

N° 42

DOSSIER

Les troubles sévères du langage chez l'enfant

Coordonné par B. ÉCHENNE et Ch.-L. GÉRARD

Acquisition normale du langage parlé	Ch.-L. GÉRARD
Les méthodes d'analyse du langage parlé	J.-J. DELTOUR
La pathologie de la structuration du langage parlé	R. CHEMINAL
Physiopathologie des troubles spécifiques du développement du langage parlé	B. ÉCHENNE
Comment traiter les troubles du langage parlé	Ch.-L. GÉRARD
L'accès au langage écrit : l'apprentissage normal	C. et M. BASTIEN
Les méthodes d'analyse du langage écrit	R. CHEMINAL
Mauvais lecteur ou dyslexique ?	Ch.-L. GÉRARD
Physiopathologie des dyslexies	B. ÉCHENNE
Prise en charge scolaire et cursus scolaire des enfants dyslexiques	A.-M. MONTARNAL

ARTICLES ORIGINAUX

Difficultés de l'évaluation cognitive chez des enfants avec une infirmité motrice cérébrale	M. PLAZA, J. DHELLEMMES, V. QUENTIN, J. SAYAG
Spécificité des troubles phonologiques et métaphonologiques dans la dyslexie du développement	P. LACERT, S. SPRENGER-CHAROLLES
Évolution neuropsychologique des enfants avec syndromes de Lennox-Gastaut et de Doose	V. KIEFFER-RENAUX, I. JAMBAQUÉ, A. KAMINSKA, O. DULAC

Fiche technique, Comptes-rendus, Agenda



APPELS À RECRUTEMENT

Autisme, troubles du développement et de la communication Étude génétique des familles à cas multiples

Une étude génétique sur les familles ayant au moins deux enfants autistes a été entreprise l'an dernier par un consortium constitué de plusieurs équipes européennes (Angleterre, Belgique, Allemagne, France) et nord-américaines.

Pour les pays francophones, l'étude est coordonnée par le Dr Eric Fombonne et le Pr Bernadette Rogé, le centre de référence étant l'Unité de diagnostic et évaluation de l'autisme (service du professeur Raynaud). **Des familles qui accepteraient de participer à l'étude** sont recherchées. Les familles concernées sont celles qui ont deux enfants atteints d'autisme (ou plus de deux), ou qui comportent un enfant autiste et un apparenté (frère, sœur ou parent même au deuxième degré comme cousin ou tante) ayant des troubles sévères du développement et de la communication. Ces troubles du développement peuvent correspondre à des diagnostics différents dans la terminologie française (psychose infantile, autisme atypique, dysharmonies atypiques de la personnalité). La sévérité ou la présentation des troubles chez les deux personnes concernées de la même famille peuvent ne pas être équivalentes.

La participation à cette recherche implique pour les parents une série d'entretiens (ADI, Vinelande, histoire familiale) et pour les enfants des tests et observations (échelles de développement, ADOS). Des prélèvements sanguins sont pratiqués pour les enfants atteints, les parents et les frères et sœurs.

Ce travail peut être réalisé, selon le choix des familles, dans l'unité de Toulouse ou à domicile. Le déplacement à Toulouse permet de bénéficier de la logistique de l'Unité de diagnostic et évaluation et donc de travailler dans des conditions plus confortables pour les enfants autistes, mais il est également possible qu'une partie de l'équipe se déplace pour aller travailler à domicile ou dans une institution.

Si vous êtes parents et que vous souhaitez participer à l'étude, vous pouvez nous appeler pour avoir davantage d'information.

Si vous êtes professionnel et que vous connaissez une ou plusieurs familles correspondant aux critères de l'étude, vous pouvez nous appeler pour obtenir les documents à transmettre aux familles qui décideront si elles souhaitent nous contacter.

B. Rogé est rédacteur associé d'ANAE.

Adresse : Bernadette ROGÉ, Hôpital la Grave, 31052 Toulouse Cdx.

Secrétariat Bernadette ROGÉ :
05 61 77 79 55

Éditorial

Évolutions

A.N.A.E. va entrer dans sa neuvième année. Depuis sa première date de parution, septembre 1989, la neuropsychologie n'a cessé d'évoluer.

Théories et modèles issus de recherches portant sur les lésions cérébrales ont été appliqués aux dysfonctionnements, apportant ainsi une compréhension nouvelle aux troubles spécifiques d'apprentissage chez l'enfant. Puis, plus récemment, le champ d'investigation et d'application s'est étendu au développement normal des principales fonctions cognitives, telles que l'attention, la mémoire, le langage... Le bébé et l'enfant d'âge préscolaire ont été l'objet de multiples études des systèmes auditifs et visuels, des processus linguistiques.

A.N.A.E., notre revue se doit d'informer au mieux ses lecteurs de l'essor de ces connaissances. Afin d'y parvenir, une réorganisation de la politique éditoriale est nécessaire.

— Le nombre des rédacteurs s'accroît : deux rédacteurs en chef, quatre rédacteurs associés.

— Les doubles relectures systématiques « en aveugle » pour chaque article soumis sont assurées par des professionnels « experts » du sujet traité.

— Les numéros à venir vous proposeront le plus souvent un dossier portant sur un thème, complété de deux ou trois articles divers originaux. D'autres sujets seront développés et présentés dans des numéros spéciaux.

N'hésitez pas à nous contacter pour des suggestions d'articles, de thèmes à traiter, mais aussi pour des critiques. N'oubliez pas de faire connaître A.N.A.E. autour de vous.

L'essor de la revue repose également sur la participation active de ses abonnés.

C.-J. Madélin

RÉDACTION

Fondateurs

B. Dreyfus-Madelin et C.J. Madelin

Directeur de la publication

P. de Gavre

Comité scientifique

C. Barthélémy (France) - M. Basquin (France) - C. Chevie-Müller (France) - M. Dugas (France) - O. Dulac (France) - B. Échenne (France) - P. Évrard (France) - F. Gaillard (Suisse) - P. Lacert (France) - M. Lassonde (Québec) - Y. Lebrun (Belgique) - G.B. Mesibov (États-Unis) - M.-C. Mouren-Simeoni (France) - J. Narbona Garcia (Espagne) - G. Ponsot (France) - J.A. Rondal (Belgique) - R. de Villard (France) - P. Zesiger (Suisse).

Comité de rédaction

Rédacteurs en chef

C.J. Madelin et P. Messerschmitt

- C.J. Madelin

15, rue Lauriston, 75116 Paris

Tél. : 33 (1) 45 00 53 01

Fax : 01 45 00 12 37

- P. Messerschmitt

Hôpital Trousseau

Unité de Psychopathologie de l'enfant

26, av. du Dr-Arnold-Netter

75571 Paris Cedex 12

Tél. : + 33 1 44 73 64 10

Fax : + 33 1 44 73 60 61

Rédacteurs-associés

J.-L. Adrien - Ch.-L. Gérard - I. Jambaqué -

A. Picard - O. Ramos - B. Rogé

Rédacteurs - J.-L. Adrien (Tours) -

M. Ballanger (Châteauroux) - M. Barbeau

(Paris) - C. Billard (Tours) - M.-P. Bouvard

(Bordeaux) - A. Dumont (Paris) -

A. Comblain (Belgique) - J. Everett

(Québec) - Ch.-L. Gérard (Paris) -

I. Jambaqué (Paris) - M.-T. Le Normand

(Paris) - I. Martins (Portugal) - P.

Messerschmitt (Paris) - A. Picard

(Garches) - O. Ramos (Villejuif) - B. Rogé

(Toulouse) - S. Stonehouse (Poitiers) - H.

Szliwowski (Belgique) - J. Thomas (Paris) -

A. Van Hout (Belgique) - G. Willems

(Belgique).

Coordination de la rédaction

C. de Gavre et S. Stonehouse

Rubriques • **Pathologies** - **Épilepsie** :

I. Jambaqué, O. Dulac - **Autisme** :

O. Ramos - **Aphasies acquises** : A. Van

Hout - **Dysphasies** : C. Billard - **Dyslexies** -

Troubles de l'attention : J. Thomas, M.

Plaza - **Dyscalculies** : A. Van Hout • **Di-**

agnostic précoce des troubles d'apprentis-

sage : G. Willems • **Dépistage des lésions**

cérébrales et prévention précoce :

A. Picard • **Développement normal et**

pathologique : B. Rogé • **Techniques**

d'évaluation : C. Chevie-Müller / Ch.-L.

Gérard • **Technologies, prothèses et pro-**

gramme de rééducation : A. Dumont •

Traitements : Ch.-L. Gérard • **Expertise et**

neuropsychologie : M. Barbeau • **Neuro-**

psychologie et psychiatrie : P. Messer-

schmitt • **Histoire de la neuropsychologie** :

M.-T. Le Normand • **Linguistique** :

Y. Lebrun / S. Stonehouse • **Santé**

publique : M. Ballanger • **Associations** :

C.J. Madelin.

SOMMAIRE

Éditorial

Cl.-J. MADELIN 43

LES TROUBLES SÉVÈRES DU LANGAGE CHEZ L'ENFANT

Acquisition normale du langage parlé

Ch.-L. GÉRARD 46

Les méthodes d'analyse du langage parlé

J.-J. DELTOUR 48

La pathologie de la structuration du langage parlé

R. CHEMINAL 49

Physiopathologie des troubles spécifiques du développement du langage parlé

B. ÉCHENNE 52

Comment traiter les troubles du langage parlé

Ch.-L. GÉRARD 56

L'accès au langage écrit : l'apprentissage normal

C. BASTIEN, M. BASTIEN-TONIAZZO 57

Les méthodes d'analyse du langage écrit

R. CHEMINAL 59

Mauvais lecteur ou dyslexique ?

Ch.-L. GÉRARD 60

Physiopathologie des dyslexies

B. ÉCHENNE 61

Articles originaux

Prise en charge scolaire et cursus scolaire des enfants dyslexiques

A.-M. MONTARNAL 64

Difficultés de l'évaluation cognitive chez des enfants avec une infirmité motrice cérébrale

M. PLAZA, J. DHELLEMMES, V. QUENTIN, J. SAYAG 67

Spécificité des troubles phonologiques et métaphonologiques dans la dyslexie du développement

P. LACERT, S. SPENGER-CHAROLLES 73

Neuropsychologie et enfants épileptiques

Évolution neuropsychologique des enfants avec syndromes de Lennox-Gastaut et de Doose

V. KIEFFER-RENAUX, I. JAMBAQUÉ, A. KAMINSKA, O. DULAC 84

Actualités

Formation - Congrès - Épilepsie 89

ÉDITEUR



PDG COMMUNICATION
30, rue d'Armaillé
75017 PARIS
Tél. : 33 01.40.55.05.95

Président,
directeur de la publication :
Patrick de GAVRE
Fax : 33 01 45 74 65 67
Publicité : Liliane LEPERT
Fax : 33 01 40 55 90 70

TARIFS 1997

Abonnement annuel (5 numéros)

- Établissements-Associations :
 - France-DOM 695 F
 - CEE-TOM 840 F
 - Autres pays⁽¹⁾ 1 190 F
- Médecins et soignants⁽²⁾ :
 - France-DOM-TOM-CEE 495 F
 - Autres pays⁽¹⁾ 1 190 F
- Étudiants⁽³⁾ :
 - France-DOM-TOM-CEE 340 F
 - Autres pays⁽¹⁾ 1 190 F

(1) Expédition « AVION » : suppléments inclus.

(2) Payant eux-mêmes leur abonnement.

(3) Joindre un justificatif.

Modalités - Le paiement à facturation est accepté pour les établissements et associations. Dans tous les autres cas, joindre le règlement à la commande. Commande et chèque à rédiger à l'ordre de : « ANAE » (à l'exclusion de toute autre mention).

Les règlements par sont acceptés pour l'étranger. Voir nos bulletins d'abonnements à l'intérieur de la publication.

Changement d'adresse - Pour tous les abonnés, joindre la dernière étiquette d'expédition, ou indiquer les références exactes de l'abonnement, avec votre nouvelle adresse et envoyer à : « ANAE ».

Adressez vos envois à : ANAE
30, rue d'Armaillé - 75017 PARIS
Tél. : 33 01 40 55 05 95
Fax : 33 01 45 74 65 67

Ventes des numéros déjà parus

Prix unique de l'exemplaire (port inclus)
numéros normaux 195 F
numéros spéciaux et hors série . 245 F
(Métropole uniquement - étranger nous consulter)

Pour toute commande, joindre votre règlement à l'ordre de : « ANAE ».

Librairies - Réassort

Chez l'éditeur - Fax : 33 01 45 74 65 67
N° d'inscription à la commission des publications et agences de presse : n° 71 554. Tirage : 2 600 ex. Composition : PPC, 36, av. des Ternes - 75017 Paris. Imprimerie : Soulisse et Cassegrain (Niort)

ANAE est analysée par :

- l'INIST-CNRS, référencée dans la base de données PASCAL. Accès minitel : 01 36 29 36 01.
- EXCEPTA MEDICA, base de données EMBASE.

CONTENTS

Editorial	
<i>Ch.-J. MADELIN</i>	43
SEVERE LANGUAGE DISORDERS IN CHILDREN	
Normal acquisition of the spoken language	
<i>Ch.-L. GÉRARD</i>	46
Analytical methods for the spoken language	
<i>J.-J. DELTOUR</i>	48
Pathology of the structuration of the spoken language	
<i>R. CHEMINAL</i>	49
Physiopathology of disorders specific to the development of the spoken language	
<i>B. ÉCHENNE</i>	52
How to treat spoken language disorders	
<i>Ch.-L. GÉRARD</i>	56
Access to the written language: the normal learning process	
<i>C. BASTIEN, M. BASTIEN-TONIAZZO</i>	57
Analytical methods for the written language	
<i>R. CHEMINAL</i>	59
Bad reader or dyslexic?	
<i>Ch.-L. GÉRARD</i>	60
Physiopathology of dyslexia	
<i>B. ÉCHENNE</i>	61
Articles originaux	
The treatment of dyslexic children at school and their school career	
<i>A.-M. MONTARNAL</i>	64
Difficulties of cognitive assessment in children with cerebral motor disability	
<i>M. PLAZA, J. DHELLEMMES, V. QUENTIN, J. SAYAG</i>	67
Specific phonological and metaphonological deficit in developmental dyslexia	
<i>P. LACERT, S. SPENGER-CHAROLLES</i>	73
Neuropsychology and epileptic children	
Neuropsychological outcome of children with Lennox-Gastaut and Doose syndrome	
<i>V. KIEFFER-RENAUX, I. JAMBAQUÉ, A. KAMINSKA, O. DULAC</i>	84
Current events	
Teaching - Congress - Epilepsy	89

Acquisition normale du langage parlé

Ch.-L. GÉRARD

Unité de médecine de rééducation, hôpital Robert-Debré, Paris.

L'acquisition normale du langage parlé est d'abord caractérisée par ses variations. Très longtemps, on a essayé de donner un ordre à ces variations par la définition des repères chronologiques concernant des performances de surface. Il s'agit là de repères de surface car, pour des raisons évidentes, ils vont concerner des productions et non pas la compréhension, voire la connaissance de l'enfant sur le langage.

Ces repères ont été bien longtemps la base de la définition des retards, mais il faut bien préciser qu'un retard n'est un trouble que lorsqu'il révèle des dysfonctionnements pouvant pérenniser ce retard ou entraîner des difficultés adaptatives qui dépassent le langage oral. La référence normale pour la personne qui s'occupe de troubles du langage ne peut donc être un schéma chronologique rigide, mais l'ensemble des connaissances qui permettront d'inscrire fonctionnellement le langage parlé dans le développement cognitif et social de l'enfant. La psycholinguistique a permis de dépasser cette approche trop en surface de l'acquisition du langage en montrant que celle-ci n'est pas un tout indissociable et en définissant les différents secteurs qui servent à l'analyser : phonologie, sémantique, syntaxe, pragmatique.

Beaucoup d'études depuis les années 50 ont décrit avec une grande précision le développement normal de ces différents secteurs. Ces connaissances ont surtout eu pour but de donner des arguments pour les théories linguistiques en vogue à l'époque, notamment pour déterminer les facteurs cognitifs ou environnementaux qui agissent sur ce développement. La neuropsychologie du développement s'est surtout intéressée à mettre en lumière les fondations de ce développement et à révéler les capacités précoces pour traiter spécifiquement le matériel linguistique. Malgré le grand développement de ces recherches, il reste beaucoup d'inconnues pour déterminer les relations qu'il y a entre les capacités précoces et le développement du langage oral tel qu'on l'observe chez l'enfant en âge préscolaire ou scolaire.

Traditionnellement, on décrit le développement du langage oral suivant quatre étapes :

- La première période est appelée *période pré-verbale*, elle couvre approximativement la première année : l'enfant ne parle pas mais communique. Les expériences auxquelles il a été fait référence permettent de décrire une compétence

linguistique que l'enfant doit inscrire progressivement au cours de cette étape dans son répertoire comportemental et cognitif. L'environnement vise à amener l'enfant à adapter ses capacités de catégorisation à la langue ou aux langues utilisées dans son environnement proche. Il vise aussi à développer les pré-requis à la communication médiatisée qui, d'une part, conduira à développer des comportements de communication intentionnelle et, d'autre part, à différencier dans son répertoire d'actions les actions à valeur référentielle.

- La deuxième année, qui correspond à la deuxième étape, voit l'émergence des comportements de verbalisation et l'accès de l'oral à un statut de mode de référentialisation préférentiel. Quantitativement, les productions linguistiques évoluent peu. Qualitativement, l'enfant découvre la notion de convention, décontextualise l'utilisation du message verbal et, vers la fin de la deuxième année, différencie fonctionnellement dans des tâches de description, d'identification, les productions verbales. Cette différenciation permet le recours à l'association des mots et à leur utilisation relative. On a là l'émergence de la production syntaxique.

- A partir de 2 ans, la croissance du lexique devient exponentielle et de 2 à 6 ans on va pouvoir différencier le développement phonologique (praxies, segmentations, conscience), le développement lexical (catégorisation, généralisation), le développement syntaxique. Le développement des capacités métalinguistiques va devenir particulièrement prégnant à la fin de cette période préscolaire. La qualité de ce développement, on le sait maintenant, prédétermine celle des acquisitions du langage écrit.

- Le développement du langage ne s'arrête pas avec le développement du langage écrit, c'est pourquoi il faut décrire une quatrième étape où l'on va noter les interactions positives entre ces deux secteurs d'apprentissage et on va voir, surtout après 9 ans, le développement du langage élaboré, important pour la transition adolescente.

Cette description d'étapes, volontairement vague, laisse maintenant la place aussi à la description de styles de développement, avec des dynamiques de croissance variables suivant ces profils dans les différents domaines phonologiques, lexicaux et syntaxiques. Il se peut que les variables neurobiologiques, le sexe, puissent intervenir sur ces styles.

J'insiste beaucoup aussi sur la transition entre ces étapes, transition qui serait en rapport avec des remaniements neuronaux et cognitifs.

Les descriptions du développement du langage oral ne vont pas sans spéculation. Les spéculations actuelles portent d'abord sur la nature de la compétence et de la spécificité qui président à ce développement du langage oral. Les connaissances de base touchent-elles uniquement le langage articulé ? Les expérimentations sur les enfants sourds ont amené beaucoup d'arguments pour en douter. Le deuxième domaine de spéculation concerne le rôle des facteurs de maturation neurologique. Dans une première période, ce débat s'est focalisé sur le concept de dominance. La neuropsychologie cognitive s'intéresse aussi au rôle du développement des fonctions exécutives dans les périodes dites

de transition qui semblent si importantes pour ce développement du langage oral. Les implications des connaissances concernant le développement du langage oral sont nombreuses. D'abord, on confirme que la référence à une norme quantitative ne permet pas le diagnostic de trouble. Chez un enfant qui ne parle pas ou qui parle peu, suivant son âge, il faudra s'intéresser aux « pré-requis » que ses études ont mis en évidence : attention conjointe, intentionnalité, prise de tour, médiation, convention, capacité de jouer avec le langage ou de le juger. Elle confirme aussi le danger qu'il y a de quantifier le déficit sur des secteurs évalués de façon discrète. Les évaluations psycholinguistiques faites de façon indépendante du reste du développement intellectuel n'ont que peu de valeur prédictive. Ces études ont permis de promouvoir de nouveaux modes d'évaluation précoce.

Les méthodes d'analyse du langage parlé

J.-J. DELTOUR

Université de Liège, Faculté de psychologie et des sciences de l'éducation.

Indispensable au diagnostic et à l'appropriation de la prise en charge orthophonique, l'évaluation reste un des points faibles dans les conceptions en matière de troubles sévères du langage chez l'enfant, et ce, pour diverses raisons.

LES TECHNIQUES D'ÉVALUATION

Classiquement, la plupart des études privilégient le recueil de *langage spontané* en situation d'interaction et/ou de jeu avec l'adulte (mère) et le recours au *LMVP* et à ses différents indices (IDL/ICS) de préférence aux épreuves standardisées ou aux questionnaires (Mc Arthur, CDI, 1993).

Dans le cas de troubles sévères chez l'enfant, cette technique — utilisée seule — risque d'être trompeuse du fait des *dissociations* fréquentes entre les types d'expression (*spontanée* versus *induite*). Cette façon de voir, de même que le concept de SLI (Specific Language Impairment) anglo-saxon, qui consiste à englober *retards simples* et *dysphasies* dans la même entité, freinent tout progrès dans ce domaine depuis vingt-cinq ans.

L'avenir impose la nécessité, non seulement d'une *évaluation conjointe* du langage spontané (LMPV) et du langage induit par des épreuves standardisées, mais également que ces dernières soient les plus analytiques possible.

LA BATTERIE DE LANGAGE DE LIÈGE

Volontairement pragmatique, cette dernière regroupe, sous une unité de conception (expression des résultats), des épreuves originales et d'autres reprises à des travaux ayant fait leurs preuves (0-52/Watts).

Dans l'évaluation du langage, elle considère trois niveaux distincts : l'aspect phonologique, morpho-syntaxique et sémantique.

Pour l'**aspect phonologique**, en expression, nous utilisons la procédure de Dobrich (1988), soit 100 mots enregistrés et analysés. Pour le versant réceptif, nous recourons à l'Épreuve de Discrimination Phonémique (EDP 4-8, 1987) : 32 paires de mots et de non-mots à discriminer *en levant la main* lorsqu'il y a une différence, et à la procédure de *Lafon raccourcie* (10 listes de 10 mots ramenées à 6, dont 3 avec bruit masquant).

Pour l'**aspect morpho-syntaxique**, en expression, nous avons mis au point le Test de Closure Grammaticale (TCG 3-8), soit 52 items présentés sous forme de 2 images côte à côte et de la phrase laissée en suspens. Le dépouillement se fait sur 3 notes : la correction syntaxique (Cor. Syn.), l'adéquation sémantique (Ad. Sém.) et la dysphasie (Dys.). Le Test De Déterminants (TDD) est une sous-épreuve reprenant la même procédure, mais avec 30 items investiguant les accords en genre et en nombre des articles, substantifs et adjectifs.

Depuis peu, nous complétons l'investigation par un calcul de *LMPV induit* au moyen du Watts (1957) : 10 phrases que l'enfant doit commenter.

En compréhension, nous recourons à l'*O-52* d'A. Khomsi (1987) renormé en première désignation et dont les résultats sont exprimés en notes standard et/ou en AD.

Pour l'**aspect sémantique**, nous avons mis au point le Test de Vocabulaire Actif et Passif (TVAP), qui existe en 3 versions : 3-5 (A et B) et 5-8 en fonction de la période couverte. Il s'agit alternativement de définir puis de désigner un terme parmi un choix multiple. Le Test des Relations Topologiques (TRT) investigate l'utilisation et la compréhension des locatifs, soit les prépositions et adverbes de lieu au moyen de la procédure des 2 images côte à côte et de la phrase en suspens.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL ET PAR ÉVOLUTION

Utilisée dans le but de tenter de distinguer les retards simples des dysphasies de façon précoce (et non à 7 ou 8 ans), la Batterie a révélé qu'avant l'âge de 5 ans le diagnostic différentiel était possible, à condition de disposer de 3 évaluations comparables à 6 mois de distance. En cas de dysphasie, la pente est égale ou inférieure à 30°.

Ce *diagnostic précoce* a été confirmé par l'évolution ultérieure de 4 cas sur 4 de RSL (Leenaerts, 1995), et de 5 cas sur 6 de dysphasiques actuellement âgés de 9 ans (Bourlet, 1997). Ces études longitudinales confirment cette propriété toute particulière au handicap linguistique qui est d'être *invisible* si le sujet ne parle pas (Crystal, 1987). Du fait des stratégies d'évitement et de compensation des enfants et de leur entourage, après 6-7 ans, ça ne se voit plus. Il faut évaluer avec des épreuves spécifiques pour s'en rendre compte.

La pathologie de la structuration du langage parlé

R. CHEMINAL

Service de neuropédiatrie, hôpital Saint-Éloi, 34295 Montpellier, Cedex 5.

La pathologie du langage de l'enfant est d'une grande diversité, à la fois par les mécanismes en cause, par la symptomatologie et par les conséquences qu'elle entraîne.

Nous essaierons dans cet exposé de nous placer d'un point de vue pratique : un clinicien peut être amené à examiner un enfant dans plusieurs circonstances :

- soit il s'agit d'un jeune enfant dont le langage ne se développe pas ou se développe mal,
- soit il s'agit d'un enfant dont le trouble est découvert de manière fortuite lors d'une visite scolaire,
- soit il s'agit d'un enfant dont le langage, d'abord acquis de manière normale, se détériore.

Dans les deux premiers cas, il faudra affirmer la réalité du trouble, en vérifier la nature spécifique et tenter de la classer. Dans le troisième cas, il s'agit de troubles acquis qui ne seront pas analysés ici.

Dans une première partie, nous évoquerons les troubles du langage secondaires à d'autres anomalies : lésions cérébrales, déficits auditifs, autres troubles des apprentissages...

Dans une deuxième partie, nous analyserons de manière détaillée les troubles spécifiques du langage chez un enfant n'ayant aucun déficit développemental par ailleurs.

I. LES TROUBLES DU LANGAGE SECONDAIRES

A - Dans un certain nombre de situations, les difficultés du langage et de communication sont attendues, prévisibles : c'est le cas des enfants atteints de surdité, d'infirmité motrice d'origine cérébrale ou d'autres pathologies neurologiques atteignant la motricité de la zone oro-faciale.

B - Par contre, dans un certain nombre de situations, les difficultés de langage peuvent être révélatrices d'une situation méconnue, par exemple le cas d'une déficience mentale ou d'un trouble envahissant du développement. Nous donnerons donc quelques caractéristiques du langage des déficients mentaux et des enfants autistes.

a) *Le langage des déficients mentaux*

Les capacités verbales sont souvent les aptitudes les plus fragiles chez ces enfants, notamment dans les déficiences mentales légères. Dans ces cas, le motif de la première consultation est souvent un retard d'acquisition du langage ; un enfant déficient mental léger peut avoir eu un développement moteur normal, les premières manipulations se sont mises en place normalement, et c'est l'absence d'apparition des premiers mots et des premières phrases qui attire l'attention des parents ou des enseignants.

- D'une manière générale, le trouble du langage témoigne du trouble cognitif global portant sur la capacité d'analyse et de généralisation des règles ; il peut être plus important que ne l'implique la déficience mentale.

La séquence du développement pré-linguistique (vocalises - syllabes répétitives) est identique à celle des bébés normaux alors qu'il existe un retard dans l'établissement des interactions, les premiers mots apparaissent tard, souvent mal articulés ; il est fréquent d'observer des troubles du débit avec bredouillement ; il peut exister une écholalie importante mais transitoire.

La compréhension des mots isolés est meilleure que la compréhension des relations syntaxiques. Les moyens non verbaux de communication sont également déficients : recherche d'informations contextuelles, utilisation des gestes pour s'exprimer.

Le langage de ces enfants est moins informatif, le discours est incohérent, souvent ambigu, même si la syntaxe est correcte ; il leur est difficile de maintenir le thème de la conversation.

La mise en évidence de ce type de langage impose d'évaluer, outre, bien entendu, les capacités linguistiques de l'enfant, ses capacités intellectuelles, verbales et non verbales.

- Il existe des particularités en fonction de l'étiologie que nous ne détaillerons pas ici ; nous nous contenterons de citer les cas particuliers du syndrome de Williams et de certaines hydrocéphalies où le comportement langagier évoque un déficit sémantico-pragmatique.

- Reste posé le problème du rapport entre déficiences mentales et troubles spécifiques du langage : on peut rencontrer

un langage de type dysphasique chez l'enfant déficient mental. Par ailleurs, on peut se poser la question, sans avoir les moyens d'y répondre, du rôle de la dysphasie dans la genèse de la déficience mentale, le langage étant un outil fondamental du développement cognitif.

b) Le langage des enfants autistes

L'acquisition du langage est presque toujours retardée de façon significative chez les enfants autistes, sauf dans le syndrome d'Asperger.

Les anomalies du langage constituent à l'âge préscolaire le symptôme d'appel le plus fréquent. Pour I. Rapin et D. Allen, il est clair que les enfants autistes sont réellement dysphasiques et que tous les troubles du développement du langage peuvent être observés chez eux, à l'exception des troubles purs de l'expression.

Ce n'est donc pas la spécificité du trouble du langage qui doit attirer l'attention du clinicien mais l'association à des troubles du comportement : peu d'intérêt pour les interactions sociales, émoussement affectif, pauvreté du jeu, stéréotypies, persévérations verbales et motrices, troubles de l'attention.

II. LES TROUBLES SPÉCIFIQUES DU DÉVELOPPEMENT DU LANGAGE

Nous envisagerons ici des déficits qui, à l'inverse des précédents, sont isolés, apparemment primitifs ou spécifiques. Certains sont durables et graves — il peut s'agir de dysphasie de développement — mais cela peut être de simples retards de langage qui vont se combler avant 6 ans avec une atteinte purement expressive.

Le clinicien qui doit examiner un enfant dont le langage ne se développe pas, doit affirmer le trouble spécifique du langage avant de le classer.

A - Affirmer la réalité du trouble et sa spécificité

Pour cela un certain nombre d'examen et de bilans seront réalisés pour éliminer des causes non spécifiques d'atteinte du langage oral : il faudra étudier l'audition, les capacités motrices buccopharyngées par un examen neurologique soigneux, le niveau intellectuel non verbal par des tests appropriés, le comportement, le niveau socioéconomique.

B - Classer le trouble spécifique du langage

a) Les retards simples

Le diagnostic de retard simple du langage ne peut être porté que de manière rétrospective. Le langage est certes anormal mais l'atteinte ne concerne que le versant expressif ou bien touche essentiellement l'articulation, chez un enfant par ailleurs communicatif, s'exprimant comme un enfant plus jeune, ayant des performances non verbales normales. On peut être alors rassurant sans pour autant disposer de certitude, seul le recul et la surveillance permettant le diagnostic.

On distingue des formes phonologiques pures à type de trouble de production phonologique qui peuvent être longtemps confondues avec des troubles de programmation phonétique, et aussi des troubles de production phonologico-

syntaxique qui peuvent être longtemps analogues aux dysphasies phonologico-syntaxiques.

Ces deux types de troubles vont évoluer vers une normalisation du langage, mais peuvent laisser prévoir une scolarité plus difficile.

b) Les dysphasies de développement

On regroupe sous ce terme des troubles durables de structuration du langage parlé, survenant chez des enfants normalement intelligents sans déficit auditif ni trouble psychopathologique.

On insiste dans la littérature sur la déviance des productions linguistiques.

Les dysphasies de développement peuvent être classées en trois catégories :

- difficultés mixtes réceptives et expressives,
- difficultés expressives,
- altération des fonctions supérieures.

b1) Syndromes réceptifs-expressifs

Il n'existe pas de déficit purement réceptif chez l'enfant comme chez l'adulte.

• *Le plus sévère des déficits réceptifs auditifs est l'agnosie auditivo-verbale* ou surdité verbale. Dans la forme typique, ces enfants, qui n'arrivent pas à décoder la phonologie, échouent donc dans la première étape de la compréhension du langage. Toutes les autres étapes vont être altérées. Ces enfants sont aussi handicapés que des enfants sourds, ils n'ont aucun langage.

• *Le déficit phonologico-syntaxique*, le plus fréquent, serait pour certains auteurs une forme atténuée de l'agnosie auditivo-verbale : le trouble expressif serait secondaire à la difficulté de décodage, et les confusions perceptives gêneraient la structuration normale du langage. Le trouble expressif est au premier plan : ces enfants parlent tard, leur expression verbale est limitée et peu fluente ; tous les paramètres en sont altérés : l'articulation est déviante, la syntaxe est déficiente, les phrases courtes, les mots de liaison sont omis, l'ensemble réalise un tableau d'agrammatisme.

La compréhension est déficiente mais mieux préservée que l'expression.

b2) Troubles portant sur l'expression

Ils sont séparés en deux sous-groupes :

— Dans le premier syndrome, la dyspraxie verbale, il existe un trouble majeur de la fluence : les enfants s'expriment en de rares mots tronqués, isolés, sans structure grammaticale. Il s'agit d'un trouble de l'organisation motrice de la parole et non d'une dysarthrie qui résulte d'un déficit du contrôle moteur de la musculature faciale, et qui est souvent associée à d'autres anomalies : signes cérébelleux, bavage...

La compréhension de ces enfants est normale ou subnormale.

— Le deuxième groupe correspond au trouble de la programmation de la parole : le choix des sons qui entrent dans la constitution d'un mot ainsi que leur mise en séquence sont perturbés. Ces enfants sont fluents mais difficilement intelligibles. En grandissant ces enfants s'exprimeront en phrases dont la syntaxe est rudimentaire ; ils auront du mal à organiser un discours cohérent. Leur compréhension est subnormale malgré quelques difficultés à analyser des marques morphosyntaxiques.

b3) Les troubles du processus de traitement central et de la formulation

Ils sont souvent moins évidents que les désordres affectant la parole. Il en existe deux variétés :

— La première a été décrite par I. Rapin et D. Allen sous le nom de syndrome sémantique-grammatique. Ces enfants ont une expression paradoxalement supérieure à la compréhension grâce à une excellente mémoire verbale. Ils peuvent jouer avec des mots ou avec des phrases mais semblent ne pas comprendre la fonction du langage ;

— La seconde variété est un trouble souvent plus subtil mis en évidence par des tests spécifiques, il s'agit du déficit lexicosyntaxique caractérisé par un trouble de l'évocation des mots (dysnomie). Ces enfants ont une articulation normale ; leur parole est fluente ; il existe souvent un bégaiement par difficulté d'évocation des mots ; leur syntaxe est immature ; ils ont du mal à structurer un langage complexe. Ce trouble est authentifié par des tests spécifiques d'évocation des mots. Dans certains cas, il existe un trouble isolé de l'évocation des mots sans trouble syntaxique.

Physiopathologie des troubles spécifiques du développement du langage parlé

B. ÉCHENNE

Service de neuropédiatrie, hôpital Saint-Eloi, 34295 Montpellier, Cedex 5.

En dehors de rares cas particuliers, on ignore le plus souvent quels sont les mécanismes responsables des TSDLP (Troubles spécifiques du développement du langage parlé).

On peut distinguer schématiquement deux situations différentes :

- Celles, fréquentes, où les TSDLP s'intègrent dans le contexte d'une déficience mentale, cause de loin la plus fréquente (et dans notre expérience, il existe un parallélisme étroit entre précocité et qualité du langage d'une part, compétences intellectuelles de l'autre), ou de toute autre situation où existent des signes indiscutables de lésions cérébrales ou de maladie « organique » précise (aberrations chromosomiques, maladies neurométaboliques, surdité...).

- A l'opposé, ce que l'on désigne sous le terme de troubles *spécifiques* du développement du langage, une fois exclues les causes précédentes.

Dans ce dernier cas, l'étiologie reste le plus souvent mystérieuse. A court terme, il est probable que la compréhension des mécanismes en cause dans les TSDLP sera grandement facilitée par les progrès de la génétique et de la biologie moléculaire, et surtout par ceux de l'imagerie fonctionnelle. D'ores et déjà, on peut souligner, comme le fait C. Billard (1996) :

- l'incidence familiale élevée des TSDLP à composante expressive pure,

- la fréquence d'anomalies fonctionnelles touchant les circuits d'intégration et d'association, c'est-à-dire impliquant une cause neurologique, lorsque existe un trouble prédominant de la compréhension.

On dispose de nombreux outils pour explorer les TSDLP. Aucun d'eux n'est parfait. L'approche des mécanismes en cause peut se faire selon plusieurs voies, que nous envisagerons successivement.

LA VOIE COGNITIVE

Très étudiée, elle souffre des difficultés majeures que l'on rencontre sur le plan méthodologique pour obtenir des populations analysées qui soient homogènes, avec des groupes

contrôles et des paramètres étudiés étalonnables. La plupart des études publiées — et elles sont nombreuses — présentent de nombreux biais méthodologiques.

Deux types de dysfonctionnements sont cependant retrouvés avec une certaine fréquence :

- Une anomalie de la perception et de l'intégration des séquences longues et/ou rapides en cas de troubles de la compréhension du langage.

Les travaux de Tallal et coll. en particulier ont bien démontré que certains enfants souffrant de troubles de réception du message verbal présentaient une incapacité spécifique à discriminer les stimuli auditifs (verbaux ou non verbaux) et aussi visuels. Ceci lorsque la fréquence (la fluence) et la longueur du message augmentent, comme leur complexité phonémique (Tallal et Piercy, 1974 ; Tallal et coll., 1976 ; Tallal et Piercy, 1978 ; Frumkin et Rapin, 1980 ; Eissenson, 1981 ; Tallal, 1996).

Tous les enfants avec TSDLP ne présentent pas ce trouble. Mais ce déficit cognitif est à rapprocher des résultats récemment enregistrés chez les dyslexiques où un non-fonctionnement de l'aire d'intégration pariétale V5 a pu être objectivé.

L'aire V5 est-elle défaillante chez ces enfants ?

- Une anomalie de la mémoire à court terme.

Les épreuves testant la mémoire à court terme sont souvent perturbées dans les TSDLP. Van der Lely (1993) a démontré ainsi chez certains une incapacité à organiser et à mémoriser les relations structurelles entre les constituants de la syntaxe. Cependant, il semble que dans la plupart des cas les compétences mnésiques ne soient pas en cause mais plutôt une incapacité à intégrer et à analyser certains paramètres linguistiques.

Les autres facteurs cognitifs semblent présenter moins d'intérêt. Citons les troubles de l'attention sélectifs par les stimuli auditifs, un déficit de capacité de synthèse ou de hiérarchisation des informations, un déficit des fonctions symboliques.

En fait, une très large variété de déficits cognitifs a été mise en évidence chez les enfants atteints de TSDLP. Aucun

n'est constant. Leur analyse permet d'affiner le diagnostic. Elle est indispensable à une prise en charge thérapeutique correcte. Mais on ne connaît à l'heure actuelle *aucun syndrome qui puisse être caractérisé sur des bases uniquement linguistiques ou psychocognitives*.

L'APPROCHE MÉDICALE

A l'exception de la déficience mentale, on ne connaît pas de facteur pathologique médical indiscutablement responsable de TSDLP.

A ceci deux exceptions :

- Le RCIU (retard de croissance intra-utérin) dont l'incidence est anormalement élevée dans les populations de TSDLP (Washington et coll., 1986 ; Hayes et Naidu, 1991).
- Le rôle d'une hypoacousie transmissionnelle chez certains enfants. La responsabilité d'une otite séreuse chronique (4 à 10 % de la population pédiatrique entre 1 et 4 ans) est encore souvent l'objet de débats contradictoires. Il semble bien exister une « période critique » pour l'acquisition d'un système d'analyse catégorielle phonémique (Changeux, 1983). Mais quelle durée, quelle intensité de l'hypoacousie constituent des seuils au-delà desquels un dysfonctionnement durable peut s'établir ? On ne le sait pas vraiment. La plupart des auteurs pensent qu'une partie seulement des enfants atteints peut être gênée, aboutissant plus à des retards modérés et réversibles qu'à des TSDLP prolongés.

LES ÉTUDES MORPHOLOGIQUES CÉRÉBRALES

Elles peuvent se faire par l'analyse anatomique et histologique du cerveau et par imagerie conventionnelle ou morphométrique.

- On ne connaît actuellement que deux analyses nécropsiques d'enfants dysphasiques décédés accidentellement, dont le cerveau a pu être étudié sur le plan histopathologique. L'observation de Landau (1960) n'est pas utilisable car elle concerne un enfant décédé d'hémorragies cérébrales multifocales.

L'observation de Cohen (1989) fait référence dans la littérature. A tort à notre avis. Car si elle est intitulée « Neuro-pathological abnormalities in developmental dysphasia », elle concerne en fait un enfant dont le niveau langagier était le même que le niveau non verbal (niveau de 5 ans 11 mois à 7 ans, avec un Qip à 74) sans déviance... Cette enfant n'a pas les critères neurolinguistiques d'une dysphasie. Par contre, un de ses frères était dyslexique, et les anomalies trouvées à l'étude de son cerveau sont celles que l'on rencontre chez les dyslexiques. L'étude anatomique cérébrale d'un cas de TSDLP « primitif » (ou dysphasie du développement) reste à faire.

- L'imagerie cérébrale conventionnelle. Le scanner cérébral n'a pas d'intérêt. Par contre, l'imagerie par résonance magnétique (l'IRM cérébrale) peut parfois révéler des anomalies morphologiques, concernant notamment les zones périsylviniennes, voire des lésions acquises. C'est très rare. Dans l'immense majorité des cas, l'imagerie cérébrale de routine est normale.

- Les études morphométriques

Elles sont intéressantes mais soulèvent plus de questions qu'elles n'apportent de réponses. Chez les dysphasiques (comme chez les dyslexiques) on observe — inconstamment — des modifications inhabituelles de la morphologie de certaines zones cérébrales : inversion de l'asymétrie habituelle des planum temporaux, diminution de volume du cortex pré-frontal inférieur gauche, du lobe pariétal supérieur droit, le gauche étant plus volumineux...

L'IMAGERIE FONCTIONNELLE

Elle n'est qu'au début de son développement. C'est pour nous l'examen de l'avenir et probablement une réponse à bien des questions non résolues. En opposant imagerie de base et imagerie en cours de tests.

- L'imagerie de base, par scintigraphie au Tc ou par PET Scan n'a guère plus d'intérêt, à notre avis, que l'imagerie morphométrique en IRM. Différentes études (Lou, 1984 ; Demays, 1989 ; Lou, 1994) révèlent, dans l'ensemble, qu'il existe à l'état de base des zones cérébrales hypoperfusées, intéressant en particulier les aires périsylviniennes et certaines aires frontales (partie inférieure du lobe dominant dans les dysphasies expressives, parties moyennes et supérieures du lobe frontal non dominant dans les dysphasies mixtes). Les différences ne sont cependant pas toujours significatives et la reproductibilité de ces résultats difficile à démontrer. Nous avons réalisé une étude de ce type chez 13 enfants dysphasiques (par scintigraphie au Tc). Les résultats figurent au *tableau I*.

Comme dans toutes les études, de fréquentes anomalies de perfusion cérébrale ont été mises en évidence, mais sans pouvoir établir de corrélation entre l'imagerie et le type de trouble neurocognitif, avec des résultats parfois normaux.

Dans l'ensemble, les perturbations observées sont inconstantes, elles ne sont corrélées avec les anomalies de l'EEG de sommeil que nous avons étudiées en parallèle que dans 3 cas sur 13.

- L'imagerie fonctionnelle pratiquée au cours d'un test nous semble par contre beaucoup plus intéressante. Ceci reste à développer. Ainsi Tzourio et coll. en 1994 utilisant le Spect au Xe133 effectué en cours de test (repos puis perception de stimulus auditif puis test de Ausseterre-Lacert) ont observé une absence d'activation de l'hémisphère gauche en cas de dysphasie mixte et une absence d'activation de la région pariétale inférieure gauche dans les dysphasies expressives pures comme dans les dysphasies mixtes. Les auteurs considèrent que ces résultats sont en faveur d'un trouble de la latéralisation des zones du langage dans les TSDLP. Cette voie de recherche, qui étudie en particulier le fonctionnement des zones associatives, doit être privilégiée. Elle apportera certainement, grâce aux progrès techniques que l'on peut espérer, une amélioration considérable de nos connaissances.

TSDLP ET ÉPILEPSIE

Il existe une incidence anormalement élevée de grapho-éléments épileptiques sur les électroencéphalogrammes des enfants avec TSDLP. Ces anomalies sont nettement accen-

Tableau I

	Age lors des tests (années-mois)	Latéralisation	Qiv Qip		Type de dysphasie	Résultats du SPECT	EEG sommeil
			(Wechsler)				
1	6.6	non L	66	91	P. Sy	↓ pariéto-occipital G	N
2	8	D	91	110	P. Sy	↓ bitemporal (G) D	N
3	5	G	61	85	P. Sy	↓ bitemporal	PPO TG (< 10 %)
4	9.6	D	69	91	P. Sy	↓ temporo-pariétal D	PO généralisées (70 %)
5	4.3	D	66	72	P. Sy	↓ bitemporal	N
6	11	D	51	101	P. Sy	Normal	PO gen. + TG (10 à 30 %)
7	7.8	non L	69	94	P. Sy	↓ bitemporal	PO gen. + TG (40 à 50 %)
8	6.3	D	83	98	P. Sy	↓ bitemporal	N
9	9	D	non ch.	85	P. Sy	↓ temporal G puis normal	PPO gen. + TG (40 à 50 %)
11	5.7	D	84	120	TP	↓ temporal G	PP-PO gen. + TG (50 à 70 %)
12	6.6	non L	80	111	P. Sy + TP	↓ pariéto-occipital G	N
13	4	D	non ch.	75	TP	Normal	N

tuées, ou seulement extériorisées lors du sommeil : pointes-ondes (PO) focales, en décharges brèves plus ou moins rythmiques, souvent bilatérales, synchrones ou non, PO généralisées, décharges de PO soutenues focales, multifocales ou généralisées (Sato et Dreifuss, 1973 ; Maccario et coll., 1982 ; Echenne, 1990 ; Echenne et coll., 1992 ; Cheliout-Herault et coll., 1992 ; Duvelleroy-Hommet et coll., 1995). Leur signification est imprécise. La plupart des enfants concernés n'ont jamais fait de crise épileptique.

Mais on connaît les relations qui peuvent exister entre des décharges épileptiques infracliniques soutenues à l'EEG et des troubles sévères du langage, comme le syndrome des pointes-ondes continues du sommeil ou le syndrome de Landau-Kleffner.

Il y a quelques années, nous avons envisagé la possibilité qu'un certain nombre de TSDLP pouvait obéir à un mécanisme physiopathologique analogue, ou voisin de celui du syndrome de Landau-Kleffner. A l'appui de cette hypothèse, les arguments suivants :

— Nous avons observé chez deux jumelles homozygotes un syndrome de Landau-Kleffner chez l'une, une dysphasie de développement sévère chez l'autre (Echenne, 1990). Les deux avaient une épilepsie complexe très active et des décharges intercritiques particulièrement soutenues dans le sommeil.

— Nous avons suivi une fillette atteinte de dysphasie du développement de type phonologico-syntaxique chez qui, en quelques semaines, s'est installé un tableau d'agnosie verbale ; ce syndrome de Landau-Kleffner coïncidant avec l'apparition de pointes-ondes continues au cours du sommeil.

— La plupart des enfants atteints de syndrome de Landau-Kleffner présentent avant la dégradation caractéristique de ce syndrome des troubles plus ou moins sévères de structuration du langage parlé. Cette dégradation correspond toujours, dans notre expérience, à une accentuation des anomalies de l'EEG de sommeil (sieste ou nuit).

— Dans une enquête publiée en 1992, nous avons mis en évidence, dans une population de 32 enfants dysphasiques, une incidence élevée d'anomalies épileptiques infracliniques sur l'EEG, extériorisées au cours du sommeil.

Ceci n'a pas été confirmé par des études ultérieures (Duvelleroy-Hommet, 1995), l'incidence de ces anomalies paraissant beaucoup plus faible.

A ceci deux explications :

— notre série initiale est indiscutablement biaisée par la présence de nombreux cas d'épilepsie dans cette casuistique, — la série de Duvelleroy-Hommet et coll. concerne des dysphasies « expressives ». Il semble que dans cette série les enfants aient eu une compréhension du langage parlé normale...

Or il est manifeste que les anomalies de l'EEG s'observent essentiellement dans les cas où la compréhension du langage n'est pas normale (agnosies verbales et dysphasies phonologico-syntaxiques, tableaux II et III). En excluant les enfants épileptiques, et en analysant 76 cas de dysphasies classées selon I. Rapin et D. Allen, nous avons trouvé, en cas de dysphasie expressive pure (tableau II), 80 % d'EEG de sommeil normaux ou avec quelques décharges — physiologiques — d'endormissement. 20 % ont des anomalies, mais un seul cas présente des décharges occupant plus de 50 % de l'activité du tracé. Par contre, en cas d'atteinte de la compréhension, c'est-à-dire de dysphasie mixte (tableau III), seuls 15 cas (36,5 %) ont des EEG de sommeil normaux, 15 présentent des POCS, 11 des décharges plus intermittentes.

A notre avis, la difficulté majeure, pour étudier cette possibilité qu'il puisse exister une forme hyperprécoce de syndrome Landau-Kleffner-like, tient à deux points : les enfants nous sont adressés très tardivement, souvent des années après que le TSDLP a été constaté (et on retrouve souvent, à l'interrogatoire, la notion d'une perte, entre 18 et 30 mois d'âge, de quelques mots dont l'utilisation était acquise au préalable). D'autre part, les anomalies de l'EEG se fragmentent et s'atténuent avec le temps. Le suivi de plusieurs enfants a permis de constater ce fait dans la majorité des cas. Il nous semble donc nécessaire de rester vigilants à ce sujet, d'encourager la réalisation d'EEG du sommeil le plus tôt possible en cas de retard de langage, tout en sachant que l'incidence réelle de cette pathologie reste à préciser.

Tableau II

	Nbre de cas	EEG de sommeil (nuit ou sieste)				
		Normaux	PO < 5 %	PPO P* 5-50 %	50-85 %	POCS
Dysphasies expressives pures						
• Troubles de programmation phonologique et/ou syntaxique	17	9	1	6	1	0
• Troubles de production phonologique et/ou syntaxique	8	7	1	0	0	0
• Apraxie verbale	10	8	2	0	0	0
Total	35	24	4	6	1	0

Tableau III

	Nbre de cas	EEG de sommeil (nuit ou sieste)				
		Normaux	PO < 5 %	PPO P* 5-50 %	50-85 %	POCS
Dysphasies avec atteinte de la compréhension du langage						
• Agnosie auditive ou verbale	7	2	0	0	0	5
• Dysphasies phonologico-syntaxiques avec :						
- atteinte prédominante de la compréhension	15	6	0	3	3	3
- atteinte prédominante de l'expression	12	5	0	2	0	5
• Dysphasies anomiques-dyssyntaxiques et phonétiques	4	1	0	3	0	0
• Trouble de programmation sémantique	2	0	1	0	0	1
Total	41	14	1	8	3	15

* Pourcentage d'activité épileptique intercritique par rapport à l'activité normale, en comptabilisant la durée des décharges de pointes, pointes-ondes et polypointes-ondes.

LES ÉTUDES GÉNÉTIQUES

a) Avec les techniques actuelles, l'incidence des aberrations chromosomiques ne semble pas plus élevée en cas de TSDLP que dans une population témoin.

b) Par contre, il existe une prévalence indiscutable des TSDLP chez le garçon.

c) Enfin, l'incidence familiale des TSDLP est très élevée. La plupart des enquêtes publiées à ce sujet pèchent par l'absence d'étude psycholinguistique des adultes, le diagnostic étant souvent porté sur de simples données d'interrogatoire ou à partir de questionnaires. Néanmoins, les études épidémiologiques, comme celles de Tallal et coll. à San Diego (1988), et les analyses de ségrégation, comme celle utilisée par Lewis (1993), témoignent d'une incidence familiale élevée sans qu'il soit possible, à partir de ces résultats, de trancher entre hérédité mendélienne et hérédité multifactorielle.

Les études menées chez les jumeaux soulignent bien l'importance des facteurs génétiques en matière de TSDLP, celle de Dorothy Bishop en particulier (1995) : à partir de l'évaluation de 63 paires de jumeaux monozygotes et de 27 paires de dizygotes, elle démontre une concordance proche de 100 % dans le premier cas, et de 50 % dans le second, avec une correspondance étroite pour le type de trouble du langage considéré.

Il faut souligner que cette incidence familiale élevée touche essentiellement deux types de TSDLP :

- les troubles articulatoires ;
 - les troubles expressifs avec troubles articulatoires.
- Ces deux situations paraissent manifestement héréditairement transmises.

LES FACTEURS ENVIRONNEMENTAUX

Ils jouent certainement un rôle. Mais leur importance réelle reste à démontrer. Les explications psychogéniques continuent à faire florès en France... Elles résistent mal aux données précédemment énoncées...

Quels rôles jouent dans les TSDLP les facteurs culturels ? Les facteurs psychorelationnels ? Quelle est la part de la relation mère-enfant et d'une éventuelle déviance précoce, souvent évoquée, jamais démontrée ?

On peut dire simplement que dans une même fratrie, dans le même contexte socioéconomique et culturel, coexistent des TSDLP et des développements langagiers normaux. La déprivation langagière doit être totale pour générer une absence du langage. Ce sont plus les carences affectives que les carences langagières qui peuvent déterminer certains TSDLP, mais, dans ces cas, il existe toujours associées d'autres anomalies du développement, souvent au premier plan d'ailleurs (Domenech, 1996). Reste l'exemple classique des enfants nés de parents sourds-muets : on sait que quelques heures d'échanges verbaux par semaine sont suffisants pour qu'ils acquièrent un langage normal...

Comment traiter les troubles du langage parlé

Ch.-L. GÉRARD

Unité de médecine de rééducation, hôpital Robert-Debré, Paris.

Notre approche de ce problème peut être considérée comme partielle dans le sens où elle donne une prééminence à l'analyse sémiologique et où elle affirme en permanence que, pour traiter les troubles du langage oral, il faut les mettre dans une perspective développementale.

Cette position s'oppose résolument à l'idée qu'il peut y avoir un traitement étiologique uniforme des troubles du langage. Celle-ci est illustrée par les traitements psychodynamiques d'une part, mais aussi par les traitements de reprogrammation de l'écoute dont on voit un avatar récent dans le programme proposé par Paula Tallal.

Dans notre approche sémiologique, on ne peut dissocier l'évaluation de la décision et de la planification des soins. Cette évaluation a peu de chose à voir avec le bilan traditionnel, qui, à mon sens, ne conduit actuellement qu'à suivre le symptôme ainsi qu'à une insuffisance de la planification et de l'objectivation des plans thérapeutiques, et à un manque d'implication des familles.

Pour illustrer ce schéma décisionnel, on est bien obligé de différencier plusieurs cas de figure. Le premier est celui des enfants qui consultent entre 2 ans et demi et 3 ans et demi. Là, le problème est avant tout de savoir s'il faut traiter. La réponse que nous donnons à cette question n'est pas la guidance éducative, dont on parle abondamment dans tous les discours sur l'intervention précoce, mais un schéma

d'évaluation fonctionnelle permettant d'optimiser les attitudes familiales sur la communication, de préciser à quel type de trouble du développement, si celui-ci existe, on a affaire. Le deuxième cas de figure est celui du trouble avéré. A 4 ans, si le retard du langage reste significatif, l'évaluation doit déterminer la nature du trouble : fonctionnel, structurel, isolé ou associé à un retard cognitif ; car les moyens utilisés (accent mis sur l'oralisation), les objectifs de la rééducation sont radicalement différents. Dans le cas des troubles fonctionnels, l'objectif principal est la préparation au langage écrit. Le moyen d'y arriver n'est pas le traitement direct de la phonologie mais la prise de conscience des différentes composantes de la production et du traitement du langage. L'accent en particulier est mis sur les compétences métaphonologiques. Dans le cas des troubles structurels ou dysphasie, l'évaluation doit en déterminer le type, car les implications rééducatives peuvent être radicalement opposées. Les thérapeutiques à médiation orale sont dans ce cas bien sûr privilégiées et l'exposition au langage écrit doit être la plus précoce possible. Dans le cas des troubles du langage associés à un retard cognitif, et en particulier dans ce que nous appelons les troubles expressifs sévères, nous privilégions actuellement le recours au système de communication augmentée. J'insiste donc sur l'importance pour la programmation thérapeutique de ne pas se contenter de la notion de retard de parole et de langage, qui limite le traitement en n'amenant qu'à suivre le symptôme. Dans tous les cas de figure, la première question à se poser est : pourquoi traiter ?

L'accès au langage écrit : l'apprentissage normal

C. BASTIEN, M. BASTIEN-TONIAZZO

CREPCO, UMR 6561 du CNRS, Université de Provence, 29, avenue R.-Schumann, 13621 Aix-en-Provence, Cedex 1.

UN POINT DE VUE COGNITIVISTE : CENTRATION SUR LE LECTEUR

Une façon de rendre compte de l'acquisition de la lecture consiste à se centrer sur l'objet à acquérir, le langage écrit, qu'on définira sommairement comme une trace visuelle orientée qui code le langage oral par application de règles de correspondance grapho-phonologique. On postule que ces propriétés constituent autant de connaissances qu'acquiert (ou qu'on doit faire acquérir par) le lecteur novice. Si les connaissances du lecteur novice ne reflètent pas fidèlement ces propriétés, alors on considérera qu'il y a un dysfonctionnement. Cette démarche, qui fait de l'acquisition le reflet des propriétés du stimulus, est fondamentalement behavioriste. Une autre approche sensiblement différente se fonde sur les processus d'acquisition des connaissances tels que peut les décrire la psychologie cognitive (Bastien, sous presse ; Cellérier, 1992 ; Inhelder et de Caprona, 1992 ; Karmiloff-Smith, 1992 ; Richard, 1990). On retiendra de cette perspective deux aspects essentiels : d'une part les connaissances sont organisées en fonction du but qu'elles permettent d'atteindre et non en fonction de leurs propriétés logiques, d'autre part toute connaissance nouvelle a un précurseur. Les connaissances antérieures constituant les précurseurs sont caractérisées à la fois par leur nature, leur étendue et les mécanismes qui les gèrent. Elles représentent l'état du système cognitif humain à un instant donné. Les informations nouvelles à intégrer, provenant aussi bien des caractéristiques du stimulus que de l'enseignement, sont contraintes par cet état courant et subordonnées à la fonction qu'elles permettent d'assurer.

LES TOUT DÉBUTS DE L'ACQUISITION DE LA LECTURE

La plupart des théories développementales de l'acquisition de la lecture s'accordent à reconnaître l'existence d'une période, ou stade logographique, au cours de laquelle l'accès au sens se fait directement, sans médiation phonologique (pour une synthèse, voir le chapitre de Sprenger-Charolles, 1992).

Une série d'arguments expérimentaux (Foureaux, 1998) permet de montrer que, contrairement à ce qui est le plus souvent

avancé, l'enfant ne traite ni la forme « globale » des mots ni leur environnement extra-linguistique. Il s'appuie en fait sur les lettres qui les composent. En effet, à cette période qui recouvre grosso modo l'école maternelle¹, l'écrit a comme unique fonction de coder du sens. Les mots que l'enfant cherche à identifier sont alors traités comme tout objet physique : les lettres jouent ainsi le rôle de propriétés, au même titre que la taille, la couleur... sont des propriétés liées à tel objet (Bastien-Toniazzo, 1993 ; Bastien, sous presse). Le « l » et le « a » sont les propriétés du mot « lapin » de la même façon que « rond », « rouge » sont des propriétés d'une gomme par exemple. La nécessité de discriminer des objets différents, mais partageant certaines propriétés, pousse l'enfant à en prendre en compte un nombre plus important (« rond », « rouge » ne suffisent pas pour distinguer une grande gomme rouge d'une petite gomme rouge. Il faut donc, par exemple, rajouter la propriété « grande »). De la même façon, la nécessité de discriminer un mot d'un autre qui partage certaines lettres pousse l'enfant à prendre en compte un nombre croissant de lettres qui composent ce mot (au « l » et « a » de « lapin », il ajoutera le « i », qui lui évitera de confondre « lapin » avec « ballon »).

Comme toutes les langues alphabétiques, le français permet, avec un nombre limité de lettres et quelques signes diacritiques, d'écrire une infinité de mots différents. La probabilité d'être confronté à des mots partageant certaines lettres est, de ce fait, très élevée. A condition que les mots ainsi rencontrés aient du sens pour lui, l'enfant finit donc par comprendre qu'un mot particulier doit contenir la totalité de ses lettres. Or, bien qu'essentielle, cette connaissance n'est pas suffisante. En effet, un mot est non pas un ensemble mais une suite ordonnée de lettres. Contrairement aux objets physiques pour lesquels l'ordre des propriétés n'est pas pertinent (grand, rond, rouge est équivalent à rond, grand, rouge), l'ordre des lettres est une propriété spécifique de l'écrit imposée par le caractère linéaire du signal sonore,

1. Il est bien évident que cette période est de durée plus ou moins longue selon chaque enfant. Pour ceux qui bénéficient d'un entourage particulièrement stimulant, elle peut être si brève qu'on pourrait avoir l'illusion qu'elle n'existe pas.

d'autant plus difficile à traiter qu'elle n'est pas directement perceptible. Il convient donc de construire cette nouvelle connaissance, soit la pertinence de l'ordre des lettres. Dans les situations écologiques, la probabilité de la construire spontanément est très faible. La nécessité s'en ferait sentir si l'enfant était confronté au problème d'avoir à distinguer deux mots contenant les mêmes lettres mais dans des ordres différents, i.e. des anagrammes lexicales. Or le lexique français ne comporte qu'une faible proportion d'anagrammes (Deloche *et al.*, 1980), dont la plupart constituent d'ailleurs des mots de sens inconnu de l'enfant (entre et rente, par exemple). Tout laisse penser que nombre d'enfants abordent le cours préparatoire sans avoir construit ce « précurseur » qu'est la pertinence de l'ordre des lettres. Ceci pourrait constituer une première source de difficulté lorsque l'enfant aborde l'apprentissage de la correspondance grapho-phonologique, comme le suggèrent les données recueillies par Magnan (1993), Bastien-Toniazzo (1995). Un enfant qui admet que l'ensemble des lettres « p, n, i, a, l » désigne un lapin² n'est en effet pas en mesure de comprendre que la graphie « al » ne se prononce pas comme la graphie « la ».

L'APPRENTISSAGE DE LA CORRESPONDANCE GRAPHO-PHONOLOGIQUE

La suite de l'apprentissage consiste à apprendre le principe alphabétique. Dorénavant, non seulement l'écrit code du sens mais il *code aussi du son*. Cette nouvelle fonction induit un changement de centration de l'attention et une reconstruction des connaissances antérieures. Alors que jusque-là les lettres étaient des caractéristiques attachées au mot et donc l'objet de centration de l'attention, l'attention est maintenant centrée sur la segmentation, c'est-à-dire la recherche de patterns orthographiques à faire correspondre aux unités sonores. Cependant, contrairement à une position couramment admise, nous défendons l'idée que l'enfant n'apprend pas la correspondance grapho-phonologique en appliquant des règles de combinatoire entre graphèmes et phonèmes mais en utilisant une heuristique de recherche et d'extraction de structures orthographiques correspondant aux syllabes. En effet, le phonème est une unité linguistique purement formelle et ne constitue donc pas une unité psychologique de traitement. L'identification des phonèmes nécessite en effet une analyse consciente qui s'effectue après la perception de la syllabe (Savin et Bever, 1970) qui semble constituer le premier niveau de segmentation du signal sonore (Mehler *et al.*, 1981 ; Morais, 1987 ; Bruck *et al.*, 1995). C'est ce changement de centration de l'attention que nous avons étudié dans une première expérience longitudinale à caractère exploratoire auprès de 62 enfants de cours préparatoire à qui une tâche de lecture orale de pseudo-mots était proposée (Bastien-Toniazzo, Magnan et Bouchafa, sous presse).

Les données que nous avons recueillies vont dans le sens de notre hypothèse. De plus, l'analyse des protocoles individuels permet d'avancer l'idée que les erreurs de lecture que nous

avons identifiées — suppression de consonnes, rajouts de voyelles, permutations — sont le reflet des connaissances propres à chaque sujet et que ces connaissances diffèrent d'un sujet à l'autre malgré un enseignement commun. Un modèle de simulation, implémenté en Hypertalk, permet de rendre compte des réponses observées.

Une seconde série d'expériences réalisée auprès d'autres enfants de CP confirme ces observations.

CONCLUSION

L'ensemble des données expérimentales et l'interprétation cognitive que l'on peut en faire permettent de suggérer que les erreurs souvent repérées chez le lecteur débutant ne sont pas nécessairement la manifestation de dysfonctionnements, voire de pathologies. Il nous semble que du point de vue du praticien, pour faire la part d'un réel dysfonctionnement, d'une réelle pathologie, il est fondamental d'éliminer ce qui est simplement la trace de connaissances encore mal construites mais qui constituent une phase normale d'apprentissage.

RÉFÉRENCES

- BASTIEN (C.) : *Construction et mise en œuvre des connaissances de l'enfant à l'adulte*, Paris, A. Colin, sous presse.
- BASTIEN-TONIAZZO (M.) : « La représentation du mot écrit aux tout débuts de la lecture », *L'Année psychologique*, 92, 1992, pp. 489-509.
- BASTIEN-TONIAZZO (M.) : « L'importance de l'ordre des lettres dans l'apprentissage de la lecture », *Revue française de pédagogie*, 113, 1995, pp. 51-58.
- BRUCK (M.), TREIMAN (R.), CARAVOLAS (M.) : « Role of the syllable in the processing of spoken English: Evidence from a nonword comparison task », *Journal of Experimental Psychology: Human Perception and Performance*, 21 (3), 1995, pp. 469-479.
- CELLÉRIER (G.) : « Organisation et fonctionnement des schèmes », in Inhelder (B.) et de Caprona (D.) (Eds), *Le Cheminement des découvertes de l'enfant*, Neuchâtel, Delachaux et Niestlé, 1992.
- DELOCHE (G.), DEBILI (F.), ANDREEWSKY (E.) : « Order information redundancy of verbal codes in French and in English: neurolinguistic implications », *Journal of Verbal Learning and Verbal Behavior*, 19, 1980, pp. 525-530.
- FOUREAUX (F.) : *L'accès à l'écrit chez le pré-lecteur : Nature et traitement des indices prélevés*, thèse de 3^e cycle, Université de Provence, 1988.
- KARMILOFF-SMITH (A.) : *Beyond modularity: a developmental perspective on cognitive science*, MIT Press, 1992.
- MAGNAN (A.) : « Le traitement de l'information ordinaire : une étape nécessaire de l'apprentissage de la lecture », *L'Année psychologique*, 93, 1993, pp. 185-200.
- MEHLER (J.), DOMMARGUES (J.Y.), FRAUENFELDER (U.), SEGUI (J.) : « The syllable's role in speech segmentation », *Journal of Verbal Learning and Verbal Behavior*, 12, 1981, pp. 431-461.
- MORAIS (J.) : « Phonetic awareness and reading acquisition », *Psychological Research*, 49, 1987, pp. 147-152.
- RICHARD (J.-F.) : *Les activités mentales : comprendre, raisonner, trouver des solutions*, Paris, Colin, 1990.
- SAVIN (H.B.), BEVER (T.G.) : « The non-perceptual reality of the phoneme », *Journal of Verbal Learning and Verbal Behavior*, 9, 1970, pp. 295-302.
- SPRENGER-CHAROLLES (L.) : « Les modèles développementaux de l'acquisition de la lecture », in Fayol (M.) *et al.* (Eds), *Psychologie cognitive de la lecture*, Paris, PUF, 1992.

2. Il le justifie d'ailleurs en disant : « il y a tout de lapin dedans ».

Les méthodes d'analyse du langage écrit

R. CHEMINAL

Service de neuropédiatrie, hôpital Saint-Éloi, 34295 Montpellier, Cedex 5.

Un clinicien est amené à évaluer les compétences en lecture d'un enfant soit parce qu'il est en situation de difficultés scolaires sans que la cause soit évidente, soit parce que l'attention des parents et des enseignants est attirée par un trouble qui paraît spécifique du langage écrit.

Nous exposerons ici les étapes successives qui permettront d'affirmer le trouble, de le typer, de guider la rééducation.

I. DIAGNOSTIC POSITIF DE DYSLEXIE

A - Il faut éliminer une cause non spécifique de difficulté d'accès au langage écrit :

- Éliminer une déficience intellectuelle en réalisant un quotient intellectuel,
- Éliminer un trouble de compréhension du langage oral retentissant sur la compréhension du langage écrit.

B - Affirmer par un test de lecture standardisé que le niveau lecture est décalé de deux ans par rapport à l'âge mental apprécié par des tests non verbaux.

Les tests les plus usuels en langue française sont soit des tests de lecture oralisée, soit des tests de lecture silencieuse. Nous donnerons ici les références des tests utilisés de manière habituelle dans le service de neuropédiatrie par nos orthophonistes. Par ailleurs, il existe des tests utilisés par les enseignants.

a) L'alouette (Lefavrais, 1967) est un test de lecture oralisée s'adressant à des enfants de 6 à 14 ans. Il s'agit d'une leximétrie qui donne essentiellement une analyse quantitative du retard lexique ; elle permet une analyse qualitative ; elle n'évalue pas la compréhension.

b) La batterie d'évaluation de compétence en lecture (Khomsy, 1990) s'adresse à des enfants de 7 à 12 ans dans sa version individuelle. Il s'agit d'un test de lecture silencieuse destiné à des enfants mauvais lecteurs.

c) Les différentes batteries d'Inisan sont utilisées en lecture silencieuse pour des enfants de CP :

- évaluation du savoir lire (1988),
- échelle composite (1988),
- analyse de la compétence en lecture.

d) Le test California analyse la compréhension des mots isolés, des consignes et des textes. Ce test a une très bonne sensibilité en ce qui concerne la lecture des mots isolés.

II. TYPER LA DYSLEXIE

Différentes épreuves permettent de tester les voies de l'accès lexicale (voie logographique, voie graphophonémique, voie orthographique).

Nous avons mis au point des listes de logatomes et de pseudo-mots pour analyser la voie graphophonémique et des listes de mots irréguliers pour tester la voie orthographique.

III. ANALYSE D'UN CERTAIN NOMBRE DE FONCTIONS INDISPENSABLES À LA LECTURE

A - Les gnosies visuo-spatiales et les praxies constructives sont analysées de manière systématique par la figure complexe de Rey, éventuellement complétée par le test de Bender.

B - Les perceptions visuelles ne sont analysées qu'en fonction d'éléments d'orientation apportés par le WISC III ou la figure de Rey.

Les tests utilisés sont :

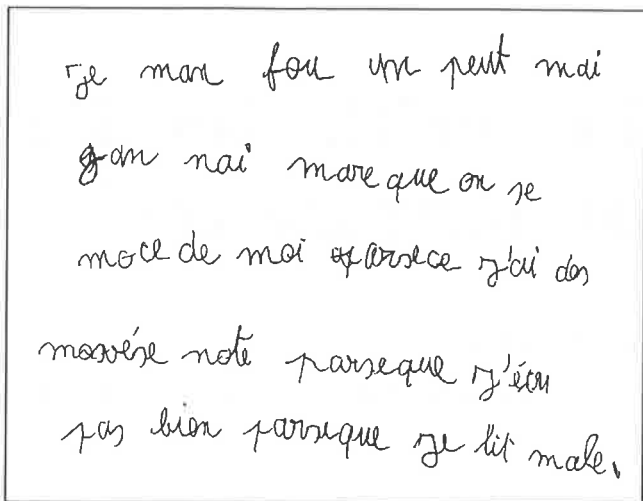
- le test de développement de la perception visuelle (Frostig),
- le test de Reversal,
- le test de perception des différences (Thurstone).

C - Les perceptions phonétiques sont analysées par l'épreuve de discrimination phonétique (EDP 4-8 - 1987) : 32 paires de mots et non-mots à discriminer en levant la main et par le test phonétique de Lafon.

D - L'analyse de la mémoire à court terme, de la mémoire verbale et de l'attention complétera le bilan.

IV. LE PASSAGE DE L'ORAL VERS L'ÉCRIT EST TESTÉ PAR DES ÉPREUVES DE DICTÉE ET DE TEXTES LIBRES

Nous en donnons ici un exemple qui témoigne de la difficulté majeure rencontrée dans ce domaine par les dyslexiques.



Mauvais lecteur ou dyslexique ?

Ch.-L. GÉRARD

Unité de médecine de rééducation, hôpital Robert-Debré, Paris.

Plus d'un siècle après la mise en avant du concept de dyslexie, on se heurte toujours au problème de sa définition opératoire et au doute concernant son statut d'entité. Certes, les outils permettant d'explorer le cerveau, tant directement par l'imagerie qu'indirectement par l'analyse fonctionnelle, se sont affinés, mais dans la réalité clinique, face à un enfant qui consulte pour des difficultés d'apprentissage, on manque toujours de moyens pour savoir si l'on voit les mêmes enfants que ceux qui sont décrits dans les études sur la dyslexie. Les définitions par exclusion, les définitions quantitatives ont été régulièrement remises en question. Nous restons très attachés à une définition de la spécificité sur plusieurs dimensions : sévérité, spécificité fonctionnelle, spécificité développementale et à la recherche d'une mise en cohérence de la réalité clinique des syndromes ainsi définis avec données neurobiologiques.

Actuellement, il faut reconnaître que seule la dyslexie dysphonétique peut répondre à tous ces critères. Ceci ne doit pas empêcher de continuer à analyser de façon précise, grâce aux modèles neuropsychologiques, les troubles d'acquisition qui surviennent dans d'autres contextes : troubles associés à des difficultés cognitives non verbales, notamment dans le domaine visuo-spatial, troubles associés à l'hyperactivité. Mais ces syndromes trouvent difficilement leur place dans le cadre des dyslexies développementales du fait du peu de données concernant leur évolution naturelle et surtout concernant la signification adaptative du trouble d'acquisition du langage écrit. Nous restons très attachés à cette définition adaptative des troubles spécifiques d'acquisition du langage écrit car elle justifie, par une meilleure connaissance de leurs limites, les actions rééducatives orthophoniques qui sont souvent les seules réponses auxquelles ont droit ces enfants.

Physiopathologie des dyslexies

B. ÉCHENNE

Service de neuropédiatrie, hôpital Saint-Éloi, 34295 Montpellier, Cedex 5.

Parmi les troubles instrumentaux, les dyslexies constituent le domaine où les avancées ont été les plus spectaculaires ces dernières années. Certes, de nombreuses inconnues demeurent mais on peut espérer là encore que les innovations techniques en matière d'imagerie fonctionnelle et l'apport sans doute essentiel de la génétique permettront des progrès rapides.

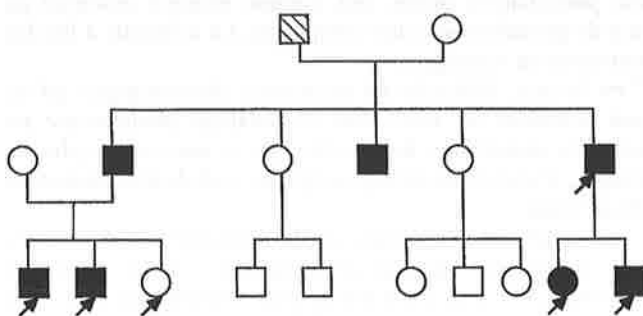
GÉNÉTIQUE DES DYSLEXIES

Beaucoup de résultats, dans ce domaine comme dans d'autres que nous envisagerons par la suite, sont biaisés du fait de définitions souvent imprécises de ce que l'on peut appeler dyslexie. Néanmoins, et malgré l'absence de rigueur de beaucoup d'études, on doit souligner l'incidence familiale très élevée des troubles sévères d'accès au langage écrit et des dyslexies. Le risque de dyslexie est plus élevé chez les collatéraux d'un dyslexique que dans une population témoin ; il est particulièrement important chez un enfant dont un des deux parents est dyslexique (Wolff, 1994) ; l'incidence de la dyslexie chez les parents et collatéraux d'enfants dyslexiques varie de 20 à 50 % selon les séries (Mutter et coll., 1970). Les études de jumeaux montrent des taux de concordance de 70 % pour les jumeaux monozygotes, de 30 % pour les jumeaux dizygotes (De Fries et Gillis, 1990 ; Pennington et Smith, 1993). Bien que récemment discutée, la prédominance masculine (4 à 5 pour 1) ressort de toutes les études.

transmission semble se faire selon un mode autosomique dominant. Toutefois, il paraît bien exister plusieurs formes génétiques de dyslexie (Decker et Bender, 1988), comme l'ont démontré les études de ségrégation (Lewitter, 1980 ; Gillerot, 1994). Certaines formes ne sont pas familiales et peut-être non génétiquement déterminées mais leur incidence est difficile à évaluer, faute de marqueur spécifique. Mais quel que soit le mode de transmission — polygénique ou autosomique dominant — les études épidémiologiques et les études intrafamiliales sont suffisamment démonstratives pour que l'on puisse avancer, dans la plupart des cas de dyslexie, la prééminence des facteurs génétiques. Plusieurs sites de gènes candidats sont actuellement connus :

- Le bras court du chromosome 15, avec une incidence de 20 % environ parmi les cas familiaux (Smith et coll., 1990 ; Pennington *et al.*, 1991).
- La région Rh du chromosome 1, probablement en 1p34-36 (Rabin et coll., 1993 ; Froster et coll., 1993 ; Cardon, 1994).
- Le chromosome 6, dans une région proche ou commune du locus HLA.

Dans certaines familles de dyslexiques, le taux de maladies auto-immunes est particulièrement élevé (Hugdahl et coll., 1990). Or l'étude faite par Cardon et coll. (1994) sur 114 paires de frères et sœurs dyslexiques et 50 paires de jumeaux monozygotes dyslexiques est en faveur d'une liaison en 6p21-3, soit une zone commune avec le gène du complexe d'histocompatibilité HLA.



Exemple de transmission autosomique dominante avec pénétrance plus marquée chez les garçons (↗ : étude neuropsychologique faite).

Dans d'autres cas, comme le montre l'arbre généalogique d'une famille que nous avons explorée (voir figure), la

ÉTUDES ANATOMIQUES ET MORPHOLOGIQUES

Les acquisitions de plus en plus fines et précises en matière d'imagerie (l'IRM surtout) ont montré qu'il existe de fréquentes différences entre la morphologie cérébrale des dyslexiques et celle des normolecteurs.

Les études initiales (entre 1980 et 1990) avaient révélé un aspect symétrique des planums temporaux chez 70 % des dyslexiques (30 % chez les témoins normolecteurs). Les études actuelles, grâce à un appareillage plus sophistiqué, ont montré que cette symétrisation intéresse surtout le cortex pariétal inférieur, c'est-à-dire la zone du traitement phonologique du langage. Habib et coll. (1996) ont même établi que le degré de symétrie de l'aire pariétale inférieure gauche

était proportionnel à l'importance du trouble instrumental, et en relation avec le degré de symétrie du planum temporal. Il existe en outre des différences morphologiques concernant le corps calleux (Habib et coll., 1991) : il semble plus volumineux et de forme différente de celui des normolecteurs. Ceci est à rapprocher des signes de dysfonctionnement interhémisphérique observés (inconstamment) chez les dyslexiques.

Sur le plan anatomique, l'étude la plus récente de Galaburda portant sur l'analyse nécropsique de 11 cerveaux de dyslexiques (1993) retrouve principalement :

- une symétrie constante des planums temporaux chez les dyslexiques (on en ignore complètement la signification),
- trois types de lésions histologiques :
 - a) des zones focalisées de microgyrie à 4 couches ;
 - b) des foyers de microdysgénésie, sous forme de pelotons de neurones ectopiques, d'amas de cellules gliales, associés ou non à des troubles de la lamination. Ces foyers existent en petit nombre chez les sujets normolecteurs (1 à 3). Leur nombre est très élevé chez les dyslexiques (30 à 150) ;
 - c) des zones cicatricielles intracorticales avec perte neuronale, gliose, dépôts d'hémosidérine, parfois vascularisation anormale.

Ces lésions prédominent au niveau de l'hémisphère gauche. Elles sont constamment retrouvées au niveau du gyrus frontal inférieur gauche et dans les régions périsylviennes de façon bilatérale.

On trouve également un indice élevé de malformations vasculaires cryptiques et d'oligogliomes.

En ce qui concerne les lésions visuelles, il n'existe pas de lésion apparente des couches magnocellulaires et parvocellulaires du noyau géniculé latéral, mais une réduction de taille des neurones des couches magnocellulaires (Livingstone et coll., 1991) qui semble constituer un phénomène secondaire.

Il n'y a pas eu jusqu'à présent d'études portant précisément sur l'aire V5/MT.

L'ANALYSE FONCTIONNELLE

En cours de tests, l'analyse a permis de *visualiser* les dysfonctionnements, d'objectiver leur existence et leur complexité.

Les études dans ce domaine se multiplient. Elles vont toutes vers la conclusion qu'il existe, chez le dyslexique, un défaut d'activation de certaines zones ou de certains circuits, notamment les circuits associatifs ou les zones d'intégration et de traitement de certains paramètres (intensité, fréquence, variations des stimuli auditifs et visuels...).

Citons :

- L'absence d'activation du cortex temporo-pariétal gauche lors de l'épreuve d'analyse phonologique au PET Scan à l'oxygène marqué (Rumsey et coll., 1992). Etude fondamentale car c'est la première qui confirme l'existence d'anomalies fonctionnelles au niveau du lobe temporo-pariétal gauche dans la dyslexie (étude de recherche et d'analyse des rimes par stimuli aussi bien auditifs que visuels).
- Réduction du flux cérébral dans la zone du lobe pariétal gauche proche du gyrus angularis et supramarginalis, lors

de tests d'analyse phonologique alors que l'activation des aires frontales inférieures et temporales gauches est analogue à celle des sujets normaux lors d'une analyse syntaxique (Rumsey et coll., 1994).

- Activation insuffisante des aires du langage au niveau de l'hémisphère gauche et activation inhabituelle du côté droit lors d'une épreuve d'écoute et d'analyse orthographique d'un mot (Habib et Frackowiak, 1996).

- Anomalie d'activation de certaines aires associatives chez le dyslexique (Paulesu et coll., 1996) : épreuve de jugement de rimes et épreuve de mémoire à court terme activent la totalité des aires du langage chez le sujet normal (cortex pariétal inférieur, aire de Broca, aire de Wernicke avec le planum temporal). Les dyslexiques ont une activité réduite : la tâche de jugement de rimes n'active que l'aire de Broca ; celle de mémoire à court terme n'active que l'aire de Wernicke...

Dans l'ensemble, il est confirmé qu'il existe, chez les dyslexiques, plusieurs types d'anomalies fonctionnelles intéressant les circuits ou les zones associatives impliquées dans la maîtrise du langage, aussi bien à partir d'informations auditives que visuelles.

L'APPROCHE COGNITIVE

La dyslexie, ou plutôt les dyslexies, correspondent manifestement à des situations hétérogènes sur le plan physiopathologique. Parmi elles, on peut cependant isoler des situations reproductibles avec une certaine fréquence : les batteries de tests cognitifs montrent que les dyslexiques présentent, à des degrés divers et inconstamment présents, un dysfonctionnement des mécanismes d'intégration phonologique, des capacités d'analyse sensorielle, de la mémoire immédiate, du traitement des informations visuelles, alors que d'autres compétences sont le plus souvent conservées, comme l'accès sémantique, ou l'analyse syntaxique ou pragmatique (Denkla, 1994).

1) *L'existence d'un déficit de traitement phonologique est considérée comme l'anomalie fondamentale de la majorité des dyslexies.* Cette incapacité plus ou moins marquée à établir des correspondances son-symbole, phonème-graphème, est retrouvée dans la majorité des cas, soit comme une perturbation isolée, soit comme élément essentiel au sein de perturbations plus complexes. La difficulté à lire les non-mots en témoigne.

C'est à cette difficulté du traitement phonologique qu'on peut rattacher les difficultés d'encodage phonémique en mémoire immédiate, les troubles de la conscience phonologique, les troubles de la perception ou de la discrimination phonémique :

- Au cours des tests explorant la mémoire immédiate, les mauvais lecteurs ont plus de difficultés à se souvenir et à reproduire des items phonologiques voisins, par rapport à une population témoin. Cette différence s'atténue quand les tests sont effectués avec un support visuel simultané ;
- Les tests de conscience phonologique sont perturbés (conscience des différences de sons à l'intérieur des mots, épreuves de segmentation ou d'association de phonèmes à l'intérieur d'un mot, etc.).

Dans ce domaine, les exemples abondent. On peut même définir, sur des bases neuropsychologiques et d'analyse cognitive, un groupe cliniquement très homogène ; dans notre expérience (Cheminal et Echenne, 1995), cet ensemble correspond à 55-60 % des enfants dyslexiques ; il se caractérise par une dyslexie de type grapho-phonémique, de degré variable, avec dissociation souvent marquée entre Qip (normal) et Qiv (décalé de 10 à 50 points ou plus) au Wechsler, avec manque de mot connu ou révélé par le test de Bachy-Langedock, allant souvent jusqu'à une véritable dysphasie anomique, normo ou dyssynthaxique, normo ou dysphonétique. La dysorthographe est habituelle. Les troubles de l'évocation des chiffres fréquents.

2) En parallèle aux troubles du traitement phonologique, on retrouve très souvent associée une difficulté, en général marquée, à évoquer les mots à partir de stimuli visuels (ou langagiers) (Echenne et Cheminal, 1997). L'accès rapide au lexique ne fait pas intervenir *a priori* le traitement phonologique (Bowers et Wolf, 1993 ; Lyytinen et coll., 1994). Le processus en cause est le même que celui intervenant dans les capacités de dénomination rapide, dont on sait depuis longtemps qu'il s'agit d'un excellent test différenciant bons lecteurs et dyslexiques, en étant même un bon prédicteur de difficultés futures de l'accès en lecture (Korhonen, 1991, 1992).

Il existe donc, avec une fréquence très élevée, des troubles de la mémorisation immédiate de certaines informations visuelles et auditives et surtout un trouble de l'utilisation des mots stockés en mémoire.

3) Evoquée à une époque lointaine, puis abandonnée, la responsabilité d'un dysfonctionnement du traitement des informations visuelles a été rediscutée et récemment démontrée. L'incidence exacte de ce type de dysfonction reste à préciser cependant.

Outre des constatations cliniques bien classiques (caractère souvent anarchique du balayage visuel, retours en arrière...), on a pu objectiver en effet par différentes techniques (potentiels évoqués visuels, études anatomiques, imagerie fonctionnelle) un dysfonctionnement des circuits empruntant les voies magnocellulaires du noyau géniculé latéral.

C'est le système d'encodage et/ou traitement de certains paramètres de l'information visuelle qui est défaillant. Ces compétences ne peuvent être analysées lors de la plupart des épreuves usuelles de discrimination visuelle (Bender Gestalt, Frostig...) ; par contre, en étudiant les mécanismes de persistance visuelle lors de la lecture et l'influence de la fréquence des changements de morphologie des graphèmes, on a pu démontrer la *défaillance du système d'encodage rapide des informations visuelles* chez les dyslexiques.

4) Les dyslexies : une dysfonction des circuits d'intégration, d'analyse, de traitement des informations concernant à la fois les messages visuels et auditifs ?

C'est une hypothèse séduisante. Un certain nombre d'arguments récents vont dans ce sens. Les études neuropsychologiques se multiplient là encore. Nous ne citerons que :

- Les travaux de Slaghuis et coll. (1993) qui confirment à partir de l'étude contrôlée de 35 enfants dyslexiques âgés de 7,9 ans à 14 ans, qu'il coexiste chez eux :

- des anomalies du traitement des informations visuelles (91 % des dyslexiques ont des scores bas, contre 20 % chez les normolecteurs),
- des perturbations aux tests d'encodage phonologique (lecture des non-mots très perturbée, différence $p < 0,001$ par rapport aux témoins),

alors qu'il n'y a pas de trouble de compréhension de langage (Token test).

- Nous avons montré, lors d'une étude contrôlée (non publiée) qu'il existe de façon constante chez les dyslexiques des anomalies enregistrées lors de la passation de certains tests à la batterie UDN 80, épreuve de classification et surtout épreuve de conservation des longueurs. Alors qu'au-delà de 8 ans les normolecteurs ne font jamais d'erreur au cours de cette épreuve, seuls 17 % des dyslexiques à 10 ans et 50 % à 12 ans réussissent le test. On peut interpréter ce résultat comme témoignant d'un trouble du traitement séquentiel des informations visuelles.

- M. Plaza (1995) a mis en évidence, chez les dyslexiques, à la fois un trouble de l'encodage phonologique et des défaillances impliquant le traitement séquentiel : mémoire de chiffres du WISC, épreuves mouvements de mains, mémoire des chiffres, suites de mots du K-ABC.

Une explication possible vient d'être apportée par le groupe de Bethesda très récemment (Eden et Rumsey, 1996) : lors d'une étude en f IRM, au cours d'un test d'analyse visuelle du mouvement, il a été objectivé une non-activation de l'aire pariétale V5/MT chez les dyslexiques (activation bilatérale chez 8 témoins, unilatérale chez 1 dyslexique, absence d'activation chez 5 d'entre eux). Or cette aire V5/MT est une aire de traitement des stimuli auditifs et visuels dans leur composante variabilité et fréquence de variation. Cette aire reçoit des influx des cellules de la couche magnocellulaire du noyau géniculé latéral et elle est en connexion avec les autres aires pariétales postérieures.

Ce résultat, capital, apporte un argument majeur en faveur d'un dysfonctionnement des systèmes de traitement de certaines informations en matière de dyslexie : conscience phonologique, capacités de dénomination rapide, traitement des variations rapides de stimuli visuels et/ou auditifs et de leur traitement séquentiel.

Prise en charge scolaire et cursus scolaire des enfants dyslexiques

A.-M. MONTARNAL

APEDA, Association de parents d'enfants en difficulté d'apprentissage du langage oral et écrit, Le Mesnil St-Denis (78).

Si l'intérêt pour la dyslexie grandit actuellement dans notre pays, tout se passe encore à bien des égards comme si le cursus scolaire des enfants dyslexiques ne posait pas de problèmes : l'école ne les connaît pas ou les connaît à peine... et les publications françaises ne comportent que rarement des articles que nos amis anglo-saxons ou nos voisins européens affectionnent et intitulent « les dyslexiques en classe », « l'enseignement des dyslexiques », « les modèles de la reconnaissance précoce et l'aide à l'école ».

La réussite scolaire de l'élève dyslexique est fonction de l'importance de ses troubles, de ses capacités intellectuelles, de la précocité du diagnostic, de l'efficacité de la prise en charge rééducative, de la qualité de l'aide pédagogique fournie par l'école, de la compréhension parentale et du comportement de l'élève lui-même. Si l'école ne peut agir sur les deux premiers éléments, elle peut jouer un rôle important en influant sur les autres éléments énumérés. En effet, c'est de l'école que dépendra bien souvent la précocité du diagnostic, l'orientation vers des professionnels de qualité, le travail d'équipe dans lequel l'aide pédagogique s'inscrit, l'information des parents, les progrès et l'épanouissement de l'enfant.

L'importance de la prise en charge scolaire ainsi soulignée montre, à l'inverse, combien l'ignorance ou la méconnaissance de la dyslexie par l'école peut avoir des conséquences néfastes.

LA PRISE EN CHARGE SCOLAIRE COMMENCE PAR LA DÉTECTION DE LA DYSLEXIE

a) Dès la maternelle les enseignants peuvent reconnaître des signes de risque d'une dyslexie.

L'existence de troubles du langage oral doit alerter les enseignants.

En Belgique, l'examen pratiqué avant l'entrée en première année primaire recherche l'existence de troubles « instrumentaux ». Dans ce pays existe un réseau d'écoles appelées type 8 destinées à ces élèves normalement intelligents, présentant des troubles instrumentaux. Depuis 1980 des médecins de l'UCL font chaque année passer des tests à

600 enfants. Ces tests ont été mis au point par G. Willems, A. Noël et P. Evrard.

b) La sévérité de la dyslexie facilite la précocité du diagnostic.

La non-acquisition de la lecture pendant les premières années de scolarité doit conduire à une recherche systématique de la dyslexie. Chez certains dyslexiques les difficultés se repèrent rapidement au cours préparatoire. Des dyslexies sévères peuvent révéler des dysphasies.

c) Les dyslexies moins sévères sont souvent reconnues plus tardivement, tout au long de la scolarité.

Certains enfants développent des stratégies de compensation pour masquer leurs difficultés : au cours préparatoire ils apprennent leurs textes de lecture par cœur. Très vifs et bons à l'oral, les enseignants pour lesquels la lecture reste liée à l'intelligence les prennent pour des élèves paresseux, manquant de volonté, ou ayant un trouble psychologique... Au fur et à mesure que l'écrit prend de l'importance les difficultés sont davantage perceptibles. L'apprentissage d'une langue étrangère pose problème ; les professeurs d'anglais reconnaissent rapidement les dyslexiques de leur classe. Les explications de texte à faire en classe peuvent être un écueil insurmontable. L'expression écrite, choisir les mots justes pour exprimer sa pensée, ordonner ses idées et faire un plan est difficile, alors que le dyslexique s'exprimera oralement de façon claire.

d) La dyslexie peut n'être découverte qu'à l'âge adulte.

Dans les universités américaines et canadiennes des centres de ressources fonctionnent pour les étudiants dyslexiques.

LE RÔLE PRIMORDIAL DE L'ÉCOLE : UNE PRISE EN CHARGE PÉDAGOGIQUE ADAPTÉE AUX BESOINS DES DYSLEXIQUES

La prise en charge pédagogique doit répondre à un certain nombre de critères, déterminés par les besoins de l'élève.

LES DIFFÉRENTS CADRES POSSIBLES DE LA PRISE EN CHARGE SCOLAIRE

1) L'intégration est le mot d'ordre de notre ministère de l'Éducation nationale.

Que signifie-t-il ?

— S'agit-il d'une intégration individuelle en classe régulière : comment se fera-t-elle ? Quelle sera la formation des enseignants (les programmes de formation concernant la dyslexie en France restent l'exception) ;

— S'agit-il d'une intégration en classe ouverte, travail par petit groupe ; mais le travail s'y fera avec quels enseignants ? combien de fois par semaine ? comment se fera le travail d'équipe avec les autres enseignants ?

Intégration en classe fermée dans une école régulière : les élèves de ces classes fermées pourront-ils bénéficier de services de soins, enseignants spécialisés, orthophonistes, psychomotriciens... ?

Le problème est de savoir où ces intégrations existent actuellement... ?

2) Pour les enfants sévèrement atteints des classes de langage devraient être la règle. Or l'enseignement spécial ne reconnaît pas les élèves ayant des troubles du langage oral et écrit !

Il n'existe pas à l'heure actuelle en France de classes de perfectionnement ou CLISS spécifiques pour troubles du langage oral ou écrit se référant à la circulaire du BO n° 91-304 du 18 nov. 1991.

Ces élèves devraient également pouvoir bénéficier de services d'éducation et de soins (SESSAD) se référant à la circulaire n° 89-789 du 27 octobre 1989. Ces services de soins peuvent dispenser leur aide aussi bien en classe spéciale fermée ou ouverte qu'en intégration en classe « régulière ».

Le souhait des associations de parents est de promouvoir ces aides pédagogiques travaillant en équipe avec les professionnels.

Les quelques rares classes pour dyslexiques existant en France, tant au niveau élémentaire qu'au niveau secondaire, ne peuvent répondre à la demande. Les associations reçoivent chaque année des centaines d'appels de parents cherchant désespérément des classes spéciales pour leurs enfants dyslexiques ou dysphasiques et n'en trouvant pas !

Une description rapide du cursus scolaire de huit dyslexiques résume ce que les parents nous racontent. Elle appelle certaines réflexions :

- Tous les enfants ont eu des difficultés manifestes dès le début de l'apprentissage de l'écrit, pourtant le diagnostic de dyslexie n'a été porté que plusieurs années après.

Le cas d'une jeune fille fait exception, puisque des troubles du langage oral ont précédé les troubles du langage écrit, et le frère aîné est déjà en orthophonie pour dyslexie.

- Tous quittent l'enseignement public pour le privé (à l'exception de la jeune fille déjà citée).

- Cinq enfants redoublent 1 fois, 3 redoublent 2 fois, malgré l'orthophonie.

- Quatre jeunes n'exerceront pas le métier pour lequel ils avaient été formés à l'origine et sont capables de bien s'adapter au nouveau métier.

- Ces jeunes sont tous issus de milieux socioculturellement favorisés, ils ont bénéficié de la compréhension et de l'aide parentale.

- Les parents des jeunes décrits ci-dessus sont tous devenus actifs au sein de mouvements associatifs afin que soit améliorée, dans notre pays, l'aide aux enfants ayant des troubles spécifiques des apprentissages.

EN CONCLUSION

Une récente prise de conscience s'est faite dans notre pays concernant l'importance de l'illettrisme et l'urgence d'y remédier.

Nous souhaitons qu'une prise de conscience analogue se fasse concernant l'importance et l'urgence d'instaurer une aide pédagogique scolaire pour les élèves ayant des troubles spécifiques du langage oral et écrit. D'autant plus que nombre d'illettrés sont des dyslexiques non détectés, non ou mal rééduqués et rejetés du système scolaire.

Pour que dans notre pays l'école aide les enfants ayant des troubles du langage oral et écrit trois démarches sont impératives :

1) Une modification de notre législation afin que nos enfants dyslexiques et dysphasiques aient une existence « légale » et soient reconnus par l'Éducation Nationale.

2) Une formation effective des enseignants ne se résumant pas à un simple « saupoudrage » de quelques cours, mais comprenant une formation théorique solide ainsi qu'un travail sur le terrain. Selon la recommandation du *Guide européen de bonnes pratiques*, il devra s'agir de « programmes globaux de formation initiale, de formation spécialisée et de formation continue ».

3) L'instauration d'un travail d'équipe pluridisciplinaire basée sur un « plan d'intervention individualisé » de l'élève en difficulté d'apprentissage.

Je terminerai en citant Alan Sayles :

« Les enseignants doivent faire partie de la solution et non du problème de nos enfants dyslexiques. Mais tant qu'ils sont insuffisamment formés, ils demeurent une partie du problème de ces enfants et participent à leur échec scolaire ! »

APPEL À COMMUNICATION

pour le colloque :

"DU BILAN NEUROPSYCHOLOGIQUE AUX DÉMARCHES PÉDAGOGIQUES. EXPÉRIENCES CONCERNANT L'ENFANT CÉRÉBROLÉSÉ"

Lyon - 16 et 17 mars 1998

à l'École Normale Supérieure

Hospices Civiles de Lyon
(Service de l'Escale
Centre Hospitalier Lyon Sud)

Ce colloque est organisé par :

Education Nationale
(CNEFEI de Suresnes
UFAIS de l'IUFM de Lyon)

avec l'aide de

Handicap International

avec la collaboration du service de formation de l'Association des Paralysés de France, l'Association Nationale des Communautés Educatives et l'Institut des Techniques de Réadaptation (Ecole d'Orthophonie de Lyon).

ARGUMENT

Les progrès dans la reconnaissance des troubles neuro-psychologiques des enfants atteints de lésions cérébrales congénitales nécessitent la mise en place de situations pédagogiques adaptées. Ce colloque s'adresse aux professionnels de la Santé et de l'Éducation et cherche à rendre compte de la transversalité entre savoir neuropsychologique et savoir pédagogique.

THÈMES DES MODULES

**les troubles d'acquisition du langage oral,
les troubles visuo-praxiques et leurs répercussions sur l'écrit,
des troubles du traitement du nombre aux activités logico-mathématiques.**

Vos propositions de communication devront concerner un de ces trois modules et rendre compte de **l'expérience d'équipes** témoignant de la *synergie entre bilan neuropsychologique et mise en œuvre de situations pédagogiques adaptées*. Ces communications se feront sous forme d'exposés oraux, supports audio-visuels, posters. Ces expériences seront problématisées par un théoricien de la question qui ouvrira la discussion avec le public et établira la synthèse finale.

Merci d'adresser - pour soumission - vos propositions de communication
avant le 25/09/97 au

Docteur Sibylle GONZALEZ
Secrétariat du Comité Scientifique
CENTRE HOSPITALIER LYON SUD
Service de l'Escale - Pavillon 6F
69495 PIERRE-BÉNITE CEDEX

" 04 78 86 16 63

A.N.A.E. éditera le compte-rendu de ce colloque.

Difficultés de l'évaluation cognitive chez des enfants avec une infirmité motrice cérébrale

M. PLAZA*, J. DHELLEMMES**, V. QUENTIN***, J. SAYAG**

* Chargée de recherches CNRS, Neuropsychologie clinique de l'enfant, Hôpital de la Salpêtrière.

** Psychologue, Hôpital Saint-Maurice.

*** Médecin de médecine physique et réadaptation, Hôpital national Saint-Maurice.

RÉSUMÉ : *Difficultés de l'évaluation cognitive chez des enfants avec une infirmité motrice cérébrale.*

L'article analyse les capacités cognitives d'une population d'enfants atteints d'Infirmité Motrice Cérébrale, à partir des notes obtenues au WISC-R et à deux épreuves du K-ABC. Les scores des enfants sont évalués en fonction du sexe, de l'âge gestationnel, du poids de naissance, de l'atteinte neurologique, de l'existence de troubles visuels ou d'une épilepsie. Les résultats, qui confirment à la fois l'extrême hétérogénéité des capacités cognitives de cette population et l'importance des défaillances visuo-spatiales, montrent : 1) le poids délétère de l'épilepsie ; 2) l'influence positive de bonnes capacités verbales qui permettent de compenser partiellement le handicap neuromoteur et les difficultés visuelles ; 3) la similarité du profil cognitif de ces enfants avec une IMC et du profil de certains enfants souffrant de troubles sévères d'apprentissage avec et sans dysfonctionnement cérébral avéré.

Mots clés : Infirmité Motrice Cérébrale — Capacités cognitives — Évaluation psychométrique — Épilepsie — WISC-R. K-ABC.

SUMMARY : *Difficulties of cognitive assessment in children with cerebral motor disability.*

The paper analyzes the cognitive skills of a group of children with Cerebral Motor Disability, as exhibited in the WISC-R and on two K-ABC subtests. The children's scores are related to sex, gestational age, birth weight, neurological impairment, visual deficit and epilepsy. The results, which confirm the heterogeneous cognitive skills of these children and the importance of the visual-spatial impairment in their profile, make it possible to assume that: 1) epilepsy lies heavy on cognitive processes; 2) above average cognitive-verbal skills partially compensate for motor and visual impairments; 3) the cognitive profile of these children is similar to that of children exhibiting severe learning disability with and without known cerebral impairment.

Key words: Cerebral Motor Disability — Cognitive skills — Psychometric assessment — Epilepsy — WISC-R. K-ABC.

INTRODUCTION

Les aptitudes intellectuelles des enfants avec une Infirmité Motrice Cérébrale (IMC) sont extrêmement hétérogènes, du fait des différences individuelles et de l'extrême variété des atteintes neurologiques et neuropsychologiques qu'ils présentent. Les études réalisées sur cette population d'enfants font état de défaillances fréquentes dans l'organisation visuo-spatiale (De Barbot, Meljac, Truscelli, Henri-Amar, 1989), de difficultés dans l'acquisition du vocabulaire

(Lacert, Gautheron et Picard, 1988), d'un retard lexical concernant l'expression et la compréhension (Thal, Marchman et Stiles, 1991), d'un retard d'organisation du raisonnement (Kardos, 1985).

L'évaluation cognitive des enfants avec une IMC est extrêmement difficile car les instruments psychométriques traditionnellement utilisés imposent des contraintes auxquelles ces enfants peuvent difficilement s'adapter (Truscelli, 1996). Cependant, l'utilisation des outils psychométriques dans le cadre d'un bilan psychologique nuancé et approfondi cor-

respond à une exigence thérapeutique car il permet de donner des arguments au projet de rééducation (Tabary, 1981). Les échelles composites d'intelligence, comme le *WISC* ou le *K-ABC*, permettent d'analyser le profil cognitif relatif des enfants, c'est-à-dire de définir les points forts et les points faibles de leurs performances (et non de leur compétence) lorsqu'on les compare à des enfants « normaux » du même groupe d'âge. En outre, l'analyse des résultats obtenus par les enfants IMC à ces batteries cognitives standard est une étape de recherche indispensable. Elle permet en effet de comparer les profils cognitifs respectifs des enfants IMC et des enfants ayant différents troubles d'apprentissage, avec et sans atteinte organique.

Nous nous proposons dans cet article exploratoire d'analyser, pour un petit groupe d'enfants avec une IMC ($N = 17$), les scores obtenus à certaines épreuves cognitives : la totalité du *WISC*, et deux subtests du *K-ABC*. Nous tiendrons compte dans notre analyse des variables suivantes : le sexe, l'âge gestationnel, le poids de naissance, l'atteinte neurologique, l'existence de troubles visuels ou d'une épilepsie.

LA POPULATION

Parmi la population de l'INR Saint-Maurice, nous avons retenu 17 enfants, 6 filles et 11 garçons. Les critères d'inclusion de ce groupe comprennent : 1) l'existence d'une infirmité motrice cérébrale consécutive à une prématurité ; 2) la maîtrise du langage oral ; 3) la capacité à accepter une évaluation psychométrique approfondie. L'âge moyen de ce groupe d'enfants est de 118 mois (minimum 83, maximum 156). Sept d'entre eux sont diploïques, 10 sont tétraploïques. L'âge gestationnel se répartit ainsi : 2 enfants ont un âge gestationnel inférieur à 28 semaines, 12 un âge inférieur à 32 semaines, 3 un âge inférieur à 35 semaines. Trois enfants ont un poids de naissance inférieur à 1 200 g, un enfant a un poids de naissance inférieur à 1 500 grammes, et la majorité (13) a un poids de naissance supérieur à 1 500 grammes. Quatre enfants ont eu dans les années antérieures des crises d'épilepsie et n'ont plus de traitement au moment de l'étude. Trois d'entre eux gardent cependant un EEG perturbé. Enfin, parmi les 17 enfants, 15 ont des troubles visuels portant sur la convergence oculaire, l'acuité visuelle, la fixation, la poursuite oculaire et/ou la performance au pendule.

MÉTHODE

Les capacités cognitives des enfants ont été évaluées à l'aide du *WISC-R*, auquel l'on a rajouté deux subtests du *K-ABC* : les formes et les devinettes qui mettent en jeu des habiletés non objectivées dans le *WISC* (l'inférence visuelle et verbale à partir d'informations partielles). Les tests ont été passés en plusieurs séances. Les consignes, les temps de passation et les critères de notation standard ont été appliqués strictement.

RÉSULTATS

Scores moyens

Les scores des enfants apparaissent extrêmement hétérogènes, ainsi que le montre le *tableau 1*.

Tableau 1. Scores standard des enfants : moyenne, écart type, minimum, maximum

	Moyenne	St. dev.	Minimum	Maximum
WISC verbal	78.5	21.8	53	121
WISC performance	52.7	21.8	53	121
WISC global	61.1	19.4	40	104
Information	6.7	3.9	2	14
Compréhension	6.4	4.5	1	18
Similitudes	9.5	4.4	3	18
Arithmétique	3.7	3.4	1	11
Vocabulaire	6.2	3.4	2	15
Mém. des chiffres	7.3	5.1	2	17
Complét. images	3.6	3.2	1	10
Assembl. objets	2.3	2.4	1	8
Cubes	3	2.1	1	9
Arrang. images	3	2.1	1	7
Code	2.2	1.8	1	5
Labyrinthes	1.7	1.9	1	7
Formes KABC	3.1	4.2	1	13
Devinettes KABC	70	19.5	50	105

Si l'on s'en tient aux scores moyens du groupe on notera : 1) que l'échelle verbale est proche de la moyenne (78.5) et significativement supérieure à l'échelle performance, qui est très inférieure à la moyenne (52.7) ;

2) que le meilleur subtest verbal est celui des *similitudes* (9.58) requérant la capacité d'abstraction et de conceptualisation, qui apparaît efficiente chez ces enfants ;

3) que les subtests de *compréhension*, de *vocabulaire*, de *mémoire des chiffres* (*WISC*) et de *devinettes* (*K-ABC*) sont aux limites inférieures de la moyenne ;

4) que les subtests concernant l'*arithmétique*, le *complètement d'images*, l'*assemblage d'objets*, les *cubes*, l'*arrangement d'images*, le *code* (*WISC*) et les *formes* (*K-ABC*) sont les plus difficiles et obtiennent les scores les plus bas.

Pour ce qui concerne les subtests du *K-ABC*, les résultats obtenus par notre groupe d'enfants sont légèrement inférieurs à ceux obtenus par 30 enfants IMC évalués avec le *K-ABC* (Kaufman et Kaufman, 1993). Cette étude française trouve une moyenne de 4.1 et un écart type de 3.5 pour le subtest *reconnaissance des formes* (3.1 chez nos enfants), une moyenne de 83.9 et un écart type de 17.4 pour le subtest *devinettes* (70 chez nos enfants). Pour ce qui concerne le *WISC verbal*, les résultats obtenus par notre groupe d'enfants (78.5) sont légèrement inférieurs à ceux obtenus par 46 enfants de l'hôpital de Bicêtre (De Barbot, Meljac, Truscelli, Henri-Amar, 1989), dont le QI verbal moyen était de 89, avec un écart type de 15. Le QI performance moyen de notre groupe d'enfants (52.7) est en revanche significativement inférieur à celui des enfants de Bicêtre (qui était de 79, avec un écart type de 20).

Par ailleurs, nous noterons que certains enfants obtiennent des scores moyens ou supérieurs à la moyenne en ce qui concerne l'échelle verbale du *WISC* (121), l'échelle globale (104), les subtests *information* (14), *compréhension* (18), *arithmétique* (11), *vocabulaire* (15), *mémoire des chiffres* (17), *complètement d'images* (10), *cubes* (9), *formes* du *K-ABC* (13) et *devinettes* du *K-ABC* (105). En revanche, aucun enfant n'atteint la moyenne en ce qui concerne la totalité de l'échelle performance, les subtests *assemblage d'objets*, *arrangement d'images*, *code* et *labyrinthes*.

Analyse de variance

Par une analyse de variance (ANOVA), nous avons analysé et comparé les performances cognitives des enfants en prenant en compte l'âge, le sexe, le facteur neurologique (diplégie, tétraplégie), l'âge gestationnel, le poids de naissance, l'existence de troubles visuels et l'existence d'une symptomatologie épileptique. Trois des facteurs s'avèrent sources de différenciation dans certaines performances : le sexe, les troubles visuels et l'épilepsie.

1) Le sexe intervient de manière significative pour l'épreuve des formes du *K-ABC*, les filles (performance moyenne = 6.3) obtenant des scores supérieurs aux garçons (performance moyenne = 1.4). Ce subtest requiert un processus d'inférence visuelle et une production verbale, c'est-à-dire l'identification et la dénomination d'un objet après synthèse d'informations visuelles parcellaires. Dans les étalonnages américains et français du *K-ABC*, il n'apparaît aucune différence significative entre les filles et les garçons en ce qui concerne le subtest *reconnaissance des formes*. En revanche, une étude de Inglis et Lawson fait état de scores supérieurs des filles dans les subtests du *K-ABC* mettant en jeu le langage (Inglis et Lawson, 1986).

2) Les troubles visuels interviennent de manière significative pour l'épreuve *complètement d'images* du *WISC-R*. Cette épreuve requiert au niveau du traitement l'analyse visuelle fine d'une image figurative, et l'identification d'un détail manquant. Elle nécessite sur le plan cognitif la représentation de l'objet : de sa forme générale et de ses constituants. Les quelques enfants qui n'ont pas de troubles visuels réussissent mieux l'épreuve que la majorité des enfants ayant des troubles visuels. Si l'on prend en compte d'une manière plus fine les modalités des troubles visuels, l'on peut noter que la performance pathologique au pendule (de 0 à 0,3/sec.) intervient de manière significative pour le *complètement d'images* du *WISC* et la *reconnaissance des formes* du *K-ABC*, et que l'impossibilité de la poursuite oculaire a des conséquences sur l'ensemble des épreuves performance du *WISC*, et sur le *complètement d'images*.

3) La symptomatologie épileptique intervient de manière significative pour les éléments suivants : a) *l'échelle globale du WISC* ($p = .03$) ; b) *l'échelle verbale du WISC* ($p = .03$) ; c) *le subtest compréhension du WISC* ($p = .012$) ; d) *l'épreuve des devinettes du K-ABC* ($p = .03$).

Analyse des quatre enfants présentant au WISC un profil verbal moyen ou supérieur

Quatre enfants de notre échantillon obtiennent au *WISC* verbal un score moyen ou supérieur (respectivement 127, 104, 108, 105). Nous avons comparé leur profil à celui des 13 autres enfants (tableau 2).

a) Ces quatre enfants, qui sont significativement beaucoup plus jeunes (moyenne de 95 mois contre 125 mois), sont comparables aux autres en ce qui concerne les critères neurologie, âge gestationnel, poids de naissance, troubles visuels, épilepsie. Ils ont également des performances comparables dans le subtest *complètement d'images* du *WISC*, qui requiert une analyse visuelle des détails.

b) En revanche, ces quatre enfants sont supérieurs aux 13 autres en ce qui concerne la majorité des subtests performance du *WISC* (*assemblage d'objets*, *cubes*, *arrangement d'images*, *code*, *labyrinthes*) et dans les deux subtests du

K-ABC (*formes* et *devinettes*) qui requièrent également une activité de dénomination.

Tableau 2. Comparaison entre les scores aux épreuves non verbales des enfants ayant un QI verbal supérieur à 100 et des enfants avec un QI verbal inférieur à la moyenne

	Scores moyens des enfants avec QIV > 100	Scores moyens des enfants avec un QIV inférieur
WISC performance	68.75	47.76 ($p < .0005$)
Complètement d'images	5.75	3 (NS)
Assemblages d'objets	5.5	1.3 ($p < .0005$)
Cubes	6	2.1 ($p < .0005$)
Arrangement d'images	5.5	2.2 ($p < .005$)
Code	5	1.3 ($p < .05$)
Labyrinthes	6	1 ($p < .001$)
Formes	6.75	2.0 ($p < .05$)

Le poids relatif des différents facteurs

a) Par une première analyse de régression multiple, nous avons analysé quelles variables, parmi celles du sexe, de la neurologie, de l'âge gestationnel, des troubles visuels, du poids de naissance, de l'épilepsie, étaient impliquées dans les épreuves cognitives (tableau 3).

Tableau 3. Intervention relative des variables sexe, atteinte neurologique, âge gestationnel, troubles visuels, poids de naissance et épilepsie dans les épreuves cognitives

Variables cognitives	Nombre de variables indépendantes impliquées	Types de variables
WISC verbal	1	Épilepsie
WISC performance	1	Poursuite oculaire
WISC global	1	Épilepsie
Information	0	
Compréhension	2	(1) Épilepsie (2) Poids de naissance
Similitudes	0	
Arithmétique	0	
Vocabulaire	0	
Mémoire des chiffres	0	
Complètement d'images	2	(1) Pendule (2) Épilepsie
Assemblage d'objets	0	
Cubes	0	
Arrangement d'images	2	(1) Poursuite (2) Épilepsie
Labyrinthes	0	
Formes	3	(1) Sexe (2) Pendule (3) Épilepsie
Devinettes	1	Épilepsie

On remarquera dans ce tableau l'implication des variables poids de naissance, épilepsie, troubles visuels (poursuite, performance au pendule).

b) L'analyse du profil cognitif des quatre enfants les plus performants du groupe nous a conduits à définir le niveau verbal non plus comme une variable dépendante, mais comme une variable indépendante. Nous avons alors analysé le poids des précédentes variables indépendantes (sexe, neu-

rologie, âge gestationnel, troubles visuels avec leurs modalités spécifiques, épilepsie, poids de naissance), à laquelle nous avons rajouté la variable « QI verbal » (tableau 4).

Tableau 4. Intervention relative des facteurs sexe, neurologie, âge gestationnel, troubles visuels, épilepsie, poids de naissance et QI verbal dans les épreuves cognitives non verbales

Variabiles cognitives	Nombre de variables indépendantes impliquées	Types de variables
WISC performance	3	(1) WISC verbal (2) Sexe
WISC global	4	(3) Poursuite (1) WISC verbal (2) Poursuite (3) Sexe (4) Neurologie
Complètement d'images	3	(1) WISC verbal (2) Troubles visuels (3) Pendule
Assemblage d'objets	1	WISC verbal
Cubes	1	WISC verbal
Arrangement d'images	1	WISC verbal
Labyrinthes	1	WISC verbal
Formes	4	(1) Sexe (2) WISC verbal (3) Pendule (4) Age gestationnel

Nous constatons ici que le niveau verbal est impliqué dans les 8 variables étudiées, qui relèvent théoriquement du registre de l'intelligence non verbale et mettent en jeu prioritairement une habileté visuo-spatiale. Les variables troubles visuels, atteinte neurologique, âge gestationnel restent également impliquées.

DISCUSSION

Les défaillances communes

Les WISC de tous les enfants se caractérisent par un écart significatif entre les échelles verbales et performance, la seconde étant nettement inférieure à la première. Un tel profil se retrouve chez les enfants qui ont des déficits oculaires, moteurs et sensori-moteurs (Flechter et Levin, 1988) ; il correspond à la grande fréquence des tableaux de dyspraxie chez les enfants nés prématurés (Picard, 1994).

Nous avons noté qu'aucun enfant n'atteint la moyenne en ce qui concerne les subtests *assemblage d'objets*, *arrangement d'images*, *code* et *labyrinthes*. Ces tâches, qui requièrent une analyse visuelle et une adaptation visuo-motrice, défaillantes chez les enfants de notre population, sont soumises à une contrainte temporelle (chronométrage) et mettent en jeu des processus cognitifs spécifiques.

L'épreuve d'*assemblage d'objets* requiert un processus d'analyse et de synthèse ; elle nécessite l'identification des parties constitutives de l'objet et sa reconstitution sans modèle, c'est-à-dire avec le seul support de la représentation interne. Trois des assemblages (une petite fille, un cheval, un visage) mettent en jeu de façon explicite la représentation

du corps d'un être vivant (être humain, animal familier). Les enfants qui ont des troubles de l'image du corps ont souvent des difficultés à reconstituer ces gestalt (ils inversent les pieds, les pattes, oublient le ventre, etc.). Il n'est donc pas surprenant que les enfants avec une IMC, dont le schéma corporel et l'image du corps sont perturbés, rencontrent eux aussi des difficultés particulières dans cette tâche.

L'*arrangement d'images* requiert également un processus d'analyse et de synthèse ; ce subtest nécessite la discrimination visuelle de détails significatifs et la reconstitution d'une histoire. Sur le plan cognitif, cette tâche requiert la compréhension du sens de l'histoire, l'intégration du déroulement temporel, la connaissance des situations sociales. On peut faire l'hypothèse que les enfants avec une IMC, qui ont souvent du fait de leur handicap une expérience sociale moins diversifiée, rencontrent des difficultés pour traiter l'aspect temporel et significatif de la tâche.

Le *code* requiert la confrontation à un modèle et sa reproduction graphique séquentielle. Cette tâche est plus facile si l'enfant met en jeu sa mémoire de travail et se représente le modèle au lieu de s'y reporter sans cesse. La lenteur du traitement visuo-moteur et de la réalisation graphique, fréquente chez les enfants avec une IMC, aboutit donc à des scores bas.

Les *labyrinthes* mettent en jeu la représentation de l'espace et requièrent de l'enfant la découverte d'une stratégie pour résoudre le problème posé (trouver le chemin pour sortir du labyrinthe). Les enfants IMC, dont les capacités visuo-spatiales sont souvent défaillantes, sont en difficulté devant cette tâche.

Ces différentes tâches sont donc difficiles pour les enfants avec une IMC, non seulement parce qu'elles requièrent une habileté visuo-motrice, mais également parce qu'elles mettent en jeu des niveaux complexes de représentation qu'ils maîtrisent peu ou mal : le temps, l'espace, le corps. Mais, pour rendre compte de ces niveaux complexes de représentation, il serait nécessaire de construire des épreuves ne faisant pas appel aux capacités les plus défaillantes des enfants. Ainsi, il faudrait éviter de recourir à la dextérité digitale (graphisme, manipulation), proposer des dessins ou des images agrandis, et ne pas utiliser le chronomètre.

Le poids de l'épilepsie

La question de l'incidence de l'épilepsie sur les fonctions cognitives est complexe et controversée (Masur et Shinnar, 1992). En effet, les troubles cognitifs observés chez un enfant épileptique peuvent être liés à la cause même de l'épilepsie (lésions cérébrales), aux conséquences psychologiques de la maladie, au traitement médicamenteux, ou bien, le plus souvent, à une intrication de ces facteurs (Deonna, 1996). Parmi les problèmes cognitifs et neuropsychologiques rencontrés par des enfants épileptiques, on trouve deux séries de difficultés. La première série concerne les dysfonctionnements mnésiques et les désordres attentionnels, la seconde concerne les troubles du langage : désordre de l'évocation verbale, de la dénomination, de la fluence et de la narration (Willems, 1989).

Dans notre étude, l'existence de crises épileptiques fait chuter la performance verbale de quatre des enfants du groupe dans l'échelle globale du WISC, dans l'échelle verbale, et dans des subtests requérant différentes habiletés : l'accès au

lexique après synthèse d'informations verbales (subtest des *devinettes* du *K-ABC*), l'organisation et l'expression verbale de connaissances procédurales, sociales et/ou morales (*compréhension* du *WISC*). Une telle défaillance dans la capacité à dénommer et à organiser le discours a été notée chez des enfants présentant des crises d'épilepsie d'origine temporale gauche notamment (Mayeux, Brandt, Rosen *et al.*, 1980). Une étude italienne montre l'existence d'un déficit au subtest de *compréhension* chez des enfants présentant une épilepsie partielle symptomatique, ou cryptogénique, focalisée à gauche (Gaggero *et al.*, 1992).

Intelligence verbale et aptitudes non verbales

Nous avons noté que les quatre enfants qui ont un niveau verbal supérieur à la moyenne sont moins défaillants dans les tâches cognitives non verbales en dépit de leur handicap neuromoteur et de leurs difficultés visuelles. Le même constat a été fait par une équipe belge qui a montré que les sujets IMC dont le QI était élevé avaient en général obtenu de bonnes performances visuelles discriminatives, quelle que fût la gravité de leur pathologie lésionnelle (De Cock et Detraux, 1992). On peut donc faire l'hypothèse que les capacités de symbolisation et de conceptualisation permettent aux enfants de pallier partiellement certaines de leurs défaillances visuo-motrices. Ce constat amène à repenser la question des liens entre intelligence dite verbale et intelligence dite non verbale. En effet, la plupart des subtests de l'échelle performance du *WISC* mettent en jeu une activité de représentation qui implique plus ou moins le langage. Ainsi, l'enfant peut, lors de *l'arrangement d'images*, soutenir son observation visuelle par une mise en mots des actions, qui permet de donner un sens et une cohérence aux images exposées dans le désordre. De même, pour s'aider dans *l'assemblage d'objets*, il peut identifier les parties des objets en les dénommant, ce qui lui permet d'accéder à une représentation interne de l'objet. Cette fonction compensatoire du langage est sans doute plus efficace dans les tâches requérant une synthèse visuelle que dans les tâches requérant une analyse visuelle. Ainsi pourrait s'expliquer la dissociation que nous avons constatée chez les quatre enfants qui ont un QI verbal supérieur, entre une moins grande difficulté au subtest des *formes*, du *K-ABC* qu'au subtest *complètement d'images* du *WISC*, alors que ces deux subtests impliquent une observation visuelle. Dans les *formes* du *K-ABC*, l'enfant doit observer une forme incomplète, l'identifier et la dénommer : il doit donc synthétiser des informations visuelles et accéder au lexique pour dénommer une forme globale. Dans le *complètement d'images*, du *WISC*, l'enfant doit observer une forme incomplète, identifier l'élément manquant et le dénommer : il doit donc analyser des informations visuelles et accéder au lexique pour dénommer un détail. Cependant, le traitement visuel étant foncièrement défaillant, l'articulation de la synthèse et de la dénomination ne permet pas aux enfants de réussir beaucoup d'items. En revanche, lorsque la tâche implique un traitement auditif purement langagier, avec une synthèse d'informations et un accès au lexique, les enfants qui ont un QI verbal supérieur sont beaucoup plus performants, ainsi que le montre leur score à l'épreuve des *devinettes* du *K-ABC* (ils obtiennent un score standard moyen de 90, les 13 autres enfants ne dépassant pas la note standard de 60).

Infirmité motrice cérébrale et troubles d'apprentissage : la question des sous-groupes

Depuis plusieurs années, des chercheurs utilisent la méthodologie des analyses de groupes (cluster analysis) pour identifier des sous-groupes parmi les enfants présentant des difficultés d'apprentissage. Le *WISC-R* est l'outil le plus communément utilisé dans ces travaux. Les enfants présentant des troubles d'apprentissage ont tous des *WISC* se situant au-dessus de 90, ce qui n'est pas le cas pour la majorité de nos enfants IMC. Cependant, il est intéressant de voir si les profils de performance respectifs des enfants IMC et des enfants ayant des troubles d'apprentissage ont des points communs. Dans leur classification des troubles d'apprentissage, Strang et Rourke regroupent sous l'appellation « Non verbal-Perceptual-Organizational-Disability » (*NPOOD*) des profils caractérisés notamment par des notes inférieures aux *cubes* et à *l'assemblage d'objets* du *WISC*. Les enfants présentant ce profil ont des difficultés à percevoir, analyser, organiser et synthétiser les informations non verbales introduites par les voies tactile et visuelle. Les auteurs ajoutent que ces enfants ont également des difficultés à comprendre des images représentant des situations sociales (Strang et Rourke, 1985). Nous pouvons dire que dans notre étude les enfants IMC présentent un profil *NPOOD* dans la mesure où ils obtiennent des notes basses aux *cubes*, à *l'assemblage d'objets* et à *l'arrangement d'images* du *WISC*. L'étude de Glutting et Bear, portant sur un échantillon de 265 enfants, inclut des sujets ayant des QI inférieurs à 70. Les auteurs distinguent quatre sous-groupes de difficultés d'apprentissage : problèmes socio-émotionnels, retard mental éducatif, difficultés d'apprentissage et difficultés inclassables. Les performances des enfants au *WISC-R* et au *K-ABC* sont rapportées (Glutting et Bear, 1989). Si nous comparons les performances de nos enfants IMC avec celles des quatre groupes d'enfants, nous constatons les éléments suivants :

- 1) Les performances des enfants IMC sont proches de celles des enfants ayant des problèmes émotionnels en ce qui concerne l'échelle verbale du *WISC* (78.5 vs 81.3), les subtests *information* (6.7 vs 6.6) et *vocabulaire* (6.2 vs 6).
- 2) Les performances des enfants IMC sont comparables à celles des enfants avec un retard mental en ce qui concerne les subtests *arithmétique* (3.7 vs 4.3) et *cubes* (3 vs 4.6).
- 3) Les performances des enfants IMC sont inférieures à celles des enfants ayant un retard mental en ce qui concerne l'échelle performance (52.7 vs 70), le *complètement d'images* (3.6 vs 6.7), *l'arrangement d'images* (3 vs 5.3), *l'assemblage d'objets* (2.3 vs 5.8), le *code* (2.2 vs 5) et la *reconnaissance des formes* du *K-ABC* (3.1 vs 7.2).
- 4) Les performances des enfants IMC sont supérieures à celles des enfants ayant un retard mental en ce qui concerne l'échelle verbale du *WISC* (78.5 vs 67.8).
- 5) Les performances des enfants IMC sont supérieures à celles des quatre groupes d'enfants en ce qui concerne le subtest *similitudes* du *WISC*.

Dans la plupart des études, la mesure du QI semble être corrélée avec l'atteinte organique et plus précisément avec l'atteinte cérébrale. Dans une étude américaine, la comparaison entre cinq groupes d'enfants (enfants contrôles, enfants avec troubles spécifiques d'apprentissage, enfants avec retard scolaire, enfants présentant un diabète, enfants

présentant une épilepsie) montre des scores décroissants au WISC, notamment aux subtests *information*, *vocabulaire*, *compréhension*, *mémoire des chiffres*, *cubes* (Feagans, Short et Meltzer, 1991). Si nous inscrivions le groupe des IMC dans ce tableau, nous montrerions que la courbe continue à décroître pour chacun des subtests.

Le subtest *similitudes*

Nous avons noté que parmi tous les subtests du WISC, le seul à obtenir une note moyenne était celui des *similitudes*. Nous avons en outre remarqué que notre groupe d'enfants IMC obtenait, pour ce subtest, de meilleures notes que les quatre groupes d'enfants présentant des troubles d'apprentissage. Ce fait mérite d'être relevé dans la mesure où le subtest des *similitudes* met en jeu des capacités linguistiques et cognitives complexes. L'enfant doit stocker deux mots en mémoire de travail, mettre en jeu la notion de comparaison et de similitude, remonter le long de l'arbre sémantique des mots dans la mémoire à long terme afin d'identifier l'élément commun, et enfin produire une réponse verbale. La note moyenne obtenue par la majorité des enfants du groupe à ce subtest très saturé en facteur général permet de supposer des capacités d'organisation conceptuelles et sémantiques préservées.

CONCLUSION

Cette étude exploratoire confirme l'extrême hétérogénéité de la population des enfants avec une IMC et souligne leur point commun : la difficulté à réussir des tâches requérant le traitement visuel des informations. Les enfants qui ont un QI verbal supérieur parviennent cependant à mettre en œuvre des stratégies compensatoires leur permettant de pallier partiellement cette défaillance visuelle, de synthétiser les informations et ainsi d'obtenir des scores, certes inférieurs à la moyenne, mais psychométriquement cotables. Nous ne disposons pas pour notre groupe d'enfants de données médicales suffisamment précises nous permettant de corréler les performances cognitives des enfants et les modalités précises de leur (dys)fonctionnement cérébral. De telles données permettraient de mieux analyser et de mieux pondérer l'ensemble des variables intervenant dans leurs performances.

La deuxième question qui se pose est relative aux limites des outils utilisés. Tous les subtests performance du WISC, à l'exception du subtest *complètement d'images*, requièrent, outre le traitement visuel, une manipulation digitale et une bonne intégration motrice. Pour savoir si les défaillances des enfants sont relatives à leurs déficiences visuelles, motrices, ou bien impliquent leur compétence cognitive, il faudrait constituer des épreuves expérimentales qui mettent en jeu des domaines et des habiletés spécifiques sans recourir d'une manière aussi massive aux secteurs défaillants des enfants avec une IMC. De ce point de vue, il nous a paru intéressant d'introduire, à côté du WISC, les *formes* et les *devinettes* du *K-ABC* qui requièrent l'accès au lexique pour une dénomination d'objet après une synthèse d'informations visuelles et verbales. Lorsque les enfants qui n'ont pas de problème de dénomination échouent aussi bien à l'une qu'à

l'autre épreuve, on peut supposer que c'est le processus de synthèse des informations et d'inférence qui est défaillant.

RÉFÉRENCES

- DE BARBOT (F.), MELJAC (C.), TRUSCELLI (D.), HENRI-AMAR (M.) : *Pour une meilleure intégration scolaire des enfants IMC*, Recherche financée par la MIRE, publications du CTNERHI, 1989.
- DE COCK (M.), DETRAUX (J.-J.) : « Discrimination des formes chez les enfants infirmes moteurs cérébraux : influence de l'oculo-motricité et du niveau intellectuel », *ANAE*, 2, 1992, pp. 79-85.
- DEONNA (T.) : « Troubles du langage et épilepsie », in Chevrie-Muller et Narbona (Eds), *Le langage de l'enfant, aspects normaux et pathologiques*, Paris, Masson, 1996.
- FEAGANS (L.), SHORT (E.), MELTZER (E.) : *Subtypes of learning disabilities*, Hillsdale, Erlbaum, 1991.
- FLETCHER (J.M.), LEVIN (H.S.) : « Neurobehavioral effects of brain injury in children », in Routh (D.K.), *Handbook of pediatric psychology*, New York, Guilford Press, 1988, pp. 258-295.
- GAGGERO (R.), CIRRINCIONE (M.), ZANOTTO (M.), DE NEGRI : « Profile of the mental impairment in children with epilepsy », *ANAE*, 1, 1992, pp. 32-37.
- GLUTTING (J.), BEAR (G.) : « Comparative efficacy of K-ABC subtests vs WISC-R subtests in the differential classification of learning disabilities », *Learning disability quarterly*, 12, 1989, pp. 291-298.
- INGLIS (J.), LAWSON (J.S.) : « A principal components analysis of the Kaufman assessment battery for children: implications for the test results of children with learning disabilities », *Journal of learning disabilities*, 19 (2), 1986, pp. 80-85.
- KARDOS (M.-T.) : « Retard d'organisation du raisonnement chez les infirmes moteurs cérébraux à polyhandicaps et tentatives de prise en charge », *Neuropsychiatrie de l'enfance et de l'adolescence*, 33 (1), 1985, pp. 13-20.
- KAUFMAN (A.), KAUFMAN (N.) : *K-ABC. Batterie pour l'examen psychologique de l'enfant*, Paris, Editions du Centre de psychologie appliquée, 1993.
- LACERT (P.), GAUTHERON (V.), PICARD (A.) : « Le lexique de l'ancien prématuré », *Annales de réadaptation et de médecine physique*, 81, 1988, pp. 295-299.
- MASUR (D.), SHINNAR (S.) : « The neuropsychology of childhood seizure disorders », in Segalowitz et Rapin (Eds), *Handbook of neuropsychology*, vol. 7, Amsterdam, Elsevier, 1992.
- MAYEUX (R.), BRANDT (J.), ROSEN (J.), BENSON (D.F.) : « Interictal memory and language impairment in temporal lobe epilepsy », *Neurology*, 30, 1980, pp. 120-125.
- PICARD (A.) : « Séquelles intellectuelles et cognitives des leucomaties périventriculaires chez le prématuré », *ANAE*, 28, 1994, pp. 132-136.
- STRANG (P.), ROURKE (B.) : « Adaptive behavior of children with specific arithmetic disabilities », in Rourke (B.), *Neuropsychology of learning disabilities*, New York, Guilford Press, 1985.
- TABARY (J.-C.) : « Psychologie de l'infirmes moteur cérébral », *Neuropsychiatrie de l'enfance et de l'adolescence*, 29 (11-12), 1981, pp. 601-611.
- THAL (D.J.), MARCHMAN (V.), STILES (T.), ARAM (D.), TRAUNER (D.), BATES (E.) : « Early lexical development in children with brain focal injury », *Brain and Language*, 40, 1991, pp. 491-527.
- TRUSCELLI (D.) : « Syndromes lésionnels précoces : infirmité motrice cérébrale », in Chevrie-Muller et Narbona (Eds), *Le langage de l'enfant, aspects normaux et pathologiques*, Paris, Masson, 1996.
- WILLEMS (M.D.) : « Learning disabilities and neuropsychological problems in epileptic children », *ANAE*, 1, 1989, pp. 34-38.

Spécificité des troubles phonologiques et métaphonologiques dans la dyslexie du développement

P. LACERT*, L. SPRENGER-CHAROLLES**

* Université de Paris 5/Faculté de médecine Paris-Ouest, Hôpital Raymond-Poincaré, Service de neurologie rééducation infantile, 104, bd Raymond-Poincaré, 92380 Garches. Fax : (33)01.47.10.79.13.

** CNRS/Université René-Descartes, Department of General & Applied Linguistics, 12, rue Cujas, 75230 Paris Cedex 05, France. Fax : (33)01.43.21.70.65. e.mail: Sprenger@linguist.jussieu.fr

RÉSUMÉ : *Spécificité des troubles phonologiques et métaphonologiques dans la dyslexie du développement.*

L'hypothèse principale de cette étude est que les dyslexiques — et non les enfants ayant un retard développemental général — ont principalement des difficultés métaphonologiques et phonologiques. Cette hypothèse est évaluée à partir du suivi longitudinal, depuis la grande section de maternelle, d'une cohorte de 370 enfants. Après 4 ans de scolarisation primaire, nous avons dégagé de cette cohorte trois groupes d'enfants en difficultés de lecture : un groupe ayant un déficit en lecture peu sévère et deux groupes ayant un déficit plus sévère qui se distinguent par leur niveau intellectuel : seuls les « dyslexiques » n'ont pas de déficit intellectuel accompagnant le trouble lexique. Ces enfants ont été appariés à un groupe de normolecteurs par l'âge ainsi qu'en fonction des scores obtenus avant l'apprentissage institutionnel de la lecture (en grande section de maternelle) dans une épreuve de QI non verbal, dans un test de vocabulaire oral ainsi que dans des épreuves de lecture et de connaissance des lettres. Depuis le début de l'étude, on a évalué les capacités métaphonologiques et métamusicales de ces enfants ainsi que leur QI non verbal (Raven) et verbal (vocabulaire). Ils ont également passé, après 4 ans de scolarisation primaire, des épreuves de mémoire visuelle et phonologique, une épreuve de répétition rapide de stimuli connus (objets, lettres et nombres) et une épreuve de répétition rapide de pseudomots. Nos résultats indiquent que les dyslexiques se caractérisent principalement par des déficits métaphonologiques et phonologiques, et non par des difficultés liées à la mémoire visuelle ou à l'analyse auditive *stricto sensu*. Des résultats différents sont observés chez les enfants ayant un retard développemental général.

Mots clés : Dyslexie du développement et difficultés non spécifiques de lecture — Déficit phonologique et difficultés de lecture — Capacités métaphonologiques et difficultés de lecture — Capacités visuelles et difficultés de lecture — Mémoire visuelle et difficultés de lecture — Mémoire phonologique et difficultés de lecture — Niveau de vocabulaire et difficultés de lecture.

SUMMARY : *Specific phonological and metaphonological deficit in developmental dyslexia.*

Our main hypothesis is that children with specific reading disabilities encounter mainly phonological and metaphonological difficulties. This hypothesis was assessed in a longitudinal study. 370 children were followed from the beginning of the last year of kindergarten to the end of Grade 4. At the end of this Grade, we selected three groups of backward readers. In one group, children had only a slight reading impairment. Children of the two other groups suffer severe reading impairments with, or without, IQ deficit. These children were matched to a group of same chronological age average reader according to their vocabulary level and non verbal IQ as well as to their reading level before reading instruction. Phonological and musical awareness as well as verbal and non verbal IQ, were assessed from the beginning of the study (in kindergarten) to the end of second or fourth grades. After 4 years in primary school, short-term visual and phonological memory, rapid naming, and rapid pseudoword repetition, were also assessed. Our results primarily showed that dyslexics were mainly characterized by metaphonological and phonological deficits but not by a deficit in visual memory or in auditive (non verbal) analysis. Different result were obtained for children with a non specific reading deficit.

Key words: *Developmental dyslexia — Developmental dyslexia and non specific reading disabilities — Phonological deficit and reading disabilities — Phonological awareness and reading disabilities — Visual skills and reading disabilities — Visual memory and reading disabilities — Phonological memory and reading disabilities — Vocabulary knowledge and reading disabilities.*

On distingue généralement, parmi les enfants qui ont des difficultés de lecture, plusieurs sous-groupes. On qualifie de « mauvais lecteurs tout venant » les enfants qui ont un échec en lecture pouvant résulter de déficits intellectuels, de perturbations psychologiques graves, d'atteintes du système visuel ou auditif, de la présence de lésions neurologiques ou encore de conditions sociales difficiles. Par contre, on qualifie de « dyslexiques » les enfants qui ont un retard en lecture d'environ deux ans, les causes potentielles de l'échec en lecture précédemment évoquées (QI, etc.) pouvant être éliminées.

Notre hypothèse centrale est que les dyslexiques, et non les enfants ayant des difficultés de lecture non spécifiques, se caractérisent principalement par des déficits phonologiques et métaphonologiques. Pour évaluer cette hypothèse, nous avons comparé les performances dans ces domaines de trois groupes d'enfants ayant des difficultés lexiques plus ou moins sévères, accompagnées ou non de déficits intellectuels. Ces enfants sont issus d'une cohorte de 370 sujets qui ont été suivis pendant 5 ans, depuis le début de la grande section de maternelle (GSM). Ils ont été appariés à un groupe de normolecteurs par l'âge ainsi qu'en fonction des scores obtenus avant l'apprentissage institutionnel de la lecture (en GSM) dans une épreuve de QI non verbal, dans un test de vocabulaire oral ainsi que dans des épreuves de lecture et de connaissance des lettres. Nous avons évalué les capacités métaphonologiques de ces enfants en les comparant à leurs capacités métamusicales ainsi que leurs capacités de mémoire phonologique et visuelle à court terme. Nous avons également évalué leurs capacités phonologiques dans des tâches impliquant une contrainte temporelle : articulation rapide et dénomination sérielle rapide.

REVUE DE LITTÉRATURE

Capacités métaphonologiques et lecture

Les relations entre capacités métaphonologiques et niveau de lecture ont été intensivement examinées depuis une vingtaine d'années (voir pour une synthèse en français, Gombert, 1990). Le lien entre ces deux compétences s'explique par le fait que les écritures alphabétiques ont comme unité de base les unités phonémiques de la langue orale. Pour apprendre à lire, il faut donc apprendre à relier ces unités orales à leur transcription graphique. Pouvoir effectuer cette opération nécessite un certain niveau de capacités métaphonologiques et, surtout, métaphonémiques.

En fait, les résultats des études examinant les relations entre capacités métaphonologiques et niveau de lecture indiquent que ce dernier a une forte incidence sur les capacités métaphonologiques, et singulièrement sur les capacités métaphonémiques. Ainsi, les capacités métaphonémiques des enfants sont très faibles avant l'apprentissage de la lecture et s'accroissent considérablement avec cet apprentissage (Lieberman, Shankweiler, Fisher, Carter, 1974). Tel n'est pas

le cas pour les capacités d'analyse syllabique (Lieberman *et al.*, 1974). Ce phénomène ne peut s'expliquer par la simple maturation puisque des résultats identiques ont été obtenus dans des comparaisons entre adultes analphabètes et ex-analphabètes (Bertelson et de Gelder, 1989 ; Morais et Kolinsky, 1995).

Ces résultats peuvent être dus au fait que le phonème, à la différence de la syllabe, n'est pas facilement identifiable à l'oral en raison de la coarticulation (« ba » est prononcé en un seul mouvement articulatoire). La confrontation avec une écriture alphabétique, dans laquelle les unités sont présentées de façon indépendante (b+a) serait donc nécessaire pour faire émerger les capacités d'analyse phonémique. On peut également interpréter dans ce cadre le fait que les lecteurs en difficulté ont des scores métaphonologiques, et surtout métaphonémiques, plus faibles que ceux des normolecteurs de même âge chronologique (Bowers, 1995 ; Lundberg, 1982 ; McDougall, Hulme, Ellis, Monk, 1994 ; Pennington, Van Orden, Smith, Green, Haith, 1990 ; Wimmer, 1993). Toutefois, il a également été observé que les lecteurs en difficulté ont en général des performances métaphonologiques inférieures à celles d'enfants plus jeunes mais ayant le même niveau de lecture (Bradley et Bryant, 1978 ; Fawcett et Nicolson, 1994 ; Lecocq, 1986, 1991 ; Pennington, Van Orden, Smith, Green, Haith, 1990). Ce résultat ne peut pas être simplement mis au compte de l'incidence de la « literacy » sur les capacités métaphonologiques puisque dans ces études, d'une part, les lecteurs en difficulté ont le même niveau de lecture que les sujets contrôles, d'autre part, étant plus âgés, ils ont pu bénéficier de plus de contacts avec l'écrit.

Les études longitudinales montrent, en outre, que les capacités métaphonologiques en maternelle sont de bons prédicteurs de l'apprentissage de la lecture (Bradley et Bryant, 1978, 1985 ; Lecocq, 1991 ; Lundberg, Oloffson, Wall, 1980 ; Lundberg et Høien, 1989 ; Mann et Liberman, 1984 ; Sprenger-Charolles, Siegel, Béchennec, sous presse). Ces études indiquent également qu'une déficience d'analyse phonologique s'observe chez les dyslexiques avant même l'apprentissage de la lecture (Lundberg et Høien, 1989 ; Wimmer, 1993, 1996).

Enfin, ce sont les capacités d'analyse du langage qui semblent spécifiquement atteintes chez les mauvais lecteurs ou les analphabètes. Par exemple, si des différences ont été observées entre analphabètes et ex-analphabètes dans des tests de segmentation phonémique, tel n'est pas le cas pour la segmentation musicale (Morais, Bertelson, Cary, Alegria, 1986). De même, alors qu'en segmentation phonémique les enfants dyslexiques ont des scores systématiquement inférieurs à ceux des normolecteurs, ces sujets ne se différencient pas par leurs performances en segmentation musicale (Morais, Cluytens, Alegria, 1984). Cette dernière étude relève également de faibles corrélations entre lecture et segmentation musicale mais de fortes corrélations entre lecture et capacités métaphonémiques.

En résumé, c'est l'analyse des sons du langage qui semble déficiente chez les dyslexiques ou les sujets qui n'ont pas encore appris à lire, et non l'analyse sonore, en général. Par ailleurs, certaines études suggèrent que les capacités d'analyse phonologique sont des prédicteurs de l'apprentissage de la lecture alors que d'autres indiquent que c'est cet apprentissage qui permet l'émergence de l'analyse phonémique. Les relations entre capacités métaphonologiques et lecture sont donc bidirectionnelles, ce qui peut permettre de comprendre pourquoi le déficit métaphonologique précoce des lecteurs qui rencontrent des difficultés d'apprentissage ne se compense jamais totalement.

Mémoire à court terme et lecture

Si les résultats concernant les liens entre capacités métaphonologiques et niveau de lecture sont relativement cohérents, tel n'est pas le cas en ce qui concerne les relations entre mémoire et réussite en lecture. Pourtant la mémoire, et plus particulièrement la mémoire à court terme, est supposée avoir une incidence au début de l'apprentissage de la lecture. En effet, quand le lexique orthographique n'est pas encore en place, les enfants lisent en utilisant quasi uniquement les correspondances entre graphèmes et phonèmes (voir pour une synthèse, Sprenger-Charolles et Casalis, 1996). Ils doivent donc garder en mémoire le résultat des conversions graphème-phonème afin de pouvoir, en assemblant ces unités, accéder aux mots. Plus les mots sont longs, plus la charge de mémoire sera grande. En conséquence, un déficit en mémoire à court terme (MCT) peut être à la base de difficultés d'apprentissage de la lecture. Reste à savoir quelle mémoire à court terme est associée aux troubles lexiques.

Il semble maintenant assez clairement établi que les difficultés spécifiques de lecture sont principalement liées à des troubles de la mémoire à court terme phonologique et non à un déficit en mémoire visuelle. Les chercheurs du laboratoire Haskins ont été les premiers à établir ce fait (Brady, Shankweiler, Mann, 1983 ; Liberman, Mann, Werfelman, 1982 ; Mann et Liberman, 1984 ; Rapala et Brady, 1990). Le même résultat a été reproduit plus récemment, en particulier par McDougall, Hulme, Ellis et Monk (1994).

Une autre question est de déterminer le poids de la MCT dans l'acquisition de la lecture et ses difficultés. Les résultats de plusieurs études récentes suggèrent que ce poids est moindre que celui des capacités métaphonologiques. Ce résultat a été observé dans une étude longitudinale française dans laquelle les relations entre niveau de lecture, capacités métaphonologiques et mémoire ont été intensivement examinées (Lecocq, 1991). Les épreuves de mémoire à court terme comprenaient l'empan de chiffres (à l'endroit et à l'envers) ainsi que l'empan de mots rimants ou non, courts ou longs et fréquents ou rares. Une centaine d'enfants a été suivie depuis la grande section de maternelle jusqu'en fin de CE1. Il ressort de cette étude que la MCT est un prédicteur faible du niveau de lecture comparativement aux capacités métaphonologiques. Le même résultat a été observé dans une étude longitudinale anglaise (Wagner, Torgesen, Rashotte, 1994).

Des tendances identiques ont été relevées dans des comparaisons entre lecteurs en difficulté ou non. Par exemple, Pennington, Van Orden, Smith, Green et Haith (1990) ont

évalué les capacités métaphonologiques et mnésiques d'adultes dyslexiques en les comparant à celles de normolecteurs de même âge ou de même niveau de lecture. Ils ont trouvé que les compétences métaphonologiques prédisent mieux le niveau de lecture que les capacités de mémoire à court terme.

Plus surprenantes, compte tenu de la longue histoire des relations entre déficits mnésique et lexique, d'autres études montrent que les lecteurs en difficulté ne se différencient pas des normolecteurs par leurs capacités mnésiques. Par exemple, Bowers (1995) a suivi du CE1 au CM1 des lecteurs plus ou moins faibles et des bons lecteurs. Elle observe que les lecteurs les plus faibles ne se distinguent pas des autres enfants par leurs capacités de MCT alors qu'ils ont des scores systématiquement inférieurs dans les tâches métaphonologiques. Le même résultat a été rapporté dans une étude portant sur des enfants autrichiens (Wimmer, 1993). Il ressort de ces études que les capacités de mémoire à court terme ne permettent pas toujours de distinguer les sujets en fonction de leur niveau de lecture et que ces capacités ne sont pas des prédicteurs aussi forts du niveau de lecture que les compétences métaphonologiques. Par contre, il semble établi que, lorsqu'un lien est observé entre difficultés spécifiques de lecture et mémoire, c'est la mémoire à court terme phonologique, et non la mémoire visuelle, qui est impliquée.

Liens entre lecture, vitesse d'articulation et de dénomination

En plus des déficits mnésiques et métaphonologiques, un déficit général dans les traitements rapides est évoqué comme cause potentielle des difficultés de lecture. On parle le plus souvent, d'une part, de déficit de vitesse d'articulation, supposé lié aux capacités mnésiques (voir le modèle de Baddeley, 1996) et, d'autre part, de déficit de vitesse de dénomination, en partie également lié à la vitesse d'articulation. Mais la vitesse de dénomination inclut aussi un accès rapide et précis aux mots dans le lexique interne de sujets, opération centrale pour la lecture.

La vitesse de dénomination est également évaluée par un test appelé « Rapid Automatic Naming » (RAN, voir Denkla et Rudel, 1976) ou par une tâche de dénomination discrète. Dans le RAN, des items fréquents (images d'objets ou de lettres isolées ou de chiffres) sont présentés plusieurs fois, en ordre différent, sur une même page. Le plus souvent cette tâche inclut 5 items répétés dix fois. Pour la dénomination discrète, ou non sérielle, les items sont présentés un par un. Dans les deux cas, les sujets doivent nommer les items le plus rapidement et le mieux possible. L'analyse des résultats tient compte du temps et des erreurs.

Les résultats obtenus au RAN indiquent que les sujets ayant des difficultés de lecture sont plus lents que des contrôles (Ackerman et Dykman, 1993 ; Bowers et Swanson, 1991 ; Denkla et Rudel, 1976 ; Felton et Brown, 1990 ; Wimmer, 1993 ; Wolf, 1991 ; Wolf et Obregon, 1992 ; Wolff, Michel, Ovrut, 1990a). Les résultats ne sont pas aussi tranchés pour les tâches de dénomination discrète. Dans certains cas un déficit des faibles lecteurs est observé (Bowers, 1995 ; Fawcett et Nicolson, 1994 ; Wolff, Michel, Ovrut, 1990a), pas dans d'autres (Perfetti, Beck, Bell, Hughes, 1987 ; Cunningham, Stanovich, Wilson, 1990 ; Lundberg et Høien, 1990).

En dehors du problème des différences de résultats entre dénomination discrète et sérielle, on peut se demander : 1) Quel est le poids du déficit de dénomination rapide dans les troubles lexiques comparativement au déficit métaphonologique et, éventuellement, au déficit mnésique ? 2) Est-ce que le déficit que rencontrent les faibles lecteurs en dénomination rapide est principalement de nature phonologique, comme le postulent certains chercheurs (Stone et Brady, 1995 ; Wagner et Torgesen, 1987 ; Wagner, Torgesen, Rashotte, 1994), ou ce déficit est-il plus généralement lié au traitement rapide des stimuli (Bowers et Wolf, 1993), et donc non spécifique au langage (Wolff, Michel, Ovrut, 1990a et b, Wolff, Michel, Ovrut, Drake, 1990) ?

Pour essayer de répondre à la première question, Wagner, Torgesen et Rashotte (1994) ont évalué les performances en dénomination rapide (sérielle et discrète), ainsi que les capacités métaphonologiques et de mémoire à court terme d'enfants qui ont été suivis depuis la grande section de maternelle jusqu'en fin de CE1. Quand chacune des variables prédictives des scores en lecture est examinée en elle-même (dénomination rapide ou capacités métaphonologiques ou mémoire à court terme), le niveau de vocabulaire et de prélecture étant pris en compte, chaque variable permet de rendre compte du niveau ultérieur de lecture. Ce n'est plus le cas pour les tâches de dénomination rapide quand les compétences métaphonologiques et de mémoire à court terme sont, en plus du niveau de vocabulaire et de prélecture, intégrées dans les analyses.

D'après Wagner *et al.*, la vitesse de dénomination ne semble donc pas être un bon prédicteur des résultats en lecture, alors que d'autres études suggèrent que c'est le cas (Ackerman et Dykman, 1993 ; Bowers et Swanson, 1991 ; Felton et Brown, 1990). Ces différences peuvent être expliquées, comme le font McBride-Chang et Manis (1996) par la taille de la cohorte : plus de 200 enfants dans les études de Wagner *et al.*, contre 30 à 80 dans les autres (Ackerman et Dykman, 1993 ; Bowers et Swanson, 1991 ; Felton et Brown, 1990). En conséquence, l'éventail du niveau de lecture est très large dans l'étude de Wagner *et al.* Par contre, uniquement des lecteurs moyens et au-dessous de la moyenne ont été évalués par Ackerman et Dykman (1993), Bowers et Swanson (1991), Felton et Brown (1990). De plus, seuls Wagner *et al.* ont tenu compte des compétences précoces en lecture. McBride-Chang et Manis (1996) ont réévalué, avec une large gamme de niveaux de lecture, le pouvoir prédictif sur les compétences en lecture de la vitesse de dénomination et des capacités métaphonologiques. Leur cohorte comprenait un groupe de lecteurs faibles comparé à un groupe de lecteurs moyens et au-dessus de la moyenne scolarisés en fin de CE2 ou en début de CM1. Seuls les lecteurs faibles ont des résultats en dénomination sérielle rapide reliés à leur niveau de lecture. De plus, pour ces enfants, les résultats des tâches de dénomination rapide sont plus variables que pour les autres. Il y avait pourtant moins de différence de niveau de lecture à l'intérieur du groupe des lecteurs faibles que chez les lecteurs moyens et au-dessus de la moyenne. En revanche, les capacités métaphonologiques sont reliées au niveau de lecture dans les deux groupes.

Bowers (1995) a également utilisé un large éventail de niveaux de lecture. Elle a suivi, du CE1 au CM1, des enfants ayant un handicap de lecture important ou peu important, ainsi que de bons lecteurs. Elle a évalué leurs capacités de

dénomination rapide dans des tâches sérielles ou non, leurs capacités métaphonologiques ainsi que leurs capacités mnésiques. Un des résultats les plus surprenants, en dehors de l'absence de différence entre les groupes dans les tâches de mémoire à court terme (voir ci-dessus), est que les lecteurs les plus faibles se distinguent nettement des deux autres groupes par leurs résultats en dénomination rapide alors que les enfants ayant un déficit lexique moins sévère et les bons lecteurs ont des performances similaires. Par contre, comme attendu, les deux groupes de faibles lecteurs ont des résultats systématiquement plus faibles que les bons lecteurs dans les tests métaphonologiques.

Les résultats de McBride *et al.* et de Bowers suggèrent que la dénomination rapide est liée au niveau de lecture uniquement pour les lecteurs les plus faibles, et non pour les bons lecteurs, ni même pour ceux qui ont un léger déficit de lecture. Ce résultat peut s'expliquer par le fait que la dénomination rapide est liée à la vitesse d'articulation. Or cette vitesse s'accroît avec l'âge et atteint rapidement son niveau maximal chez les sujets normaux, mais plus lentement chez les enfants qui ont des handicaps langagiers (Henry et Millar, 1993 ; Kail et Park, 1994). En conséquence, chez les sujets sans handicap langagier les différences individuelles s'estompent rapidement.

En dehors de la vitesse d'articulation, l'accès précis à des catégories sémantiques peut être un bon candidat permettant de rendre compte des résultats observés dans les épreuves de dénomination rapide. Il se trouve qu'aucun déficit sémantique n'a pu être mis en relief chez les lecteurs ayant des difficultés spécifiques de lecture quand on a comparé leurs performances à celles de normolecteurs, contrairement à ce qu'on observe dans des épreuves phonologiques similaires. Par exemple, Griffiths (1991) a demandé à des dyslexiques de 10 ans et à des normolecteurs de même âge ou de même niveau de lecture de produire des mots commençant par une lettre ou par un son donnés ou qui pouvaient suivre un certain adjectif. Les dyslexiques battent les autres enfants dans cette dernière tâche, qui est sémantique, alors qu'ils ont des scores équivalents, voire inférieurs dans les deux premières, qui sont plutôt phonologiques. Aguiar et Brady (1991) ont également observé des différences entre normolecteurs et lecteurs en difficulté dans l'acquisition des représentations phonologiques — et non dans l'acquisition des représentations sémantiques — de mots nouveaux. Un déficit de même nature est rapporté chez des dyslexiques adultes par Elbro *et al.* (1994 ; voir aussi Murphy, Pollatsek, Well, 1988) qui ont observé que ces sujets avaient des résultats conformes à la norme dans un test de choix sémantique (montrez le mot « wagon » dans la liste « wagon », « auto », « train »). Par contre, leurs performances étaient en dessous de la norme pour un test identique utilisant des alternatives phonologiques (quel mot signifie « punition capitale » : « excursion », « exclusion » ou « exécution » ?) En résumé, les résultats obtenus en dénomination rapide indiquent que le pouvoir prédictif de cette compétence par rapport à la lecture est moindre que celui des capacités métaphonologiques. Ils indiquent aussi qu'un déficit en dénomination rapide permettrait de caractériser surtout certains lecteurs, ceux qui sont les plus faibles. Ils indiquent enfin que ce déficit ne semble pas relié à des troubles sémantiques.

Notre étude

Seules des études longitudinales peuvent permettre de démêler l'écheveau des facteurs impliqués dans les difficultés spécifiques de lecture. Ces études doivent prendre en compte la contribution respective des compétences précoces métaphonologiques et mnésiques ainsi que celle des capacités de traitement rapide des stimuli sur le niveau ultérieur de lecture. Elles doivent également intégrer les compétences de prélecture ainsi que le niveau de vocabulaire et le QI non verbal avant l'apprentissage de la lecture. C'est ce que nous avons essayé de faire, au moins partiellement. Notre hypothèse principale est que les déficits spécifiques de lecture doivent être centralement langagiers, et dans le langage, centralement autour du domaine phonologique. On devrait donc observer chez les dyslexiques des difficultés dans les tâches métaphonologiques, mais pas dans les tâches métamusicales (hypothèse 1a) et dans les tâches de mémoire à court terme verbale, et non en mémoire visuelle (hypothèse 1b). Une telle dissociation entre les tâches verbales et non verbales n'est pas attendue chez les enfants ayant des difficultés de lecture non spécifiques (hypothèses 1a' et 1b'). De plus, si un déficit métaphonologique est à la fois une cause et une conséquence des difficultés de lecture, ce déficit devrait être lié à l'ampleur des troubles lexiques : plus grand le trouble lexique est, plus important devrait être le déficit métaphonologique (hypothèse 2). On peut également postuler qu'un déficit en dénomination rapide devrait s'observer uniquement chez les sujets ayant un déficit lexique fortement marqué (hypothèse 3) et ce déficit devrait être relié à des problèmes de vitesse d'articulation (hypothèse 4).

MÉTHODOLOGIE

Epreuves

Comme dans la majeure partie des études de groupe sur l'apprentissage de la lecture et ses troubles, les matrices de Raven ont été utilisées en tant qu'indicateur du « QI » non verbal et un test de vocabulaire en désignation (le TVAP, Deltour et Hupkens, 1980) en tant qu'indicateur du « QI » verbal. Dans le premier test, les enfants doivent compléter un dessin en utilisant un des 6 éléments qui leur sont proposés. Ce test comporte 3 séries de 12 planches. L'épreuve de désignation du TVAP consiste à choisir parmi 6, le dessin qui correspond au mot proposé. Les 30 mots présentés sont soit des noms (hiver, clou, lettre), soit des verbes (travailler, offrir).

Deux tests de lecture standardisés ont également été utilisés : la BATELEM (Savigny, 1974) et l'ANALEC (Inizan, 1995). Dans la BATELEM, les enfants doivent lire à haute voix 20 syllabes sans signification et ensuite deux textes. Dans un premier temps, on fait lire les syllabes sans signification et le premier texte en enregistrant uniquement les erreurs de lecture sur 40 syllabes cibles. Dans un second temps, réservé aux seuls enfants qui ont lu correctement plus de 30 syllabes cibles, on fait lire les deux textes, en chronométrant le temps de lecture. On calcule alors un indice d'aisance qui tient compte des temps et des erreurs produites lors de cette phase du test. L'ANALEC comporte une épreuve de lecture silencieuse suivie par une épreuve de

lecture à haute voix de deux textes différents. On recueille le temps de lecture dans chacune de ces deux conditions. Ces différents tests ont tous, sauf l'ANALEC, été utilisés depuis le début de l'étude. De plus, en GSM, en dehors de la BATELEM qui a été utilisée pour vérifier que les enfants étaient non-lecteurs (lecture de moins de 5 éléments), nous avons utilisé une épreuve de connaissance des lettres. On demande aux enfants de nommer 15 lettres et ensuite de dire le son, dans le contexte d'un mot, de 10 de ces lettres. Nous avons également examiné à différentes époques les capacités métaphonologiques des enfants par un test de discrimination phonémique (EDP 4-8, Autesserre, Deltour, Lacert, 1988), un test de jugement de similitude entre rimes et allitérations et un test de suppression de phonèmes. Le test de discrimination phonémique porte sur des paires de mots et de pseudomots bisyllabiques (CVCV ou CVCVC) semblables ou non. La différence, pour les paires non identiques (1/2), concerne le mode et/ou le point d'articulation de la consonne intervocalique. Dans le test dit de rimes et allitérations les enfants doivent se prononcer sur la similitude de paires de pseudomots (CVC ou CCV) qui comportent — ou non — la même rime (VC), la même attaque (C ou CC) ou le même début (CV). Comme dans le test précédent, la moitié des items appelle une réponse positive. Enfin, dans le test impliquant une manipulation de phonèmes, on demande aux enfants de supprimer le premier phonème de pseudomots bi- ou tri-phonémiques (CV, CVC). Afin d'éviter l'interférence du niveau de vocabulaire, dans les deux derniers tests, n'ont été utilisés que des pseudomots. Enfin, pour vérifier si les éventuelles difficultés rencontrées par les enfants dans ces tests sont spécifiquement liées au traitement du langage, un contrôle portant sur les capacités métamusicales a été effectué. Les enfants devaient dire si deux mélodies de 3 notes étaient ou non identiques.

Les épreuves présentées ci-dessous ont été utilisées uniquement en fin d'étude (après 4 ans de scolarisation primaire). La présence de déficits mnésiques non phonologiques a été évaluée à cette époque par l'épreuve des cubes de Corsi dont Hitch et coll. (1982) ont montré qu'elle explore de façon très préférentielle la mémoire de travail visuelle. Le sujet doit reproduire une trajectoire qui implique la rétention de séquences visuelles de plus en plus longues, de 2 à 7 items. Le score est le nombre d'items de la dernière série réussie par l'enfant au moins trois fois sur quatre. En modalité auditive, un test similaire a été utilisé : répétition de pseudomots de 3 à 6 syllabes. On a calculé le nombre exact de syllabes correctement reproduites, sur un total de 108. Ces deux tests de mémoire ont en commun le fait qu'ils impliquent des items qui n'ont pas de signification.

On a également évalué les capacités visuo-motrices, par le VIM dans sa version révisée par Berry (1982). Les enfants doivent reproduire 24 figures géométriques de plus en plus complexes, après les avoir observées tout à loisir ; l'épreuve n'est pas chronométrée et les enfants n'ont pas le droit de gommer.

Les problèmes de gestion temporelle de l'information phonologique ont été évalués par un test de dénomination sérielle rapide (adapté du RAN, Rapid Automatic Naming, Denkla et Rudel, 1976). Les enfants doivent dénommer le plus rapidement et le mieux possible 5 items fréquents présentés 10 fois en ordre différent. Ce test comporte, d'une part, 5 images d'objet (table, porte, boîte, balle et chapeau),

d'autre part, 5 lettres (o, a, s, d, p) et enfin, 5 nombres (6, 9, 2, 5, 3). On a également utilisé une épreuve de répétition rapide de 2 pseudomots (un de 4 syllabes et un de 5 syllabes) qui doivent être repris 10 fois. La durée et la précision de la performance (temps et erreurs) ont été prises en compte. Le *tableau 1* récapitule les tests passés et les moments de passation. En dehors des sessions de GSM, les autres sessions sont signalées par la durée de scolarisation primaire. Ainsi P+4 indique que les observations ont eu lieu après 4 ans de scolarisation primaire. Ce choix s'explique par le fait que tous les enfants ne sont pas au même niveau scolaire.

Tableau 1. Tests et époques de passation

	GSM1	GSM2	P+1	P+2	P+4
« QI » non verbal : Matrices de Raven	+	+	+	+	+
« QI » verbal : Vocabulaire, désignation : TVAP	+			+	
Niveau de lecture : BATELEM	+	+	+	+	+
ANALEC					+
Test de connaissance des lettres (nom et son)	+	+			
Capacités métaphonologiques : EDP 4-8	+		+		
Jugement de similitude portant sur des rimes et allitérations	+		+	+	
Segmentation phonémique	+		+	+	
Capacités métamusicales : Jugement de similitude portant sur des mélodies	+		+	+	
Mémoire à court terme : Tâche phonologique : répétition de pseudomots					
Tâche visuelle : Corsi					+
Capacités visuo-motrices : VIM					+
Dénomination sérielle rapide					+
Vitesse d'articulation (répétition rapide de pseudomots)					+

GSM : grande section de maternelle (1 et 2 : respectivement début et fin d'année).

P+1, P+2, P+4 : après une, deux ou quatre années de scolarisation primaire.

Population

Les enfants sont tous issus d'une cohorte qui a été suivie pendant 5 ans, depuis le début de la grande section de maternelle (GSM) jusqu'à la fin de la 4^e année du primaire et qui comprenait 370 sujets au départ. Ces enfants parlaient le français en tant que langue maternelle et n'avaient pas de handicap langagier ou psychologique, tout au moins d'après l'avis de l'instituteur, des psychologues scolaires et le rapport du médecin scolaire. Ils étaient scolarisés dans 21 écoles de la banlieue parisienne. Cette cohorte constitue un échantillon sociologiquement représentatif de la population de l'Ile-de-France.

Dans cette cohorte, nous avons sélectionné, après 4 ans de scolarisation primaire, 51 enfants qui ont des difficultés plus ou moins importantes de lecture. Ce groupe a été scindé en plusieurs sous-groupes :

– 15 enfants qui ont des difficultés peu sévères de lecture : leurs performances se situent entre un et deux écarts types de la moyenne dans les tests étalonnés de lecture (« lecteurs faibles », 9 garçons et 6 filles) ;

– 36 enfants qui ont des résultats à au moins deux écarts types en dessous de la moyenne dans les tests étalonnés de lecture : ces sujets ont été séparés en deux sous-groupes en fonction de leur « QI » verbal et non verbal en GSM : un groupe de 28 « dyslexiques » qui avaient alors un QI non verbal et verbal normaux (20 garçons et 8 filles) ; et un groupe de 8 « mauvais lecteurs tout venant » qui avaient un QI non verbal et verbal au-dessous de la moyenne (6 garçons et 2 filles).

On a apparié ces enfants à un groupe de normolecteurs issus de la même cohorte. Cet appariement s'est effectué en tenant compte de l'âge des sujets, de leur niveau de lecture ainsi que de leur « QI » verbal et non verbal au début de l'étude, en grande section de maternelle (avant l'apprentissage de la lecture). 21 normolecteurs ont pu être appariés aux trois groupes d'enfants en difficultés de lecture. Ce groupe comprend 12 garçons et 9 filles. Le *tableau 2* présente le niveau de lecture, évalué par les deux tests standardisés (BATELEM et ANALEC), des 4 groupes d'enfants aux différentes sessions d'observation. Tous les enfants en difficultés de lecture se différencient des normolecteurs à P+4. Lorsque l'on compare les résultats obtenus à P+4 par les trois groupes d'enfants en difficultés de lecture à ceux obtenus à P+2 par les normolecteurs (*tableau 2*), on constate que seuls les dyslexiques ont des résultats plus faibles que les normolecteurs¹. Ces enfants ont donc au moins deux ans de retard en lecture comparativement au groupe contrôle. En début de grande section de maternelle (GSM), les trois groupes d'enfants en difficultés de lecture ne se différencient pas des normolecteurs par leur niveau de lecture évalué par la BATELEM : tous les enfants sélectionnés étaient alors non-lecteurs. Le test de connaissance des lettres passé en début et en fin de GSM (*cf. tableau 3*) n'indique pas non plus de différence significative entre les normolecteurs et les 3 autres groupes d'enfants.

Seuls les mauvais lecteurs tout venant se différencient bien au début de l'étude des normolecteurs par leur QI non verbal et verbal. Par ailleurs, à P+4, il n'y a aucune différence d'âge entre ces différents groupes (*tableau 3*).

RÉSULTATS

Capacités métaphonologiques et métamusicales

Avant l'apprentissage de la lecture, seuls les futurs dyslexiques obtiennent des résultats inférieurs aux normolecteurs aux différentes épreuves métaphonologiques (*cf. tableau 4*). Toutefois, dans le test de discrimination phonémique (EDP) la différence entre ces deux groupes n'atteint

1. Il faut toutefois relever qu'il n'a pas été possible de calculer l'indice d'un des enfants du groupe « mauvais lecteurs tout venant » dans la mesure où ce sujet lisait moins de 5 éléments à P+4. Les résultats pour les temps de lecture obtenus par ce groupe, qui a un effectif très faible, sont donc sujets à caution. Cette remarque vaut également pour les résultats obtenus à l'ANALEC.

Tableau 2. Niveau de lecture

		A P+4				Normolecteurs à P+2 Autres enfants à P+4	
		BATELEM		ANALEC		BATELEM	
		Nbr. élém.	Indice	Temps lect. sil.	Temps lect. HV	Nbr. élém.	Indice
Normolecteurs (NL) (21)	M (ET)	39,3 (0,7)	43,5 (9,7)	37,1 (8,0)	59,4 (8,2)	38,3 (1,5)	68,7 (23,7)
Dyslexiques (DYSL) (28)	M (ET)	37,1 (1,9)	96,2 (26,0)	62,6 (21,1)	121,6 (31,8)	37,1 (1,9)	96,2 (26,0)
Mauvais lecteurs tout venant (8)	M (ET)	34,0 (12,2)	88,1 (26,8)	58,6 (8,9)	125,0 (79,8)	34,0 (12,2)	88,1 (26,8)
Lecteurs faibles (LF) (15)	M (ET)	38,5 (1,2)	56,5 (6,2)	45,8 (9,0)	75,9 (4,9)	38,5 (1,2)	56,5 (6,2)
NL/DYSL	t (47) =	5,1**	8,8**	5,3**	8,0**	2,37* (NL > DL)	3,81** (NL > DL)
NL/MLTV	t (27) =	2,05*	3,7**	2,6*	2,7**	1.62	0.70
NL/LF	t (34) =	2,5*	4,5**	3,1**	5,6**	0.54	1.95

** et * signalent que les différences sont significatives à $p < .01$ ou $.05$ (t de Student).

pas le seuil de significativité. A P+1, les deux groupes d'enfants en difficultés sévères de lecture réussissent moins bien que les normolecteurs tous les tests métaphonologiques A P+2, on observe en plus une différence entre normolecteurs et faibles lecteurs pour le test de jugement de rimes. Par contre, dans l'épreuve métamusical en GSM et à P+1, les trois groupes d'enfants en difficultés de lecture ont des résultats comparables à ceux des normolecteurs. A P+2 on observe toutefois une infériorité des seuls dyslexiques dans ce test.

Mémoire à court terme phonologique vs visuelle et capacités visuo-motrices

Le tableau 5 présente les résultats des deux tests de mémoire passés à P+4, l'un en modalité visuelle (cubes de Corsi), l'autre en modalité auditive (répétition de pseudomots). En modalité auditive, les résultats des enfants en difficultés sévères de lecture, qu'ils aient ou non des difficultés de QI, se différencient de ceux des normolecteurs. En modalité visuelle, seuls les mauvais lecteurs tout venant ont des résultats inférieurs à ceux des normolecteurs. Le même résultat est observé dans le test d'intégration visuo-motrice (VIM, cf. tableau 5).

Dénomination rapide et vitesse d'articulation

Le tableau 6 présente les résultats des tests de dénomination sérielle rapide. Sauf dans un cas, pour les nombres, il n'y a pas de différence entre les faibles lecteurs et les normolecteurs. En revanche, les résultats des dyslexiques, et ceux des mauvais lecteurs tout venant, sont quasi systématiquement inférieurs à ceux des normolecteurs. De plus, en répétition rapide de pseudomots, seuls les dyslexiques se différencient des normolecteurs par la faible précision de leurs performances.

Evolution du niveau non verbal (Raven) et verbal (vocabulaire)

Les dyslexiques, à l'inverse des mauvais lecteurs tout venant, ne se différencient pas au début de l'étude des normolecteurs par leur QI non verbal et verbal (tableau 7). Tel n'est plus le cas après 2 ans de scolarisation primaire pour le niveau de vocabulaire. Deux ans plus tard, on observe même une différence entre dyslexiques et normolecteurs pour le QI non verbal. Par contre, le QI verbal et non verbal des faibles lecteurs est toujours similaire à celui des normolecteurs.

DISCUSSION

Au début de l'étude, seuls les futurs dyslexiques se différencient des normolecteurs par leurs capacités métaphonologiques évaluées par des épreuves de jugement de rimes et d'allitérations ainsi que par une épreuve de suppression phonémique. Toutefois, après un an de scolarisation primaire, tous les enfants en difficultés sévères de lecture — mais pas ceux plus légèrement atteints — ont des capacités métaphonologiques inférieures à celles des normolecteurs. Par contre, on n'observe pas de différence, en GSM et à P+1, entre les normolecteurs et les trois groupes d'enfants en difficultés de lecture pour l'épreuve d'analyse métamusical.

Ces résultats confortent l'idée que ce n'est pas l'analyse sonore de stimuli — langagiers ou non — qui est atteinte chez les dyslexiques, mais bien l'analyse segmentale de la parole (hypothèse 1a). Cependant, contrairement à notre hypothèse (cf. 1a'), même les enfants ayant des troubles de lecture non spécifiques ne semblent pas rencontrer de difficultés particulières dans la tâche d'analyse musicale. Les résultats indiquent aussi que le déficit métaphonologique

Tableau 3. Connaissance des lettres (début et fin de grande section maternelle, GSM), niveau non verbal (Raven) et de vocabulaire (TVAP, début de GSM) ; âge (P+4)

		Connaissance des lettres		Raven	TVAP	Age
		GSM 1	GSM 2	GSM 1	GSM 1	P+4
Normolecteurs (NL) (21)	M (ET)	1,7 (2,1)	5,4 (3,5)	16,9 (2,1)	38,5 (5,3)	119,0 (3,3)
Dyslexiques (DYSL) (28)	M (ET)	1,4 (1,8)	3,8 (4,0)	16,3 (3,0)	38,9 (4,6)	119,3 (3,7)
Mauvais lecteurs tout venant (MLTV) (8)	M (ET)	0,9 (1,6)	2,6 (2,9)	14,4 (2,6)	23,8 (5,5)	118,9 (3,4)
Lecteurs faibles (LF) (15)	M (ET)	2,5 (3,3)	6,0 (5,6)	16,5 (3,9)	37,5 (5,3)	118,7 (3,8)
NL/DYSL	t (47) =	0,6	1,5	0,9	0,3	0,3
NL/MLTV	t (27) =	1,0	1,9	2,7*	6,6**	1,7
NL/LF	t (34) =	0,9	0,4	0,8	0,6	0,38

** et * signalent que les différences sont significatives à $p < .01$ ou $.05$ (t de Student).

Tableau 4. Capacités métaphonologiques et métamusicales

		Début de grande section				Après 1 an de primaire				Après 2 ans de primaire		
		EDP	RimA1	SupPh	Mélod	EDP	RimA1	SupPh	Mélod	RimA1	SupPh	Mélod
Normolecteurs (21)	M (ET)	25,4 (5,9)	26,3 (5,1)	6,4 (6,4)	10,7 (4,2)	31,0 (1,0)	37,0 (3,3)	19,0 (2,2)	14,6 (3,6)	38,4 (1,5)	19,8 (0,4)	16,4 (2,1)
Dyslexiques (28)	M (ET)	22,7 (4,5)	21,8 (6,0)	1,8 (3,7)	9,7 (3,2)	29,3 (3,0)	28,5 (6,9)	13,0 (7,1)	13,8 (2,7)	34,2 (4,3)	17,1 (4,0)	13,8 (3,3)
Mauvais Lecteurs (8)	M (ET)	22,4 (3,7)	22,8 (4,2)	3,4 (5,0)	9,6 (2,2)	28,8 (3,3)	30,5 (6,1)	12,0 (5,3)	12,9 (4,3)	34,1 (6,4)	17,5 (4,9)	14,3 (4,3)
Lecteurs faibles (15)	M (ET)	26,9 (4,3)	27,3 (5,3)	7,1 (6,1)	9,7 (4,2)	29,2 (3,9)	35,9 (3,3)	18,1 (2,9)	14,6 (3,9)	36,5 (3,7)	19,3 (1,4)	16,1 (2,0)
NL/DYSL	t (47) =	1,9	2,8**	3,2**	0,9	2,4*	5,1**	3,8**	0,9	4,3**	3,1**	3,1**
NL/MLTV	t (27) =	1,4	1,8	1,2	0,7	2,8**	3,7**	5,1**	1,1	2,9**	2,2*	1,8
NL/LF	t (34) =	0,8	0,6	0,3	0,7	2,0	0,9	1,1	0,0	2,2*	1,4	0,4

** et * signalent que les différences sont significatives à $p < .01$ ou $.05$ (t de Student).

Tableau 5. Mémoire visuelle et phonologique et capacités visuo-motrices à P+4 (après 4 ans de primaire)

		Mémoire phonologique	Mémoire visuelle (Corsi)	Capacités visuo-motrices
Normolecteurs (NL) (21)	M (ET)	90,3 (12,5)	5,2 (0,7)	16,9 (3,0)
Dyslexiques (DYSL) (28)	M (ET)	79,7 (12,5)	4,8 (0,9)	16,6 (3,2)
Mauvais lecteurs tout venant (MLTV) (8)	M (ET)	76,5 (9,4)	4,3 (0,7)	14,4 (2,7)
Lecteurs faibles (LF) (15)	M (ET)	85,1 (13,4)	4,9 (0,8)	17,0 (3,5)
NL/DYSL	t (47) =	2,9**	1,5	0,3
NL/MLTV	t (27) =	2,8**	3,1**	2,1*
NL/LF	t (34) =	1,2	1,0	0,1

** et * signalent que les différences sont significatives à $p < .01$ ou $.05$ (t de Student).

Tableau 6. Dénomination sérielle rapide (RAN) et répétition rapide de pseudomots à P+4 (après 4 ans de primaire)

		RAN						Répétition rapide de pseudomots	
		Temps objets	Erreurs objets	Temps lettres	Erreurs lettres	Temps nombres	Erreurs nombres	Temps	Erreurs
Normolecteurs (NL) (21)	M (ET)	53,5 (7,6)	2,1 (1,8)	28,3 (6,1)	0,3 (0,6)	27,6 (2,8)	0,3 (0,6)	21,8 (3,2)	2,6 (2,2)
Dyslexiques (DYSL) (28)	M (ET)	64,6 (10,7)	3,5 (2,8)	33,9 (6,1)	2,7 (4,0)	32,1 (5,0)	0,4 (0,8)	24,3 (6,8)	6,4 (4,5)
Mauvais lecteurs tout venant (MLTV) (8)	M (ET)	63,7 (17,2)	4,5 (2,3)	35,9 (13,5)	4,4 (8,5)	32,2 (5,4)	0,3 (0,6)	26,7 (14,5)	4,5 (3,5)
Lecteurs faibles (LF) (15)	M (ET)	57,1 (10,2)	2,2 (2,2)	31,0 (4,4)	0,7 (1,2)	32,1 (4,6)	0,3 (0,6)	23,7 (5,6)	4,5 (4,1)
NL/DYSL	t (47) =	4,1**	2,02*	3,1**	2,7**	3,7**	1,0	1,9	3,1**
NL/MLTV	t (27) =	2,2*	3,2**	2,1*	2,2*	3,0**	1,3	1,6	1,2
NL/LF	t (34) =	1,3	0,5	1,5	1,0	2,9**	0,1	1,7	1,3

** et * signalent que les différences sont significatives à $p < .01$ ou $.05$ (t de Student).

Tableau 7. Evolution, entre le début de la grande section et la fin de la quatrième année du primaire, du QI non verbal (Raven) et verbal (vocabulaire, TVAP)

		Raven					TVAP	
		GSM 1	GSM 2	P+1	P+2	P+4	GSM 1	P+2
Normolecteurs (NL) (21)	M (ET)	16,9 (2,1)	21,4 (4,5)	23,8 (4,5)	27,3 (4,0)	31,5 (3,6)	38,5 (5,3)	52,0 (3,5)
Dyslexiques (DYSL) (28)	M (ET)	16,3 (3,0)	19,7 (4,1)	22,5 (4,7)	26,1 (5,4)	28,6 (4,6)	38,9 (4,6)	48,0 (6,3)
Mauvais lecteurs tout venant (MLTV) (8)	M (ET)	14,4 (2,6)	17,0 (3,4)	19,0 (4,4)	22,1 (5,2)	26,1 (5,1)	23,8 (5,5)	38,9 (7,7)
Lecteurs faibles (LF) (15)	M (ET)	16,5 (3,9)	20,6 (4,0)	23,7 (5,5)	25,2 (5,5)	30,1 (3,5)	37,5 (5,3)	50,8 (4,2)
NL/DYSL	t (47) =	0,9	1,3	1,0	0,8	2,4*	0,3	2,6*
NL/MLTV	t (27) =	2,7**	3,0**	2,6*	3,3**	3,2**	6,6**	6,4**
NL/LF	t (34) =	0,4	0,5	0,1	1,3	1,2	0,6	0,9

** et * signalent que les différences sont significatives à $p < .01$ ou $.05$ (t de Student).

semble bien être lié à l'ampleur du trouble lexique (hypothèse 2).

En ce qui concerne les épreuves visuelles (VIM et Corsi), après 4 ans de scolarisation primaire, les dyslexiques et les faibles lecteurs — mais pas les mauvais lecteurs tout venant — ont des résultats identiques à ceux des normolecteurs. En revanche, dans un test de mémoire considéré comme un équivalent phonologique du test de Corsi, les résultats des deux groupes d'enfants en difficultés sévères de lecture — mais pas ceux des faibles lecteurs — sont inférieurs à ceux des normolecteurs. Ces données suggèrent que les dyslexiques ont des troubles spécifiques reliés à la mémoire phonologique, mais pas à la mémoire visuelle, ni plus largement à d'autres capacités visuo-motrices (hypothèse 1b), alors que les enfants en difficultés non spécifiques de lecture

semblent avoir dans ces différents domaines des troubles non spécifiquement phonologiques (hypothèse 1b').

Tous les enfants en difficultés sévères de lecture, mais pas ceux plus légèrement atteints, obtiennent des résultats inférieurs à ceux des normolecteurs dans les tâches de dénomination sérielle rapide. Par contre, en répétition rapide de pseudomots, seuls les dyslexiques font significativement plus d'erreurs que les normolecteurs. Ces résultats suggèrent que le déficit de dénomination rapide est surtout notable chez les enfants en difficultés sévères de lecture (hypothèse 3). Elles indiquent également que ce déficit semble lié chez les dyslexiques à des problèmes de précision de l'articulation quand une contrainte temporelle est imposée (hypothèse 4). On peut donc penser que le déficit en dénomination rapide des dyslexiques serait plutôt de nature phonologique.

Au début de l'étude, il n'y avait pas de différence de QI non verbal et verbal entre dyslexiques et normolecteurs. Tel n'est pas le cas après deux ans de scolarisation primaire pour le niveau de vocabulaire et après quatre ans pour le niveau non verbal. Ce résultat, classique dans la littérature, indique que le niveau de lecture a une incidence rapide sur le niveau de vocabulaire (cf. Stanovich, 1986) mais également, plus largement, sur le niveau non verbal.

Les dyslexiques ont donc un profil différent de celui des deux autres groupes d'enfants en difficultés de lecture. En particulier, leurs résultats ne sont pas similaires à ceux obtenus par les enfants qui ont des troubles lexiques légers (les faibles lecteurs). C'est le cas pour une large partie des épreuves évaluant les capacités phonologiques (mémorisation, répétition rapide de pseudomots, dénomination rapide) et métaphonologiques. En effet, dans ces épreuves, seuls les dyslexiques obtiennent des résultats systématiquement inférieurs à ceux des normolecteurs. Ces données indiquent que l'ampleur des déficits phonologiques et métaphonologiques semble être liée à celle du trouble lexique.

De même, les dyslexiques n'ont pas un profil identique à celui des mauvais lecteurs tout venant. En effet, dans les tests visuels passés à P+4 (VIM et Corsi), les dyslexiques, à la différence des mauvais lecteurs tout venant, ont des scores identiques à ceux des normolecteurs. Par contre, dans certains tests métaphonologiques et phonologiques, seuls les dyslexiques ont des résultats inférieurs aux normolecteurs (capacités métaphonologiques avant l'apprentissage de la lecture et précision des performances en répétition rapide de pseudomots après 4 ans de primaire). Ces résultats indiquent qu'il est utile de tenir compte du QI non verbal et verbal quand on analyse les performances de sujets en difficultés sévères de lecture (voir pour une position opposée, Siegel, 1989 ; Stanovich et Siegel, 1993).

En conclusion, cette étude apporte des éléments importants pour la compréhension des troubles lexiques spécifiques, en montrant que les dyslexiques semblent surtout se caractériser par des dysfonctionnements de l'ensemble du processeur phonologique. Elle ne permet toutefois pas d'éclairer le débat sur le caractère prédictif des capacités mnésiques et des compétences dans certains traitements sous contrainte temporelle (plus particulièrement, vitesse de dénomination et d'articulation) dans la genèse des troubles lexiques. D'autres analyses sont en cours à ce niveau. Nous disposons en effet de résultats concernant les performances des enfants, avant l'apprentissage de la lecture, dans des tâches métaphonologiques pour lesquelles on a fait varier systématiquement la longueur syllabique des items. Les analyses (en cours, Sprenger-Charolles et Lacert) indiquent que la longueur syllabique semble affecter de la même façon les dyslexiques et les normolecteurs, ce qui suggère que nos dyslexiques n'auraient pas de déficit mnésique avant l'apprentissage de la lecture. D'autres analyses sont également en cours pour essayer de mieux comprendre les caractéristiques des *troubles lexiques* dans la dyslexie du développement. Nous pensons que, dans ce domaine également, le profil des dyslexiques devrait être différent de celui des autres populations en difficultés de lecture (voir sur ce point, Sprenger-Charolles et Casalis, 1996).

RÉFÉRENCES

- ACKERMAN (P.T.), DYKMAN (R.A.) : "Phonological processes, confrontational naming, and immediate memory in dyslexia", *Journal of Learning Disabilities*, 26, 1993, pp. 597-609.
- AGUIAR (L.), BRADY (S.) : "Lexical acquisition and reading ability", *Reading and Writing: An Interdisciplinary Journal*, 3, 1991, pp. 413-425.
- AUTESSE (D.), DELTOUR (J.-J.), LACERT (P.) : *Epreuve de discrimination phonémique pour enfants de 4 à 8 ans*, Issy-les-Moulineaux, Editions de Psychologie appliquée, 1988.
- BADDELEY (A.D.) : *Working Memory*, Oxford, Oxford University Press, 1986.
- BERRY (K.) : *Revised administration, scoring and teaching manual for the developmental test of visual motor integration*, Cleveland, Modern Curriculum Press, 1982.
- BERTELSON (P.), DE GELDER (B.) : "Learning about reading from illiterates", in Galaburda (A.M.) (Ed.), *From reading to neurons*, Cambridge Mass., MIT Press, 1989.
- BOWERS (P.G.) : "Tracing symbol naming speed's unique contributions to reading disabilities over time", *Reading and Writing: An Interdisciplinary Journal*, 7, 1995, pp. 189-216.
- BOWERS (P.G.), SWANSON (L.B.) : "Naming speed deficits in reading disability: Multiple measures of a singular process", *Journal of Experimental Child Psychology*, 51, 1991, pp. 195-219.
- BOWERS (P.G.), WOLF (M.) : "Theoretical links between naming speed, precise timing mechanisms and orthographic skills in dyslexia", *Reading and Writing: An Interdisciplinary Journal*, 5, 1993, pp. 69-85.
- BRADLEY (L.), BRYANT (P.) : "Difficulties in auditory organization as a possible cause of reading backwards", *Nature*, 271, 1978, pp. 746-747.
- BRADY (S.) : "STM, phonological process and reading ability", *Annals of Dyslexia*, 36, 1986, pp. 138-153.
- BRADY (S.), POGGIE (E.), RAPALA (M.M.) : "Speech repetition abilities in children who differ in reading skills", *Language and Speech*, 32, 1989, pp. 109-122.
- BRADY (S.), SHANKWEILER (D.), MANN (V.) : "Speech perception and memory coding in relation to reading ability", *Journal of Experimental Child Psychology*, 1983, pp. 345-367.
- BRUCK (M.) : "Persistence of dyslexic's phonological awareness deficits", *Developmental Psychology*, 28, 1992, pp. 874-886.
- CUNNINGHAM (A.E.), STANOVICH (K.E.), WILSON (M.R.) : "Cognitive variation in adult college students differing in reading ability", in Carr (T.H.), Levy (B.A.) (Eds.), *Reading and its development: Component skills approaches*, New York, Academic Press, 1990, pp. 129-159.
- DELTOUR (J.-J.), HUPKENS (D.) : *Test de vocabulaire actif et passif pour enfants (5 à 8 ans)*, Issy-les-Moulineaux, EAP, 1980.
- DENKLA (M.B.), RUDEL (R.G.) : "Rapid Automatized Naming (RAN): Dyslexia differentiated from other learning disabilities", *Neuropsychologia*, 14, 1976, pp. 471-476.
- ELBRO (C.), NIELSEN (L.), PETERSEN : "Dyslexia in adults: Evidence for deficits in non-word reading and in the phonological representation of lexical items", *Annals of Dyslexia*, 44, 1994, pp. 205-226.
- FAWCETT (A.J.), NICOLSON (R.I.) : "Persistence of phonological awareness deficit in older children with dyslexia", *Reading and Writing: An Interdisciplinary Journal*, 7, 1994, pp. 361-376.
- FAWCETT (A.J.), NICOLSON (R.I.) : "Naming speed in children with dyslexia", *Journal of Learning Disabilities*, 27, 1994, pp. 641-646.
- FELTON (R.H.), BROWN (L.S.) : "Phonological processes as predictors of specific skills in children at risk for reading failure", *Reading and Writing: An Interdisciplinary Journal*, 2, 1990, pp. 39-59.

- GOMBERT (J.E.) : *Le Développement des capacités métalinguistiques*, Paris, PUF, 1990.
- GRIFFITHS (P.) : "Word finding ability and design fluency in developmental dyslexia", *British Journal of Clinical Psychology*, 30, 1991, pp. 47-60.
- HENRY (L.), MILLAR (S.) : "Why does memory span improve with age? A review of the evidence for two current hypothesis", *European Journal of Cognitive Psychology*, 5, 1993, pp. 241-287.
- HITCH (G.J.), HALIDAY (S.), SCHAAFSTAL (A.M.), MARTEN (J.), SCHRAAGEN (C.) : "Visual working memory in young children", *Memory and Cognition*, 16, 2, 1988, pp. 120-132.
- KAIL (R.), PARK (Y.S.) : "Processing time, articulatory time and memory span", *Journal of Experimental Child Psychology*, 57, 1994, pp. 281-291.
- LECOCQ (P.) : « Sensibilité à la similarité phonétique chez les enfants dyslexiques et les bons lecteurs », *L'Année psychologique*, 86, 1986, pp. 201-221.
- LECOCQ (P.) : *Apprentissage de la lecture et dyslexie*, Liège, Mardaga, 1991.
- LIBERMAN (I.Y.), MANN (V.A.), WERFELMAN (M.) : "Children's memory for recurring linguistic and non linguistic material in relation to reading ability", *Cortex*, 18, 1982, pp. 367-375.
- LIBERMAN (I.Y.), SHANKWEILER (D.), FISHER (W.F.), CARTER (B.) : "Explicit syllable and phoneme segmentation in the young child", *Journal of Experimental Psychology*, 18, 1974, pp. 201-212.
- LUNDBERG (I.) : "Linguistic awareness as related to dyslexia", in Zotterman (Y.) (Ed.), *Dyslexia: neuronal, cognitive and linguistic aspects*, New York, Pergamon, 1982, pp. 141-153.
- LUNDBERG (I.), HOIEN (T.) : "Phonemic deficits: A core symptom of developmental dyslexia", *The Irish Journal of Psychology*, 10, 4, 1989, pp. 579-592.
- LUNDBERG (I.), OLOFSSON (A.), WALL (S.) : "Reading and spelling skills in the first school years predicted from phonemic awareness skills in kindergarten", *Scandinavian Journal of Psychology*, 21, 1980, pp. 159-173.
- MANN (V.), LIBERMAN (I.Y.) : "Phonological awareness and verbal short term memory: Can they presage early reading problems?", *Journal of Learning Disabilities*, 17, 1984, pp. 592-599.
- McBRIDE-CHANG (C.), MANIS (F.R.) : "Structural invariance in the associations of naming speed, phonological awareness, and verbal reasoning in good and poor readers: A test of the double deficit hypothesis", *Reading and Writing: An Interdisciplinary Journal*, 8, 1996, pp. 323-339.
- McDOUGALL (S.), HULME (C.), ELLIS (A.), MONK (A.) : "Learning to read: The role of short term memory and phonological skills", *Journal of Experimental Child Psychology*, 58, 1994, pp. 112-133.
- MORAIS (J.), BERTELSON (P.), CARY (L.), ALEGRIA (J.) : "Litteracy training and speech segmentation", *Cognition*, 24, 1986, pp. 45-64.
- MORAIS (J.), CLUYTENS (M.), ALEGRIA (J.) : "Segmentation abilities of dyslexics and normal readers", *Perceptual and Motor Skills*, 58, 1984, pp. 221-222.
- MURPHY (L.A.), POLLATSEK (A.), WELL (A.D.) : "Developmental dyslexia and word retrieval deficits", *Brain and Language*, 35, 1988, pp. 1-23.
- PENNINGTON (B.F.), VAN ORDEN (G.C.), SMITH (S.D.), GREEN (P.A.), HAITH (M.M.) : "Phonological processing skills and deficits in adult dyslexics", *Child Development*, 61, 1990, pp. 1753-1778.
- PERFETTI (C.A.), BECK (I.), BELL (L.), HUGHES (C.) : "Phonemic knowledge and learning to read are reciprocal: A longitudinal study of first grade children", *Merrill Palmer Quarterly*, 33, 1987, pp. 283-319.
- RAPALA (M.M.), BRADY (S.A.) : "Reading ability and short term memory: The role of phonological processing", *Reading and Writing: An Interdisciplinary Journal*, 2, 1990, pp. 1-25.
- SAVIGNY (M.) : *Bat-Elem*, Issy-les-Moulineaux, Editions de Psychologie appliquée, 1974.
- SIEGEL (L.S.) : "IQ is irrelevant to the definition of learning disabilities", *Journal of Learning Disabilities*, 22, 8, 1989, pp. 469-486.
- SPRENGER-CHAROLLES (L.), CASALIS (S.) : *Lire. Lecture/écriture : Processus d'acquisition et troubles du développement*, Paris, PUF, 1996.
- SPRENGER-CHAROLLES (L.), SIEGEL (L.S.), BÉCHENNEC (D.) : "Phonological Mediation and Orthographic Factors in Silent Reading in French", *Scientific Study of Reading (SSR)*, à paraître.
- STANOVICH (K.E.) : "Matthew effects in reading: Some consequences of individual differences in the acquisition of literacy", *Reading Research Quarterly*, XXI, 4, 1986, pp. 360-406.
- STANOVICH (K.E.), SIEGEL (L.S.) : "Phenotypic performance profile of children with reading disabilities: A regression-based test of the phonological-core variable-difference model", *Journal of Educational Psychology*, 86, 1993, pp. 24-53.
- STONE (B.), BRADY (S.) : "Evidence for deficit in basic phonological processes in less-skilled readers", *Annals of Dyslexia*, 45, 1995, pp. 51-78.
- WAGNER (R.K.), TORGENSEN (J.K.) : "The nature of phonological processing and its causal role in the acquisition of reading skills", *Psychological Bulletin*, 101, 1987, pp. 192-212.
- WAGNER (R.K.), TORGENSEN (J.K.), RASHOTTE (C.A.) : "Development of reading related phonological processing abilities: New evidence of bi-directional causality from a latent variable longitudinal study", *Developmental Psychology*, 30, 1994, pp. 73-87.
- WIMMER (H.) : "Characteristics of developmental dyslexia in a regular writing system", *Applied Psycholinguistics*, 14, 1993, pp. 1-33.
- WIMMER (H.) : "The early manifestation of developmental dyslexia: Evidence from German children", *Reading and Writing: An Interdisciplinary Journal*, 8, 1996.
- WOLF (M.) : "Naming speed and reading: The contribution of cognitive neurosciences", *Reading Research Quarterly*, 26, 1991, pp. 123-141.
- WOLF (M.), OBREGON (M.) : "Early naming deficits, developmental dyslexia and a specific deficit hypothesis", *Brain and Language*, 42, 1992, pp. 219-247.
- WOLFF (P.H.), MICHEL (G.F.), OVRUT (M.) : "Rate variable and automatized naming in developmental dyslexia", *Brain and Language*, 31, 1990a, pp. 556-575.
- WOLFF (P.H.), MICHEL (G.F.), OVRUT (M.) : "The timing of syllable repetitions in developmental dyslexia", *Journal of Speech and Hearing Disorders*, 33, 1990b, pp. 281-289.
- WOLFF (P.H.), MICHEL (G.F.), OVRUT (M.), DRAKE (C.) : "Rate and timing precision of motor coordination in developmental dyslexia", *Developmental Psychology*, 26, 1990, pp. 349-359.

Évolution neuropsychologique des enfants avec syndromes de Lennox-Gastaut et de Doose

V. KIEFFER-RENAUX, I. JAMBAQUÉ, A. KAMINSKA, O. DULAC

Hôpital Saint-Vincent-de-Paul, Service de neuropédiatrie, Université René-Descartes, 82, avenue Denfert-Rochereau, 75674 Paris, Cedex 14.

RÉSUMÉ : *Évolution neuropsychologique des enfants avec syndromes de Lennox-Gastaut et de Doose.*

Les syndromes de Lennox-Gastaut (SLG) et de Doose (SD) sont des épilepsies généralisées sévères de l'enfance. La détérioration intellectuelle est classiquement incluse dans la définition du syndrome de Lennox-Gastaut, alors que le pronostic mental du syndrome de Doose, épilepsie avec une prédisposition génétique probable, est plus variable. Nous avons étudié 37 patients afin de préciser les particularités neuropsychologiques dans les deux groupes. Notre étude a mis en évidence que la détérioration intellectuelle était brutale et plus rapide dans le SLG que dans le SD. Tous les enfants présentaient des traits dyspraxiques mais une dysarthrie était plus fréquemment observée dans le SD. A long terme, les désordres cognitifs sont importants dans les deux groupes et suggèrent un dysfonctionnement exécutif.

Mots clés : Enfant — Syndrome de Lennox-Gastaut — Syndrome de Doose — Épilepsie — Détérioration intellectuelle.

SUMMARY : *Neuropsychological outcome of children with Lennox-Gastaut and Doose syndromes.*

Both Lennox-Gastaut (LGS) and Doose (DS) syndromes are severe generalized epilepsies of childhood. Although mental deterioration is classically included in the definition of Lennox-Gastaut syndrome, the cognitive outcome of Doose syndrome, which includes a genetic predisposition, is variable. We performed neuropsychological assessment of 37 patients in order to provide some information on the nature and severity of long term cognitive sequelae in both groups. In a few cases, mild cognitive troubles had preceded onset, particularly in LGS. Mental deterioration occurred rapidly at onset of LGS whereas patients with DS showed progressive cognitive decline. Although, cognitive profile was characterized by dyspraxia in both groups, dysarthria was more frequent in DS than LGS. Finally, we speculate that patients with both LGS and DS exhibited executive dysfunction related to frontal lobe involvement.

Key words: Children — Lennox-Gastaut syndrome — Doose syndrome — Epilepsy — Intellectual deterioration.

Les épilepsies de l'enfant comportent non seulement des crises mais aussi un risque de troubles cognitifs qui retentissent sur la scolarité. Les mécanismes qui peuvent jouer sur le devenir intellectuel des enfants sont variables. La fréquence des crises joue un rôle important, mais les anomalies EEG intercritiques sont également susceptibles de contribuer directement aux difficultés neuropsychologiques.

Le syndrome de Lennox-Gastaut (SLG) est une encéphalopathie épileptogène du grand enfant habituellement symptomatique et qui se caractérise par des absences atypiques, des crises toniques ou atoniques pouvant entraîner une chute. Il existe plus rarement des crises partielles. Dès le début de l'évolution l'EEG intercritique de veille est anormal dans la plupart des cas. Il est caractérisé par un rythme de base lent et des décharges paroxystiques diffuses de pointes ondes

lentes généralisées qui prédominent dans les régions frontales. Il peut en outre exister des anomalies focales ou multifocales [1]. L'évolution se fait vers la chronicité, et malgré une amélioration possible de la fréquence et de la sévérité des crises, l'enfant garde souvent des troubles intellectuels sévères.

Le syndrome de Doose (SD), qui n'est pas symptomatique et dans lequel une prédisposition génétique semble jouer un rôle important, est de diagnostic souvent difficile. L'affection est caractérisée par des crises myocloniques et tonico-cloniques et par des chutes, plus rarement des absences. L'EEG intercritique montre des pointes ondes et polypointes ondes généralisées en bouffées [2]. L'évolution est variable, dépendant de la possibilité ou non d'un contrôle rapide des crises, avec soit une évolution favorable en un à trois ans, soit une évolution défavorable caractérisée par l'apparition d'épisodes d'états de mal myocloniques et de crises toniques en fin de nuit et souvent par l'apparition de pointes ondes lentes sur l'EEG de veille [6]. L'apparition d'une détérioration mentale semble corrélée à la fréquence des crises [2, 5], et en particulier à la survenue d'états de mal myocloniques et de crises toniques survenant en fin de nuit avec une grande fréquence. Le groupe d'évolution défavorable est souvent considéré comme une variante myoclonique du SLG. Toutefois, un travail statistique a montré qu'au début de la maladie les enfants avec SD dont l'évolution était défavorable n'étaient pas distincts de ceux ayant une évolution favorable tandis qu'ils l'étaient du groupe de patients avec un SLG [6].

Il est donc possible de distinguer au moins trois formes d'épilepsie généralisée avec crises fréquentes de plusieurs types chez des enfants d'âge scolaire, avec des troubles neuropsychologiques distincts pour chacun des trois groupes. C'est afin de tester cette hypothèse que nous avons entrepris une étude neuropsychologique rétrospective d'une population de 37 enfants.

PATIENTS

Les enfants ont été sélectionnés rétrospectivement selon des critères d'inclusion ayant fait l'objet d'une étude nosologique ci-dessus mentionnée [6]. Les paramètres EEG ont été recueillis sur la relecture de l'ensemble des tracés de chaque enfant, dans la veille ou le sommeil. Il n'existait pas de lésion cérébrale mise en évidence par les explorations neuroradiologiques. Dix patients étaient suivis pour un SLG (6 garçons et 4 filles) et 27 pour un SD (19 garçons et 8 filles). L'âge médian du début de la maladie était de 6 ans dans le SLG (2 à 9 ans) et de 3 ans dans le groupe SD (18 mois à 4 ans 6 mois). Dans les deux groupes, certains patients ont eu des crises épileptiques avant la constitution du syndrome épileptique correspondant. Il s'agissait de crises partielles pour le groupe SLG (30 %) et de convulsions fébriles pour le groupe SD (22 %). Quarante pour cent des enfants avec un SLG et 26 % de ceux atteints d'un SD avaient un retard de développement préalable mais sans déficience mentale franche. Le recul a été de 13 ans pour le SLG et de 11 ans pour le SD, quel que soit le type d'évolution. L'âge médian en fin de suivi était de 14 ans (7 à 21 ans) pour le SLG et de 9 ans (5 à 15 ans) pour le SD.

MÉTHODES

L'évaluation neuropsychologique a porté sur le fonctionnement cognitif, le langage et les aptitudes visuo-spatiales avec différents outils psychométriques selon l'âge et l'importance du retard des enfants [3, 4, 14]. L'examen neuropsychologique a été complété par des informations issues de l'observation et de l'entretien avec les parents, notamment pour les troubles de l'humeur et de l'attention. Ont été considérés comme apraxiques les enfants qui avaient des difficultés à réaliser les épreuves constructives et/ou graphiques des échelles de Brunet-Lézine, Termann-Merrill ou Wechsler. L'apathie a été définie à partir de l'observation de l'examineur : ralentissement, hypospontanéité verbale, troubles de l'initiative, stimulations nécessaires pour obtenir une réponse à une question.

Les examens ont été réalisés dans la première année de la maladie et au cours de l'évolution, trois ans ou plus après le début. Les résultats pour la première année sont exprimés en distinguant le SLG et le SD, qui sont différents dès la première année de la maladie, mais sans séparer les formes favorables et défavorables du SD car les patients dans ces deux groupes ne sont pas, sur le plan épileptologique, distincts si tôt dans l'évolution.

Les résultats ont été exprimés pour les variables continues par leur médiane et leurs extrêmes, et l'analyse statistique a été effectuée par un test non paramétrique de Mann et Whitney. En ce qui concerne les variables qualitatives, la comparaison a été faite par un test de χ^2 , avec si nécessaire correction de Yates ou un test exact de Fischer. Les différences ont été considérées comme significatives quand $p < 0,05$.

RÉSULTATS

Évaluation neuropsychologique initiale

Au cours de la première année de la maladie, tous les enfants présentaient des désordres praxiques, mais il existait des différences entre les deux groupes (*tableau I*). Les enfants

Tableau I. Évaluation neuropsychologique initiale dans les syndromes de Lennox-Gastaut et de Doose

	Syndrome de Lennox-Gastaut (n = 10)	Syndrome de Doose (n = 27)	p
QI ¹	61 (53-80)	85 (63-125)	0,001
Apraxie ²	7 (70 %)	21/26 (80,7 %)	ns
Dysarthrie ²	4 (40 %)	17 (62,9 %)	ns
Amnésie/ désorientation ²	4 (40 %)	0	< 0,01
Apathie ²	7 (70 %)	0	< 0,05
Troubles de l'attention ²	7 (70 %)	13 (48 %)	< 0,01
Troubles de l'humeur ²	7 (70 %)	3 (11,1 %)	< 0,01
Persévérations ²	6 (60 %)	3 (11,1 %)	< 0,01

1. médiane (extrêmes) ; 2. nombre (pourcentage) ; ns : non significatif.

avec un SLG avaient un QI médian de 61, significativement inférieur à celui du groupe SD (85). Seuls les patients avec un SLG présentaient un ralentissement idéique marqué avec d'importants troubles de l'attention, une tendance aux persévérations et des troubles de l'humeur. En particulier deux patients avaient d'importants troubles de la mémoire associés à une désorientation temporo-spatiale et se montraient incapables de réaliser les activités de la vie quotidienne. Les enfants avec un SD présentaient davantage de troubles articulaires que les enfants avec un SLG, bien que la différence ne soit pas significative. Parmi les enfants avec un SD, nous n'avons pas trouvé de différence neuropsychologique selon l'évolution ultérieure (favorable ou défavorable).

Évaluation neuropsychologique à long terme

Bien que l'âge de début de la maladie soit plus précoce dans le SD que dans le SLG, les enfants avec un SD ont présenté une détérioration plus tardive (entre 8 et 10 ans) et plus progressive que ceux avec un SLG (entre 6 et 8 ans) (tableau II).

Tableau II. Évolution du QI en fonction de l'âge

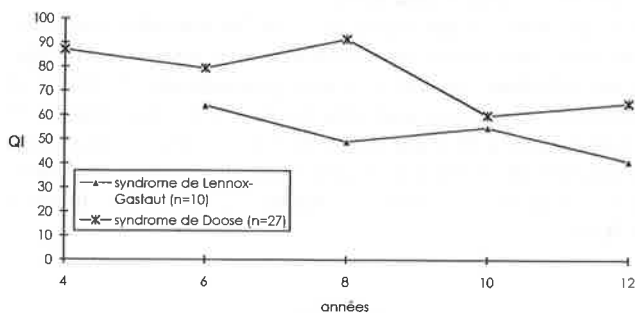


Tableau III. Évaluation neuropsychologique à long terme dans les syndromes de Lennox-Gastaut et de Doose

	Syndrome de Lennox-Gastaut (n = 10)	Syndrome de Doose (n = 27)	P
QI ¹	42 (< 10-75)	68 (26-127)	0,01
QI < 45 ²	7 (70 %)	2 (7,4 %)	0,001
Détérioration ²	6 (60 %)	6 (22,2 %)	< 0,05
Progrès lents ²	3 (30 %)	9 (33,3 %)	ns
Aucun changement ²	0	8 (30 %)	< 0,05
Amélioration ²	1 (10 %)	3 (11,1 %)	ns

1. médiane (extrêmes) ; 2. nombre (pourcentage) ; ns : non significatif.

A la fin du suivi, on a constaté une baisse significative du QI dans les deux groupes (tableau III). Toutefois, celui-ci restait plus faible chez les enfants avec un SLG. En effet, 70 % des enfants avec un SLG avaient un QI inférieur à 45 contre seulement 7 % des patients avec un SD. La comparaison entre les subtests a permis de mettre en évidence une détérioration chez les enfants avec un SLG alors que la baisse du QI dans le SD reflétait essentiellement une lenteur ou une stagnation des acquisitions.

En fait, le SD s'avère être un syndrome hétérogène sur le plan neuropsychologique (tableau IV) comme sur le plan épi-

leptologique. Le QI médian des enfants avec un SD favorable était de 82 (extrêmes de 55 à 127) alors que celui des enfants avec un SD défavorable était de 52 (extrêmes de 26 à 84), reflétant une évolution comparable à celle du SLG.

Tableau IV. Profil neuropsychologique à long terme des enfants avec un syndrome de Lennox-Gastaut et de Doose favorable et défavorable

	Syndrome de Lennox-Gastaut (n = 10)	Syndrome de Doose défavorable (n = 13)	Syndrome de Doose favorable (n = 14)
QI initial ¹	61 (53-80)	85 (63-113)	85 (74-125)
QI à long terme ¹	42 (< 10-75)	52 (26-84)	82 (55-127)
Dyspraxie ²	8/9 (88 %)	12 (92 %)	10 (71 %)
Apathie ²	8 (80 %)	13 (100 %)	2 (14 %)
Persévérations ²	5/9 (55 %)	6 (46 %)	6 (42 %)
Dysarthrie ²	3 (30 %)	11 (84 %)	3 (21 %)

1. médiane (extrêmes) ; 2. nombre (pourcentage).

Ces enfants avec un SLG ou un SD défavorable présentaient un ralentissement idéique important et des troubles praxiques. Des persévérations étaient présentes dans les trois groupes sans différence nette d'incidence. Toutefois, plus de la moitié des enfants avec un SLG ou un SD défavorable étaient si lents et apathiques que toute tendance aux persévérations aurait été masquée. Par contre, les troubles articulaires étaient plus importants dans le groupe SD défavorable que dans les deux autres groupes.

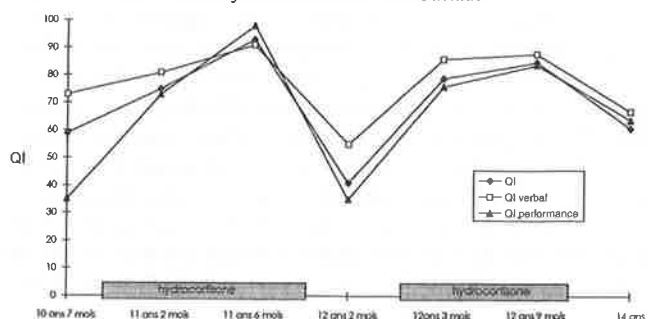
Observations cliniques

L'étude longitudinale de deux patients ayant connu une amélioration transitoire ou prolongée de l'épilepsie sous l'effet d'un traitement illustre bien la responsabilité prédominante des phénomènes paroxystiques dans le développement des troubles cognitifs.

Un cas de cortico-dépendance chez un enfant avec un SLG

Le tableau V montre l'évolution fluctuante du QI d'un enfant traité pour un SLG. Après un état de mal, il était inférieur à 60, mais s'est considérablement amélioré, avec un gain de 30 points pendant une cure de corticoïdes. L'arrêt du traitement a malheureusement entraîné une réapparition des crises et de façon concomitante une chute du QI. La même évolution a été observée lors d'une seconde cure de corticoïdes.

Tableau V. Évolution du QI sous hydrocortisone d'un patient atteint d'un syndrome de Lennox-Gastaut



Un cas de callosotomie chez un enfant avec un SLG

S.T. a eu une callosotomie antérieure à l'âge de 10 ans (tableau VI). Avant l'intervention, il existait un ralentissement intellectuel important. S.T. présentait des troubles de la mémoire à court terme et à long terme ainsi qu'un déficit visuo-constructif important avec troubles praxiques et difficultés de coordination bimanuelle. Deux ans après l'intervention, l'enfant ne faisait plus de crises et l'EEG était normal. Il existait un gain de 20 points du QI performance (64), et une amélioration notable de ses performances mnésiques dans plusieurs épreuves comme l'empan de chiffres, le rappel de l'histoire et de la liste de mots. L'évolution post-opératoire avec un recul de six ans a mis en évidence une amélioration sensible du QIV à très long terme. Son comportement restait immature et impulsif, avec des difficultés d'ajustement social en rapport avec une insuffisance du jugement.

Tableau VI. Patient S.T. : callosotomie antérieure

	Pré-opératoire (10 ans)	Post-opératoire (12 ans)	Post-opératoire (18 ans)
QI verbal	60	69	75
QI performance	< 45	64	58
Empan de chiffres	3	5	5
Rappel de liste de mots	3/12	9/12	10/12
Rappel de l'histoire	2/12	6/12	—

DISCUSSION

Les syndromes de Lennox-Gastaut et de Doose s'associent souvent à une détérioration intellectuelle et comportementale mais les caractéristiques neuropsychologiques de ces patients restent peu documentées. Dans cette étude, nous rapportons le devenir cognitif et comportemental d'un groupe d'enfants traités pour un SLG ou un SD. Dans notre population les garçons sont sur-représentés comme dans d'autres études [1, 2]. Un nombre important d'enfants présentaient un retard initial de développement associé parfois à des troubles du comportement comme cela a déjà été rapporté [1, 2]. De tels troubles peuvent être un signe précurseur du syndrome épileptique et/ou refléter un dysfonctionnement cérébral préexistant [11].

Dans notre groupe, le suivi neuropsychologique confirme le pauvre devenir intellectuel et la précocité de la détérioration des enfants avec un SLG [8]. Tous ces patients ont eu une perte de 20 points de QI, excepté un seul qui avait eu les premières crises tardivement, à l'âge de 9 ans. Dans le SLG, les crises sont rebelles à tout traitement même si la cure de corticoïdes semble avoir un effet bénéfique transitoire. Dans ce contexte, la callosotomie, bien que parfois contestée [7], semble pouvoir améliorer considérablement le contrôle des crises [8, 10] mais également le devenir intellectuel, le comportement [12] et la mémoire [9, 10]. L'observation de S.T. confirme ces résultats et ceci nous suggère également

de suivre à long terme ce type de patient afin de mieux en apprécier l'évolution [10].

Notre étude confirme un large éventail d'évolutions possibles dans le SD [2]. Si l'évolution est favorable sur le plan de l'épilepsie, les enfants récupèrent assez rapidement une efficacité intellectuelle subnormale, avec toutefois la persistance de quelques troubles neuropsychologiques. Dans d'autres cas, le pronostic est particulièrement sombre, avec des états qui peuvent progressivement aboutir à la démence.

Dans ce contexte, nous avons distingué le groupe SD favorable du groupe SD défavorable afin de voir dans quelle mesure les groupes SLG et SD défavorable étaient comparables. Les résultats montrent qu'ils se présentent différemment au début de la maladie. Les enfants avec un SLG ont eu une détérioration intellectuelle rapide et certains des troubles de mémoire majeurs. La détérioration intellectuelle s'aggravait avec le temps comme cela a déjà été rapporté [5], avec comme caractéristique un ralentissement intellectuel important. Par contre, l'efficacité intellectuelle des enfants avec un SD était initialement dans les normes inférieures. Avec l'évolution, le QI est resté subnormal pour le groupe SD favorable alors que la détérioration intellectuelle apparaissait de façon retardée et progressive dans le groupe SD défavorable. A la fin du suivi, les groupes SLG et SD défavorable se confondaient. Tous deux présentaient une déficience mentale, des signes frontaux avec un ralentissement global, des troubles praxiques et des persévérations probablement sous-estimées par l'importance de l'apathie. Toutefois, ils se distinguaient par certains traits neuropsychologiques. En effet, seuls les enfants avec un SD défavorable avaient des troubles de l'articulation.

Bien que la lenteur et l'effondrement du QI puissent résulter simplement de signes inhérents à la détérioration intellectuelle, on peut faire l'hypothèse de l'existence d'un syndrome frontal évoluant vers un état démentiel. En effet, notre patiente callosotomisée ne présentait plus de déficit cognitif important après l'intervention mais se montrait impulsive, avec une insuffisance du jugement. Un certain nombre d'aspects cliniques suggèrent un dysfonctionnement exécutif chez nos patients et un nouveau protocole d'évaluation neuropsychologique prévoit l'application dans cette population d'épreuves « frontales » conçues pour des enfants très jeunes et/ou déficitaires [13]. Ces explorations devraient permettre de préciser si les troubles praxiques constatés chez les enfants avec un SLG ou un SD défavorable constituent une autre expression qu'un dysfonctionnement des fonctions exécutives évoquant un syndrome frontal.

Ces différences suggèrent que bien que ces deux groupes aient en commun la détérioration et des persévérations évoquant une implication frontale, ils se distinguent par l'existence dans le SD de troubles articulatoires évoquant une participation rolandique. Les caractéristiques neuropsychologiques et les régions du cortex cérébral qu'elles semblent impliquer sont concordantes avec la topographie des anomalies EEG constatées dans chacun de ces syndromes. En effet, les anomalies EEG intercritiques intéressent davantage le cortex préfrontal dans le groupe SLG et plutôt le cortex rolandique dans le groupe SD. On peut également faire un lien avec le type de crise myoclonique des enfants avec un SD qui intéresse davantage la région rolandique.

En conclusion, le SLG et le SD sont distincts dès le début de la maladie mais il est actuellement impossible de différencier à ce stade les formes d'évolution favorable des formes d'évolution défavorable du SD. Après un recul minimum de trois ans, l'identification des trois groupes est possible. Le SD défavorable connaît une évolution comparable à celle du SLG, avec toutefois quelques signes distinctifs alors que l'autre groupe du SD continue à évoluer favorablement. Ces différences semblent corrélées à la topographie des anomalies EEG mais doivent être confirmées par une étude prospective actuellement en cours.

RÉFÉRENCES

- [1] BEAUMANOIR (A.), DRAVET (C.) : « Le syndrome de Lennox-Gastaut », in Roger (J.) et al. : *Les Syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent*, 2nd revised edition, John Libbey and Company Ltd, London, 1992.
- [2] DOOSE (H.) : « L'épilepsie myoclonico-astatique du jeune enfant », in Roger (J.) et al. : *Les Syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent*, 2nd revised edition, John Libbey and Company Ltd, London, 1992.
- [3] BRUNET (O.), LEZINE (I.) : *Echelle de développement psychomoteur de la première enfance*, Etablissements d'applications psychotechniques, 1985.
- [4] CESSÉLIN (F.) : *Comment évaluer le niveau intellectuel, pour l'application du test de Terman-Merrill*, Etablissements d'applications psychotechniques, 1988.
- [5] DULAC (O.), N'GUYEN (T.) : « The Lennox-Gastaut syndrome », *Epilepsia*, 34 (suppl. 7), 1993, pp. 7-17.
- [6] KAMINSKA (A.) : *Contribution mathématique à la distinction nosologique entre l'épilepsie myoclonico-astatique et le syndrome de Lennox-Gastaut*, Thèse pour le doctorat en médecine, université Pierre-et-Marie-Curie, 1997.
- [7] KAZUICHI (Y.) : « Evolution of Lennox-Gastaut syndrome : A long term longitudinal study », *Epilepsia*, 37 (suppl. 3), 1996, pp. 48-51.
- [8] HIROKAZU (O.), KITAMI (H.), MAKIKO (O.) : « Long term prognosis of Lennox-Gastaut syndrome », *Epilepsia*, 37 (suppl. 3), 1996, pp. 44-47.
- [9] LASSONDE (M.), SAUERWEIN (H.C.), GEOFFROY (G.) : « Long term neuropsychological effects of corpus callosotomy in children », *J. Epilepsy*, 3 (suppl.), 1990, pp. 279-286.
- [10] REUTENS (D.C.), BYE (A.M.), HOPKINS (I.J.), DANKS (A.), SOMERVILLE (E.), WALSH (J.), BLEASEL (A.), OUVRIER (R.), MACKENZIE (R.A.), MANSON (J.I.), BLADIN (P.F.), BERKOVIC (S.F.) : « Corpus callosotomy for intractable epilepsy : Seizure outcome and prognostic factors », *Epilepsia*, 34 (5), 1993, pp. 904-909.
- [11] ROBERTO (F.T.) : « Epilepsie, language, and behavior : Clinical models in childhood », *J. Child. Neurology*, 9, 1994, pp. 95-102.
- [12] SAUERWEIN (H.C.), LASSONDE (M.), GEOFFROY (G.), MERCIER (C.) : « L'intervention chirurgicale chez l'enfant épileptique », ANAE, hors série, 1996, pp. 37-42.
- [13] TITAEVSKI (S.), FAGARD (J.), GÉRARD (C.L.), BRUGEL (D.), LACERT (P.) : « Evaluation des fonctions exécutives chez des enfants normaux et cérébrolésés entre 3 et 6 ans » (en préparation).
- [14] WECHSLER (D.) : *Echelle d'intelligence de Wechsler pour enfant, forme révisée*, Editions du Centre de psychologie appliquée, 1981.

Université de Paris X - Nanterre
UFR des sciences psychologiques
et des sciences de l'éducation

René ZAZZO un savant dans la cité

Colloque de langue française
Samedi 22 novembre 1997
Université de Paris X - Nanterre

Programme préliminaire :

- Introduction biographique.
- Le biologique et le social.
- Psychologie et neurosciences : « le psychisme n'existe pas »...
- René Zazzo : citoyen, résistant, acteur social.
- La genèse de la conscience.
- Le normal, le pathologique et les mécanismes d'adaptation.
- L'originalité des approches de René Zazzo en psychologie.
- L'innovation thérapeutique et la prise en charge de l'enfant.
- Les perspectives ouvertes par René Zazzo en psychologie de l'éducation.

Avec la participation de : M. Chiva, M.-R. Debot, Y. Galifret, M. Gilly, M. Huteau, P. Mallet, M. Richelle, J.-P. Vernant, D. Widlöcher.

Avec le soutien des EAP (Etablissements d'application psychotechnique).

Prix René ZAZZO

A l'occasion du colloque « René Zazzo : un savant dans la cité » qui aura lieu le 22 novembre 1997, un concours est ouvert pour l'attribution de plusieurs prix, créés pour rendre hommage à René Zazzo, psychologue de l'enfant et du développement, participant engagé dans les débats scientifiques majeurs de notre siècle.

Ce concours est ouvert à tous les étudiants de psychologie, des sciences de l'éducation et des disciplines associées, âgés de moins de 30 ans.

Les candidats devront rédiger un texte traitant du thème suivant :

Actualité de l'œuvre et de la pensée de René Zazzo dans la psychologie contemporaine.

Le texte, qui ne dépassera pas 22 500 caractères signes (caractères et blancs), doit parvenir au comité d'organisation avant le 15 octobre 1997, date limite impérative.

• Trois dotations, dons de Bianka Zazzo, de respectivement 20 000, 10 000 et 8 000 francs, seront attribuées.

• Les cinq premiers travaux seront publiés dans un ouvrage collectif comprenant l'ensemble des interventions au colloque. L'ouvrage sera édité par les Presses Universitaires de France (PUF).

Renseignements et inscriptions :

Mme Nicole Lelard, Université de Paris X, SPSE,
200, av. de la République, 92001 Nanterre Cedex.
Tél. : 01 40 97 47 41 - Fax : 01 40 97 47 43

Formation

• Autisme et stratégies éducatives

Stage : *Développement normal et anomalies du développement* (autisme et autres troubles du développement)

Animé par le Pr B. Rogé

Les 25 et 26 mai 1998 à EDI Formation.

Stages théoriques : Autisme et stratégies éducatives

Objectif des formations :

- donner une connaissance réactualisée du handicap des enfants, adolescents et adultes atteints d'autisme ;
- présenter les classifications internationales (CIM 10 et DSM IV), les définitions et les caractéristiques de l'autisme ;
- l'état de la recherche : aspects génétiques, biologiques, maladies associées, aspects affectifs ;
- échelles de diagnostic ;
- les spécificités de communication, du contact social, de l'imagination ;
- développer les stratégies éducatives, compréhension de la théorie et intervention ;
- les tests d'évaluations : buts et moyens ;
- les projets éducatifs individualisés ;
- la place de la psychothérapie ;
- les adolescents et les spécificités de l'âge adulte ;
- les problèmes de comportement.

Stages animés par C. Trehin (1) ou C. Durham (2)

ou T. Peeters et H. Declercq (3) :

- 9 au 13 mars 1998 : Paris (1)
- 16 au 20 mars 1998 : Reims (3)
- 23 au 27 mars 1998 : Dijon (2)
- 30 mars au 3 avril 1998 : Toulouse (1)
- 11 au 15 mai 1998 : Paris (3)
- 25 au 29 mai 1998 : Poitiers (1)
- 8 au 12 juin 1998 : Paris (2)
- 12 au 16 octobre 1998 : Angers (3)
- 23 au 27 novembre 1998 : Paris (2)
- 23 au 27 novembre 1998 : Le Cannel (1)

Les inscriptions aux sessions d'approfondissement sur l'autisme impliquent une participation préalable à un stage théorique. L'ordre de présentation de ces sessions est aléatoire.

Stages : Évaluations et projets éducatifs individualisés

- former à l'utilisation d'un test d'évaluation standardisé ;
- rôle de l'évaluation ;
- les échelles non spécifiques ;
- la structuration d'une session d'évaluation ;
- le dossier pédagogique et médical ;
- le questionnaire aux parents ;

- évaluation d'un enfant (PEP-R) ou d'un adolescent/adulte (AAPEP) ;

- élaboration du projet éducatif individualisé en fonction des résultats de l'évaluation, des goûts et intérêts de l'enfant, adolescent/adulte, des priorités parentales ;
- élaboration des activités pédagogiques en fonction du PEI.

Évaluations/projets éducatifs individualisés « PEP-R » pour enfants

- 23 au 27 mars 1998
- 19 au 23 octobre 1998

Évaluations/projets éducatifs individualisés « AAPEP » pour adolescents/adultes

- 16 au 20 novembre 1998

Stages pratiques

- intervention auprès de cinq enfants, adolescents et adultes atteints d'autisme dans une situation de classe reconstituée, sous la supervision de cinq formateurs expérimentés. Le partage des tâches entre chaque stagiaire permet d'assumer une partie de la fonction éducative.

Chaque jour un thème est développé : structure, aide visuelle, communication, comportements et aptitudes de travail, aptitudes sociales et loisirs ;

- élaboration des grilles d'évaluation informelles ;
- analyse de tâche ;
- décomposition des activités ;
- création et/ou adaptation d'activités au niveau de chaque enfant à partir des évaluations ;
- rapport.

(Trois sessions prévues, dates suivantes sous réserve)

- 20 au 24 avril 1998
- 17 au 21 août 1998
- 24 au 28 août 1998

Stage : Les personnes atteintes d'autisme de haut niveau et le syndrome d'Asperger

- clarifier les diagnostics de psychoses infantiles, dysharmonies évolutives, les troubles de la personnalité, selon les définitions de l'ICD 10 et du DSM IV ;
- les différents aspects des prises en charge, les outils d'évaluation, l'intégration... ;
- la psychothérapie.
- 11 au 15 mai 1998
- ou 13, 14 et 15 mai 1998 (pour les personnes ayant déjà suivi un stage théorique).

Stage : Collaboration parents/professionnels

- le diagnostic : quel rôle, quelle importance, l'information des parents, la formation des professionnels, les formes de collaboration, la place des parents dans l'élaboration des PEI...

– 21, 22 et 23 septembre 1998

Stage : Développement social et loisirs

– 23, 24 et 25 septembre 1998

Stage : Communication expressive et réceptive et support visuel

– 16 au 18 novembre 1998

• Handicap mental et/ou polyhandicap

Stage : Méthodologie de l'intervention individualisée

Où comment les théories de l'apprentissage amènent le praticien à mettre au point, appliquer et évaluer une intervention adaptée aux besoins éducatifs d'enfants handicapés ou polyhandicapés. Analyses de cas, travaux pratiques, simulations, exercices.

Stage animé par **C. Merjavec**, orthopédagogue, Université d'Orthopédagogie de Mons.

– Module 1 : 30 mars au 3 avril 1998

– Module 2 : 12 au 16 octobre 1998

Session se déroulant au Centre EDI, 06610 Le Cannet.

Renseignements

EDI Formation
11-13, chemin de l'Industrie - 06110 Le Cannet
Canéopole Bât. D.
Tél. : 04 93 45 53 18
Fax : 04 93 69 90 47.

Diplôme d'Université : La psychose, le polyhandicap de l'enfant et la famille

Année universitaire 1997-1998

Directeurs d'enseignement : Pr M. Ferreri ; Dr M. Gayda avec le concours de : J.-M. Alby, E. Bizaquet, F. Bohard, Q. Debray, D. Decant, P. Delaroché, J.-L. Dufier, M.-A. Faure, J. Ferrandi, A. Girolami-Boulinier, A. Gladic, J. Guyot, M.M. Le Métayer, P. Messerschmitt, L. Moatti, C. Orsaud, J. Piant, G. Ponsot, N. Puig-Vergès, M.O. Rethore, R. Salbreux, D. Saleh, D. Sauvage, J. Souriau.

Objectifs : Enseigner la sémiologie, la psychodynamique, la thérapeutique des psychoses de l'enfant, les traitements familiaux ainsi que leurs articulations avec le polyhandicap.

Programme :

Les conférences et tables rondes se dérouleront avec le concours d'enseignants, de praticiens et de chercheurs, selon les thèmes suivants :

Autisme et psychose de l'enfant :

– Aspects sémiologiques,
– Structure psychopathologique et psychanalyse,

– Recherches cliniques et biologiques sur l'autisme.

Handicaps sensoriels :

– Auditif,
– Visuel.

Handicaps moteurs

L'enfant épileptique

Les examens paracliniques

L'abord pédiatrique

Thérapeutiques : – Éducation, rééducation et méthodes,

– Psychothérapies,
– Structures institutionnelles de soin,

– L'intégration scolaire,

– Les traitements précoces,

– Schéma corporel et psychomotricité,

– Langues, langages, communication,

– La famille de l'enfant psychotique polyhandicapé,

– Les thérapies familiales, les associations de famille,

– Le soutien social.

Renseignements :

Mme Fernandez-Cabezas.

Tél. : 01 49 28 26 39.

Fax : 01 49 28 20 10 ou

Dr M. Gayda.

Tél. : 01 42 02 19 19.

Fax : 01 42 08 00 00.

Diplôme de thérapie cognitive à l'Université Paris X-Nanterre

Les psychologues français vont-ils se tourner vers les thérapies comportementales et cognitives ?

On sait que les thérapies comportementales et cognitives sont l'application de la psychologie de l'apprentissage et des processus cognitifs au traitement des troubles psychologiques. L'efficacité de ces thérapies a été validée par de nombreuses études contrôlées et dans de nombreuses pathologies : anxiété, phobies, phobies sociales, troubles obsessionnels et compulsifs, dépressions, états de stress post-traumatique, réhabilitation des psychoses, maladies physiques liées au stress (troubles dits « psychosomatiques »), dysfonctions sexuelles, etc. Dans les autres pays, notamment en Europe et en Amérique du Nord, elles sont pratiquées surtout par des psychologues. La situation est inverse en France : les thérapeutes spécialisés sont en majorité des psychiatres, et les enseignements universitaires de thérapie comportementale et cognitive ont jusqu'ici été assurés exclusivement par les facultés de médecine. Les choses vont peut-être changer avec la prochaine ouverture d'un diplôme de thérapie cognitive à l'université à dominante « lettres et sciences humaines » de Paris X-Nanterre, à l'initiative d'un professeur de psychologie, Jean-

Michel Petot, et avec la collaboration du service hospitalo-universitaire des professeurs Léo et Olié (Centre hospitalier Sainte-Anne). Ce diplôme d'université de 3^e cycle est principalement destiné aux psychologues. Il sera également ouvert aux médecins, qu'ils soient ou non psychiatres. L'équipe enseignante se composera de spécialistes réputés, dont les psychologues Annick Craignou, Herman de Vries, Bernadette Rogé, Jacques Van Rillaer et les psychiatres Christophe André, Patrick Légeron et Bernard Rivière. La formation durera deux ans à raison de trois journées par mois, et comportera, en plus des séminaires et des ateliers, la pratique supervisée d'une thérapie cognitive et la rédaction d'un mémoire clinique.

Début de la formation en janvier 1998.

Tarif : environ 5 500 francs par an pour les inscriptions individuelles.

Renseignements : M. Olivier Ville, Centre d'Éducation permanente, Université de Paris X-Nanterre.

Téléphone : 01 40 97 78 64.

Télécopie : 01 40 97 71 81.

Minitel : 3614 CEPPARISX.

WEB : <http://www.cep.u-paris10.fr>

Congrès

Laboratoire Glaxo Wellcome

« Journée Nationale de l'Otite de l'Enfant » (JNOE) organisée par le laboratoire Glaxo Wellcome. Lors de la dernière JNOE (novembre 1996) ont été rappelés les prérequis et les recommandations du consensus SPILF (juin 1996).

Les objectifs de la prise en charge de ces enfants étaient les suivants :

– soulager et accélérer la guérison ;
– prévenir les complications ;
– préserver l'écosystème bactérien ;
– tenir compte du coût des médicaments.

Quelques rappels sur le **diagnostic** : les difficultés de l'examen otoscopique nécessitent une bonne exposition et un bon éclairage, prise en compte de signes associés (rétention, inflammation) et des éléments cliniques d'orientation (syndrome otite-conjonctivite avec *H. influenzae* dans 75 % des cas et otalgie importante, fièvre > 38°5, âge < 2 ans avec *S. pneumoniae* une fois sur deux).

Le **risque de résistance** doit faire prendre en compte les paramètres suivants : un tiers des souches d'*H. influenzae* sont productrices de β -Lactamase, 30 à 60 % des souches de *S. pneumoniae* sont de sensibi-

lité diminuée à la pénicilline (PSDP). Ces dernières sont à craindre surtout si l'enfant fréquente une collectivité, présente des antécédents d'otites ou a pris des antibiotiques dans les trois mois précédents.

Pour les enfants avec **facteurs de risque de PSDP** (par ordre alphabétique), le consensus recommande : amoxicilline + ac. clavulanique (80 mg/kg/j en 3 prises), cefpodoxime proxétil (8 mg/kg/j en 2 prises), céfuroxime axétil (30 mg/kg/j en 2 prises).

Dans les cas de **syndrome otite-conjonctivite**, le consensus recommande (par ordre alphabétique) : amoxicilline + ac. clavulanique (80 mg/kg/j en 3 prises), cefixime (8 mg/kg/j en 2 prises), cefpodoxime proxétil (8 mg/kg/j en 2 prises), céfuroxime axétil (30 mg/kg/j en 2 prises), cotrimoxazole (30 mg/kg/j de SMZ en 2 prises). Le choix est plus large pour les enfants sans facteur de risque de PSDP : en plus des produits ci-dessus, le choix peut se faire également entre : amoxicilline (100 mg/kg/j en 3 prises), C1G (25 à 50 mg/kg/j en 2 à 3 prises), érythromycine sulfisoxazole (50 mg/kg/j d'érythromycine en 3 prises).

NDLR : Il faut se rappeler que certains retards de langage ont trouvé leur cause dans une simple baisse de l'audition occasionnée par des otites récidivantes dans la petite enfance. Le traitement antibiotique permettra à l'enfant de récupérer une audition normale et son retard... Y penser devant un enfant qui ne parle pas bien, ou dont les parents disent « il ne répond pas quand on l'appelle ».

Épilepsie

Récompense Roche pour des travaux en neurologie

• Ganglions de la base dans le contrôle de l'épilepsie

Une bourse d'une valeur de 40 000 francs a été attribuée au Dr A. Depaulis (INSERM U398, Strasbourg) pour son projet intitulé « Rôle des ganglions de la base dans le contrôle des épilepsies ». Le but principal du projet est l'étude d'un circuit de contrôle « à distance » comprenant plusieurs structures des ganglions de la base. À terme, ce projet devrait autoriser la caractérisation « de la circuiterie impliquée » dans le contrôle des crises généralisées d'épilepsie. De là, certaines applications thérapeutiques pourraient en découler, notamment pour les crises d'épilepsies généralisées pharmacorésistantes.

ÉDITEUR



PDG COMMUNICATION
30, rue d'Armaillé
75017 PARIS
Tél. : 33 01.40.55.05.95

Président,
directeur de la publication :
Patrick de GAVRE
Fax : 33 01 45 74 65 67
Publicité : Liliane LEPERT
Fax : 33 01 40 55 90 70

TARIFS 1997

Abonnement annuel (5 numéros)

- **Établissements-Associations :**
 - France-DOM 695 F
 - CEE-TOM 840 F
 - Autres pays⁽¹⁾ 1 190 F
- **Médecins et soignants⁽²⁾ :**
 - France-DOM-TOM-CEE 495 F
 - Autres pays⁽¹⁾ 1 190 F
- **Étudiants⁽³⁾ :**
 - France-DOM-TOM-CEE 340 F
 - Autres pays⁽¹⁾ 1 190 F

(1) Expédition « AVION » : suppléments inclus.
(2) Payant eux-mêmes leur abonnement.
(3) Joindre un justificatif.

Modalités - Le paiement à facturation est accepté pour les établissements et associations. Dans tous les autres cas, joindre le règlement à la commande. Commande et chèque à rédiger à l'ordre de : « ANAE » (à l'exclusion de toute autre mention).
Les règlements par sont acceptés pour l'étranger. Voir nos bulletins d'abonnements à l'intérieur de la publication.

Changement d'adresse - Pour tous les abonnés, joindre la dernière étiquette d'expédition, ou indiquer les références exactes de l'abonnement, avec votre nouvelle adresse et envoyer à : « ANAE ».

Adressez vos envois à : ANAE
30, rue d'Armaillé - 75017 PARIS
Tél. : 33 01 40 55 05 95
Fax : 33 01 45 74 65 67

Ventes des numéros déjà parus
Prix unique de l'exemplaire (port inclus) numéros normaux 195 F
numéros spéciaux et hors série . 245 F
(Métropole uniquement - étranger nous consulter)

Pour toute commande, joindre votre règlement à l'ordre de : « ANAE ».

Librairies - Réassort
Chez l'éditeur - Fax : 33 01 45 74 65 67
N° d'inscription à la commission des publications et agences de presse : n° 71 554. Tirage : 2 600 ex. Composition : PPC, 36, av. des Ternes - 75017 Paris. Imprimerie : Soulisse et Cassegrain (Niort)

ANAE est analysée par :
- l'INIST-CNRS, référencée dans la base de données PASCAL. Accès minitel : 01 36 29 36 01.
- EXCEPTA MEDICA, base de données EMBASE.

ABONNEMENT 1997

Tarifs applicables à partir d'octobre 1996, valables jusqu'au 30 septembre 1997

TARIFS 1996	FRANCE DOM	CEE-TOM	TOUS AUTRES PAYS (*)	MODALITÉS DE RÈGLEMENT
ÉTABLISSEMENTS ASSOCIATIONS Personnes Morales	695 F	840 F	1190 F	Pour les établissements et personnes morales : <input type="checkbox"/> Règlement comptant ci-joint <input type="checkbox"/> Commande par bon administratif ci-joint
MÉDECINS PSYCHOLOGUES ENSEIGNANTS ORTHOPHONISTES(*) Commandes individuelles	495 F		1190 F	
ÉTUDIANTS (***) INFIRMIERS (***)	340 F		1190 F	Pour les individuels : Joignez votre chèque à l'ordre de : « ANAE » Pour recevoir en justificatif de votre règlement une facture « PAYÉE » dégageant la TVA : Cochez <input type="checkbox"/> PAIEMENTS PAR <input checked="" type="checkbox"/> VOIR CI-DESSOUS

(*) Tarifs « AVION » tous suppléments inclus. Joindre : (**) pour les médecins une ordonnance, ou apposez le cachet professionnel, (***) pour les étudiants et infirmiers joindre la photocopie d'un justificatif.
COMMANDE d'un ABONNEMENT D'UN AN à la revue ANAE

POSTEZ A :
A.N.A.E.
PDG COMMUNICATION
Services Abonnements
30, rue d'Armaillé
75017 Paris

M. Mme Mlle _____
Établissement/Service _____
Adresse _____
Code postal _____ Ville _____

Payez facilement votre abonnement de l'étranger



Facilité réservée aux abonnés étrangers.
Un justificatif sera automatiquement expédié.

Je règle F (*) à A.N.A.E. - PDG COMMUNICATION sur ma carte bleue / Visa / Master Card, numéro :

_____ qui expire en fin

date : 19...

Signature :

La date d'expiration ne doit pas intervenir dans les trois prochains mois.

(*) Compléter selon les tarifs et montants indiqués ci-dessus

SABRIL® : Comprimé à 500 mg - Poudre orale à 500 mg.
FORMES et PRESENTATIONS : Comprimé pelliculé à 500 mg (blanc) : boîte de 60, sous plaquettes thermoformées, Poudre orale à 500 mg : sachets, boîte de 60 (papier/PE/ALU/PE). **COMPOSITION :** Vigabatrin (D.C.I.) : p. comp. : 500 mg - p. boîte : 30 g. Excipient q.s.p. un comprimé. Vigabatrin (D.C.I.) : p. sachet : 500 mg - p. boîte : 30 g.
INDICATIONS : Traitement des épilepsies rebelles, particulièrement des épilepsies partielles de l'adulte et de l'enfant, à l'exclusion du petit mal, en complément du traitement antérieur. **POSOLOGIE et MODE D'ADMINISTRATION :** • *Chez l'adulte :* - Mise en route du traitement : 2 g (4 comprimés ou 4 sachets) 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 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 traitement à dose plus faible et de surveiller particulièrement la survenue possible de sédation et les signes de confusion éventuelle. • *Chez l'enfant :* - Le traitement sera mis en route avec une posologie quotidienne de 40 mg/kg qui pourra être augmentée progressivement jusqu'à 80 - 100 mg/kg. Voir le tableau posologique recommandé ci-dessous. - Chez le nourrisson présentant un syndrome de West, des doses de 100 mg/kg/jour peuvent être nécessaires. *Coût du traitement journalier : 5,02 F à 42,15 F, pour des posologies allant de 0,5 à 4 g (enfant et adulte).*
CONTRE-INDICATIONS : Allergie à l'un des constituants. **MISES EN GARDE et PRECAUTIONS D'EMPLOI :** Mises en garde : En raison de la fréquence des effets indésirables psychiatriques, le traitement par le vigabatrin ne doit être discuté, chez les patients ayant présenté des antécédents psychiatriques, qu'en cas de nécessité absolue. L'indication est, ici, exceptionnelle. Une surveillance attentive de ces patients est indispensable. **Précautions d'emploi :** • 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'ADMINISTRATION). • Compte tenu des observations faites chez l'animal (œdème intramyélinique 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. • Nouveau-né : à utiliser avec prudence en l'absence de données pharmacocinétiques et cliniques. **INTERACTIONS MEDICAMENTEUSES :** Il y a peu de risque d'interaction avec d'autres médicaments. Aucune interaction n'a été observée lors des études contrôlées avec la carbamazépine, le phénobarbital ou le valproate de sodium. Une réduction progressive des concentrations plasmatiques de phénytoïne a parfois été rapportée, cette interaction modérée n'a pas eu de conséquence clinique. **GROSSESSE et ALLAITEMENT :** Grossesse : • Risque lié à l'épilepsie et aux antiépileptiques : L'interruption brutale du traitement antiépileptique peut entraîner pour la mère une aggravation de la maladie préjudiciable au fœtus. • Risque lié au vigabatrin : 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. **CONDUITE et UTILISATION DE MACHINES :** En règle générale, les patients épileptiques non contrôlés ne sont pas à même de conduire ou d'utiliser des machines potentiellement dangereuses. 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. **EFFETS INDESIRABLES :** Les principaux effets indésirables sont en relation avec le système nerveux central et sont probablement une conséquence de l'augmentation du Gaba cérébral due à l'action du vigabatrin. Les effets le plus souvent observés sont somnolence et fatigue. Une baisse des SGO1 et SGPT, considérée comme le résultat de l'inhibition de ces transaminases par le vigabatrin, est observée lors du traitement. **PHARMACODYNAMIE :** Antiépileptique. Il inhibe sélectivement la Gaba transaminase, enzyme responsable du catabolisme du Gaba. L'administration de SABRIL® entraîne une augmentation de la concentration du Gaba cérébral, principal neurotransmetteur inhibiteur. **PHARMACOCINETIQUE :** Le vigabatrin est un produit très hydro-soluble, dont l'absorption après administration orale est rapide, totale et non influencée par les repas. Le vigabatrin n'est pas lié aux protéines plasmatiques. Il n'y a pas de corrélation entre la concentration plasmatique et l'efficacité. **LISTE I AMM 337 804.1 (1995) comprimé à 500 mg - Mis sur le marché en 1991. AMM 337 806.4 (1995) sachet à 500 mg - Mis sur le marché en 1994. PRIX : 301,30 F (60 comprimés), 316,10 F (60 sachets). Remb. Sec. soc. à 65%. - Agréé Collectivités et divers services publics. MARION MERRELL S.A. Tél : 01 40 81 55 00 1, Terrasse Bellini - 92800 PUTEAUX**

QUI A DIT EPILEPTIQUE ? *




SABRIL®

VIGABATRIN

*Dans les épilepsies mal contrôlées

Poids corporel	Posologie	
	en g/j	en comprimé/ en sachet/j
10 - 15 kg	0,5 à 1	1 à 2
15 - 30 kg	1 à 1,5	2 à 3
30 à 50 kg	1,5 à 3	3 à 6
>50 kg	2 à 4	4 à 8

Pour plus d'information, consulter le dictionnaire VIDAL

 MARION MERRELL