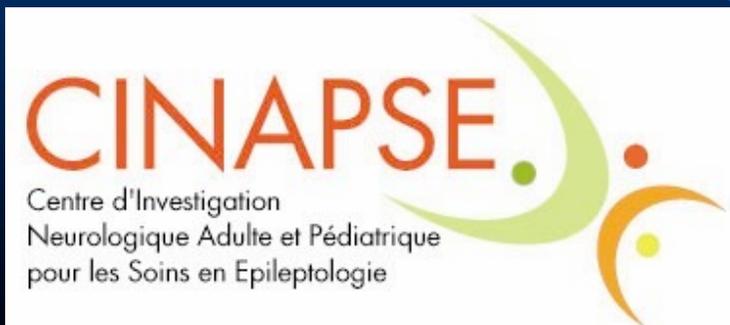


# Neuropsychologique et épilepsie de l'enfant

*outils, méthodes et pathologie*

Virginie Laguitton



# Introduction

- Epilepsie et neuropsychologie
  - » Homunculus sensori-moteur, plasticité hémisphérique pour le langage dans l'enfance, rôle du lobe temporal-hippocampe dans la mémoire, spécialisation hémisphérique
- L'évaluation neuropsychologie comme mode d'investigation clinique dans l'épilepsie de l'enfant
  - » Objectifs diagnostiques, thérapeutiques, cognitifs
  - » Evaluation, profils cognitifs, orthopédagogie

# Plan du cours

## ■ 1ère partie

- » La neuropsychologie
- » La neuropsychologie chez l' enfant
- » L' épilepsie
- » La neuropsychologie de l' enfant épileptique
  - Impact cognitif
  - Impact scolaire

## ■ 2ième partie

- » L' évaluation neuropsychologique
- » Résultats de la chirurgie
- » Cas cliniques

# La neuropsychologie

## ■ Objet

» Discipline qui étudie les perturbations cognitives et émotionnelles de même que les désordres de la personnalité provoqués par une lésion ou un dysfonctionnement du cerveau

## ■ Fonctions cognitives

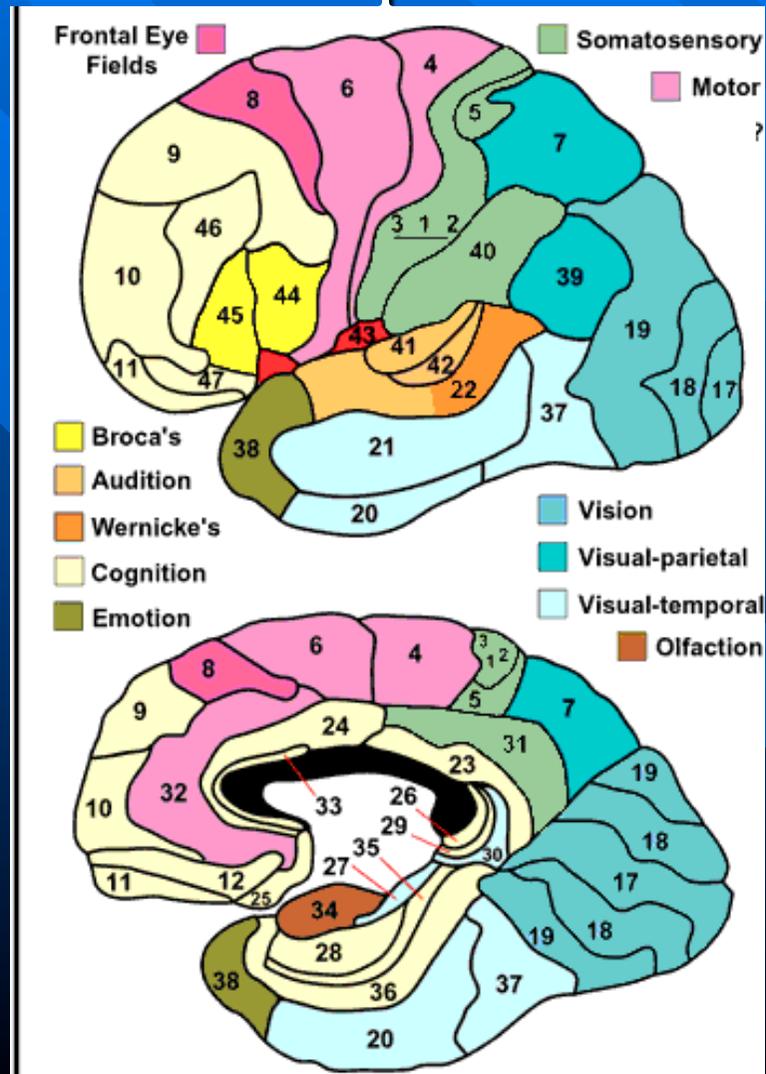
» Langage, attention, mémoire, fonctions praxiques et visuo-spatiales, fonctions exécutives

## ■ Bases neuroanatomiques

» Elles sont supportées par des régions anatomiques différentes

# La neuropsychologie

## ■ Bases neuroanatomiques



# La neuropsychologie infantile

## ■ Historique

- » s' est développée plus tardivement que celle de l' adulte
- » au début, transposition des connaissances acquises chez l' adulte cérébro-lésé
- » fin des années 60, normalisation auprès d' enfants des tests utilisés chez l' adulte cérébro-lésé
- » fin des années 80, premiers tests adaptés à la réalité de l' enfant

# La neuropsychologie infantile

- Maturation et plasticité cérébrale
  - » Acquisitions selon l'ordre prédéfini par la maturation cérébrale
  - » Enfance, période où le cerveau est le plus apte à récupérer
- Latéralisation et localisation des fonctions
  - » La latéralisation cérébrale n'est pas aussi statique et définitive chez l'enfant que chez l'adulte
  - » La localisation des fonctions n'est pas permanente chez l'enfant (*Wulfeck et al, 1991; Marchman et al, 1991*)

# Neuropsychologie infantile

## ■ Spécificité

- » Il ne s'agit pas de transposer les données de la neuropsychologie adulte et de les appliquer à l'enfant
- » Le plus important n'est pas d'établir les corrélations anatomo-cliniques mais plutôt d'identifier les déficits et les fonctions préservées

## ■ Objectif

- » Mettre en relief les fonctions préservées
- » suggérer des stratégies de compensation
- » orienter les interventions pédagogiques et éducatives

# L' épilepsie

## ■ Définition

- » Réulte du dysfonctionnement d' un ensemble de cellules cérébrales organisées en réseaux plus ou moins complexes (crise épileptique/ anomalies EEG).
- » Représente l' une des affections neurologiques les plus fréquentes dans l' enfance:
  - 2 à 3% de la population
  - Début entre 0 et 12 ans pour la moitié des cas
  - 4000 nouveaux cas chaque année parmi les moins de 10 ans dont 1000 épilepsies rebelles et 2000 en échec scolaire
  - 3<sup>ième</sup> cause d' intervention du médecin scolaire (étude EPI VdM 2006)

# Les épilepsies de l'enfant

- Les formes d'épilepsie de l'enfant sont très nombreuses:
  - Grande variabilité en fonction de l'âge d'apparition et de l'expression clinique
  - Classées en catégories\* :
    - » Selon leur étiologie: Épilepsies idiopathiques vs non-idiopathiques (symptomatiques ou cryptogéniques)
    - » Selon leur type: partielle ou généralisée
    - » Selon leur localisation
    - » Par syndrome

\* Commission on Classification and Terminology of the International League against Epilepsy, 1989

# *Diagnostic d'une épilepsie*

- 1ère étape: Faire décrire les événements par les parents et l'enfant
  - Parents : **Racontez-moi l'histoire de la crise**
    - » Premier signe anormal
    - » Mode de début, mode de fin
    - » Etat post-critique
  - Enfant : **Raconte-moi tes crises**
    - » Signes initiaux +/- subjectifs
    - » Souvenirs

# *Diagnostic d'une épilepsie*

## ■ Dylan

- Première crise 3 ans :
  - » Au réveil, bruit de gorge
  - » Raideur
  - » Bavage
  - » Etait absent

# *Diagnostic d'une épilepsie*

- Lola
  - Début 5 ans
  - Episodes de ruptures de contact
  - Pluriquotidiens
  - Récupération immédiate
  - Durée brève

# *Diagnostic d'une épilepsie*

- Kate
  - Naissance a terme
  - J1 : hypotonie, sursauts, mauvaise adaptation néonatale.

# *Diagnostic d'une épilepsie*

## ■ Pierre

- 6 ans
- Crises nocturnes :
  - » Agitation
  - » Ne répond pas aux questions
  - » Mouvements bizarres
  - » Se rendort

# *Diagnostic d'une épilepsie*

- 2ème étape: identification du type de crises (traduction de la séméiologie en langage médical)
  - Crise généralisée
    - » CTCG
    - » Crise tonique
    - » Absence
    - » Myoclonies massives
  - Crise partielle
    - » Localisation
  - Inconnu ou plusieurs types de crise

# *Diagnostic d'une épilepsie*

- 3ième étape: Diagnostic du syndrome épileptique
  - Age de début
  - Type de crises
    - » Généralisé
    - » Partiel
  - EEG intercritique +/- critique
  - Développement psychomoteur
  - Examen neurologique

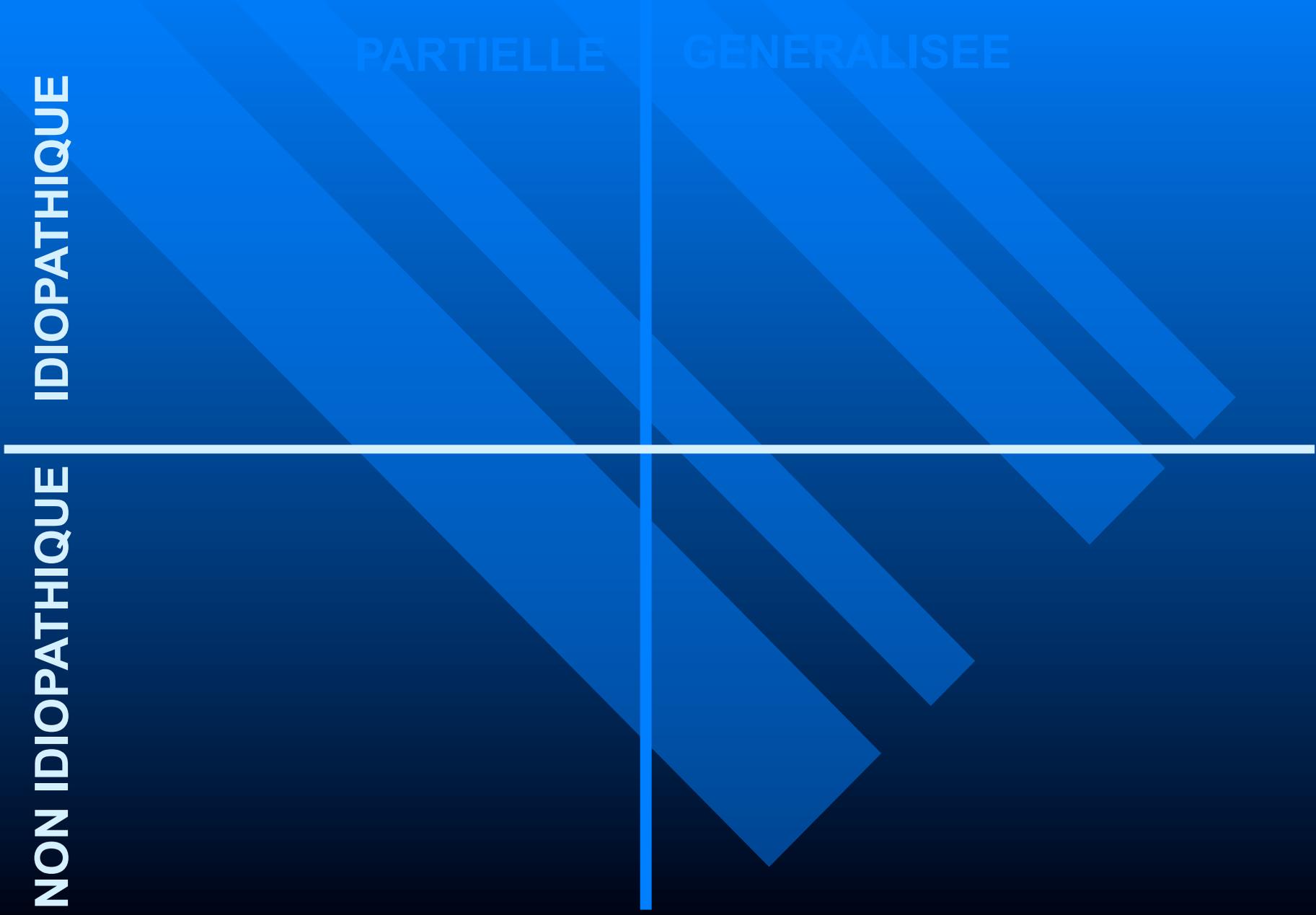
# EPILEPSIE

PARTIELLE

GENERALISEE

IDIOPATHIQUE

NON IDIOPATHIQUE



IDIOPATHIQUE

NON IDIOPATHIQUE

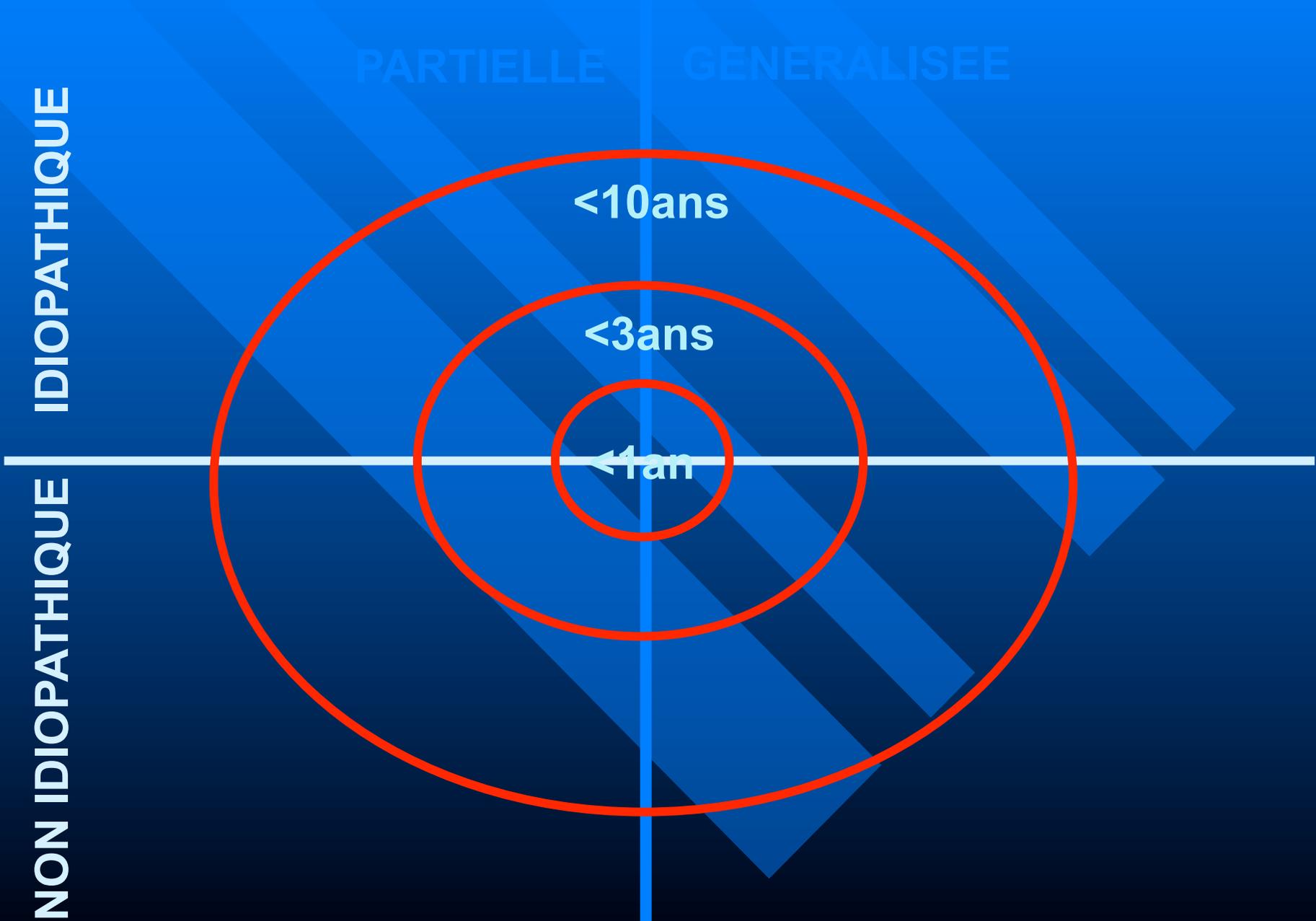
PARTIELLE

GÉNÉRALISÉE

<10ans

<3ans

<1an

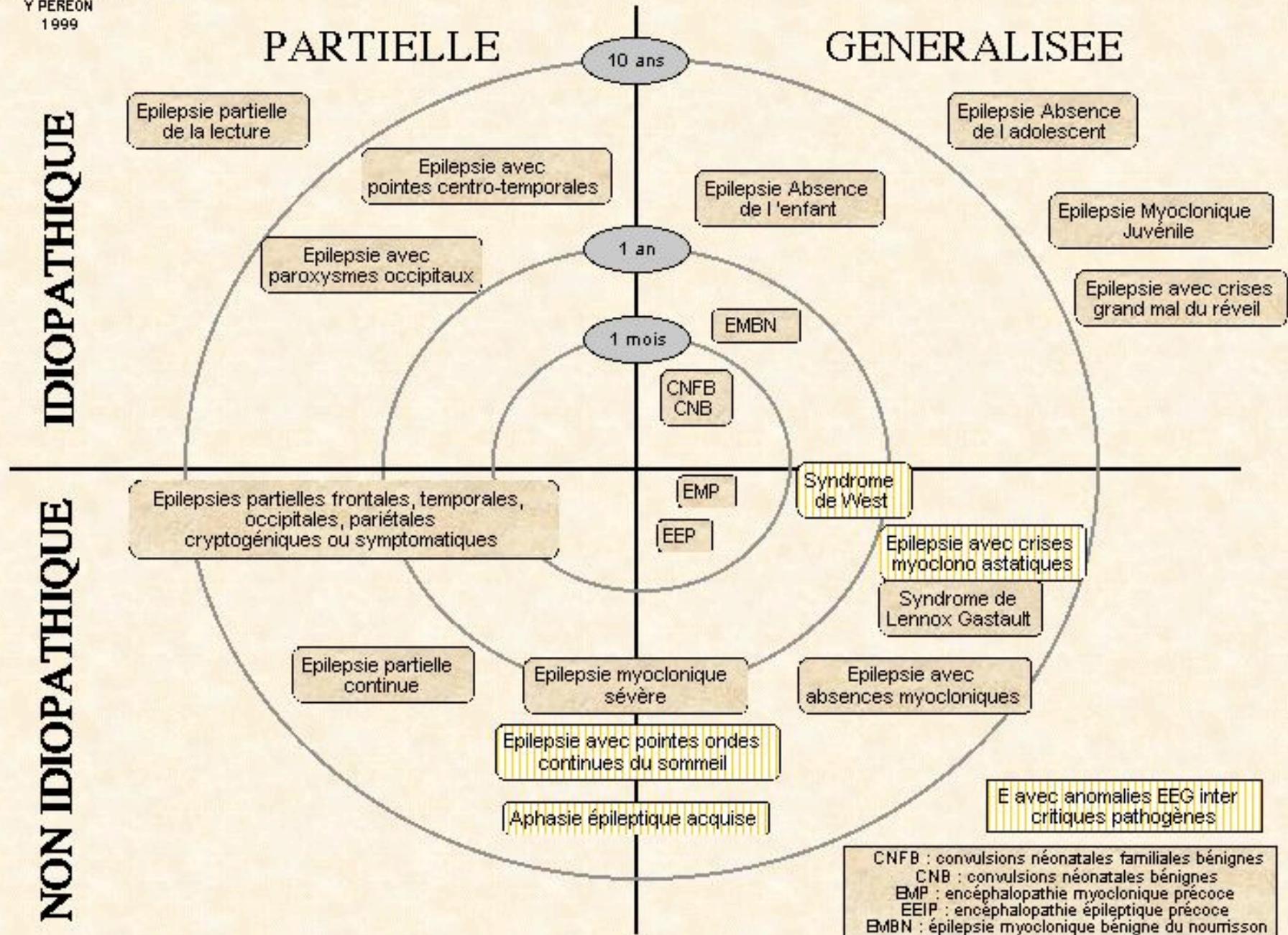


IDIOPATHIQUE

NON IDIOPATHIQUE

PARTIELLE

GENERALISEE



CNFB : convulsions néonatales familiales bénignes  
 CNB : convulsions néonatales bénignes  
 EMP : encéphalopathie myoclonique précoce  
 EEP : encéphalopathie épileptique précoce  
 EMBN : épilepsie myoclonique bénigne du nourrisson

# *Diagnostic d'une épilepsie*

- 4ième étape: La cause
  - Epilepsie idiopathique : génétique
    - Monogénique
    - Multigénique
  - Epilepsie non idiopathique
    - Malformation
    - Lésion acquise
    - Neurométabolique
    - Inconnue

# *Diagnostic d'une épilepsie*

- 4ième étape: La cause
  - IRM cérébrale anormale
    - » Malformation
    - » Anomalie de développement
    - » Lésion acquise
  
  - IRM cérébrale normale
    - » Petite malformation
    - » Canalopathie
    - » Autre maladie génétique
    - » Cause inconnue

# *Diagnostic d'une épilepsie*

- 5ième étape: Prise en charge
  - Evaluation du retentissement
    - Sur la vie quotidienne
    - Sur la scolarité++++
    - Sur la vie familiale
    - Sur la vie professionnelle
  - Objectifs de la prise en charge
    - » En terme de crise
    - » En terme de développement

# *Les traitements*

- 3 Traitements de 1<sup>re</sup> urgence :
  - BENZODIAZEPINE (Clobazam : 0.05mg/kg en bolus IV)
  - PHENOBARBITAL : 15mg/kg en IVL
  - PHENYTOINE : 15mg/kg en IVL
- 2 MAE de référence :
  - Valproate (DEPAKINE) : Epilepsies généralisées
  - Carbamazepine (TEGRETOL) : Epilepsies focales

# *Les traitements*

- La chirurgie
  - Epilepsie partielle
  - Pharmacorésistante
- Après un bilan pré-chirurgical
  - EEG/vidéo prolongé
  - IRM
  - Imagerie fonctionnelle
  - +/-stéréoEEG
- But : déterminer la zone épileptogène

# *Les traitements*

- Régime cétogène
- Stimulation du nerf vague
- Vitaminothérapie

# Les épilepsies de l'enfant

- Les formes d'épilepsie de l'enfant sont très nombreuses:
  - Grande variabilité en fonction de l'âge d'apparition et de l'expression clinique
  - Classées en catégories\* :
    - » Selon leur étiologie: Épilepsies idiopathiques vs non-idiopathiques (symptomatiques ou cryptogéniques)
    - » Selon leur type: partielle ou généralisée
    - » Selon leur localisation
    - » Par syndrome

\* Commission on Classification and Terminology of the International League against Epilepsy, 1989

# Les épilepsies de l'enfant

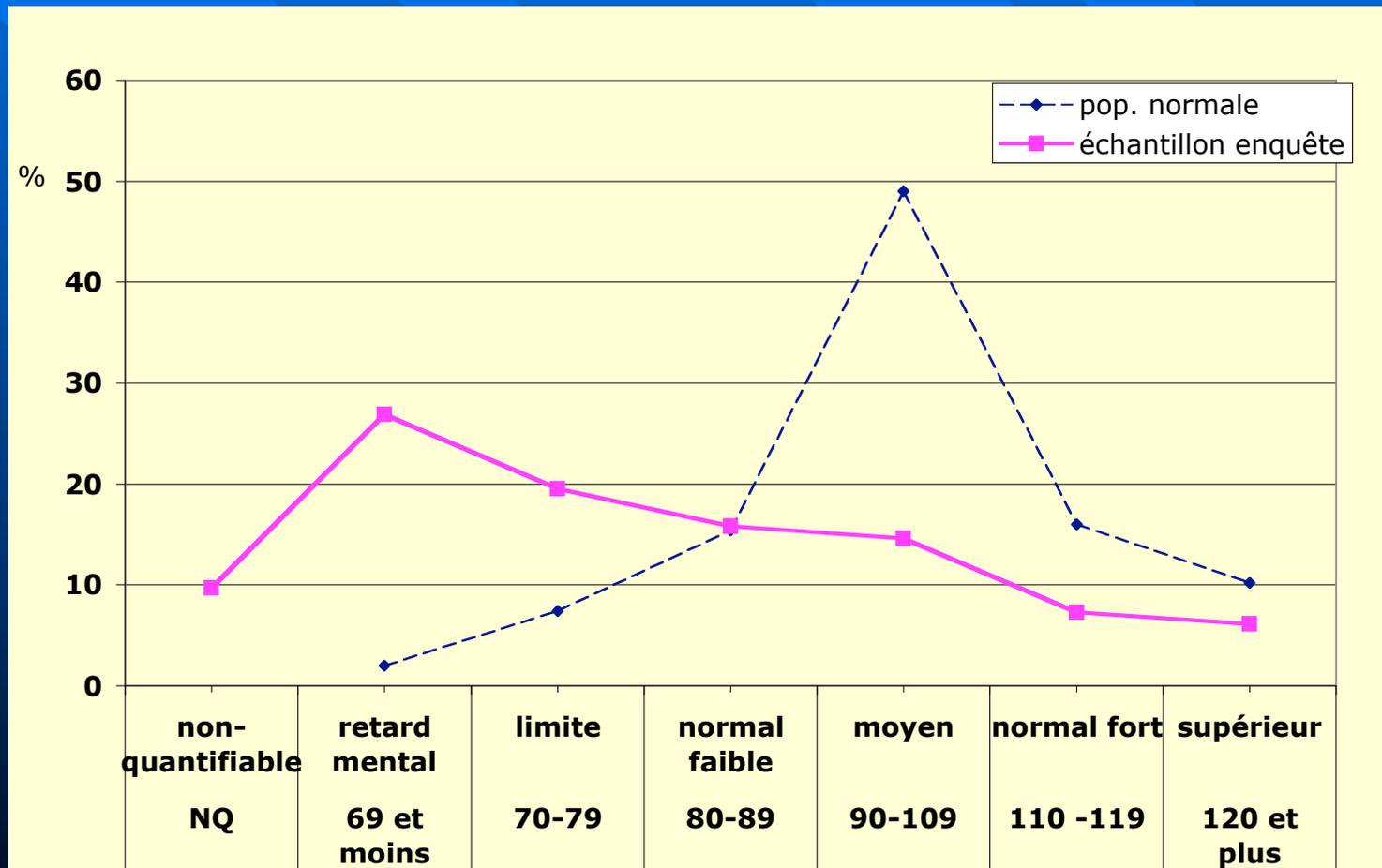
# Neuropsychologie et épilepsie

- Neuropsychologie et adultes épileptiques:
  - Approche ancienne
  - Élaboration des concepts de la neuropsychologie
  - Épilepsie = modèle fonctionnel et lésionnel pour l'étude des localisations cérébrales
- Neuropsychologie et enfants épileptiques
  - Approche récente
  - « Phénotype comportementale unique » (*Jambaqué, 2008*)
  - développement de la neuropsychologie infantile
  - définition des syndromes épileptiques

# Approche neuropsychologique de l'enfant épileptique

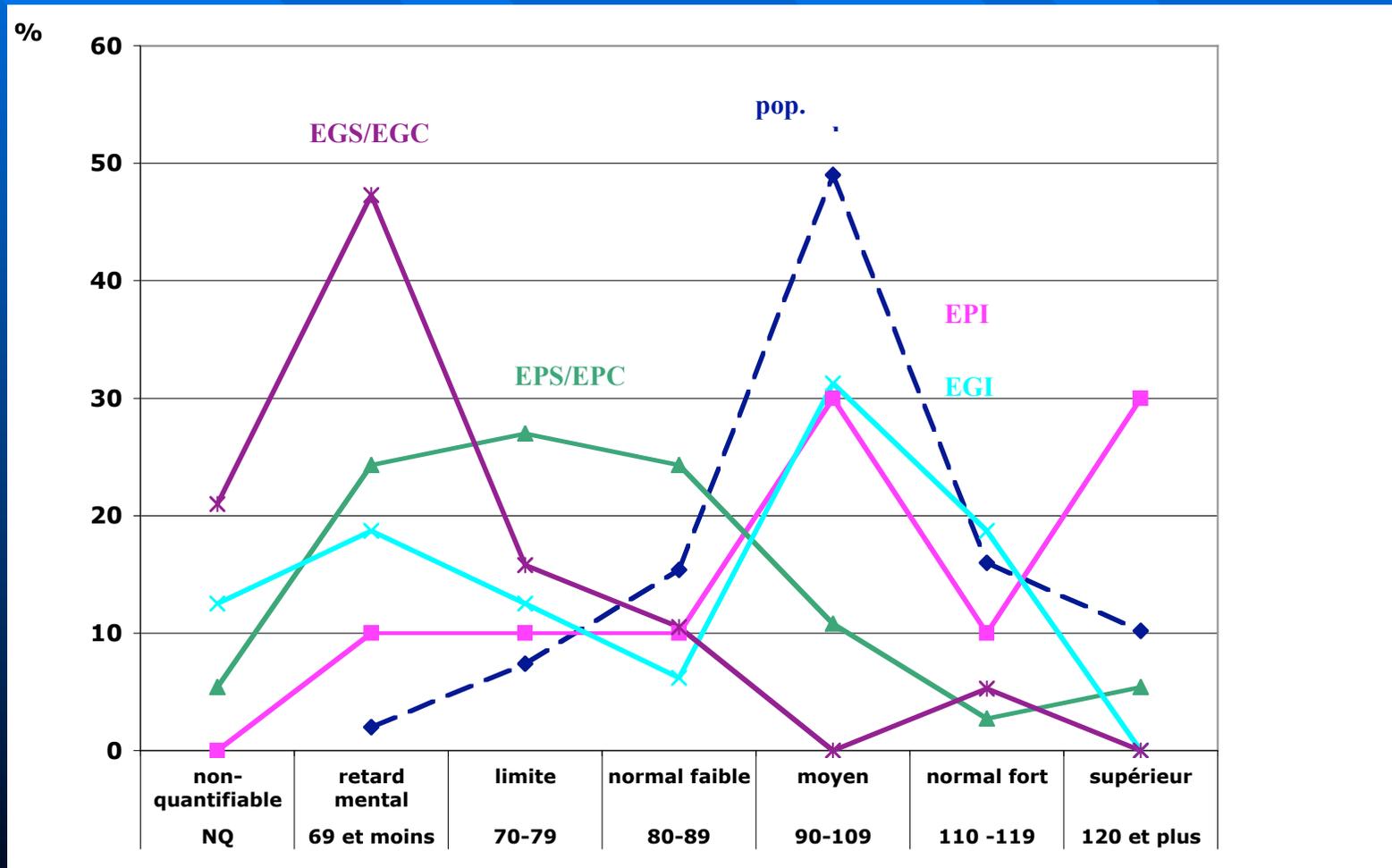
- De nombreuses études
  - 250 études recensées par Klein en 1991
  - Depuis, nombre croissant des études (*Jones et al, 2010; Dunn et al, 2010*)
- Pendant longtemps
  - Epilepsie associée au retard mental
  - Jusqu' à 35% de retard (*Ross et al, 1980; Farwell et al 1985*)
  - Population très hétérogène en terme d' épilepsie

# Efficiences globale et épilepsie



Etude Centre Saint Paul-hôpital Henri Gastaut, Marseille (2003)

# Efficiences globale et épilepsie



Etude Centre Saint Paul-hôpital Henri Gastaut, Marseille (2003)

# Approche neuropsychologique de l'enfant épileptique

- Un grand nombre de variables liées à la maladie:
  - *Nolan et al, 2003*
    - » effet de l'âge de début, fréquence des crises, du nombre d'AED sur QI global
    - » Pas de différence QIV/QIP corrélée à latéralisation de l'épilepsie
    - » EGS et EPC performances les plus faibles
  - *Fish, 2003*
    - » Impact des anomalies EEG intercritiques
  - *Vargha-Khadem et al 1992, Chilosi et al, 2001*
    - » Impact d'une activité épileptique sur les processus de maturation fonctionnelle d'une région corticale

# Approche neuropsychologique de l'enfant épileptique

- Epilepsie, pathologie chronique associée
  - Troubles du développement cognitif, émotionnel et/ou psychosocial
  - Manifestation de ces altérations durant les périodes de crises et entre les crises
  - Les conséquences cognitives et psycho-affectives de l'épilepsie sont variables d'un enfant à l'autre et dépendent de plusieurs facteurs

# Epilepsie et développement cognitif

- La nature des déficits observés dépend de:
  - » Caractéristiques de l'épilepsie (*âge de début, fréquence et nature des crises, présence d'anomalies EEG entre les crises*)
  - » Localisation de la zone épileptogène
  - » Mode de propagation des décharges critiques
  - » Anomalies cérébrales sous-jacentes
  - » Effets secondaires des AED
  - » Personnalité de l'enfant et environnement familial
  - » Possibilité de troubles des apprentissages pré-existants (*Camfield et al, 1993*)

# Epilepsie et développement cognitif

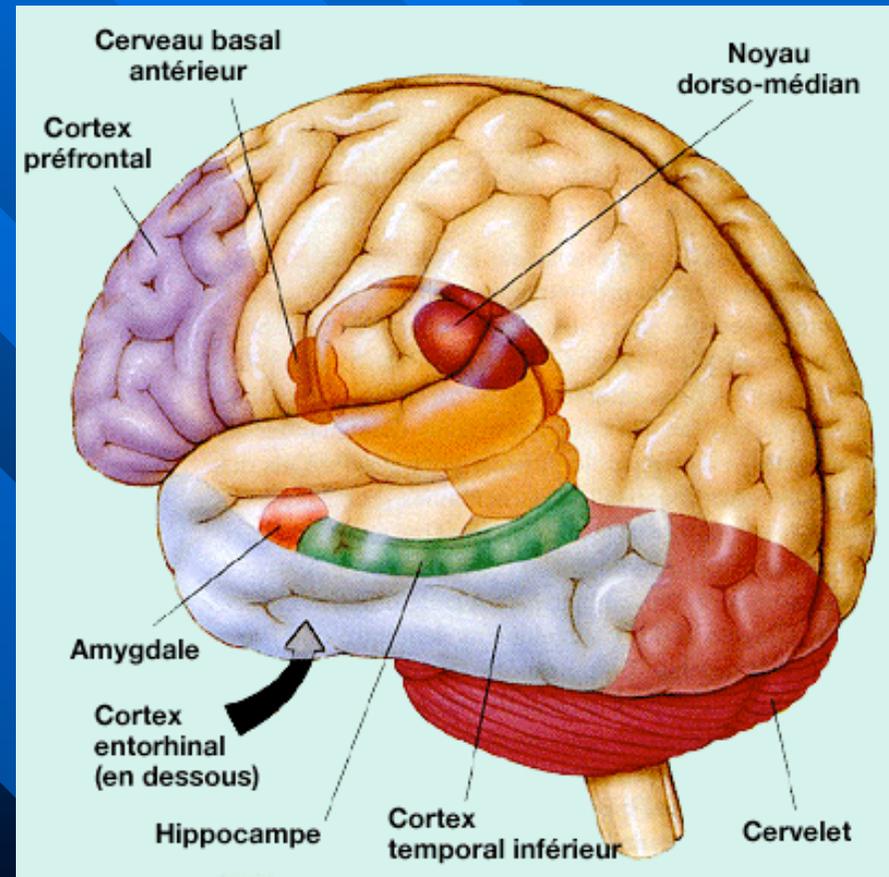
- Multiplicité et complexité de profils cognitifs
  - » Troubles mnésiques (différents pattern de dysfonctionnement en fonction de la localisation)
  - » Troubles du langage (différentes composantes expressives et/ou réceptives orale et/ou écrite)
  - » Troubles des fonctions exécutives (atteinte dysexécutive cognitive et/ou comportementale)
  - » Troubles des fonctions praxiques et/ou visuo-spatiales
  - » Troubles des capacités attentionnelles (attention soutenue, sélective, divisée, mémoire de travail)
  - » Lenteur
  - » Fatigabilité
  - » Troubles du comportement

# Epilepsie et troubles mnésiques

- Importance des plaintes concernant les difficultés de mémorisation et/ou consolidation de l'information chez ces patients
- Intérêt particulier dans le cadre de l'épilepsie temporale et de la chirurgie de l'épilepsie (rôle clef de la formation hippocampique dans la constitution des souvenirs)
- Différents pattern de dysfonctionnement en fonction de la localisation

# La mémoire humaine: *Nature et Types*

- Qu'est-ce que la mémoire ?
  - Pas de définition consensuelle
  - Un réseau de systèmes interactifs, capables d'enregistrer des informations, de les stocker et de les rendre disponibles pour les réutiliser;
  - Une capacité nécessaire pour percevoir le monde de façon adéquate, tirer leçon du passé, comprendre le présent, planifier l'avenir (Baddeley, 1999).



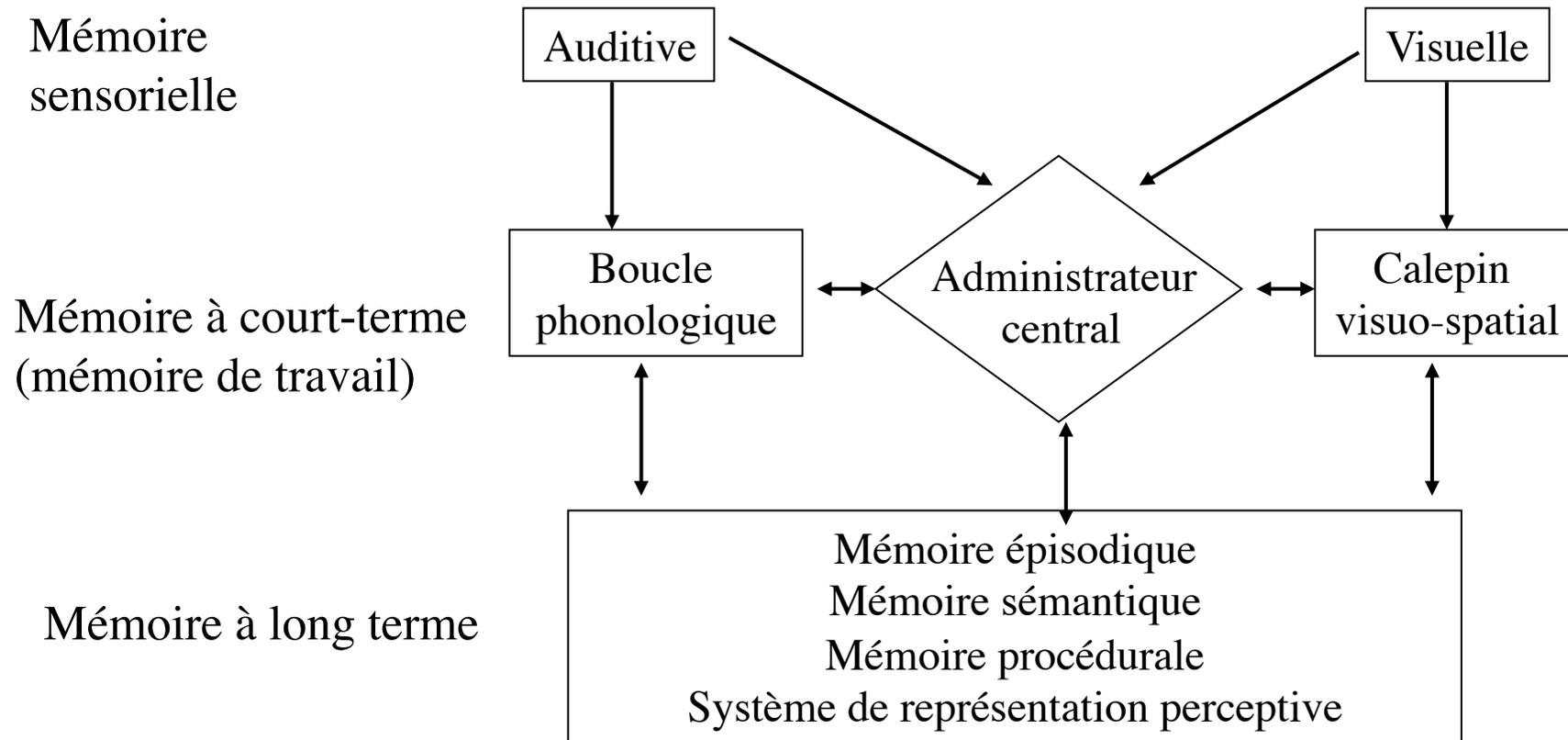
# La mémoire humaine:

## *Nature et Types*

- Essor de la psychologie cognitive, données anatomiques, cliniques et d'imagerie fonctionnelle
  - Conception modulaire, organisée en systèmes et sous-systèmes
  - Etude des différents systèmes mnésiques (réseau neuronal spécifique servant de support à des processus mnésiques également spécifiques)
  - Différents modèles théoriques (*Atkinson et Shiffrin, 1968; Craik et Lockhart, 1972; Tulving, 1972*).

# La mémoire humaine: *Nature et Types*

- Panorama général de la mémoire humaine (*Soprano et al, 2009*)

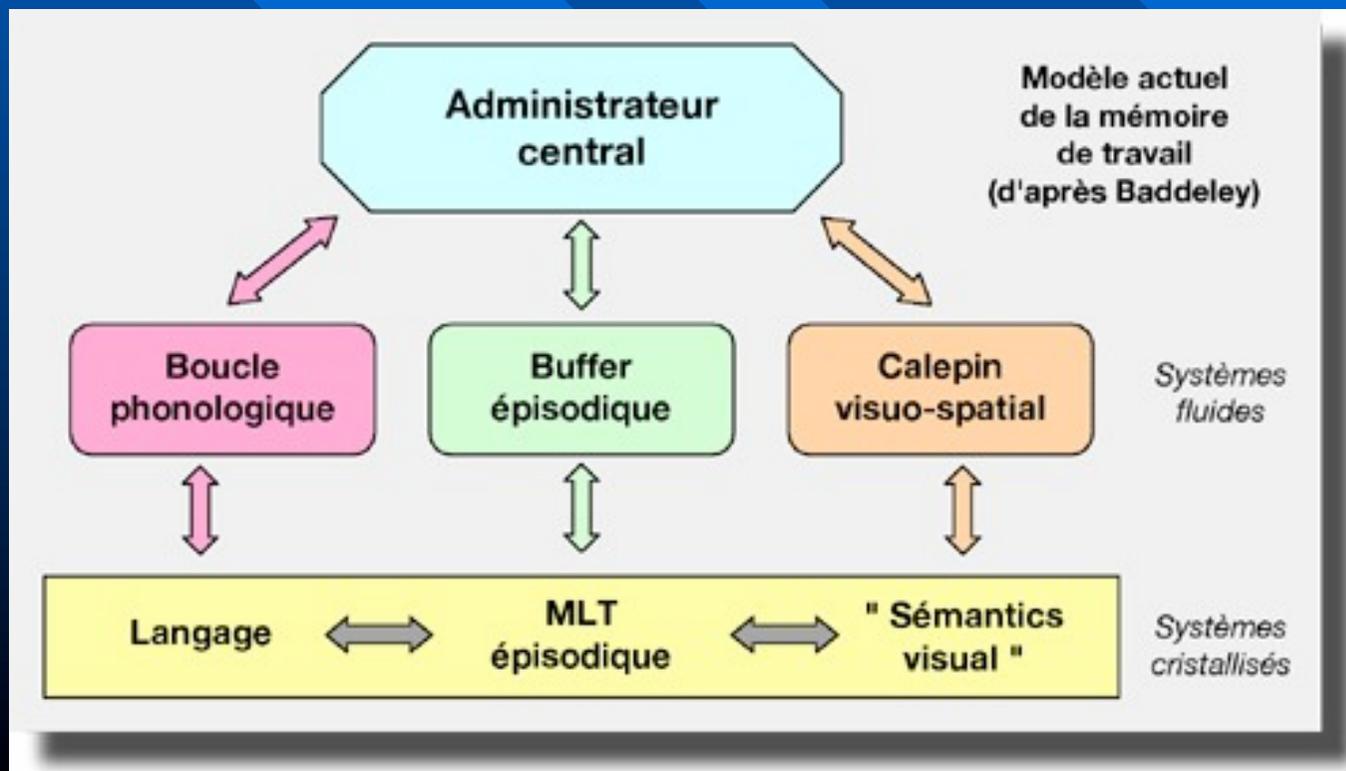


# La mémoire à court-terme

- MCT: système permettant de stocker des informations durant de courtes périodes de temps
  - Système distinct de la MLT
  - Capacité limitée en durée (30 à 90 sec)
  - Capacité limitée en quantité ( $7\pm 2$ , Miller, 1956) variable en fonction de la modalité et des stratégies
  - Capacité sensible aux interférences et aux troubles attentionnels
- Mémoire de Travail : ensemble des processus qui permettent de maintenir active l'information nécessaire à l'exécution d'activités cognitives courantes

# La mémoire à court-terme

- Le modèle qui demeure le mieux adapté pour rendre compte de la rétention à court-terme est celui de Baddeley (*Baddeley, 1986; Baddeley, 2000; Colmenero, 2005*)
- La MdT est au service de la cognition dans son ensemble



# La mémoire à long-terme

## ■ *Mémoire sémantique*

- Système chargé de l'acquisition, de la rétention et de l'utilisation des connaissances sur le monde (concepts, vocabulaire)
- Dépourvue de référence spatio-temporelle et de résonance affective (*Cambier, 2001*)

## ■ *Mémoire épisodique*

- Stocke les informations relatives à des épisodes vécus par une personne
- Elle est de nature subjective et contextuelle
- Distinction entre les événements sans implication personnelle (épisodique) et les événements personnellement significatifs (mémoire autobiographique)
- Inclut la mémoire prospective

## ■ *Mémoire procédurale*

- Intervient lors de l'acquisition et de l'utilisation de compétences motrices (faire du vélo) et de routines cognitives (opérations arithmétiques)

## ■ *Autres types de mémoire*

- Mémoire émotionnelle
- Système de représentation perceptive

# Processus mnésiques

## ■ *L'encodage*

- Processus actif qui transforme les informations en traces mnésiques
- Il permet la mise en mémoire de l'information à retenir
- Apprentissage incidentel (expériences de la vie quotidiennes) ou intentionnel (tâches scolaires)
- Motivation, catégorisation, profondeur de l'encodage, indexation spatio-temporelle, étiquetage émotionnel

## ■ *Le stockage: consolidation et organisation*

- Processus par lequel une trace mnésique est maintenue et passe de la MCT à la MLT
- Consolidation: transfert continuuel d'informations entre MCT et MLT
- Importance de la répétition

## ■ *La récupération*

- Permet de retrouver une information emmagasinée en mémoire
- Concerne aussi bien la mémoire épisodique, la mémoire sémantique, apprentissage incidentel et apprentissage intentionnel
- 3 modes de récupération: le rappel libre, le rappel indicé, la reconnaissance
- Notion de conscience durant la récupération: explicite vs implicite

# Mémoire et conscience

## ■ *Mémoire déclarative (ou explicite)*

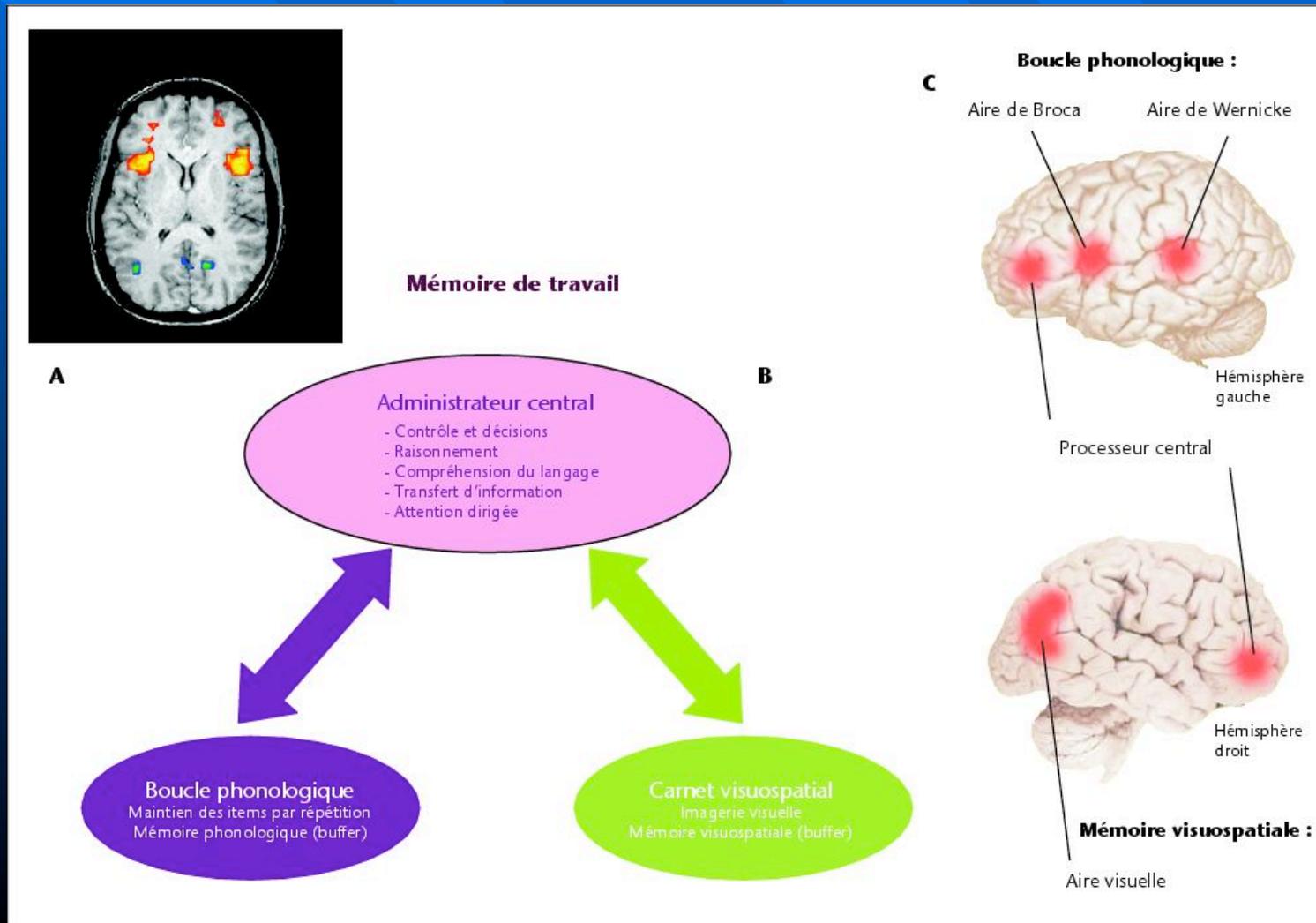
- Ensemble des connaissances générales et spécifiques d'un individu
- Se réfère au « savoir quoi »
- Tout ce savoir peut être déclaré verbalement ou sous forme d'images
- Récupération consciente et volontaire
- Relié à un contexte spatio-temporel (épisodique) ou hors contexte (sémantique)
- Déclin avec l'âge

## ■ *Mémoire non-déclarative (ou implicite)*

- Ensemble de capacités d'apprentissage hétérogènes
- Se réfère au « savoir comment » (apprentissage procédural, émotionnel, conditionnement)
- Acquisitions qui ne peuvent pas être racontées
- L'exécution d'une tâche est facilitée par les expériences préalables sans qu'il y ait récupération consciente ou intentionnelle des souvenirs
- Se développe dès les 1ers mois de vie

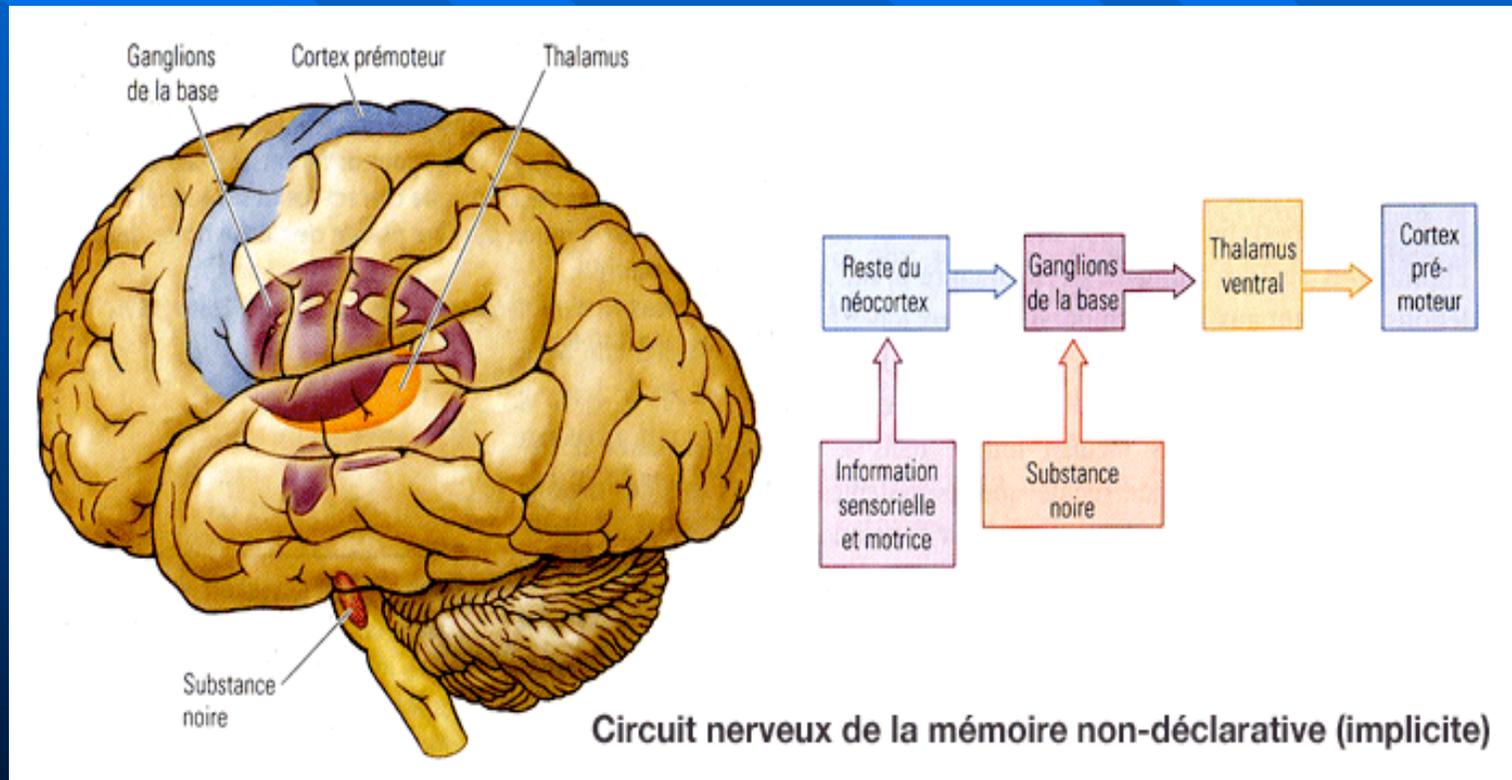
# Bases anatomiques de la MdT

- Cortex préfrontal et cortex sensoriel
  - Rôle de l'hippocampe dans le tampon épisodique ?

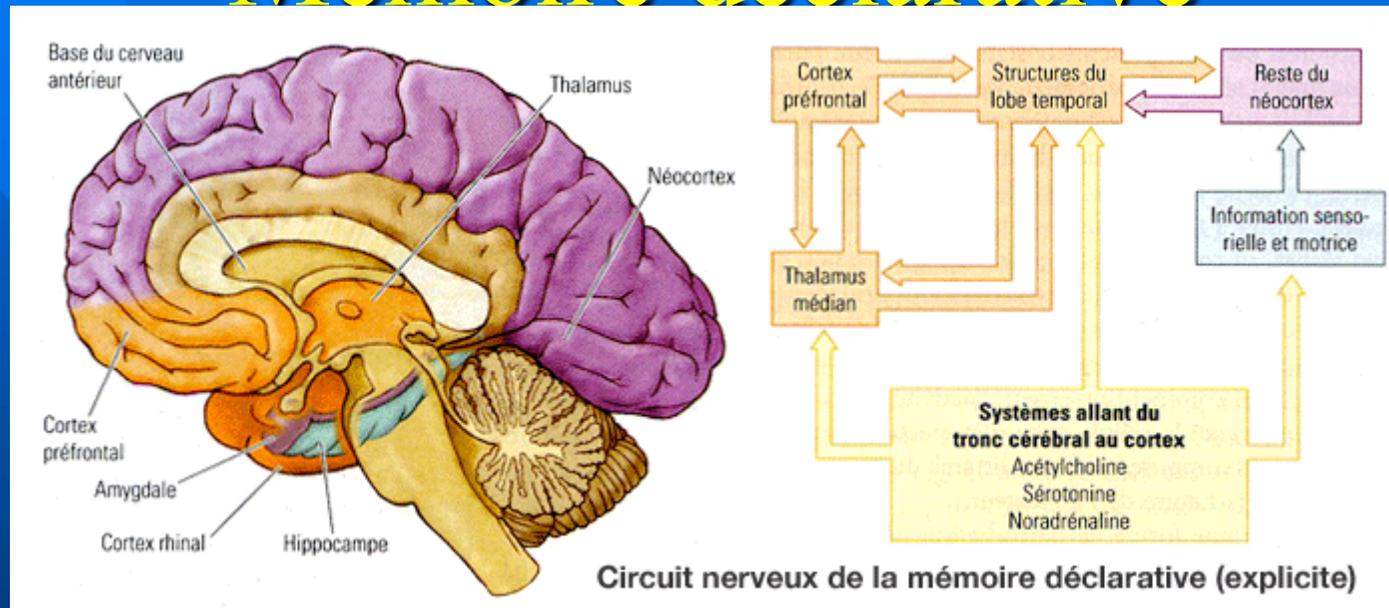


# Mémoire non-déclarative

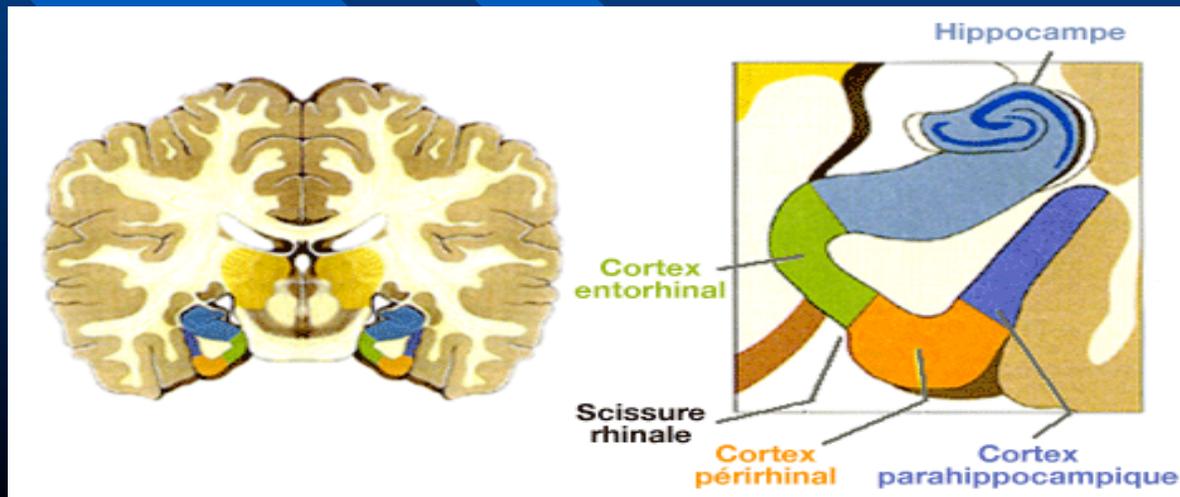
- Ganglions de la base Cervelet



# Mémoire déclarative



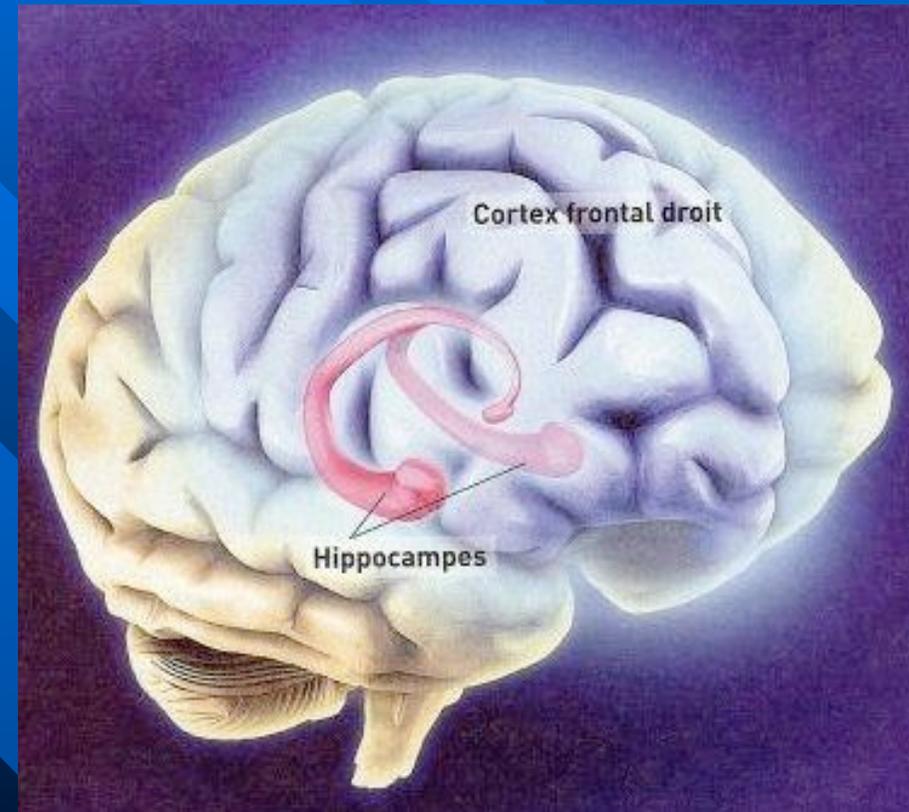
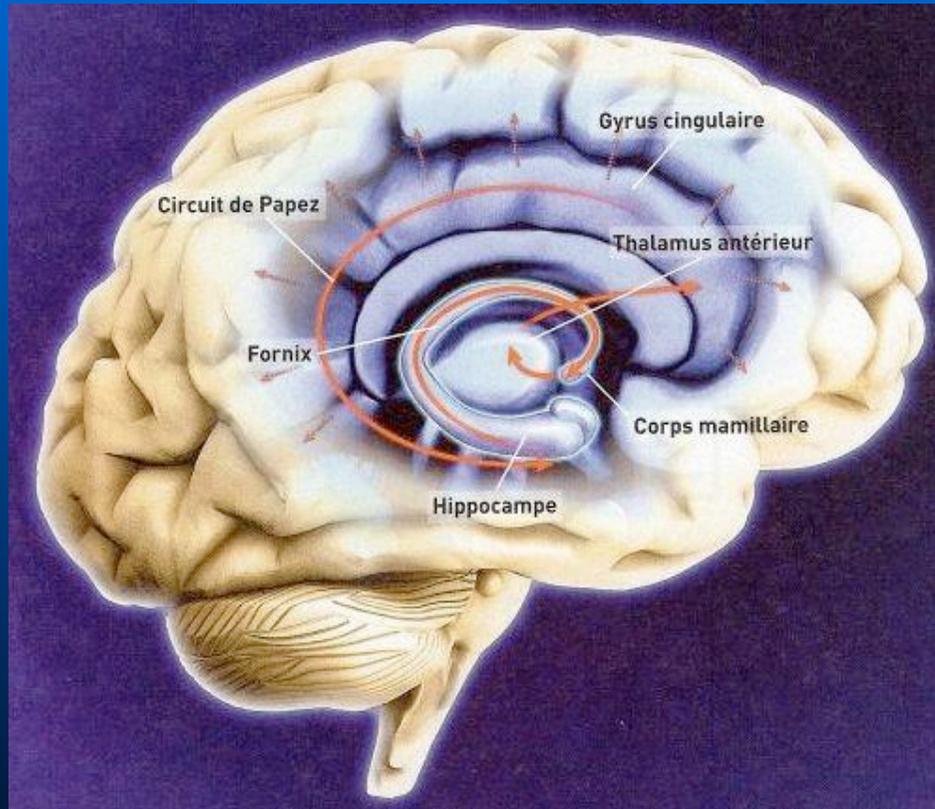
- MLT temporal médian et diencéphale



# Processus mnésiques

■ Consolidation

■ Récupération



# Développement neurobiologique des systèmes mnésiques

## ■ Développement du système temporo-mésial

- La chronologie maturative de ces structures n'est que partiellement connue
- Renforcement progressif tout au long de l'enfance de la préférence fonctionnelle des composants droit et gauche du circuit de Papez (consolidation et récupération en mémoire explicite visuelle et verbale)
- Possibilité de suppléance controlatérale en cas de lésion de l'un des hippocampes
- Augmentation taille hippocampe jusqu'à la fin de l'adolescence (*Utsonomiya et al, 1999*)
- Lobe temporal et région préfrontale: croissance plus lente et plus longue que celle des autres structures cérébrales

# Développement neurobiologique des systèmes mnésiques

- Mémoire épisodique et notamment auto-biographique
  - Vers 4 ans: compétence suffisante pour exprimer des souvenirs de façon narrative (Pillemer et al, 1994) et début des souvenirs intentionnellement conservés
  - Conscience auto-noétique: réel niveau de maturité pas avant 5 ou 6 ans (*Perner et Ruffman, 1995; Piolino et al 2009*)

# Développement neurobiologique des systèmes mnésiques

- Mémoire très immédiate et mémoire de travail
  - L' empan augmente avec l' âge: 4 vers 6 ans, 5 à 8 ans, 6 à 13 ans, 7 à la fin de l' adolescence
  - Début d' utilisation des stratégies de répétition à travers la boucle articulatoire pas avant 7 ans (*Gathercole, 1998*)
  - Augmentation du volume des régions préfrontale et frontale de la naissance jusqu' à l' âge de 18 ans (*Kanemura et al, 2003*)

# Développement de la mémoire

- Un réseau de systèmes interactifs
- Des sites anatomiques clairement différenciés
- Une spécialisation hémisphérique
- Développement neurobiologique des systèmes mnésiques
  - La mémoire déclarative augmente avec l'âge et atteint sa pleine maturité à la fin de l'adolescence
  - Lobe temporal et région préfrontale: croissance plus lente et plus longue que celle des autres structures cérébrales
- Possibilité de suppléance controlatérale en cas de lésion de l'un des hippocampes

# L' examen des troubles de la mémoire chez l' enfant

## ■ Objectif

- Confirmer ou infirmer présence de troubles mnésiques
- Situer le déficit (système mnésique, processus touchés)
- Repérer des dissociations (visuo-verbale; MCT/MLT; rappel/reconnaissance)
- Déterminer si les troubles sont isolés ou s' intègrent dans un tableau plus complexe

=> Démarche hypothético-déductive

# L' examen de la mémoire chez l' enfant

## ■ Schéma général:

- Eléments de bases : efficacité global, niveau académique
- Evaluation mnésique : Batteries mnésiques, tests spécifiques, subtests de mémoire inclus dans d' autres tests
- Examens complémentaires:
  - » fonctions attentionnelles et exécutives: Impact sur l' encodage, les stratégies de stockage et de récupération, Qualité de la MCT et MdT
  - » Fonctions visuo-spatiales et temporelles
  - » Fonctions linguistiques: coexistence de trouble/ relation de causalité

# Epilepsie et troubles mnésiques

- Différents pattern de dysfonctionnement en fonction de la localisation:

- » déficit de stockage dans les épilepsies temporales (*Jambaqué et al, 2001*)
- » déficit de l'encodage dans les épilepsies frontales (*Hernandez et al, 2003*)
- » Effet « matériel spécifique »

- Interactions avec les autres aspects cognitifs

- » déficience
- » trouble du langage ou organisation atypique du langage (*Mayeux et al, 1980, O'Shea et al 1996, Herman et al, 2003*)
- » Connexions anatomo-fonctionnelles lobe temporal/cortex frontal maturation frontale (*Cormak et al 2005*)

# Epilepsie et trouble du langage

## ■ Dans les EPS ou EPC

- Effet de la localisation:
  - » lobes temporaux processus phonologiques
  - » lobe frontal fluence, manque du mot, planification
- Effet de la latéralisation:
  - » l'épilepsie temporale gauche s'accompagne plutôt de troubles dans la sphère verbale
  - » lésions à droite effet plus variable, à des étapes ultérieures du développement (*Chilosi et al 2001*)
- Taille de la lésion et précocité d'apparition de l'épilepsie
- Compréhension orale, écrite, dénomination, répétition, stock lexical, syntaxe

## ■ Dans les EPI et EGI

- » Moins fréquents (Lindgren et al 2004)
- » Compréhension et stock lexical corrects
- » Problèmes les plus fréquents: dysarthrie, manque du mot, fluence, planification

# Epilepsie et trouble du langage

- Dans les encéphalopathies épileptogènes
  - Trouble de la communication verbale associé à un retard mental (syndrome de West, syndrome de Lennox-Gastaut)
  
  - Syndrome de Landau-Kleffner
    - » trouble acquis du langage, aphasie globale souvent accompagnée d'une agnosie verbale ou d'une agnosie auditive
      - Survient entre 4 et 8 ans
      - EEG de veille et sommeil très pathologique
      - Régression du langage réceptif et expressif et troubles du comportement
      - Capacités intellectuelles généralement préservées
      - Evolution variable

# Epilepsie et fonctions exécutives

- Les lobes frontaux sont fortement impliqués dans l'activation et le contrôle des fonctions exécutives
- Elles incluent:
  - » Stratégies de planification: *l'art de mener à bien une action*;
  - » Inhibition et attention sélective: *l'art de résister à la tentation*;
  - » Flexibilité mentale: *l'art de s'adapter au changement*;
  - » Processus de recherche active en mémoire;
  - » La mémoire de travail
  - » La régulation du comportement
- Syndrome orbito-frontal vs syndrome dorso-latéral

# Epilepsie et fonctions exécutives

## ■ Epilepsie frontale

### – Impact sur les fonctions exécutives:

- » Programmation et flexibilité motrice (persévération, difficultés d'inhibition);
- » Formation et alternance de concepts (WCST);
- » Fluence verbale: difficultés pour initier la recherche verbale;
- » Mémoire de travail;
- » Planification (Tour de Londres);
- » Habiletés attentionnelles
- » Mémoire: problème d'organisation et de planification
- » La régulation du comportement

## ■ Chez l'enfant, les effets de l'épilepsie interfèrent avec le développement cérébral:

- Impact sur le fonctionnement global (*Nolan et al*, 2003)
- Epilepsie temporale et maturation frontale (*Cormak et al*, 2005)

# Epilepsie et TDA

- Prévalence importante des troubles de l'attention chez les enfants épileptiques
  - » Prévalence sign. plus élevée que dans la population générale
  - » Haute prévalence des TDA par rapport aux TDAH typiques
- Peu de facteurs prédictifs hormis le niveau global et le type d'AED
- Spécificité des déficits rapportés
  - troubles de l'attention soutenue
- Lien avec les fonctions exécutives et la MdT

# Validité du diagnostic de TDA dans l'épilepsie

- Co-occurrence ou rapport de causalité ?
  - Noeker et Haverkamp (2003)
    - » Comorbidité: 2 désordres d'étiologie indépendante; hyperactivité prédominante; nécessité d'une approche thérapeutique combinée
    - » TDA secondaire à l'atteinte neurologique; accent mis sur la prise en charge de l'épilepsie

# Lenteur et Fatigabilité

## ■ Lenteur

- » Déficit cognitif, anxiété, inhibition, ralentissement idéo-moteur

## ■ Fatigabilité

- » Associée à un déficit de l'attention soutenue
- » Dégradation des performances au cours de la journée, Fluctuation des performances, trouble de la sélectivité, intrusions, interférences.

# Comportement

- Evaluation du comportement pris au sens strict: agitation, instabilité, impulsivité, passivité, lenteur
- Causes des troubles comportementaux
  - » Dysfonctionnement neurologique (épilepsie temporale ou frontales)
  - » Vécu et ressenti de la maladie
  - » Effets secondaires des médicaments

# Epilepsie et développement cognitif: en résumé ...

- L' épilepsie est une pathologie active dans laquelle il existe une intrication de troubles neurologiques, cognitifs et comportementaux
- Elle peut être associée à des troubles du développement cognitif, émotionnel et/ou psychosocial
- Les conséquences cognitives et psycho-affectives de l' épilepsie sont variables d' un enfant à l' autre et dépendent de plusieurs facteurs
- Les profils cognitifs dans l' épilepsie sont très nombreux
  - » Elle interfère avec le développement cérébral
  - » Impact sur la maturation cérébrale
  - » Apparition décalée de certaines fonctions cérébrales
  - » interactions entre les différents aspects cognitifs

# Epilepsie et scolarité

<b>Etude</b>	<b>Oise 1994</b>	<b>Saint Vincent de Paul 1999</b>	<b>Marseille 2003</b>	<b>EPI-VdM Inserm 2006</b>
<b>Enfants scolarisés</b>	93	52	109	104
<b>Difficultés scolaires</b>	74 %	60 %	73 %	73 %
<b>Redoublement</b>	62 %	53 %	50 %	53 %
<b>Troubles du comportement</b>	—	53 %	72 %	60 %
<b>Rééducations extra-scolaires</b>	43 %	40 %	42 %	46 %

# Epilepsie et scolarité

## ■ Difficultés scolaires fréquentes, causes multiples

### – Médicales

- » Type d'épilepsie, âge de début
- » fréquence des crises, absentéisme
- » le rôle des traitements

### – Cognitives

- » Déficits cognitifs spécifiques (localisation de ZE, propagation de la décharge)

### – Psychologiques

- » la démotivation et la perte de confiance
- » difficultés relationnelles
- » la décompensation d'un contexte fragile

➔ souffrance multifactorielle

MATERNELLE

MATERNELLE avec AVS

PRIMAIRE

PRIMAIRE avec AVS

CLIS

IME

Etb spécialisé pour l'épilepsie  
MECSS Castelnuvel  
Primaire jusqu'à la formation professionnelle

COLLEGE

COLLEGE avec AVS

SEGPA

ULIS

IME/IMPRO

Etb spécialisé pour l'épilepsie  
Toul Ar' C Hoat

LYCEE

POST-ULIS

BAC PRO (CAP, BEP)

Enseignement supérieur

MPRO ESAT milieu protégé

# Réflexions sur la scolarité

- Réfléchir à ce qu' on impose :
  - Quel cursus et pourquoi?
  - Quelle construction de la personnalité? Quelle estime de soi?
  - Quelle voie professionnelle?
  - Un jeune épanoui, avec une bonne estime de lui est une garantie pour l' avenir
- Les pièges
  - L' échec n' est pas strictement corrélé à la gravité médicale de l' épilepsie.
  - L' absence de redoublement n' est pas un critère de réussite scolaire.
  - Le QI normal n' est pas une garantie de scolarité sans problème!
- **Ne pas attendre**
  - la guérison,
  - l' issue d' une évaluation pré-chirurgicale parfois très longue
  - les 16 ans de l' enfant : la scolarité n' est plus obligatoire

# L' évaluation neuropsychologique

## ■ L' évaluation est indispensable:

- » Mesurer le retentissement de cette pathologie active
- » spécifier la nature des fonctions atteintes ou préservées
- » Comprendre les causes des difficultés scolaires/comportementales
- » Identifier les meilleures interventions (curatives vs palliatives)
- » orienter la rééducation cognitive et/ou les interventions pédagogiques et éducatives

## ■ Elle constitue aussi un premier temps thérapeutique:

- » Expliquer le déficit et ses conséquences
- » Diminuer les attentes de l' entourage
- » Atténuer le sentiment de responsabilité de l' enfant
- » Générer un mieux être chez l' enfant

# L' évaluation neuropsychologique

## ■ Méthodologie

- » L' évaluation inclut une combinaison de tests psychométriques
- » Les résultats de chaque test sont interprétés dans le contexte de l' ensemble des autres tests.
- » Démarche hypothético-déductive

## ■ Matériel

- » Elle comporte un bilan du fonctionnement intellectuel global mais aussi d' autres fonctions cognitives spécifiques (*raisonnement, langage, mémoire et attention, perception, motricité, praxies, fonctions exécutives*)
- » Tous ces tests fourniront au final un profil neuropsychologique permettant de repérer les mécanismes responsables des déficits

# Matériel

- Wisc IV
- Bem 84 ou CMS
- Tests de fluence
- Den 48
- Stroop test
- Nepsy
- Figure de Rey

# Impact de la chirurgie de l'épilepsie chez l'enfant: *Devenir cognitif et contrôle des crises*

Virginie Laguitton, N. Villeneuve, M.  
Milh, A. Lépine

CINAPSE.

Centre d'Investigation  
Neurologique Adulte et Pédiatrique  
pour les Soins en Epileptologie



# Critères de sélection

- Patients opérés (2003-2011) avant 20 ans pour une EPPR ayant débuté avant 16 ans et ayant eu :
  - un bilan préchirurgical de l'épilepsie
  - Au moins un bilan neuropsychologique moins de 1 an avant la chirurgie
  - et au moins un bilan neuropsychologique à 1 an de la chirurgie.
  - Exclus :
    - » Patients avec données neuropsychologiques incomplètes ( $n=9$ )
    - » Hémisphérotomie ( $n=6$ )
    - » Enfants opérés avant 3 ans ( $n=6$ )
    - » Enfants non testables avant la chirurgie ( $n=3$ )
- Enfants opérés d'emblée d'une lésion de nature incertaine révélée par des crises sans bilan préchirurgical de l'épilepsie

# Evolution post-opératoire: Critères d'évaluation

- Epilepsie
  - Patients guéris = aucune crise après la chirurgie
- Evaluation cognitive
  - WISC IV, Bem84 ou CMS, Den48, fluence verbale, stroop, etc
- Critère d'évolution cognitive post opératoire
  - **Amélioré** variation supérieure ou égale à +10 points sur au moins un indice composite (QIT ICV IRP) et stabilité des autres indices
  - **Stable** variations inférieures à 10 points
  - **Baissé** variation supérieure ou égale à -10 points sur au moins un des indices composites

# Résultats

- 51 patients (*30 filles, 40 droitiers*)
    - Epilepsie : 36 patients libres de crises
    - Cognition: 19 Améliorés, 21 Stables, 11 Baissés
  
  - Corrélation avec les caractéristiques pré-opératoires
    - Age de début (*< 2ans, 3-12 ans, >12ans*)
    - QIT pré-opératoire (*< 90 vs > 90*)
    - Délai de la chirurgie (*< 5 ans, 5-10 ans, >10 ans*)
      - » Pas de corrélation sign. avec contrôle des crises ou devenir cognitif
- ==> **Corrélation entre délai chirurgie et QI pré-opératoire**
- ==> **Localisation Epilepsie temporale vs extra-temporale**

# Impact de la localisation *caractéristiques différentes*

	<b>Extra-temporaux</b> <b>n=18</b>	<b>Temporaux</b> <b>n=33</b>
IRM normale	70%	6%
Age de début épilepsie	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ &lt; 2 ans : 44.5%</li> <li>➤ 3-12 ans : 55.5%</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ &lt; 2 ans: 15%</li> <li>➤ 3-12 ans: 70%</li> <li>➤ &gt; 12 ans: 15%</li> </ul>
SEEG	n = 18	n= 17
Délai de la chirurgie	11,84 ans	7,2 ans
Evaluation pré-opératoire	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ QIT moy: 81</li> <li>➤ QIT &gt; 90 : 27,7%</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ QIT moy: 85</li> <li>➤ QIT &gt; 90 : 30,3%</li> </ul>

# Impact de la localisation

## *résultats différents*

### **Extra-Temporaux (n=18)**

- Epilepsie:
  - Guéris : 50% (n=9)
- Evolution cognitive :
  - Amélioré: n=1 (*pas guéri*)
  - Stabilisé: n=9 (*5 guéris*)
  - Baissé: n= 8 (*4 guéris*)

### **Temporaires (n=33)**

- Epilepsie:
  - Guéris : 81.8% ( n=27)
- Evolution cognitive :
  - Amélioré: n=18 (*16 guéris*)
  - Stabilisé: n=12 (*9 guéris*)
  - Baissé: n=3 (*2 guéris*)

# Nature de l'amélioration cognitive

- Patients guéris et améliorés (temporaires, aucune IRM normale)

## Droit (n=7)

- Délai de la chirurgie: 4,97 ans

	pré	post
<i>QIT</i>	90,57	97,71
<i>ICV</i>	92,57	98,29
<i>IRP</i>	95,29	102,14

- Subtests améliorés

- Vocabulaire: 42%
- Matrices: 28%; Cubes: 0%
- (Codes: 42%)

## Gauche (n= 9)

- Délai de la chirurgie: 8,11 ans

	pré	post
<i>QIT</i>	80,44	90,22
<i>ICV</i>	85,11	88,67
<i>IRP</i>	81	95,2

- Subtests améliorés

- Vocabulaire: 11%
- Matrices: 44%; Cubes: 33%
- (Codes: 33%)

# Conclusion

- Validité du bilan post-opératoire à 1 an
  - Enjeux scolaires et contexte d'apprentissage
- Analyse de l'impact de la chirurgie
  - En terme de contrôle des crises
    - » Résultats encourageants y compris chez les extra-temporaux
  - En terme d'évolution cognitive
    - » L'amélioration cognitive est possible !
- L'évolution cognitive est à anticiper dès la phase I
  - Prise en compte des difficultés cognitives et/ou du ressenti de ces difficultés (remédiations cognitives et/ou suivi psychologique)

# Conclusion

- Analyse des données obtenues à 2 ans et 5 ans
  - Analyse des données mnésiques
  - Comparaison des données adultes vs enfants
    - Nature de l'amélioration cognitive
    - Intérêt particulier sur l'évolution de la mémoire de travail
- ⇒ Mesurer l'impact de l'activité épileptique sur les processus de maturation cérébrale
- ⇒ Mécanisme de récupération cognitive dans un contexte développemental

# Margot

- Jeune fille gauchère,
- épilepsie partielle temporale gauche, évoluant depuis l'âge de 1 an et symptomatique d'une lésion néonatale secondaire à une méningite
- Opérée à l'âge de 12 ans
- Présentation des performances cognitives pré- et post-opératoires

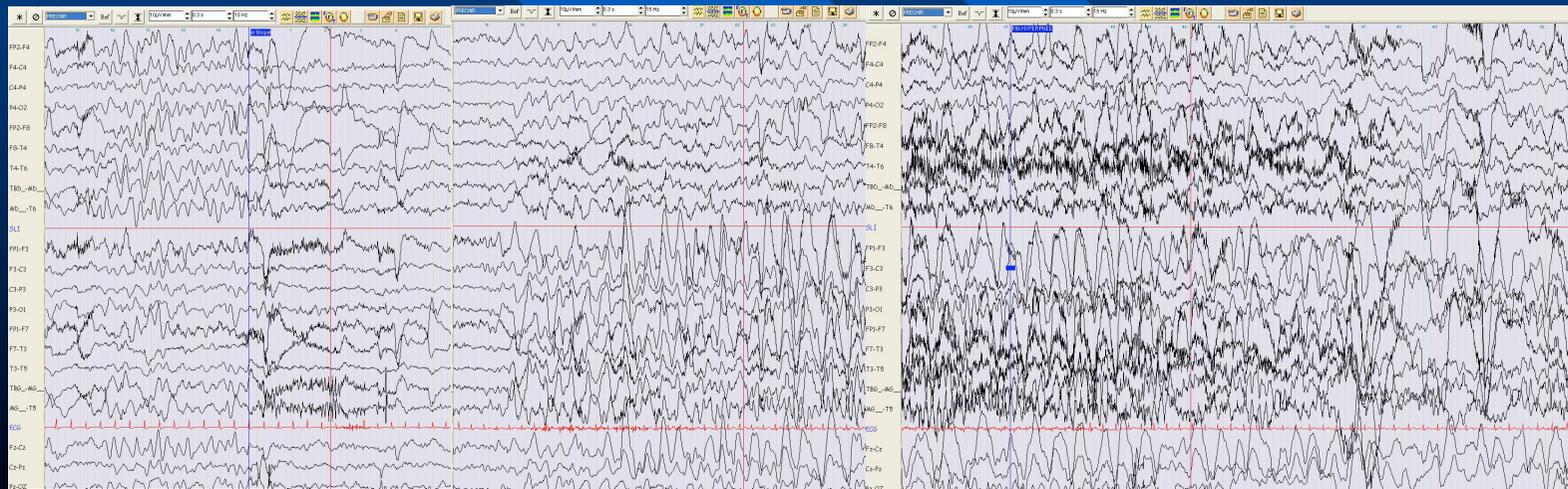
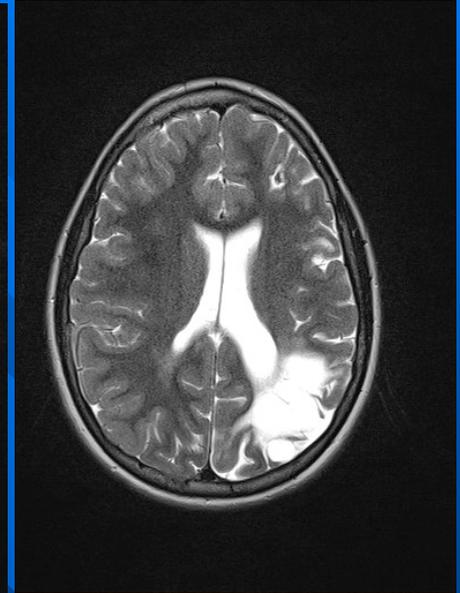
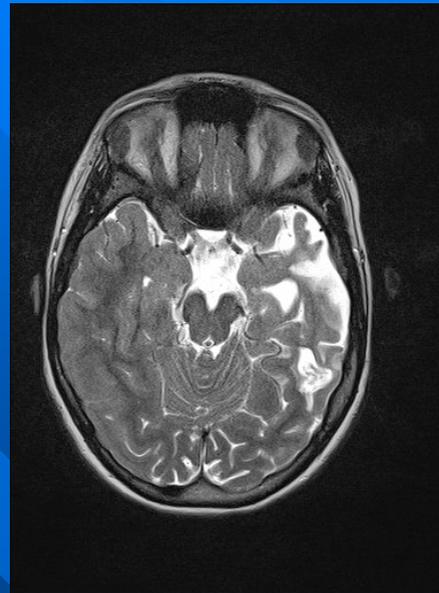
## ■ Développement psychomoteur initial normal:

- » Marche acquise vers 13 mois
- » Absence de retard de langage
- » Dominance manuelle gauche, hémiparésie droite
- » Lecture acquise en CP

# Données cliniques

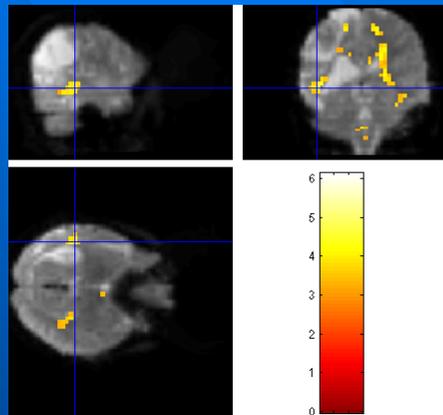
## ■ Histoire de la maladie

- » Méningite à streptococque B à 8 jours de vie révélée par un état de mal
- » Lésion pariéto-temporale gauche
- » 7 mois puis 15 mois: crise hémiclonique droite prolongée
- » 17 mois crises partielles : « ça bloque », modification du contact, crispation de la bouche à droite, bavage, rubéfaction, hypertonie membre supérieure droit.
- » Crises évoluant par orage de 10 crises sur quelques jours. Intervalle libre maximum 3 mois.
- » Phase 1 : 6 ans 3 mois : Epilepsie partielle temporale gauche. Modification thérapeutique : crises rares jusqu' à 9 ans puis reprise des crises.
- » Proposition d' une exploration préchirurgicale

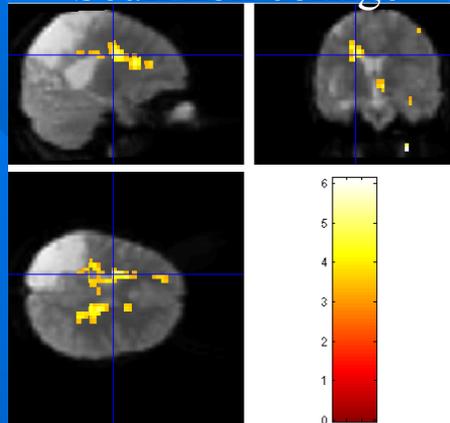


# IRMf Langage : dominance droite

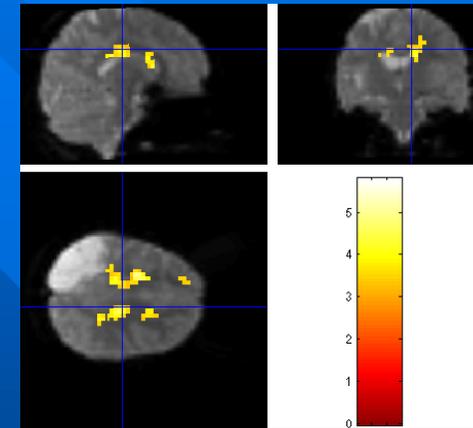
génération de verbes



Seuil non corrigé

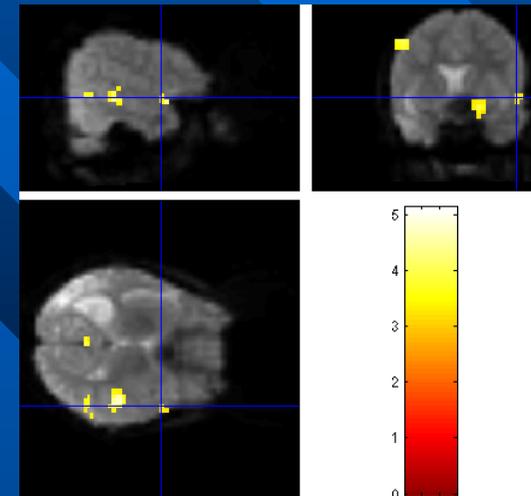
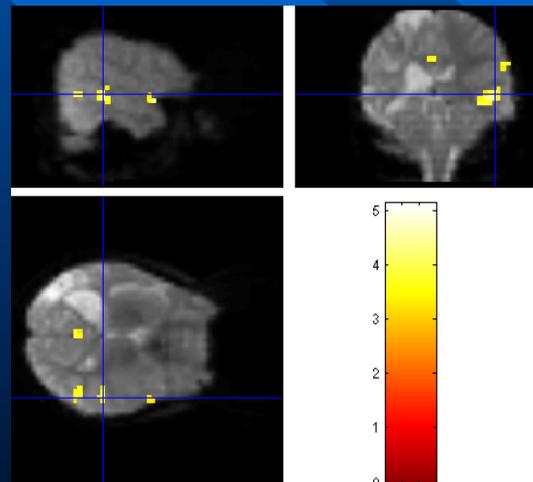


Seuil corrigé



Phono-sons

Seuil non corrigé

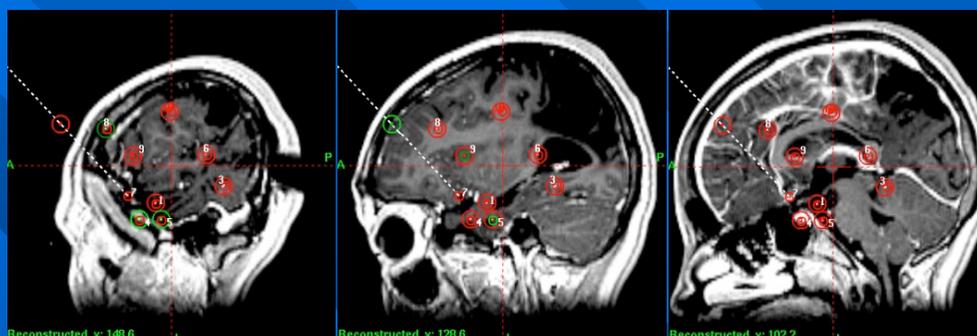
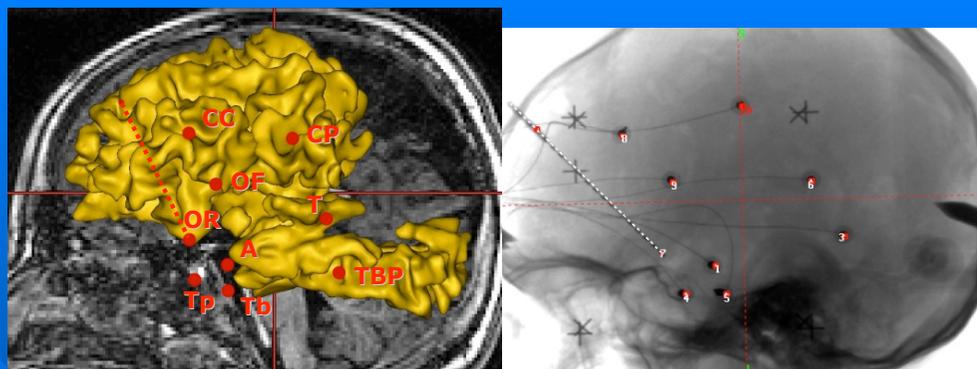


Phase 2 : 11 ans: SEEG

crises de même sémiologie

temporales internes gauche

PROPOSITION d'un traitement  
Chirurgical avec exérèse du pôle  
Temporal avec  
amygdalo-hippocampectomie  
gauche

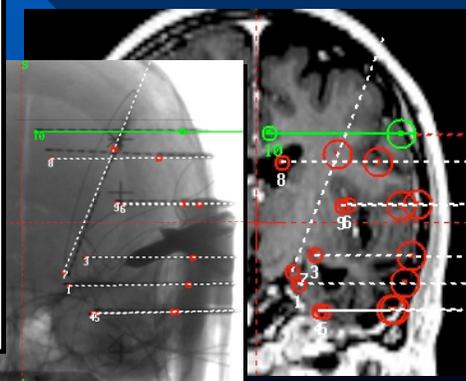


Vinoy Margot SEEG le 3 Decembre 2007

Jean Régis, Shoji Yomo,  
Yasser Ahrka.

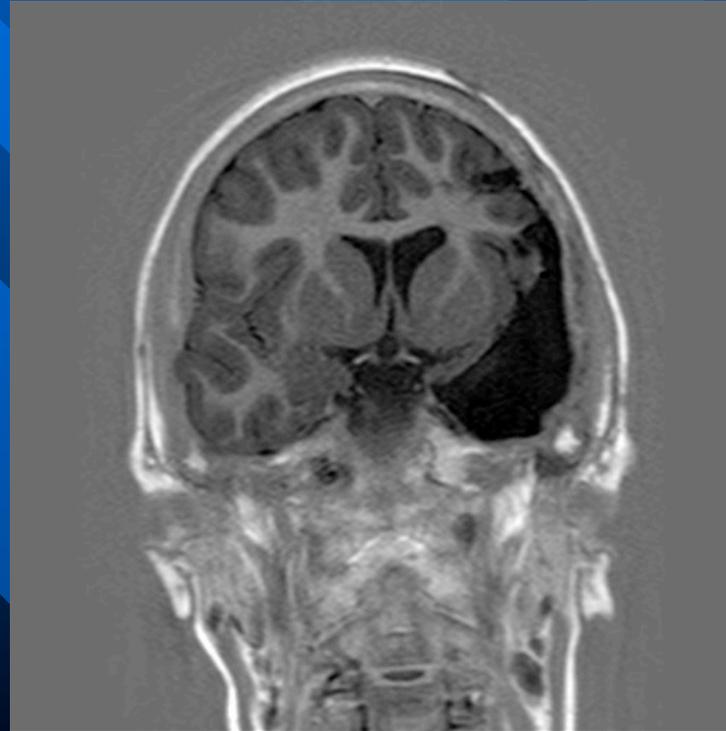
**Implantation 9 électrodes à Gh**

- 1-NA Amygdal Comp/ Gh 15
- 3-TBP Temp Basal Post/ T2post Gh 15
- 4-TP Temp Pole/ Gh 10
- 5- TBA Temp Basal Ant/T3post Gh 10
- 6-T T1 posterior/ Gh 10
- 7-OR Front Orbit/F2 Gh 3X5
- 8-CC Aire24/Aire8 Gh 15
- 9-OF Opercul Fronttal/ Gh 10
- 10-CP Cing Paracent/ Gh 15



*Pr Fabrice Bartoloméi, service de neurophysiologie clinique*

# Chirurgie 12 ans 1m



# Bilan pré-opératoire (11a 7mois)

## ■ Parcours scolaire:

- Entre en 6ième
- Scolarité ordinaire (*maintien en GSM*)
- Prises en charge (*AVS, psychomotricité jusqu'en CMI*)
- Résultats scolaires moyens:
  - » Points faibles: calcul, géométrie, attention, lenteur et fatigabilité
  - » Points forts: orthographe, lecture

## ■ Consultation pédopsychiatre

- Anxiété de performance
- Enfant sociable mais peu d'amis

## ■ Comportement durant l'évaluation

- Coopérante mais rapidement fatigable

# Efficiency intellectuelle (*wisc IV*)

Subtests	Notes Brutes	Notes Standard			
Cubes	18		2		
Similitudes	17	6			
Mémoire des chiffres	14			9	
Identification de concepts	8		2		
Code	39				7
Vocabulaire	29	7			
Séquence LC	15			5	
Matrices	10		3		
Compréhension	14	5			
Symboles	20				8
(Information)	(14)	(8)			
(Arithmétique)	(19)			(5)	

## Note composite

ICV	<b>78</b>
IRP	<b>54</b>
IMT	<b>82</b>
IVT	<b>86</b>
QIT	<b>66</b>

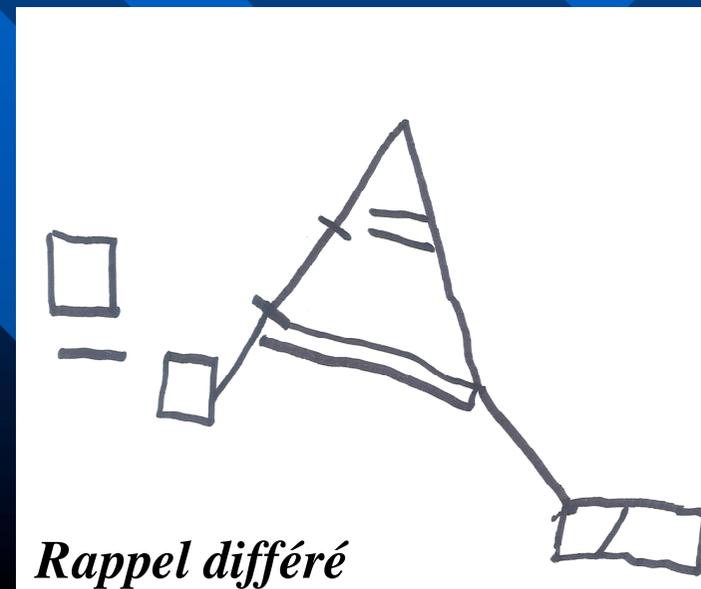
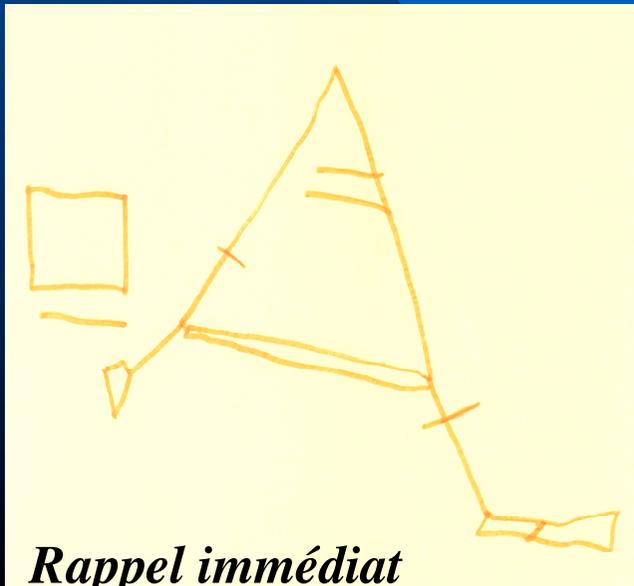
- Dissociation visuo-verbale au profit du verbal
  - Efficience non-verbale: déficit massif et homogène
  - Efficience verbale : mémoire de travail réduite, planification lacunaire, paraphasies
  - Faits arithmétiques non-acquis

# Langage

- Compréhension orale normale
- Langage écrit
  - Lecture et écriture dans la norme du groupe d'âge
  - Graphisme lent
- Langage oral
  - Conduite de récit: planification laborieuse
  - Fluence verbale réduite:
    - » Animaux: 12, moy: 16.82+/-3.84
    - » Lettre M: 5, moy: 9+/-4.22
  - Dénomination images: paraphasies sémantiques
    - » Den48: 34, moy: 43.8+/-3.2
    - » hameçon pour ancre; marteau pour hache, équerre pour rapporteur, etc

# Fonctions mnésiques

<i>BEM 84</i>	<i>Rappel Immédiat</i>			<i>Rappel Différé</i>		
	<i>score</i>	<i>moyenne</i>	<i>Dév. standard</i>	<i>score</i>	<i>moyenne</i>	<i>Dév. standard</i>
<i>Histoire</i>	<b>7.5</b>	8.2	2.1	<b>6.5</b>	7.8	1.9
<i>Figure</i>	<b>10</b>	9.6	1.4	<b>10</b>	9	2.2
<i>Liste de mots</i>	<b>6</b>	8.4	1	<b>4</b>	9	1.5



# Bilan pré-opératoire

- Tableau neuropsychologique particulier
  - **Dissociation visuo-verbale au profit du verbal**
    - » Impact de la présence d'une lésion précoce et étendue
    - » Réorganisation cérébrale (*Janszky et al 2006; Mödell et al, 2009*)
  - **Déficit significatif de l'efficacité non-verbale**
    - » The crowding hypothesis (*Teuber, 1975, Varga-Khadem et al 1992*)
    - » La réorganisation toujours au profit des fonctions verbales
  - **Présence de déficits spécifiques en verbal (paraphasies, planification, mémoire de travail, encodage, rappel libre)**
    - » Impact d'une activité épileptique et/ou de la lésion ?
  - **Difficultés en calcul**
    - » Non-acquisition des faits arithmétiques simples

# Bilan post-opératoire à 4 ans (*16a* *7mois*)

## ■ Parcours scolaire:

- Entre en 1ère année bac pro
- Scolarité ordinaire (collège puis 2nde professionnelle)
- Arrêt des prises en charge (orthophonie 6ième et 5ième)
- Plainte cognitive:
  - » calcul, difficultés d'organisation dans le travail

## ■ Comportement durant l'évaluation

- Coopérante et concentrée

## Efficiency intellectuelle (wise IV)

Subtests	Notes Brutes	Notes Standard			
Cubes	34		2 (2)		
Similitudes	27	9 (6)*			
Mémoire des chiffres	18			9 (9)	
Identification de concepts	14		4 (2)		
Code	63				8 (7)
Vocabulaire	49	12 (7)			
Séquence LC	21			10 (5)	
Matrices	21		5 (3)		
Symboles	27				7 (8)
(Information)	(23)	(10) (8)			
(Arithmétique)	(20)			3 (5)	

Note composite	
ICV	101 (78)
IRP	61 (54)
IMT	97 (82)
IVT	86 (86)
QIT	80 (66)

- Dissociation visuo-verbale au profit du verbal
  - Efficience non-verbale: déficit massif et homogène
  - Faits arithmétiques non-acquis
  - Efficience verbale : normalisation des performances verbales et de la mémoire de travail

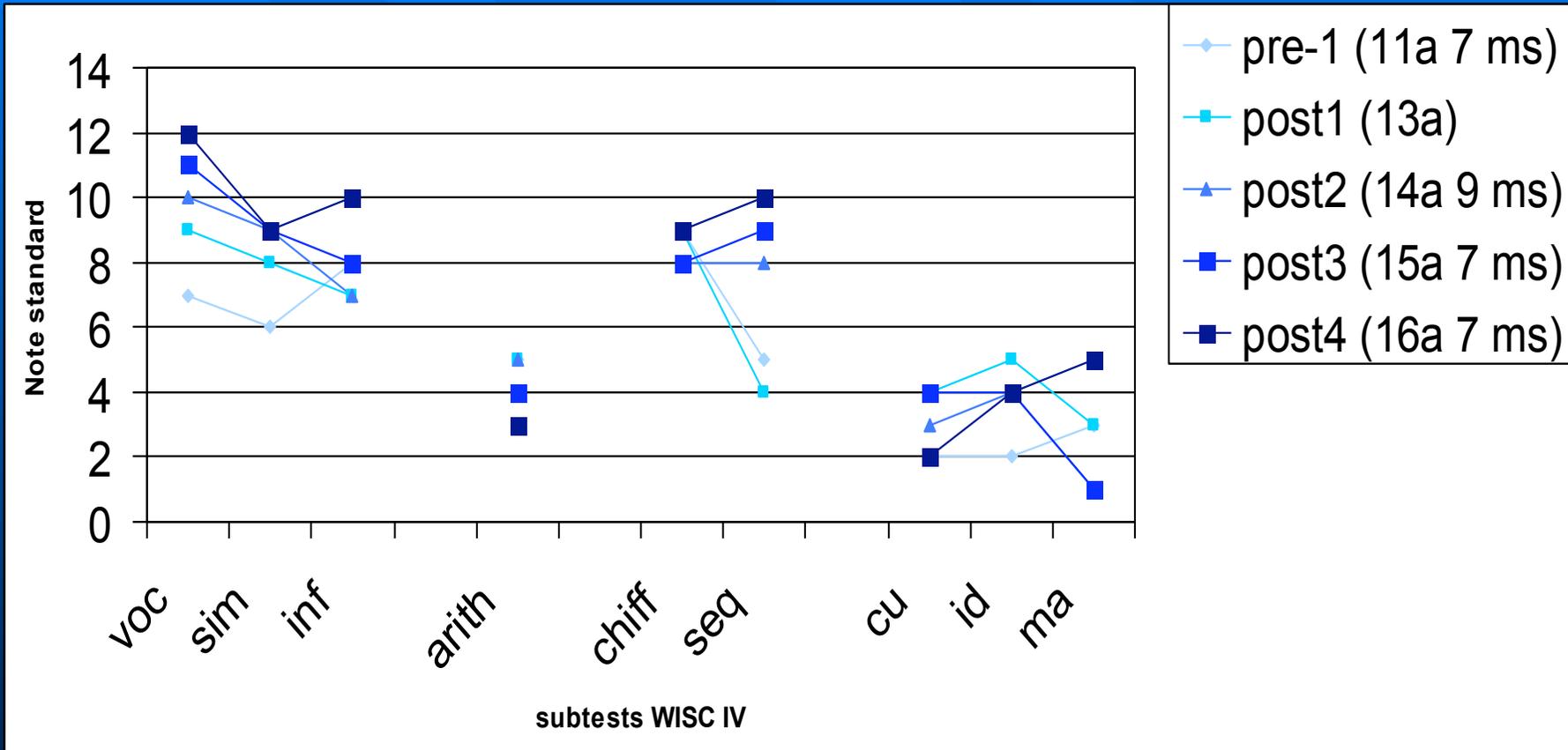
# Langage

- Fluence verbale améliorée:
  - » Animaux (1minute): 27 vs 12 en pré, moy: 17.67+/-3.79
  - » lettre M (1 minute): 12 vs 5 en pré, moy: 9.28+/- 2.78
- Dénomination d'images: régression des paraphasies
  - » DEN48: 46 vs 34, moy: 44.6+/-1.9

## Fonctions mnésiques

<i>Epreuve</i>	<i>Rappel Immédiat</i>			<i>Rappel Différé</i>		
	<i>score</i>	<i>moyenne</i>	<i>Dév. standard</i>	<i>score</i>	<i>moyenne</i>	<i>Dév. standard</i>
<i>Histoire</i>	8	8.8	1.8	9	8.9	1.9
<i>Figure</i>	10	10.4	1.3	10	10.3	1.5
<i>Liste de mots</i>	9	10.6	0.9	9	10.5	1.3

# Evolution cognitive post-opératoire



- Efficience verbale ↗ depuis post1
- Efficience non-verbale →
- Mémoire de travail ↗ depuis post2 (15 ans)

# Conclusion: comparaison pré/ post

- Mesure l'impact d'une activité épileptique sur la qualité du fonctionnement et/ou des processus de maturation fonctionnelle d'une région corticale
  - Amélioration cognitive post-opératoire
    - » efficacité verbale (fluence, dénomination)
    - » fonctions exécutives (mémoire de travail auditive, planification verbale, encodage et rappel libre)

# Conclusion: comparaison pré/ post

- Teste l'hypothèse du « Crowding effect »
  - Amélioration de l'efficacité verbale
  - Absence d'aggravation du déficit non-verbal
    - ⇒ Latéralisation atypique
  - Absence d'amélioration des compétences non-verbales
    - ⇒ Compétition neuronale
- Importance de l'acquisition des faits arithmétiques
  - ⇒ Rôle de la composante visuo-spatiale (*Fluss, SNPF, 2012*)

# Tommy

- Motif de la consultation

- » Jeune garçon droitier, âgé de 13 ans, suivi dans le contexte d'une épilepsie partielle temporale gauche diagnostiquée et traitée depuis moins de 3 mois.

- Développement psychomoteur initial normal

- Histoire de la maladie:

- » début des crises partielles il y a un an environ;
- » IRM: lésion temporale interne gauche

- Parcours scolaire:

- » Scolarité ordinaire: va entrer en 5ième, a redoublé le CM2, performances scolaires très moyennes
- » Pas de prise en charge rééducative mais soutien scolaire en primaire

- Plainte cognitive:

- » L'enfant se plaint d'avoir du mal à retenir ses cours ou ce qu'on lui dit.

- Comportement:

- » Enfant très coopératif et appliqué durant le testing

# Objectif de l'évaluation

- Connaître le niveau d'efficacité globale de l'enfant et son profil cognitif
  - Impact de l'activité épileptique sur le fonctionnement cognitif
  - Mise en évidence d'un éventuel déficit spécifique
- Langage et mémoire:
  - Impact de l'activité épileptique
  - Dissociation visuo-verbale
- Proposer une prise en charge pour un meilleur rendement académique

# Evaluation 1ère partie

Subtests	Notes Brutes	Notes Standard			
Cubes	53		12		
Similitudes	26	11			
Mémoire des chiffres	19			12	
Identification de concepts	24		15		
Code	44				6
Vocabulaire	43	12			
Séquence LC	20			10	
Matrices	28		12		
Compréhension					
Symboles	24				8
(Information)	(22)	(13)			
(Arithmétique)	(28)			(13)	

Note composite	
ICV	<b>112</b>
IRP	<b>121</b>
IMT	<b>106</b>
IVT	<b>83</b>
QIT	<b>109</b>

<i>Epreuve</i>	<i>Rappel Immédiat</i>			<i>Rappel Différé</i>		
	<i>score</i>	<i>moyenne</i>	<i>Dév. standard</i>	<i>score</i>	<i>moyenne</i>	<i>Dév. standard</i>
<i>Histoire</i>	<b>8</b>	8.8	1.8	<b>8</b>	8.9	1.9
<i>Figure</i>	<b>12</b>	10.4	1.3	<b>12</b>	10.3	1.5
<i>Liste de mots</i>	<b>10</b>	10.6	0.9	<b>7</b>	10.5	1.3
<i>Reconn. visuelle</i>				<b>10.5</b>	10.7	1.7

- Langage: fluent, adapté, informatif; pas de manque du mot en dénomination d' image

# Evaluation 1ère partie

- Pas de problème de MdT,
- Pas de problème de langage en intercritique
- Pas de dissociation visuo-verbal nette à la BEM, seulement oubli modéré en différé
- Questionnement sur ses Stratégie d'encodage

# Evaluation 2ème partie

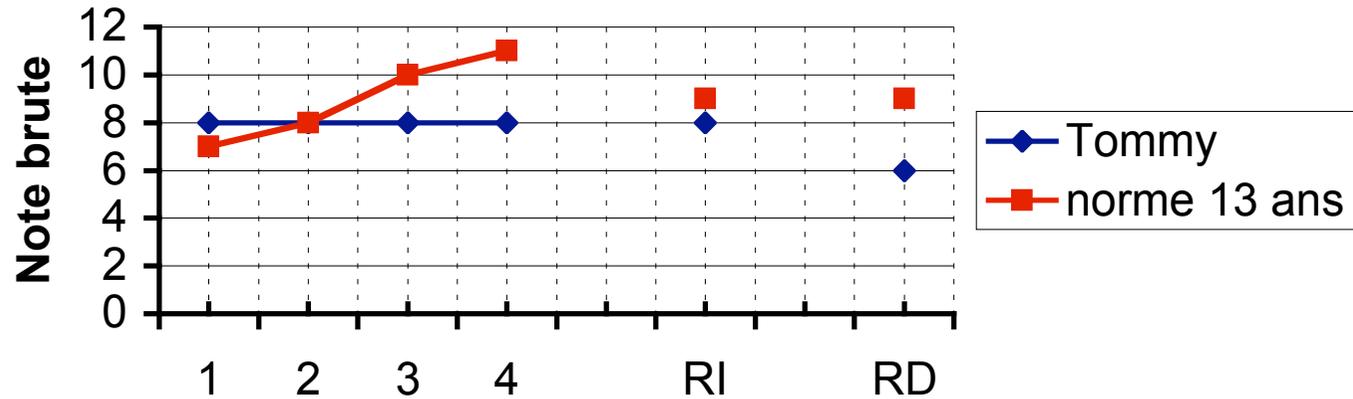
## ■ CMS échelle de Mémoire pour enfants

Subtests Principaux	Notes Brutes	Notes Standard	
Localisation de points			
Apprentissage	24		<b>14</b>
Note totale	32		<b>13</b>
Rappel différé	8		<b>12</b>
Histoire			
Rappel immédiat	17	<b>5</b>	
Rappel différé	5	<b>3</b>	
Reconnaissance diff.	23	<b>7</b>	
Reconnaissance de visages			
Rappel immédiat	46		<b>15</b>
Rappel différé	42		<b>12</b>
Mots Couplés			
Apprentissage	18		<b>7</b>
Note totale	23		<b>7</b>
Rappel différé	4		<b>5</b>
Reconnaissance diff.	39		<b>7</b>

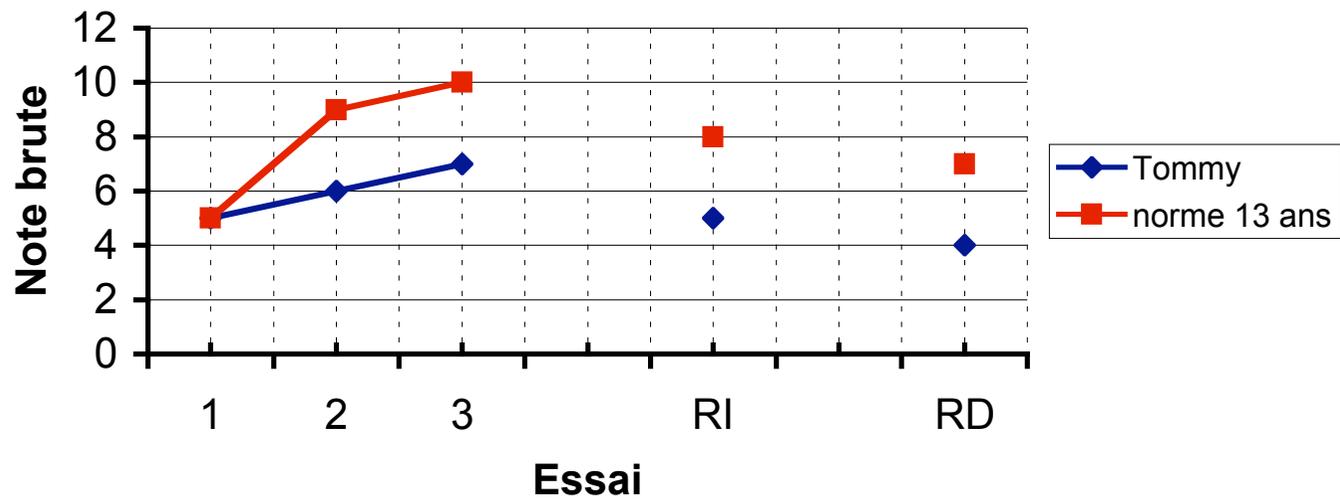
Subtests Complémentaires	Notes Brutes	Notes Standard	
Scènes de famille			
Rappel immédiat			
Rappel différé			
Liste de mots			
Apprentissage	32	<b>8</b>	
Rappel différé	6	<b>6</b>	
Reconnaissance diff.	37	<b>7</b>	

# Evaluation 2ième partie

## Liste de mots



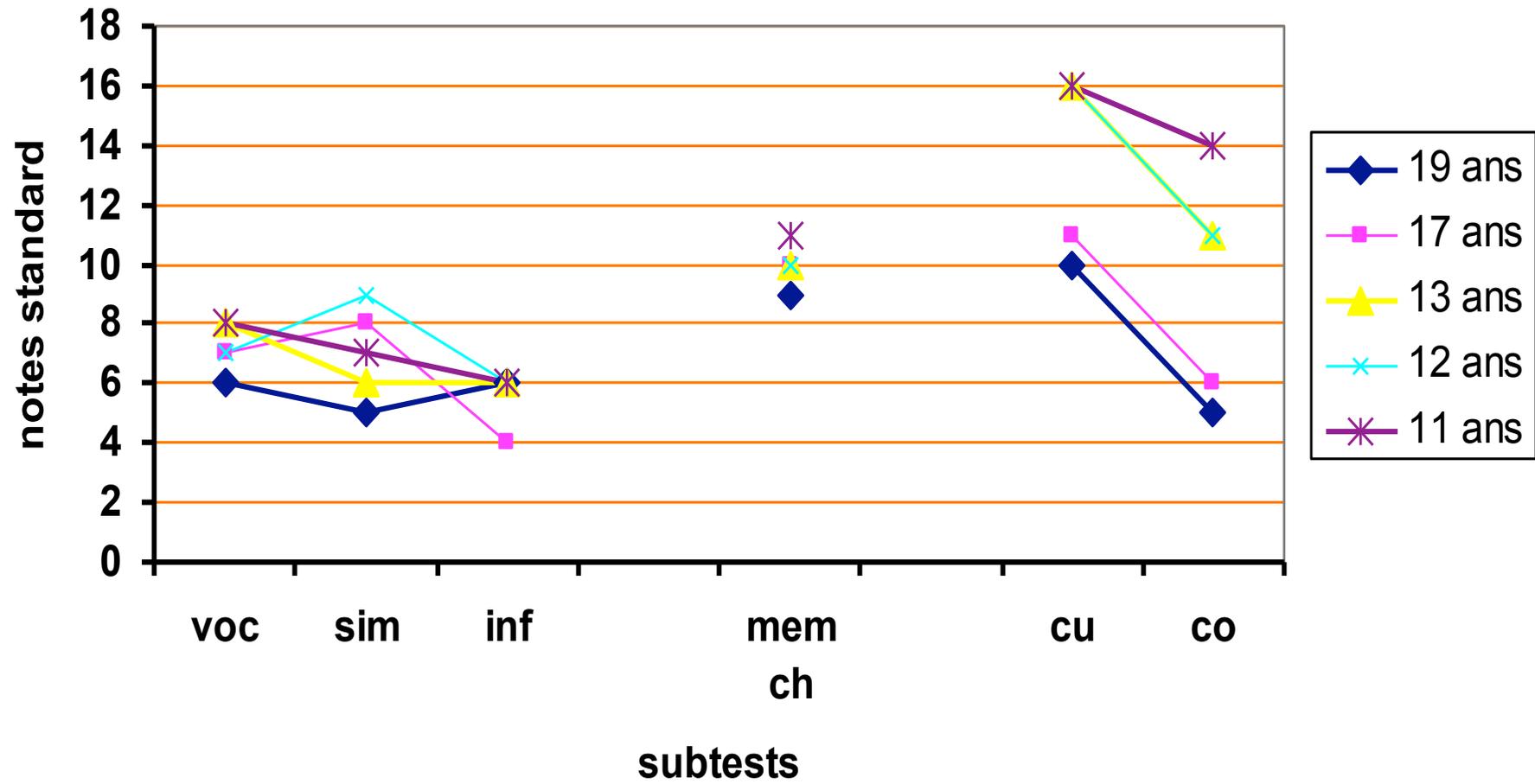
## Mots Couplés



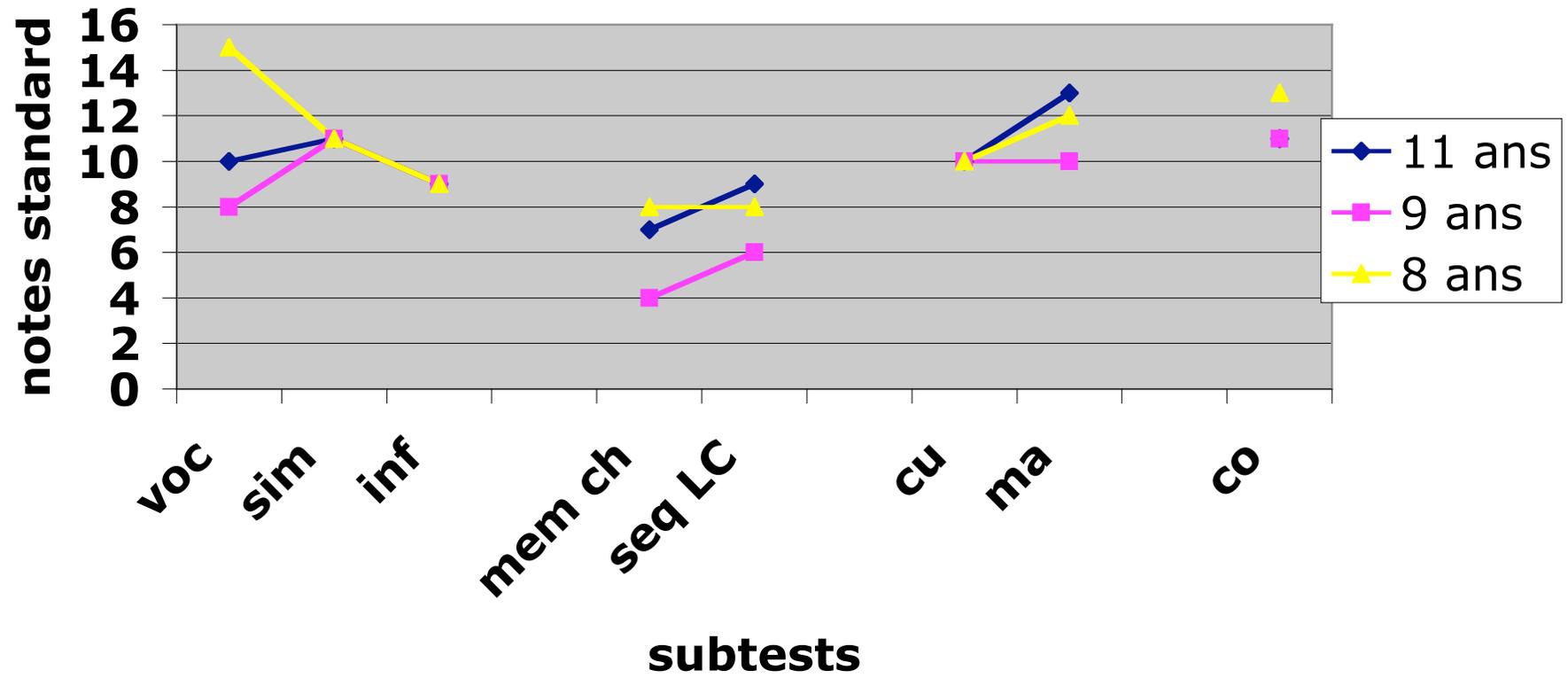
# Tommy, conclusion

- Présence d' un trouble mnésique spécifique
  - » Difficulté d' encodage d' un matériel auditivo-verbal structuré ou non-structuré et oubli en rappel différé
- Préservation du fonctionnement cognitif global
  - » Efficience globale normale
  - » Absence de trouble du langage
  - » Préservation des capacités en MdT
  - » Préservation des processus mnésiques en modalité visuelle
- Proposition d' aménagements pédagogiques
  - » « Impact » de l' évaluation sur l' estime de soi
  - » Prise en compte de ce déficit modéré et très spécifique: QCM, tiers temps, etc

# H.E.



# HA



Nom et prénom : Pa. B. Sexe : M.  
 Etablissement : ..... Age : 7 ans 9 mois  
 Psychologue : ..... Classe : CE.1

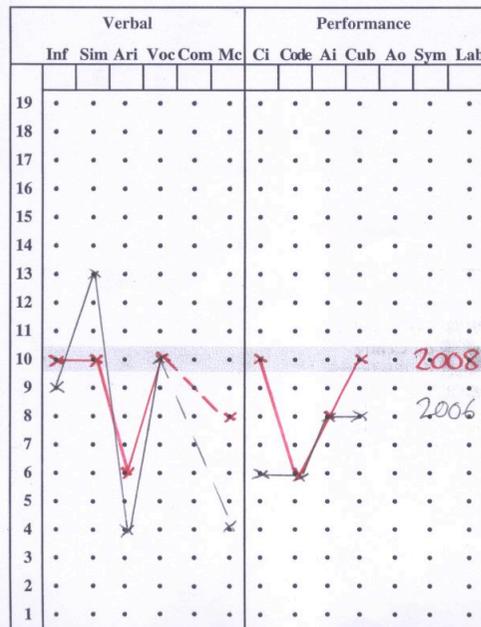
**WISC-III™**  
 Echelle d'Intelligence de Wechsler  
 pour Enfants - 3<sup>e</sup> édition

Subtests	Notes brutes	Notes standard				
		Verb.	Perf.	CV	OP	VT
Complètement d'images	11		6			
Information	8	9				
Code	36	6				
Similitudes	11	13				
Arrangement d'images	12		8			
Arithmétique	9	4				
Cubes	22		8			
Vocabulaire	16	10				
Assemblage d'objets						
Compréhension (Symboles)			( )			
(Mémoire des chiffres)	6	(4)				
(Labyrinthes)			( )			
<b>Somme des notes standard</b>		<b>36</b>	<b>28</b>			
Note à l'Echelle Totale						

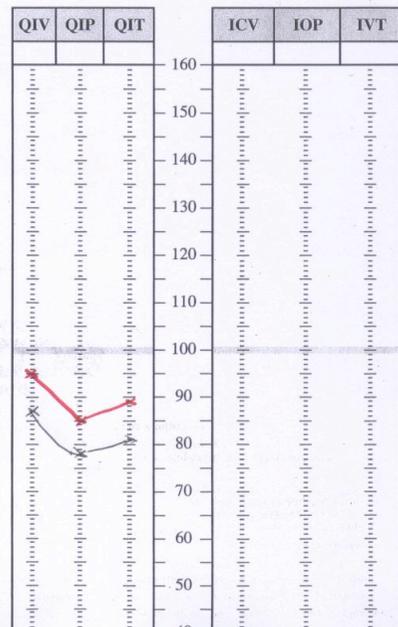
	Années	Mois	Jours
Date de passage	6	6	27
Date de naissance	98	9	23
Age	7	9	

	Note	QI/Indice	% ile	% de l'intervalle de confiance
Verbal	40	87		-
Performance	35	79		-
Total	75	81		-
Comp. Verb.				-
Org. Percep.				-
Vit. de Trait.				-

Profil des notes standard



QI



■ Pa. B.

- 7 ans 9 mois
- EGI début à 2 ans
- Difficultés scolaires, redouble le CE1
- Pas de prise en charge

■ Résultats

- Déficit mémoire de travail et lenteur
- Orthophonie et aménagements pédagogiques

Calcul des sommes de notes standard

Subtests	Notes brutes	Notes standard				
		Comp. Verb.	Rais. Per	Mém.	Vit.	Totale
Cubes	26	8		8		8
Similitudes	20	11	11			11
Mémoire des chiffres	11	6			6	6
Identification de concepts	11	4		4		4
Code	26	3				3
Vocabulaire	23	7	7			7
Séquence Lettres-Chiffres	9	3			3	3
Matrices	12	5		5		5
Compréhension	---	---	---			---
Symboles	17	8				8
(Complètement d'images)	---	---		---		---
(Barrage)	---	---				---
(Information)	(12)	(8)	(8)			(8)
(Arithmétique)	(13)	(4)			(4)	(4)
(Raisonnement verbal)	---	---	---			---
<b>Somme des notes standard</b>		<b>26</b>	<b>17</b>	<b>9</b>	<b>11</b>	<b>63</b>

Lucas 9 ans 6 mois  
 EPC frontale droite début à 6 mois,  
 Arrêt des crises à 12 mois  
 Arrêt du traitement à 3 ans  
 CM1, jamais redoublé  
 Difficultés scolaires, comportementales  
 Et trouble de la relation

Conversion des sommes de notes standard en notes composites

	Somme des notes standard	Note composite	Rang percentile	95 % Intervalle de confiance
Compréhension Verbale	26	ICV 92	30	84 - 102
Raisonnement Perceptif	17	IRP 73	4	67 - 85
Mémoire de Travail	9	IMT 67	1	62 - 80
Vitesse de Traitement	11	IVT 76	5	70 - 90
<b>Totale</b>	<b>63</b>	<b>QIT 72</b>	<b>3</b>	<b>67 - 80</b>

# Anais, 15 ans

## ■ Motif de la consultation

» Deuxième avis concernant une épilepsie temporale

## ■ Antécédents médicaux

» Détresse respiratoire à la naissance avec inhalation de liquide amniotique et passage en réanimation

## ■ Développement psychomoteur initial normal:

» Marche acquise vers 13 mois

» Absence de retard de langage

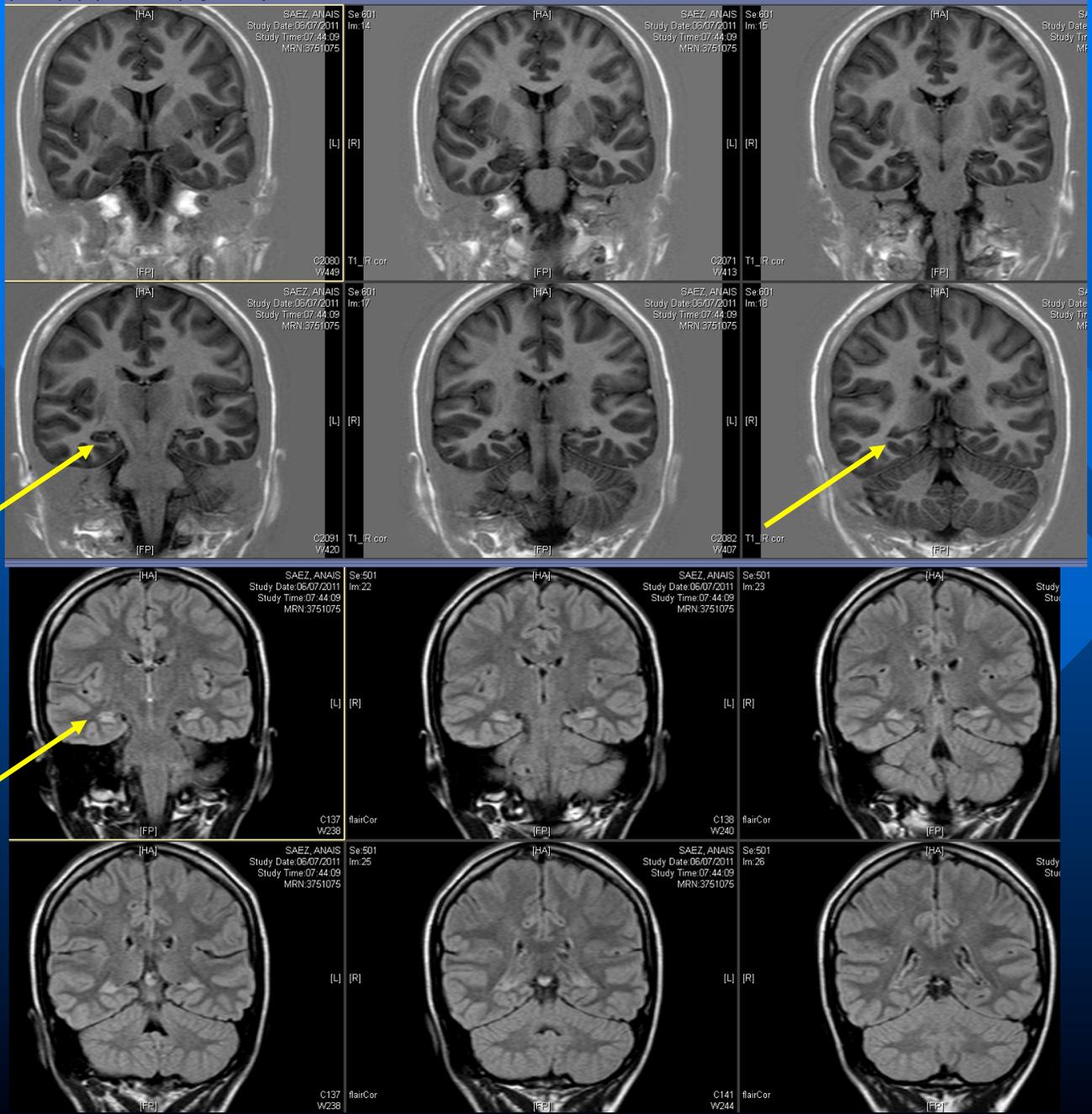
» Scolarité ordinaire: actuellement en classe de 3ième

## ■ Epilepsie pharmaco-sensible:

» 1ère crise partielle temporale en 2008

» Crises rares

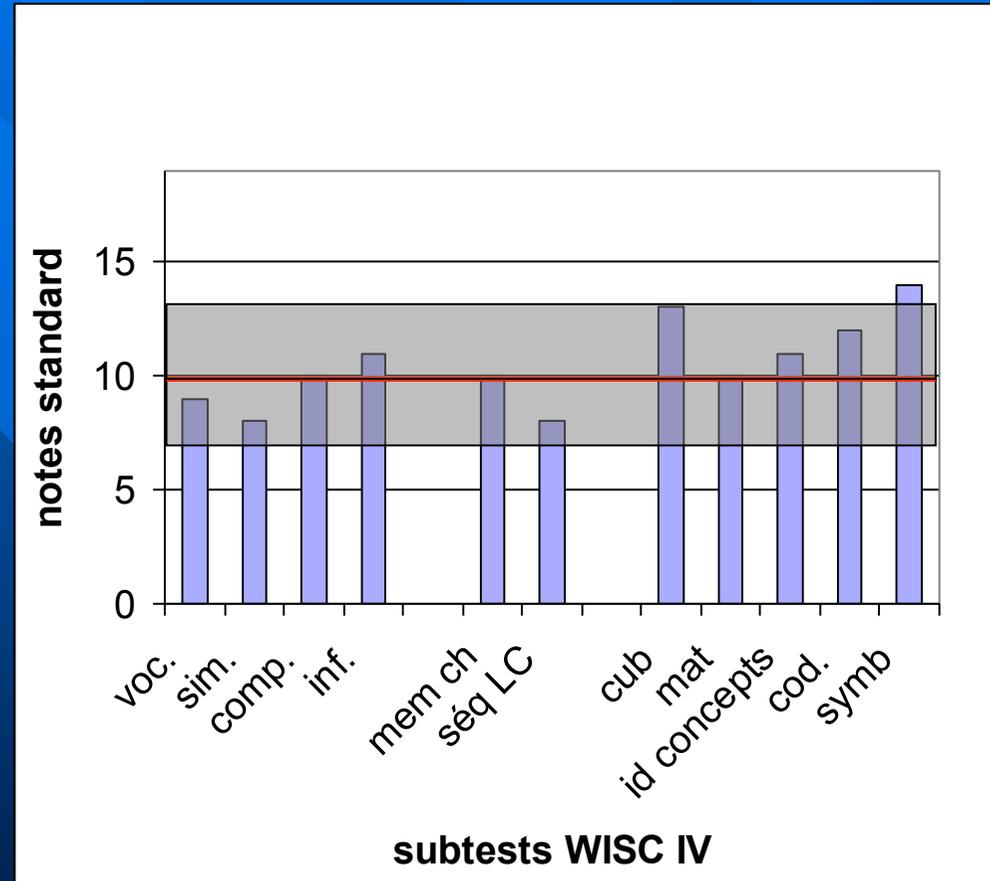
» Aucune crise depuis janvier 2011



# Plainte cognitive

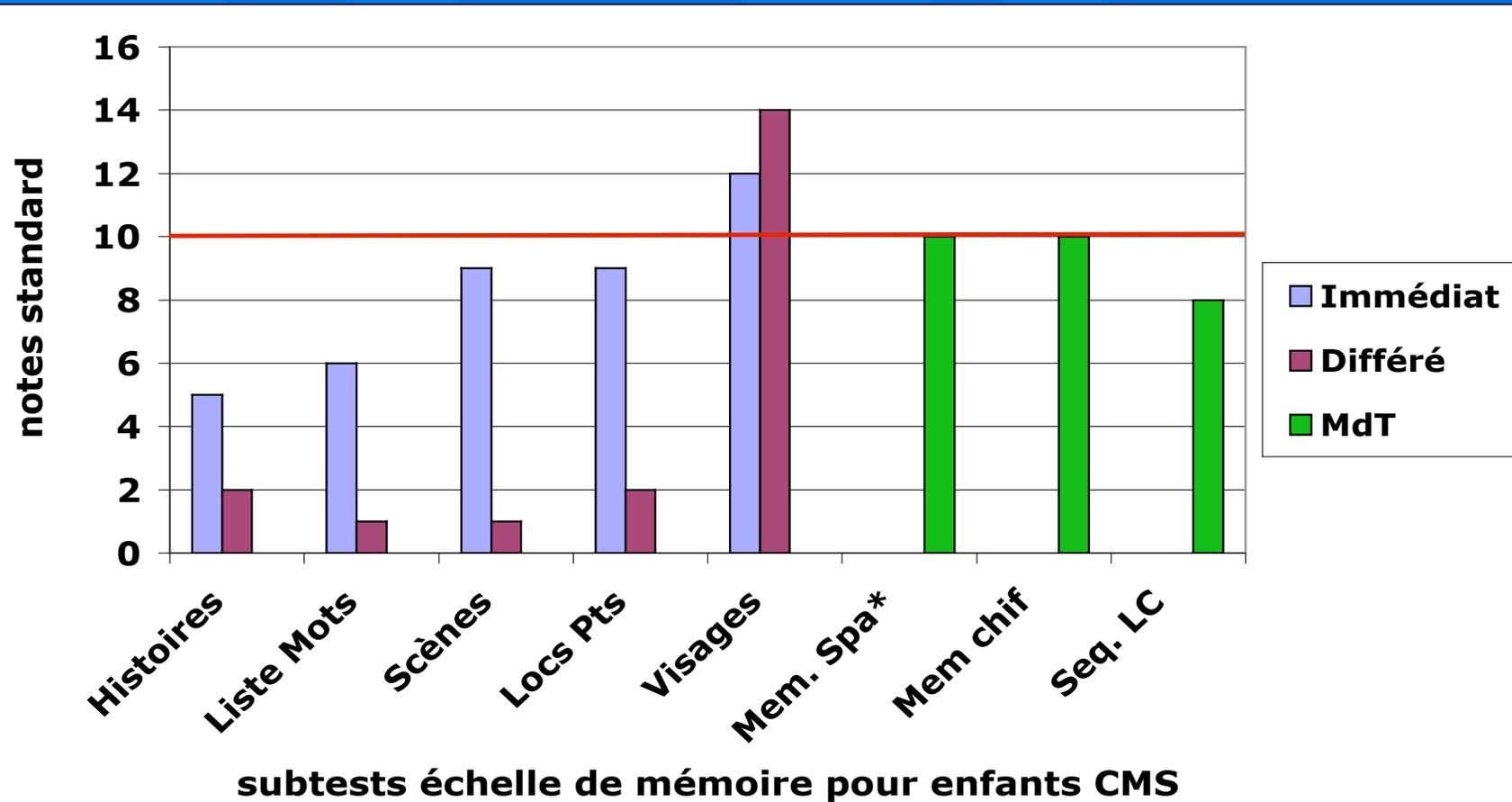
- Anaïs
  - Pas de plainte
- Ses parents
  - Oublis des faits de la vie quotidienne
  - Difficultés d'orientation spatiale et temporelle
  - Apprentissage « par cœur » laborieux depuis le début de sa scolarité
  - Performances scolaires correctes MAIS travail extra-scolaire + +, cours particuliers, orthophonie

# Efficiency cognitive globale



- Efficience globale normale (*QIT104, ICV94, IRP109*)
- Niveau normal des connaissances sémantiques

# Les processus de mémorisation

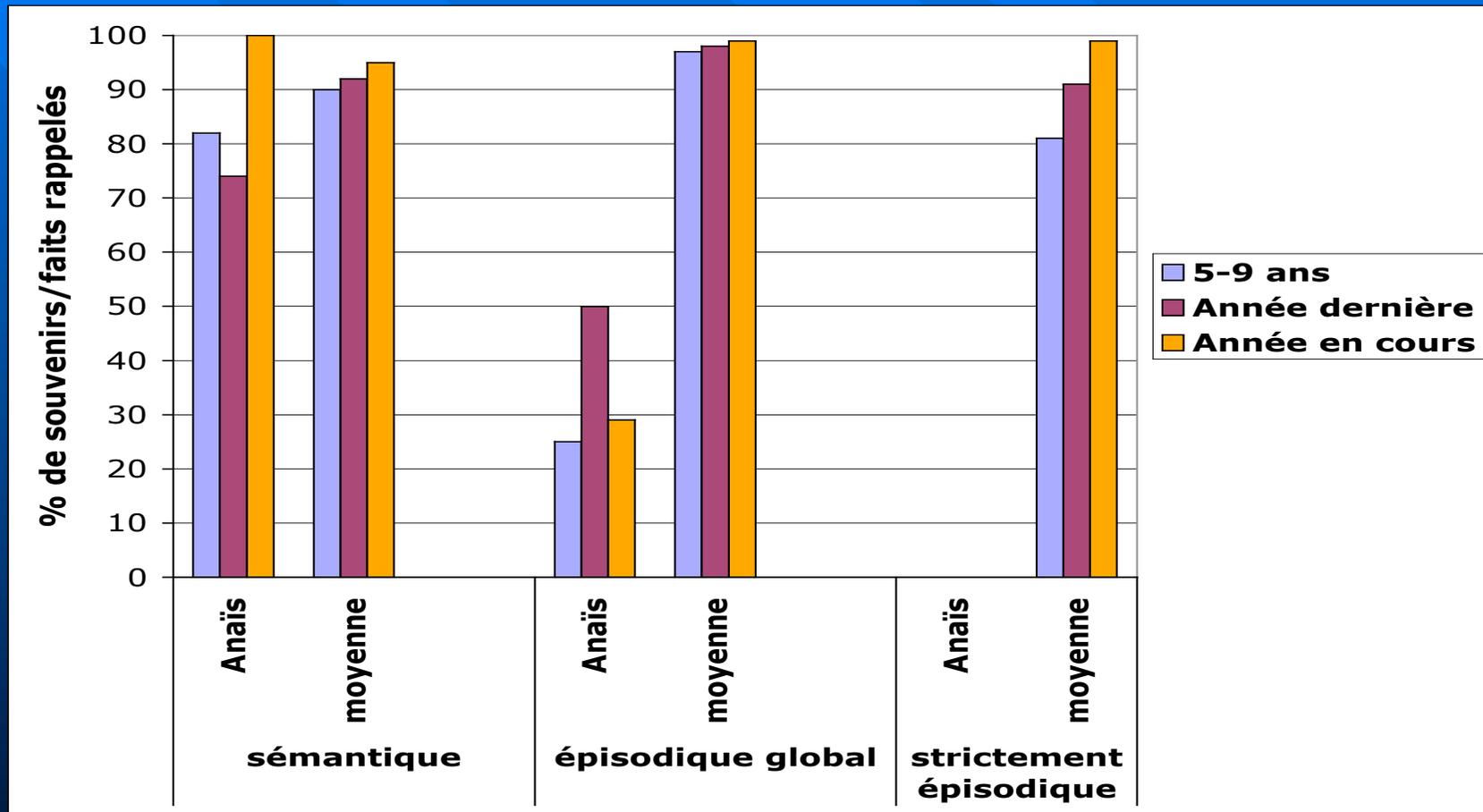


- Déficit du rappel différé en verbal comme en visuel
- Dissociation entre rappel déficitaire vs reconnaissance préservée

# Mémoire épisodique

- Rivermead Behavioural Memory Test (RBMT 3):
  - Approche écologique à partir de mises en situation comparables à celles de la vie quotidienne
  - Rappel immédiat et différé nouvelle tâche / parcours/ message personnel/ objet personnel, etc
- Difficultés importantes en mémoire épisodique
  - Score de profil pondéré:  
*7/24 (moyenne: 22.04 +/- 1.97) => incapacité sévère*
  - Score de dépistage (niveau de fonctionnement mnésique):  
*2/12 (moyenne: 10.59 +/- 1.37) => incapacité sévère*

# Mémoire autobiographique: *le TEMPau (Piolino et al, 2007)*



- » Préservation de la mémoire sémantique personnelle
- » Déficit aspects personnels de la mémoire autobiographique
- » Aucun souvenir strictement épisodique (pas de conscience autoéotique)

# Evaluation de la familiarité: *DMS48 (Barbeau et al, 2004)*



- Reconnaissance accompagnée de souvenirs ou *recollection* vs reconnaissance sans souvenir ou *familiarity* (Jacoby, 1991)
- Familiarité préservée alors que la patiente n'a aucun souvenir de l'encodage

# En résumé,

- **Amnésie développementale** associée à une atteinte sélective précoce bilatérale de l'hippocampe
- Son profil cognitif se caractérise par:
  - **Dissociation mémoire sémantique vs épisodique**
    - » Acquisitions sémantiques malgré un déficit de la mémoire épisodique
    - » Dissociation présente en mémoire autobiographique
  - **Dissociation rappel vs reconnaissance**
    - » Performances effondrées en rappel différé en verbal et en visuel
    - » Préservation de la reconnaissance
  - **Dissociation recollection vs familiarité**
    - » Seuls les processus de familiarité sont préservés

# Déficits cognitifs/aménagements pédagogiques

- Expliquer le déficit et ses conséquences
  - » Diminuer les attentes de l'entourage
  - » Générer un mieux être chez l'enfant
- Identifier les meilleures interventions
  - » Interventions curatives
  - » Interventions palliatives

# Exemples d'adaptation pour le langage

## ■ Langage réceptif

- » Attirer l'attention de l'enfant
- » Ajuster la complexité du message
- » Reformuler le message
- » Vérifier la compréhension
- » Utiliser l'imitation

## ■ Langage expressif

- » Aides visuelles, communication non-verbale
- » Ne pas mettre l'enfant en difficulté

## ■ Organisation de la classe

- » Placer l'enfant près de l'enseignant

# Exemples d'adaptation pour le déficit de l'attention

- Au niveau des attitudes de communication
  - » Réduire le nombre des consignes dites à la fois
  - » Parler à un rythme modéré, insister sur les mots clés
  - » Vérifier la compréhension, compléter, reformuler
  - » Attirer l'attention de l'enfant avant de lui parler
  - » Eviter de diviser son attention
- Au niveau de l'environnement sonore
  - » Assurer un placement préférentiel
  - » Contrôler le niveau de bruit et les distracteurs

# Exemples d'adaptation pour la mémoire

- Rééducation spécifique
- Réduire les consignes et/ou les répéter et/ou les laisser sous les yeux
- Appuyer l'oral par le visuel et vice-versa
- Apprendre à tout noter
- Donner des indices de récupération (première lettre, QCM, etc)
- Favoriser l'attention pour mieux traiter et encoder
- Sélection et organisation des informations pour améliorer le rendement mnésique

# Exemples d'adaptation pour les troubles des fonctions exécutives

## ■ Sur le plan cognitif

- » Bien expliquer le but du travail
- » Aider à décomposer les grandes étapes
- » Aider à s'auto-contrôler durant un travail

## ■ Sur le plan comportemental

- » Changement de personnalité
- » Perturbation du contrôle émotionnel
- » Perte des comportements adaptatifs
- » Problème d'interaction sociale
- » Labilité émotionnelle, agitation, agressivité, impulsivité

# Exemples d'adaptation pour les fonctions praxiques ou visuo-spatiales

- Concernant les praxies et le visuo-spatial
  - » Apprentissages les plus touchés: graphisme, géométrie, pose des opérations
  - » Simplifier les informations visuelles, utiliser un code couleur
  - » Passer par la verbalisation
- Concernant le graphisme
  - » Usage de l'ordinateur en classe, recours aux photocopies

# Lenteur et Fatigabilité

## ■ Lenteur

- » Déficit cognitif, anxiété, inhibition, ralentissement idéo-moteur
- » Tiers temps

## ■ Fatigabilité

- » Associée à un déficit de l'attention soutenue
- » Dégradations des performances au cours de la journée, Fluctuations des performances, troubles de la sélectivité, intrusions, interférences.

# Epilepsies et prises en charge

- La prise en charge rééducative est confrontée à cette réalité
  - » Multiplicité des tableaux cliniques
  - » désordres cognitifs complexes (association de déficits)
  - » Caractère fluctuant des troubles
  - » Interactions entre troubles et développement
- Nombreux sont les enfants épileptiques qui bénéficient d'une prise en charge
- Celle-ci souvent décrite comme un suivi long, complexe, qui ne répond pas toujours aux attentes
- Prise en charge rarement décrite:
  - *Bulteau, C. (2001); Strang, J.D. (1990); Leloup G (2008)*

# Epilepsies et prises en charge

- La prise en charge rééducative de l'enfant épileptique peut être déroutante
  - » Pathologie active, désordres cognitifs complexes
- Elle nécessite de s'adapter :
  - » à la variabilité des troubles,
  - » aux limites cognitives et comportementales de l'enfant aux différents stades de son développement,
  - » de prendre en compte les ressources cognitives de l'enfant (attention, mémoire, stratégies exécutives)
  - » aux objectifs d'apprentissage
- Partenariat avec le centre référent et évaluation neuropsychologique initiale sont indispensables
- Prise en charge rime avec
  - » Remédiation, Accompagnement, Guidance

# Prise en charge des troubles mnésiques

- Remédiation:
  - Pas de programme d'entraînement
  - Apprendre à optimiser les capacités d'encodage et de récupération de l'information
  - Développer des stratégies pour encoder et/ou consolider une information
  - Favoriser l'attention
- Travail de « guidance »
  - Expliquer le trouble à l'enfant
  - Accompagner pour encourager
  - Faire le lien avec l'entourage

# Prise en charge des troubles du langage

- Protocoles de rééducation très divers selon le trouble
- Possibilité de troubles très électifs (trouble isolé du lexique actif); Evaluation des différentes composantes expressives et/ou réceptives orale et/ou écrite
- Nécessité de s'adapter à la variabilité des troubles et de prendre en compte les ressources cognitives de l'enfant (attention, mémoire, stratégies exécutives)

# Conclusion (1)

- L' épilepsie est une pathologie active dans laquelle il existe une intrication de troubles neurologiques, cognitifs et comportementaux
- Elle peut être associée à des troubles du développement cognitif, émotionnel et/ou psychosocial
- Les profils cognitifs sont multiples et complexes
  - » Caractéristiques de l' épilepsie
  - » Impact sur la maturation cérébrale
  - » Déficits cognitifs complexes

## Conclusion (2)

- La prise en charge rééducative de l'enfant épileptique peut être déroutante:
  - » Pathologie active, désordres cognitifs complexes
  - » Elle nécessite de s'adapter à la variabilité des troubles et de prendre en compte les ressources cognitives de l'enfant (attention, mémoire, stratégies exécutives)
- Le partenariat avec le centre référent et l'évaluation neuropsychologique sont indispensables
- Vision « dynamique » des capacités de l'enfant
  - » Variabilité des performances
  - » Nécessité d'une approche multidisciplinaire

# Ouvrages

- Epilepsies de l'enfant: troubles du développement cognitif et socio-émotionnel, I. Jambaqué, ed Solal
- Neuropsychologie de l'enfant: troubles développementaux et de l'apprentissage, F. Lussier et J. Flessas, ed Dunod