvement of head circumference after kidney transplantation in 10 cases but was not related with nutritional state, and improvement of tonus in 3 cases. In conclusion, the degree and etiology of CRF are without consequences on neurodevelopment. The age at onset of CRF and the duration are the more important factor with potential influence on neurodevelopmental status in children with chronic renal failure. Thus transplantation during first year of life may be the better beneficial to neurologic development.

**Key words :** Chronic renal failure,  
Neurologic development,  
Cognitive function,  
Children.

**L**e premier programme de dialyse chronique a été mis en place en 1960 ; la première transplantation rénale date de 1959 (Potter *et al.*, 1980). La prolongation de l'espérance de vie des patients insuffisants rénaux s'est accompagnée de la survenue de nouvelles complications de l'Insuffisance Rénale Chronique (IRC) : retentissement somatique, retard statur pondéral (Rees *et al.*, 1989 ; Rizzoni *et al.*, 1984), ostéodystrophie (Norman *et al.*, 1980), complications hématologiques (Shärer *et al.*, 1987), complications liées aux différents types de traitement (Sos *et al.*, 1987 ; Warady *et al.*, 1988 ; Polinsky, 1984 ; Nathan *et al.*, 1980), retentissement sur le développement neurologique et neurocomportemental (Laverda *et al.*, 1986 ; Lock-

wood, 1989 ; McGraw *et al.*, 1985 ; Nissensson *et al.*, 1977 ; Polinski *et al.*, 1987 ; Rasbury *et al.*, 1983 ; Rasbury *et al.*, 1986).

La prévalence de l'IRC est estimée par l'Association Européenne de Dialyse et transplantation à trois nouveaux cas par million et par an pour les enfants de 0 à 15 ans (Broyer, 1983). C'est seulement depuis 1980 que l'on commence à étudier les conséquences chez l'enfant de l'IRC sur les fonctions cognitives.

Le but de cette étude a été d'analyser les anomalies neuromotrices et les troubles neuropsychologiques en fonction des différents paramètres de l'IRC : degré et durée de l'insuffisance rénale, âge de début de l'IRC, mode de traitement.

## PATIENTS ET MÉTHODES

Les enfants étudiés présentaient lors de l'étude ou avant transplantation, une IRC définie par une clairance de la créatinine  $\leq 30$  ml/min/1,73 m<sup>2</sup>. 48 enfants et adolescents ont été examinés à un âge compris entre 19 et 4 ans.

Le niveau socio-culturel (NSC) des parents a été classé en cinq catégories. Le NSC 5 correspond au niveau le plus faible (parents sans ressource ne travaillant pas) ; le NSC 1 correspond au niveau socio-culturel le plus élevé (cadre supérieur).

— Les paramètres néphrologiques retenus ont pris en compte l'âge de début de l'IRC, la durée de l'IRC, l'âge de début de l'épuration extra-rénale, l'âge de la transplantation, l'étiologie de l'insuffisance rénale et le type de traitement. Le traitement conservateur associait régime contrôlé en protides, potassium et phosphore, ainsi que contrôle de l'acidose et des déséquilibres hydroélectrolytiques. L'hémodialyse chronique était l'autre type de traitement à raison de 2 ou 3 séances hebdomadaires de 2 à 5 heures chacune. En cas de transplantation rénale, les enfants ont reçu un traitement immunosuppresseur (corticoïdes, azathioprine, sérum anti-lymphocytaire relayé par cyclosporine).

Outre l'examen neurologique analysant plus spécifiquement le tonus passif et actif (voûte plantaire, antéflexion du poignet, cyphose dorsale, prono-supination, recurvatum du genou) ont été étudiés les signes neurologiques mineurs (*soft-signs*). Ce sont les principes de l'examen proposé par Touwen *et al.* (1970) qui ont été repris. Ont ainsi été étudiées la motricité fine, les syncinésies, l'adiadococinésie, les gnoses digitales, la poursuite digitale et la chorée de Prechtl. Le périmètre crânien (PC) a été aussi mesuré ainsi que la vitesse de croissance cérébrale par la courbe de PC réalisable chez 27 enfants.

La latéralisation a été appréciée par l'étude d'orientation décrite dans le MCSCA (Mac Carthy Scales of Children's Abilities). Les troubles de latéralisation correspondant à un défaut de latéralité ont été analysés par questionnaire (Kimura et Vanderwolf).

Pour l'étude neurocomportementale et neuropsychologique, a été étudié le quotient intellectuel (WPPSI, WISC-R, WAIS, en fonction de l'âge). Différents subtests ont été plus particulièrement individualisés dans l'analyse des résultats. Pour le Quotient Verbal (QIV) ce sont les résultats des tests de vocabulaire, de similitudes, de compréhension, d'information, et des tests d'arithmétique qui ont été comparés. Pour le Quotient de Performance (QIP) ont été aussi comparés, les tests de complètement d'image, d'arrangement d'images, le test des cubes, d'assemblage d'objets et le test du code. Les résultats ont été analysés sur le plan statistique par le logiciel SAS (*Statistical Analyse Software*).

## RÉSULTATS

Sur 48 enfants étudiés, 3 ont été exclus de l'étude pour absence de coopération ou affection neurologique associée. Cet échantillon comporte donc 20 filles et 25 garçons âgés de 4 à 19 ans avec un âge moyen de

11 ans 8 mois. Le Niveau Socio-Culturel (NSC) se répartit comme suit :  
NSC 1 : 2 % ; NSC 2 : 4 % ; NSC 3 : 20 % ; NSC 4 : 56 % ; NSC 5 : 16 %.

**Tableau I**  
Répartition de la population  
en fonction de l'âge de début de l'insuffisance rénale

Age de début de l'IRC	Nombre de patients	Age moyen	Durée moyenne de l'IRC
≤ 1 an	11	5 ans 10 mois	4 ans 10 mois
1-4 ans	7	9 ans 3 mois	4 ans 5 mois
> 4 ans	27	14 ans 6 mois	3 ans 3 mois

### 1) Caractéristiques de l'IRC (Tableau I)

La durée moyenne d'hospitalisation durant la première année pour les enfants ayant eu leur IRC débutant avant 1 an a été de 2 mois 1 semaine.

— 11 enfants ont été hospitalisés durant la première année de vie pendant une durée moyenne de 2 mois 1 semaine du fait de leur IRC. 14 enfants avaient une IRC > 5 ans, 31 une IRC < 5 ans.

Pour ce qui est du traitement,

— 11 enfants bénéficiaient d'une hémodialyse.

— 36 enfants avaient bénéficié d'une transplantation ces six dernières années dont 7 avaient secondairement été retraités par Épuration Extra-Rénale (EER) du fait du rejet de greffe.

— 5 enfants avaient un traitement conservateur.

Sur le plan étiologique :

- 17 enfants présentaient une néphropathie glomérulaire.
- 19 enfants présentaient une néphropathie congénitale.
- 9 enfants présentaient une uropathie.

**Tableau II**  
Différents déficits neuropsychologiques  
retrouvés chez 45 enfants IRC

— Trouble de latéralisation	14 patients
— Hyperkinésie	9 patients
— Syncinésies	20 patients
— Anomalie des gnoses digitales	17 patients
— Trouble de structuration visuo-spatiale	22 patients
— QIG (moyenne)	93 (± 16)
— QIV (moyenne)	92 (± 18)
— QIP (moyenne)	96 (± 16)

Le *Tableau II* résume les principaux troubles neuropsychologiques observés chez les 45 enfants indépendamment des autres paramètres.

— Des troubles de latéralisation ont été retrouvés dans 14 cas (31 %), des troubles de la structuration visuo-spatiale dans 22 cas (49 %), des troubles de la mémoire à court terme dans 24 % des cas, des syncinésies dans 44 % des cas, des anomalies des gnosies digitales dans 38 % des cas. Le QIG est inférieur ou égal à 90 chez 41 % des enfants.

Outre la clairance de la créatinine définissant l'IRC, a été pris en compte dans cette étude le taux d'hémoglobine (Hb) en g/dl. 82 % des enfants hémodialysés bénéficiaient d'un traitement par érythropoïétine. 8 enfants avaient une Hb inférieure à 8 g/dl, 11 une Hb comprise entre 8 et 10 g/dl.

L'albuminémie a toujours été à des taux bas (taux moyen : 15,9 pg/l).

La parathormone était inférieure à 55 ng/ml chez 18 enfants (40 %) et supérieure à 200 ng/ml chez 9 enfants (20 %).

— Les enfants ayant une hémoglobine basse, inférieure à 8 g/dl sont plus souvent hypotoniques que les autres (50 % vs 35 %).

— L'analyse de l'influence des modifications biologiques sur le neurodéveloppement montre que le degré d'IRC mesuré par la clairance de la créatinine ne modifie pas les résultats des explorations neuropsychologiques. Le taux d'hémoglobine et le QIP sont corrélés quand le taux d'hémoglobine est inférieur à 8 g/dl sur les 8 cas  $r = 0,9$ . Les tests du code et d'assemblage d'objets sont les plus sensibles au taux d'Hb. Les troubles de la structuration visuo-spatiale sont aussi plus fréquents en cas d'Hb < 8 g/dl : 62,5 %. Le taux de parathormone (PTH) n'est pas corrélé avec le résultat des QIG, QIP, QIV, ni avec les différents sous-tests.

**Tableau III**  
Conséquences de la durée de l'IRC

Durée	IRC < 5 ans (31 cas)	IRC > 5 ans (14 cas)
QIG (moyenne) QIV/QIP	95,2 94/96	91 88/94
Déficit structuration visuo-spatiale	45 %	57 %
Latéralisation	34 %	31 %
Hypotonie	38 %	36 %
Retard scolaire $\geq$ 2 ans	57 %	39 % P > 0,05
EEG Rythme de base ralenti Ondes lentes	32 %	86 % P < 0,01

Le *Tableau III* résume les principales caractéristiques observées chez les enfants ayant une IRC > 5 ans.

— Il n'y a aucune influence du degré d'IRC sur le neurodéveloppement. L'étude des différents sous-tests dans l'analyse du QIV montre entre les deux populations, à savoir IRC > 5 ans et IRC < 5 ans, que c'est dans les tests d'exploration du niveau d'information (6,60/20 vs

8,9/20) et dans les tests du code que la différence est la plus importante (code : 7,9/20 vs 9,9/20).

**Tableau IV**  
Conséquences neurologiques  
en fonction de l'âge de début de l'IRC

	IRC $\leq$ 1 an	IRC > 1 an	Signification
Diminution du tonus	73,5 %	26,5 %	p < 0,01
Périmètre crânien	- 1,10 DS	- 0,34 DS	p > 0,05
QIG	96	92,9	p > 0,05
QIV/QIP	101/91	90/97	

— L'étude des différents sous-tests neuropsychologiques ne révèle pas de différence significative entre les deux groupes d'IRC : début avant et après 1 an (*Tableau IV*).

— Le périmètre crânien était en moyenne de - 0,53 DS pour l'ensemble de l'échantillon. 10 enfants avaient un PC  $\leq$  - 2 DS. Il n'y avait cependant pas de différence significative entre la moyenne des PC des enfants ayant débuté leur IRC en période néonatale et les autres (moyenne : -1,14 DS versus 0,34 DS). Il existe, en revanche, une amélioration de la croissance du PC chez 10 des 18 enfants transplantés, chez qui le PC a été régulièrement mesuré. 8 des 11 enfants ayant débuté leur IRC dans la première année de vie présentaient une hypotonie contre 9 sur 34 dans le reste de la population (p < 0,01).

80 % des enfants en IR préterminale avec traitement conservateur présentaient une hypotonie alors qu'elle n'est retrouvée que chez 27,5 % des enfants greffés (p < 0,025). L'hypotonie est d'autant plus marquée que la clairance de la créatinine est basse. Elle est moins observée en cas de clairance  $\leq$  10 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>, car dans ce cas les patients bénéficient d'une épuration extra-rénale.

Il n'y a pas de différence significative entre les différents types de traitement pour les fonctions neuropsychologiques. En revanche, le groupe des enfants bénéficiant d'un traitement conservateur est significativement moins en retard sur le plan scolaire p < 0,05. La greffe rénale améliore l'intégration scolaire mais ne comble pas ce retard. L'étiologie de l'insuffisance rénale n'entraîne pas de conséquence spécifique sur le plan neuropsychologique (*Tableau V*).

**Tableau V**  
Conséquences neurologiques des différents traitements

Type de traitement	Périmètre crânien	Tonus	QIG (moyenne)	Retard scolaire
(11) Dialyse	- 1,41 DS p < 0,05	45,4 % NS	92,8 NS	45,5 % NS
(29) Transplantations	- 0,46 DS NS	27 % p < 0,025	92,8 NS	48,5 % p < 0,05
(5) Conservateur	- 0,56 DS	80 %	102,5	0

Il n'y a pas de différence entre les différents traitements pour le QIG, QIV, QIP.

## DISCUSSION

Cette étude sur 45 enfants démontre l'influence de la précocité de l'IRC sur le neurodéveloppement. Le périmètre crânien est plus petit quand l'IRC débute dans la première année (PC : - 1,10 DS versus - 0,34 DS) et l'hypotonie est plus fréquente ( $p < 0,01$ ). Rasbury *et al.* (1986), sur une population de 18 enfants, avaient abouti aux mêmes conclusions sur les conséquences du début précoce de l'IRC, ainsi que Rotundo *et al.* (1982) à propos de 23 enfants en 1982. En revanche, Kleinknecht *et al.* (1983) et Laverda *et al.* (1986) n'avaient pas retrouvé de telle conclusion mais la méthodologie d'étude était différente. Seuls étaient pris en compte la scolarité et l'examen clinique. Aucune étude psychométrique n'avait été réalisée. Polinsky *et al.* (1987) sont plus précis et signalent que si l'IRC débute dans les deux premiers mois de vie et que la filtration glomérulaire est inférieure à moins de 10 % à 15 % de la normale, le risque de retard du développement est très élevé. Fennell *et al.* (1984) sur un groupe de 20 enfants IRC démontrent que le retard est bien corrélé avec l'âge de début de l'IRC.

Dans notre étude, la durée de l'IRC n'est pas apparue comme un facteur déterminant sur les fonctions cognitives. En revanche, les conséquences psychosociales du traitement de l'IRC se traduisent par un absentéisme responsable d'un retard scolaire de plus de 2 ans chez 57 % des enfants ayant une IRC > 5 ans. Ce facteur n'a pas été étudié par d'autres auteurs dans la littérature. Seul Fennell *et al.* (1990) ont constaté que le QIV est d'autant moins élevé que la durée de l'IRC est plus prolongée ( $p < 0,05$ ).

Il est en tout cas certain que la durée de l'IRC est un facteur important du neurodéveloppement compte tenu des anomalies de l'électroencéphalogramme, anomalie aussi rapportée par Polinsky *et al.* (1981).

Le degré de l'IRC ne nous est pas apparu comme un élément influençant la qualité du développement neuropsychologique de l'enfant. L'amélioration de la prise en charge au cours des années explique sans doute la disparité des résultats dans la littérature. Cependant la majorité des auteurs confirme l'absence de corrélation entre le degré de l'IRC et l'altération des fonctions cognitives (Fennell *et al.*, 1986 ; Fennell *et al.*, 1984 ; Geary *et al.*, 1980 ; Geary *et al.*, 1989 ; Loirat *et al.*, 1989 ; Rasbury *et al.*, 1986 ; Wollcott *et al.*, 1988).

Les modes de traitement sont un élément déterminant du développement neurologique, et particulièrement du tonus, puisque seulement 27 % des enfants transplantés présentent une hypotonie contre 80 % des enfants en traitement conservateur. Le périmètre crânien des enfants traités par hémodialyse présente une croissance moindre que celui des enfants en traitement conservateur ou transplantés ( $p < 0,05$ ). Sur le plan neuropsychologique, nous n'avons pas constaté de corrélation entre un déficit cognitif et un type de traitement. Il n'a cependant pas été effectué d'étude chez le même enfant avant et après hémodialyse. Pour Alcaron *et al.* (1988) et Gilli *et al.* (1983) les troubles de la mémoire sont corrélés avec l'ancienneté de la dialyse ; Fennell *et al.* (1984, 1986, 1988) notent de meilleures réussites aux différents tests après transplantation. Wollcott *et al.* (1988)

et Davidovicz *et al.* (1981) notent eux une amélioration des fonctions cognitives après les séances de dialyse, ce qui n'a pas été retrouvé par Rasbury *et al.* (1986).

— Parmi les facteurs biologiques étudiés, le paramètre le plus important quant aux conséquences sur les capacités intellectuelles est certainement le taux d'hémoglobine. En effet, il existe une corrélation entre le QIP et le taux d'Hb ( $r = 0,73$ ). Amalric (1989) a montré que l'amélioration de l'anémie s'accompagnait d'une progression du QIP et du QIV ( $p < 0,05$ ). Il n'a pas été noté de conséquence de l'hyperparathyroïdie sur les fonctions cognitives. Peu d'auteurs notent l'influence de l'hyperparathyroïdie sur les fonctions cognitives (Geary *et al.*, 1989 ; Gilli *et al.*, 1983).

— L'étude de la croissance du périmètre crânien durant trois ans chez 18 des enfants greffés, montre une amélioration de leur croissance après transplantation rénale chez 10 sur 18, 6 ont gardé une vitesse constante, 1 n'a pas présenté d'amélioration, il avait une cystinose, un a été perdu de vue. Chez les 6 enfants qui avaient un PC < - 3 DS seul 1 garde un PC à - 3 DS après transplantation, tous les autres ont accéléré leur vitesse de croissance. L'effet bénéfique de la transplantation est d'origine multifactorielle (Bates *et al.*, 1986 ; Trompeter *et al.*, 1986 ; Sedman *et al.*, 1984 ; Rotundo *et al.*, 1982 ; Raskin *et al.*, 1976 a, 1976 b) faisant intervenir en premier lieu l'état nutritionnel avec ses conséquences sur la myélinogenèse, la synaptogenèse et les neuromédiateurs.

— Cette étude démontre :

1) L'importance du retentissement de l'IRC débutant dans les premières années de vie sur les fonctions cognitives de l'enfant. Ceci souligne le rôle de la période critique que constituent les quatre premières années de vie (Rakic, 1988).

2) L'effet bénéfique de la transplantation rénale sur le neurodéveloppement dont un des témoins en est le périmètre crânien. Ce dernier est un paramètre important de surveillance, témoin d'un bon équilibre nutritionnel, et des conséquences des choix thérapeutiques (Trompeter, 1987 ; Geary *et al.*, 1980). Il y a donc nécessité de proposer la transplantation rénale à l'enfant IRC le plus tôt possible ■

## RÉFÉRENCES

- ALCARON R.D., JENKINS C.H.S., PARKER P.E., FREEMAN A.M. (1988). Psychopathology of chronic haemodialysis : is it a behavioural cognitive continuum ? *Int Urol Nephrol* ; 20 : 327-32.
- AMALRIC I., MAISIN A., LOIRAT C., BILLORET C., GÉRARD C., FLAHAULT A. (1989). Effet de l'érythropoïétine (EPO) sur les fonctions cognitives des enfants hémodialysés. Club Français de Néphrologie pédiatrique, 78.
- BATES S., NATHAN J., McENERY P.T., DANIELS S.R., STRIFE C.F. (1986). Epilepsy in childhood renal transplantation : a 20-year experience in 135 patients. *Ann Neurol* ; 20 : 426.
- BROYER P., HABIB R., MATHIEU H., BROYER M. (1983). Néphrologie pédiatrique, (Flammarion), Paris, 425-30.
- DAVIDOVICZ H., IACOVIELLO J., McVICAR M. (1981). Cognitive functions (CF) in children on chronic intermittent hemodialysis (IH). *Pediatr Res* ; 15 : 692.
- FENNELL E.B., FENNELL R.S., MINGS E.L., MORRIS M.K. (1986). The effects of various modes of therapy for end-stage renal disease on cognitive performance in a pediatric population : preliminary report. *Int J Pediatr Nephrol* ; 7 : 107-12.
- FENNELL III R.S., FENNELL E.B., CARTER R.L., MINGS E.L., KLAUSNER A.B., HURST J.R. (1988). Effects of changing therapy on cognition of children with renal failure. *Child Nephrol Urol* ; 89 : 211-9.
- FENNELL R.S., FENNELL E.B., CARTER R.L., MINGS E.L., KLAUSNER A.B. (1990). A longitudinal study of the cognitive function of children with renal failure. *Pediatr Nephrol* ; 4 : 11-5.
- FENNELL III R.S., ORAK J.K., HUDSON T., et al. (1984). Growth in children with various therapies for end-stage renal disease. *Am J Dis Child* ; 138 : 28-31.
- FENNELL III R.S., RASBURY W.C., FENNELL E.B., MORRIS M.K. (1984). Effects of kidney transplantation on cognitive performance in a pediatric population. *Pediatrics* ; 74 : 273-8.
- GEARY D.F., HAKA-İKSE K. (1989). Neurodevelopmental progress of young children with chronic renal disease. *Pediatrics* ; 84 : 68-72.
- GILLI P., DE BASTIANI P. (1983). Cognitive function and regular dialysis treatment. *Clin Nephrol* ; 19 : 188-92.
- KLEINKNECHT C., BROYER M., HUOT D., MARTI-HENNEBERG C., DARTOIS A.M. (1983). Growth and development of non dialysed children with chronic renal failure. *Kidney Int* ; 24 : 40-7.
- LAVERDA A.M., RIZZONI G.F., BISSI D., ZILLI C. (1986). Neurologic-developmental sequelae of chronic renal failure in infancy. *J Pediatr* ; 109 : 915-6.
- LOCKWOOD A.H. (1989). Neurologic complications of renal disease. *Neurol Clin* ; 7 : 617-27.
- LOIRAT C., GUILLEMONT C., PILLION G., MACHER M.A., MAISIN A. (1989). Développement intellectuel des enfants atteints d'insuffisance rénale grave précoce. Séminaire de néphrologie pédiatrique de Paris, 35-40.
- McGRAW M.E., HAKA-İKSE K. (1985). Neurologic-developmental sequelae of chronic renal failure in infancy. *J Pediatr* ; 106 : 579-83.
- NATHAN E., PERDERSEN S.E. (1980). Dialysis encephalopathy in a non-dialysed uraemic boy treated with aluminium hydroxide orally. *Acta Paediatr Scand* ; 69 : 793-6.
- NISSENSON A.R., LEVIN M.L., KLANWANS H.L., NAUSIEDA P.F. (1977). Neurological sequelae of end-stage renal disease (ESRD). *J Chron Dis* ; 30 : 705-33.
- NORMAN M.E., MAZUR A.T., BORDEN S., et al. (1980). Early diagnosis of juvenile renal osteodystrophy. *J Pediatr* ; 97 : 226-32.
- POLINSKY M.S. (1984). Neurologic complications of ERS, dialysis and transplantation. End-stage renal disease in children. FINE R.N., and GRUSKIN A.B. (Saunders compaigny-chapter) 22, 307-39.
- POLINSKY M.S., KAISER B.A., STOVER J.B., FRANKEFIELD M., BALUARTE H.J. (1987). Neurologic development of children with severe chronic renal failure from infancy. *Pediatr Nephrol* ; 1 : 157-65.
- POLINSKY M.S., BAIRD H.W., GRUSKIN A.B., PREBIS J.W., BALUARTE H.J. (1981). Evaluation of neurologic dysfunction in children with chronic renal failure (CRF) by neurometrics (NM). *Pediatr Res* ; 15 : 698.
- POTTER D.E., HOLLIDAY M.A., PIEL C.F., FEDUSKE N.J., BELZER F.O., SALVATIERRA O. (1980). Treatment of end-stage renal disease in children : a 15 years experience. *Kidney Int* ; 18 : 103-9.
- RAKIC P. (1982). La migration neuronale. Naissance du cerveau. Monaco IV 22-23 avril 1982.
- RASBURY W.C., FENNELL III R.S., FENNELL E.B., MORRIS M.K. (1986). Cognitive functioning in children with end-stage renal disease pre-and-post dialysis session. *Int J Pediatr Nephrol* ; 7 : 45-50.
- RASBURY W.C., FENNELL III R.S., MORRIS M.K. (1983). Cognitive functioning of children with end-stage renal disease before and after successful transplantation. *J Pediatr* ; 102 : 589-92.
- RASKIN N.H., FISHMAN R.A. (1976). Neurologic disorders in renal failure. *N Engl J Med* ; 294 : 143-8.
- RASKIN N.H., FISHMAN R.A. (1976). Neurologic disorders in renal failure. *N Engl J Med* ; 294 : 204-9.
- REES L., RIGDEN S.P.A., WARD G.M. (1989). Chronic renal failure and growth. *Arch Dis Child* ; 64 : 573-7.
- RIZZONI G., BASSO T., SETARI M. (1984). Growth in children with chronic renal failure on conservative treatment. *Kidney Int* ; 26 : 52-8.
- ROTUNDO A., NEVINS T.E., LIPTON M., LOCKMAN L.A., MAUER S.M., MICHAEL A.F. (1982). Progressive encephalopathy in children with chronic renal insufficiency in infancy. *Kidney Int* ; 21 : 486-91.
- SEDMAN A.B., WILKENING G.N., WARADY B.A., LUM G.M., ALFREY A.C. (1984). Encephalopathy in childhood secondary to aluminium toxicity. *J Pediatr* ; 105 : 836-8.
- SHÄRER K., MÜLLER-WIEFEL D. Hematological complications. In : HOLLIDAY M.A., BARRATT T.M., VERNIER R.L. eds (1987). *Pediatric nephrology* ; 53 : 880-7.
- SOS K.S., CHANG P., NAJARIAN J.S., MAUER S.M., SIMMONS R.L., NEVINS T.E. (1987). Growth and development in infants after renal transplantation. *J Pediatr* ; 110 : 343-9.
- TROMPETER R.S., POLINSKY M.S., ANDREOLI S.A., FENNELL R.S. (1986). Neurologic complications of renal failure. *Am J Kid Dis* ; 7 : 318-23.
- TOUWEN B.C.L., PRECHTL H.F.R. (1970). The neurological examination of the child with minor nervous dysfunction. Clinics in developmental Medicine (J.B. Lippincott CO), Philadelphia, 38.
- WARADY B.A., KRILEY M., LOVELL H., FARRELL S.E., HELLERSTEIN S. (1988). Growth and development of infants with end-stage renal disease receiving long-term peritoneal dialysis. *J Pediatr* ; 112 : 741-9.
- WOLCOTT D.L., WELLISCH D.K., MARSH J.T., SCHAEFFER J., LANDSVERK J., NISSENSON A.R. (1988). Relationship of dialysis modality and others factors to cognitive function in chronic dialysis patients. *Am J Kidney* ; 12 : 275-84.

# Intelligence et mémoire dans la dystrophie musculaire de Duchenne en comparaison avec l'amyotrophie spinale infantile

C. BILLARD\*, P. GILLET\*, M.-L. LOISEL\*, J.-L. SIGNORET\*\*\* (†),  
E. VICAUD\*\*\*\*, P. BERTRAND\*\*, M. FARDEAU\*\*\*\*,  
M.-A. BARTHEZ-CARPENTIER\*, J.-J. SANTINI\*

\* Unité de Neurochirurgie Neurologie Infantile, Hôpital Clocheville, 49, boulevard Béranger, 37044 Tours Cedex, France.

\*\* Centre Hospitalier Régional Bretonneau, Tours, France.

\*\*\* Inserm U 153, Hôpital La Salpêtrière, Paris, France.

\*\*\*\*Laboratoire de Biophysique, Inserm U 141, Hôpital Fernand-Widal, Paris, France.

**Ce travail est dédié à la mémoire de J.-L. Signoret, qui en a été l'instigateur et l'auteur principal par la réalisation de sa batterie d'efficiences mnésiques.**

Afin de tenter de clarifier la question de la qualité des fonctions cognitives des patients atteints de dystrophie musculaire de Duchenne (DMD), une nouvelle étude neuropsychologique a été faite. Les capacités verbales (évocation, fluidité, compréhension syntaxique, lecture, QIV WISC R), les capacités visuo-spatiales (QIP WISC R), et les capacités de mémoire (BEM 144) et d'attention ont été étudiées dans deux groupes appariés : 24 dystrophies musculaires de Duchenne et 17 amyotrophies spinales infantiles (ASI) âgés de 12 à 16 ans.

Une différence significative apparaît entre les deux groupes : il n'y a que dans le groupe Duchenne que certaines fonctions cognitives bien spécifiques ont pu être atteintes chez certains enfants.

Les enfants myopathes ont un niveau significativement plus bas d'éducation. Il y a plus de myopathes gauchers. Les myopathes ont également un QIV significativement plus bas tandis que leur QIP est normal. Certains myopathes ont des performances faibles voire nulles en lecture. Ils ont parfois un niveau modérément faible de compréhension syntaxique. Les scores d'attention auditive sont également modérément faibles. Certains aspects particuliers de la mémoire verbale comme le rappel d'histoire et la reconnaissance différée des phrases sont franchement déficitaires. La possibilité d'un déficit cognitif spécifique à la myopathie de Duchenne, non retrouvé dans l'amyotrophie spinale infantile, suggère une relation avec une anomalie sur le gène du Duchenne.

**Mots clés :** Dystrophie musculaire de Duchenne,  
Amyotrophie spinale infantile,  
Neuropsychologie,  
Difficultés scolaires,  
Troubles du langage.

## ***Cognitive functions in Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy***

*In order to clarify cognitive functions in Duchenne muscular dystrophy (DMD), we performed a new controlled neuropsychological study. IQ (WISC-R), verbal skills (fluency, confrontation naming and syntax comprehension) and memory abilities (BEM) were studied in two matched groups; 24 DMD children and 17 spinal muscular atrophy (SMA) children aged 12-16 years.*

*A significant difference appeared between the DMD and SMA patients: only in the DMD group were there significant disabilities in certain specific functions and normal scores in others.*

*The DMD children had a significantly lower level of educational achievement. There were more DMD left-handers. VIQ was significantly low whereas PIQ was at a normal level. DMD children also performed poorly in reading tasks and in some memory functions such as story Recall and Verbal Recognition.*

*Specific cognitive disabilities in certain DMD children not seen in SMA children suggest a relationship with a DMD genetic disorder.*

*Key words: Duchenne muscular dystrophy,  
Spinal muscular atrophy,  
Cognitive functions.*

**L**a dystrophie musculaire de Duchenne (DMD) est la plus fréquente des dystrophies musculaires. Il s'agit d'une maladie récessive liée à l'X dont l'origine génétique est actuellement bien connue sous forme d'un large gène localisé en X p. 21. Des délétions sur ce gène, extrêmement variables dans leur taille et leur localisation ont été décrites en biologie moléculaire chez les enfants porteurs de dystrophie musculaire de Duchenne (O'Brien *et al.*, 1983 ; Lindlof *et al.*, 1989 ; Monaco *et al.*, 1987). Une des conséquences biologiques actuelles de ce déficit génétique est l'absence d'une protéine appelée dystrophine (Hofmann *et al.*, 1987). La dystrophine, protéine vitale pour la cellule musculaire, est également exprimée au niveau du cerveau, à partir d'un promoteur cérébral (Boyce *et al.*, 1990).

Dès la description initiale de Duchenne en 1861, l'existence d'un déficit mental associé à cette dystrophie musculaire avait attiré l'attention. Duchenne (1968) décrivait de son premier malade âgé de 7 ans qu'il était « stupide », et avait un « déficit du langage ». En dépit d'une littérature considérable, la qualité des fonctions cognitives chez les enfants porteurs de dystrophie musculaire de Duchenne est restée un élément de discussion important. Comme l'a souligné Gérard (1991), la discordance porte aussi bien sur l'existence ou non d'un

déficit mental spécifique au Duchenne, qu'à son profil et son étiologie. Certains auteurs n'ont retrouvé aucun déficit mental dans les populations de Duchenne (Mearig, 1979 ; Whelan, 1987). Néanmoins, la plupart rapporte l'existence d'anomalies des fonctions cognitives dans environ 30 % des dystrophies musculaires de Duchenne (Allen et Rodgin, 1960 ; Worden et Vignos, 1962 ; Cohen *et al.*, 1968 ; Dubowitz, 1965 ; Florek et Karolak, 1977 ; Glaub et Mechler, 1987 ; Karagan, 1979 ; Kosicka *et al.*, 1971 ; Leibowitz et Dubowitz, 1981 ; Sollee *et al.*, 1985 ; Ogasara, 1989).

En ce qui concerne la sémiologie exacte de cette éventuelle atteinte des fonctions cognitives, les études récentes semblent montrer l'existence de déficit cognitif spécifique à certaines fonctions, plutôt que des déficits globaux. Pour certains auteurs, il s'agit de déficit spécifique des fonctions du langage (Karagan *et al.*, 1980 ; Zellweger, 1978), pour d'autres de la mémoire (Anderson *et al.*, 1988), pour d'autres enfin de la lecture (Dubowitz, 1965 ; Dorman *et al.*, 1988).

S'il existe réellement un déficit cognitif associé aux maladies de Duchenne, son étiologie est également un sujet de discussion. Initialement les auteurs se sont plutôt penchés sur la responsabilité de facteurs « extrinsèques » tels que le niveau d'éducation, le mode de vie, les conséquences psychologiques et relationnelles liées à

cette maladie terriblement invalidante et fatale (Morrow et Cohen, 1954 ; Sherwin et Cully, 1961 ; Satz, 1985). Si tel était le cas, on s'attendrait à retrouver la même atteinte des fonctions cognitives dans d'autres maladies dégénératives périphériques comme l'amyotrophie spinale infantile, ce qui ne semble pas décrit dans la littérature (Pearn, 1978 ; Castroviejo, 1984 ; Ogasawara, 1989). A l'inverse, d'autres auteurs soulignent à l'origine de ce déficit cognitif des facteurs « intrinsèques », c'est-à-dire directement en rapport avec l'origine de la dystrophie musculaire de Duchenne. Les arguments en faveur de lésions cérébrales chez les enfants porteurs d'un retard mental sont en fait minces et parfois discordants. Zellweger et Niedermeyer (1965) ont décrit quelques anomalies électro-encéphalographiques, Rosman (1970) a rapporté des malformations cérébrales mais ce fait n'a pas été confirmé par l'étude prospective et plus large de Dubowitz (1979). Il semble raisonnable de rapporter ce facteur intrinsèque à l'origine génétique de la maladie de Duchenne et en particulier de rechercher une relation avec la position de la délétion sur le chromosome X (Rapaport *et al.*, 1991). En dehors de cette étude, les autres auteurs n'ont démontré aucune relation claire entre la nature de la délétion et le coefficient intellectuel (O'Brien *et al.*, 1983 ; Lindlof *et al.*, 1988). Une autre voie actuelle de recherche se dirige vers l'étude des composants biologiques liés à l'expression du gène dans le cerveau (Boyce *et al.*, 1990 ; Chelly *et al.*, 1990). Cela dit, une origine génétique ne résoud pas la question de la nature des lésions ou dysfonctions cérébrales responsables de ces troubles cognitifs. Pour résumer, il n'y a pas à l'heure actuelle une explication univoque concernant l'existence, le profil et l'étiologie d'un éventuel déficit cognitif dans le Duchenne. Nous avons donc décidé d'effectuer une étude neuropsychologique portée essentiellement sur l'intelligence, les fonctions langagières, les fonctions visuo-spatiales et la mémoire afin de tenter d'avancer la discussion concernant ces éventuels déficits cognitifs. Le groupe contrôle consiste en des enfants porteurs d'amyotrophie spinale infantile rigoureusement appariés aux enfants porteurs d'une dystrophie de Duchenne. Une telle comparaison effectuée dans une tranche d'âge limitée chez des enfants souffrant du même déficit moteur, mais avec une origine génétique totalement différente, pourrait permettre de confirmer ou infirmer l'existence d'un déficit neuropsychologique spécifique au Duchenne et d'argumenter son étiologie. Si seuls les enfants porteurs d'une dystrophie de Duchenne ont un déficit de ces fonctions cognitives et si ce déficit a un profil bien particulier, il s'agira d'un argument solide en faveur d'une origine organique et vraisemblablement génétique.

## MATÉRIEL ET MÉTHODE

### • Population

La population comprend 24 enfants DMD, dont le diagnostic a été certain selon les critères classiques cliniques (déficit musculaire), augmentation majeure des

créatine phosphokinases (CPK) et un aspect de dystrophie musculaire typique à la biopsie du muscle. Le groupe témoin comprend 17 enfants porteurs d'une amyotrophie spinale infantile (ASI) typique, diagnostiquée avec certitude sur les symptômes cliniques classiques et dont l'électromyogramme présente une dégénérescence neurogène certaine, sans atteinte de la conduction nerveuse. Pour éviter un biais de recrutement, tous les enfants ont été recrutés dans les régions de Tours et Paris à partir d'une liste fournie par l'association des myopathes. Les enfants ont été appariés selon les critères suivants : l'âge, en moyenne 14 ans 3 mois (12 à 16 ans) dans le groupe DMD et 14 ans 1 mois (12,2 à 16) dans le groupe ASI ; le milieu socio-économique ; la gravité du handicap moteur (en fauteuils roulants mais non grabataires, avec le même déficit musculaire des membres supérieurs) ; le mode de vie : résidents dans un centre ou à domicile, dans la même proportion dans les groupes DMD et ASI (61 %/59 % en centre, 39 %/41 % à domicile).

### • Examen neuropsychologique

Chaque patient a été soumis individuellement, lors d'une session d'un seul jour, à une série de tests neuropsychologiques, l'examineur ignorant le diagnostic.

Les trois principales fonctions cognitives ont été évaluées : le langage, les capacités visuo-spatiales, la mémoire et l'attention.

**L'évaluation du langage** s'est appuyée sur les tâches suivantes :

- Évocateur de 48 dessins en noir et blanc d'objets usuels.
- Fluidité verbale par le subtest correspondant de l'échelle d'intelligence pour enfants de Mac Carthy (1972). Dans cette épreuve le sujet est invité à produire en 20 secondes autant de mots que possible appartenant à une catégorie sémantique donnée.
- Compréhension syntaxique par la version française du « North Syntactic Screening Test » (NSST Laura Lee, 1970, traduction française par Weil-Halpern, 1981).
- Intelligence verbale par l'échelle verbale du WISC R (Weschler, 1981) pour déterminer un QI Verbal (QIV) calculé sur quatre subtests : information, similitudes, arithmétique et vocabulaire.
- Langage écrit par le test de « l'Alouette » (Lefavrais, 1963) pour l'évaluation de l'âge de la lecture par la lecture à voix haute d'un texte de mots de trois minutes.

**L'évaluation des capacités visuo-spatiales** a été réalisée par l'échelle de performance du WISC R (Weschler, 1981). Le QIP a été calculé à partir de quatre subtests : complètement d'images, arrangement d'images, cubes et assemblages d'objets.

**L'évaluation de la mémoire et de l'attention** a été ainsi faite :

- L'attention a été évaluée par un subtest sélectionnant des réponses auditives (*tapping* de la lettre A parmi une série de 24 lettres présentées oralement).
- La mémoire a été évaluée par la « Batterie d'Efficiences Mnésiques » (BEM) (Signoret, 1991) dans laquelle trois types de mémoire (rappel, apprentissage et reconnaissance différée) sont examinés selon deux modalités, l'une verbale et l'autre visuelle. Son apport à l'étude

de la mémoire et sa passation ont été décrits par Jambaqué *et al.* (1991). Ce test d'une heure se divise en deux parties égales, la première verbale et la seconde visuelle. Chaque subtest donne un maximum de score de 12.

Successivement l'examinateur :

- 1) lit 24 phrases sans lien, une toutes les cinq secondes, donnant la directive : « écoute et essaie de te souvenir » ;
- 2) lit une histoire courte (12 phrases) en une minute, avec la même directive. L'enfant doit ensuite immédiatement rappeler l'histoire ; ceci donne le rappel immédiat de l'histoire ;
- 3) lit une liste de 12 mots sans relation, un toutes les cinq secondes. L'enfant doit ensuite se souvenir des mots, dans n'importe quel ordre, en une minute. La passation est répétée trois fois. Le résultat du rappel immédiat de la liste est la moyenne des deux meilleurs résultats ;
- 4) demande à l'enfant de rappeler l'histoire ce qui donne le rappel différé de l'histoire ;
- 5) demande à l'enfant de répéter une liste de chiffres (Span) ;
- 6) demande à l'enfant de rappeler la liste des 12 mots, donnant le rappel différé de la liste ;
- 7) demande à l'enfant de reconnaître les 24 premières phrases chacune étant lue avec trois autres non entendues auparavant, donnant le score de la reconnaissance différée ;
- 8) lit à l'enfant cinq paires de mots sans lien dans un exercice de rappel associatif. L'épreuve est effectuée trois fois, avec correction lorsqu'il commet des erreurs, ce qui donne le résultat de l'apprentissage de paires associées.

La deuxième partie suit exactement la même procédure, mais le matériel verbal est remplacé par des *stimuli* visuels se composant d'une figure complexe pour le rappel immédiat et différé de la figure et de dessins, dénués de sens pour le rappel immédiat et différé de la liste, l'apprentissage de paires non associées, la tâche de reconnaissance différée.

#### • Étude statistique

Elle comprend une comparaison univariée entre les deux groupes, une étude de corrélation et une analyse en « cluster ».

Les moyennes et les déviations ont été calculées pour chaque score dans chaque groupe. Les deux groupes ont été comparés par un test non paramétrique de Mann Whitney U. Une matrice de corrélation a été calculée dans chaque groupe afin de déterminer les relations entre les différents tests et de voir si les éventuelles fonctions cognitives défectueuses pourraient être expliquées par une dysfonction cérébrale spécifique et focalisée.

Finalement une analyse par « cluster », c'est-à-dire une analyse de classification a été réalisée. Le principe de cette analyse est de séparer l'ensemble de la population étudiée en deux groupes. Les groupes sont constitués de telle sorte qu'une mesure de la variabilité soit la plus petite possible à l'intérieur d'un même groupe, et que la variabilité entre les deux groupes soit la plus grande possible. L'analyse a été réalisée sur l'ensemble de la population en étudiant tous les tests.

## RÉSULTATS

Tous les résultats des tests sont détaillés sur le *Tableau I* avec les moyennes, les écarts-types, les résultats principaux, les déviations de standard chez les enfants DMD et les enfants ASI et les résultats de la comparaison non paramétrique par le test de Mann Whitney.

Avant d'analyser les données, il est important de souligner qu'il y avait de façon significative un plus grand nombre de gauchers DMD (22 %) par rapport au groupe d'enfants ASI (6 %) ( $\chi^2 : p < 0,05$ ).

Par ailleurs, malgré l'appariement soigneux du niveau socioculturel, le niveau d'éducation était très différent dans les deux populations : 61 % seulement des enfants DMD avaient un niveau scolaire normal comparé à 94 % dans le groupe ASI ( $\chi^2 : p < 0,05$ ).

Les résultats de la batterie neuropsychologique montraient une différence significative entre les patients DMD et ASI : seulement certains enfants myopathes avaient des difficultés significatives dans certaines fonctions cognitives spécifiques tandis que les autres myopathes ainsi que tous les enfants porteurs d'amyotrophie spinale infantile avaient des résultats normaux. Certaines fonctions cognitives étaient normales dans les deux groupes.

Le QI global (WISC R), obtenu à partir du QIV et du QIP, était plus bas dans le groupe DMD comparé au groupe ASI (QIG : 86,8 versus 100,2 :  $p < 0,01$ ). Cependant cet écart significatif du QI global dans le groupe DMD était expliqué par le QIV déficitaire (81,6), alors que les sujets ASI parvenaient à un niveau normal (QIV 100,2 :  $p < 0,018$ ). D'un autre côté, les sujets DMD et ASI réussissaient de la même façon dans les différents tests non verbaux de l'échelle de performance et avaient un QIP non différent (94,7 versus 100,4 :  $p$  NS). Ces résultats excluent un diagnostic de déficience mentale globale et soulignent le caractère spécifique de l'atteinte cognitive des enfants myopathes.

Les tâches verbales spécifiques n'ont pas montré d'atteinte grossière du langage ; les sujets DMD et ASI obtenaient des résultats identiques dans les tests de l'évocation et de fluidité verbale. A l'inverse, les enfants DMD avaient des difficultés significatives dans le test de compréhension syntaxique (NSST) et dans les capacités de lecture (Alouette). Le score de NSST était de 36 chez les DMD contre 37,7 chez les ASI ( $p < 0,05$ ). Cette difficulté dans la compréhension, bien que significative, n'était pas suffisante pour affecter la réalisation des autres tests.

La lecture était très déficiente dans le groupe des myopathes. Seuls 13 des sujets DMD (61 %) avaient un âge de lecture normal, alors que tous les ASI lisaient normalement. Six enfants DMD n'avaient pas d'acquisition de la lecture, 3 en avaient peu (inférieure à celle d'un enfant de 7 ans en fin de Cours Préparatoire), et 2 avaient un score légèrement bas (entre - 2 SD et - 3 SD) avec beaucoup de fautes, comme dans les dyslexies de développement. Le test de l'Alouette ne permet pas une bonne analyse qualitative de la lecture mais nous avons observé de nombreuses paralexies, visuelles (corbeaux pour cordeaux), (montagne pour mousse), sémantiques (cris pour bruits) et phonologiques (gris pour cris).

**Tableau I**  
**Résultats des fonctions cognitives**

	MYOPATHIE DE DUCHENNE			AMYOTROPHIE SPINALE			MANN WHITNEY Z (p.)
	Moyenne	Dévi- ation standard	Rang	Moyenne	Dévi- ation standard	Rang	
Age : années, mois	14,3	1,3	12,2-16	14,1	1,3	12-16	- 0,3 (NS)
Attention	20,0	3,4	12-24	22,5	1,9	19-24	- 2,5 (0,02)
Dénomination	43,1	4,2	29-48	44,1	2,5	39-48	- 0,3 (NS)
Fluidité verbale	25,6	8,5	13-47	28,6	9,0	16-46	- 1,0 (NS)
Compréhension	36,0	2,7	29-40	37,7	1,8	34-40	- 2,1 (0,05)
QIV	81,6	20,8	45-126	102,2	15,2	72-123	- 3,0 (0,01)
Information	8,3	4,3	1-16	10,4	3,8	3-16	- 1,6 (NS)
Similitudes	7,9	3,9	1-17	11,8	2,4	8-15	- 3,3 (0,01)
Vocabulaire	7,1	2,9	1-13	10,1	2,8	4-15	- 2,9 (0,05)
Arithmétique	4,8	3,5	1-12	9,5	4,0	3-17	- 3,2 (0,01)
QIP	94,7	17,3	66-136	100,4	14,0	76-120	- 0,85 (NS)
Complètement d'images	9,9	3,6	2-17	11,8	2,9	6-16	- 1,8 (NS)
Arrangement d'images	10,4	3,1	3-16	10,1	2,8	4-14	- 0,85 (NS)
Cubes	9,0	3,5	1-16	9,8	3,1	5-14	- 0,8 (NS)
Assemblage d'objets	8,7	2,9	4-16	9,0	2,3	4-13	- 0,8 (NS)
QIG	86,8	19,6	50-126	10,1	7-14	74-120	- 2,3 (0,02)
Copie de la figure de Rey	28,8	4,8	15-35	33,8	2,4	26-36	- 3,9 (0,01)
Mémoire globale visuelle	55,4	7,7	38-67	61,0	5,6	52-71	- 2 (0,05)
Rappel immédiat figure	9,2	2,3	3,5-11,5	10,4	1,3	8,5-12	- 1,6 (NS)
Rappel différé figure	8,9	2,3	4-11,5	10,2	1,1	8,5-12	- 1,7 (NS)
Rappel immédiat liste	9,5	2,1	5-12	10,3	0,98	9-12	- 1 (NS)
Rappel différé liste	9,6	2,0	6-12	10,8	1,1	8-12	- 1,8 (NS)
Reconnaissance visuelle	7,4	3,0	1-12	8,9	2,4	5-12	- 1,7 (NS)
Apprentissage associatif visuel	10,8	1,4	7-12	10,3	2,0	6-12	- 0,51 (NS)
Span	9,6	1,7	6-13	10,9	2,5	9-20	- 1,8 (NS)
Mémoire globale verbale	47,2	10,0	24-63	54,9	10,2	28-70	- 2,5 (0,02)
Rappel immédiat histoire	6,6	2,8	2,5-11	8,6	2,6	2-12	- 2,5 (0,05)
Rappel différé histoire	6,6	2,6	2,5-10,5	8,8	2,5	3-12	- 2,5 (0,02)
Rappel immédiat liste	9,1	1,8	5-12	9,8	1,7	6,5-12	- 1,1 (NS)
Rappel différé liste	8,7	2,0	6-12	9,4	2,2	4,5-12	- 1,3 (NS)
Reconnaissance verbale	6,5	2,7	2-12	8,5	2,4	3,5-12	- 2,3 (0,05)
Apprentissage associatif verbal	9,6	2,8	2-12	10,0	1,8	5-12	- 0,1 (NS)

En conclusion, les myopathes ne semblent pas avoir un profil aphasique mais réussissent peu dans les tâches de médiation verbale complexe.

En ce qui concerne les possibilités de mémoire et d'attention, les myopathes étaient également hétérogènement déficitaires. Les enfants DMD étaient d'une façon significative plus touchés dans l'épreuve de l'attention sélective orale, moyenne 20 versus 22,5 ( $p < 0,05$ ). La différence était significative mais le niveau d'attention était suffisant chez les myopathes pour exécuter tous les tests.

De la même façon, contrairement au groupe d'enfants ASI, ils ont montré des difficultés significatives dans le score de mémoire verbale ( $p < 0,02$ ) ainsi que celui de mémoire visuelle ( $p < 0,05$ ). Les résultats de la mémoire dans le groupe DMD étaient hétérogènes : certains résultats, comme le rappel d'une liste (verbal et visuel, immédiat et différé) et l'apprentissage associatif (verbal et visuel) étaient normaux ( $p$  NS). Inversement les patients DMD montraient une performance diminuée dans le rappel immédiat ( $p < 0,05$ ) et différé ( $p < 0,02$ ) d'une histoire. La reconnaissance différée a été aussi insuffisante ( $p < 0,05$ ). Les sujets DMD avaient enfin tendance à peu réussir en reconnaissance différée des figures mais la différence n'était pas significative.

La matrice de corrélation n'a montré de relation entre l'âge et les fonctions cognitives dans aucun groupe, nous permettant de décrire tous les enfants sans référence avec l'âge.

Dans le groupe ASI, considéré comme le groupe contrôle, l'attention n'avait pas de relation claire avec n'importe quel autre test. Toutes les épreuves de langage étaient corrélées entre elles (c'est-à-dire les capacités d'évocation, de fluidité, de compréhension, de lecture ainsi que le QIV et tous ses subtests). Inversement, il n'y avait pas du tout de corrélation entre les différentes formes de mémoire. Dans chaque épreuve de mémoire le score en mémoire différée était toujours égal ou plus élevé que le score en mémoire immédiate. A l'inverse, il n'avait pas de relation claire entre les différentes situations de mémoire (rappel d'une histoire ou figure complexe, apprentissage d'une liste ou de paires, reconnaissance différée). En comparant l'intelligence et la mémoire, il y avait seulement une relation claire entre le QIV et le rappel d'histoire, d'une part ( $r : 0,75$ ), la reconnaissance verbale, d'autre part ( $r : 0,48$ ). Il y avait donc une corrélation entre les différentes fonctions nécessitant une médiation verbale.

Dans le groupe DMD, une corrélation apparaissait qui n'existait pas dans le groupe ASI : le score d'attention était corrélé au score de rappel de l'histoire ( $r : 0,47$ ), sans être corrélé à aucun autre score d'intelligence, de langage ou de mémoire.

Une analyse en « cluster » a été réalisée sur l'ensemble de la population. Les enfants ont été séparés en deux groupes, groupe 1 qui correspond aux patients ayant les meilleurs résultats et groupe 2 les plus mauvais. Il y a une nette différence dans la division des enfants : seuls 4 sur les 17 enfants ASI (20 %) versus 15 sur les 24 myopathes (65 %) se situent dans le groupe 2. Les différents tests expliquant le plus la divergence de ces deux groupes sont les suivants :

- rappel de l'histoire (immédiat :  $F : 67,3 : p < 0,0001$  et différé :  $F : 63,4 : p < 0,0001$ ) ;

- les quatre subtests du QIV. (arithmétique  $F : 35,8 p < 0,0001$  ; similitudes  $F : 33,8 p < 0,0001$  ; vocabulaire  $F : 32,7 : p < 0,0001$  ; information  $F : 27 : p < 0,0001$ ).

Il est important de noter que 4 des 5 enfants myopathes gauchers et tous les mauvais lecteurs appartiennent au groupe 2.

## DISCUSSION

Le but principal de cette étude a été de préciser la qualité des fonctions cognitives dans un groupe de myopathie de Duchenne et d'évaluer, lorsque des difficultés existent, si elles sont spécifiques ou non au Duchenne. Il est clair que certains myopathes ont des difficultés d'apprentissage, puisque 40 % n'ont pas ou peu acquis la lecture courante et n'ont pas d'acquisitions scolaires. Les mêmes difficultés ne se retrouvent pas dans la population d'amyotrophie spinale infantile en dépit d'un appariement précis de l'âge, des conditions de vie, de l'importance du handicap moteur. Les résultats du groupe ASI objectivent une intelligence verbale et de performance normale, des capacités de lecture, des acquis scolaires normaux, soulignant l'absence de retentissement sur les fonctions cognitives d'une affection pourtant sévère responsable d'un handicap moteur considérable, avec un pronostic dramatique et une détérioration progressive conduisant à la mort dans un délai similaire à la myopathie de Duchenne. Donc les différences observées entre les deux groupes ne peuvent être seulement une conséquence psychologique de ces maladies dégénératives.

Elles ne peuvent non plus être rattachées au mode de vie dans un centre spécialisé puisque la proportion d'enfants vivant en centre ou à domicile est la même dans les deux groupes.

D'un point de vue neuropsychologique, il n'y a pas de différence entre les deux groupes en ce qui concerne les capacités visuo-spatiales (QIP), excluant un diagnostic de déficience mentale globale. En revanche, il existe des arguments solides pour suggérer que la myopathie de Duchenne peut s'associer à des difficultés cognitives impliquant plus spécifiquement le langage (intelligence verbale, apprentissage de la lecture) et certaines fonctions de la mémoire et de l'attention.

Comparé au groupe ASI, le groupe DMD a des difficultés significatives dans la résolution de problèmes arithmétiques, (subtest arithmétique du WISC R), la définition des mots (subtest vocabulaire du WISC R), dans les capacités de conceptualisation (subtest similitudes du WISC R), dans la compréhension de phrases (NSST) et dans la lecture. Ils peuvent être aussi déficitaires dans les épreuves d'attention sélective orale et dans certains aspects particuliers de la mémoire tels que le rappel d'une histoire et la reconnaissance de phrases. La déficience verbale n'est pas la même que celle des enfants aphasiques et dysphasiques : il n'y a pas de problème phonologique, pas de manque de mot ou de paraphrasie et pas d'anomalie dans la construction de la syntaxe. Pour certains enfants, les capacités de lecture sont faibles, voire nulles ou associées à une grande lenteur. Il existe aussi parfois des fautes spécifiques sem-

blables à celles des dyslexies de développement. Ces difficultés qui existent impliquent donc les épreuves nécessitant une médiation verbale complexe.

En ce qui concerne l'attention de la mémoire, certains résultats sont parfaitement normaux et comparables à ceux des patients ASI ou des enfants normaux examinés par Jambaqué (Jambaqué *et al.*, 1991). Le rappel d'une liste et l'apprentissage associatif sont parfaits. De la même façon, les scores en rappel différé sont toujours aussi élevés que ceux en rappel immédiat soulignant l'absence d'oubli à mesure. Les difficultés ne concernent que le rappel d'une histoire et la reconnaissance différée de phrases.

L'analyse des fonctions cognitives de deux frères montre des profils identiques comme l'a décrit Ogasara (1989). Le plus jeune (12 ans) présente une différence importante entre son efficacité intellectuelle verbale et de performance (QIV 79, QIP 119) et un score bas pour le rappel de l'histoire. Son niveau de lecture est bas, avec de nombreuses fautes. Le frère plus âgé (15 ans) a le même écart, mais avec un score global plus élevé (QIV 111, QIP 136). Le rappel de l'histoire est légèrement insuffisant et sa lecture est à un niveau moyen donc les conséquences sur les apprentissages scolaires sont moindres.

Ces résultats semblent en contradiction avec l'étude de Whelan (1987) dans laquelle la comparaison de deux groupes DMD et ASI n'objective aucune différence intellectuelle. Cela dit, son étude du QIV a été réalisée avec deux subtests seulement (vocabulaire et similitudes) et excluait le subtest arithmétique qui est le plus faible dans notre étude comme dans d'autres (Karagan *et al.*, 1980 ; Mearig, 1979). Dorman *et al.* (1988), en étudiant les troubles de langage et d'apprentissage chez des enfants DMD plus jeunes et plus âgés, suggère que le QI verbal est plus bas que le QI de performance seulement parmi les plus jeunes garçons. Il décrit, en revanche, chez les plus âgés, des difficultés d'apprentissage de la lecture. Il conclut à un processus phonologique déficient retentissant ultérieurement sur les capacités de lecture. Nos tests de lecture sont insuffisants pour examiner précisément le trouble neurolinguistique du langage écrit. Par conséquent, des études plus détaillées des stratégies de lecture chez les enfants DMD sont nécessaires pour comprendre le déficit et développer une thérapie appropriée. Un retard de développement spécifique de l'expression du langage a été aussi démontré par Smith *et al.* (1990), Karagan et Zellweger (1978) et Kaplan *et al.* (1986).

Nos résultats de mémoire sont à rapprocher d'une étude antérieure de deux groupes appariés de 10 enfants DMD et ASI (Anderson *et al.*, 1988). Anderson a trouvé que les deux groupes ne différaient pas dans leur capacité pour rappeler les faits présentés le plus récemment mais que les enfants DMD étaient sévèrement touchés pour se souvenir des faits présentés en début de liste. Ce type de défaut suggère une incapacité spécifique de la mémoire à la médiation verbale. Un faible score de Span est aussi décrit (Marsh et Munsat, 1974 ; Mearig 1979), même chez des myopathes à QI normal (Whelan, 1987).

Deux hypothèses neuropsychologiques pourraient expliquer les difficultés spécifiques dans le domaine des fonc-

tions langagières et de mémoire observées chez ces adolescents DMD.

D'abord, chez la plupart des droitiers, l'hémisphère gauche est dominant dans le traitement des fonctions langagières (Broca, 1863 ; Kimura, 1961) tandis que l'hémisphère droit supporte les activités visuo-spatiales (De Renzi, 1982). Une relation entre la latéralisation préférentielle de la main droite et le langage a été décrite par Broca (1865) et a été localisée dans la partie frontale de l'hémisphère gauche. En tenant compte de la déficience verbale observée chez certains myopathes et de la fréquence de la gaucherie manuelle, nous pouvons suggérer un dysfonctionnement ou des lésions de l'hémisphère gauche. La description dans la littérature des difficultés dans l'acquisition du langage oral (Smith *et al.*, 1990) renforce cette hypothèse. Récemment, Satz (1985), Harris et Carlson (1988), développaient l'idée de « gaucherie pathologique » pour expliquer pourquoi certains enfants prédisposés génétiquement à être droitiers devenaient progressivement gauchers. L'origine principale de cette hypothèse est l'association fréquente de trouble d'acquisition du langage oral ou écrit à une telle gaucherie manuelle. L'hypothèse « d'une dysfonction de l'hémisphère gauche » comme dans la pathologie de développement du langage, mériterait d'être approfondie, également dans la myopathie de Duchenne.

Par ailleurs, les résultats pourraient aussi être rapprochés des effets des lésions du lobe frontal sur les capacités cognitives. On sait bien, depuis Luria (1973), que les lésions du lobe frontal ont des conséquences sur le raisonnement, l'attention sélective et toutes les capacités s'appuyant sur la médiation verbale. Or, les désordres observés dans notre étude (compréhension de phrases à syntaxe complexe, résolution de problème et rappel de l'histoire) concernent des fonctions nécessitant une médiation verbale complexe. Il semble nécessaire pour confirmer ou infirmer cette seconde hypothèse d'évaluer les enfants DMD à partir d'une batterie spécifique du lobe frontal (Welsch et Pennington, 1988 ; Welsh, 1991).

En conclusion, notre étude confirme la possibilité de difficultés cognitives spécifiques chez certains enfants DMD, difficultés que l'on ne retrouve pas chez les enfants atteints d'amyotrophie spinale infantile. Cela suggère donc la responsabilité de facteurs étiologiques « intrinsèques ». La corrélation des scores neuropsychologiques précis avec étude génétique en biologie moléculaire est maintenant nécessaire pour savoir si les troubles cognitifs pourraient être liés à une localisation ou une position particulière de la délétion touchant le gène du Duchenne. Le gène du Duchenne en effet a été cloné et la protéine « manquante » a été identifiée et appelée « dystrophine » (Hoffman *et al.*, 1987). Nudel *et al.* (1988) ont montré que la dystrophine était exprimée au niveau du muscle mais aussi dans des cultures de cellules cérébrales. Cette découverte peut aider à expliquer la possibilité d'atteinte du système nerveux central dans le groupe DMD. Boyce *et al.* (1990) ont reporté que la transcription de la dystrophine dans le cerveau se faisait à partir d'un « promoteur distal » au niveau du gène. Chelly *et al.* (1990) ont montré que la transcription était différente pour les cellules « gliales » et « neuronales » et se faisait à partir de deux promoteurs dif-

férents. Les premières études à la fois cliniques et génétiques (Prosser *et al.*, 1969 ; Hodgson *et al.*, 1989 ; Lindlof *et al.*, 1988, 1989) n'ont pas rapporté de délétion particulière chez les garçons DMD avec une déficience mentale, par rapport à ceux indemnes. Seuls les premiers résultats de Rapaport *et al.* (1991) ont suggéré une délétion spécifique chez les enfants porteurs d'un QI bas dans une étude concernant de nombreux enfants mais très limitée sur le plan neuropsychologique. Notre étude neuropsychologique précise montre clairement que la dysfonction cognitive des DMD est très spécifique en qualité et très variable en sévérité. Les comparaisons avec les résultats en biologie moléculaire exigent donc des batteries neuropsychologiques plus complètes et précises que dans les études précédentes. La découverte d'une délétion particulière chez les enfants déficitaires ne résoudrait pas la question du mécanisme cérébral en cause ■

#### Remerciements

Nous remercions les Centres du Brasset (Meaux), Le Petit Tremblay (Corbeille), La Fondation Richard (Lyon), L'Arche (Le Mans) qui nous ont accueillis. Nous remercions spécialement l'AFM pour son aide et son excellent soutien ainsi que tous les enfants qui se sont prêtés à nos tests. Nous remercions Josée Bastille et Patricia Picou d'avoir tapé le manuscrit. Nous remercions Isabelle Jambaqué pour ses précieux conseils.

#### RÉFÉRENCES

- ALLEN J., RODGIN D. (1960). Mental retardation in association with progressive muscular dystrophy. *Am J Dis Child* ; 100 : 208-11.
- ANDERSON S.W., ROUTH D.K., IONASESCU V.V. (1988). Serial position memory of boys with Duchenne Muscular Dystrophy. *Dev Med Child Neurol* ; 30 : 328-33.
- BOYCE F.M., BEGOS A.H., FEENER C., KUNKEL L.M. (1990). Dystrophin is transcribed in brain from a distant upstream promoter. *Proc Natl Acad Sci USA* ; 88 : 1862-7.
- BROCA P. (1863). Localisation des fonctions cérébrales, siège de la faculté du langage articulé. *Bull Soc Anthropol* ; 4 : 200-4.
- CASTROVIEJO I.P. Clinical aspects of spinal muscular atrophy. In : GAMSTROP I., SARNAT H., eds (1984). Progressive Muscular Atrophies. *Int Rev Child Neurol* : 43-53.
- CHELLY J., HAMARD G., KOULAKOFF A., KAPLAN J.C., KAHN A., BERWALD-NETTER Y. (1990). Dystrophin gene transcribed from different promoters in neuronal and glial cells. *Nature* ; 344 : 64-5.
- COHEN H.J., MOLNAR G.E., TAFT L.T. (1968). The genetic relationship of progressive muscular dystrophy (Duchenne type) and mental retardation. *Dev Med Child Neurol* 10 : 754-65.
- DE RENZY E. (1982). Disorders of space exploration and cognition (John Wiley), Chichester.
- DORMAN C., DESNOYERS HURLEY A., D'AVIGNON J. (1988). Language and learning disorders of older boys with D.M.D. *Dev Med Child Neurol* ; 30 : 316-27.
- DUBOWITZ V. (1977). Intellectual impairment in muscular dystrophy. *Arch Dis Child* ; 40 : 296-301.
- DUBOWITZ V. (1979). Involvement of the nervous system in muscular dystrophies in man. *Ann NY Acad Sci* ; 317 : 431-9.
- DUCHENNE G. (1861). Recherches sur la paralysie musculaire pseudo-hypertrophique, ou paralysie myosclérotique. *Arch Gén Méd* ; 11 : 5-25, 179-209, 305-21, 421-43, 552, 588. (Translated and reprinted) : BRODY I., WILKINS R. (1968). Duchenne's muscular dystrophy. *Arch Neurol* ; 19 : 628-36.
- FLOREK M., KAROLAK S. (1977). Intelligence level of patients with the Duchenne type of Progressive Muscular Dystrophy European. *J Pediatr* ; 126 : 275-82.
- GÉRARD C., BRUGEL D.G. (1991). Troubles cognitifs dans la myopathie de Duchenne de Boulogne. *ANAE* ; 2 : 73-6.
- GLAUB Y., MECHLER F. (1987). Intellectual function in Muscular Dystrophies. *Eur Arch Psychiat Neurol Sci*. 236 : 379-82.
- HARRIS L.J., CARLSON D.F. Pathological left handedness : an analysis of theories and evidence. In : MOLGEX D.L., SEGALOWITZ S.J., eds. (1988). Brain lateralization in children. (The Guilford press), New York, 289-372.
- HODGSON S., HART K., ABBS S., *et al.* (1989). *J Med Genet* ; 26 : 682-93.
- HOFFMAN E.P., BROWN R.H., KUNTEL L.M. (1987). Dystrophin : the protein product of the Duchenne muscular locus. *Cell* ; 51 : 919-28.
- JAMBAQUÉ I., DELLATOLAS G., DULAC O., SIGNORET J.-L. (1991) : Validation de la batterie d'efficiency mnésique 144 chez l'enfant d'âge scolaire. *ANAE* ; 3 : 125-35.
- KAPLAN L.C., OSBORNE P., ELIAS E. (1986). The diagnosis of muscular dystrophy in patients referred for language delay. *J Child Psychol Psychiatry* ; 27 : 545-9.
- KARAGAN N., ZELLWEGER H.U. (1978). Early verbal disability in children with Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol* ; 20 : 435-41.
- KARAGAN N. (1979). Intellectual functioning in Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol* ; 20 : 435-41.
- KARAGAN N., RICHMAN L.C., SORENSEN J.P. (1980). Analysis of verbal disability in Duchenne Muscular Dystrophy : a review. *Psychol Bull* ; 86 : 250-9.
- KIMURA D. (1961). Cerebral dominance and the perception of verbal stimuli. *Can J Psychol* ; 15 : 166-71.
- KOZICKA A., PROT J., WASILEWSKI R. (1971). Mental retardation in patients with Duchenne progressive muscular dystrophy. *J Neurosci* ; 14 : 209-13.
- LEFAVRAIS P. (1963). Du diagnostic de la dyslexie à l'étude clinique de la lecture. Un nouvel instrument : le test de l'alouette. *Rev Psychol Appl* ; 13 : 189-207.

- LEIBOWITZ D., DUBOWITZ V. (1981). Intellect and behavior in Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol* ; 23 : 577-90.
- LINDLOF M., KAARIAINEN H., UAN OMMEN G.J.B., DE LA CHAPPELLE A. (1988). Microdeletions in patients with X linked Muscular Dystrophy : molecular-clinical correlations. *Clin Genet* ; 33 : 131-9.
- LINDLOF M., KIURU A., KAARIAINEN H., *et al.* (1989). Gene deletions in X-linked muscular dystrophy. *Am J Hum Genet*, 44 : 496-503.
- LURIA A.R. (1973). The working brain. (Basic book), New York.
- MAC CARTHY D. (1972). Échelles d'aptitude pour enfants de Mac Carthy (MSCA). Centre de psychologie appliquée, Paris.
- MARSH G., MUNSAT T. (1974). Evidence for early impairment of verbal intelligence in Duchenne muscular dystrophy. *Arch Dis Child* ; 49 : 118-22.
- MEARIG J. (1979). The assessment of intelligence in boys with Duchenne muscular dystrophy. *Rehabil Lit* ; 40 : 262-74.
- MONACO A.P., BERTELSON C.J., COLLETTI FEENER C., KUNTEL L.M. (1987). Localization and cloning of Xp 21 deletion breakpoints involved in muscular dystrophy. *Hum Genet* ; 75 : 221-7.
- MORROW R.S., COHEN J. (1954). The psychological factors in muscular dystrophy. *J Child Psychiat* ; 3 : 70-80.
- NUDEL U., ROLZYK K., YAFFE D. (1988). Expression of the putative Duchenne muscular dystrophy gene in differentiated myogenic cells cultures and in the brain. *Nature* ; 331 : 635-8.
- O'BRIEN T., HARPER P.S., DAVIES K.E., MURRAY J.M., SARFARAZI M., WILLIAMSON M. (1983). Absence of genetic heterogeneity in Duchenne Muscular Dystrophy shown by a linkage study using two cloned DNA sequences. *J Med Genet* ; 20 : 249-51.
- OGASAWARA A. (1989). Downward Shift IQ in persons with Duchenne Muscular Dystrophy compared to those with Spinal Muscular Atrophy. *Am J Ment Retard* ; 93 : 544-7.
- OGASAWARA A. (1989). Similarity of IQs of siblings with Duchenne Progressive Muscular Dystrophy. *Am J Ment Retard* ; 93 : 548-50.
- PEARNS H. (1978). Autosomal dominant spinal muscle atrophy. A clinical and genetic study. *J Neurol Sci* ; 38 : 263-75.
- PROSSER E., MURPHY E., THOMPSON M. (1969). Intelligence and the gene for Duchenne muscular dystrophy. *Arch Dis Child* ; 44 : 221-30.
- ROSMAN N. (1970). The cerebral defect and myopathy in Duchenne muscular dystrophy : a comparative clinicopathological study. *Neurology* ; 20 : 329-35.
- SATZ P. Early brain injury and pathological left handedness : clues to a syndrome. In : BENSON D.F., ZAIDEL E., eds (1985). The dual brain : hemisphere specialisation in humans (the Guilford press), New York, 117-25.
- SAVAGE R., ADAMS M. (1979). Cognitive functioning and neurological deficit : Duchenne muscular dystrophy and cerebral palsy. *Aust Psychol* ; 14 : 59-75.
- SHERWIN R., MAC CULLY R. (1961). Reaction observed in boys of various ages (10-14) to a crippling, progressive, and fatal illness (muscular dystrophy). *J Chronic Dis* ; 13 : 59-68.
- SIGNORET J.-L. (1991). BEM Batterie d'efficiences mnésiques. (Les éditions Elsevier et Fondations IPSEN), Amsterdam.
- SMITH R.A., SIBERT J.R., HARPER P.S. (1990). Early developments of boys with Duchenne Muscular Dystrophy. *Dev Med Child Neurol* ; 32 : 519-27.
- SOLLEE N.D., LATHAM E.E., KINDLON D.J., BRESNAN M.J. (1985). Neurological Impairment in Duchenne Muscular Dystrophy. *J Clin Exp Neuropsychol* ; 7 : 486-96.
- WECHSLER D. (1981). Échelle d'intelligence de Weschler pour enfants. (Centre de psychologie appliquée), Paris, 222.
- WEIL-HALPERN F., CHEVRIE-MULLER C., SIMON A.-M., GUIDET C. (1981). Test d'évaluation des aptitudes syntaxiques, adaptation française du North Western Syntax Screening Test. (Établissement d'application psychotechnique), Issy-les-Moulineaux.
- WELSCH M.C., PENNINGTON B.F. (1988). Assessing frontal lobe functions in children. Views from developmental psychology. *Dev Neuropsychol* ; 4 : 199-230.
- WELSCH M.C. (1991). A normative developmental study of executive function : a window on prefrontal function in children. *Dev Neuropsychol* ; 7 : 131-49.
- WHELAN T.B. (1987). Neuropsychological performance of children with Duchenne muscular dystrophy and spinal muscle atrophy. *Dev Med Child Neurol* ; 29 : 212-20.
- WORDEN D., VIGNOS P. (1962). Intellectual functioning in childhood progressive muscular dystrophy. *Pediatrics* ; 29 : 968-77.
- YOSHIOKA M., OKUNO T., HONDA Y., NAKANO Y. (1980). Central nervous system involvement in progressive muscular dystrophy. *Arch Dis Child* ; 55 : 589-94.
- ZELLWEGER H., HANSON J. (1967). Psychometric studies in muscular dystrophy type IIIa (Duchenne). *Dev Med Child Neurol* ; 9 : 576-81.
- ZELLWEGER H. (1978). Early verbal disability in children with Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol* ; 20 : 435-41.

# Latéralisation cérébrale droite du langage dans un cas de dysphasie avec foyer d'épilepsie à pointes rolandiques

A. VAN HOUT

Service de Neurologie Pédiatrique, UCL 10/1303, Cliniques Universitaires Saint-Luc, 10, avenue Hippocrate, 1200, Bruxelles, Belgique.

Nous rapportons le cas d'un enfant de douze ans, gaucher, présentant à la fois une dysphasie phonologico-syntaxique, un bégaiement et un déficit sélectif d'apprentissage de la lecture. Vers l'âge de cinq ans, un foyer d'épilepsie à pointes rolandiques est découvert à l'examen EEG de routine.

Les données neuropsychologiques sont présentées et en particulier celles de la latéralisation hémisphérique pour le langage. Celles-ci, contrastant avec les données courantes de la littérature, se situent du même côté que le foyer d'EPR, même après disparition de ce dernier à l'EEG de veille.

Une hypothèse est proposée pour tenter d'expliquer cette particularité.

**Mots clés :** Dysphasie,  
Bégaiement,  
Dyslexie,  
Épilepsie à pointes rolandiques,  
Latéralisation hémisphérique.

## ***Right hemispheric language lateralisation in a case of dysphasia with rolandic spikes***

*We describe the case of a twelve years old left-handed boy displaying a phonologico-syntactic dysphasia together with a severe stuttering and a specific reading disability. When he was five years old, an epileptic focus of rolandic spikes was discovered on a routine EEG.*

*We present the data of the neuropsychological examinations and of language lateralisation.*

*In opposition to the classic literature, this lateralisation remained on the same side as the epileptic focus, even after its disappearance on the EEG during wakefulness. Hypothesis are advanced to try and explain this particularity.*

**Key words :** *Dysphasia,  
Stuttering,  
Dyslexia,  
Benign partial epilepsy,  
Hemispheric lateralisation.*

**I**l s'agit d'un enfant de sexe masculin qui nous a été adressé alors qu'il était âgé de cinq ans, en raison d'un retard de langage et d'un bégaiement.

## ANAMNÈSE

Il s'agissait d'un enfant unique. La grossesse s'était caractérisée par des signes de prééclampsie avec, au troisième trimestre, menace d'accouchement prématuré (traitée par Prepar). L'accouchement a eu lieu à terme sous anesthésie péridurale et a nécessité l'emploi de forceps. Le liquide amniotique était méconial et l'Appgar de 7 à une minute, puis de 10 à 10 minutes. L'enfant a séjourné huit jours en couveuse.

Les étapes du développement psychomoteur ont été marquées par un retard d'acquisition du langage : premiers mots à deux ans et demi et premières phrases vers quatre ans. Les mots montraient d'importantes déformations articulatoires et les phrases ont toujours été mal structurées, souvent avec inversion de l'ordre des éléments. Dès les premières formations phrastiques, l'enfant présente un bégaiement important avec itérations et blocs sur les premières syllabes.

L'enfant est gaucher homogène sans notion de gauche-droite familiale. Les antécédents familiaux sont banals à l'exception de la survenue, chez la mère de l'enfant, d'un bégaiement d'allure bénigne, entre trois et six ans.

L'examen pratiqué à l'âge de cinq ans montre un enfant très à l'aise avec l'adulte et s'exprimant volontiers en dépit de ses difficultés. Le bégaiement est net, avec blocs inspiratoires, signes de tension laryngée et itérations de phonèmes et syllabes de trois à quatre, survenant à un rythme moyen de toutes les quinze syllabes. L'examen neurologique est normal, de même que l'EEG, ainsi qu'un CT scan, réalisé en raison de la notion de commémoratif périnatal anormal. Le niveau de langage est évalué à « trois ans faible » (test des EDEI et de Chevrie-Müller) tandis que l'âge mental évalué au Terman correspond au niveau de l'âge réel.

Les mesures thérapeutiques comprendront une rééducation du langage et du bégaiement.

## OBSERVATIONS (A L'ÂGE DE 7 ANS)

L'enfant est revu à l'âge de sept ans, alors qu'il se trouve en première année de scolarité primaire, en raison de l'apparition de difficultés spécifiques et sévères d'apprentissage de la lecture et de l'orthographe. Si le langage oral a alors progressé, le bégaiement reste important, particulièrement en situation scolaire, l'adaptation sociale demeurant par ailleurs excellente.

L'analyse du langage montre :

- la persistance de difficultés phonologiques, avec tendance à l'antériorisation des palatales et des liquides (niveau - 3DS pour l'âge au test de Chevrie-Müller) ;
- des difficultés en syntaxe expressive (- 2DS au test de Chevrie-Müller) ;
- des troubles modérés de l'évocation verbale (- 1,5 DS au test de dénomination du test de Chevrie-Müller). Le bégaiement est sévère, et s'accompagne de tachylalie (débit verbal de parfois 300 syllabes par minute). Des phases de blocs ou d'itérations phonémiques surviennent à une fréquence moyenne d'une occurrence par cinq

syllabes. Les signes secondaires du bégaiement se sont aggravés, avec mouvements associés de la nuque, de la bouche et des yeux lors des blocs vocaliques. Un mouvement brusque de hochement de tête sert souvent d'amorce pour les productions verbales.

L'examen de la lecture montre que celle-ci n'est possible que pour des mots isolés ou des syllabes. Elle se caractérise par des erreurs multiples : substitutions phonologiques mais aussi inversions, à la fois statiques et kinétiques. L'orthographe est très perturbée, caractérisée par des substitutions, des inversions, et une incapacité de restitution des mots même les plus simples, en net contraste avec la méthode globale enseignée.

### A 7 ANS

#### • Lecture

niveau 6,1 ans

erreurs :	— morphologiques	5 %
	— de surface	12 %
	— inversions statiques et kinétiques	16 %
	— erreurs phonologiques	67 %

A ce moment, un contrôle EEG (dr Aubert-Tulkens) montre la présence de pointes survoltées en fronto-temporal, de caractère asymétrique et asynchrone, à nette prédominance hémisphérique droite et compatible avec une épilepsie à pointes rolandiques. D'après l'anamnèse, il n'y aurait jamais eu de crises cliniques.

## TRAITEMENT

La rééducation du langage va alors être intensifiée et davantage axée sur le langage écrit et le bégaiement. Nous instaurons également, après un an, un traitement par carbamazépine ; en dépit d'un taux sanguin dans la zone thérapeutique, ce traitement n'aura pas, sur la symptomatologie, de retentissement plus marqué que celui observé grâce à la rééducation simple. L'interruption de ce traitement après un an d'essai n'accentuera pas non plus les symptômes existants. Peu à peu cependant, la rééducation va amener un contrôle progressif du bégaiement, mais les difficultés de lecture demeurent massives, l'enfant n'ayant toujours pas, à l'âge de dix ans (soit après trois ans de thérapie spécifique) d'accès à la lecture et à la compréhension d'une phrase complète.

## OBSERVATIONS (A L'ÂGE DE 11 ANS)

A ce moment, l'EEG standard qui, régulièrement contrôlé jusque-là, avait toujours montré des paroxysmes rolandiques à foyer droit persistant, n'objective plus d'éléments critiques. Cette disparition du foyer à l'EEG de veille persistera mais un EEG de sommeil (réalisé à l'âge de onze ans et demi) montre, dès l'endormissement, l'apparition de pointes isolées parfois suivies d'ondes lentes, nettement localisées au niveau de l'électrode moyenne droite.

Ces grapho-éléments, particulièrement nombreux en sommeil non REM et de fréquence moindre en sommeil paradoxal demeurent compatibles avec une épilepsie à pointes rolandiques (dr Aubert-Tulkens).

A ce moment, l'enfant étant âgé de onze ans, le profil cognitif se présente comme suit :

**A 11 ANS**

• **Examen du langage (tests de Chevré et EDEI)**

articulation : - 1,5 DS  
 syntaxe : - 2 DS  
 (expressive)  
 dénomination : - 1 DS

• **Lecture**

niveau 7,3 ans  
 erreurs : - de surface 75 %  
 - inversions 12 %  
 - phonologiques 13 %

• **Examen neuropsychologique**

- WISC R :  
 - verbal 96  
 - performance 112  
 - total 105  
 - BENTON : niveau 12 ans

- figure de REY  
 - copie P50  
 - mémoire P60

- mémoire verbale : P45

- test de reconnaissance de visages : 4 erreurs/20

Le trouble phonologico-syntaxique est donc très atténué et le bégaiement, bien contrôlé en situation d'examen, montre encore quelques difficultés de « transfert » de cette maîtrise à des situations scolaires.

Il y a un retard de près de trois ans pour la lecture et l'orthographe avec persistance d'inversions statiques et kinétiques, types d'erreurs rarement rencontrées à cet âge en dehors de la dyslexie vraie.

Le QI reste dans la moyenne, avec toutefois un retard de plus de quinze points entre le QI verbal et de performance en faveur de ce dernier, ce qui est compatible avec une dysphasie.

En ce qui concerne les épreuves non verbales, alors que les scores se situent dans la moyenne supérieure pour la reproduction et la mémoire des dessins, et aussi pour les épreuves de perception visuo-spatiale, on constate des difficultés lors d'un test de reconnaissance de visages selon le procédé de Yin. Ce test, assez spécifique des capacités hémisphériques droites se trouve altéré, chez l'enfant déjà, lorsqu'il existe une dysfonction de l'hémisphère droit. Le test (également dérivé de Yin) de reconnaissance de photographies de maisons, n'est pas altéré. La mère nous signale que, dans la vie courante, l'enfant rencontre également certaines difficultés à reconnaître les personnes, bien qu'il ne s'agisse pas de prosopagnosie véritable.

**SYNTHÈSE DES OBSERVATIONS**

**En conclusion**, il s'agit donc d'un enfant :

- dont les antécédents pré- et périnataux sont anormaux ;
- présentant en une association rarement rencontrée chez un même individu, une dysphasie, un bégaiement et une dyslexie ;

- ceci coïncidant avec la mise en évidence d'EPR à foyer hémisphérique droit.

Un lien pouvait-il être trouvé entre ces trois données ? Nous avons tenté d'apporter des éléments de réponse par la réalisation de tests de latéralisation manuelle et du langage.

• **Latéralisation manuelle**

L'enfant est gaucher homogène et il n'y a pas d'histoire de gaucherie familiale.

La main droite montrait une discrète hypotrophie par rapport à la gauche et la diadococinésie y était perturbée avec excès de syncinésies.

Le test de Bishop (réalisation par chaque main d'un carré à l'intérieur d'un double contour) de même qu'une épreuve motrice simple selon Huttenlocher (transfert d'allumettes d'une boîte dans une autre) montraient une nette supériorité pour la main gauche.

Il en était de même pour une épreuve plus complexe, l'insertion de plots (Purdue pegboard) à la fois pour la vitesse et pour la précision. Les réalisations à ces tests et la valeur des différences pour les performances inter-manuelles suggéraient le diagnostic de gaucherie pathologique, liée à une utilisation préférentielle de la main gauche par déficience de la main droite.

• **Latéralisation hémisphérique pour le langage**

Les tests ont consisté en épreuves d'écoutes dichotiques pour mots, chiffres et syllabes. Qu'au cours du temps des paroxysmes à l'EEG de veille aient été ou non présents, et quelle qu'ait été la nature du matériel, la dominance hémisphérique pour le langage est apparue comme hémisphérique droite.

Nous avons également utilisé des tâches de concurrence verbo-manuelles.

Une épreuve de frapper digital a été pratiquée. Cette épreuve consiste à reproduire sur une clé morse reliée à un compteur, un rythme imposé par métronome ; et ce, alternativement de l'index droit et de l'index gauche, durant trois essais d'une minute chacun. Le score global représente la moyenne des scores aux trois essais. Dans un deuxième temps, l'enfant est entraîné à prononcer trois mots monosyllabiques dans la succession la plus rapide possible et également pendant une minute. La tâche interférentielle consiste alors à reprendre la tâche de frapper digital, en l'associant cette fois à la tâche verbale.

Selon Kinsbourne (1976), lors de l'épreuve interférentielle, lorsqu'un ralentissement plus marqué par rapport aux scores de départ est observé pour l'un des doigts, cela indique que les deux tâches (verbale et manuelle) se trouvent sous la dépendance d'un même hémisphère, qui dans ce cas doit diviser son implication pour les deux tâches. Ici, le ralentissement observé a toujours été plus marqué pour la main gauche lors de la réalisation de la tâche verbale, ce qui est en faveur d'une prise en charge du langage par l'hémisphère droit et renforce les conclusions des observations en écoutes dichotiques.

• **Mesure de la dominance hémisphérique pour le langage**

- écoute dichotique

	oreille gauche	oreille droite
mots :	68/80	52/80
trisyllabes :	15/60	31/60

- tâches de concurrence verbo-manuelle

	main gauche	main droite
scores de base :	105	102
+ tâche verbale :	89	98

## DISCUSSION

Ce patient présente donc une combinaison des trois pathologies du langage les plus fréquentes en neuropsychologie développementale : bégaiement, dysphasie et dyslexie.

La coïncidence avec la découverte fortuite (sans signes épileptiques cliniques) d'un foyer d'EPR, dont la concordance avec des troubles du langage est fréquente, nous a paru mériter d'être soulignée.

Contrairement aux données classiques de la littérature sur la latéralisation du langage dans les épilepsies à pointes rolandiques, chez notre patient, la latéralisation du foyer d'EPR et celle du langage coïncident. Le plus souvent, en effet, les changements de dominance hémisphérique des EPR semblent s'effectuer vers l'hémisphère non « atteint » au plan épileptique (Piccirilli *et al.*, 1988).

Par ailleurs, le patient est gaucher ; et il s'agit très vraisemblablement d'un gaucher « pathologique » par lésion *a minima* (commémoratif pré- et périnatal anormal, signes déficitaires marqués à la main droite).

Selon l'hypothèse de Satz, lorsqu'un transfert de dominance manuelle s'effectue par lésion précoce, il est rare que ne se produise pas également un transfert de dominance du langage vers l'autre hémisphère. Et donc si nous admettons que notre patient est un « faux gaucher » d'origine lésionnelle, ce transfert a dû s'effectuer de l'hémisphère gauche vers l'hémisphère droit. Ceci peut vraisemblablement rendre compte d'une latéralisation droite précoce du langage, confirmée pour plusieurs tâches.

Comment expliquer alors que la présence du foyer d'EPR du même côté que le langage n'ait pas, en dépit de sa constance et de sa durée, modifié cette latéralisation de départ ? Nous proposons l'hypothèse suivante : Dans les EPR, la présence de troubles du langage ou des apprentissages est plus fréquente en cas de foyers bilatéraux (Garaizar *et al.*, 1991). Ici, le foyer a toujours été à nette prédominance droite ; cependant, la gaucherie pathologique de notre patient et les antécédents prénataux anormaux suggèrent la possibilité d'une lésion discrète survenue au cours du premier trimestre de la grossesse.

Geschwind et Galaburda (1987) ont évoqué la possibilité de troubles de migrations cellulaires d'origine lésionnelle à l'origine de la dyslexie et de la gaucherie manuelle. La présence d'une telle lésion gauche est ici très probable, et l'existence d'un foyer hétérolatéral pourrait recréer, de manière encore amplifiée, la situation des foyers d'EPR bilatéraux avec la sévérité des troubles langagiers qui peuvent les accompagner.

Les troubles fins du domaine visuo-spatial (comme surtout ici la reconnaissance des visages et l'orientation latérale) pourraient être consécutifs :

- à un effet délétère des pointes rolandiques sur les fonctions hémisphériques droites d'acquisition tardive - ou à un effet de « crowding » analogue à celui décrit par Milner (1974) pour rendre compte des déficits visuo-spatiaux lors de la récupération d'une aphasie par transfert interhémisphérique des fonctions langagières ■

## RÉFÉRENCES

- GARAIZAR C., GARCIA-NIETO M.L., ROMO J., PRATS J.M. (1991). Laterality in benign partial epilepsy of childhood with rolandic spikes : II. Focus hemisphere distribution, hand preference and school performance. *ANAE* ; 2 : 83-8.
- GESCHWIND N., GALABURDA A. (1987). Cerebral lateralization (The MIT Press), Cambridge, Massachusetts.

- KINSBOURNE M., MAC MURRAY J. (1975). The effects of cerebral dominance on time sharing between speaking and tapping in preschool children. *Child Development* ; 46 : 240-2.

- MILNER B. Hemispheric specialisation and interaction. The Neurosciences, third study program (the MIT press), Cambridge, Massachusetts, 1974.

- PICIRILLI M., D'ALESSANDRO P., TIACCI C., FERRONI A. (1988). Language lateralisation in children with benign partial epilepsy. *Epilepsia* ; 29 : 19-25.

# Latéralisation des fonctions langagières dans une population d'enfants porteurs d'une dysphasie de développement de forme expressive

C. DUVELLEROY HOMMET\*, P. GILLET\*\*\*, M.-L. LOISEL\*, A. AUTRET\*\*, J.-J. SANTINI\*, E. VICAUT\*\*\*, C. BILLARD\*

\* Service de Neurologie Neurochirurgie pédiatriques, CHU Tours, Hôpital Clocheville, 37000 Tours, France.

\*\* Service de Neurologie, CHRU Tours, Hôpital Clocheville, 37000 Tours, France.

\*\*\* Laboratoire de Biophysique, Hôpital F. Widal, Paris, France.

En référence à la théorie de la « Distance Fonctionnelle Cérébrale », une procédure de tâche concurrente a été utilisée pour aborder la relation entre la dysphasie de développement et la latéralisation cérébrale des fonctions langagières.

Chaque enfant a été soumis à une tâche uni-manuelle associée ou non à une tâche concurrente verbale. Les enfants dysphasiques ont été appariés par l'âge, le sexe et la latéralité, à une population d'enfants témoins.

Chez les enfants témoins, on notait un effet interférentiel de la verbalisation surtout sur les habilités uni-manuelles droites. Au contraire, chez l'enfant dysphasique, la verbalisation affectait avec la même amplitude les habilités des deux mains. Ces résultats ont permis de discuter l'hypothèse selon laquelle, chez l'enfant dysphasique, la représentation du langage oral serait bi-hémisphérique.

**Mots clés :** Dysphasie de développement,  
Distance fonctionnelle cérébrale,  
Neuropsychologie de l'enfant,  
Spécialisation hémisphérique.

## *Lateralisation for language in developmental dysphasia*

*According to the « Cerebral Functional Distance » theory we have investigated the hemispheric lateralisation of oral language in normal and dysphasic children. Each child was submitted to an uni-manual motor task with and without concurrent speech. In normal children an asymmetric effect of speech on uni-manual skill was found. In contrast, in Dysphasic Children, right hand and left hand skills were equally impaired by concurrent speech. These results allowed to discuss the hypothesis under which, in dysphasic children, the oral language would be bi-hemispherically represented.*

**Key words :** *Developmental Dysphasia,  
Cerebral Functional Distance,  
Hemispheric specialization,  
Neuropsychology.*

**L**a dysphasie développementale caractérise un trouble sévère de l'expression et/ou de la réception du langage oral. Ce trouble est sélectif, non attribuable à un retard cognitif global, non explicable par un trouble auditif périphérique, ni par une malformation ou paralysie de l'appareil vocal, ni par un trouble de la personnalité, ni enfin par une lésion acquise et objectivable du système nerveux central (Rapin, 1983). Dans une perspective neuropsychologique, l'approche de la dysphasie est sous-tendue par l'hypothèse selon laquelle les troubles du langage oral traduisent une dysfonctionnement de l'hémisphère gauche qui ordinairement devient très tôt apte à supporter le langage (Entus, 1977 ; Molfèse et Best, 1988).

L'intérêt d'une approche neuropsychologique de la dysphasie de développement est renforcé par l'observation anatomo-pathologique rapportée récemment par Cohen *et al.* (1989). Ces auteurs ont en effet noté, à l'examen post-mortem du cerveau d'un adolescent dysphasique, des lésions dysplasiques siégeant dans la région du cortex insulaire gauche. De plus, ils constataient l'absence de l'asymétrie du Planum Temporale qui dès la naissance privilégie l'hémisphère gauche (Wada *et al.*, 1975).

D'un autre côté, Kinsbourne et Cook (1971) montrèrent que, chez l'adulte droitier, la parole concurrente interférait plus sur l'aptitude à maintenir en équilibre une réglette de la main droite que de la main gauche. L'asymétrie de cet effet interférentiel de la parole concurrente sur une activité motrice uni-manuelle a été conceptualisée dans la théorie de « la distance fonctionnelle cérébrale » (Kinsbourne et Hicks, 1978). La parole interférerait plus fortement sur l'activité motrice de la main droite parce que les zones cérébrales impliquées dans la parole (*ex* : pied de F3) et le contrôle moteur uni-manuel droit (*ex* : F2) siègent dans le même hémisphère gauche et définissent des circuits neuronaux rapprochés. « La distance fonctionnelle » entre ces deux zones cérébrales serait courte comparée à la distance qui existe entre les zones de la parole, hémisphérique gauche et les zones corticales qui supportent les activités motrices uni-manuelles gauches siégeant dans l'hémisphère droit. Chez l'enfant, les effets de la parole concurrente sur les activités motrices uni-manuelles ont été recherchés. Il s'agissait d'étudier par ce biais l'évolution de la latéralisation fonctionnelle du langage oral. Kinsbourne et Mc Murray (1975) montrèrent que chez les enfants de 5-6 ans, les performances de « tapping » de la main droite étaient particulièrement affectées par une activité de parole concurrente (récitation à haute voix). D'autres auteurs (Hiscock et Kinsbourne, 1978 et 1980 ; Piazza, 1977) notèrent que ce phénomène, repérable chez les enfants plus âgés, était absent chez les enfants de 3 ans environ. De tels résultats laissent penser d'abord que, plus l'enfant est jeune plus la probabilité d'une représentation bilatérale du langage oral est forte. Plus l'enfant grandit, plus cette probabilité devient faible. Ensuite, de tels résultats laissent entendre que le système de production du langage durant la neurogénèse post-natale va se latéraliser progressivement pour définir, au cours de la 4<sup>e</sup> année environ, un circuit neuronal topographiquement délimité dans l'hémisphère gauche qui devient fonctionnellement opérant. Par conséquent, on

peut se demander si la dysphasie de développement n'est pas le résultat d'une défaillance dans l'établissement d'une latéralisation fonctionnelle hémisphérique gauche du langage oral. Tester une telle hypothèse revient à rechercher s'il existe chez l'enfant dysphasique un effet asymétrique de la parole concurrente sur l'activité uni-manuelle. S'il n'apparaît pas, on serait alors amené à envisager l'hypothèse selon laquelle le processus de latéralisation fonctionnelle du langage oral s'est arrêté à un moment donné dans le développement.

## MÉTHODE

### Sujets

Quatorze enfants, droitiers manuels, normalement scolarisés, d'âge moyen 10 ans-5 mois, 3 filles (F) et 7 garçons (G), ont servi de groupe témoin. Le groupe expérimental était composé de 10 enfants, d'âge moyen 10 ans-4 mois, 3F-7G, et présentant une dysphasie de développement à forme expressive. Le diagnostic reposait sur les critères anamnétiques, sur les résultats aux tests orthophoniques, psychométriques, et sur les signes neurologiques négatifs. Chez tous ces enfants, la résonance magnétique nucléaire était normale. Ces enfants dysphasiques avaient un Quotient Intellectuel « non verbal » supérieur à 80 (Échelle Performance du WISC-R). Tous ces enfants présentaient des troubles sévères du langage oral marqués par un trouble phonologique important mis en évidence au test de répétition des 46 mots mono, bi et trisyllabiques extrait des Épreuves pour l'Examen du Langage (Chevrie-Muller, 1981). Ces enfants avaient un niveau lexical correct : test de Dénomination de 33 images extrait des Épreuves pour l'Examen du Langage et Test de Vocabulaire Actif et Passif (TVAP, Deltourt et Hupkens, 1981). Ces enfants ne souffraient pas de trouble évident de la compréhension du langage oral (Test d'Évaluation des Aptitudes Syntaxiques chez l'Enfant, Weil-Halpern *et al.*, 1983). Aucun de ces enfants n'avait à 6 ans un langage compréhensible et aucun d'entre eux ne présentait, ou n'avait présenté, des perturbations affectives majeures ou des troubles de la personnalité. Tous ces enfants présentaient une audition normale et ils étaient tous droitiers manuels (Test d'Auzias, 1984).

### Matériel

L'ensemble des épreuves a été réalisé sur un micro-ordinateur (Macintosh SE). L'enfant, confortablement installé face à l'ordinateur, est invité à frapper alternativement les deux touches (B) (N) du clavier le plus vite possible. L'index frappe la touche (B) et le majeur la touche (N). Le nombre de séquences (B-N) est automatiquement calculé par périodes de 10 secondes. Pour chaque enfant l'expérience commence par :

- une épreuve de frappe de la main droite,
- une épreuve de frappe de la main gauche,
- une épreuve de frappe de la main droite accompagnée de l'expression itérative des mots « loup-papillon-canard »,
- une épreuve de frappe de la main gauche simultanément à la tâche orale de répétition des 3 noms d'animaux,

Tableau I  
**Activité manuelle isolée ou associée à la tâche concurrente verbale**

	Dysphasiques		Témoins		Mann Whitney
	Moyenne	Écart type	Moyenne	Écart type	
M.D.	24,8	5,05	50,5	14,06	U = 6,5 p < 0,01
M.G.	22,3	4,04	42	13,84	U = 4,5 p < 0,01
M.D. et P.	18,5	8,05	45,7	13,82	U = 8 p < 0,01
M.G. et P.	17,5	4,39	40,1	13,42	U = 2,5 p < 0,01
<b>Wilcoxon</b>					
M.D. vs M.G.	T = 6,5 p < 0,1		T = 6 p < 0,01		
M.D. vs M.D. et P.	T = 2 p < 0,01		T = 7 p < 0,01		
M.G. vs M.G. et P.	T = 0 p < 0,01		T = 17 p < 0,05		
M.D. et P. vs M.G. et P.	T = 21,5 p NS		T = 12,5 p < 0,01		

e) la répétition seule pendant 10 secondes des séquences de 3 noms d'animaux.

Une seconde série était ensuite proposée à chacun des enfants.

Les variables dépendantes étudiées étaient le nombre moyen de frappes (séquences B-N) correctement réalisées pendant deux fois dix secondes et pour chacune des conditions : main droite seule (MD), main gauche seule (MG), main droite plus parole concurrente (MD + P), main gauche plus parole concurrente (MG + P). Pour estimer l'amplitude de l'effet interférentiel de la parole sur l'activité motrice uni-manuelle, on a calculé pour chacune des mains un pourcentage de perte :

$$\% D = (MD) - (MD + P) / (MD) \times 100,$$

$$\% G = (MG) - (MG + P) / (MG) \times 100.$$

(Hiscock et Kinsbourne, 1978.)

## RÉSULTATS

Les performances de frappe main droite (MD) et main gauche (MG) obtenues chez les enfants dysphasiques ont été comparées à celles observées chez les enfants témoins. De l'analyse statistique non paramétrique on obtenait les résultats suivants.

Chez les enfants témoins, le nombre de frappes correctes était significativement plus élevé quand les sujets utilisaient la main droite ( $p < 0,01$ ) (Tableau I). Quand la condition de parole concurrente était introduite on notait un affaiblissement significatif du nombre de frappes correctes, qu'il s'agisse de la main droite ( $p < 0,01$ ) ou de la main gauche ( $p < 0,05$ ) (Tableau I). Toutefois, en calculant le pourcentage de perte pour chaque main, on notait que la perte était plus forte pour la main droite que pour la main gauche. 10 % vs 4,8 % ;  $T = 14 p < 0,02$  (Tableau II).

Comparés aux enfants témoins, les enfants dysphasiques avaient des performances de frappe significativement plus faibles, quelle que soit la main testée (Tableau I). Toutefois, ils tendaient à aller plus vite quand ils utilisaient la main droite ( $p < 0,10$ ). Comme chez les sujets témoins, on notait un affaiblissement significatif des performances de frappe uni-manuelle, droite et gauche, quand une activité de parole était introduite (Tableau I). Contrairement aux enfants témoins, le pourcentage de perte main droite était voisin de celui observé pour la main gauche (27,1 % vs 22,2 % ;  $T = 20 p NS$ ) (Tableau II) dans la population de dysphasi-

Tableau II  
**Pourcentages de perte**

	DYSPHASIQUES		TÉMOINS	
	Moyenne (%)	Écart type	Moyenne (%)	Écart type
% Droit	27,1	26,51	10	9,94
% Gauche	22,2	13,76	4,8	7,8
Wilcoxon % D. vs % G.	T = 20 p NS		T = 14 p < 0,02	

ques. Ce dernier résultat laissait suggérer que, chez les enfants dysphasiques, la tâche verbale concurrente avait un effet interférent sur les activités motrices des deux mains alors que chez les enfants témoins la tâche verbale concurrente interférait plus fortement sur les activités motrices de la main droite.

## DISCUSSION

Chez les enfants témoins, les résultats obtenus étaient compatibles avec les données de la littérature (Hiscock et Kinsbourne, 1978). Il existait un effet interférentiel de la tâche verbale concurrente sur les performances de frappes surtout réalisées de la main droite. Par conséquent, chez ces enfants qui étaient tous droitiers, l'asymétrie de cet effet pouvait s'interpréter comme le résultat d'interférence entre deux systèmes fonctionnels anatomiquement proches ; entre le système de production de la parole supporté par les régions frontales de l'hémisphère gauche et le système de la motricité unimanuelle droite supporté par des régions corticales voisines dans ce même hémisphère.

En revanche, chez les enfants dysphasiques, l'effet interférentiel de la verbalisation concurrente portait sur les performances de frappe de la main droite et de la main gauche. L'amplitude de cet effet symétrique restait constant, proche de 25 %. Ce résultat se rapprocherait de ceux obtenus chez les enfants de trois ans qui ne présentent pas de retard d'acquisition du langage oral (Hiscock et Kinsbourne, 1978 et 1980 ; Piazza, 1977). Puisque à cet âge, l'activité de parole concurrente affectait avec la même amplitude la main droite et la main gauche, la distance fonctionnelle entre les zones du langage

et la zone motrice unilatérale droite serait sensiblement la même que la distance qui sépare la zone du langage et la zone motrice unilatérale gauche. D'où l'hypothèse d'une représentation fonctionnelle bilatérale du langage oral. Chez l'enfant dysphasique, plus âgé, on peut effectivement discuter cette hypothèse vu les résultats observés. On peut suggérer que, pendant le développement, un mécanisme pathologique viendrait interrompre le processus de spécialisation hémisphérique gauche du langage oral et que le langage resterait une fonction bi-hémisphérique. Dans ce sens, la dysphasie de développement, ou du moins dans sa forme expressive, serait le résultat d'une absence d'élaboration d'un système fonctionnel spécifique à la production du langage oral, organisé dans un espace neuronal fini et topographiquement délimité au niveau de l'hémisphère gauche.

On peut aussi suggérer que la représentation bilatérale du langage oral est la traduction d'une suppléance de l'hémisphère droit pour aider l'hémisphère gauche à supporter les activités de parole et de langage. Il est possible que durant l'enfance, le dysfonctionnement ou la défaillance des circuits neuronaux hémisphériques gauches impliqués dans le langage oblige à une suppléance des circuits symétriques situés dans l'autre hémisphère ■

## RÉFÉRENCES

- AUZIAS M. (1984). Enfants droitiers, enfants gauchers : une épreuve de latéralité usuelle. *Actualités de pédagogie et de psychologie*. Delachaux et Niestlé (Éd).
- CHEVRIE-MULLER C., SIMON A.M., DECANTE P. (1981). Épreuves pour l'examen du langage. Centre de Psychologie Appliquée, Paris.
- COHEN M., CAMPBELL R., YAGHMAI F. (1989). Neuropathological abnormalities in developmental dysphasia. *Annals of Neurology* ; 25 (6) : 567-70.
- DELTOUR J.J., HUPKENS T. (1980). Test de vocabulaire actif et passif pour enfants de 5 à 8 ans. Application des techniques modernes. Belgique.
- ENTUS A.K. Hemispheric asymmetry in processing of dichotically presented speech and non speech stimuli in infants. *In* : SEGALOWITZ S.J. and GRUBER F.A., ed. (1977). *Language development and Neurological Theory*.
- GALABURDA A.M. (1978). Right and left asymmetries in the brain. *Science* ; 199 : 852-6.
- GALABURDA A.M., KEMPER T.L. (1979). Cytoarchitectonic abnormalities in developmental dyslexia. *Annals of Neurology* ; 6 : 94-100.
- GALABURDA A.M., SHERMAN G.F., ROSEN G.D., ABOITIZ F., GESCHWIND N. (1985). Developmental dyslexia : four consecutive patients with cortical abnormalities. *Annals of Neurology* ; 18 : 222-3.
- JOHNSTON R.B., STARK R.E., MELLITS E.D., TALLAL P. (1981). Neurological status of language impaired and normal children. *Annals of Neurology* ; 10 : 159-63.
- KINSBOURNE M., COOK J. (1971). Generalized and lateralized effects of concurrent verbalization and unimanual skill. *Quarterly Journal of Experimental Psychology* ; 23 : 341-5.
- HISCOCK M., KINSBOURNE M. (1980). Asymmetry of verbal-manual time sharing in children : a follow up study. *Neuropsychologia* ; 18 : 151-62.
- KINSBOURNE M., COOK J. (1975). The ontogeny of cerebral dominance. *Annals of the New York Academy of Sciences* ; 263 : 244-50.
- KINSBOURNE M., HISCOCK M. Does cerebral dominance develop ? *In* : SEGALOWITZ S.J. and GRUBER F.A., eds (1977). *Language development and neurological theory* (Academic Press), New York, 171-89.
- KINSBOURNE M., MAC MURRAY J. (1975). The effect of cerebral dominance on time sharing between speaking and tapping by preschool children. *Child Devel.* ; 46 : 240-2.
- MOLFESSE D.L., BEST J.C. Electrophysiological indices of the early development of lateralization for language and cognition. *In* : MOLFESSE D.L. and SEGALOWITZ S.J., eds (1988). *Brain Lateralization in children* (Guilford Press), New York.
- ORTON S.T. (1937). Reading, writing and speech problems in children. New York : Norton.
- PIAZZA D.M. (1977). Cerebral lateralization in young children as measured by dichotic listening and finger tapping tasks. *Neuropsychologia* ; 15 : 321-9.
- PICCIRILLI M., D'ALLESSANDRO P., TIACCI C., FERRONI A. (1988). Language lateralization in children with benign partial epilepsy. *Epilepsia* ; 29 (1) : 19-25.
- RAPIN I., ALLEN D.A. Developmental language disorders : nosologic considerations. *In* : KIRK U., ed (1983). *Neuropsychology of language, reading and spelling*. (Academic Press) New York, 155-80.
- TALLAL P. (1988). Developmental language disorders. Rapport présenté à l'American Academy.
- WADA J.A., CLARKE R., HAMM A. (1975). Cerebral hemispheric asymmetry in humans. *Archives of Neurology* ; 32 : 239-46.
- WECHSLER D. (1974). *Manual for the Wechsler Intelligent Scale for Children — Revised*. New York : psychological corporation.
- WEIL-HALPERN F., CHEVRIE-MULLER C., SIMON A.M., GUIDET C. (1983). Évaluation des aptitudes syntaxiques chez l'enfant (NSST). Les Éditions d'Applications Psychotechniques, Issy-les-Moulineaux, France.

# enseignement

**PROGRAMME DU D.E.S.  
ANNÉE UNIVERSITAIRE 1991/1992  
CLINIQUE DES MALADIES MENTALES ET DE L'ENCÉPHALE**

**APPROCHE COGNITIVE DE LA PATHOLOGIE MENTALE  
DIRECTEUR D'ENSEIGNEMENT : DOCTEUR J.-P. MIALET**

La Psychologie Cognitive, en empruntant ses concepts en particulier à la théorie de l'information et à l'intelligence artificielle, a donné un élan et un développement remarquables, depuis 30 ans, à l'étude des grandes fonctions (perception, mémoire, attention...) du psychisme. Loin de minimiser l'importance des affects dans les troubles mentaux, l'abord cognitif apporte des clés supplémentaires pour comprendre les caractéristiques, l'organisation et l'entretien de certaines perturbations du fonctionnement mental.

Ces cours auront lieu à la Clinique des Maladies Mentales et de l'Encéphale, Centre Hospitalier Sainte-Anne, 100, rue de la Santé, 75014 Paris et sont ouverts librement à tous ceux, psychologues et psychiatres, que les développements de la psychologie cognitive intéressent.

**PETIT AMPHITHÉÂTRE DE LA  
CLINIQUE DES MALADIES MENTALES ET DE L'ENCÉPHALE  
Le mercredi de 17 h à 19 h**

## **I — INTRODUCTION : LA PSYCHOLOGIE COGNITIVE**

- 6/11/91 Bases de la psychologie cognitive (J.-P. MIALET)
  - Historique
  - Notion d'information
  - Évolution des idées
  - Méthodes d'exploration
- 13/11/91 Activités perceptives (C. BONNET)
- 20/11/91 Attention, orientation, sélection (J.-P. MIALET)
- 27/11/91 Attention et intention (J.-C. LECAS)
- 4/12/91 Activités psycholinguistiques (J. SEGUI)
- 11/12/91 Activités mnésiques et organisation des connaissances (M.-F. EHRLICH)
- 18/12/91 Microstructure de la cognition (A. JACOBS, J. GRAINGER)
- 8/01/92 Représentation perceptive — images mentales — monitoring de la réalité (M. DENIS)
- 15/01/92 Curiosité — exploration — résolution de problèmes (A. N'GUYEN-XUAN)
- 22/01/92 Schémas — scripts — pensées — jugements (M.-D. GINESTE)
- 29/01/92 Inconscient cognitif — la conscience — les dissociations de la conscience (J.-F. LE NY)
- 5/02/92 Émotions et activités cognitives (D. MARTINS)

## II — PSYCHOPATHOLOGIE COGNITIVE

- 12/02/92 Schéma du self et ses perturbations (R. DARDENNES)  
 19/02/92 L'anxiété — les schémas anxieux — les modifications perceptives (J.-C. BISSERBE)  
 26/02/92 La dépression — les modifications mnésiques et l'« inhibition cognitive » (A. AMADO-BOCCARA)  
 18/03/92 Hypnose — dissociation expérimentale de la conscience (G. PARMENTIER)  
 25/03/92 Hystérie — dissociation pathologique de la conscience (N. DANTCHEV)  
 1/04/92 Prénance pathologique de pensées et de schémas (H. DE VRIES)  
 8/04/92 Schizophrénie : approche psycholinguistique (M.-C. HARDY-BAYLE)  
 15/04/92 Modélisations cognitives et pathologie mentale (X. FARGEAS)  
 22/04/92 Modifications cognitives de la sénescence (L. WAINTRAUB)  
 13/05/92 Modifications cognitives induites par les psychotropes (P. BOYER)  
 20/05/92 Conclusion (J.-P. MIALET)  
 • Réflexions sur le délire  
 • Cognitivism et psychanalyse : mêmes délires ?

*Pour les étudiants du D.E.S., les inscriptions doivent être prises auprès du secrétariat : Madame Bertinet (tél. : 45.65.85.72).*

## NEUROPSYCHOLOGIE APPLIQUÉE À LA COMMUNICATION

Préparée par le Département d'ORL et d'Audiophonologie de la Faculté de Médecine de Besançon et l'Institut Universitaire de Formation Continue, avec, conventionnellement, l'Association Franc-Comtoise d'Audiophonologie. Le thème abordé cette année est :

### « Le syndrome frontal »

L'enseignement comporte deux envois de tirés à part et quatre jours de regroupement du **27 au 30 mai 1992** dans le cadre de la Saline Royale d'Arc et Senans qui se trouve à 30 km de Besançon. L'accès en est direct par le TGV Paris-Lausanne et par le turbotrain Strasbourg-Lyon. L'hébergement peut se faire sur place (dans la Saline ou dans les hôtels voisins). Le nombre des participants est limité à 60. Une partie de ces journées sera consacrée à des actualités neuropsychologiques. La direction du cours est assurée par Jean Galmiche Neurologue. L'enseignement du département d'ORL et d'Audiophonologie est sous la responsabilité de Jean-Claude Lafon, professeur d'ORL et de Phoniatrie.

*Renseignements : Dr Jean Galmiche, Service ORL et Audiophonologie, Faculté de médecine, 25030 Besançon, France. Tél. : 81.66.55.66. Fax. : 81.66.55.73.*

**à lire**

**L'ENFANT DYSPHASIQUE**  
**CHRISTOPHE-LOÏC GÉRARD**  
Éditions Universitaires  
77, rue de Vaugirard  
75006 Paris  
Paris, 1991  
118 pages

Élaborer un ouvrage qui soit en même temps une référence faisant le point à un moment donné sur la question de la dysphasie, la présentation d'une méthodologie d'approche à la fois théorique et pratique dans un domaine précis de la neuropsychologie du développement, un outil clinique pour les praticiens ayant la charge d'enfants présentant des troubles du développement, tel est le défi relevé par ce livre.

« L'enfant dysphasique » s'adresse en outre à des spécialistes, qui, s'ils sont professionnels de l'enfance, n'en sont pas moins issus de formations très différentes : l'aspect pluridisciplinaire est donc présent, et on sait l'importance de cette dimension dans le succès des projets thérapeutiques concernant l'enfant.

Les sept chapitres de cet ouvrage ouvrent un panorama sur ce trouble du langage. Le chapitre premier traite des limites de la dysphasie et propose en même temps un axe réflexif sur la pathologie du développement : comment définir et soigner, sans utiliser des repères classiques tels que l'étiologie, un déficit durable et sévère affectant une fonction cognitive au cours même de son établissement. Les chapitres suivants traitent des aspects cliniques du trouble, des examens spécifiques, des stratégies de rééducation orthophonique, des aspects psychologiques et éducatifs, enfin des rapports de ces enfants (et de leurs thérapeutes) avec l'école. L'aspect synthétique de la prise en charge des enfants porteurs de troubles dysphasiques est donc la marque de ce travail.

Ajoutons que de nombreuses références bibliographiques et un répertoire de tests contribuent à renforcer la synthèse entre pratique clinique et sources théoriques présente tout au long de l'ouvrage.

**M. Barbeau**

# Congrès

## **XXV<sup>e</sup> CONGRÈS INTERNATIONAL DE PSYCHOLOGIE** **Bruxelles, 19-24 juillet 1992**

sous les auspices de  
l'Union Internationale de Psychologie Scientifique  
et de  
la Société Belge de Psychologie

### **QUELQUES CONFÉRENCES, REVUES DE QUESTIONS ET SYMPOSIA DU PROGRAMME SCIENTIFIQUE**

#### **CONFÉRENCES**

- Juan D. DELIUS (RFA)  
L'Étude comparée du Traitement cognitif
- James L. McCLELLAND (E-U)  
Modèles connexionnistes de l'Apprentissage et du Développement cognitif
- Jacques PAILLARD (France)  
Les Théories motrices de la Cognition méritent-elles un nouvel Examen ?
- Michael I. POSNER & Mary K. ROTHBART (E-U)  
Le Développement du Contrôle attentif : Des Mécanismes cérébraux aux Influences culturelles
- Sumiko SASANUMA (Japon)  
La Neuropsychologie de la Lecture : Aspects généraux et spécifiques des Déficits acquis
- Sandra SCARR (E-U)  
Comment les Parents influencent le Développement de leurs Enfants : Une Théorie génétique comportementale de l'Environnement
- Boris M. VELICHKOVSKY (URSS)  
L'Approche des Niveaux de Traitement en Psychologie et en Science cognitive

#### **REVUES DE QUESTIONS**

- James A. ANDERSON (E-U)  
Algorithmes d'Apprentissage et Computation en Réseau
- Edoardo BISIACH (Italie)  
Perception et Action dans la Représentation de l'Espace : L'Apport des Connaissances sur la Négligence unilatérale
- Alfonso CARAMAZZA (E-U)  
La Neuropsychologie cognitive
- Lynn A. COOPER (E-U)  
La Représentation mentale des Objets visuels et des Événements
- Robert GLASER (E-U)  
Théorie de l'Apprentissage et Instruction
- Henry R. ROEDIGER (E-U)  
La Mémoire implicite
- Juan SEGUI (France)  
La Perception du Langage dans les Modalités visuelle et auditive : Analogies et Différences
- Andy YOUNG (GB)  
La Reconnaissance des Visages

SYMPOSIA

- La Mémoire de Travail  
(Alan BADDELEY, GB)
- Les Processus cognitifs dans la Reconnaissance des Mots  
(David A. BALOTA, E-U)
- Les Problèmes de la Perception visuelle du Mouvement  
(Claude BONNET, France)
- L'Adolescence : Trajectoires variées de Développement  
(Harke A. BOSMA, Pays-Bas)
- L'Influence passée et actuelle de Vygotsky  
(Jean-Paul BRONCKART, Suisse)
- Le Traitement des Visages  
(Vicki BRUCE, GB)
- L'Acquisition de la Lecture  
(Brian BYRNE, Australie)
- La Lecture labiale  
(Ruth CAMPBELL, GB)
- Interactions significatives entre Psychologie théorique et Psychologie appliquée  
(Helio CARPINTERO, Espagne)
- Le Développement des Concepts mathématiques  
(Terezinha (Carraher) NUNES, Brésil)
- Phonologie de la Langue et Reconnaissance de la Parole  
(Anne CUTLER, GB ; Takashi OTAKE, Japon)
- Aspects pragmatiques du Développement cognitif et linguistique  
(Claudia T.G. de LEMOS, Brésil)
- La Perception du Visage chez l'Enfant  
(Scania DE SCHONEN, France ; John MORTON, GB)
- Les Théories de la Perception à la fin du Vingtième siècle  
(Julian HOCHBERG, E-U)
- La Perception des Objets  
(Glyn W. HUMPHREYS, GB)
- Dyslexie acquise et Dyslexie de Développement  
(Remo JOB, Italie)
- La Lecture dans différentes Orthographe  
(Georgije LUKATELA, Yougoslavie)
- Les Mécanismes cérébraux de l'Apprentissage et de la Mémoire  
(James L. McGAUGH, E-U)
- Traits et Catégories Cognitives  
Catégories, Concepts et Mémoire sémantique  
(Douglas L. MEDIN, E-U)
- La Perception de la Parole chez l'enfant  
(Jacques MEHLER, France)
- Neuropsychologie de la Programmation : le Rôle des Lobes frontaux  
(Morris MOSCOVITCH, Canada)
- Les Mouvements oculaires dans la Lecture : Une confrontation de théories récentes  
(J. Kevin O'REGAN, France)
- Le Langage gestuel  
(Howard POIZNER, E-U)
- L'Attention sélective visuelle  
(Wolfgang PRINZ, RFA)
- L'Acquisition précoce d'une seconde Langue  
(Miguel SIGUAN, Espagne)
- Développement cognitif et Éducation  
(Franz WEINERT, RFA)
- La Neuropsychologie du Langage  
(Harry A. WHITAKER, Canada)
- La Rééducation neuropsychologique  
Indépendance hémisphérique  
(Eran ZAIDEL, E-U)
- Le Stress chez l'Enfant  
(William YULE, GB)

INSCRIPTIONS

Les frais d'inscription s'élèvent à :

- *Inscription avancée* (date limite : 29 février 1992)
 

Participants	8 000 BEF
Accompagnants	4 000 BEF
- *Inscription tardive*

Participants	10 000 BEF
Accompagnants	5 000 BEF
- *Inscription sur place*

Participants	11 500 BEF
Accompagnants	5 750 BEF

*Centre International de Conférences de Bruxelles, Parc des expositions, place de Belgique, B-1020 Bruxelles, Belgique. Tél. : 32.2.477.04.78. Fax : 32.2.477.03.93.*

# REVUES



**John Libbey  
EUROTEXT**

## Sciences Sociales et Santé

Volume IX n° 4  
décembre 1991  
110 FF

Revue trimestrielle



**Paris - Londres  
ÉDITIONS MEDECINE-SCIENCES**

### Tarifs d'abonnement 1992

	Institutions	Particuliers	Étudiants
France	<input type="checkbox"/> 460 FF	<input type="checkbox"/> 300 FF	<input type="checkbox"/> 210 FF
Étranger	<input type="checkbox"/> 490 FF	<input type="checkbox"/> 340 FF	<input type="checkbox"/> 250 FF

BULLETIN D'ABONNEMENT ANNUEL  
(4 numéros par an)

Veillez m'abonner au tarif \_\_\_\_\_

Soit \_\_\_\_ FF

NOM \_\_\_\_\_ Prénom \_\_\_\_\_

Adresse \_\_\_\_\_

Date \_\_\_\_\_ Signature \_\_\_\_\_

Ci-joint mon règlement à l'ordre de **CDR**,  
11, rue Gossin, 92543 Montrouge Cedex.

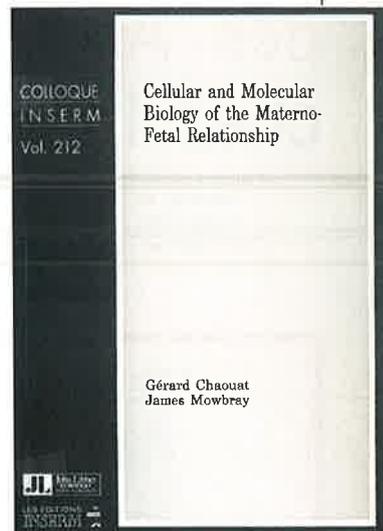


**John Libbey  
EUROTEXT**

Gérard CHAOUAT  
James MOWBRAY

1991, broché  
366 pages  
**370 FF**

Colloque INSERM/  
John Libbey Eurotext  
Volume 212



## Biologie cellulaire et moléculaire de la relation materno-fœtale

### VIENT DE PARAÎTRE

- Les antigènes reconnus par la mère sur le placenta
- La régulation de l'expression des antigènes MHC sur le placenta
- Les facteurs et signaux d'arrêt de croissance pour le placenta
- Utérus, cellules, cytokines, lymphokines et croissance embryoplacentaire précoce
- La détermination du répertoire et de la capacité anticorps du fœtus
- La régulation de la réponse maternelle antipaternelle
- Le placenta
- Avortements d'origine immunitaire ?
- Avortements d'origine immunitaire et base de l'immunothérapie : la controverse
- Aspects immuno-endocrines
- La transmission materno-fœtale du SIDA



### BON DE COMMANDE

NOM ..... Prénom .....

Adresse .....

Désire recevoir l'ouvrage **Biologie cellulaire et moléculaire de la relation materno-fœtale** au prix de 370 FF + 30 FF de frais de port, soit 400 FF.

Ci-joint mon règlement à l'ordre de **John Libbey Eurotext**  
6, rue Blanche, 92120 MONTRouGE, FRANCE. Tél. : (1) 47.35.85.52.

# Approche Neuropsychologique des Apprentissages chez l'Enfant

1992  
**TARIFS D'ABONNEMENT**  
(1 an • 4 numéros)  
Les frais de port sont inclus dans ce tarif

	PARTICULIERS	INSTITUTIONS	ÉTUDIANTS*
FRANCE	<b>450 F</b>	<b>580 F</b>	<b>300 F</b>
AUTRES PAYS	<b>600 F</b>	<b>720 F</b>	<b>390 F</b>

\* Tarif étudiant consenti sur présentation de photocopie R<sup>o</sup>/V<sup>o</sup> de la carte d'étudiant en cours de validité.

## BULLETIN D'ABONNEMENT ANNUEL (à remplir en cochant les cases ou mentions utiles)

Veillez m'abonner au tarif :

	PARTICULIERS	INSTITUTIONS	ÉTUDIANTS*
FRANCE	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
AUTRES PAYS	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Soit..... FF

Je joins :  un chèque bancaire à l'ordre de CDR  un chèque postal.

Veillez me faire parvenir une facture

(les abonnements individuels — particuliers, étudiants — doivent être payés à l'avance).

Nom de l'abonné.....  
en caractères d'imprimerie

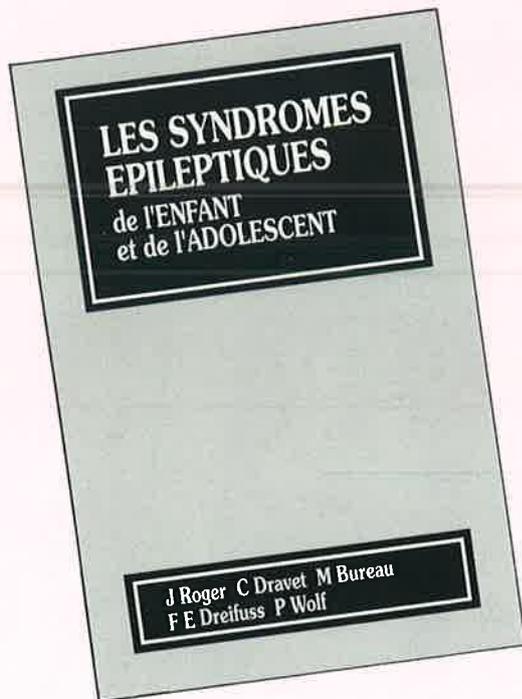
Spécialité .....

Adresse complète .....

.....

Date ..... Signature

ADRESSER CE BULLETIN A : **CDR**, 11, rue Gossin, 92120 Montrouge, France.



## Les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent

J. ROGER, C. DRAVET,  
M. BUREAU, F.E. DREIFUSS,  
P. WOLF

363 pages, relié  
510 FF

*Un volume consacré à l'individualisation  
et à la classification des syndromes épileptiques juvéniles :*

- du nouveau-né
- du nourrisson
- de l'enfant
- de l'adolescent

---

### BON DE COMMANDE

NOM ..... Prénom .....

Adresse .....

.....

Désire recevoir l'ouvrage **Les Syndromes Epileptiques de l'enfant et l'adolescent** au  
prix de 510 FF + 30 F de frais de port, soit 540 F.

Ci-joint mon règlement à l'ordre de **John Libbey Eurotext**

6, rue Blanche - 92120 MONTROUGE - France - Tél. : (1) 47.35.85.52.

# Approche Neuropsychologique des Apprentissages chez l'enfant

- La revue ANAE aborde des domaines extrêmement variés tels que la pédagogie appliquée aux enfants, les mécanismes des fonctions cognitives (mémoire, langage, perceptions visuelles et auditives) et les anomalies de leur développement ou de leur détérioration.
- Réalisée par des spécialistes en neuropsychologie, ANAE offre la possibilité aux chercheurs, biologistes et aux spécialistes (psycholinguistes, psychiatres, pédiatres...) et cliniciens de confronter leurs réflexions et leurs observations. Par l'intermédiaire d'articles originaux, en français ou en anglais, de cas cliniques, d'analyses d'articles et de livres, ANAE ouvre de nouvelles perspectives pour une meilleure compréhension des processus d'apprentissages chez l'enfant.

Décembre 1991  
numéro 4  
volume 3



**JL** John Libbey  
EUROTEXT

## BULLETIN D'ABONNEMENT ANNUEL-TARIF 1992 - 4 NUMEROS

Particuliers Institutions Etudiants (1)	France	Etranger	Prix au numéro 150 FF
	<input type="checkbox"/> 450 FF	<input type="checkbox"/> 600 FF	
	<input type="checkbox"/> 580 FF	<input type="checkbox"/> 720 FF	
	<input type="checkbox"/> 300 FF	<input type="checkbox"/> 390 FF	

Les frais de port sont inclus dans ces tarifs.  
(1) Tarif étudiant consentis sur présentations de la photocopie de la carte d'étudiant R°/V° en cours de validité.

Veuillez m'abonner à ANAE au tarif coché ci-dessus, soit FF  
Je joins un chèque bancaire  un chèque postal

Nom \_\_\_\_\_ Adresse \_\_\_\_\_  
Date \_\_\_\_\_ Signature \_\_\_\_\_

Ce bulletin est à renvoyer à : CDR, 11, rue Gossin, 92120 Montrouge, France.



**JL** John Libbey  
EUROTEXT