

# Troubles du développement



[jacquesboulanger.com](http://jacquesboulanger.com)

# Troubles du développement : définition

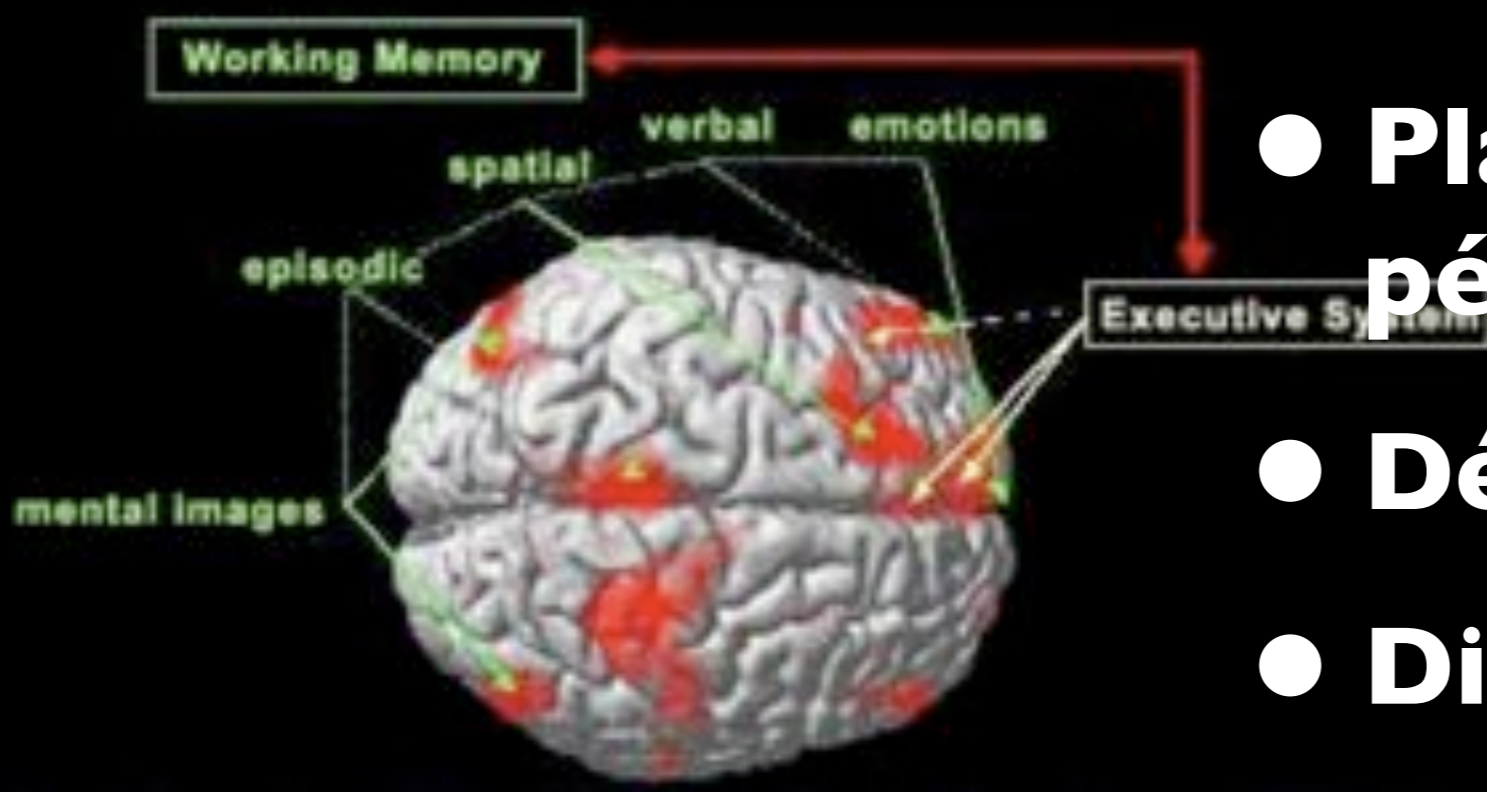
- **Dysfonctionnements fonctionnels**

- **Absence d'étiologie connue**

- **Plasticité cérébrales et périodes sensibles**

- **Débat inné/acquis**

- **Diagnostic d'exclusion**



## 1. Pathologies dites « développementales »

Le trouble « développemental » renvoie à une catégorie de pathologie cognitive survenant inopinément chez des enfants sans aucun antécédent neurologique. Il s'agit de dysfonctionnements fonctionnels, et non structurels (lésion cérébrale).

Du fait que le fonctionnement est modulaire, aucun secteur cognitif n'est épargné : tous peuvent de façon élective présenter une anomalie du développement, sans que le développement dans les autres domaines en soit affecté.

Le seul point commun de ces manifestations développementales est l'absence d'étiologie connue.

Il existe néanmoins des pistes étiopathogéniques :

- Anomalies génétiques
- Anomalies fines de l'architecture cérébrale
- Lésions cérébrales a minima
- Atypies du développement

## 2. Place de l'hypothèse psycho-affective.

Les neuropsychologues n'imaginent pas, bien sûr, que le développement de l'enfant n'a rien à voir avec l'affectif, le relationnel, le désir, l'émotionnel. Ils pensent que ces éléments ne sont pas à l'origine des troubles spécifiques des apprentissages.

Le pédopsychiatre Bernard Golse (Necker, Cf. Neuropsychanalyse) propose un modèle plurifactoriel :

- Facteurs étiologiques primaires (génétiques, biologiques, cognitifs, relationnels, ...) qui fonde une certaine vulnérabilité du sujet
- Facteurs étiologiques secondaires (environnement humain ou biologique et, surtout, les significations psychiques que prennent pour les parents les premières distorsions interactives et qui produisent un effet d'enkystement de la psychopathologie).

## 3. Plasticité cérébrale et périodes sensibles.

Le terme de plasticité cérébrale fait référence à des capacités de réorganisation neuronale qui rendraient compte de certaines « récupérations » après lésion cérébrale.

En fait, le cerveau est le siège de modifications structurelles et fonctionnelles, de réaménagements constants tout au long de la vie.

Ces réorganisations sont à l'origine de l'impossibilité actuelle d'établir des relations fiables entre la présence de lésions à l'imagerie cérébrales et la symptomatologie de l'enfant.

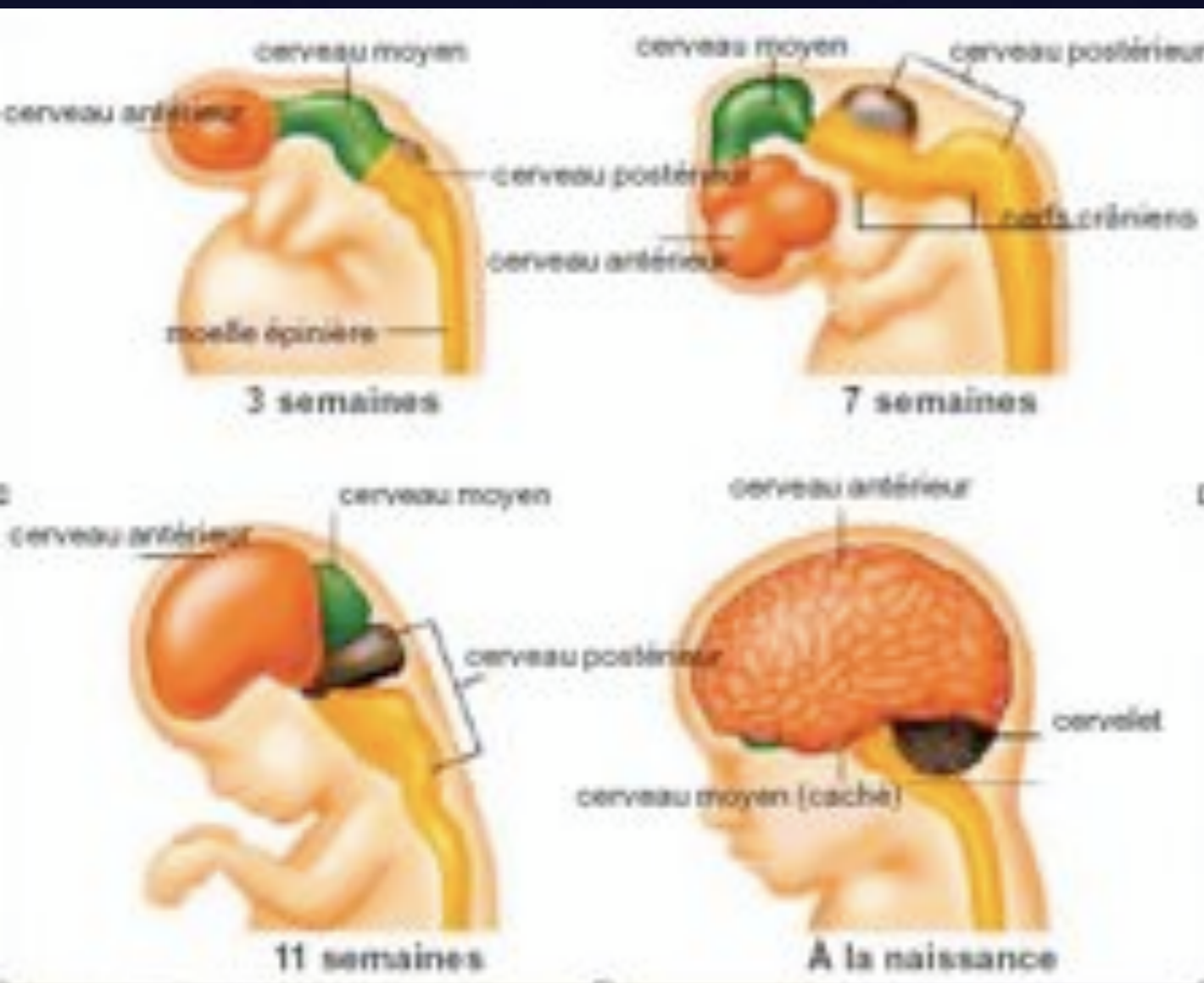
# Les troubles «Dys»

## Les modules de la cognition :

- **Agir** → • **Dyspraxie**
- **Parler** → • **Dysphasie, Dyslexie**
- **Se souvenir** → • **Trouble des fonctions mnésiques**
- **Comprendre** → • **Trouble des fonctions exécutives**

Prévalence des difficultés d'apprentissage chez l'enfant liées à une origine développementale : 10 à 15% des enfants d'âge scolaire (Francine LUSSIER, p. 21).

# Origine des troubles «Dys»



## Lésions microscopiques des neurones d'origine génétique

Des anomalies microscopiques, d'origine génétique perturbant la migration des neurones dans les couches du cortex ? Galaburda and collaborators

Des micro-lésions du cortex cérébral et leurs conséquences fonctionnelles affectent des sites et des voies dans le cerveau essentiels pour les fonctions (Simon et al., 2002 , Peyrin et al, subm)

# Introduction à la neuropsychologie

- **Primauté de la clinique**
- **Intrication cognitif/psychique**
- **Éviter toute conception réductrice**

5

La neuropsychologie est l'étude de la relation entre les diverses structures du cerveau et le comportement.

Elle utilise les tests mais ne se réduit pas à eux

Les premiers neuropsychologues infantiles : 1970

Série de nouveaux tests : 1980

**Neurosciences**

**Psychologie**

**Cybernétique**

**Constructivisme**

**Statistiques**

**Neuropsychologie**

**Perception**

**Cognition**

**Émotions**

**Conscience**

- **Action => Dyspraxie**
- **Langage => Dysphasie, Dyslexie**
- **Mémoire => Trouble mnésique**
- **Compréhension => Trouble des fonctions exécutives**

La neuropsychologie est à la confluence de des différents courants :

- constructivisme : théorie développementale, causalité unique, méthode expérimentale (opposables, lien de causalité)
- neurosciences : on vient de le voir
- psychologie, version piaget, loin de l'inconscient freudien, phénoménologique
- cybernétique : la naissance du cognitivisme est contemporaine de celle des sciences de l'information
- statistiques : approche sociale, population témoin, écart-type, déviation standart

# **La méthode en neuropsychologie : les tests validés**

- **Issus de la recherche**
- **Identifier le réseau cérébral défaillant**

7

Objectif des tests : identifier les fonctions cérébrales et les processus cognitifs en souffrance



# PIAGET

(1896-1980)

## contre



# FREUD

(1856-1939) ?

- **Processus cognitif**

- **Activité psychique**

- **Rôle de l'affect ?**

8

### **FREUD :**

- 1/ Fonctionnement psychique.
- 2/ Pulsions => affect => représentation. Pensée = affect + représentation de chose + représentation de mot. (Freud 1915, Métapsychologie). L'angoisse : affect de base.
- 3/ Théorie évolutionniste, jacksonnienne, Haeckel.
- 4/ Les stades du développement libidinal : oral, anal, phallique.
- 5/ La relation d'objet : auto-érotisme, narcissisme, objectalité (œdipe)
- 6/ Rôle central de l'épreuve de travail œdipienne.
- 7/ Mécanismes de défense contre l'angoisse : refoulement, clivage.

### **PIAGET :**

- 1/ Cognition. Toutes opérations mentales. Manipulation mentale des concepts.
- 2/ Piaget : Sa théorie est inspirée par la philosophie évolutionniste de Spencer et la philosophie de Kant. Elle est aussi une théorie constructiviste originale de la genèse de l'intelligence et des connaissances humaines qui permet à Piaget d'établir des liens étroits entre le problème biologique de l'évolution et de l'adaptation des espèces et le problème psychologique du développement de l'intelligence. La logique et les mathématiques sont le raisonnement. Le raisonnement est la forme optimale de l'adaptation biologique, donc du cerveau.
- 3/ Les stades de Piaget : intelligence sensori-motrice (de la naissance à 2 ans), intelligence pré opératoire (de 2 à 6 ans), intelligence opératoire (de 6 à 10 ans), opérations formelles (de 10 à 16 ans).
- 4/ Neuropsychologie moderne : exploration des modules (agir, parler, se souvenir, comprendre). Les premiers tests : échelles de Wechsler => définition de la déficience mentale. Ce qui ne dit rien de l'organisation de la personnalité sou-jacente à la déficience.

### **Piaget (Biographie).**

En 1921, il est appelé par Edouard Claparède et Pierre Bovet à l'Institut Jean-Jacques Rousseau de l'Université de Genève pour occuper le poste de chef de travaux. En 1923, il épouse Valentine Châtenay dont il aura trois enfants sur lesquels il étudiera le développement de l'intelligence de la naissance au langage. Il sera successivement professeur de psychologie, sociologie, philosophie des sciences à l'Université de Neuchâtel (1925 à 1929), professeur d'histoire de la pensée scientifique à l'Université de Genève de 1929 à 1939, directeur du Bureau International d'Education de 1929 à 1967, professeur de psychologie et de sociologie à l'Université de Lausanne de 1938 à 1951, professeur de sociologie à l'Université de Genève de 1939 à 1952, puis professeur de psychologie expérimentale de 1940 à 1971. Il a été le seul professeur suisse à être invité à enseigner à la Sorbonne, de 1952 à 1963. Il fondera le Centre International d'Epistémologie Génétique en 1955 qu'il dirigera jusqu'à sa mort. Ses travaux de psychologie génétique et d'épistémologie visent à répondre à la question fondamentale de la construction des connaissances. A travers les différentes recherches qu'il a menées en étudiant la logique de l'enfant, il a pu mettre en évidence d'une part que celle-ci se construit progressivement, en suivant ses propres lois, et d'autre part, qu'elle évolue tout le long de la vie en passant par différentes étapes caractéristiques avant d'atteindre le niveau de l'adulte (Les stades de développement). La contribution essentielle de Piaget à la connaissance a été de montrer que l'enfant a des modes de pensée spécifiques qui le distinguent entièrement de l'adulte



- **Les découvertes des neurosciences**
- **L'Évolution du cerveau**
- **Les cinq cerveaux de l'homme**



# L'IRM a tout changé



- **1900 :**  
***L'interprétation des rêves, séparation psychiatrie/ neurologie***
- **1960 : découverte de l'IRM**
- **1980 :**  
**Neuropsychologie**

1/ 1900 : Traumdeutung, découverte de l'Inconscient, création de la psychanalyse, fusion psychanalyse/ psychiatrie, séparation psychiatrie/neurologie

2/ 1960. Découverte de l'IRM. L'imagerie par résonance magnétique (I.R.M.) consiste à fabriquer des images en coupes et des reconstructions en trois dimensions à partir des réactions protoniques du corps humain plongé dans un champ magnétique puissant (de 0,5 à 1,5 tesla).

- 1946 : USA, les physiciens Felix Bloch et Edward M. Purcell, moment magnétique du proton et de son comportement dans le champ d'un aimant. Prix Nobel de physique en 1952.

- 1960 : Applications pratiques : la spectroscopie R.M.N. grâce aux puissants champs magnétiques rendus possibles par les supraconducteurs, métaux maintenus au voisinage du zéro absolu

- 1971 : USA, images expérimentales du physicien Paul Lauterbur, puis Raymond Damadian, conçoit en 1976 le premier prototype d'IRM utilisable et effectue des examens de mains et de poignets

- 1980 : Exploration du crâne en 1979 et celle du corps entier dans les années 1980

3/ 1980 : application des découvertes des neurosciences : création de la neuropsychologie sous influence cognitiviste et comportementaliste. Tests étalonnés.

# Exploration du cerveau



**IRM**

**IRMF**

**MEG**

**TEP**

**SMC**

**Patients *split-brain***

**Patients hémiparétiques**

1/ IRM, IRMF : imagerie fonctionnelle par résonance magnétique (IFRM). La localisation des zones cérébrales activées est basée sur l'effet BOLD (Blood Oxygen Level Dependant), lié à l'aimantation de l'hémoglobine contenue dans les globules rouges du sang.

2/ MEG : magnéto-encéphalogramme

3/ SMC : stimulations monocellulaires, implantations de micro-électrodes

4/ TEP : Tomographie à émission de positrons. Dans cette technique on injecte au patient un traceur radioactif, l'oxygène 15, qui, très instable, va se transformer en libérant un positon, l'équivalent positif de l'électron. Ce positon va rencontrer l'électron d'un atome voisin. Ils vont s'annihiler l'un l'autre en libérant deux photons gamma qui partent dans des directions opposées. Un appareil de détection des photons gamma, appelé caméra à positon, est installée autour du crâne du patient.

5/ MEG : Magnéto-encéphalogramme : indique les lignes de forces qui connectent avec plus ou moins d'intensité les réseaux de neurones concernés.

6/ Patients split-brain (section du corps calleux dans les cas d'épilepsie incurable)

7/ Patients hémiparétiques (lésion du lobe pariétal droit). Ces patients participent à des batteries de tests cognitifs complexes en laboratoire.

8/ Ces deux types de patients sont soumis à des tests cognitifs ; l'outil de prédilection des neuroscientifiques semble être, nous y reviendrons, l'amorçage visuel masqué (une image subliminale, c'est-à-dire exposée moins de 150 millisecondes, sert d'« amorce » inconsciente et facilite ou inhibe la perception de l'image-cible (consciente). Cette technique permet un véritable sondage de l'architecture fonctionnelle de la dynamique des représentations mentales, conscientes et inconscientes. L'IFRM permet de suivre in vivo avec une précision millimétrique la zone cérébrale activée (« illuminée »). Dans nos cerveaux aussi il y a des « autoroutes de l'information », à commencer par le corps calleux.



# Deux grandes découvertes

- **Plasticité cérébrale**
- « *Large scale network* »

12

Plasticité cérébrale :

Cf Changeux et la théorie de la stabilisation sélective au départ de la vie

Découverte des capacités de restauration des tissus cérébraux, synaptogenèse et connexions toute la vie durant

La restauration s'accompagne d'une réorganisation structurale de l'hémisphère lésé aussi bien que de l'hémisphère contralatéral.



## 1870 : Paul Broca : aires cérébrales



## 1970 : Henri Atlan : modules cérébraux

13

- 1/ 1870 : le Français Paul Broca (1824-1880), fondateur de l'anthropologie physique et neurologue.
- 2/ 1930 : Ramon y Cajal avance une théorie du neurone et de la synapse, c'est à dire de la contiguïté : le neurone est indépendant de sa cellule-cible
- 3/ 1980. Henri ATLAN : modules et système réticulaire. (Le cristal et la fumée)
- 4/ De Broca à Atlan, on passe : des "aires cérébrales" aux "modules cérébraux", du topique au réticulaire (Cf la notion de "liaison-déliation" du Freud d'après 1920), de l'influx nerveux unique à la modulation de fréquence (Modem, ADSL), du structurel (Cf Lacan, structuraliste) au conjoncturel (Cf. plasticité psychique des états-limites, Cf. «fonctionnement mental actuel» de P. Marty).



www.hominides.com

Lucy

Toumai

Homo

Bonobo

Chimpanzé

Orang Outan

Evolution des hominidés



**Madame  
Bonobo,**

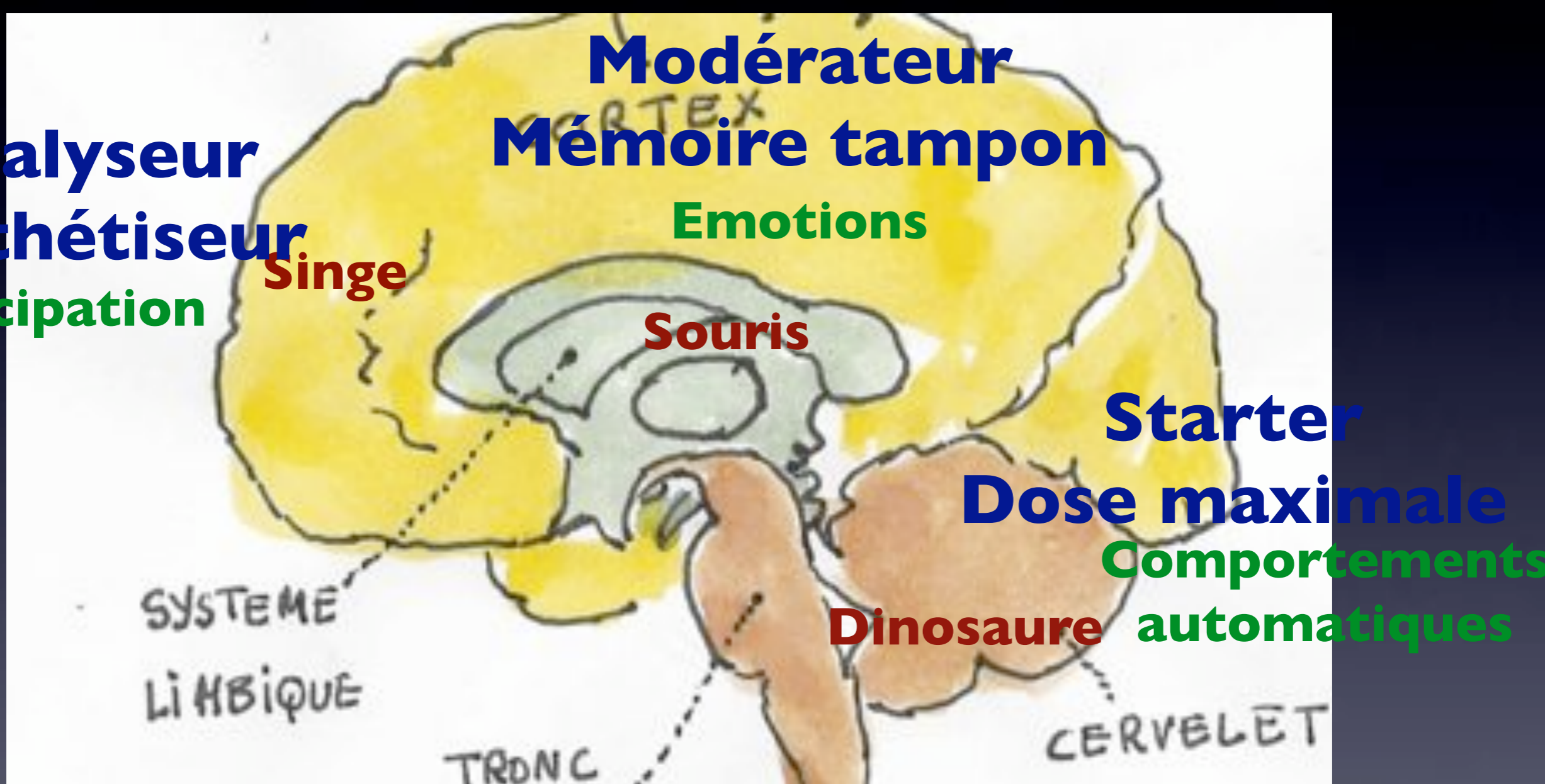
**99,4% de son  
code génétique  
est identique  
au nôtre.**

Madame Bonobo dont nous reparlerons plus loin ...

“*Les humains seraient des chimpanzés légèrement remodelés*” Les comparaisons entre certains gènes des chimpanzés, des bonobos, et ceux de l’homme indiquent que 98,7% de leur code génétique est identique au nôtre. Une nouvelle étude menée par une équipe de généticiens et de paléontologues a porté ce pourcentage à 99,4%. Aussi des chercheurs proposent-ils de classer les deux espèces animales dans le genre “Homo”. Une suggestion qui suscite des réactions plutôt critiques de la plupart des primatologues et des paléo-anthropologues. Ils soulignent qu’il existe des différences morphologiques marquées entre les chimpanzés et les hommes. Dans un entretien, la philosophe Elisabeth de Fontenay explique que l’homme s’est attribué trop de droits sur l’animal et qu’il est nécessaire de maintenir l’homme dans son unicité et dans une place à part. Maurice Godman, *Le Monde*, 27/06/2003.

# Mac Lean, 1960

## Les trois cerveaux de l'homme

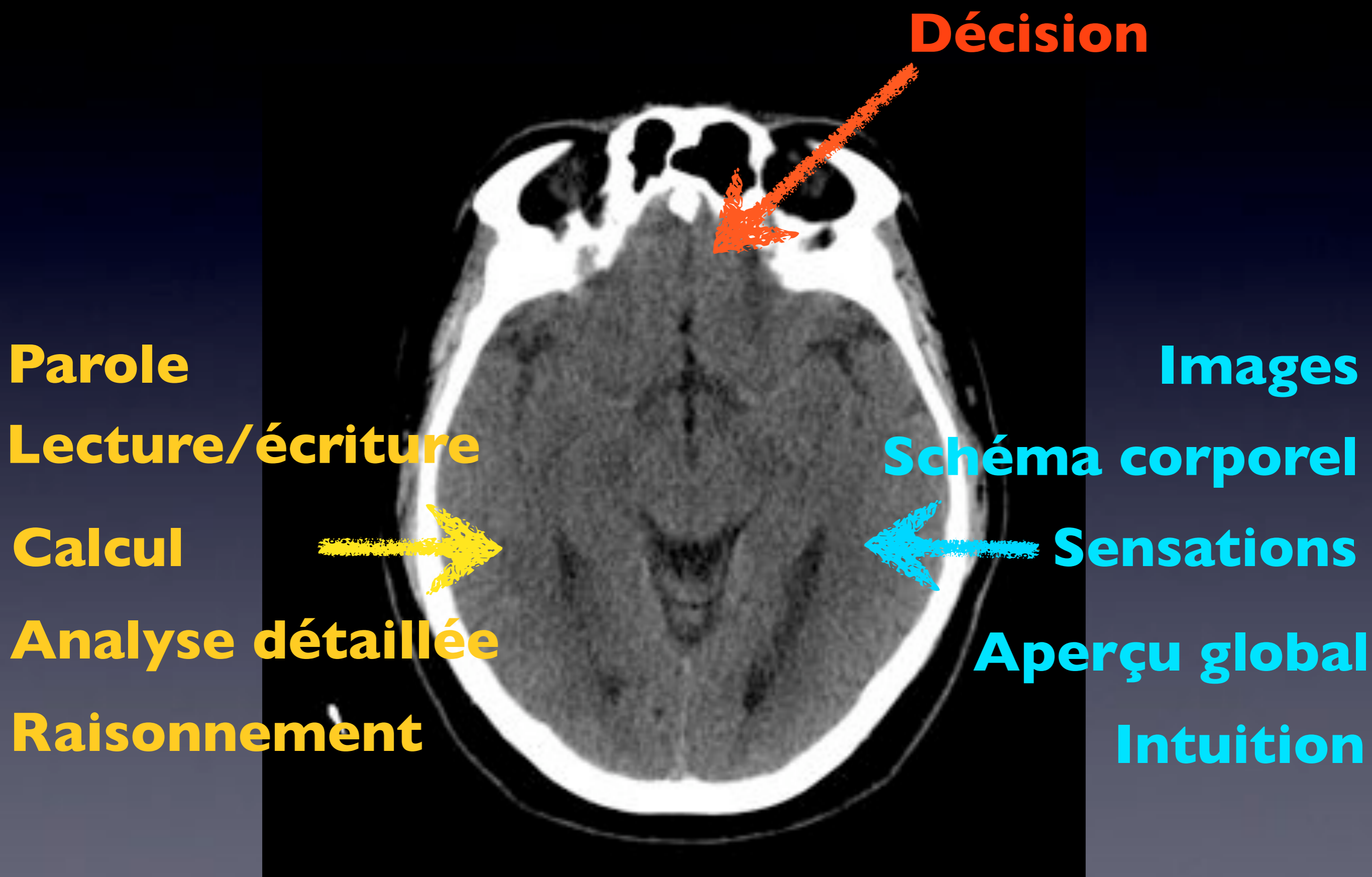


16

- 1/ Mac Lean et les trois cerveaux de l'homme (1960, ou in Les trois cerveaux de l'homme, Robert Laffont, 1990) :
- 2/ Les trois cerveaux : cerveau reptilien (diencéphale), paléomammalien (système limbique) et néomammalien (cortex).
  - a/ Le cerveau reptilien : formation réticulée et striatum, comportements de survie, automation.
  - b/ Le cerveau paléomammalien : émotions.
  - c/ Le cerveau néomammalien : anticipation, choix des réponses, programmation.
- 3/ Il y a une hiérarchisation et spécialisation des trois cerveaux en un. Chaque cérébrotype a sa forme d'intelligence, sa propre mémoire spécialisée et ses propres fonctions motrices et autres. Chacun est capable d'opérer indépendamment des deux autres ».
- 4/ Aspect quantitatif + aspect qualitatif. Angoisse => émotion (aspect expressif). Anxiété => affect (aspect subjectif)



# Cinq cerveaux



Cf Gérard Pommier, le conflit entre les deux hémisphères, la décision par le lobe préfrontal.  
La télé du matin, chagrin.  
La télé avant les devoirs, passoire.  
La télé et l'endormissement : ça dépend du contenu. L'ordinateur, lui, ne prépare pas au sommeil.

# Exploration des troubles du développement



## Les tests

### A. Un fonctionnement cérébral modulaire.

#### 1. Quelle légitimité pour les modèles neuropsychologiques adultes ?

La neuropsychologie est née vers la fin du XIX<sup>e</sup> siècle lorsque Broca a décrit pour la première fois (1861) l'aphasie qui porte son nom. Dans les années 1950 apparaissent les sciences cognitives qui s'intéressent à la compréhension des processus et mécanismes en jeu dans le cadre de la perception, du raisonnement, du langage, de la mémoire, des apprentissages.

#### 2. Un cadre intégrant les notions développementales

Les prémisses de la spécialisation cérébrale sont extrêmement précoces.

L'existence de dysphasies, dyspraxies, de troubles mnésiques, de troubles de l'attention ou des fonctions exécutives montre la réalité d'un fonctionnement modulaire précoce.

Le bilan neuropsychologique ne peut pas être réduit à une batterie à minima. Il faut disposer d'un temps minimal de trois heures, en deux ou trois séances, pour évaluer l'ensemble des fonctions, comparer les performances dans différents secteurs de la cognition et mettre à jour les dissociations éventuelles.

Toute réduction du bilan disqualifie gravement la démarche diagnostique et rend impossible une proposition thérapeutique valide.

#### 3. Une architecture modulaire.

Un module cérébral est défini par :

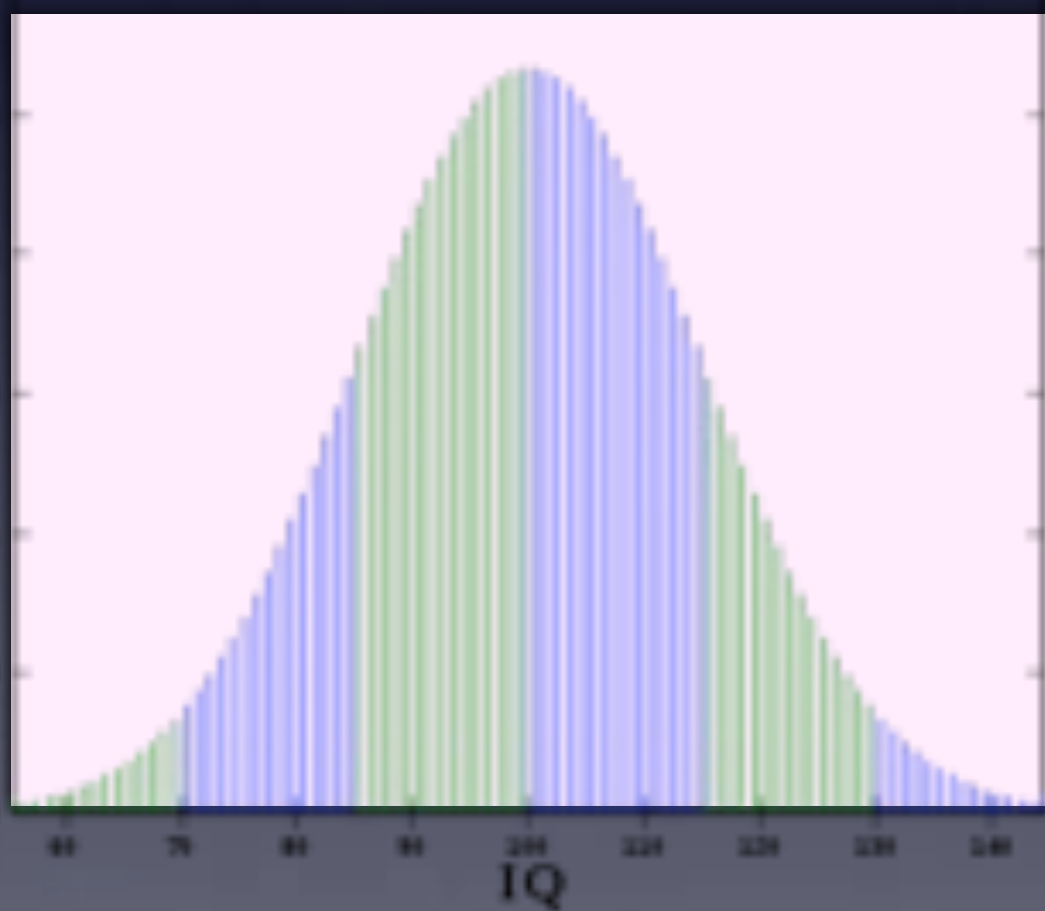
- Un substrat anatomique repérable, constituant une unité fonctionnelle (un réseau dynamique de neurones).
- Une unité de fonctionnement, elle-même définie par trois éléments :
  - Le type d'information prise en compte (entrées)
  - Le type de traitement appliqué à ces informations (sériels, parallèles, en cascade)
  - Le résultat de ces traitements en terme d'opération mentale (sorties)

#### 4. Principe généraux gouvernant le bilan neuropsychologique.

Le fonctionnement cognitif est une résultante de l'activité coordonnée de l'ensemble des modules supposant entre eux une interdépendance complète et permanente.

Le bilan neuropsychologique recourt à une méthodologie particulière, utilisant le raisonnement hypothético-déductif.

# Tests étalonnés



- **Raisonnement statistique**
- **Pathologie : écart de la moyenne (DS)**

19

## 1. Le bilan neuropsychologique n'est pas :

*a) un examen psychologique au sens classique.*

Pas d'exploration du vécu, de la problématique relationnelle, des conflits inconscients.

*b) la passation de quelques tests d'intelligence.*

La psychométrie n'est qu'un des éléments du bilan.

*c) l'administration d'une suite d'épreuves.*

C'est un questionnement sur le fonctionnement intellectuel du sujet. L'interprétation des résultats est le matériau utile. Elle s'apparente à un arbre décisionnel où chaque embranchement est un choix motivé et raisonné.

## 2. Le bilan neuropsychologique ne se justifie qu'à partir de 3 ou 4 ans.

Entre 0 et 3 ans existent des « baby-tests » qui ont pour objet de mettre en évidence un retard, mais on ne parle de neuropsychologie qu'après 3 ans.

## 3. Deux principes :

*a) Il faut connaître les étapes du développement normal de l'enfant et s'y référer*

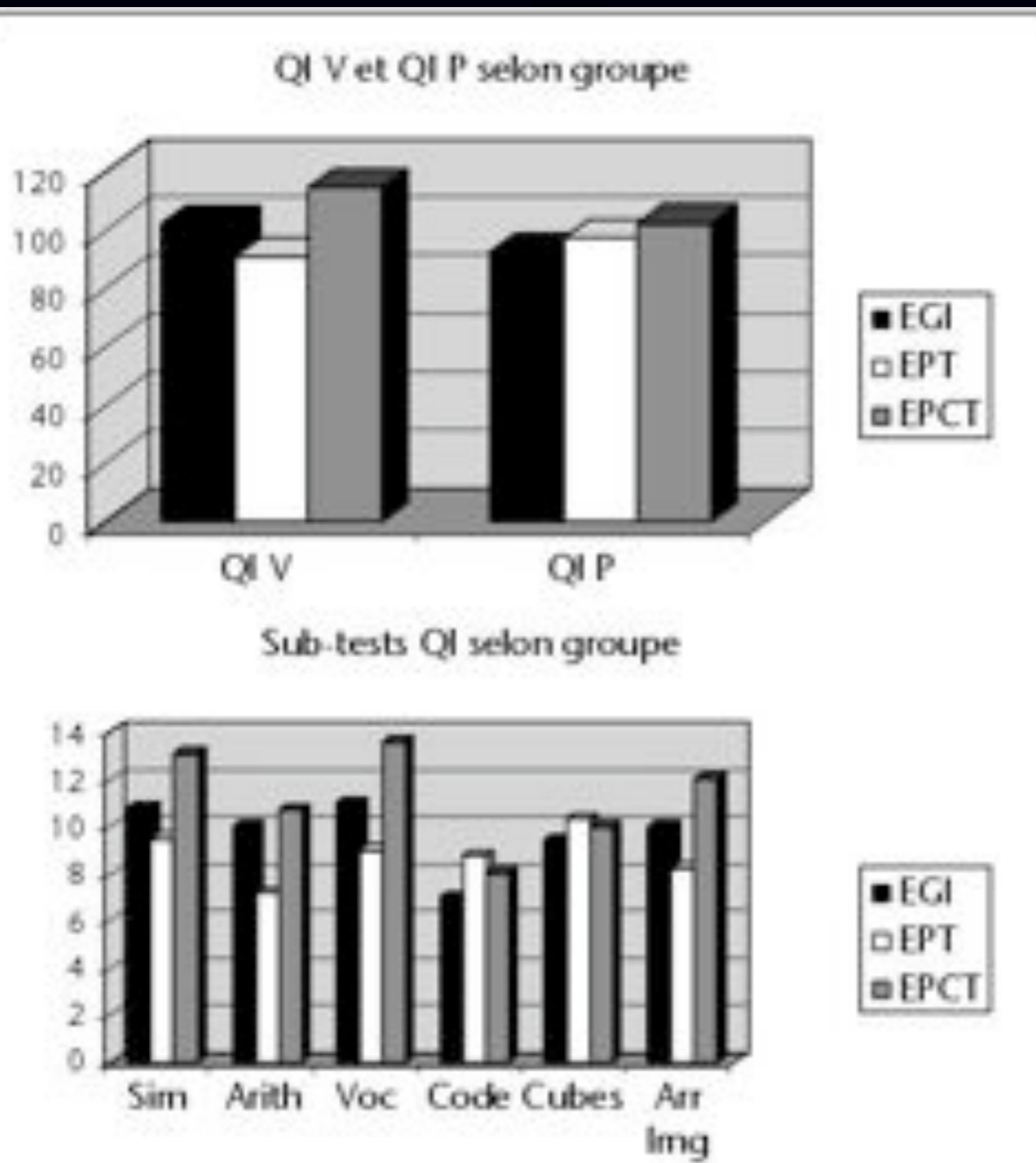
*b) Le cadre de la neuropsychologie implique de prendre en compte la modularité du fonctionnement cognitif.*

## A. Aspects développementaux.

La base du raisonnement est le recours systématique à des tests étalonnés qui précisent des références normatives en fonction de l'âge et fixent les limites statistiquement acceptables dans le cadre de la variabilité inter-individuelle.

La pathologie se définit comme un écart à la moyenne d'au moins 1,5 ou 2 écarts-types.

# Psychométrie



20

**D'abord éliminer une déficience mentale**

## I. L'évaluation psychométrique : un examen de « débrouillage »

### A. Introduction : les réticences

Les tests psychométriques ont connu une grande désaffection, à partir des années 1950/60 du fait de l'influence sur les psychologues des théories psychanalytiques.

Derrière cette aversion pour les tests psychométriques se profilent de grands débats :

- Dans une certaine conception psycho-dynamique, l'enfant reprendra son développement quand seront résolus les conflits inconscients et l'évaluation intellectuelle n'a aucun sens.
- Dans d'autre cas, il s'agit d'une réticence à la notion d'organicité souvent perçue comme signe de l'irréversibilité
- Dans d'autres cas enfin, cette approche cognitive est réputée incompatible avec une approche totale de la personne (crainte du réductionnisme).

Comme toute technique, la pertinence du bilan neuropsychologique dépend de l'expérience, des compétences et de la personnalité de celui qui la met en œuvre.

### B. Comment choisir un test de première intention ?

Les échelles de Wechsler seront proposées en première intention. Elles remplissent un rôle irremplaçable car elles sont dotées d'épreuves de facteur G, verbales (similitudes) et non verbales (cubes, identifications de concepts, matrices). Elles permettent une analyse en terme d'homogénéité ou d'hétérogénéité inter-tâches, une étude comparée des réussites selon les épreuves, en fonction des compétences requises par telle ou telle épreuves.

### C. Comment interpréter les résultats ?

Les échelles de Wechsler remplissent deux fonctions distinctes :

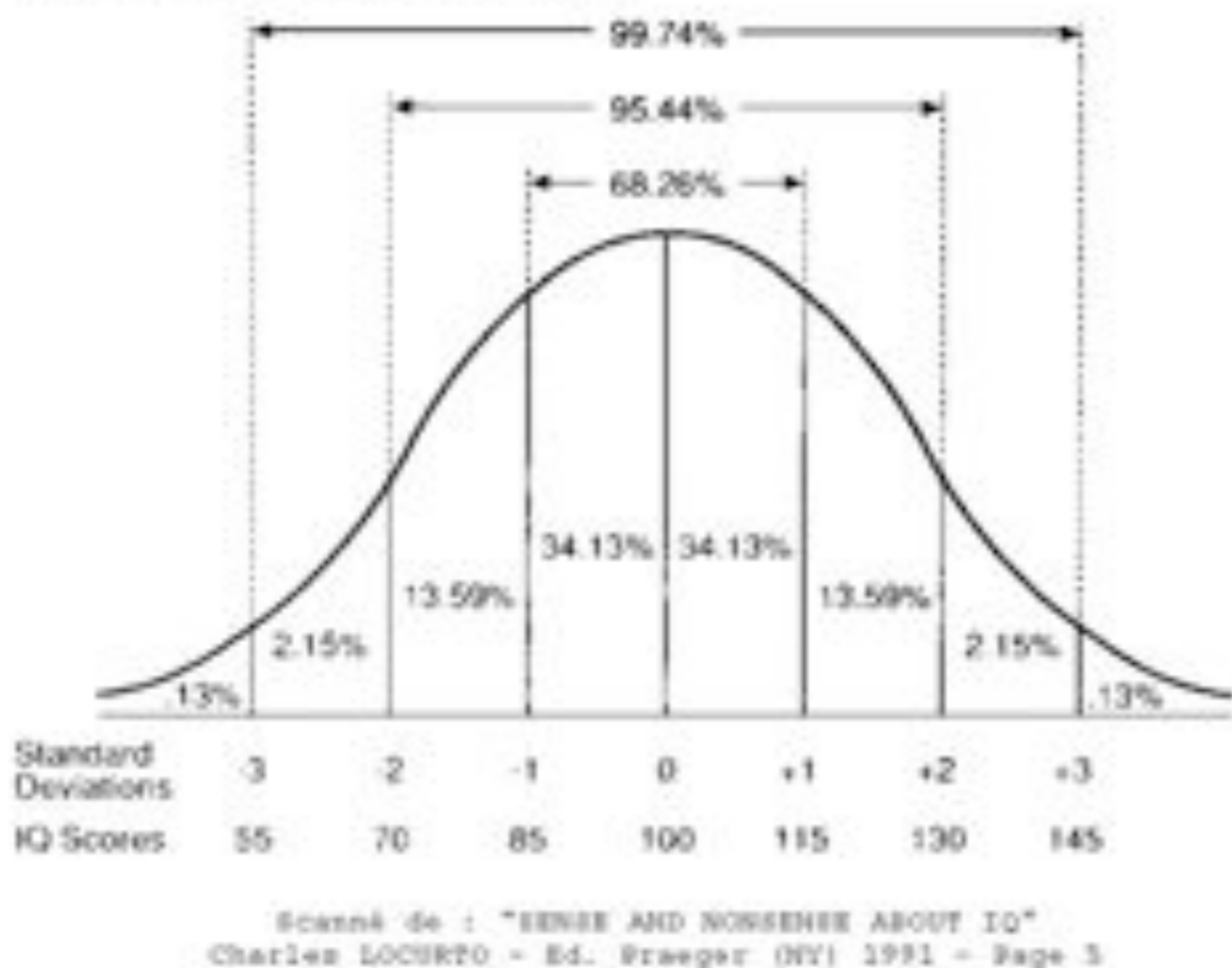
- Fonder la différence entre déficience mentale et TSA
- Orienter le bilan neuropsychologique

De minimes hétérogénéités de performance dans les différents sub-tests ne reflètent que les talents de tel ou tel enfant. Il est important d'insister sur le niveau auquel ces différences deviennent significatives.

Il faut s'en tenir au seuil de significativité adopté pour définir la limite de la pathologie, à savoir deux écarts-types. (30 points d'écart entre IQ-V et IQ-P)

# Après le Wisc, quels tests choisir ?

Figure 1  
The Normal Distribution of IQ Scores



- **Multi-tâches**
- **Monotâche**

21

## A. Les tests

### 1. Quels tests choisir ?

L'intelligence serait une capacité générale à raisonner, déduire, résoudre un problème, acquérir des connaissances : il existerait un facteur commun à toutes ces activités intellectuelles, le « facteur G » (G pour « général »).

La plupart des auteurs renoncent au concept « d'intelligence » au profit de l'étude (et de l'évaluation) de différentes fonctions comme la mémoire, le langage, la perception visuelle, etc ...

C'est dire qu'en neuropsychologie l'intérêt pour le « QI » global, verbal ou performance, est nul.

Les objectifs de ce test ici est tout autre :

- Ce test permet de développer un important éventail de tâches pertinentes et étalonnées à utiliser pour mettre en évidence des dissociations.
- Ce test répond au besoin d'avoir, quelque soit le symptôme, d'avoir une idée du développement de l'enfant, de son niveau de facteur G, indépendamment de son « QI ».

Toute la difficulté réside dans le choix et l'administration des tâches de facteur G pertinente pour tel enfant, présentant tel symptôme, ou telle association particulière de difficultés : c'est le travail du neuropsychologue que de rechercher avec opiniâtreté dans quelles tâches l'enfant pourra se montrer performant, dans quelles épreuves il pourra objectiver ses compétences préservées (totalement ou partiellement).

### 2. Tests « multi-tâches » (composites)

Ce sont les tests qui proposent une série de plusieurs épreuves différentes (appelées sub-tests).

Les tests multi-tâches les plus utilisés en France.

- Les échelles de Wechsler (WPPSI, WISC)
- Le K-ABC (distinction processus mentaux/connaissances)
- Le MSCA (six échelles : verbale, performance perceptive, quantitative, motrice et intellectuelle générale.
- Les EDEI-R (épreuves verbales et non verbales).
- La NEMI (essentiellement verbal, ce qui l'élimine en cas de problème linguistique ou mnésique)
- La NEPSY (analyse cinq domaines : fonctions exécutives, langage, sensori-motricité, domaine visuo-spatial, mémoire, apprentissage).

# Éliminer la déficience

- **Binet, 1908**
- **QI < 70**
- **5%**

- **Le diagnostic de trouble «Dys» repose d'abord sur l'élimination d'une déficience mentale**

22

## 1. Déficit mental versus TSA

Le diagnostic de trouble « dys » repose d'abord sur l'élimination d'une déficience mentale.

Deux cas de figure se présentent à l'issue de la passation des échelles de Wechsler :

- Scores globaux homogènes et dans la norme : TSA improbable, prise en charge psychothérapique. (NB : scores excellents mais hétérogènes : enfant surdoué ?)
- Scores globaux faibles et homogènes : déficience mentale. Mais plusieurs questions se posent alors :
  - Déficience structurelle ou pathologie psycho-dynamique ? Investigation familiale nécessaire.
  - Déficience mentale ou association de pathologies cognitives ? Risque d'un artefact lié à la présence d'une double pathologie cognitive. Il est impératif de compléter l'examen en proposant une épreuve de raisonnement qui ne soit ni linguistique, ni gnosique visuelle, ni praxico-spatiale, ni mnésique, par exemple la partie « analyse catégorielle » des EDEI-R (matériel non verbal et non imagé).

Par ailleurs, la réussite à une épreuve de facteur G, quelle qu'elle soit, doit faire réfuter le diagnostic de déficience mentale et faire envisager la co-occurrence de plusieurs troubles « dys ». Ces associations de plusieurs pathologies cognitives soulèvent deux observations :

- Les fonctions d'intelligence générale (facteur G) semblent pouvoir se développer de façon relativement indépendante des autres modules (linguistiques, mnésiques, gnosiques, praxico-moteurs). Pour la neuropsychologie, les fonctions de conceptualisation et de raisonnement sont présentes chez le bébé (Cf. la capacité du bébé de 4 mois à faire preuve d'une « conception » de la permanence de l'objet) tout comme les fonctions motrices et sensorielles, mais leur expression est alors inhibée par l'immaturation des fonctions attentionnelles et exécutives (lobe préfrontal) : « *Se développer, c'est aussi et souvent inhiber une structure concurrente* » (Houdé, 1995).
- Le diagnostic de déficience mentale doit être réservé aux enfants dont les capacités sont faibles (- 2DS) dans les épreuves de catégorisation, raisonnement logique ou classification. Un syndrome dys-exécutif (syndrome frontal) peut mimer une déficience intellectuelle en suscitant des échecs dans tous les sub-tests ; c'est l'analyse qualitative, la tonalité particulière des échecs, qui doit alerter l'examineur.

Au total, la déficience mentale est définie comme l'incapacité d'accéder aux opérations logiques (raisonnement déductif, suites logiques, catégorisation) à un niveau correspondant à l'âge réel de l'enfant, ce qui ne peut être simplement assimilé au QI total.

# La WPPSI

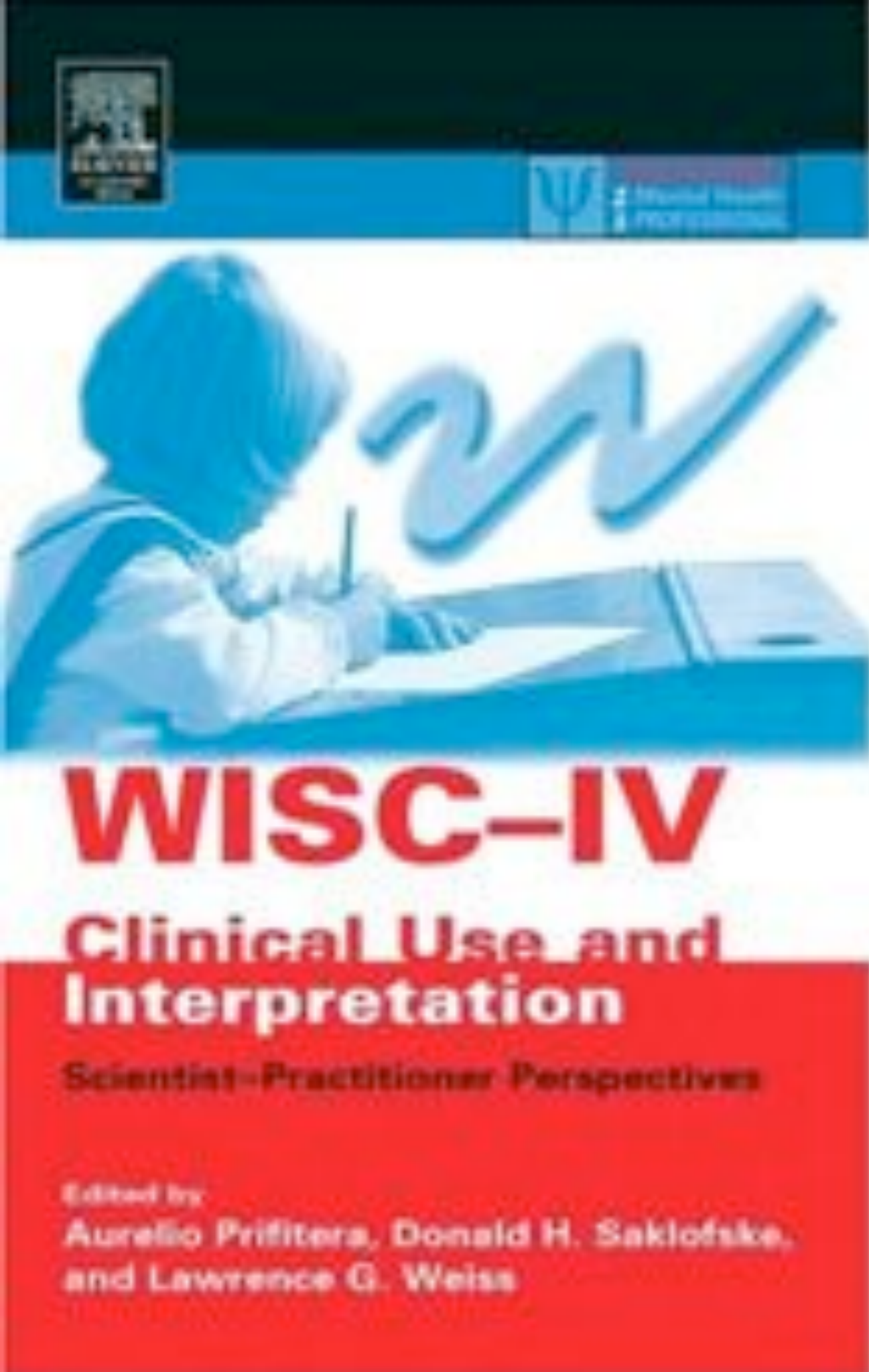


- **Dès 3 ans**
- **Trois épreuves verbales**
- **Deux épreuves non-verbales**

23

## 1. La WPPSI-III

- Pour les enfants de 3 ans à 11 ans, le WPPSI-III comporte trois épreuves verbales et deux épreuves non-verbales. Les épreuves verbales sont évidemment liées au niveau lexical et socio-culturel ; elles sont administrées à partir d'images. Deux réclament un choix donc un contrôle de l'impulsivité.
- Pour les plus grands enfants, le calcul d'un « *quotient de vitesse de traitement* » (QVT) a été introduit dans le WPPSI-R. Les épreuves chronométrées fournissent une indication importante : la lenteur est un réel handicap scolaire. Elle doit être considérée comme une pathologie à part entière. Trois épreuves sont en outre spécifiques de cette version :
  - Les « *matrices* ». L'enfant doit extraire une relation logique. C'est une épreuve de facteur G.
  - « L'identification de concepts ». C'est une épreuve de classement. Choix multiples, donc contrôle de l'impulsivité, de l'inhibition.
  - Le « *raisonnement verbal* ». Epreuve de devinettes, uniquement auditivo-verbale. Evaluation de l'attention auditivo-verbale.



# Le WISC IV

- À partir de 6 ans
- Sub-tests
- Dissociations significatives
- Épreuves verbales
- Épreuves non-verbales

24

## 1. La WISC-IV

De 6 à 16 ans. Dans la nouvelle version, les « pages d'analyse » intègrent une notion fondamentale issue de la neuropsychologie, à savoir l'importance de la mise en évidence de dissociations significatives au regard de la conception modulaire du fonctionnement cognitif.

### A. Analyse neuropsychologique des différents sub-tests des échelles de Wechsler

#### 1. Les épreuves verbales

##### a) Similitudes (SIM)

Série de paires de mots présentées oralement. Pour chaque paire, l'enfant doit expliquer la similitude entre les objets ou les concepts proposés.

Tâche de conceptualisation et de catégorisation, tâche de facteur G verbale prototypique : trouver le point commun aux deux concepts énoncés. Peut servir de référence pour évaluer les compétences conceptuelles et raisonnementales. Sollicite aussi l'attention auditive, la MT, le vocabulaire. La réponse requiert l'intégrité de l'ensemble des compétences linguistiques. Sollicite aussi les fonctions exécutives (inhibition des différences).

Echec : => confronter au bilan parole/langage (RO)

##### b) Information (INF)

Questions de connaissances générales, dépendantes du niveau socio-culturel familial et du niveau scolaire. Sollicite la mémoire sémantique, qui est une mémoire à long terme, auditivo-verbale.

Echec : => explorer capacités de mémorisation

##### c) Arithmétique (ARI)

Série de problèmes arithmétiques, présentés oralement, que l'enfant doit résoudre mentalement en un temps limité. Numération et petits problèmes arithmétiques. Suppose la connaissance de la comptine des mots-nombres, elle-même corrélée au facteur G, aux capacités mnésiques, aux compétences linguistiques, aux capacités de dénombrement et de cardinalisation (mettre les chiffres en ordre), surtout aux capacités visuo-spatiales et praxiques.

Contre-performance à cette épreuve chez les enfants dyspraxiques ou avec troubles visuo-spatiaux.

Echec : => épreuves facteur G, explorer praxies et capacités visuo-spatiales.

##### d) Vocabulaire (VOC)

Items verbaux : l'enfant donne la définition des mots lus par le psychologue

Épreuve très dépendante du niveau socio-culturel et scolaire. Explore l'accès sémantique. Demandant à l'enfant de



# Lecture du Wisc



- **Résultats hétérogènes**
- **Décalage d'au moins - 2DS**
- **Dissociation «verbal-performance» (Wisc III)**
- **Dissociations inter-échelles (Wisc IV)**

25

## 1. Valeur d'orientation des dissociations pour le bilan neuropsychologique.

Hétérogénéité des résultats d'au moins 2 écarts-types.

### *a) Dissociations « verbal-performance » du WISC-III*

Ne pas conclure trop vite à une dysphasie (effondrement du QI-V) ou une dyspraxie (effondrement du QI-P) : il ne s'agit à ce stade que d'indicateurs pour orienter les hypothèses diagnostiques.

### *b) Dissociations inter-indices (WISC-IV)*

Dans la dernière version du WISC-IV des notes d'indices ont été introduites ; ces indices n'ont de signification que si existe, au sein du domaine considéré, une certaine homogénéité. Ils ne sont aussi que des éléments d'orientation du bilan.

### *c) Dissociations intra-échelles ou inter-sub-tests.*

Ces hétérogénéités, dissociations à l'intérieur de chacune des échelles, sont les plus significatives pour le bilan neuropsychologique. Elles sont le reflet du fonctionnement modulaire de la cognition : elles indiquent quels sont les secteurs cognitifs préservés et quelles sont les caractéristiques communes aux épreuves échouées. Elles ont une forte valeur d'orientation. Il est capital de considérer chaque sub-test séparément et d'analyser chaque épreuve en terme de compétences requises pour réaliser la tâche. Une analyse qualitative des échecs ou erreurs des enfants est indispensable pour orienter le diagnostic.

# Clinique des troubles du développement

**1. Troubles du langage**

**2. Troubles praxiques**

**3. Syndromes frontaux**

**4. Autres troubles du développement**

26

1. Troubles du langage : oral (dysphasie), écrit (dyslexie)
2. Troubles praxiques (dyspraxie, dyscalculie, syndrome de l'hémisphère droit)
3. Syndromes frontaux (tr. des fonctions exécutives, TDA/H)
4. Autres troubles du développement (Déficience, autisme, Syndrome de Turner, Neurofibromatose, Syndrome d'alcoolisme fœtal)

# Troubles du langage



- **Dysphasie**
- **Troubles du langage écrit**

# La dysphasie

Etapes de la construction du langage :

Âge	Compréhension	Expression
6-9 mois	Son prénom, "Non !"	"A-reu"
7-12 mois	Ordre simple avec geste ("Viens !", "Donne !")	Babillage canonique (syllabes redoublées)
10-16 mois	Ordre simple sans geste	Papa, maman
16-20 mois	Montre certaines parties du corps	6-8 mots, début jargon intonatif
18-24 mois	Ordre double (2 consignes successives ou combinées)	Associe 2 mots ; dit 20 mots jargon intonatif ++
24-30 mois	Désigne 4 à 8 images (objets de la vie quotidienne)	Dit 50 mots (déformés ou non mais compréhensibles)

- **Déficit des structures cérébrales du langage**
- **Signes d'alerte**

L'enfant souffre d'un déficit ou d'un dysfonctionnement des structures cérébrales spécifiquement dédiées au traitement de l'information linguistique. Le terme de dysphasie recouvre les troubles survenant d'emblée (du moins avant 12-18 mois) ; le terme d'aphasie concerne les troubles survenus secondairement, après une phase normale d'acquisition du langage.

Signes d'alerte :

- A 2 ans et demi si l'enfant dit moins de six mots, n'associe pas deux mots
- A 3 ans s'il ne comprend pas les ordres simples si on lui parle sans faire de gestes
- A 3 ans et demi si l'enfant dit moins de 20 mots, ne fait pas de phrases de trois mots.

L'audition doit systématiquement être vérifiée.

## 1. Echelles de Wechsler

Il y a atteinte du secteur langagier et préservation du secteur non-verbal (cubes, matrices, identification de concepts).

### a) *Epreuves verbales*

Dans de nombreux cas elles seront impraticables. Seule l'échelle performance sera proposée. Le déficit de MT doit aussi être exploré (SLC, répétition de chiffres)

### b) *Epreuves performances*

Cubes, matrices, SLC, identification de concepts, similitudes.

# Diagnostic de dysphasie

- **Éliminer une déficience**
- **Affirmer la pathologie du trouble**
- **Affirmer sa nature linguistique (et non sensorielle)**
- **Éliminer un trouble psychopathologique**

## **A. Pathologie du langage : diagnostic différentiel.**

Les troubles du langage peuvent révéler des déficits dans d'autres domaines (sensoriels, affectifs, relationnels). Il convient de les éliminer.

### **1. Éliminer un trouble d'ordre psycho-dynamique**

Il faut distinguer langage et communication.

### **2. Éliminer un déficit auditif**

## **B. Diagnostic positif de dysphasie et son type**

A ce stade le diagnostic de dysphasie est acquis par élimination : l'intelligence, les facultés communicationnelles, l'environnement affectif, les capacités sensorielles sont jugées sans relation directe avec l'origine du trouble du langage. L'enfant souffre donc d'un déficit ou d'un dysfonctionnement des structures cérébrales spécifiquement dédiées au traitement de l'information linguistique. Le terme de dysphasie recouvre les troubles survenant d'emblée (du moins avant 12-18 mois) ; le terme d'aphasie concerne les troubles survenus secondairement, après une phase normale d'acquisition du langage.

# Différents types de dysphasie



- **Surdités verbales**
- **Troubles de discrimination phonologique**
- **Dysphasie phonologique syntaxique**
- **Trouble de la production phonologique**
- **Le manque de mot**

30

## 1. Diagnostic du type de dysphasie

### 1) **Surdités verbales (ou agnosies verbales)**

L'enfant entend (bilan auditif, avec audiogramme et PEA, normal) mais ne comprend pas.

Explorations médicales complémentaires. La dissociation consiste ici entre la compréhension des sons non-linguistiques (bruits, cris d'animaux à désigner par image) normale et la compréhension des son du langage nulle. Il y a préservation des capacités de raisonnement.

### 2) **Troubles de discrimination phonologique**

L'enfant confond les sons proches. Trouble fréquent, moins grave. Il s'agit d'une difficulté de traitement des oppositions phonologiques (canif/caniche, balai/palais, ...). Erreurs lors des désignations d'images. Explorer aussi MT auditivo-verbale.

### 3) **Dysphasie phonologique syntaxique.**

Type de dysphasie de loin le plus fréquent. L'enfant parle tard et mal. Les anomalies concernent phonologie et syntaxe.

### 4) **Trouble de la production phonologique**

Assez fréquent aussi. Distorsions phonologiques, avec ou sans dys-syntaxie. Intérêt ici des épreuves de répétition de mots, voire de phonèmes. On ne peut parler de trouble de production phonologique que si l'enfant ne présente pas de trouble de discrimination phonologique.

### 5) **Le manque de mot**

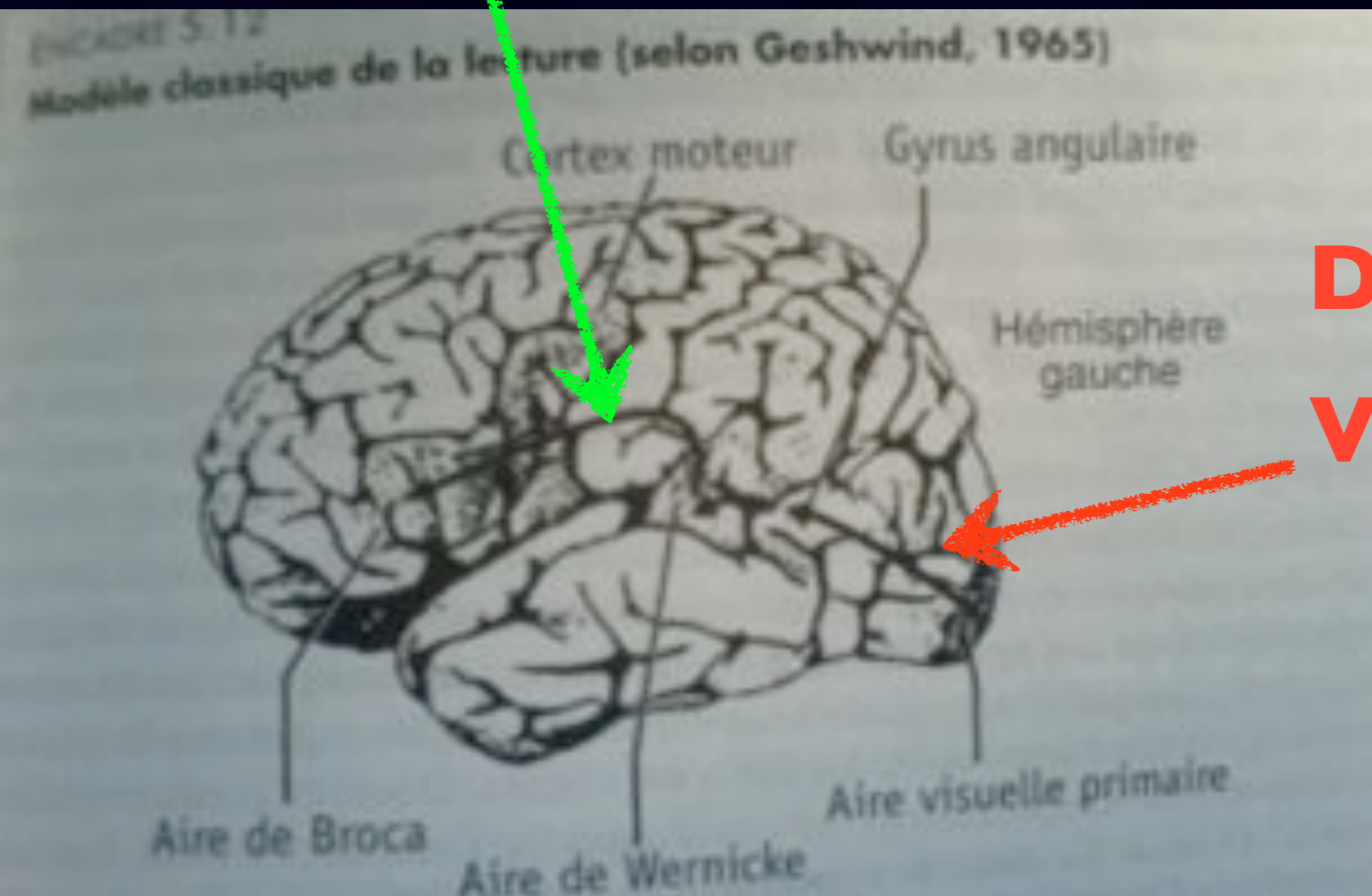
Appelée aussi *anomie*. Dissociation entre lexique connu et lexique produit. Ce n'est pas un déficit lexical. Importance des épreuves de dénomination d'images et de devinettes (K-ABC).

### 6) **Signes associés.**

Déficit de la structuration temporelle, de la MT surtout sur son versant auditivo-verbal et boucle phonologique, dyscalculie, accès au LE.

# Troubles du langage écrit

**Dyslexies phonologiques**  
**Voies auditives**



**Dyslexies lexicales**  
**Voies visuelles**

31

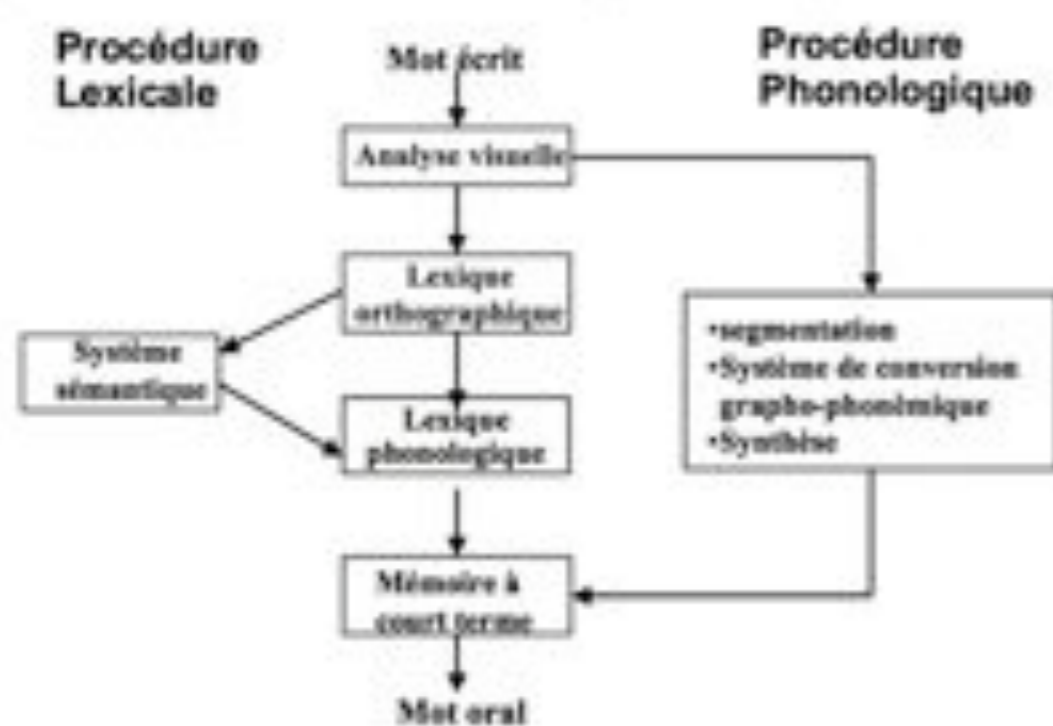
- Debray-Ritzen (1979) : «*Difficulté durable d'apprentissage de la lecture et d'acquisition de son automatisme, chez des enfants intelligents, normalement scolarisés, indemnes de troubles sensoriels*»
- Au moins deux ans de décalage.
- Troubles dyslexiques : soit origine environnementale (troubles dyslexiques, acquis), soit atteinte constitutionnelle spécifique peut-être génétique (TSA : la dyslexie, Cf OMS, 2001.)
- L'acte de lecture est la résultante de deux procédures, deux voies :
  - lexicale (ou voie d'adressage, reconnaissance visuelle des mots)
  - phonologique (voie d'assemblage, conversion graphème-phonème)
- La non-efficacité de l'une ou l'autre de ces voies est à l'origine des deux grandes formes de dyslexie (lexicale (10%), phonologique (67%)). Les formes mixtes représentent 23% des dyslexies.
- Certaines dyslexies lexicales s'accompagnent de troubles visuo-spatiaux (Cf. saccades oculaires, bilan orthoptique)



# Dyslexie

- **Pas avant le début du CE2 !**
- **Conscience phonologique**
- **Habilité visuo-spatiale**
- **Voie d'assemblage, voie d'adressage**

Fig.2. Le modèle double voie de lecture comme cadre pour l'évaluation cognitive



32

## A. Evaluation lors de difficultés en lecture

Dyslexie : *décalage de deux années* dans les apprentissages lecture/écriture. Donc :

- C'est un symptôme : il s'agit de préciser les déficits sous-jacents au symptôme.
- Un enfant ne peut pas être dyslexique avant le début du CE2 !

### 1. Aspects développementaux

#### a) Habiletés métaphonologiques

##### 1) Définition

Au début l'enfant ne perçoit que les aspects *sémantiques* (tel son avec telle situation) de la langue ; la signification *linguistique* (conscience des mots, des phrases) émergera peu à peu.

A 4 ans et demi l'enfant montrera une connaissance implicite du fait que les mots sont constitués de séquences sonores. Il se met à jouer avec les sons de la langue (*am-stram-gram* ...). Cette première connaissance n'est pas mobilisable intentionnellement.

La connaissance claire, consciente et facilement accessible des sons qui composent la langue orale devient ensuite un élément déterminant de l'accès à l'écrit (dans les langues alphabétiques). C'est sur cette conscience phonologique que vont pouvoir se déployer les apprentissages liés à l'écrit (segmentation du mot oral en syllabes et phonèmes, correspondance phonème-graphème, reconstruction d'un mot du lexique et de sa signification (accès sémantique) à partir de la suite de sons évoquée par la séquence de graphèmes (lecture par assemblage, étape de la subvocalisation).

L'habileté métaphonologique entre 5 et 7 ans est prédictive des capacités lexiques ultérieures.

Il existe là une progression génétique naturelle qui nécessite de la part de l'environnement un entraînement spécifique.

Les batteries destinées aux enfants de cycle II (GS, CP, CE1) évaluent l'habileté métaphonologique. Ces activités sollicitent énormément la MT auditivo-verbale.

##### 2) L'exploration.

Les batteries d'exploration des troubles d'accès au langage écrit (L2MA, Odédys, NEEL, ...) proposent toutes des épreuves de phonologie. Dans la NEPSY, le sub-test « processus phonologique », et surtout l'épreuve de dénomination rapide.

#### b) Habiletés visuo-practo-spatiales.

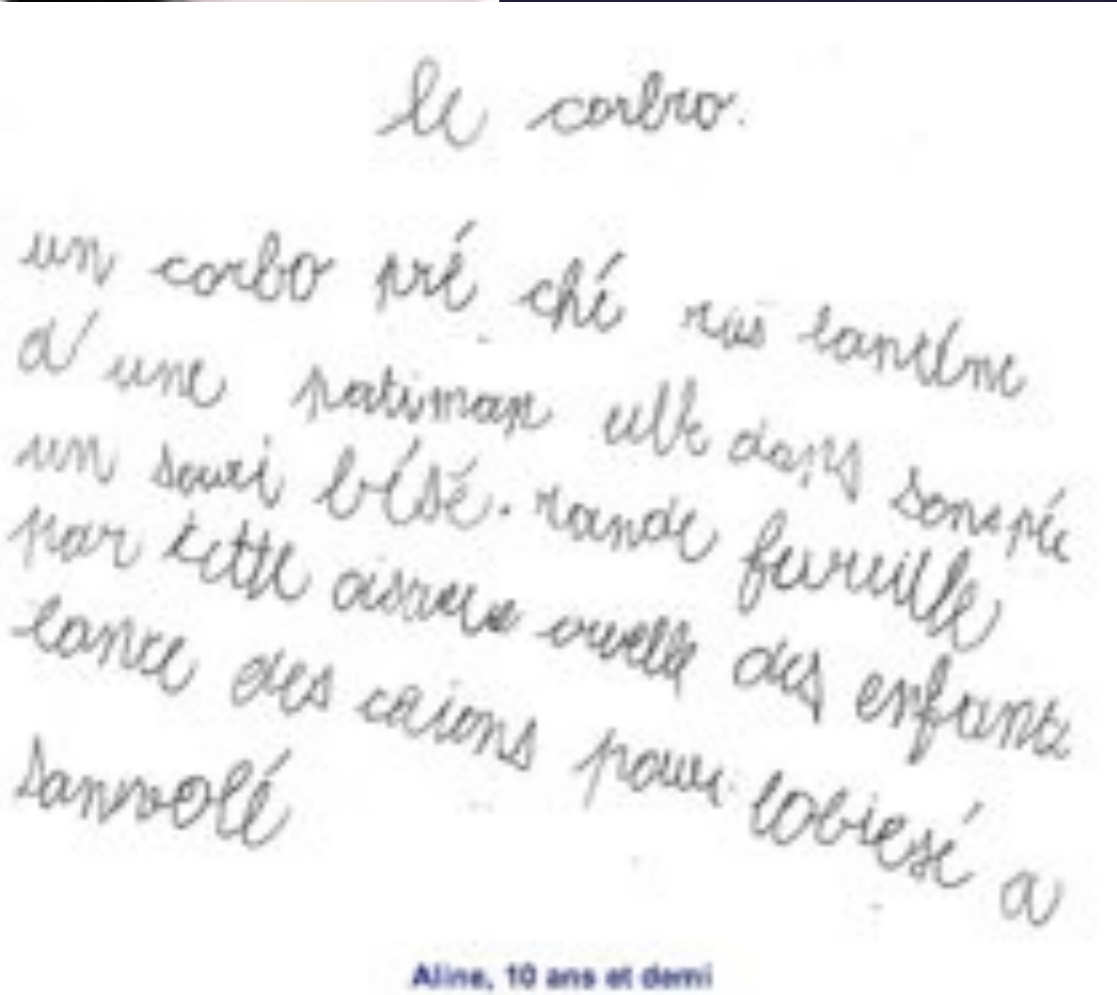
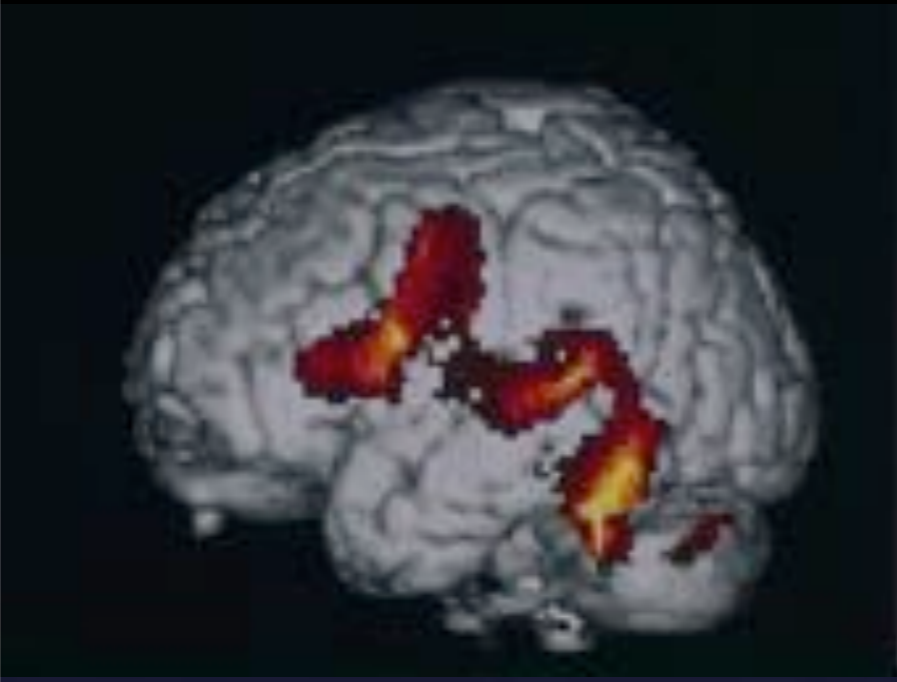
Pour lire, les informations sont saisies visuellement. Et lire consiste à saisir du regard (attention visuo-spatiale, organisation des saccades, calibrage des saccades) et reconnaître des significations (MT, MLT).

##### 1) Organisation des mouvements du regard.

Les saccades oculaires, mouvements du regard linéaires de gauche à droite finissent de s'organiser vers la fin du CE1



# Dysorthographies



33

- **Conversion graphème-phonème**
- **Mémoire tampon**
- **Mémoire à long terme (MLT)**
- **Constitution d'un glossaire personnel**

La transcription orthographique :

- la conversion graphème-phonème
- la mémoire tampon phonologique (pour effectuer une segmentation phonologique)
- un programme moteur (aspects spatiaux des lettres, déroulement temporel des segments)

Chronologiquement :

- acquisition de l'alphabet
- prise de conscience de l'orthographe (histoire sémantique du mot, mise en mémoire tampon, puis MLT et constitution d'un lexique personnel).

# Tests dans la dyslexie et la dysorthographe



- **L'Alouette**
- **BELEC**
- **ODEDYS**

34

BELEC : «Batterie d'évaluation du langage écrit»

ODEDYS : «Outil de dépistage des dyslexies»

+ Tests évaluant la mémoire et la gestion du temps et de l'espace (Stamback, reproduction de rythmes, ...)



# Troubles praxiques

- **Dyspraxie**
- **Dyscalculie**
- **Syndrome de l'hémisphère droit**

# Les dyspraxies



- **«Troubles visuo-spatiaux»**
- **Incapacité d'inscrire cérébralement certains programmes moteurs**

**Enfants maladroits**

**Compensent par les activités verbales**

## **A. Ils Définitions et terminologie**

Concernent les fonctions visuo-spatiales et praxiques. Enfants maladroits qui investissent par compensation les activités verbales et intellectuelles. La question est celle de la relation entre la perception et les capacités de mouvement, de la programmation du geste et/ou sa réalisation. Les dyspraxies ont été décrites dès 1964 par l'équipe d'Ajuriaguerra (Stamback, Hôp. Ste Anne. Cf épreuve de mémoire de rythme de Mira Stamback). DSM IV, 1996, « *troubles d'acquisition de la coordination* ».

## **B. Dyspraxies**

### **1. Définition**

Être dyspraxique, c'est être dans l'incapacité (totale ou partielle) d'inscrire cérébralement certains programmes gestuels. Cela exclut les troubles moteurs.

Diagnostic différentiel : défaut d'apprentissage, trouble de la motricité fine, déficience mentale, trouble des fonctions exécutives, trouble visuo-spatial.

DSM IV : « Trouble de la coordination développementale »

# Formes cliniques



- **Dyspraxies visuo-constructives**
- **Dyspraxies idéatoires**
- **Dyspraxies idéomotrices**
- **Autres**

## 1. Formes cliniques

### *a) Dyspraxies constructives*

Indissociables des fonctions spatiales, il s'agit de troubles dans les activités d'assemblage (cubes, légos, puzzles, bricolage, ...)

### *b) Dyspraxies idéatoires*

Echec dans l'enchaînement de séquences d'actions élémentaires (allumer une bougie, plier une lettre, ...)

### *c) Dyspraxies idéomotrices*

Echec dans les mimes d'actions (ouvrir une porte avec une clé, éplucher une banane, ...)

### *d) Autres dyspraxies*

Dyspraxies de l'habillement

# Dyspraxie visuo-spatiale



- **Déficit de la perception et/ou de la réalisation de tâches impliquant des notions spatiales.**
- **Maladresse, évitement des jeux d'assemblage, retard graphique**

Anomalie des traitements spatiaux, déficit de la perception et/ou de la réalisation de tâches impliquant spécifiquement des notions spatiales.

La « spatialisation » n'est pas une fonction unitaire. Il s'agit de fonctions multifactorielles complexes, qui mûrissent lentement, à des rythmes différents et dont l'achèvement est tardif (vers 8 ans).

L'évaluation explore l'espace corporel, extracorporel et leur intersection : l'espace de préhension.

Les répercussions scolaires des troubles visuo-spatiaux sont importantes.

## **1. Symptômes d'appel.**

### ***a) Conditions du soupçon***

#### **1) Symptômes isolés**

Ils passent inaperçus dans la petite enfance. Maladresse, refus de jeux d'assemblage. Préfère les jeux à récit et symboliques. L'alerte viendra de l'école, du retard graphique.

#### **2) Retard psychomoteur global**

Il inquiète plus tôt. Beaucoup d'items des « baby-tests » l'explorent.

#### **3) Prématurité, antécédents neurologiques.**

Les dyspraxies sont une séquelle fréquente de prématurité. WPSSI : dissociation entre l'échelle verbale (préservée) et l'échelle performance (échec) d'au moins 20 points.

### ***b) Signes d'appel***

Ils sont de trois ordres :

- Dissociation verbal/performance au détriment de l'échelle performance
- Retard graphique
- Dyscalculie

## **2. Evaluation VPS au décours d'un suivi neurologique**

### ***a) Signes d'alerte***

- Décalage chronologique des acquisitions praxiques

Âges	Activités de construction	Géométrie	Vie quotidienne
2 ans	Fait une tour de 6 cubes ou	Fait des traits circulaires	Mange seul de la purée
	un train de 3 cubes	Lops	Enfile de grosses perles
3 ans	Fait un pont avec 3 cubes	Reproduit un trait vertical ou horizontal	Se déshabille en partie
	Puzzles 4 morceaux		Utilise une fourchette Se brosse les dents
3,5 ans	Fait une tour de 10 cubes	Reproduit une croix	Met pantalons, chaussons, culotte Va seul faire pipi
4 ans	Fait une pyramide avec 6 cubes	Reproduit un carré	Coupe entre deux lignes
	Puzzles de 10 morceaux	Reproduit des diagonales	avec des ciseaux Actionne fermeture-éclair se boutonne
5 ans	Fait un "escalier" avec 10 cubes	Reproduit un triangle	Découpe suivant les courbes
	sur modèle	Copie son prénom	avec des ciseaux Utilise le couteau S'habille seul
6 ans		Ecrit son prénom sans modèle	Se coiffe, se mouche
		Reproduit un losange	Noue ses lacets Tartine avec un couteau

# Acquisitions praxiques

# Diagnostic de la dyspraxie



40

- Pas avant 5 ans
- Chute de 20 points aux épreuves performance du Wisc (cubes)
- Éliminer un trouble moteur

## a) Affirmer le diagnostic de dyspraxie

Le diagnostic ne peut être affirmé avant 4 ou 5 ans. Le diagnostic se fait en trois temps :

### 1) Analyse des résultats aux épreuves de Wechsler.

Chute d'au moins 20 points aux épreuves performance, en particulier cubes, assemblages, matrices.

### 2) Élimination des diagnostics concurrents

Présence d'éventuels troubles moteurs. Plusieurs tests font la différence, comme les sub-tests « *précision visuo-motrice* » dans la NEPSY.

### 3) Analyse qualitative des erreurs

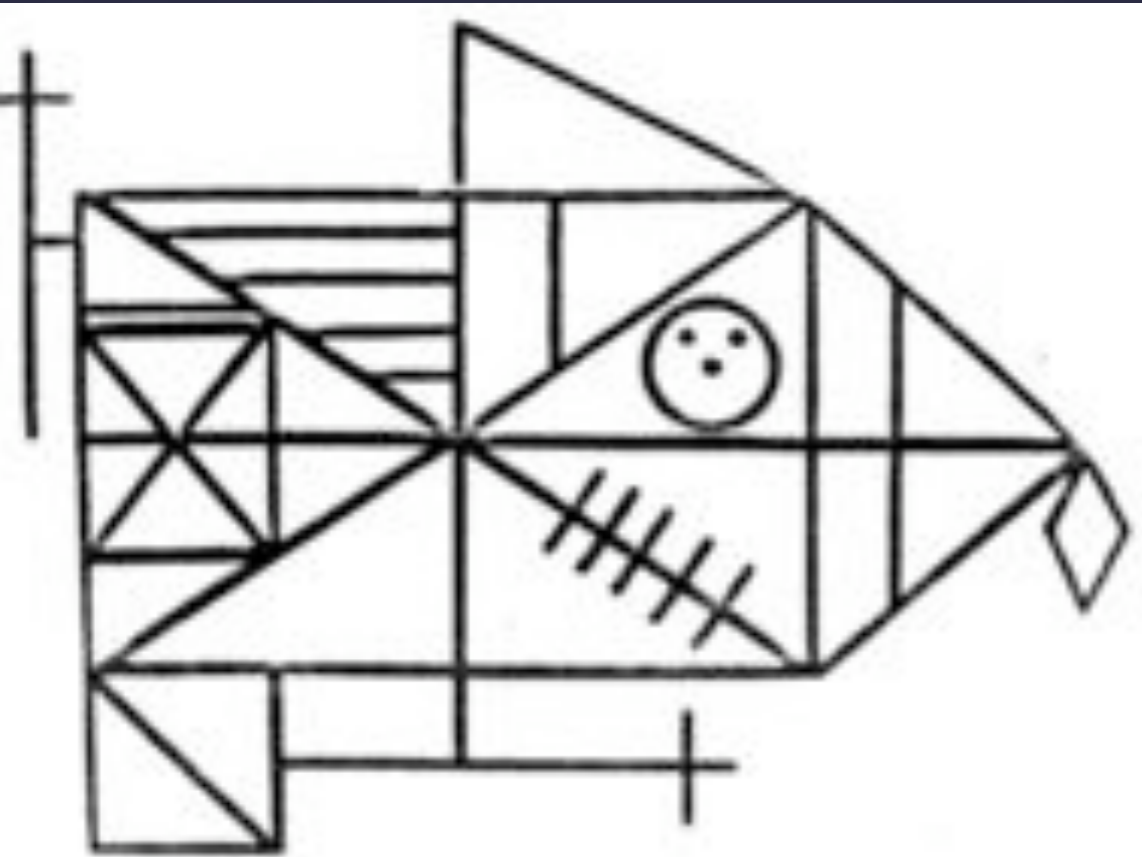
Mettre à jour les stratégies de l'enfant, comprendre de quelles compétences il dispose.



# Tests dans la dyspraxie



- **Sub-test arithmétique échoué (Wisc IV)**
- **Échec aux cubes**
- **Cubes de Kohs**
- **Nepsy (sub-test «flèches»)**
- **Figure de Rey**



## a) Diagnostic de dyspraxie

Trois étapes :

- Le profil psychométrique est évocateur
- Les épreuves spécifiques sont échouées
- Les anomalies qualitatives du geste sont caractéristiques.

### 1) Profil psychométrique.

- Au sein de l'échelle verbale, le sub-test arithmétique est échoué.
- Au sein de l'échelle performance, échec massif aux cubes, assemblages d'objets, matrices, épreuve de barrage, le code, les labyrinthes. Au contraire, les sub-tests complètement d'images, identification de concepts, arrangement d'images, sont réussis.

### 2) Epreuves spécifiquement praxiques

- **Tests de facteur G** : Cubes de Kohs, cubes de la NEPSY, les « *progressives matrices* » (PMC et PM 47, proches des sub-tests « matrices » des WPPSI et WIC-IV).
- **Epreuves graphiques** : Figure de Rey, épreuves graphiques de la NEPSY). Dans la figure de Rey, il est fréquent dans les troubles visuo-spatiaux que la restitution de mémoire soit paradoxalement de meilleure qualité que la copie.
- **Epreuves de praxies constructives** : constructions de cubes.
- **Epreuves visuo-spatiales** : sub-tests « flèches » de la NEPSY, épreuves « *des barres et des points* ».
- **Epreuves gestuelles** : exploration de la motricité gnosopraxique distale, du schéma corporel (dans la NEPSY, dénomination de partie du corps, imitation de positions de mains).

### 3) Anomalies qualitatives du geste

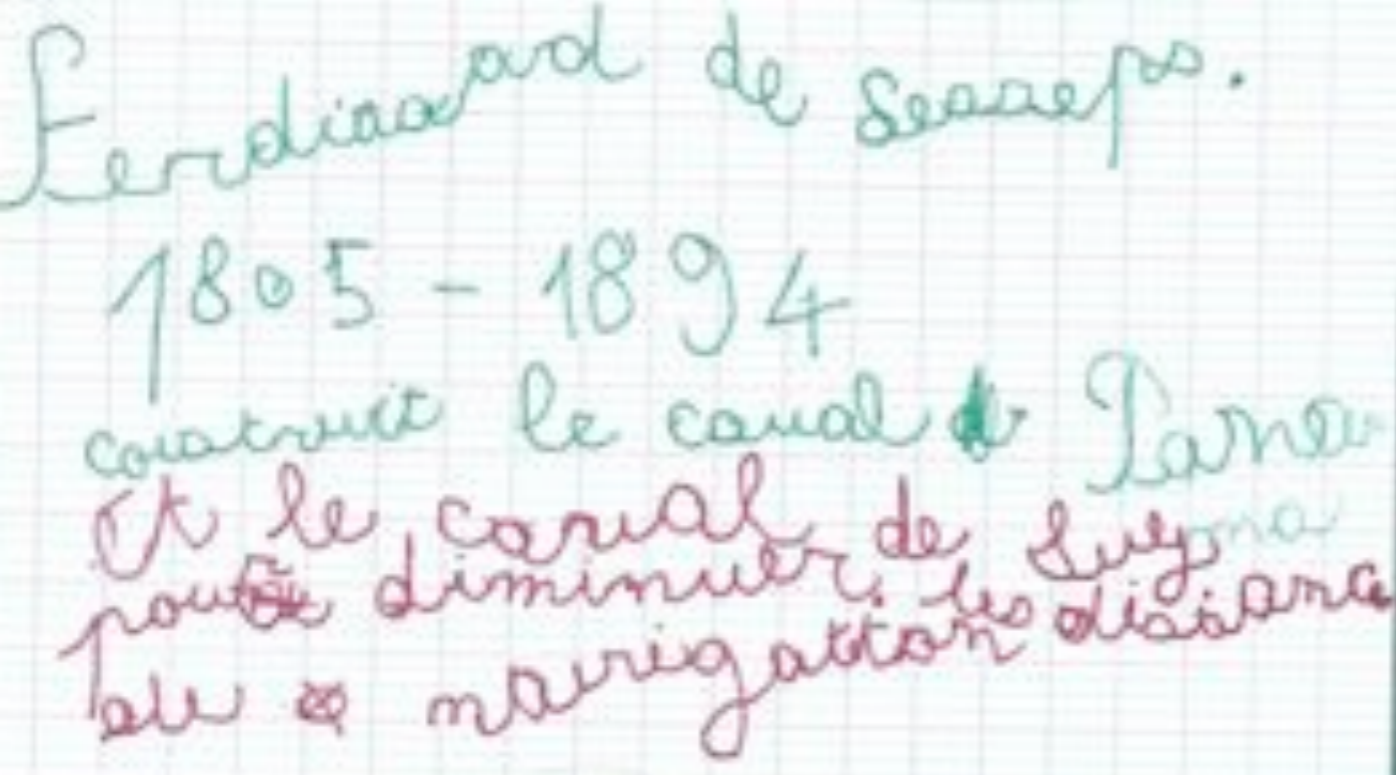
Il s'agit d'analyser les stratégies utilisées par l'enfant, rechercher les aides efficaces.

- **Caractéristiques des gestes des enfants atteints de dyspraxie.**
  - Ils tournent et retournent en tous sens le matériel.
  - Ils perçoivent la différence entre le modèle et leur production sans pouvoir la corriger.
  - Ils tentent des corrections, ce qui rend leur production fluctuante ; ils se découragent.
- Observer les aides efficaces.

Il faut expérimenter :

- L'influence du modèle
- L'influence de la construction pas à pas du modèle devant l'enfant
- L'influence des repères visuels

# Cas particulier



- La dyspraxie du prématuré
- Comorbidité dysphasie-dyspraxie
- La dysgraphie

## a) Cas particuliers

### 1) La dyspraxie visuo-spatiale de l'ancien prématuré (< 32 semaines).

**Troubles oculomoteurs et troubles du regard.** Anomalies d'organisation et de calibrage des saccades qui peuvent retentir sur la lecture. Suspecté devant un strabisme, un échec au suivi de lignes, exploration aléatoire du matériel. Faire bilan orthoptique (évaluer la qualité des poursuites, calibrage des saccades, organisation de l'exploration d'une scène visuelle, ...)

**Troubles visuo-spatiaux importants.** Anomalie des traitements automatiques des données spatiales (voie « dorsale », occipito-pariétale). Echec dans les épreuves de topologie, de repérage dans l'espace. A l'origine des dyscalculie spatiale (géométrie, géographie)

### 2) Dysphasie accompagnée d'une dyspraxie.

La découverte, chez un enfant dysphasique, d'une dyspraxie, est fréquente, soit par les épreuves psychométriques, soit du fait d'une dysgraphie.

### 3/ La dysgraphie

#### a) Analyse qualitative de la dysgraphie

En cas de dysgraphie, l'observation du graphisme révèle plusieurs éléments :

- Lettres mal formées, macrographie, non-suivi de la ligne
- Ecriture en miroir
- Les dessins sont encore plus altérés que les lettres

Trois éléments fondamentaux à prendre en compte :

- Lisibilité : écrire, c'est laisser des traces fiables
- Vitesse d'écriture : elle conditionne l'efficacité
- Automatisation du geste graphique (doit être acquise au CE) ; l'automatisation progressive du geste graphique permet qu'il soit compatible avec d'autres tâches. La petite phrase « *Quand il s'applique, il écrit bien* » ne devrait plus se voir au delà du CE2. La rééducation des dysgraphies doit viser à obtenir rapidement une écriture automatique. Sinon, mieux vaut proposer rapidement une écriture clavier.



# Dyscalculie

- **Décalage de deux ans dans le domaine numérique**
- **Compétences visuo-spatiales**
- **Comptage (calcul mental)**
- **Problème (raisonnement)**

43

Être « nul en maths » était autrefois une fatalité ou un atavisme familial.

DSM IV : *Trouble du calcul* ; CIM 10 : *Trouble spécifique de l'arithmétique*

Quel réseau neuronal emprunte cette « chaîne de pensée complexe » ? L'IRM fonctionnelle fut formelle : pour les nombres, ce réseau passe par le « HIPS », c'est-à-dire le *Horizontal Intra-Pariétal Sulcus*, la portion horizontale du sillon intra-pariétal. Ce réseau était déjà bien connu, les lobes pariétaux étant depuis quelques années repérés comme véritable « processeur numérique sémantique ».

## 1. Définition des dyscalculies

Décalage de deux années scolaires dans les savoirs et savoir-faire dans le domaine numérique. Il faut bien sûr s'assurer d'abord que les capacités intellectuelles de l'enfant sont normales, qu'il a fréquenté normalement l'école, qu'il est indemne de trouble envahissant du développement, que ses autres capacités scolaires sont concordantes avec l'âge.

## 2. Développement des compétences numériques.

R. Gelman (1978, 1983) a montré l'existence chez le bébé de compétences très précoces liées au nombre. Mais on ne sait pas si elles entrent en jeu dans les compétences ultérieures de l'enfant. L'évolution des compétences numériques chez l'enfant à partir de 2-3 ans a été beaucoup plus étudiée. Elles se construisent en empruntant cinq grands secteurs de la cognition : logique, langage, fonctions visuo-spatiales, fonctions mnésiques et fonctions exécutives. En neuropsychologie on pourra donc mettre en évidence des dissociations. La dyscalculie est donc un symptôme est non une entité clinique homogène.

### a) Logique et compétences numériques

Cf. les travaux de Piaget : rôle central, chez le jeune enfant, des opérations de classification et de sériation, importance du stade de 7 ans (passage du *stade pré-opératoire* au *stade opératoire concret* où il acquiert la notion de conservation).

### b) Langage, mémoires et compétences numériques.

Deloche (1989) et Séron (1993) ont montré que, au sein du domaine linguistique, se construisait un sous-secteur spécifiquement dédié au domaine numérique. Ce sous-système linguistique numérique comporte : un versant oral, un versant écrit, un lexique fermé, une syntaxe. Les mots-nombres ont un statut particulier : ils permettent de nommer ce symbole abstrait, conceptuel.

#### 1) Comptine des mots-nombres

Vers 2 ans, l'enfant repère que certains mots ne réfèrent pas à une propriété sensible propre aux objets (forme, usage, couleur) mais bien à une grandeur indépendante de leur nature et de leurs qualités perceptives. Peu à peu, l'enfant étend sa connaissance de ce lexique particulier. Vers 4-5 ans, l'enfant connaît la comptine au delà de 10.

#### 2) Mots-nombres et savoir déclaratif

La numération arabe impose deux contraintes : c'est un système positionnel dans lequel l'organisation spatiale est constitutive de la signification des chiffres et les calculs s'effectuent directement en manipulant les mots-nombres. Le stockage des « faits numériques » en MLT (tables de multiplication, ...) est un temps important de l'apprentissage numérique. Certains enfant ne peuvent pas mémoriser ces faits. Ce versant linguistique du nombre est souvent méconnu.

### c) Fonctions visuo-spatiales et compétences numériques

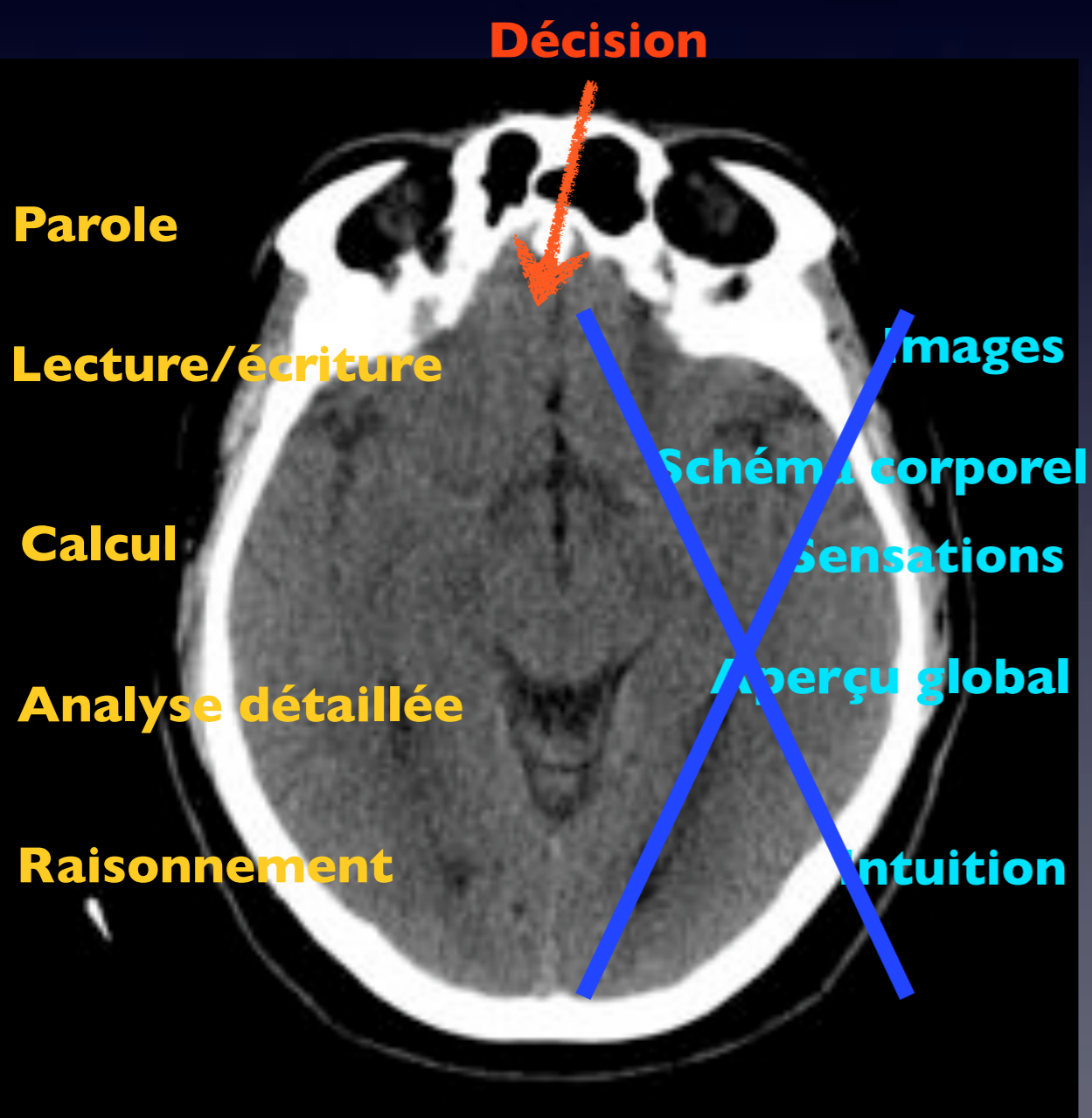
Plusieurs aspects du nombre et de sa construction repose sur des compétences visuo-spatiales qui préexistent aux apprentissages arithmétiques.

#### 1) Comptage

Le dénombrement est gouverné par cinq principes :

- mise en correspondance terme à terme
- ordre stable de la comptine numérique
- principe de cardinalisation
- principe d'abstraction
- principe d'ordre indifférent

# Syndrome de l'hémisphère droit



- «*Syndrome de dysfonctions non-verbales*» (SDNV)
- Déficit du traitement des information non-verbales
- Wisc : écart entre QIP et QIV > 10

44

ou «*Syndrome de dysfonctions non-verbales*»

Déficit du traitement des information non-verbales (intégration visuo-spatiale, attention et mémoire non-verbales, expression et interprétation des émotions).

La mémoire des visages apparaît le plus atteinte.

La mise en place des fonctions cognitives et sociales dépend aussi de la maturation de l'hémisphère droit

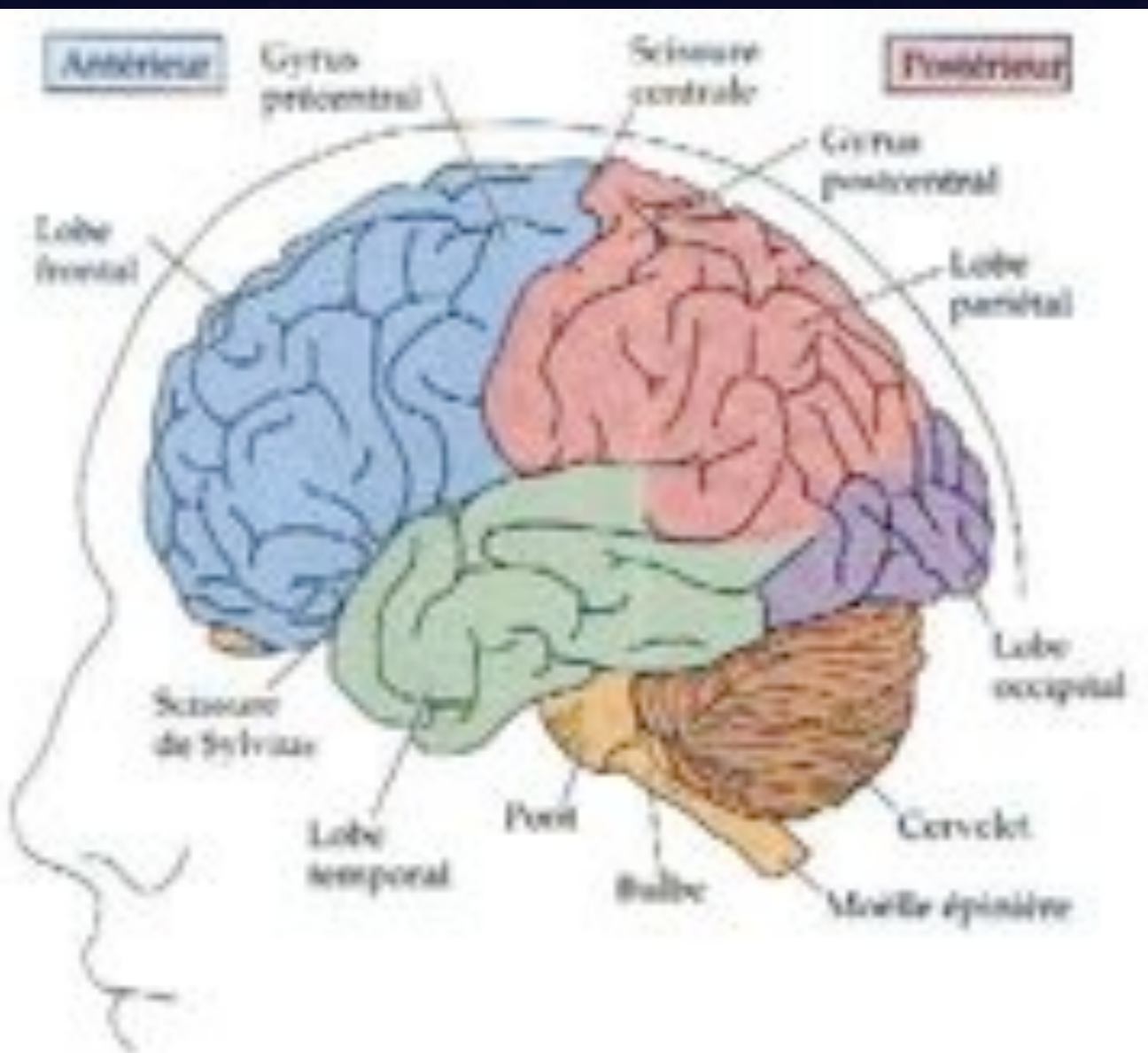
Cf élèves présentant des «*déficits de perception sociale*» (Sd de Willimas, Sotos, Turner, Asperger)

Difficulté à lier les concepts => difficultés en résolution de pb mathématiques (avec difficultés de reconnaissance géométrique)

Enfants droitiers : main gauche moins efficace que main droite

# Syndromes frontaux

- **Troubles des fonctions exécutives**
- **Trouble déficitaire de l'attentions avec ou sans hyperactivité**



45

Troubles fonctionnels des lobes frontaux, donc exclusion de l'épilepsie, des traumatismes, ...



# Le lobe frontal

- **Jusqu'à l'adolescence**
- **Influence des parents**
- **Facteur G**

46

Se développe longtemps après la naissance, jusqu'à l'adolescence.  
Entre 7 et 12 mois l'enfant acquiert la permanence de l'objet  
Le lobe frontale gère : mémoire de travail, attention, gestion des émotions, anticipation («myopie pour le futur» de Damasio),  
Les expériences précoces d'échange avec les parents influencent beaucoup l'installation du câblage du lobe frontal  
Facteur G : atteinte à ce niveau affecte toutes les fonctions cognitives



# L'étrange histoire de Phinéas



Un cas de psychose percutant ?

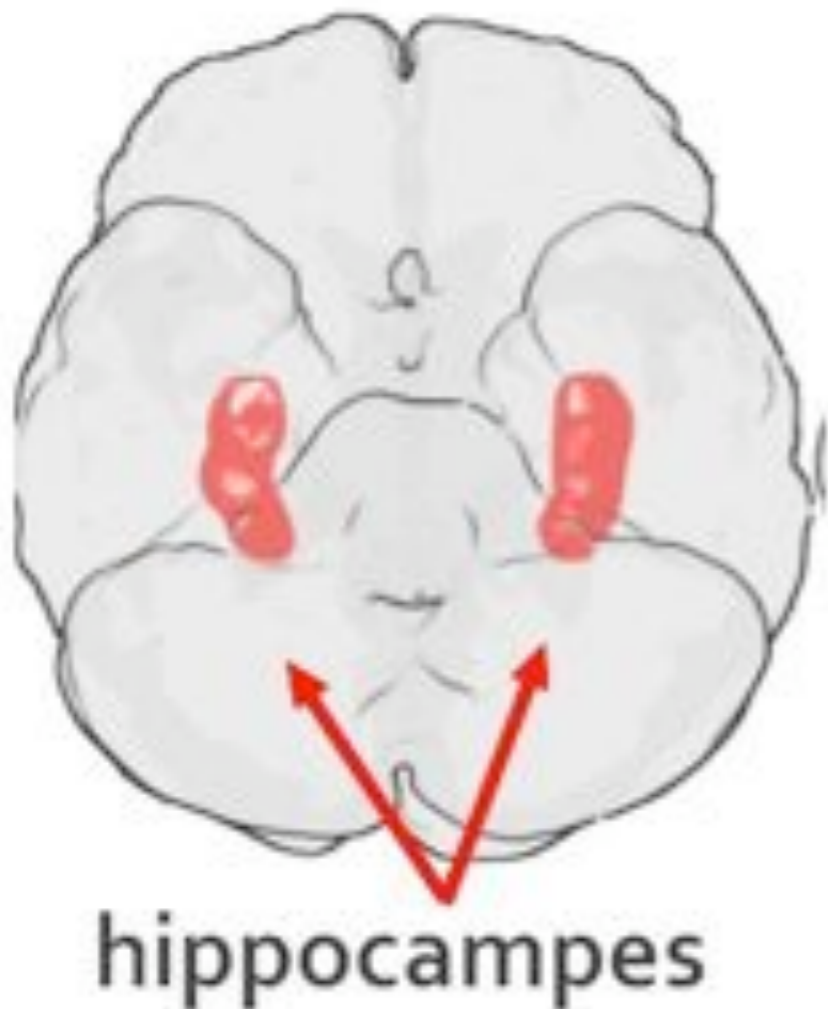
1/ Phinéas Gage : ouvrier du métro de New-York dont le crâne fut en 1884 accidentellement percuté, traversé, de l'œil gauche au sommet de la voûte, par une barre à mine sous l'effet de la dynamite.

2/ Le projectile traversa le lobe préfrontal. L'homme guérit de ses plaies crâniennes béantes (la dynamite est un excellent antiseptique) mais son caractère et son comportement changèrent du tout au tout. Il devint instable et querelleur, indifférent affectivement à son entourage, perdit toute motivation, tout élan vital, tout intérêt social et communicatif. Phinéas, d'ouvrier aimable et consciencieux devint un automate brutal et impulsif. D'aucuns disent qu'il devint psychotique.

3/ L'épouse et collaboratrice de Damasio reconstitua virtuellement le trajet du projectile d'après la description clinique détaillée de l'évolution du cas. Cette fameuse partie ventro-médiane du lobe préfrontal aurait été pulvérisée. Phinéas avait perdu toute empathie, sentiment créé par les « *neurones-miroir* » du cortex préfrontal, présents chez les grands singes et les humains.

# Troubles mnésiques spécifiques

## le cerveau



- Plus de - 2 DS
- Évaluer préalablement le facteur G
- Les différentes mémoires

48

### 1. Préalable au bilan mnésique

#### a) Niveau de développement et mémoires

Le développement progressif de la mémoire, le fait que les performances soient très dépendantes de l'âge et du niveau de développement de l'enfant, n'autorise à parler de trouble, pathologie ou déficit dans le domaine mnésique que si les performances de l'enfant dans le domaine considéré le situent à plus de 2 écarts-types en dessous de ce qui serait attendu au vu de son niveau de raisonnement et de conceptualisation (facteur G).

A l'inverse, un faible niveau mnésique, s'il est concordant avec le niveau de développement de l'enfant (quel que soit son âge réel) n'autorise pas à parler de trouble mnésique spécifique. Les faibles capacités, dans tous les domaines, y compris mnésiques, doivent plutôt être comprises comme étant, dans une relation circulaire, à la fois la cause et le reflet de la déficience intellectuelle.

Ceci implique trois temps diagnostiques :

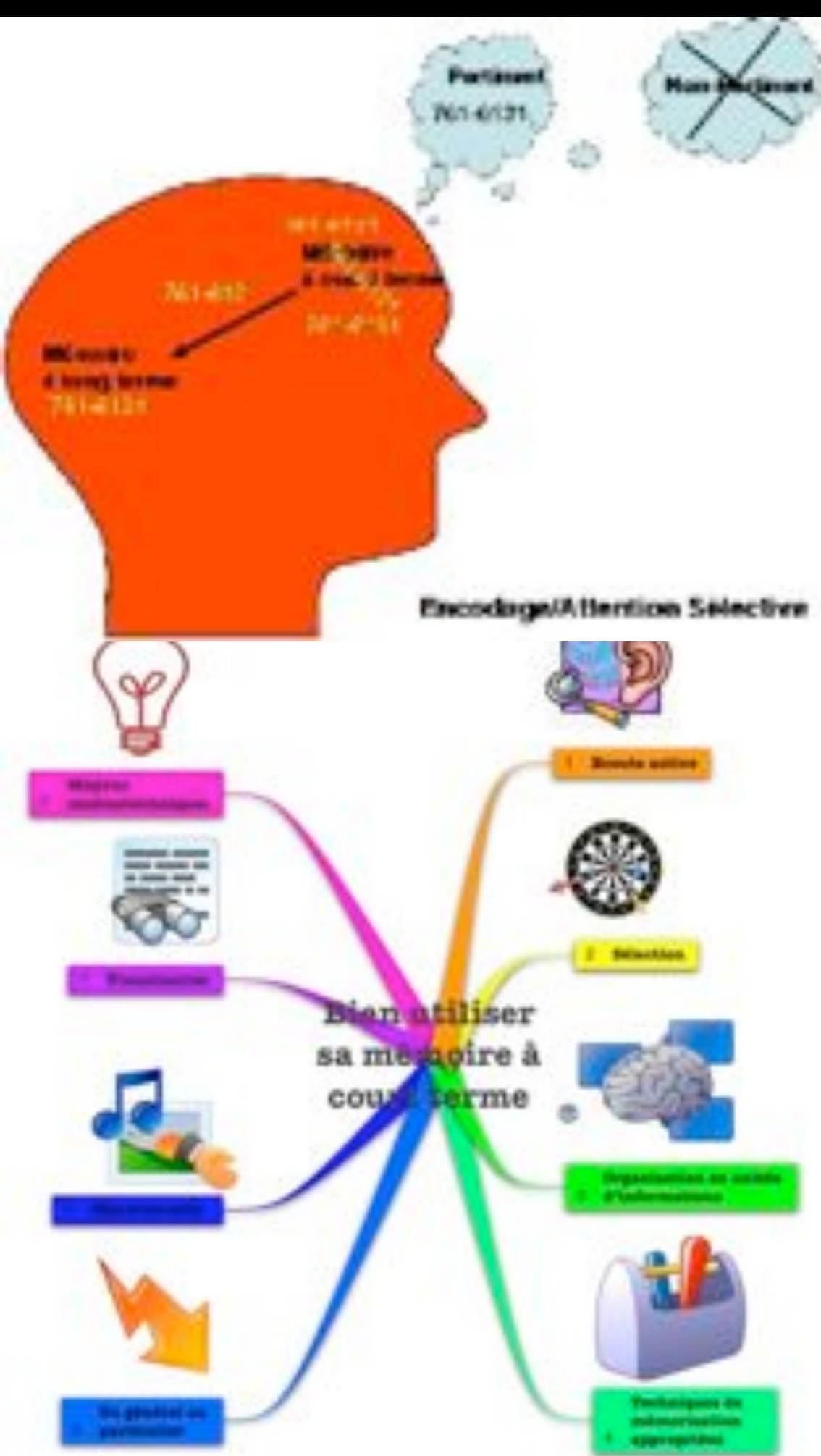
- Evaluer préalablement le facteur G
- Epreuves mnésiques étalonnées
- Analyse qualitative



# Différents types de mémoires

- Mémoires à long terme (MLT)
- Mémoire de travail (MT)

49



- Distinguer MLT (mémoires permanentes) et MT (mémoires transitoires).

## 1/ Les différents types de mémoires permanentes

### a) Mémoire procédurale

Elle stocke les procédures, les savoir-faire. Les troubles induits par son dysfonctionnement sont répertoriés en neuropsychologie non parmi les troubles mnésiques, mais comme dysphasies, dyspraxies, agnosies ...

### b) Mémoire déclarative

Partie conscience et explicite de la mémoire, elle stocke ce qui peut s'exprimer verbalement.

### c) Mémoire épisodique

Elle stocke l'ensemble unique des événements qui constituent la biographie. Elle est contextuelle.

Il faut distinguer :

- Les mémorisations spontanées, sans l'intervention consciente du sujet ; la mémorisation ou l'oubli de ces souvenirs biographiques sont sous la dépendance des états émotionnels et affectifs.
- Les mémorisations volontaires : décision personnelle du sujet, elles nécessitent un effort mental (bachotage).

Remarques : Les savoirs académiques (scolaires) :

- Sont particulièrement dépendants des capacités de mémoire épisodique et déclarative de l'enfant, contrairement aux savoir-faire qui, eux, dépendent des mémoires procédurales.
- Sont subordonnés à des stratégies de mémorisation volontaire qui sont fragiles, ce qui n'est pas le cas des souvenirs biographiques.

Ces dissociations entre les différents secteurs au sein des mémoires permanentes et en particulier l'épargne des souvenirs biographiques et tout ce qui concerne l'histoire personnelle du sujet, sont assez caractéristiques d'une pathologie, d'un déficit ou d'un dysfonctionnement mnésique intrinsèque, organique (non psychogène).

## 2/ Mémoires transitoires

### 1. Définitions

La finalité des mémoires de travail (auditivo-verbale et visuelle) n'est pas la mémorisation en elle-même, mais la réalisation de l'ensemble des opérations mentales : plus que d'une « mémoire » au sens propre du terme, il s'agit de maintenir actifs un nombre déterminé d'éléments sélectionnés, durant un temps limité, afin de permettre leur manipulation mentale et leur traitement, c'est-à-dire l'accomplissement de la tâche cognitive en cours : compréhension, planification d'action, raisonnement, résolution de problèmes, ...

Depuis Baddeley (1986) on considère que la mémoire de travail est composée de plusieurs sous-systèmes :

# Les tests utilisés

- NEPSY
- BEM 144
- CMS (*Children Memory Scale*)



## 1. Principe du bilan de mémoire

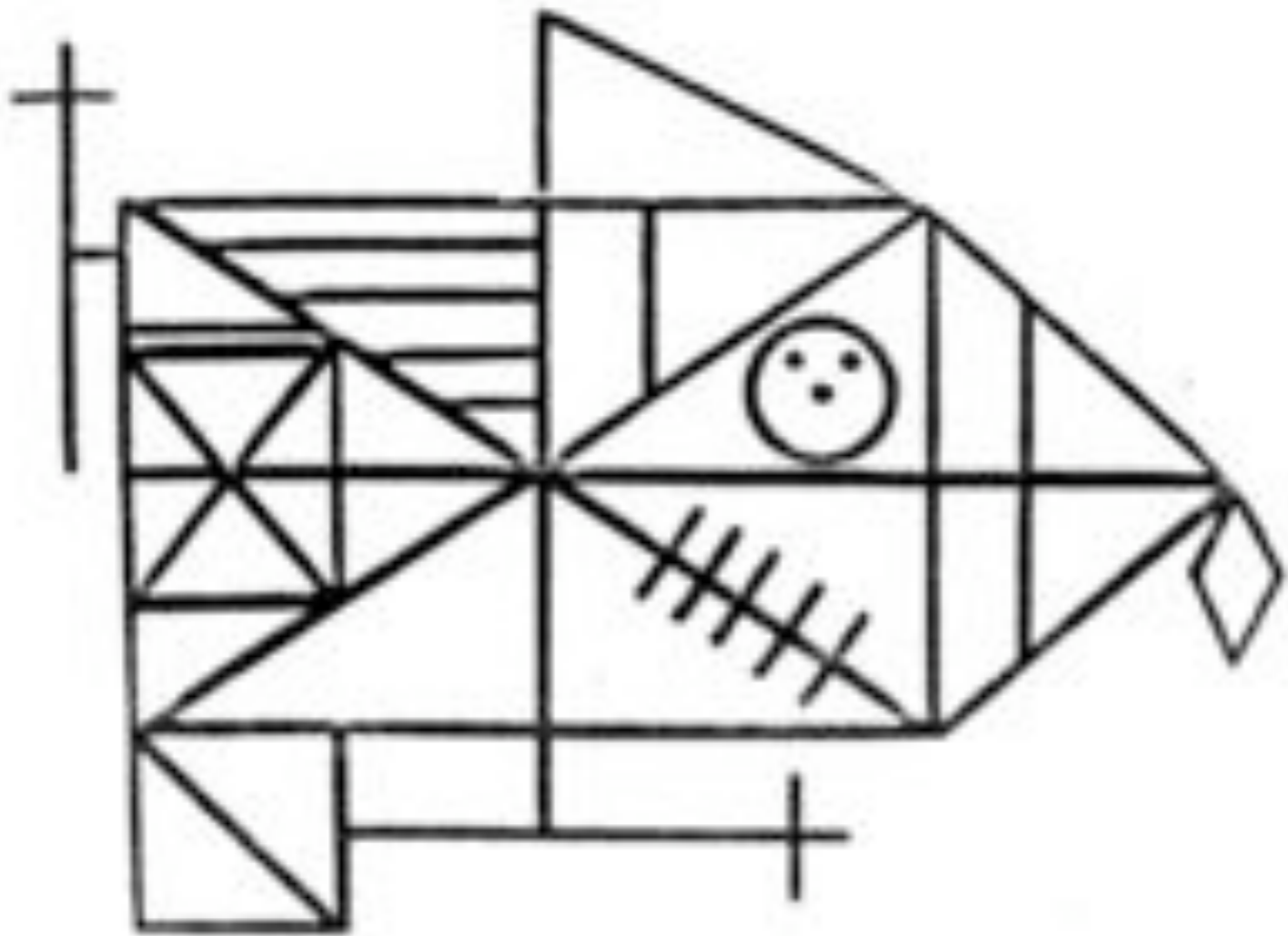
Principaux tests mnésiques existants :

- La BEM 144, praticable dès 6 ans, est la référence en la matière.
- La CMS (*Children Memory Scale*)
- Les épreuves « *mémoire et apprentissage* » de la NEPSY

## 2. Principes généraux de l'évaluation des fonctions mnésiques

- Prendre en compte le canal afférent (visuel, auditif, verbal d'une part, simultané ou séquentiel d'autre part).
- Spécifier les conditions de la réponse.
- Distinguer MLT (mémoires permanentes) et MT (mémoires transitoires).

# Bilan de la mémoire



- Liste de mots
- Listes de chiffres
- Listes de dessins
- Figure de Rey

## 1. Bilan de mémoire

### a) Epreuves de mémoire auditivo-verbale

Listes de mots longs (au moins 7), c'est-à-dire débordant les capacités de MT.

### b) Epreuves de mémoire visuo-spatiale

Figure de Rey, liste de dessins, de visages ...

### c) A la recherche des dissociations

Il s'agit de comprendre quels secteurs mnésiques sont déficitaires ou préservés.

Il est également intéressant de savoir s'il s'agit de non-inscription en mémoire ou d'inscription défailante n'en permettant pas le rappel.

### . Conclusion

La plainte mnésique est rarement le fait de la famille, ni des enseignants. Le bilan mnésique est le plus souvent motivé par l'exploration d'un échec scolaire inexplicable.

# Évaluer la MT

asobri	cartimpal
vutrin	plurone
trompail	sinvane
temprase	ostille
rugendite	ganchouline

52

- **Listes courtes**
- **Logatomes**
- **Matériel visuel**
- **Doubles tâches**

## a) Épreuves évaluant la MT

### 1) Épreuves MCT (mémoire à court terme) versus MT

Répéter une liste courte en respectant l'ordre de présentation. Le résultat obtenu constitue l'*empan mnésique* (ou « *span* »). Le plus souvent, la tâche est de répéter une liste à rebours.

### 2) Explorer la boucle phonologique

Répétition de mots ou de logatomes. Trois variables doivent être contrôlées : la longueur des mots (pas trop longs), le degré de familiarité (mots inconnus difficiles à rappeler), d'éventuels effets de similarité phonologique (les rimes ou assonances provoquent des confusions).

### 3) Explorer le calepin visuel

Avec un matériel visuel : Cubes de Corsi, carrés de la BEM 144, mémorisation de points, de dessins.

### 4) Explorer l'administrateur central

- Les *Running tasks* : tâches nécessitant la réactualisation permanente de la liste en cours ; Ces épreuves ne sont pas étalonnées chez l'enfant.
- Doubles tâches : soit les deux tâches sont automatisées, soit une seule, soit aucune.

Quand le traitement de bas niveaux (graphisme chez le scripteur débutant, conversion grapho-phonologique chez le lecteur débutant ou l'enfant dyslexique) accaparent des ressources trop importantes, cela conduit à des difficultés pour mener à bien d'autres traitements : l'enfant ne dispose plus des ressources suffisantes pour traiter les informations et coordonner les différentes tâches cognitives.

### 5) A la recherche des dissociations

- La réussite aux épreuves de MCT avec échec aux épreuves de MT atteste de bonnes capacités attentionnelles de l'enfant et d'un déficit « *spécifique* » en MT.
- L'échec concordant aux épreuves de MCT et MT peut faire poser la question des MT ou des systèmes attentionnels.

# Troubles des fonctions exécutives



- **Le «chef d'orchestre»**
- **Commandent toutes les autres fonctions cognitives**
- **Aires préfrontales**

53

## 1. Définitions et rôles

Aucun des modules cérébraux ne pourrait exister, fonctionner et interagir de façon adéquate avec tous les autres, sans qu'il existe « *un chef d'orchestre* » qui organise, contrôle et harmonise les traitements de chacun d'entre eux et régule les interconnexions constantes de l'ensemble. Ces fonctions sont *les plus élaborées*. Elles sont de haut niveau, tentaculaires, infiltrantes, commandent et déterminent toutes les autres fonctions cognitives.

Les *fonctions attentionnelles* sélectionnent les informations à traiter.

Les *fonctions exécutives* « *exécutent* » (selon la terminologie anglo-saxonne) les traitements appropriés.

Il s'agit donc de fonctions complexes et très sophistiquées qui exercent un rôle hiérarchique de contrôle sur tous les autres : ce contrôle prend essentiellement la forme de mécanismes inhibiteurs. Tous les modules cognitifs sont subordonnés aux fonctions attentionnelles et exécutives.

Ces fonctions sont corrélées à l'activité de la partie antérieure des lobes frontaux. Mais de nombreuses autres régions du cerveau interviennent. Les aires préfrontales elles-mêmes ne constituent pas une entité homogène.

## 2. Maturation

La maturation de ces fonctions est particulièrement lente et hétérogène. La résistance aux interférences et stimuli indésirables, l'inhibition et le contrôle de l'impulsivité sont des fonctions qui évoluent beaucoup avec l'âge.

## 3. Conditions étiologiques.

TC, épilepsie, lésions cérébrales, prématurité ...

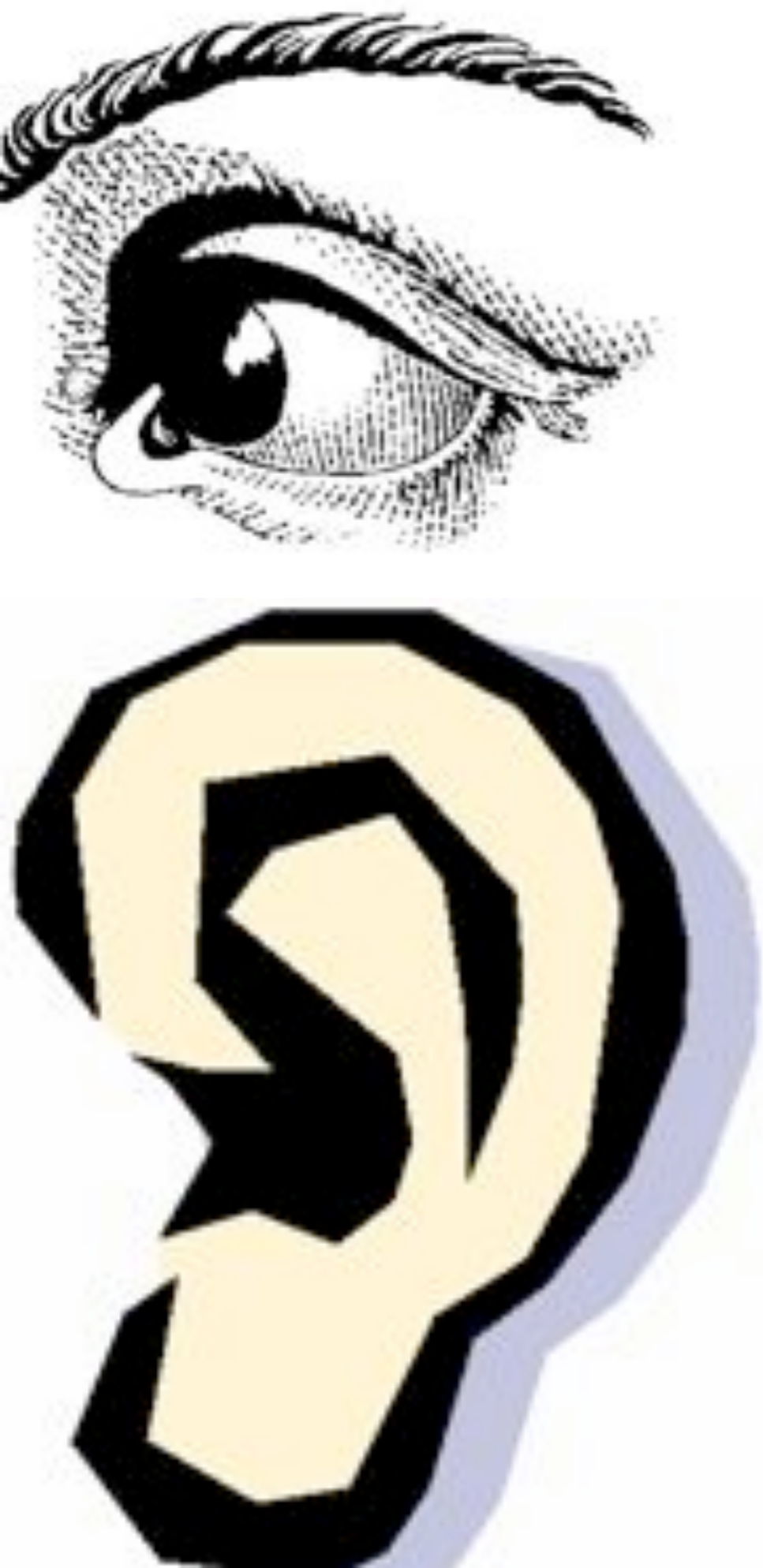
## 4. Conditions générales du bilan

L'attention n'est pas observable directement mais au travers d'une tâche particulière à laquelle elle s'applique et qui met en jeu des capacités sensorielles, motrices et cognitives. Ceci implique :

- Qu'une épreuve ici doit comporter deux volets :
  - une condition « *contrôle* » (où l'on s'assure de la compréhension de la consigne et de l'intégrité des systèmes sensorimoteurs)
  - et une condition « *test* » qui sollicite attention et fonctions exécutives

On ne parlera de trouble des fonctions de l'attention et/ou des fonctions exécutives que si l'enfant réussit la condition « *contrôle* » et échoue à la condition « *test* ».

- Que beaucoup d'épreuves attentionnelles reposent sur les compétences visuelles



# L'attention

- **Attention sélective**
- **Attention soutenue**
- **Attention partagée**
- **Attention auditive ou visuelle**

54

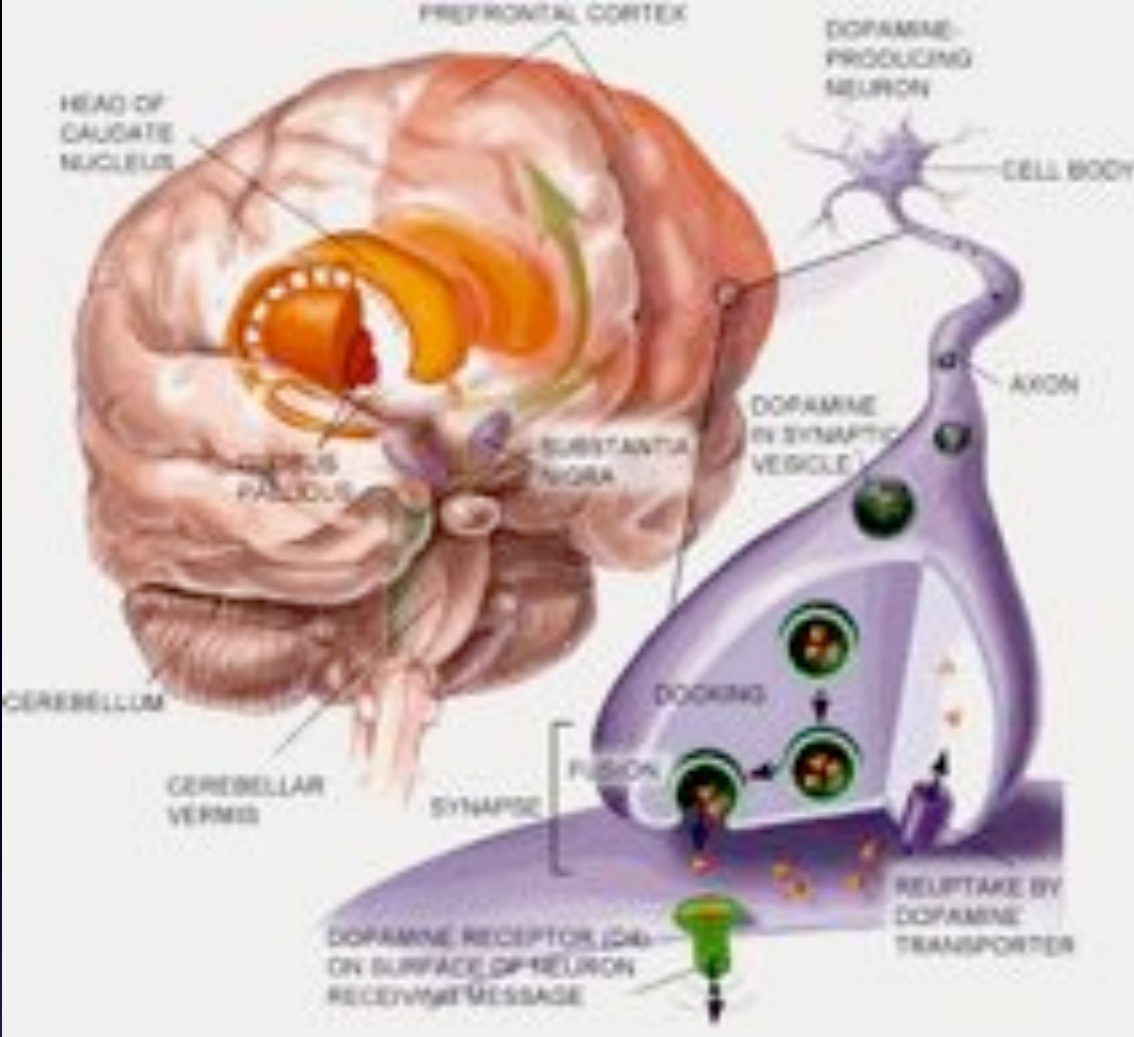
## ***a) Deux qualités d'attention***

Attention exogène : déclenchée par un signal de l'environnement ; brève et automatique.

Attention endogène : intentionnelle, volontaire, contrôlée par le sujet, tant dans son orientation que dans sa durée.

## ***b) Plusieurs types d'attention, selon leur objet et leur durée.***

- Attention sélective : choisir le stimulus sur lequel le sujet se focalise
- Attention soutenue : maintenir l'attention
- Attention partagée : répartie entre plusieurs stimuli
- Attention auditive ou visuelle : modules cognitifs isolables (réseaux fronto-pariétaux-occipitaux pour le visuel, réseaux fronto-temporaux pour l'auditif).



# Clinique des troubles attentionnel



- Troubles de l'attention
- Hyperactivité (TDAH du DSM IV)

55

## 1. Impression clinique comportementale.

### a) Troubles « intrinsèques » de l'attention.

Ne pas confondre les troubles de l'attention avec : le désintérêt (la réticence banale de l'enfant pour la tâche), la fatigue, une pathologie cognitive spécifique. C'est donc dans les domaines où l'enfant est indemne, à l'aise et motivé que l'on pourra le mieux juger cliniquement de la présence d'éventuels troubles de l'attention.

### b) Hyperactivité

Ce terme caractérise un enfant qui ne peut pas cesser de remuer, manipuler, tripoter, se lever, grimper, s'agiter ... Agitation motrice permanente et impulsivité. L'hyperactivité peut être (ou non) accompagnée de troubles de l'attention, constituant alors le syndrome dit « *Troubles déficitaires de l'attention avec hyperactivité* » (TDAH) ou « *Trouble hyperactivité avec déficit de l'attention* » (THADA du DSM-IV).

L'épreuve de « *la statue* » au sein de la NEPSY permet, dès 3 ans, d'évaluer la capacité de l'enfant à ne pas bouger sur consigne et sa résistance aux distracteurs. Le traitement par *Ritaline* (méthylphénidate ; stimulant du système nerveux central), il agit en inhibant la recapture de la dopamine, augmentant sa concentration dans le cerveau.), traitement hospitalier, est considéré en France comme un traitement adjuvant.

# Les tests de l'attention



- **NEPSY**
- **ZAZZO**
- **Listes de chiffres**

## 1. Epreuves évaluant l'attention

### **a) Evaluer l'attention soutenue.**

Epreuves de barrages (NEPSY), ou le double barrage de Zazzo (1977)

### **b) Evaluer l'attention sélective.**

Test d'attention auditive de la NEPSY, tests de barrage de la NEPSY, le test de Stroop (test de Stroop enfant : ECPA) qui oblige à maintenir l'attention sur une cible (la couleur de l'encre) en dépit d'un automatisme qu'il faut inhiber. Vérifier d'abord que l'enfant connaît bien les couleurs (Cf. condition « *contrôle* »).

### **c) Evaluer l'attention divisée**

Double barrage de Zazzo (EAP), épreuve « double tâche ».

### **d) Evaluer l'attention auditivo-verbale**

Toutes les épreuves de MT auditivo-verbale sont également des épreuves d'attention auditivo-verbale. Répétitions de chiffres à l'endroit, répétitions à l'envers.

### **e) Evaluer l'attention visuelle**

Barrages de la NEPSY, du WISC-IV, d'appariement d'images (AI, ECPA), toutes les épreuves de MT visuo-spatiale (cubes). Certains sub-tests des échelles de Wechsler ou du K-ABC sont plus spécialement influencés par les capacités attentionnelles de l'enfant :

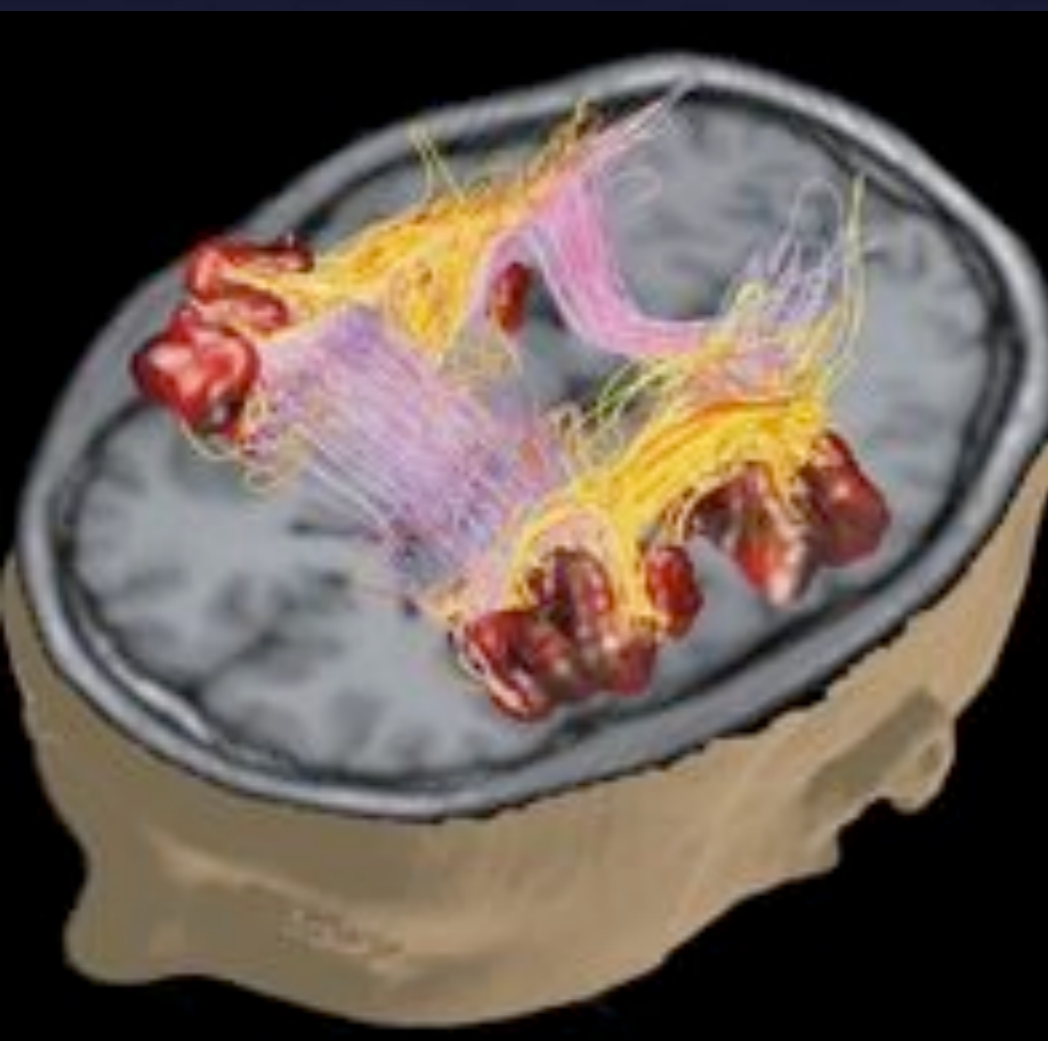
- K-ABC : mouvements de mains, mémoire immédiate de chiffres, suites de mots, série de photos.
- WISC-IV : séquences lettres-chiffres et codes.

En pratique clinique, il peut être difficile de séparer troubles de l'attention et trouble de la MT, de distinguer clairement troubles de l'attention et troubles des fonctions exécutives.

Il faut toujours rechercher la distinction entre attention auditivo-verbale et attention visuelle, car elle comporte des implications importantes pour la prise en charge



# Les fonctions exécutives



- **Fonction intégratives supérieures**

- **4 phases :**

- 1. Analyse des données**
- 2. Élaboration d'un programme**
- 3. Exécution**
- 4. Analyse du résultat**

57

## A. Fonctions exécutives.

### 1. Définition et rôle

Anglicisme emprunté au langage de l'intelligence artificielle, ce terme désigne le contrôle et la régulation du fonctionnement de toutes les opérations cognitives « *spécialisées* ». Il s'agit de fonctions véritablement intégratives.

Chaque comportement complexe suppose une élaboration en quatre phases :

1. Analyse des données initiales (choix, attention sélective)
2. Elaboration d'une programme organisant l'activité (planification, stratégie, inhibition des routines non adéquates)
3. Exécution et coordination des programmes (procédures)
4. Confrontation du résultat aux données initiales (fonction d'arrêt ou mise en route d'ajustements)

Les troubles de ces fonctions diffusent à toutes les activités cognitives : on parle de syndrome dysexécutif.

Cliniquement, on distingue deux grands types de troubles affectant :

- Les fonctions d'inhibition
- Les fonctions de planification

#### **a) Fonctions d'inhibition**

##### **1) Rôle de « filtre »**

Il s'agit d'extraire les stimuli pertinents parmi le « *bruit de fond* » de l'ensemble des stimuli. C'est le rôle de l'attention sélective. Ce filtrage est modulé en permanence en fonction du projet du sujet. A défaut, *distractibilité*, aimantation, *écholalie*, échopraxie.

##### **2) Fonction d'arrêt**

Il s'agit de stopper la tâche en cours pour passer à une autre. L'atteinte de cette fonction se traduit pas des *persévérations*. Ces opérations d'inhibition sont au centre de toutes les opérations cognitives. Elles en constituent le « *noyau* ». L'essentiel de la maturation cognitive des enfants consiste probablement, entre 18 mois et 7 ans, en la maturation progressive des fonctions d'inhibition.

#### **b) Fonctions de planification, de stratégie**

Les fonctions de stratégie ne sont mises en route que si, et seulement si, une tâche n'est pas routinière. Les tâches automatisées ne requièrent pas de contrôle exécutif.

L'atteinte de cette fonction est sensible dans les tâches nécessitant la gestion de plusieurs données ou nécessitant l'organisation en étapes, ou nécessitant une orientation particulière de l'activité cognitive. Cette atteinte est plus



# Clinique

- **Persévérations**
- **Automatismes de pensée**
- **Réponses aléatoires**
- **Diffluences**
- **Diffusion des signes aux autres fonctions cognitives**

## 1. Symptômes

### **a) Persévérations**

Qu'elles soient idéiques, verbales, gestuelles ou graphique, elles sont des signes pathognomoniques d'une atteinte des fonctions exécutives. *Echolalie*, échopraxie, ... spontanées ou provoquées.

### **b) Irruption d'automatismes**

### **c) Réponses aléatoires.**

Réponses de type « *n'importe quoi* ». C'est souvent particulièrement visible au cours des *tâches de barrage*, de toutes les épreuves prévoyant des réponses à choix multiples, lorsqu'il faut répondre verbalement à une question fermée.

Le pronostic du trouble est différent selon que l'enfant est conscient ou non de ses erreurs, s'il effectue une vérification d'après-coup, s'auto-corrige.

### **d) Diffluences**

Ce sont les « *coq-à-l'âne* », les errements de la pensée par associations d'idées non contrôlées et non inhibées. La communication peut-être sévèrement perturbée. Certains auteurs parlent de « *dysphasie sémantique-pragmatique* » ou de « *coktail-party syndrome* ».

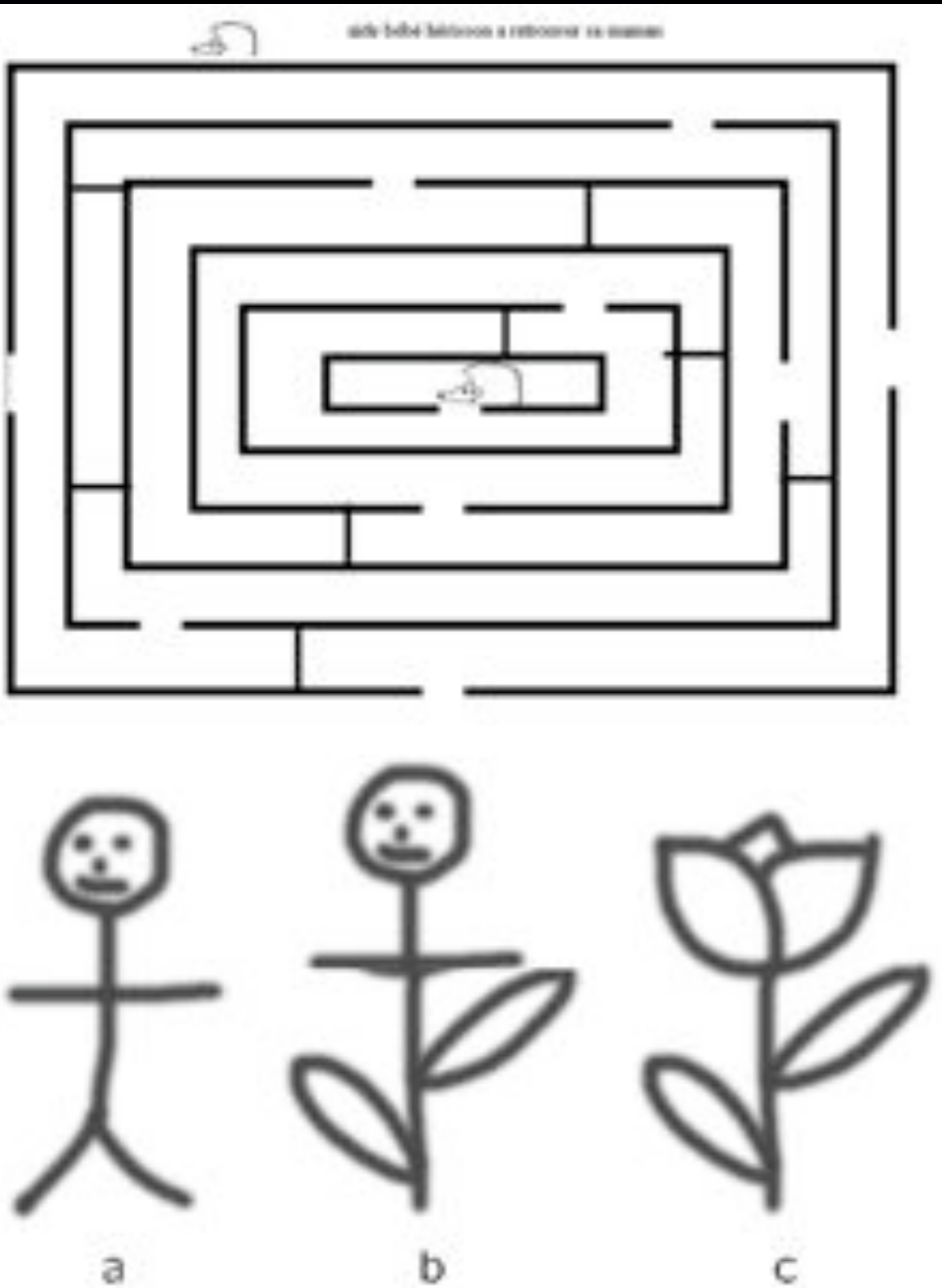
### **e) Diffusion des symptômes dans plusieurs secteurs cognitifs.**

Les *épreuves de cubes* ou de *labyrinthe* sollicitent particulièrement la planification.

Pour ces enfants dysexécutifs, inhiber réclame un effort cognitif intense qui ne doit pas être sous-estimé : il engendre une fatigue facilement méconnue et *confondue avec de la mauvaise volonté*, un désintérêt, ou une opposition. L'enfant est dépendant des aides extérieures, ce qui se passe *quand la consigne lui est délivrée individuellement*. Ce syndrome réalise un véritable « *masquage* » des possibilités de l'enfant.

Certains savoirs et savoir-faire peuvent être construits et engrammés mais l'enfant dysexécutif est empêché de les convoquer à la demande, de les relier, de les utiliser de façon pertinente.

# Tests utilisés



- **Go-non go !**
- **Appariement d'images**
- **Nepsy («cogner-frapper»)**
- **Labyrinthes**

59

## 1. Epreuves spécifiques.

### a) Evaluer l'impulsivité

#### 1) Epreuves « Go – non go »

Appuyer sur un bouton ou pas, dire un mot ou pas, en fonction de la présentation de la cible ou d'un distracteurs. Cf. Jeu de « Jacques a dit ».

#### 2) Tests « appariement d'images »

On peut calculer un index d'impulsivité.

### b) Evaluer la capacité à inhiber les automatismes.

Il faut d'abord une condition « *contrôle* » destinée que l'enfant possède bien l'automatisme en cause. On essaie une fois, puis on inverse les règles (inhiber l'apprentissage antérieur) pour créer une condition « *à conflit* ».

#### 1) Epreuves de frappes

Cf. sub-test « *cogner-frapper* » de la NEPSY.

#### 2) Figure de Luria.

#### 3) Trail making test

#### 4) Test de Stroop

### c) Evaluer la capacité à planifier et mettre en place des stratégies.

Situations de récit et de résolution de problèmes.

#### 1) La Tour de Londres, la Tour de Hanoï

Ou le sub-test La tour de la NEPSY qui s'inspire de la Tour de Londres.

#### 2) WSCT (Wisconsin cards sorting test)

#### 3) Labyrinthes

#### 4) NEPSY

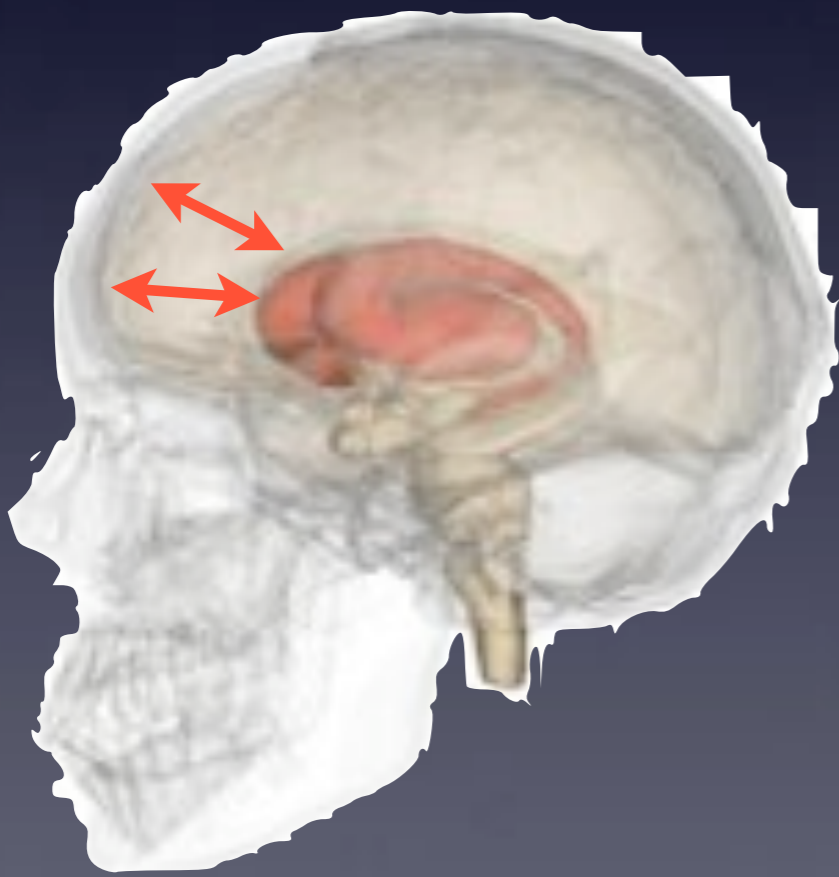
Batterie récente, test composite, désormais indispensable, elle ne constitue pas pour autant un examen complet. Elle ne comporte par exemple pas de réelle épreuve de facteur G. Voir tableau de la NEPSY p. 87.

## A. Conclusion



# Le TDAH/H

- **3% des enfants**
- **Déficit de l'inhibition des comportements**
- **Réseau fronto-striatal**
- **Excès de Dopamine**



60

Paradigme du trouble bio-psycho-social

Déficit frontal

Le TDAH est le plus diagnostiqué des troubles durant l'enfance. Il touche entre 3% et 10% des enfants d'âge scolaire en Amérique du Nord. En Europe, moins diagnostiqué.

Il atteint trois fois plus de garçons que de filles

DSM IV : TDAH. CIM 10 : Troubles hyperkinétiques.

Un sur deux perdure à l'adolescence, un sur trois à l'âge adulte.

Hypothèse étiogénique : déficit du réseau fronto-striatal (putamen, noyau caudé, porte d'entrée dans les noyaux gris centraux) et surplus de Dopamine.

Il s'agirait (Barkley) d'un déficit de l'inhibition des comportements qui aurait de ce fait un retentissement négatif sur les fonctions exécutives (MT, Vigilance, régulation de l'affect, langage internalisé, reconstitution).

L'enfant présente une véritable «aversion pour les délais» (Cf. défaut de refoulement).

Traitement : médical + rééducatif + psychologique.



# Autres syndromes frontaux



- Gilles de la Tourette
- TOC

61

Gilles de la Tourette : tic moteurs multiples (clignement des yeux, grimaces, sautellement) et au moins un tic sonore (reniflement, raclage, écholalie, bégaiement, ...)  
TOC : 2% de la population. Idéesobsédante (obsession) qui entraîne une actio n (compulsion) pour y mettre fin.

# Autres troubles du développement



- **Déficiences intellectuelles**
- **Autisme**
- **Syndrome de Turner**
- **Neurofibromatose**
- **Syndrome d'alcoolisme fœtal**



# Déficiência intellectuelle

- 300 maladies
- $QI < 70$
- 3% de la population
- Pensée opératoire
- Toutes fonctions cognitives déficitaires



- Il y aurait environ 300 maladies susceptibles d'entraîner une DI
- Définition :  $QI < 70$
- 3% de la population
- Origine biologique, ou psychosociale, ou mixte (multifactoriel)
- Pas de phénotype particulier
- Le développement intellectuel s'arrête au stade opératoire concret.
- Spécialisation hémisphériques moins développée
- Tests : besoin de plus de temps ; identifier les forces et les faiblesses pour la prise en charge
- Tout est globalement déficitaire (langage, praxies, attention, mémoire, fonctions exécutives, gestion de l'affect)



# Autisme

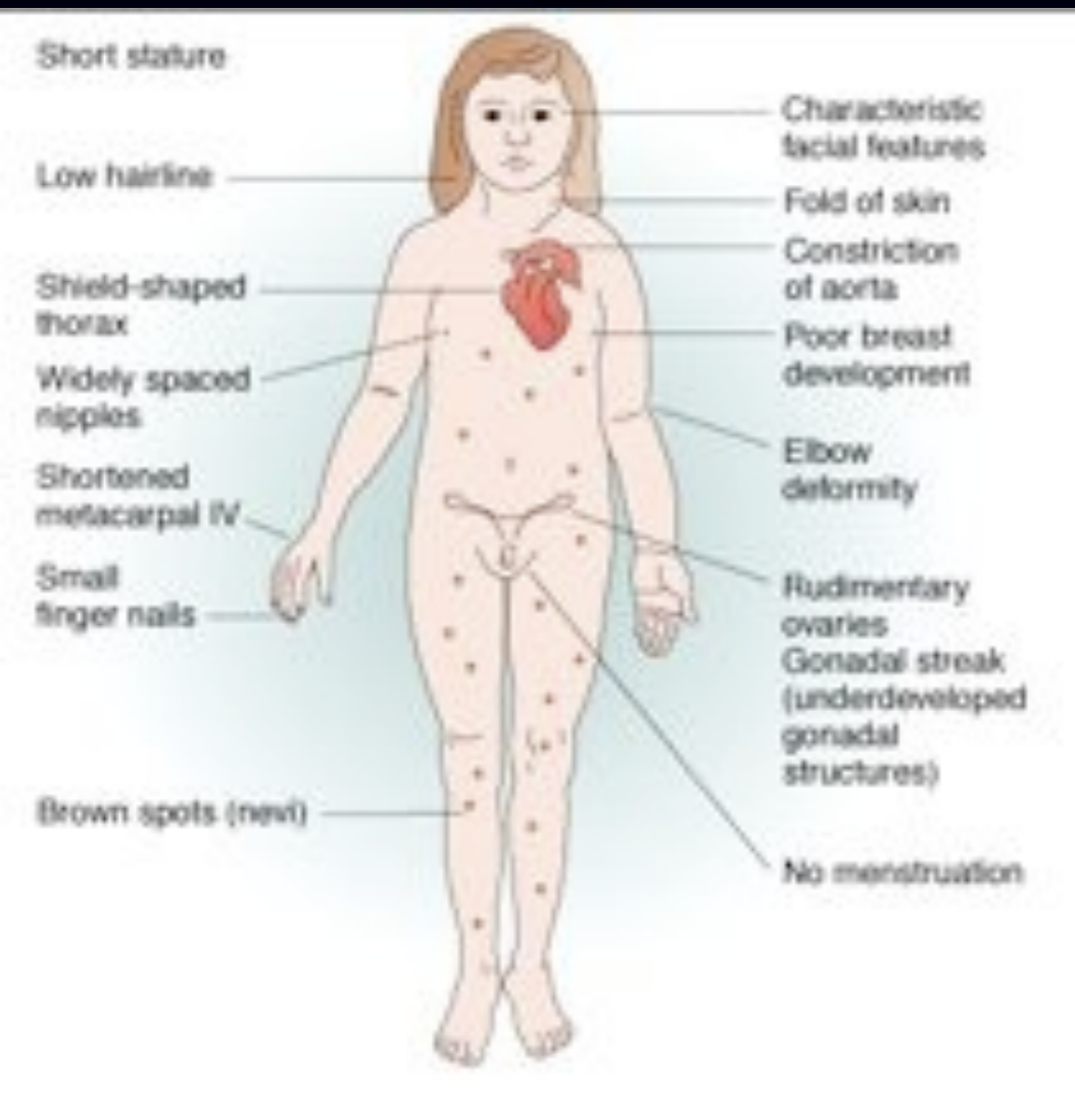
- **5 pour 10 000 enfants**
- **4 fois plus de garçons que de filles**
- **Trouble de la communication**
- **Atteinte cognitive globale**
- **Hypothèses étiologiques**
- **Théorie de l'esprit**

- L'autisme est de plus en plus considéré comme un «*déficit central des fonctions cognitives supérieures de nature biologique*» (Frith, 1993)
- 5 pour 10 000 enfants
- 4 fois plus de garçons que de filles
- Perturbation des relations sociales (indifférence, agrippement, absence d'anticipation, défaut d'ajustement de posture)
- Anomalie de la communication (conduites d'imitation, mimiques, écholalie)
- Intérêts restreints (activités en fonction de l'excitation sensorielle, stéréotypies, intolérance au changement)
- Troubles associés (DI chez 75% des autistes, Tr. de l'alimentation, Tr. d'acquisition de la propreté, attention hypersélective)
- Étiologie : génétique (fréquence de l'X-fragile, mutation chromosome 10), hypothèse virale, traumatique (obstétrique), anomalie biochimique (trop de sérotonine, de corticoïdes ?)
- A l'imagerie, dysfonctionnement de l'amygdale, grosse masse cérébrale, ...
- Déficit de la théorie de l'esprit (accorder une intention à l'interlocuteur, incapacité d'introspection)



# Syndrome de Turner

45X0



- 1 fille sur 5000
- Petite taille, hypogonadisme, malformations
- QI normal
- Déficit des fonctions exécutives

- 1 pour 5000 naissances de filles
- Hypogonadisme + petite taille + malformations du squelette
- Déficit du 2<sup>e</sup> chromosome X : 45X0
- C'est l'absence de puberté qui alerte (absence d'ovaires)
- QI normal
- Atteinte des processus visuo-spatiaux (Figure de Rey)
- Déficit des fonctions exécutives
- Déficit de gestion émotionnelle (impulsivité, hyperactivité)
- Hypothèse étiogénique au niveau cognitif : Cf. rôle des œstrogènes dans la migration de certaines populations de neurones (fontal, sociabilité).

# Neurofibromatose



- **Chromosome 17**
- **Taches café au lait**
- **Troubles sévères des apprentissages**
- **QIV > QIP**

66

- Désordre génétique autosomique dominant qui touche le chromosome 17
- Souvent associé au Syndrome de dysfonctions non-verbales
- Diagnostic : taches café au lait, neurofibrome, taches de rousseur, dysplasies osseuses (scoliose), gliome optique (25% des cas), modules de Lisch (iris), un parent au premier degré atteint.
- Atteinte des fonctions visuo-spatiales, prototype du SDNV
- Dyslexie-dysorthographe
- Troubles des fonctions sociales
- Se détecte par les troubles des apprentissages scolaires qui sont sévères
- QIV > QIP



6-Week Old Baby  
"Normal" brain



6-Week Old Baby  
"Fetal Alcohol Syndrome" brain

- 1 naissance sur 1000
- Anomalie congénitale évitable la plus fréquente
- Effet tératogène de l'alcool
- Cause de déficience intellectuelle
- Diagnostic : traits faciaux caractéristiques, retard de croissance, atteinte du SNC (noyaux gris centraux, tronc cérébral, corps calleux, hippocampe, cervelet)
- Troubles du langage (phonation par atteinte des motoneurones du larynx) de l'attention, de la mémoire, des fonctions exécutives
- Prévention primaire (information de la population), secondaire (repérage des femmes qui boivent pendant leur grossesse)



# Conclusion

- **Les Troubles Spécifiques des Apprentissages (TSA)**
- **Neuropsychologie et rééducation**



# Troubles spécifiques des apprentissages (TSA)

- **Retard des apprentissages scolaires**
- **Reconnus comme handicap**

Le diagnostic de TSA est en lien avec les exigences du calendrier scolaire. Il s'agit de *symptômes scolaires*. Ils sont *reconnus comme handicap* dans le DSM-IV et la CIM-10.

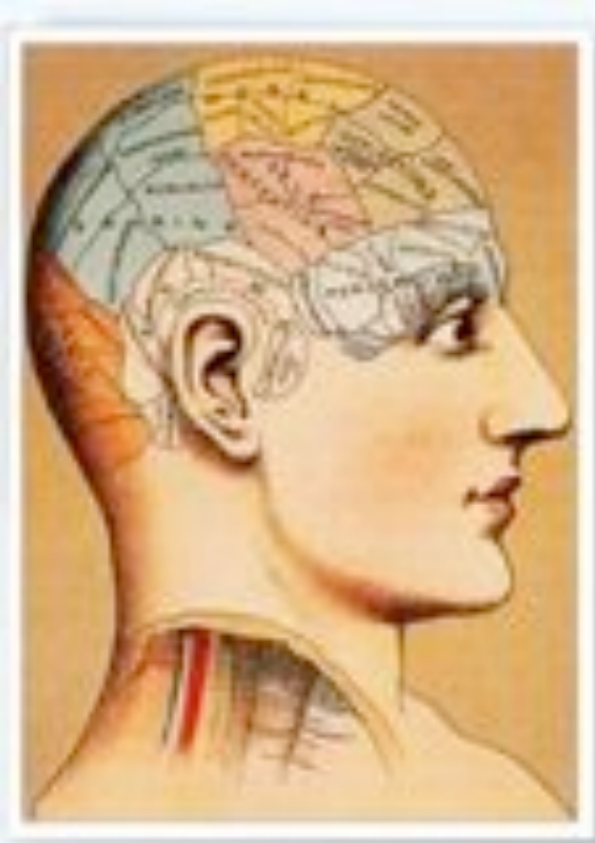
Il s'agit de retard ou de difficulté d'accès aux apprentissages scolaires.

Prise en charge : aide psychologique et rééducation.

Dépistage en GS de maternelle (batteries prédictives)

L'exploration neuropsychologique d'un TSA se fait en *deux étapes* :

- Une étape quantitative, tests (objectiver le retard, évaluer son intensité, affirmer la spécificité)
- Une étape qualitative, véritablement diagnostique (inventaire des compétences requises, afférences/efférences), analyse de la nature des erreurs et des échecs



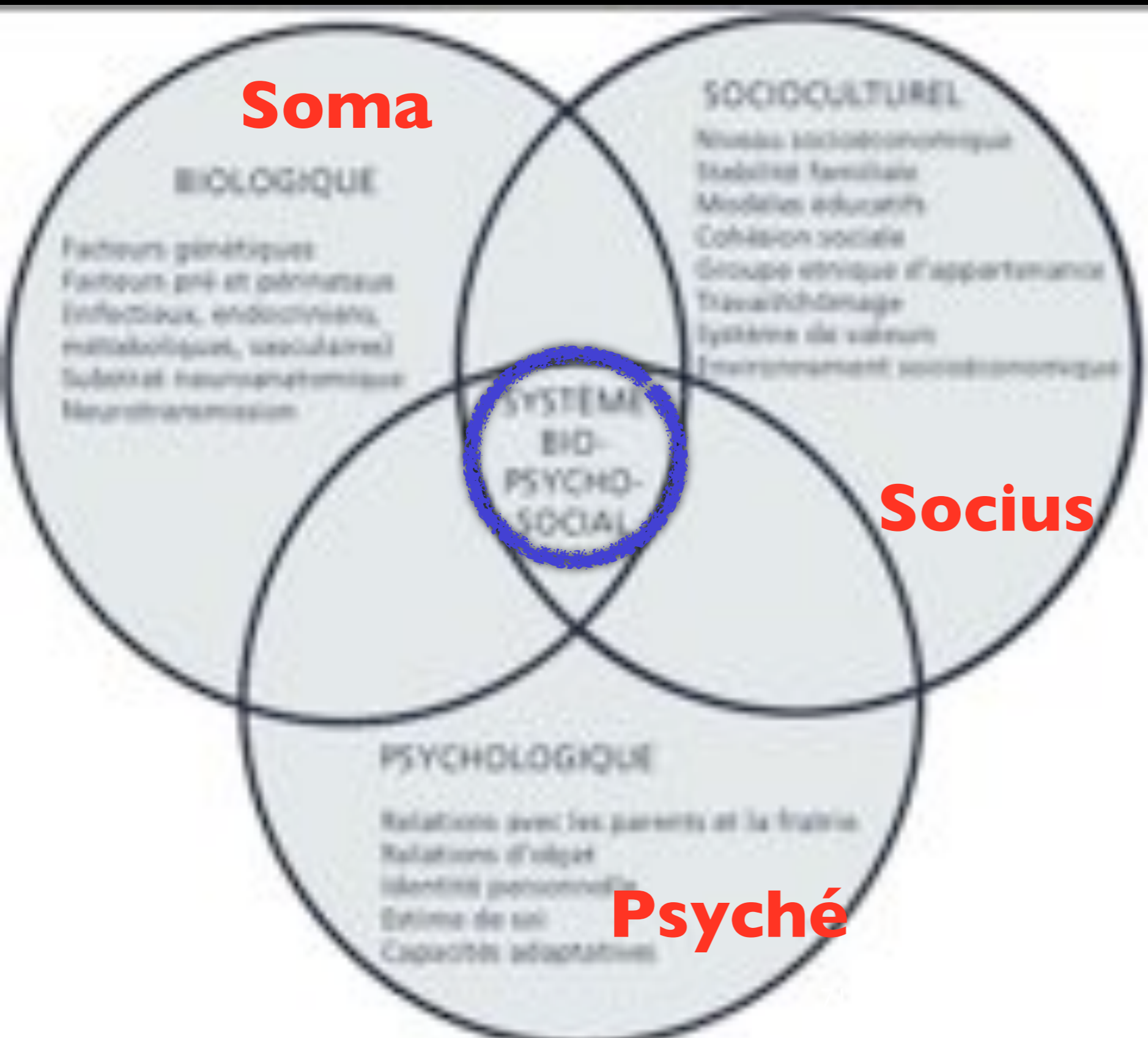
# Neuropsychologie et rééducation



- «*bottom-up strategy*»
- «*top-down strategy*»

Cf plasticité cérébrale et réorganisation des fonction selon deux modalités : (F. LUSSIER, p. 29)  
– «*bottom-up strategy*» (de bas en haut) : approche spécifique au domaine défaillant (Théories de Hebb : l'activation répétée augmente la restauration)  
– «*top-down strategy*» (de haut en bas) : prise de conscience du déficit, l'activation des fonctions supérieures a une incidence sur les systèmes inférieurs et facilité la restauration.

# Le regard clinique



# Bibliographie

- **F. LUSSIER, J. FLESSAS, *Troubles développementaux*, Dunod, 2009**
- **M. MAZEAU, *Le bilan neuropsychologique*, Masson, 2005**
- **O. HOUDÉ, *Cerveau et psychologie*, PUF, 2002**
- **CARTER, R., *Atlas du cerveau*, Autrement, 1999**