

L'approche neuropsychologique dans les pathologies de développement

Plan

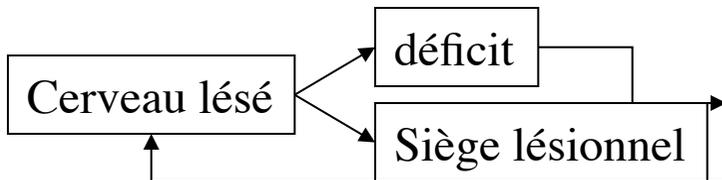
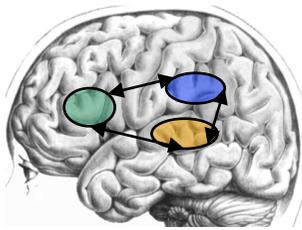
- Généralités : qu' est-ce que la neuropsychologie
- Un exemple : la lecture
- Troubles d' apprentissage : quelques définitions
- Une approche neuropsychologique des troubles d' apprentissage
- Quelques illustrations

NEUROPSYCHOLOGIE : DEFINITION ET CADRE CONCEPTUEL

Discipline clinique et scientifique qui étudie les liens entre le cerveau et les fonctions mentales

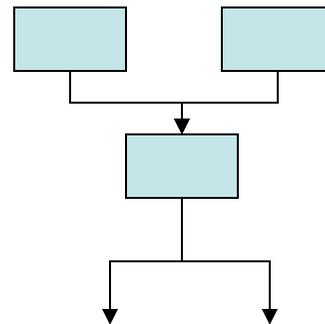
Méthode anatomo-clinique

Relation structure fonction



Approche cognitive

Architecture fonctionnelle

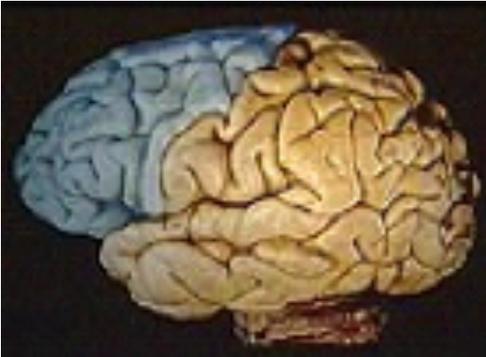
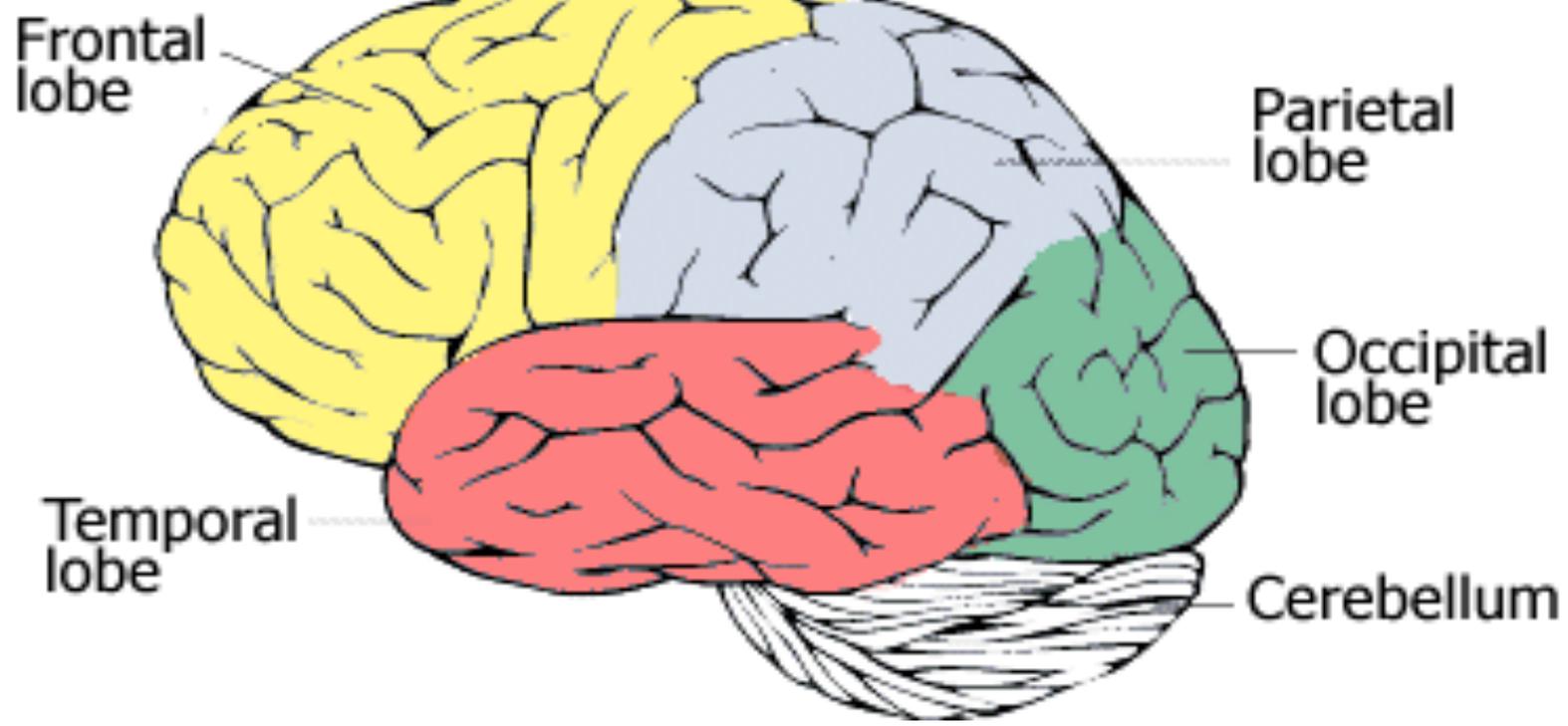


Imagerie fonctionnelle

Anatomie fonctionnelle



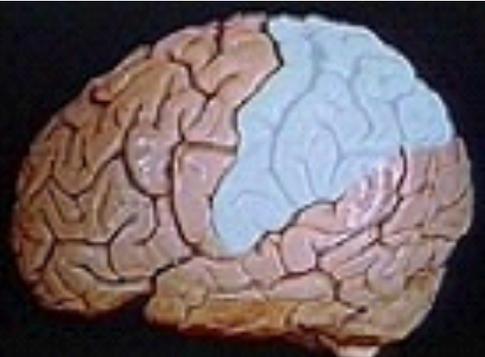
Cerveau sain



Frontal Lobe



Occipital Lobe

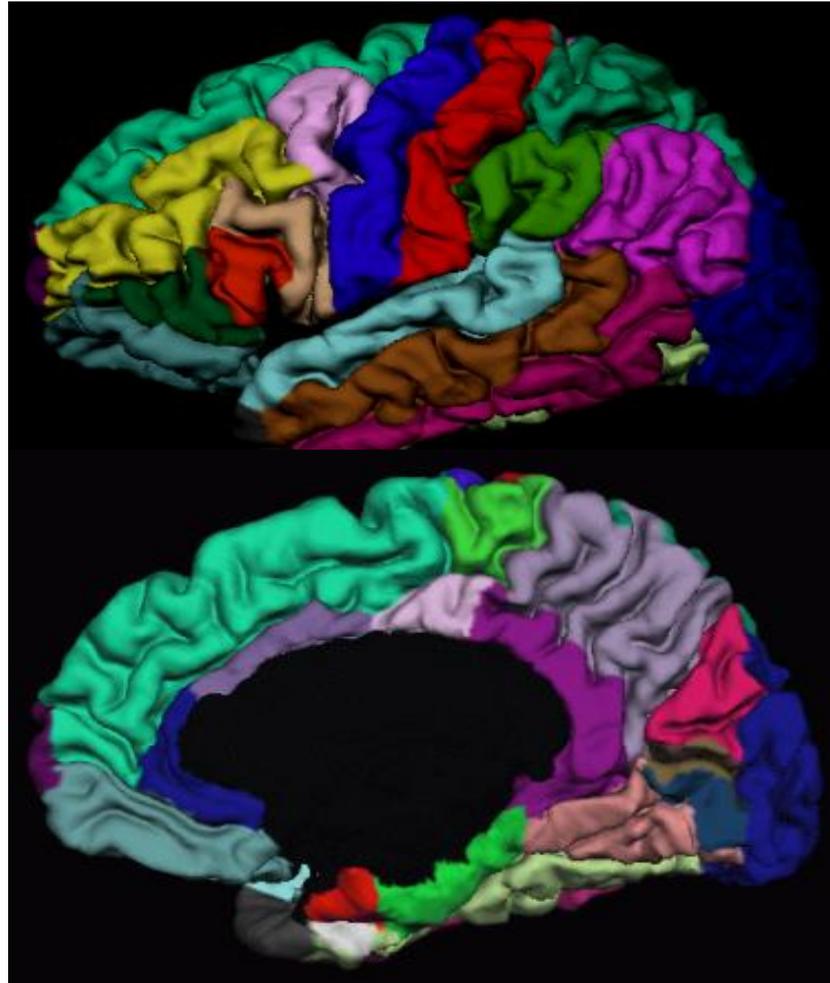
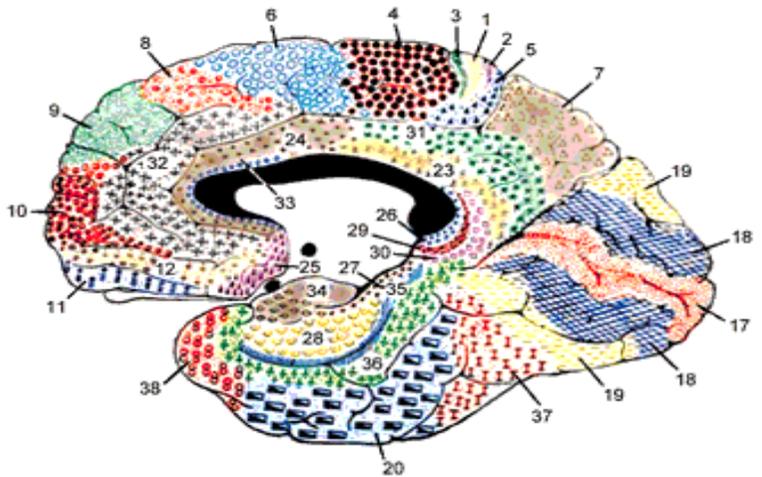
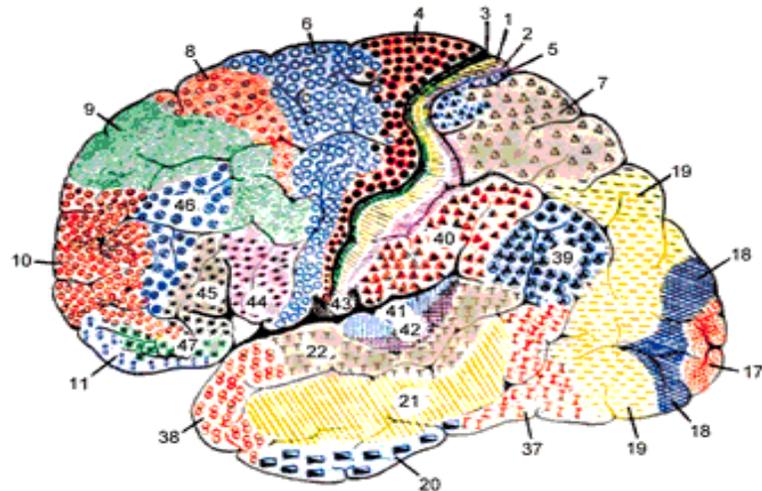


Parietal Lobe

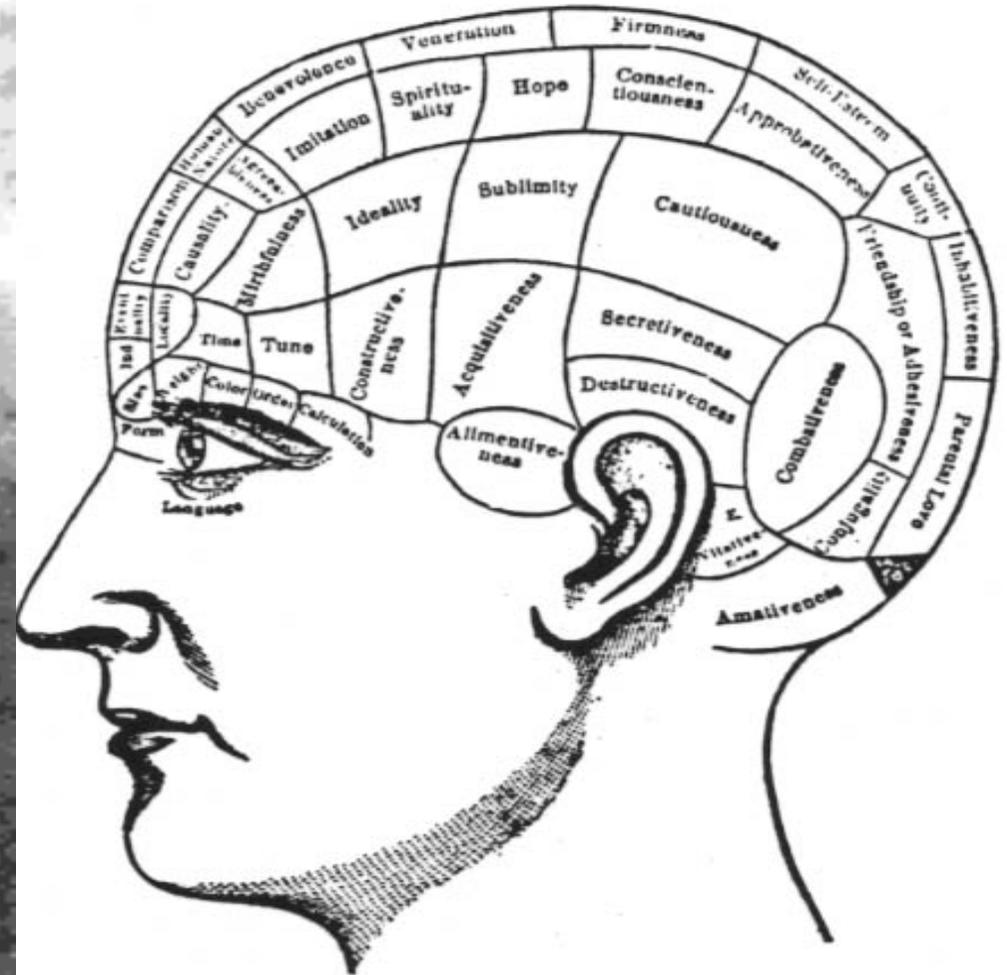


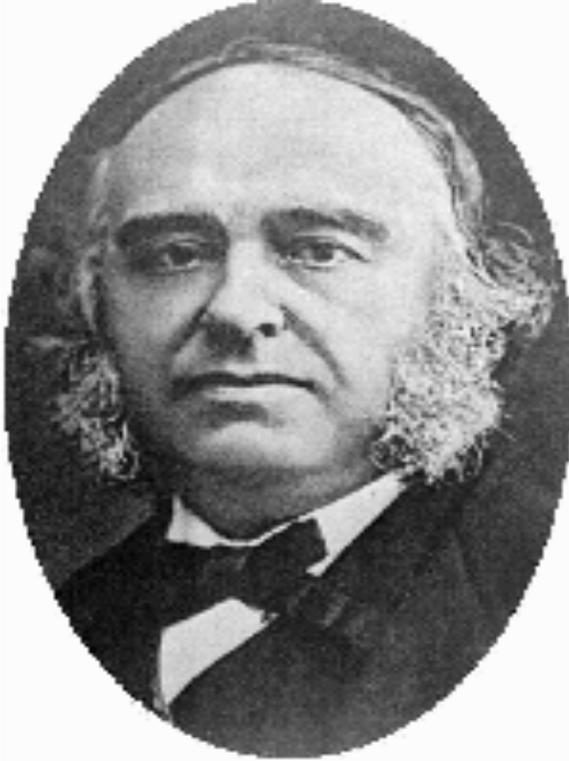
Temporal Lobe

Localization of function in the nervous system: Maps and networks

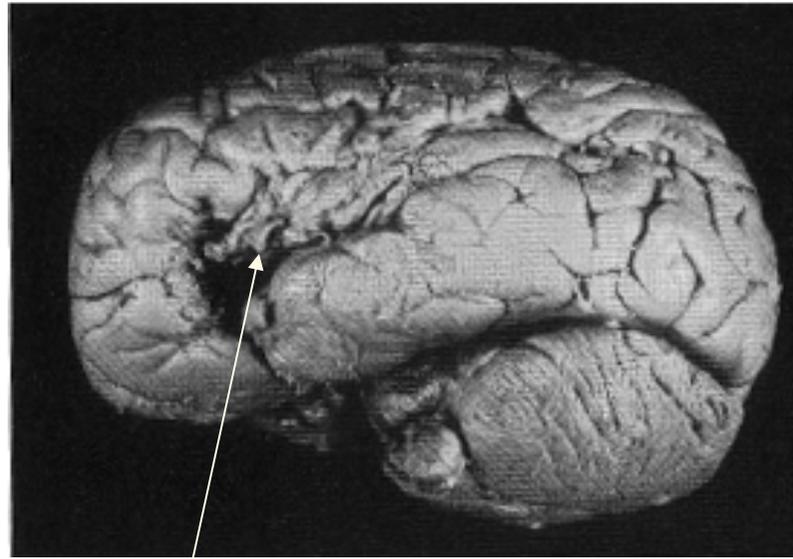


Franz Joseph Gall (1758-1828)

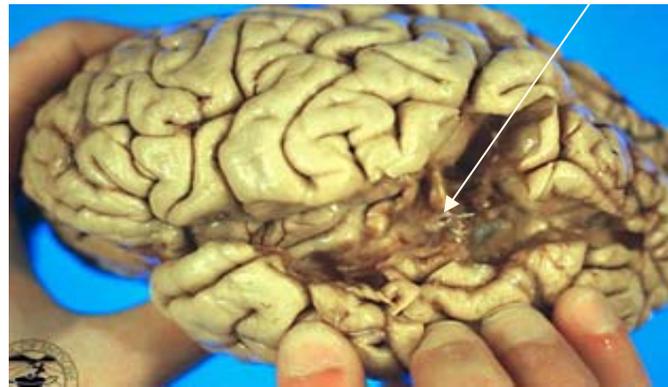




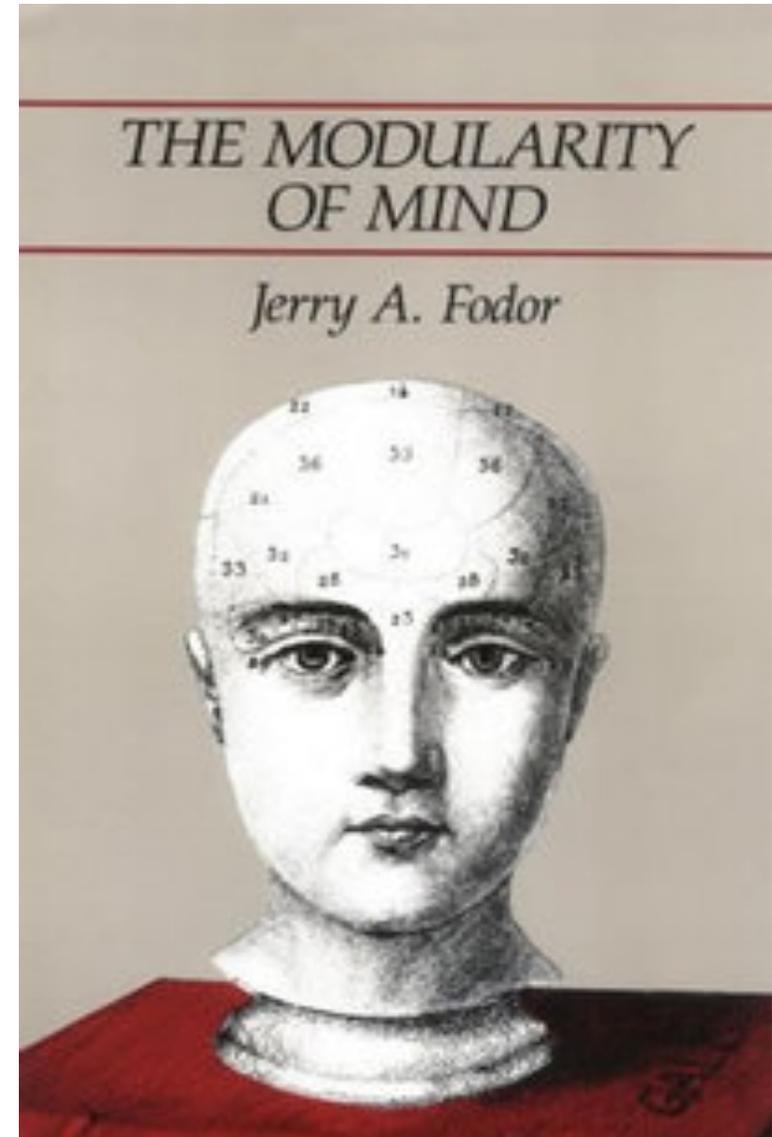
Paul Broca

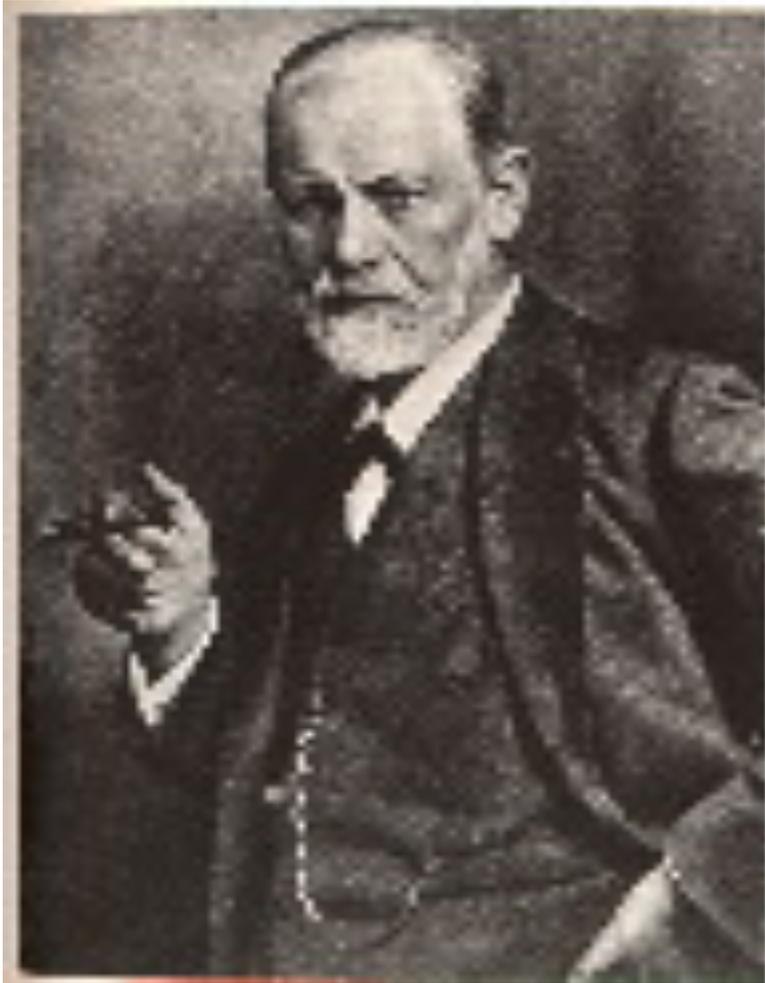


Karl Wernicke

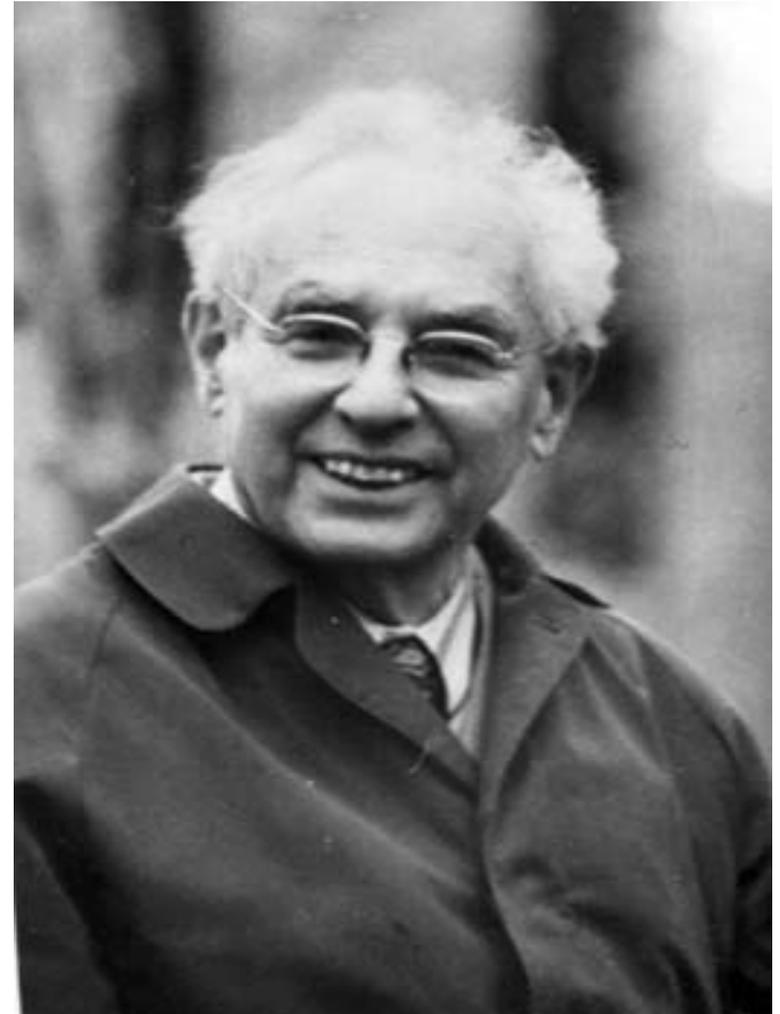


We may usefully think of the language faculty, the number faculty, and others, as "mental organs," analogous to the heart or the visual system or the system of motor coordination and planning (J.A. Fodor, 1983)





Sigmund Freud (1856 – 1939)



Alexander Romanowitsch Lurija (1902 – 1977)



Norman Geschwind : 1926-1984

DISCONNEXION SYNDROMES IN ANIMALS AND MAN¹

BY

NORMAN GESCHWIND

PART I

(From the Aphasia Research Section, Neurology Service, Boston Veterans Administration Hospital and the Department of Neurology, Boston University Medical School)

TABLE OF CONTENTS

PART I

Introduction

Acknowledgments

I. *Anatomical Background: Flechsig's Rule*

Connexions of the visual association areas

II. *Agnosias in Animals*

Removals of temporal neocortex: the visual-limbic disconnexion syndrome

The effects of the extent of the lesion

Non-limbic associations

"Motor" learning

Objections to the theory

Negative experiments

Other reward systems

Lesions of somesthetic association areas

The auditory system

The problem of mirror foci

Disconnexions from the limbic system in man

III. *Disconnexion Syndromes in Man*

The anatomical basis of language

Pure word-blindness without agraphia

Pure word-deafness

Lesions of Wernicke's area

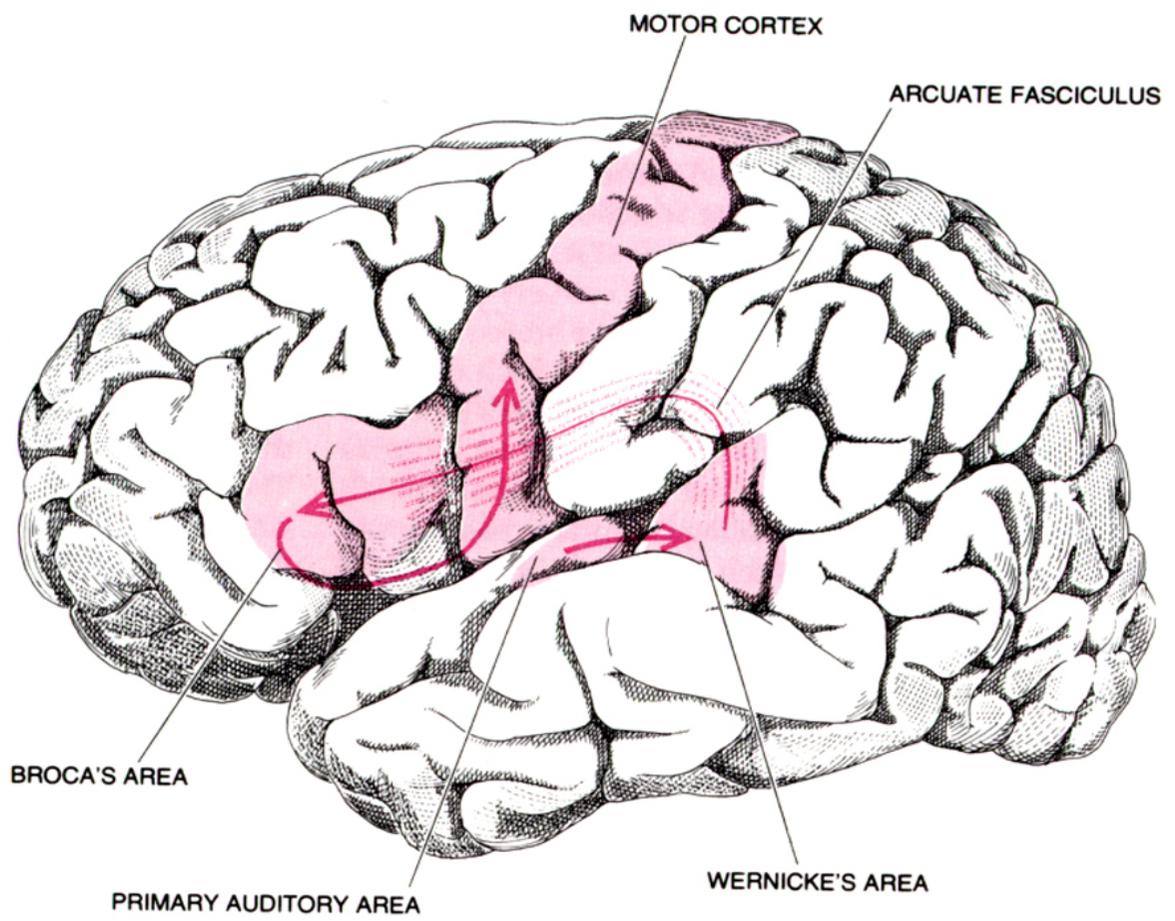
Tactile aphasia

Summary

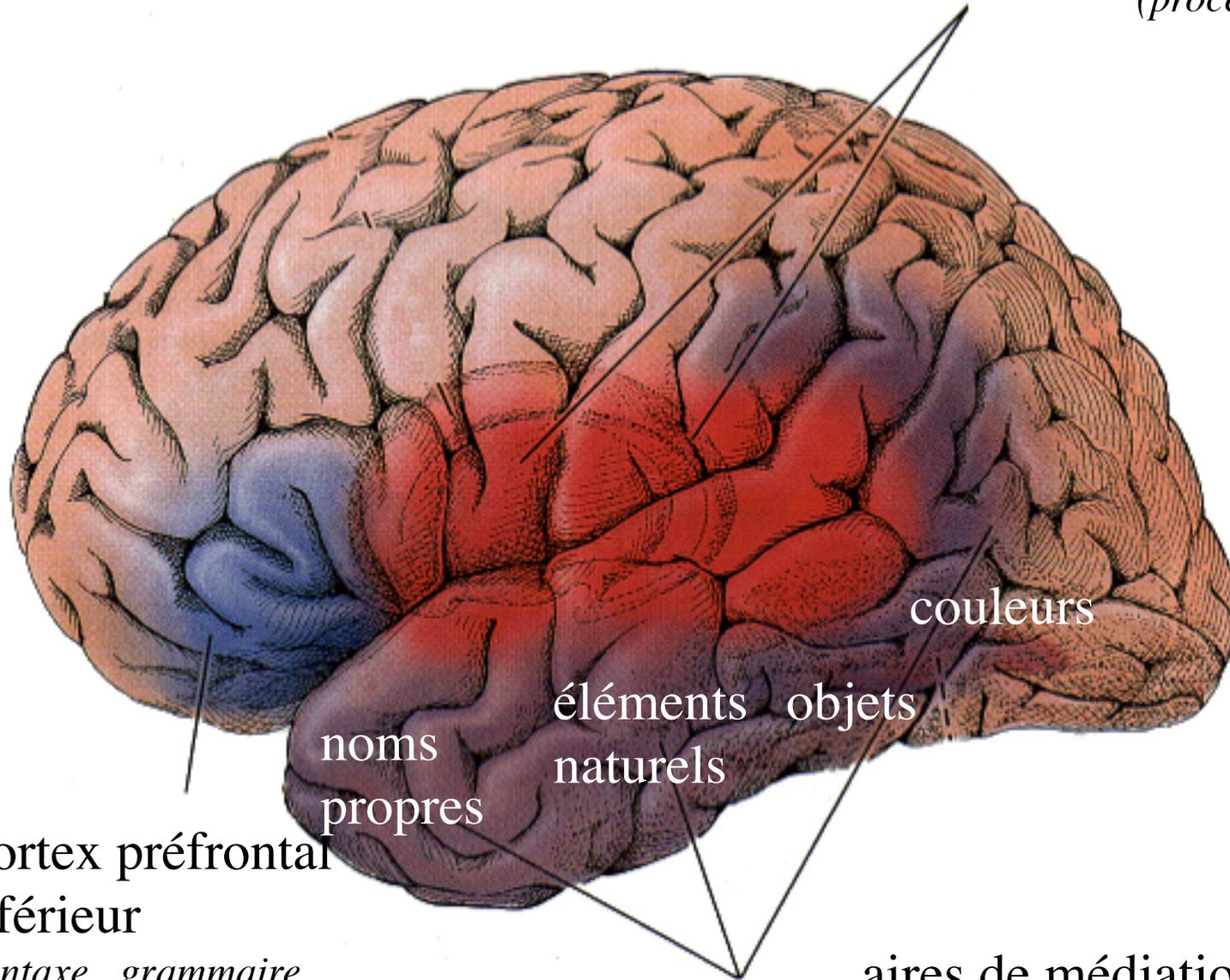
Bibliography

¹ This work was supported in part by a grant (MH 08472, Professor Davis Howes, Principal Investigator) from the National Institutes of Health to the Boston University Medical School.

It may even be the case that the largest group of patients with disturbances of behavior as a result of malfunction of the brain will be those who today are given psychiatric diagnoses and who occupy such a vast number of mental hospital beds in every advanced country



aire classique du langage
(*processus instrumentaux*)



cortex préfrontal
inférieur
(*syntaxe, grammaire
accès aux verbes*)

noms
propres

éléments naturels
objets

couleurs

aires de médiation
(*accès "catégorie-spécifique" aux mots*)

Meta-analyzing left hemisphere language areas: Phonology, semantics, and sentence processing

M. Vigneau,^{a,1} V. Beaucousin,^{a,1} P.Y. Hervé,^a H. Duffau,^c F. Crivello,^a
O. Houdé,^a B. Mazoyer,^{a,b} and N. Tzourio-Mazoyer^{a,*}

^aGroupe d'Imagerie Neurofonctionnelle, UMR 6194, CNRS CEA Caen and Paris 5 Universities, GIP Cyceron, boulevard Henri Becquerel, BP 5220, 14074 Caen Cedex, France

Méta-analyse de 129 articles (730 pics d'activation) à l'aide d'un algorithme de "spatial clustering" utilisant l'espace MNI.

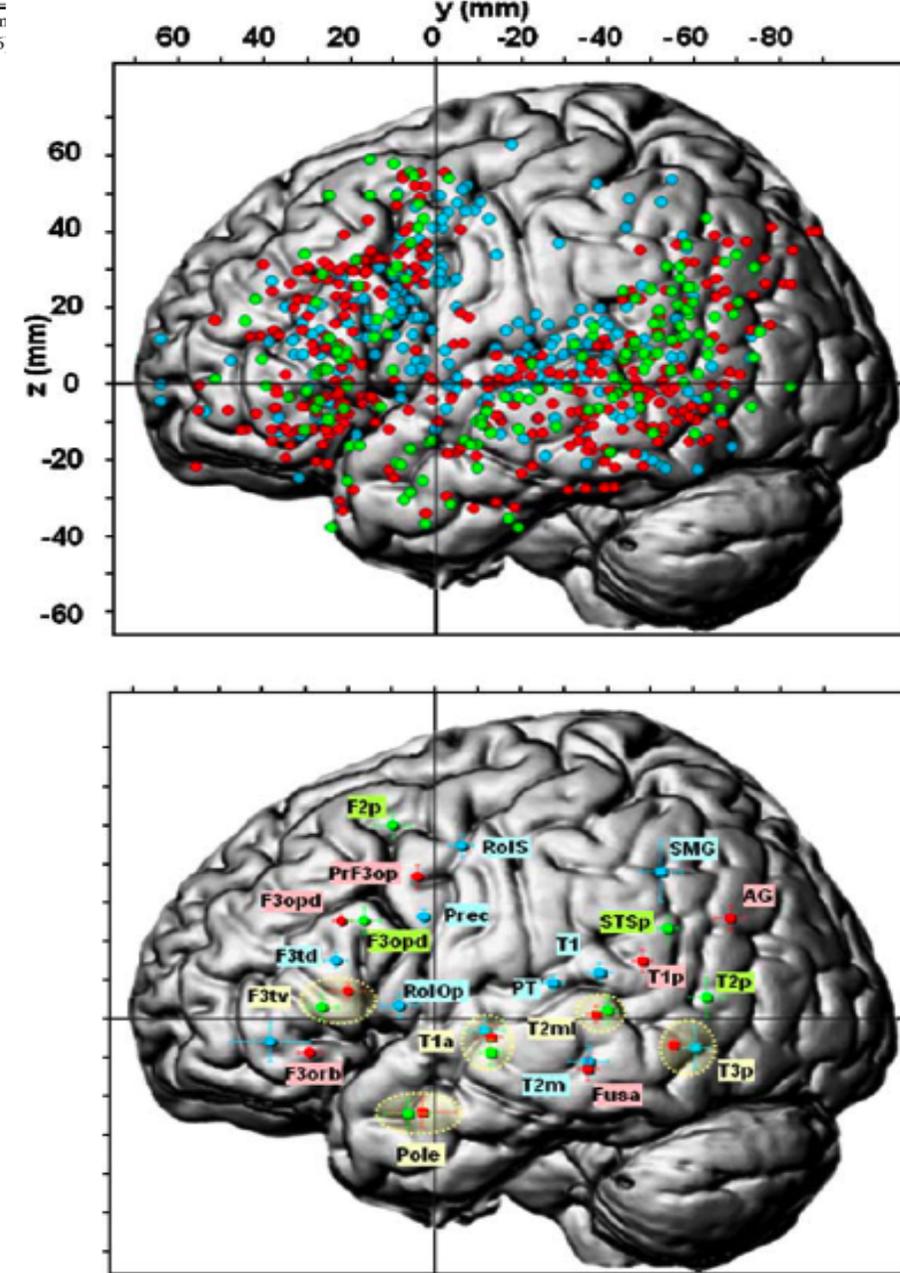
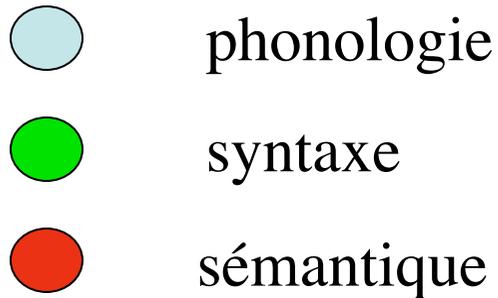
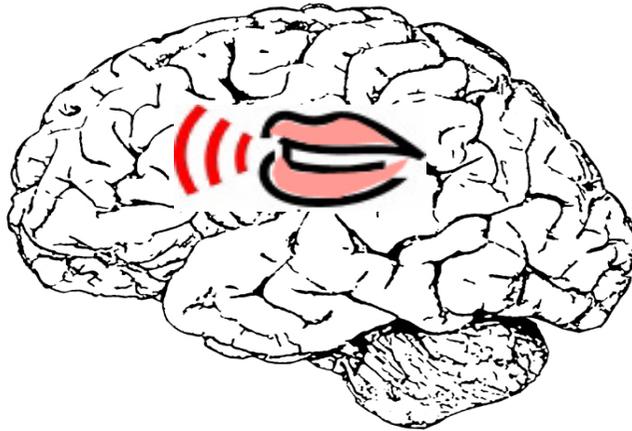


Fig. 1. Overview of the meta-analysis. Top: sagittal projection map of the 730 activation peaks. Each activation peak is color-coded according to its contrast category: phonology (blue), semantic (red), and syntax (green).

hemisphère gauche =

verbal



hemisphère droit =

spatial

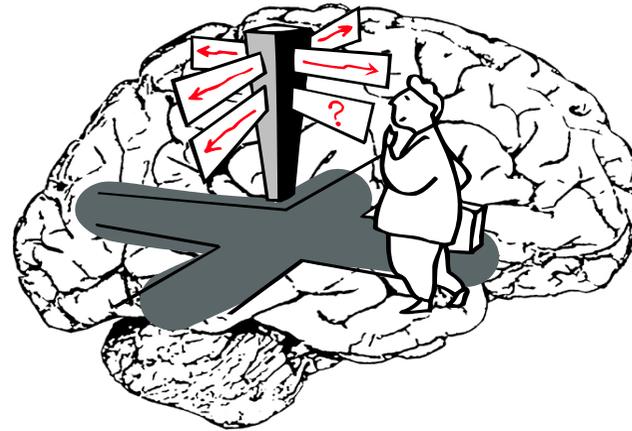
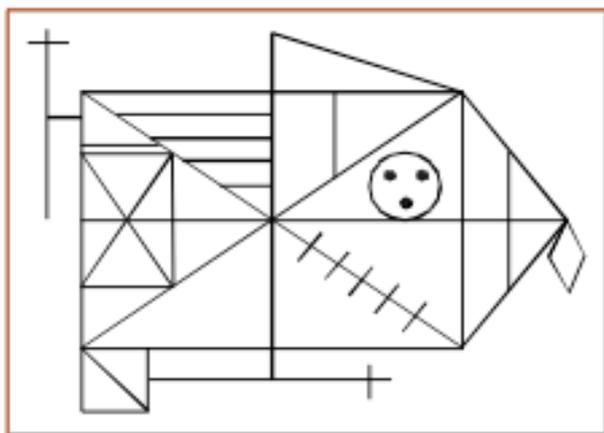
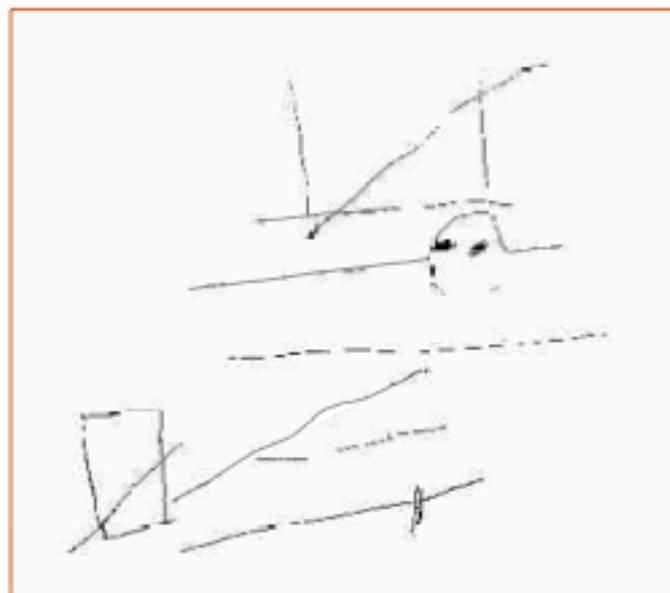


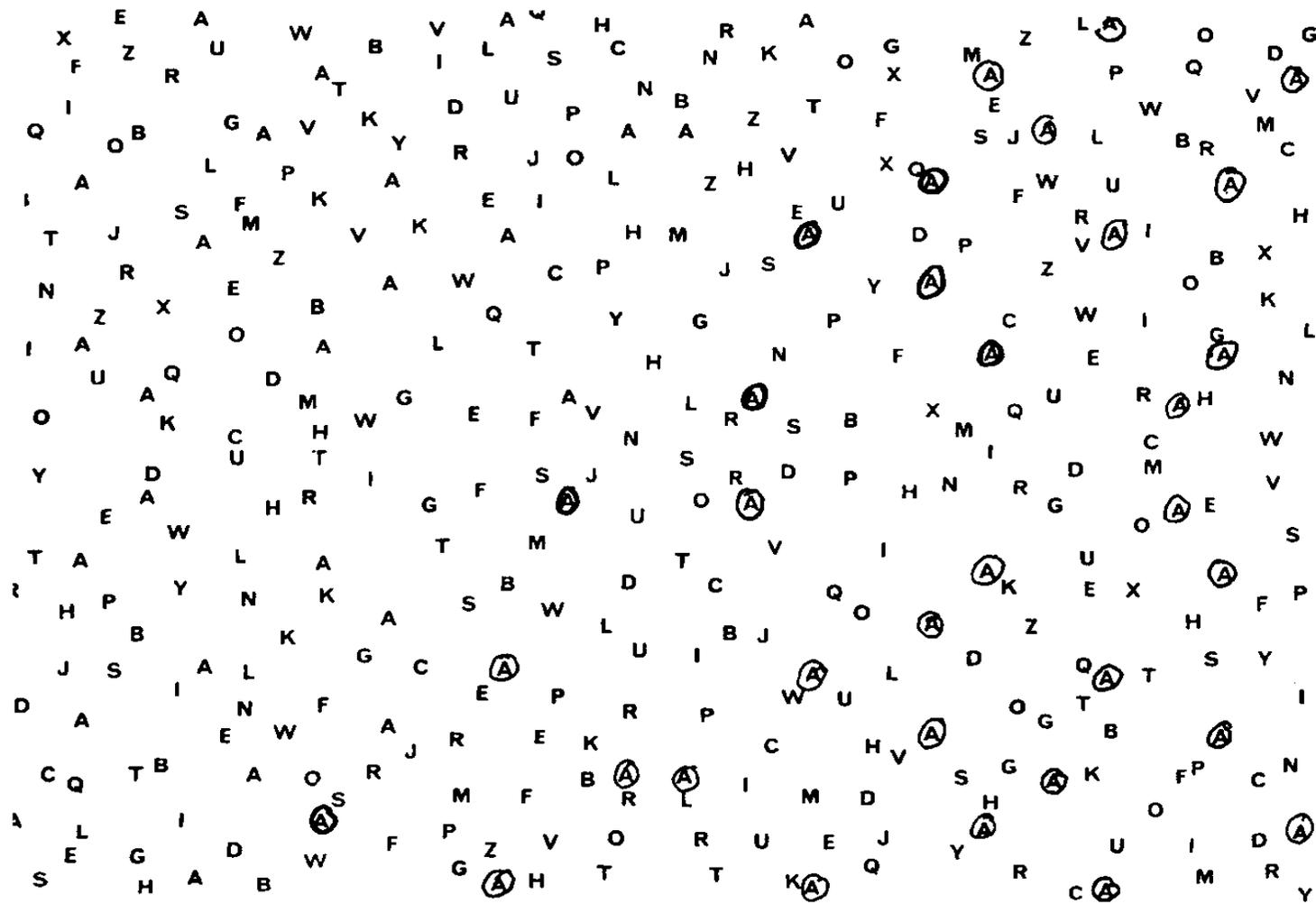
Figure de Rey (original)



Copie



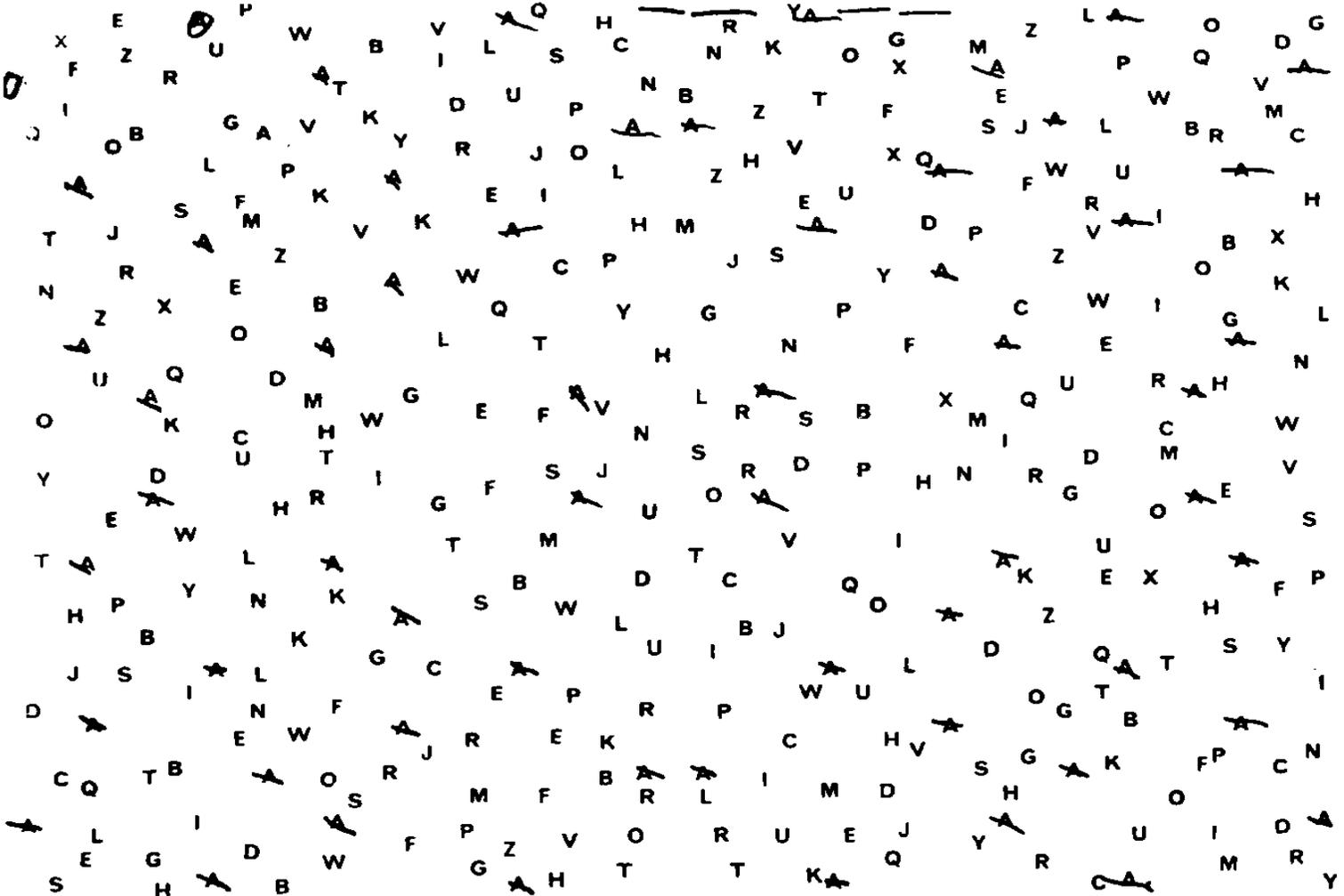
Target cancellation in neglect



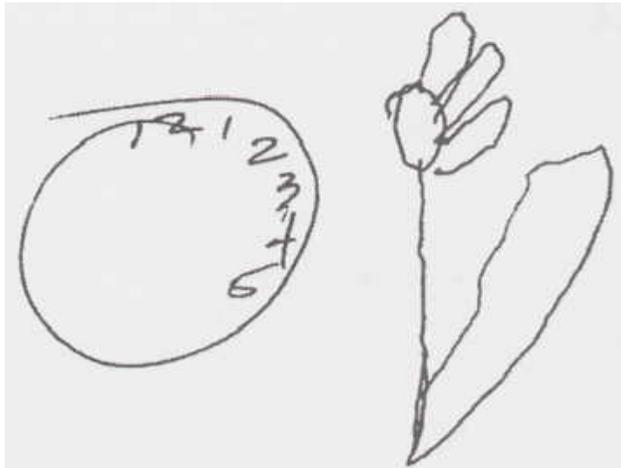
70's y.o. right handed female, right frontal infarct

Mesulam, 2000

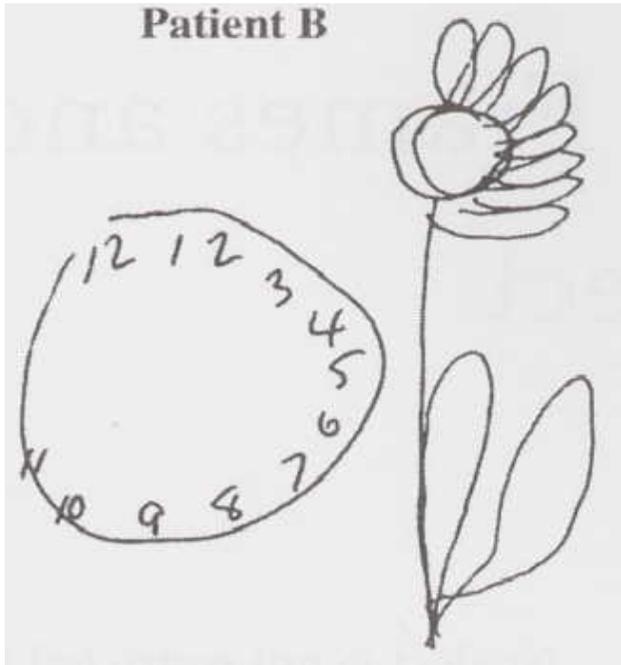
Target cancellation in hemianopia



59 y.o. right handed female, left-sided stroke



Patient B



BETH ISRAEL HOSPITAL
BOSTON, MA 02218

Date: _____ HISTORY SHEET

to report no results were discussed with
me either as to prognosis or particular
advice. I was left hanging with
no real sense or understanding of
my condition or implications as
to mortality or life
methods. That is an extremely
serious omission of good
medical procedure
and does not speak well
for a major medical
institution in Chicago.
That serious procedure
is to hold the
demonstration and conduct
of the institution of the
institution and the
particular occasion I
was refused medical
assistance. It is only
with in fact in
that the institution has
excellent care and
highly and then
left open I can
question how well

55 y.o. right handed male R TPJ infarct

Mesulam, 2000

Neglected mental representations

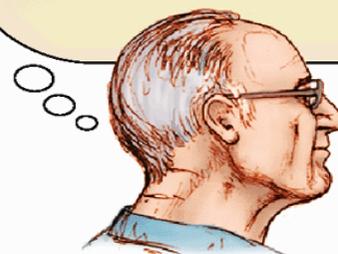
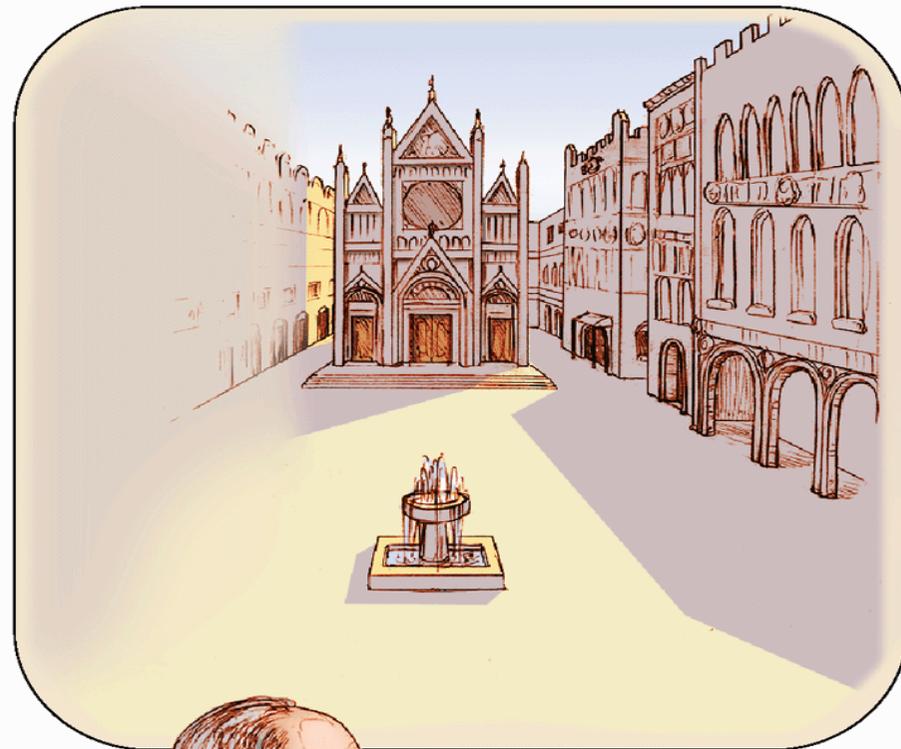
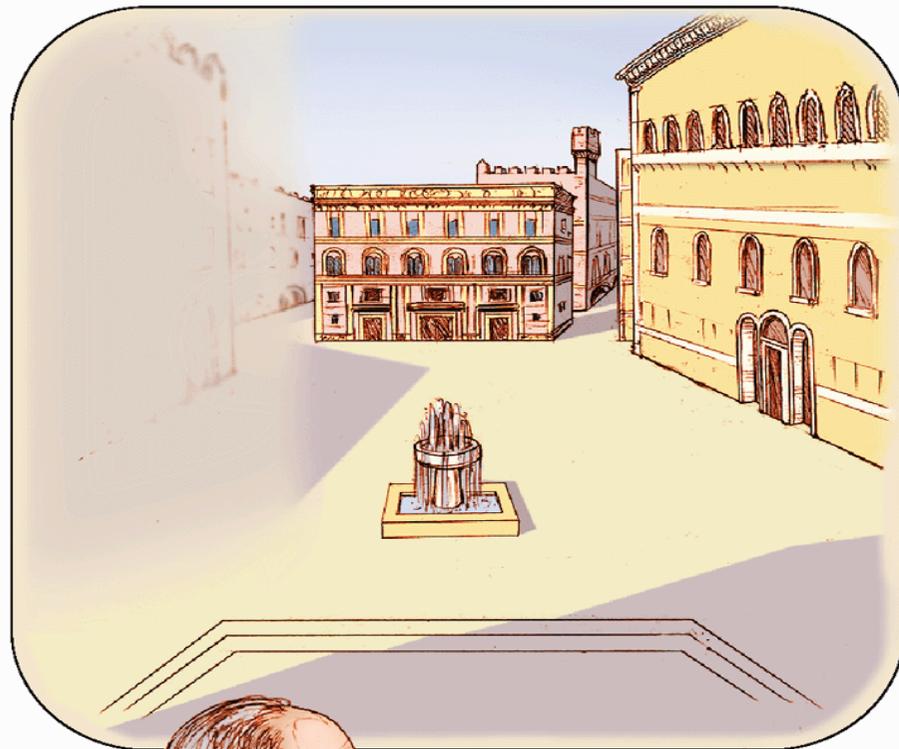
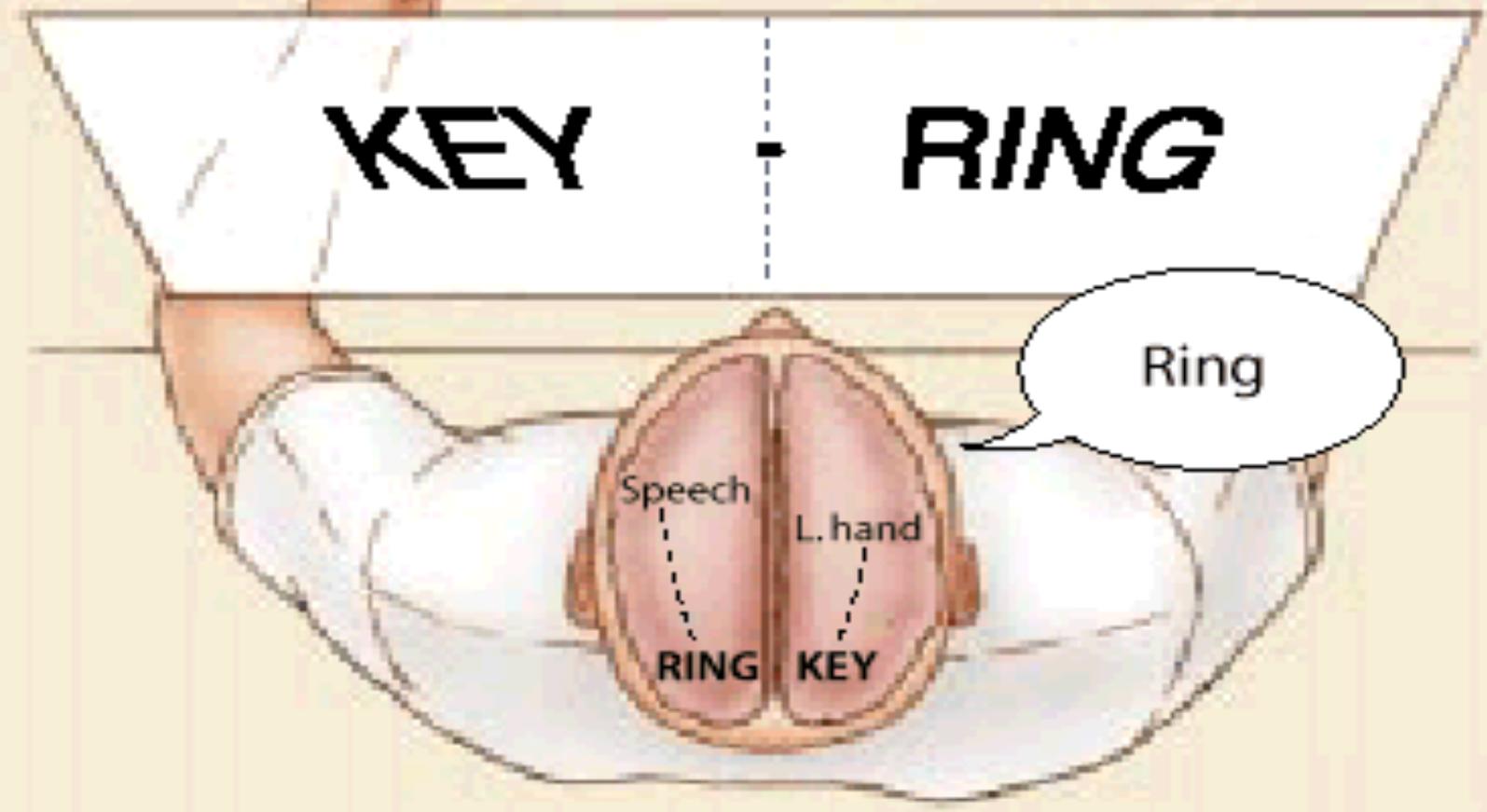


Diagram of a neglect patient recollecting visual memory from two ends of a piazza. The neglected side in visual memory (shaded grey) was contralateral to the side with cortical damage.

Bisiach and Luzzatti 1978



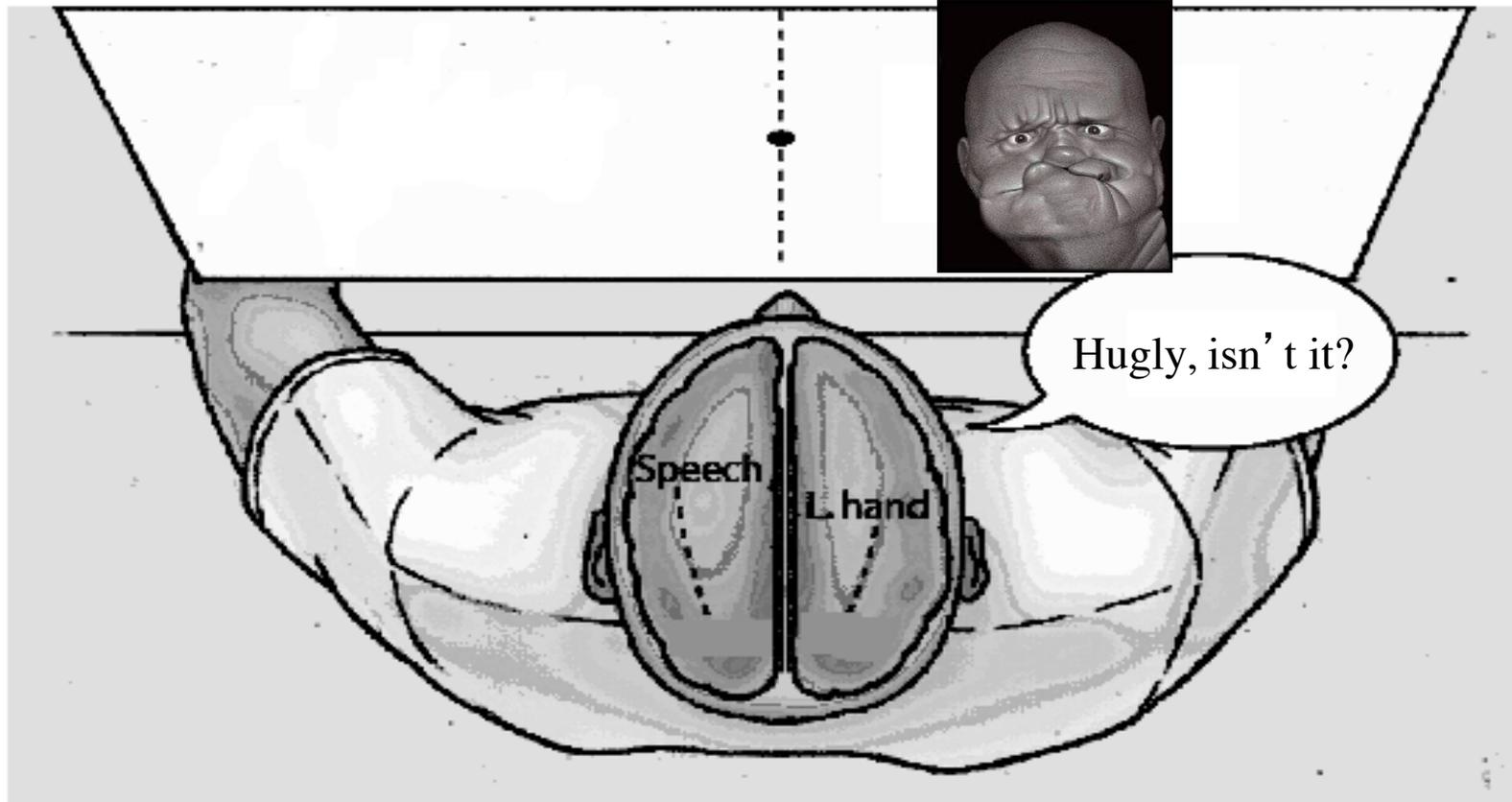
KEY - **RING**



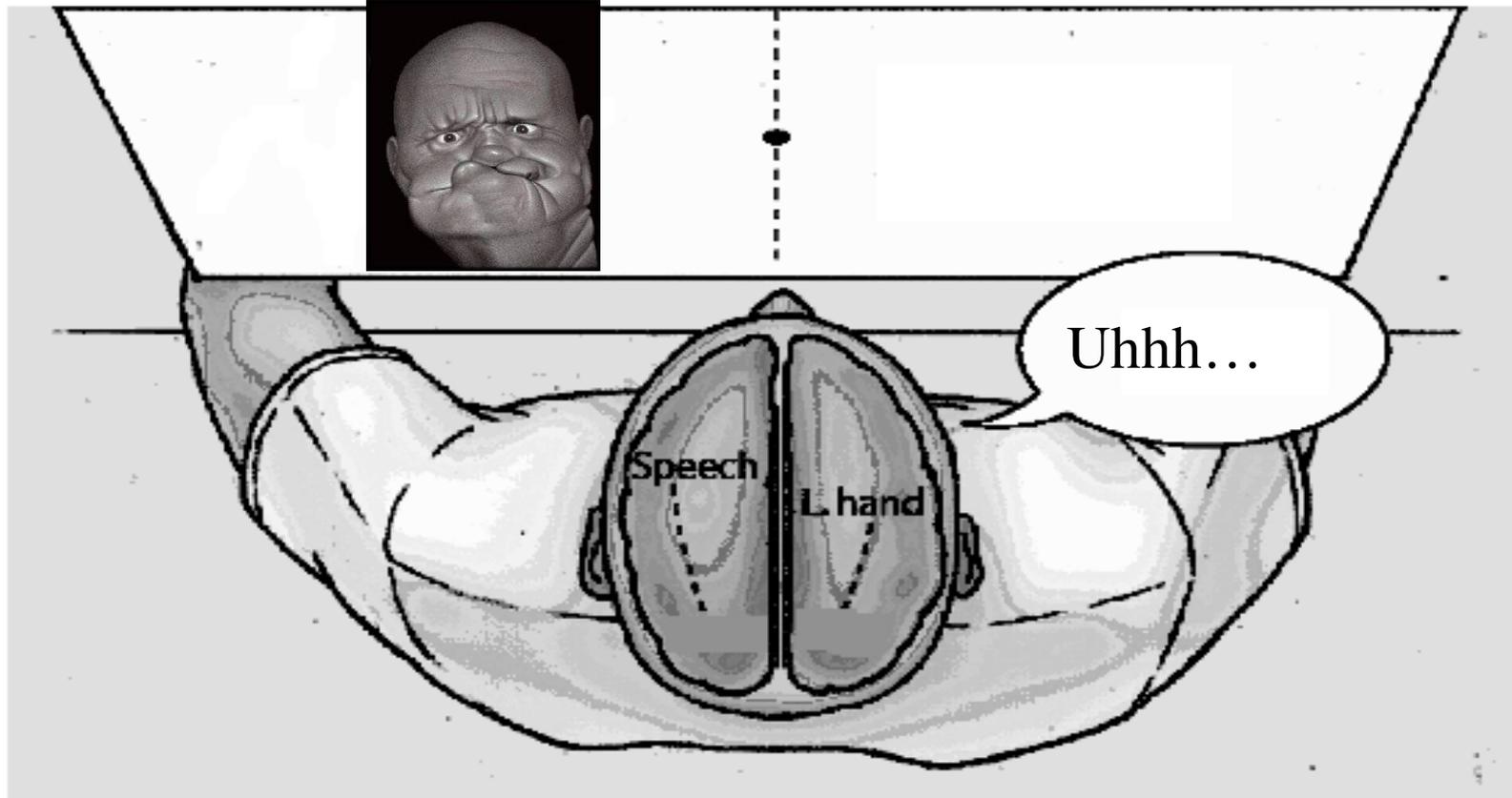
Ring

Speech
L. hand
RING
KEY

Split-brain et émotions (Sperry)



Identifié par l' hémisphère gauche, sans émotion notable



Identification seulement émotionnelle, ne peut expliquer pourquoi il ressent une émotion négative

Conséquences de lésions latéralisées

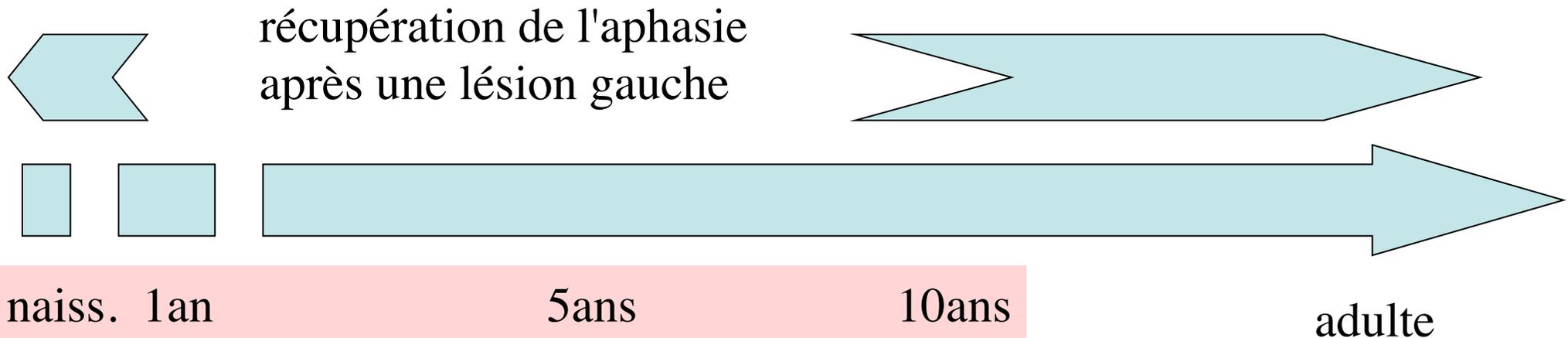
GAUCHE

- Perte de motilité et de sensibilité du côté droit
- Aphasie (expressive, réceptive ou mixte)
- Apraxie (geste), alexie (lecture), agraphie, acalculie
- Reconnaissance des objets, de lettres, des mots
- Dépression (réaction catastrophique)

DROITE

- Perte de motilité et sensibilité du côté gauche
- Troubles spatiaux (apraxie constructive, hémiparésie gauche)
- Reconnaissance des visages, des lieux, des objets familiers
- Troubles émotionnels (indifférence, anosognosie, euphorie)

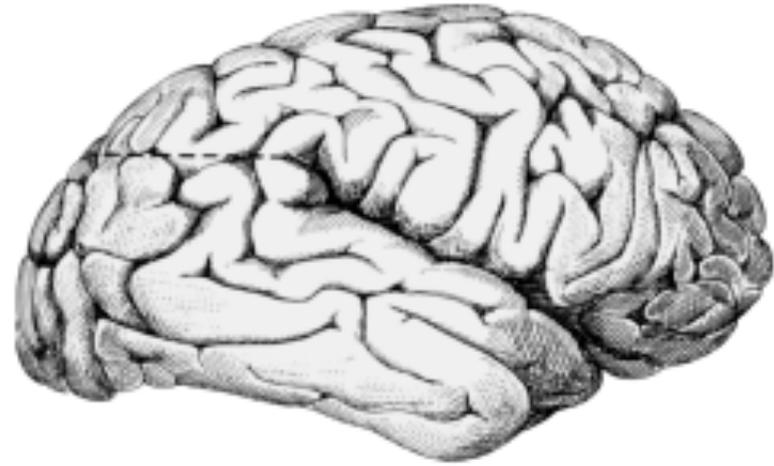
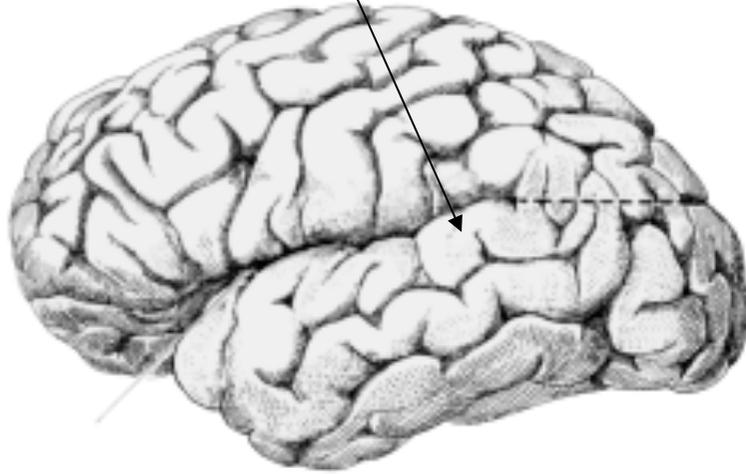
L'hémisphère gauche se spécialise progressivement au cours de l'enfance



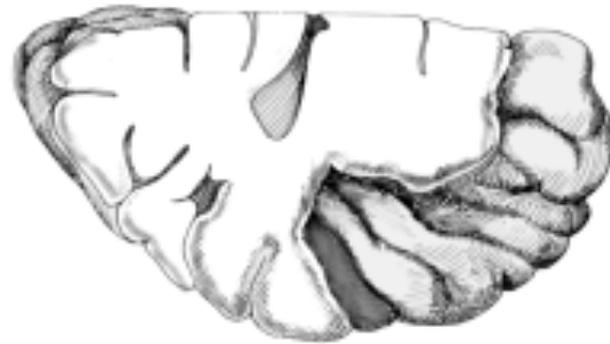
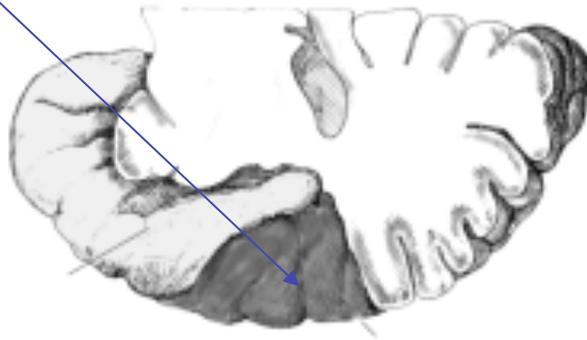
explication : rôle de l'hémisphère droit?

+ organisation intra-hémisphérique?

Wernicke's area

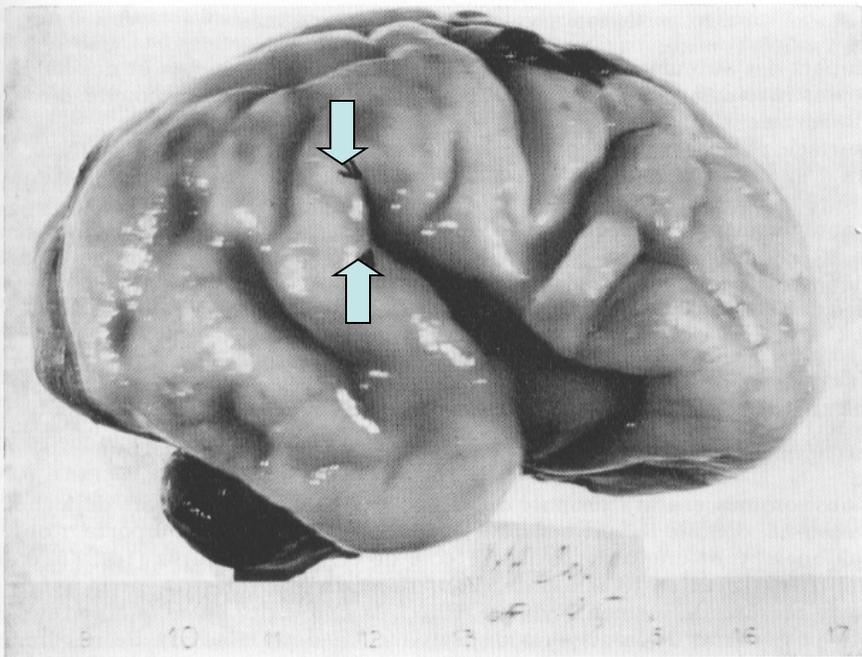


Planum temporale



left

right



Teszner et al., 1972 :
asymétrie du planum déjà présente sur
un cerveau de fœtus à terme

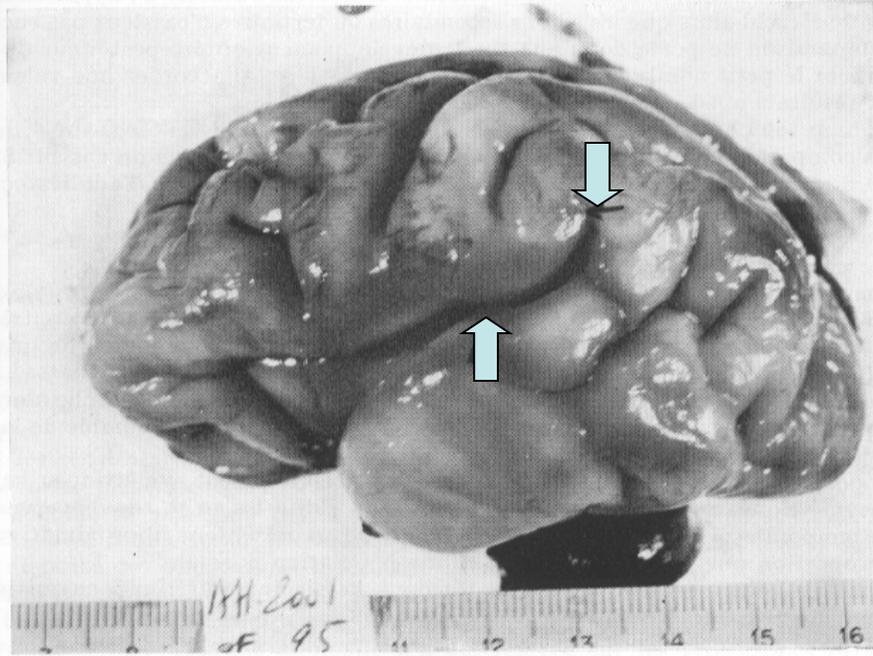


FIG. 3. — Face externe des hémisphères droit (*en haut*) et gauche (*en bas*) d'un cerveau de fœtus de 28 semaines.

Asymmetry of Chimpanzee Planum Temporale: Humanlike Pattern of Wernicke's Brain Language Area Homolog

Patrick J. Gannon,* Ralph L. Holloway, Douglas C. Broadfield,
Allen R. Braun

SCIENCE • VOL. 279 • 9 JANUARY 1998 • www.sciencemag.org

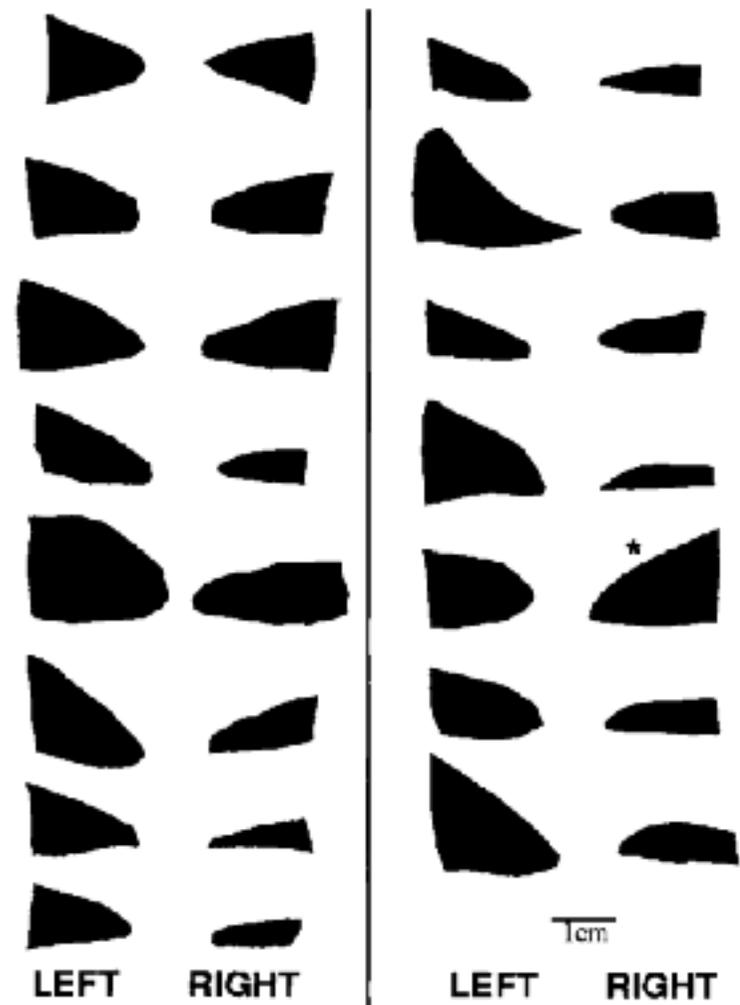
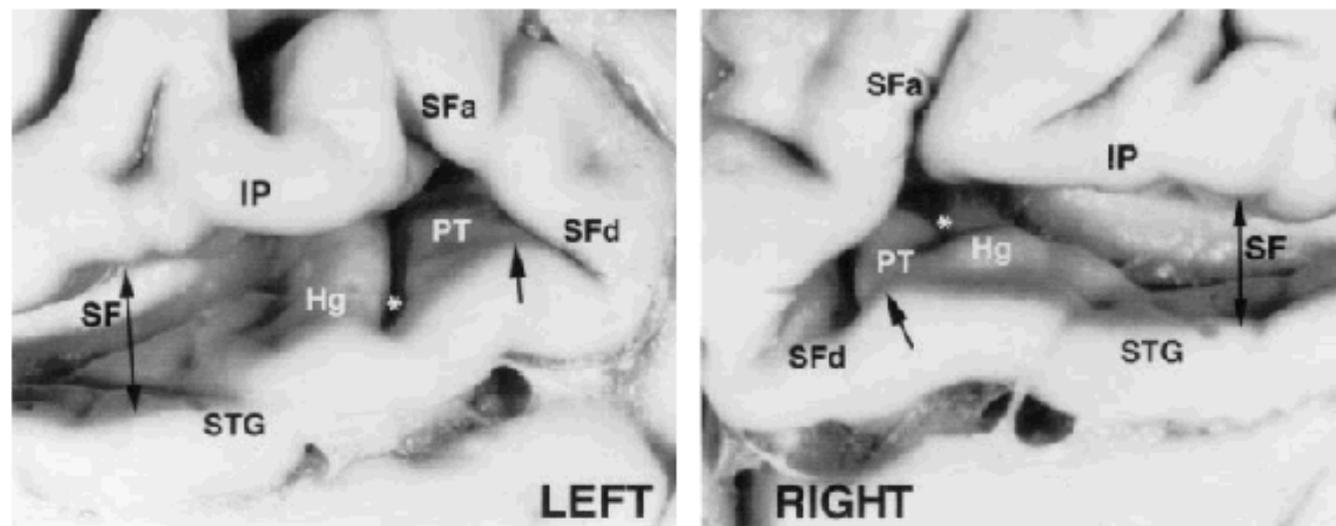
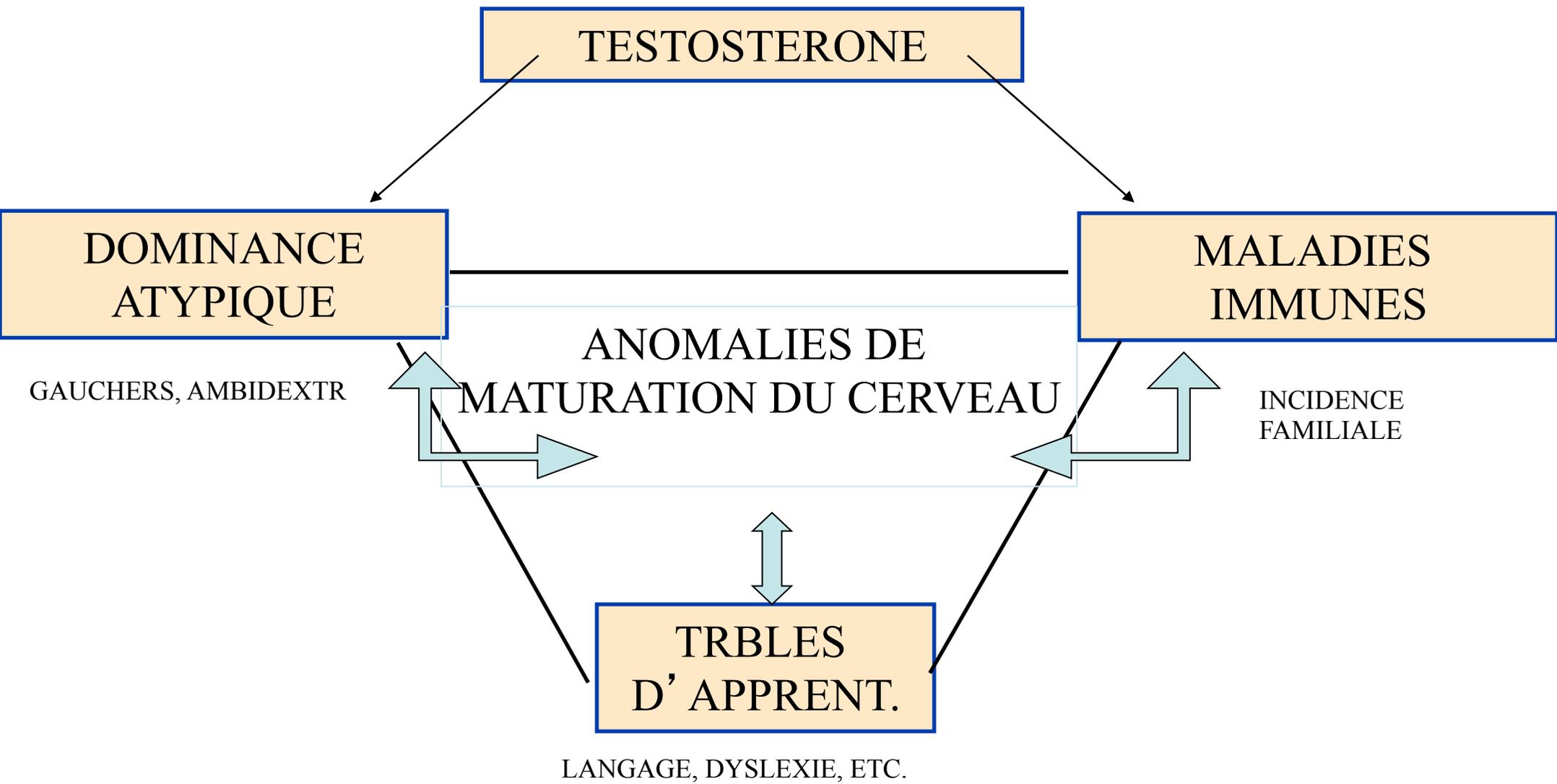
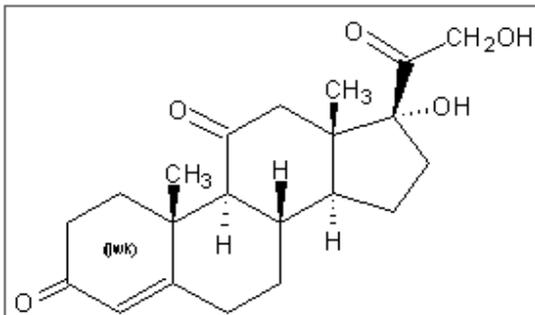


Fig. 2. Cortical surface area of the PT in left and right hemispheres of 15 chimpanzee brains, as measured by black plastic templates (19). Asterisk indicates right greater than left.

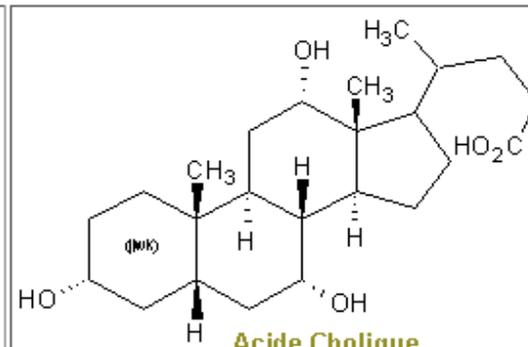


*THEORIE de GESCHWIND-BEHAN-GALABURDA
(représentation « triadique »)*



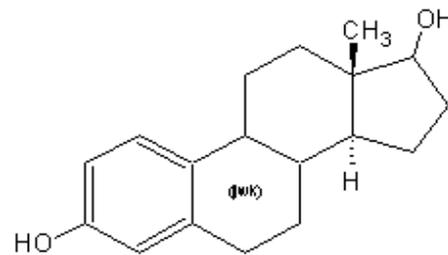
Cortisone

17 α ,21-Dihydroxy-4-pregnene-3,11,20-trione



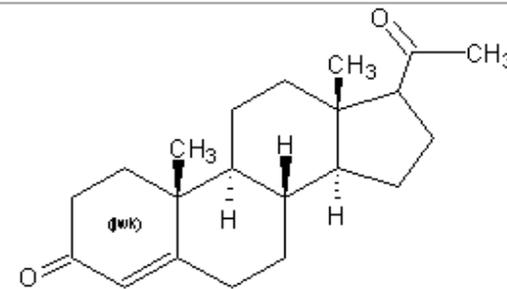
Acide Cholique

Acide 3 α ,7 α ,12 α -Trihydroxy-5 β -cholane-24-oïque



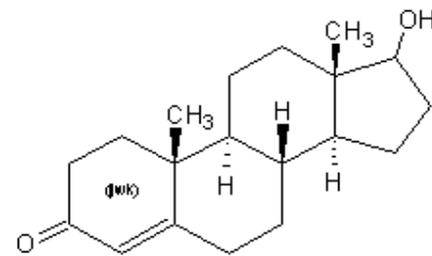
Oestradiol

(17 β)-Estra-1,3,5(10)-triène-3,17-diol



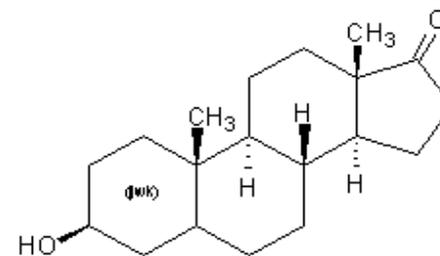
Progestérone

Pregn-4-ene-3, 20-dione



Testostérone

17 β -Hydroxyandrost-4ène-3one



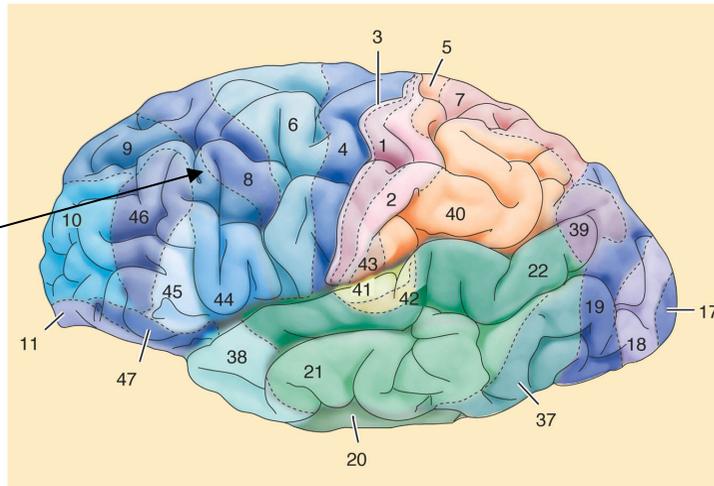
Androstérone

3 α -Hydroxy-5 α -androstane-17-one

Interprétation des faits

- Le cortex cérébral est organisé en modules séparés mais interconnectés ayant chacun une architecture et une fonction distinctes.
- Les deux hémisphères de notre cerveau fonctionnent de manière radicalement différente, non seulement par le fait qu'un est doué de parole l'autre non, mais également par un mode de rapport au monde totalement différent (voire opposé)
- Tout pousse à penser que les caractéristiques qui déterminent ces différences sont présentes dès la naissance, voire même dérivent de tendances ancestrales déjà présentes chez les animaux.
- Cette tendance préexistante n'en fait pas pour autant un phénomène fixé et définitif : elle peut varier considérablement en fonction du milieu environnant, qui est même nécessaire à son expression

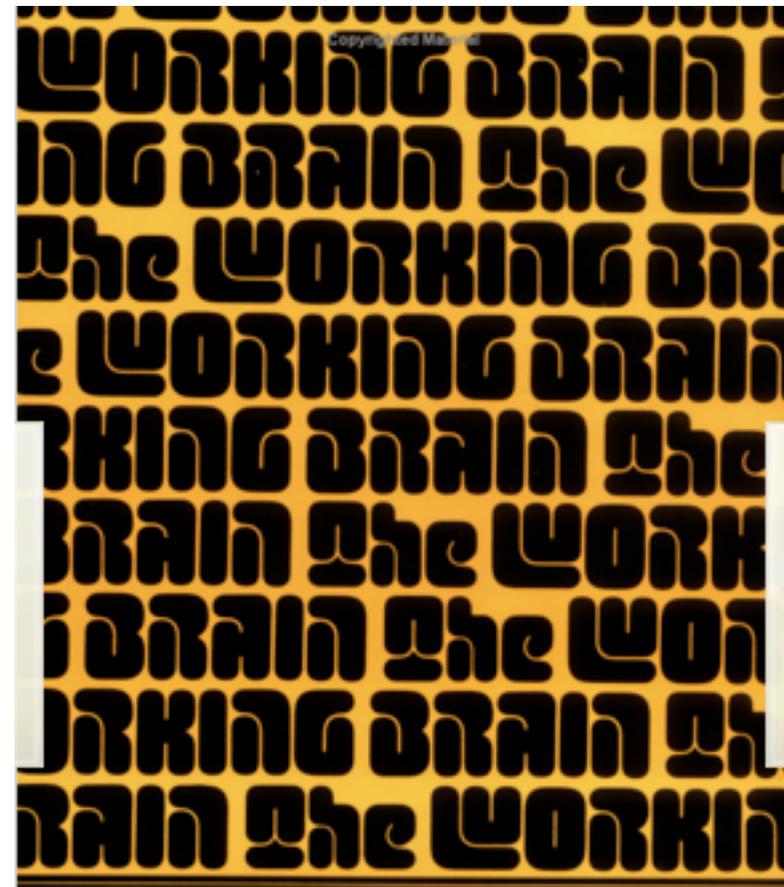
Lobe
frontal



FUNCTIONAL MAGNETIC RESONANCE IMAGING, Figure 6.22 (Part 1) © 2004 Sinauer Associates, Inc.



Alexander Romanovich Luria
A SCIENTIFIC BIOGRAPHY

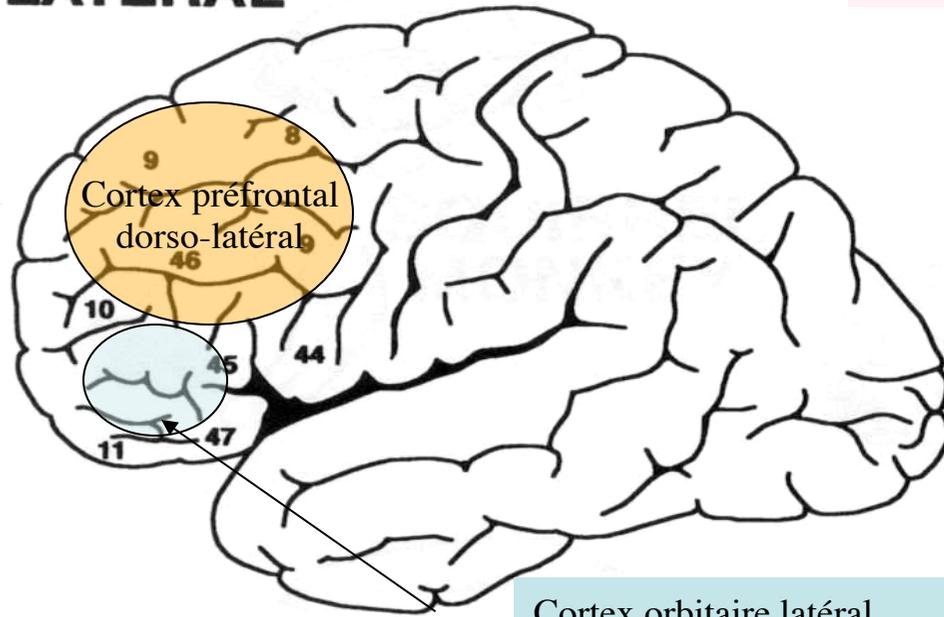


The Working Brain

An Introduction to Neuropsychology

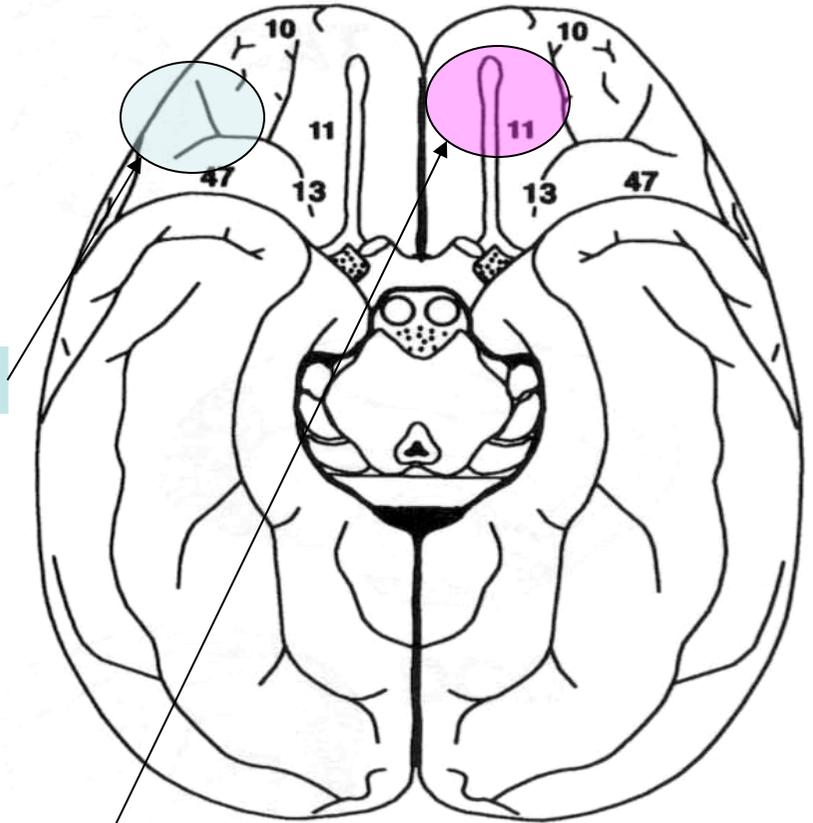
A.R. Luria

LATERAL



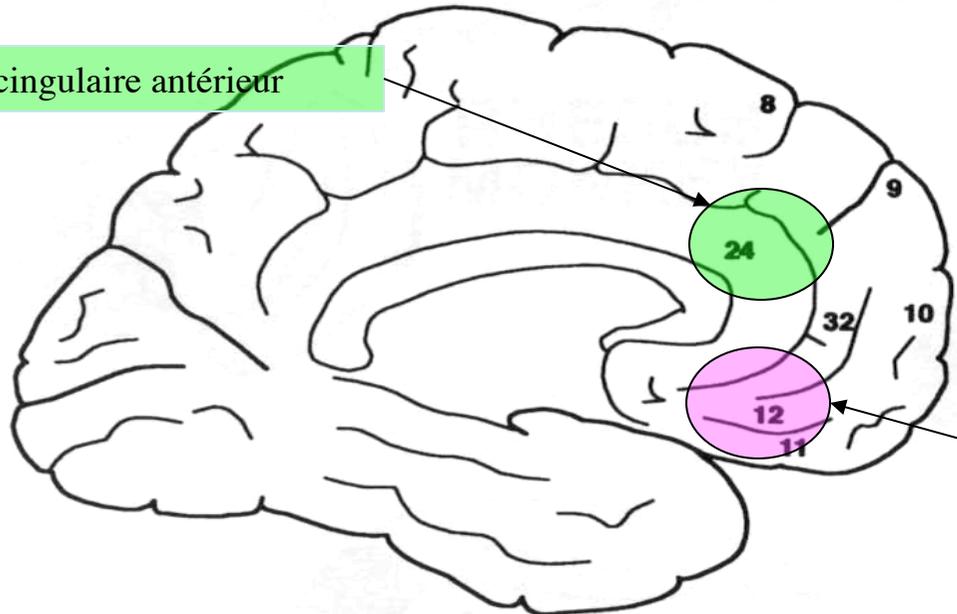
LOBE FRONTAL

ORBITAL



MEDIAL

Cortex cingulaire antérieur



Cortex orbitaire médian



Phineas Gage : modèle historique de "sociopathie acquise" (Damasio)

Perte des interactions sociales, défaut de prise de décision, incapacité de réguler les comportements en fonctions des sanctions antérieures.

Dans certains cas : troubles du jugement moral

Un modèle en neuropsychologie :

Les mécanismes cérébraux de la lecture

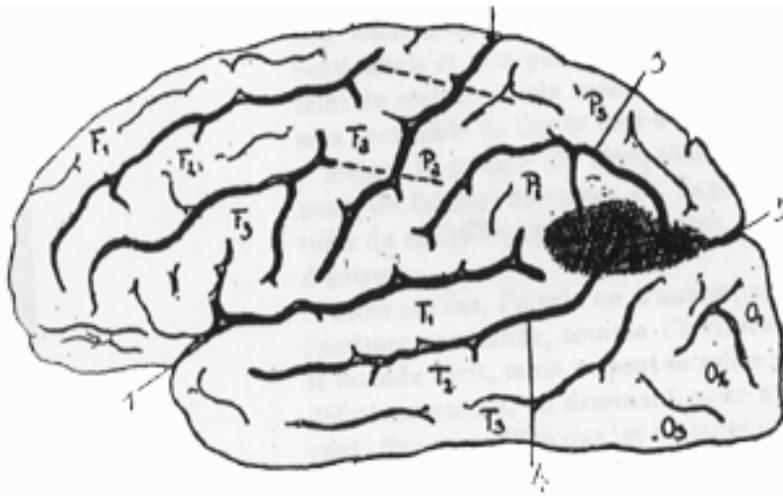


FIG. 1.

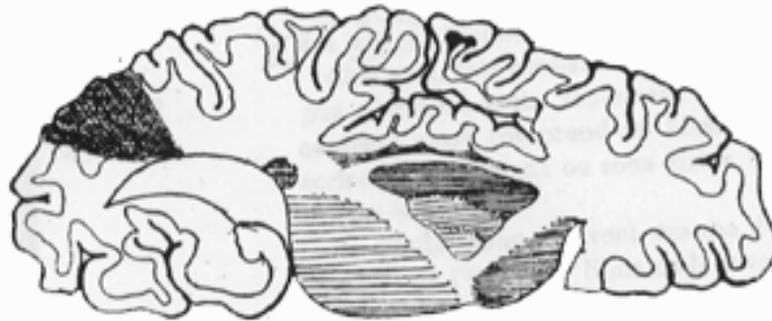


FIG. 2.

"Une plaque jaune, de la grandeur d'une pièce de 5 francs, occupant les trois quarts inférieurs du pli courbe et pénétrant sous forme de coin, jusque sous l'épendyme du prolongement occipital du ventricule latéral."

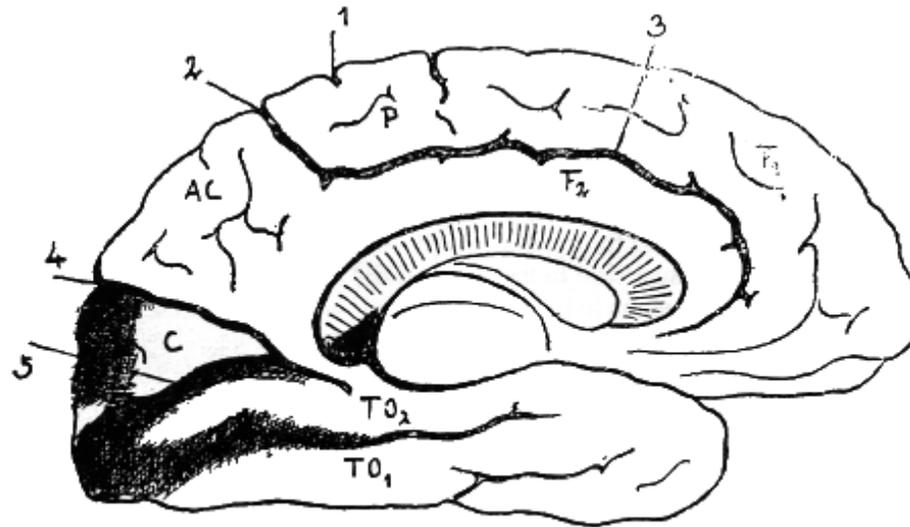
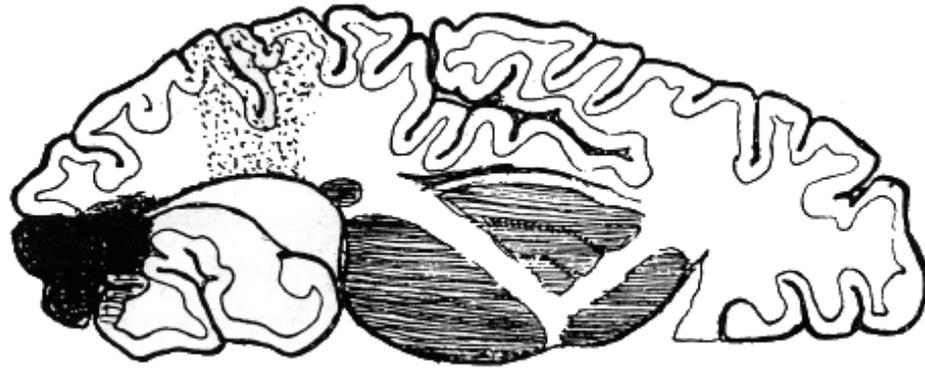
Dejerine, 1891 : cécité verbale avec agraphie

Malgré la netteté du symptôme cécité verbale, cette observation ne peut, du fait de l'existence de l'agraphie, être placée à côté des observations de cécité verbale pure isolée rapportées par Charcot, Landolt et d'autres.

Dans ces cas, l'alexie ne s'accompagne d'aucun trouble de l'écriture; l'écriture spontanée, comme l'écriture sous dictée, s'exécute facilement; le malade écrit, mais ne peut se relire; il ne peut copier, ou ne copie que défectueusement, en dessinant pour ainsi dire le modèle placé sous ses yeux. Par un artifice que les malades emploient souvent spontanément, on peut les faire lire en retraçant une à une, avec le bout de leur index, les lettres qui constituent le mot; ces malades n'arrivent à lire qu'en écrivant, c'est à dire en réveillant par le sens musculaire l'**image optique des lettres** affaiblie et que la vue seule est incapable à réveiller.

Chez eux, très probablement, les images optiques des lettres ne sont pas détruites, mais seulement affaiblies ou encore isolées des autres centres.

Dejerine, 1891

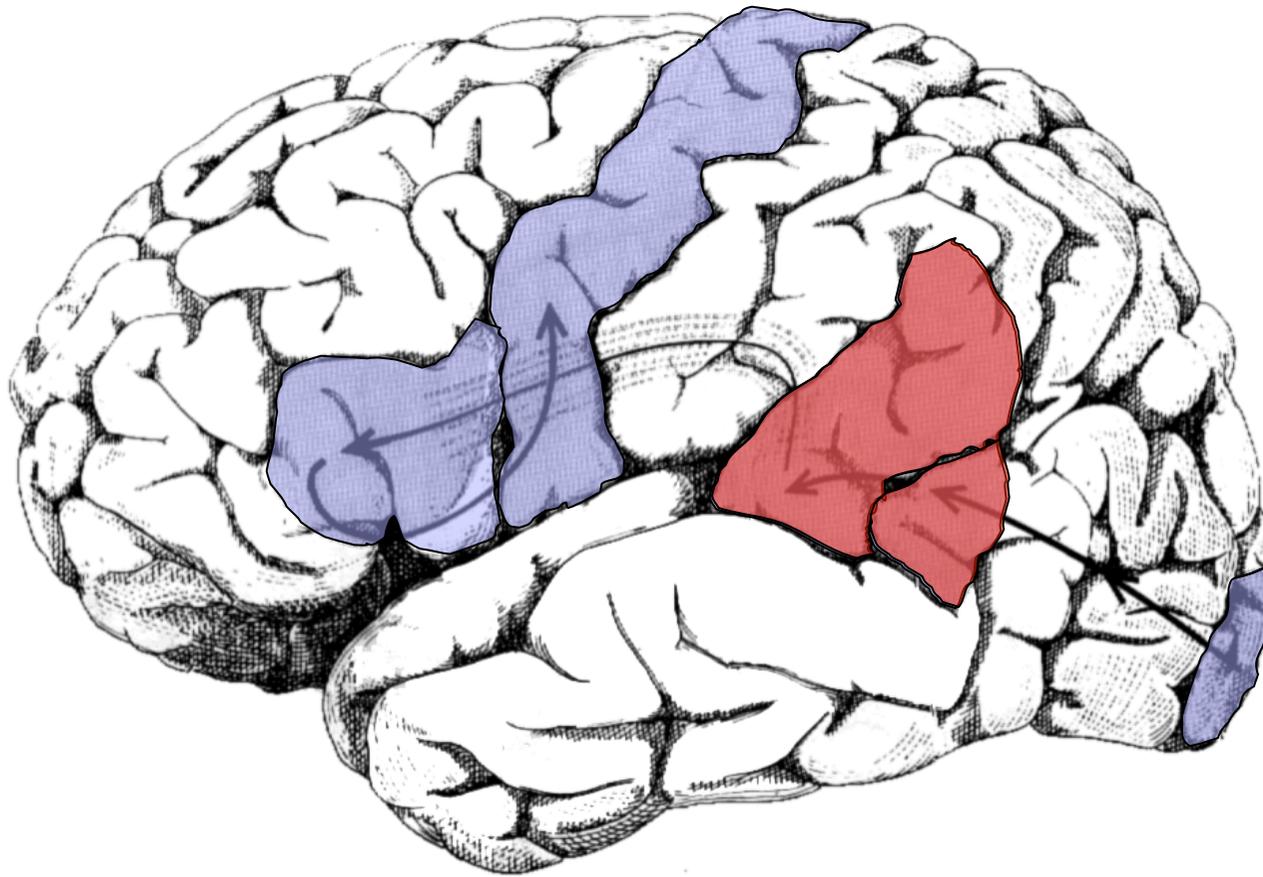


Dejerine, 1892 ; alexie sans agraphie (cécité verbale pure)

C'est donc à son intégrité du pli courbe que cet homme, atteint de cécité verbale totale, dut de pouvoir, pendant quatre ans, écrire normalement soit spontanément soit sous dictée. C'est pour la même raison qu'il ne présenta jamais aucun trouble du langage articulé et qu'il conserva intact son langage intérieur. Par contre, du jour où son pli courbe fut altéré — dix jours avant sa mort— cet homme devint subitement et totalement agraphique, en même temps qu'il fut atteint de paraphasie.

Il présenta donc l'une après l'autre, les deux formes cliniques actuellement connues de cécité verbale, relevant l'une et l'autre, d'une localisation différente.

Dejerine, 1892



Geschwind, 1979 : modèle de la lecture à voix haute

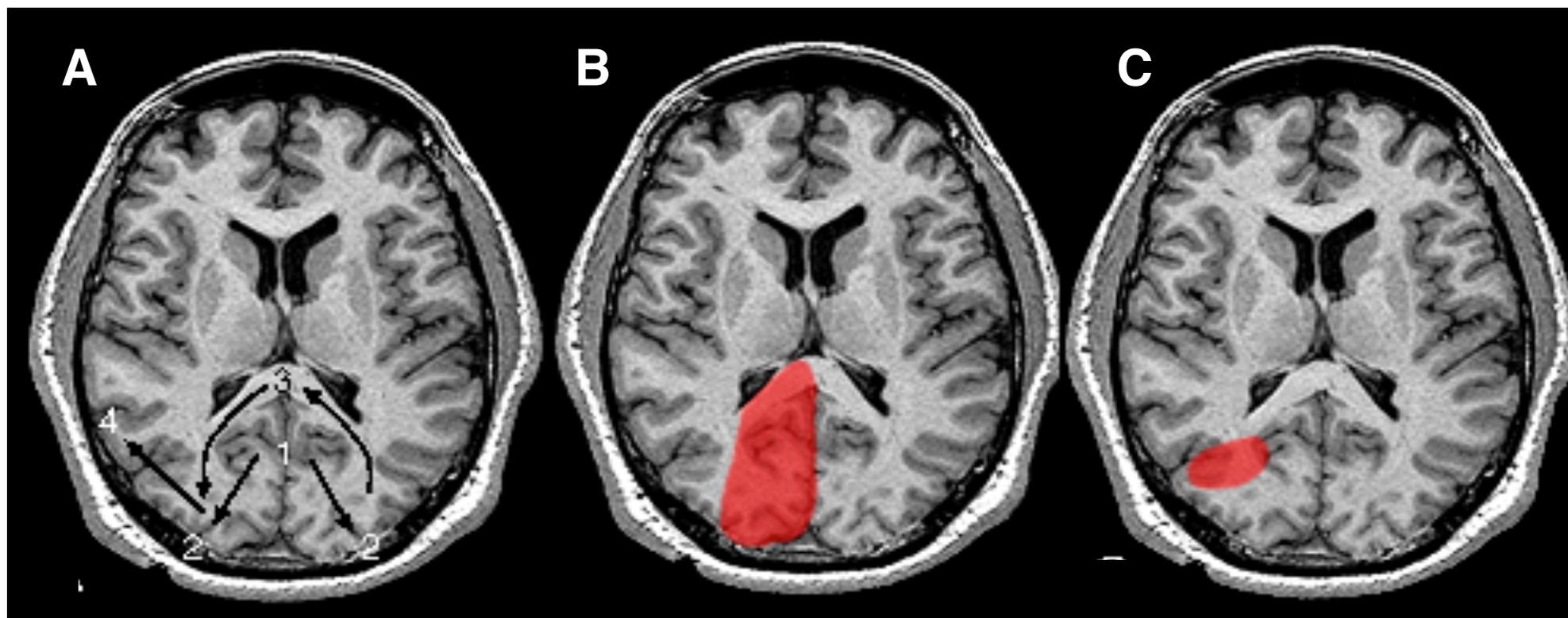
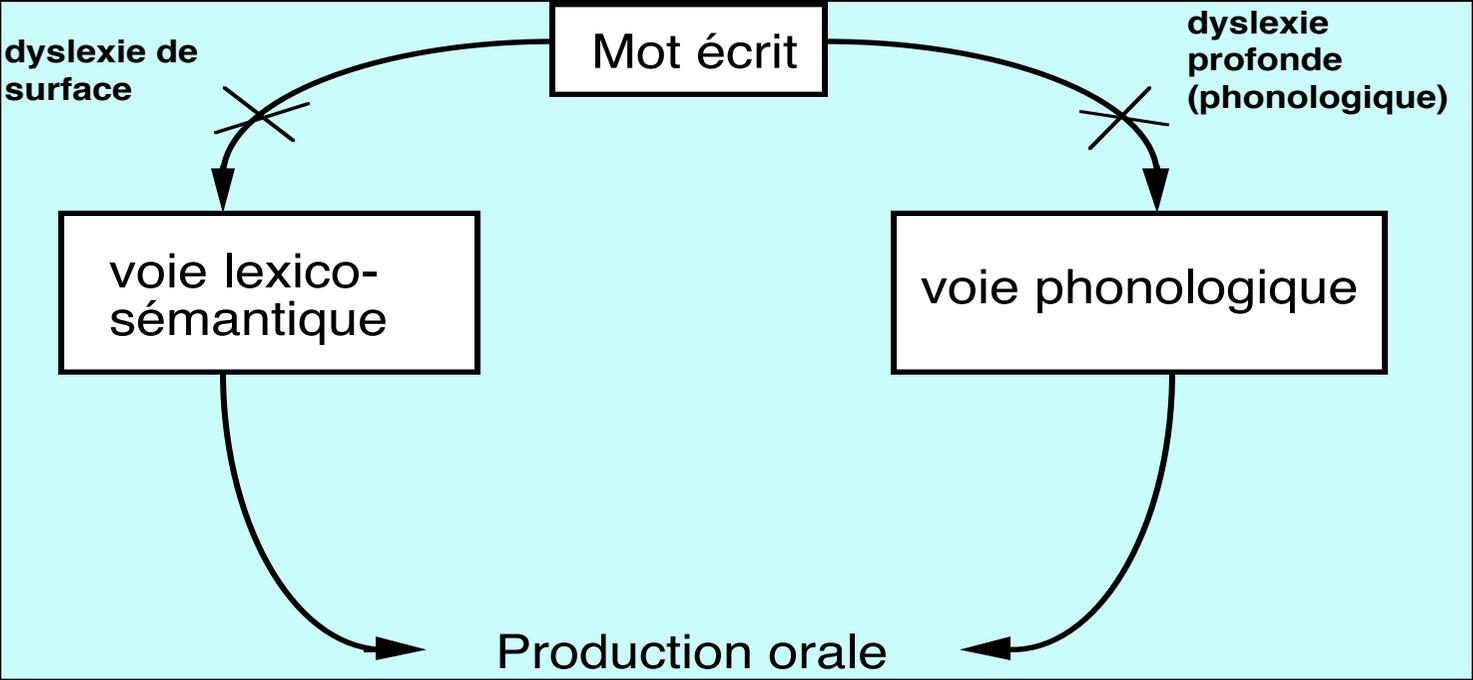


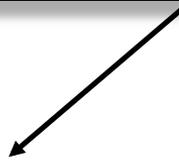
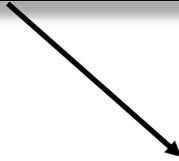
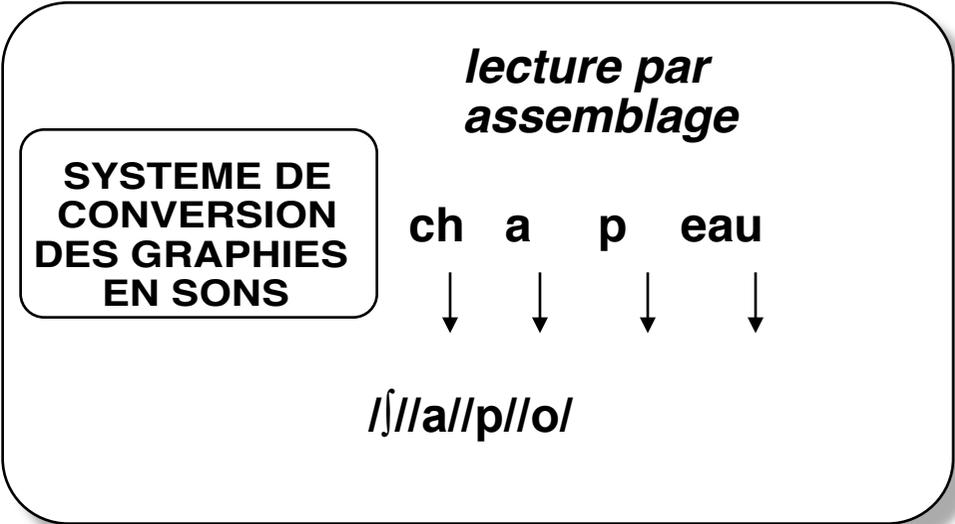
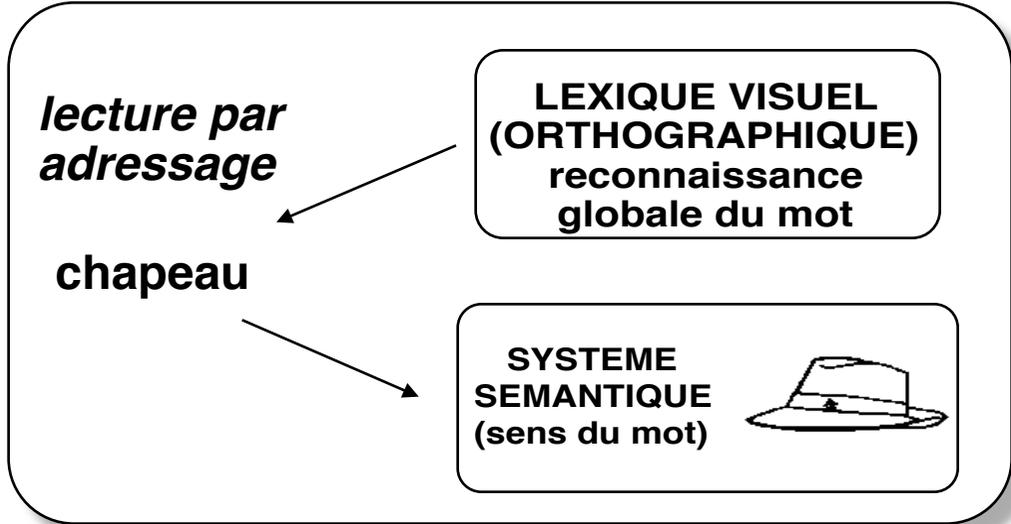
figure 1



"CHAPEAU"

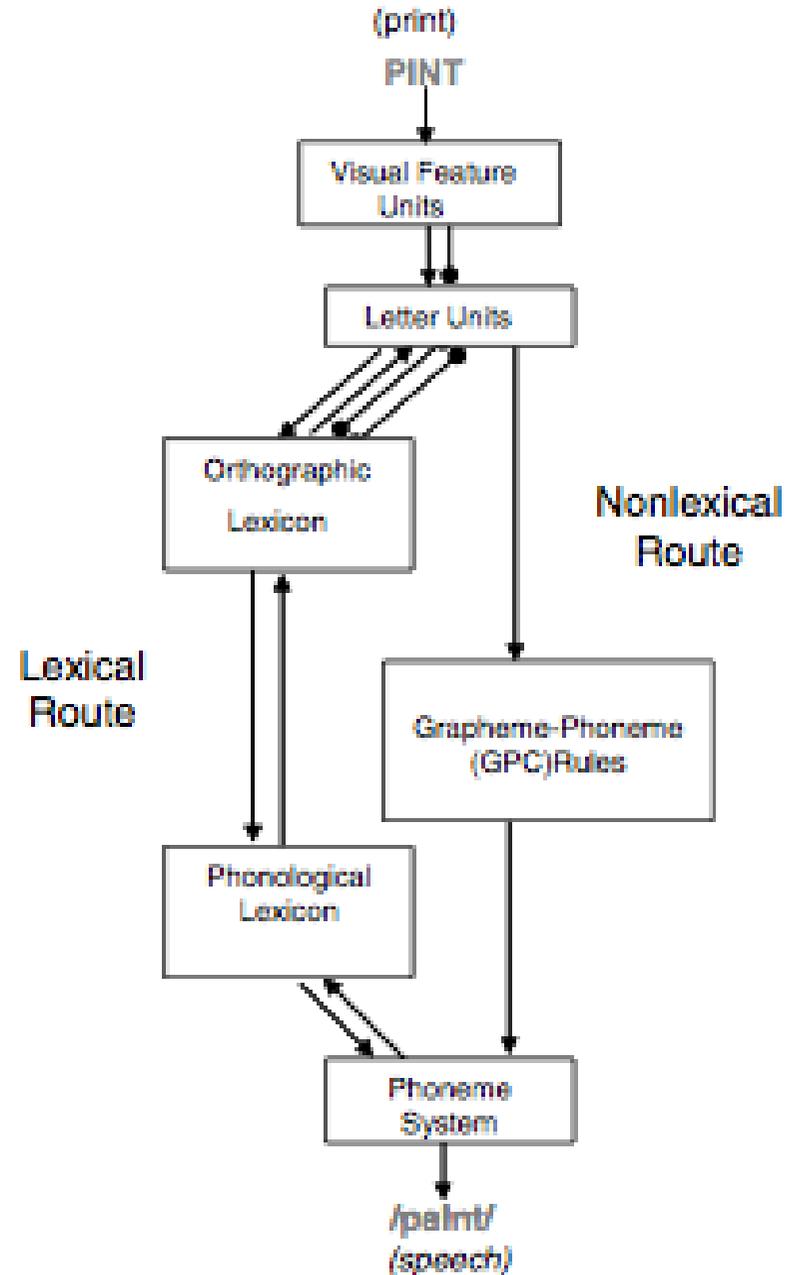


ANALYSE VISUELLE
(identité, position, etc...)
"CHAPEAU"



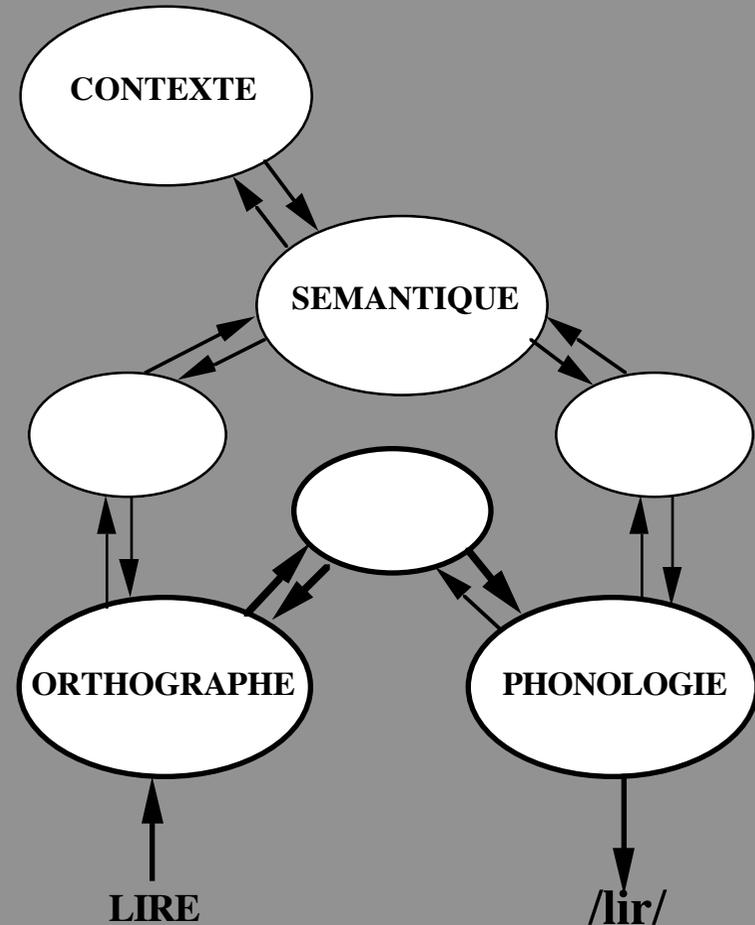
production orale
/ʃ a p o /

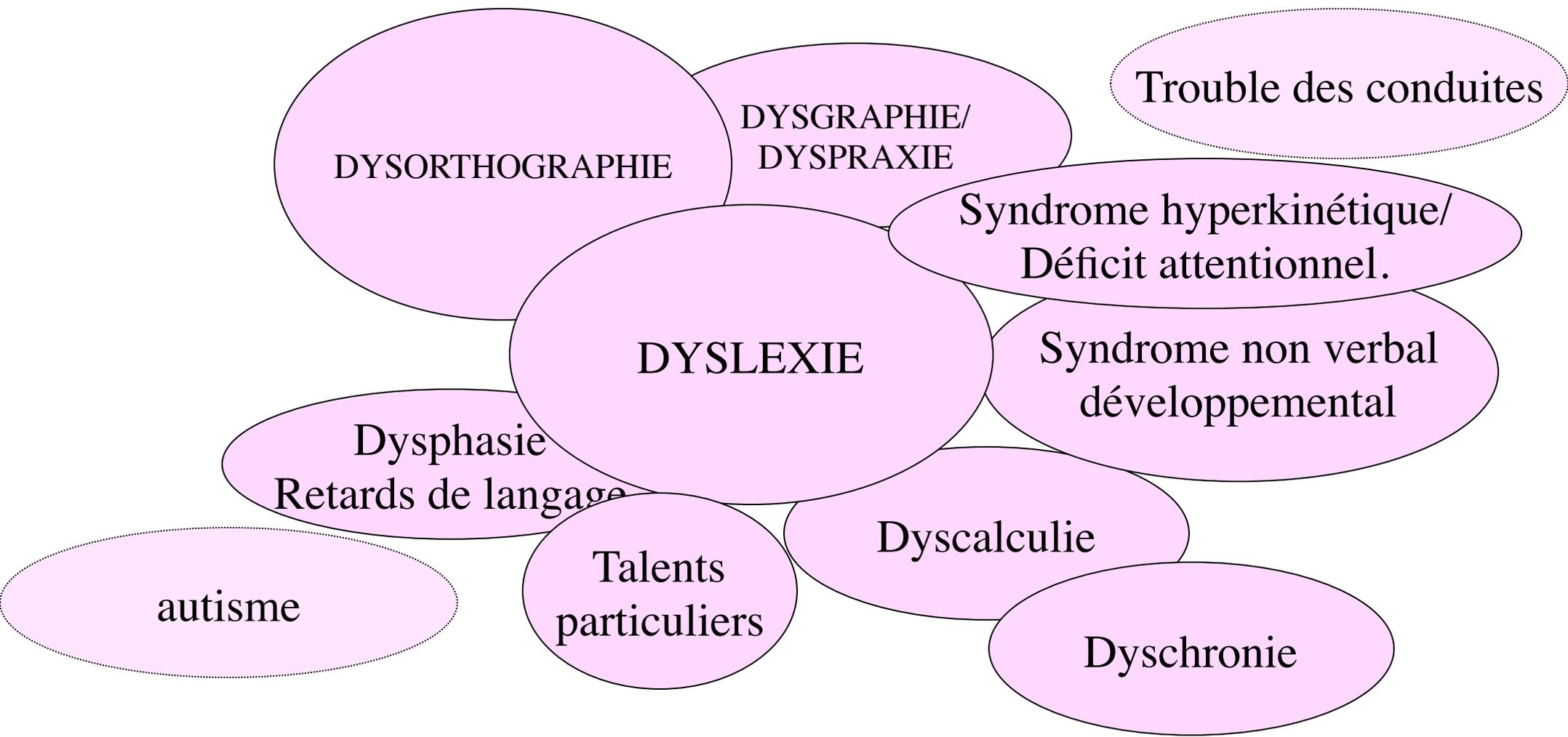
Modèle double
voie en cascade
(Coltheart, 2001)



Modèle à traitement parallèle distribué de Seidenberg et McClelland (1989), *Psychological Review*.

- Modèle connexionniste
- Représentations distribuées
- Procédure d'apprentissage
- Rétropropagation de l'erreur





DYSORTHOGRAPHIE

DYSGRAPHIE/
DYSPRAXIE

Trouble des conduites

Syndrome hyperkinétique/
Déficit attentionnel.

DYSLEXIE

Syndrome non verbal
développemental

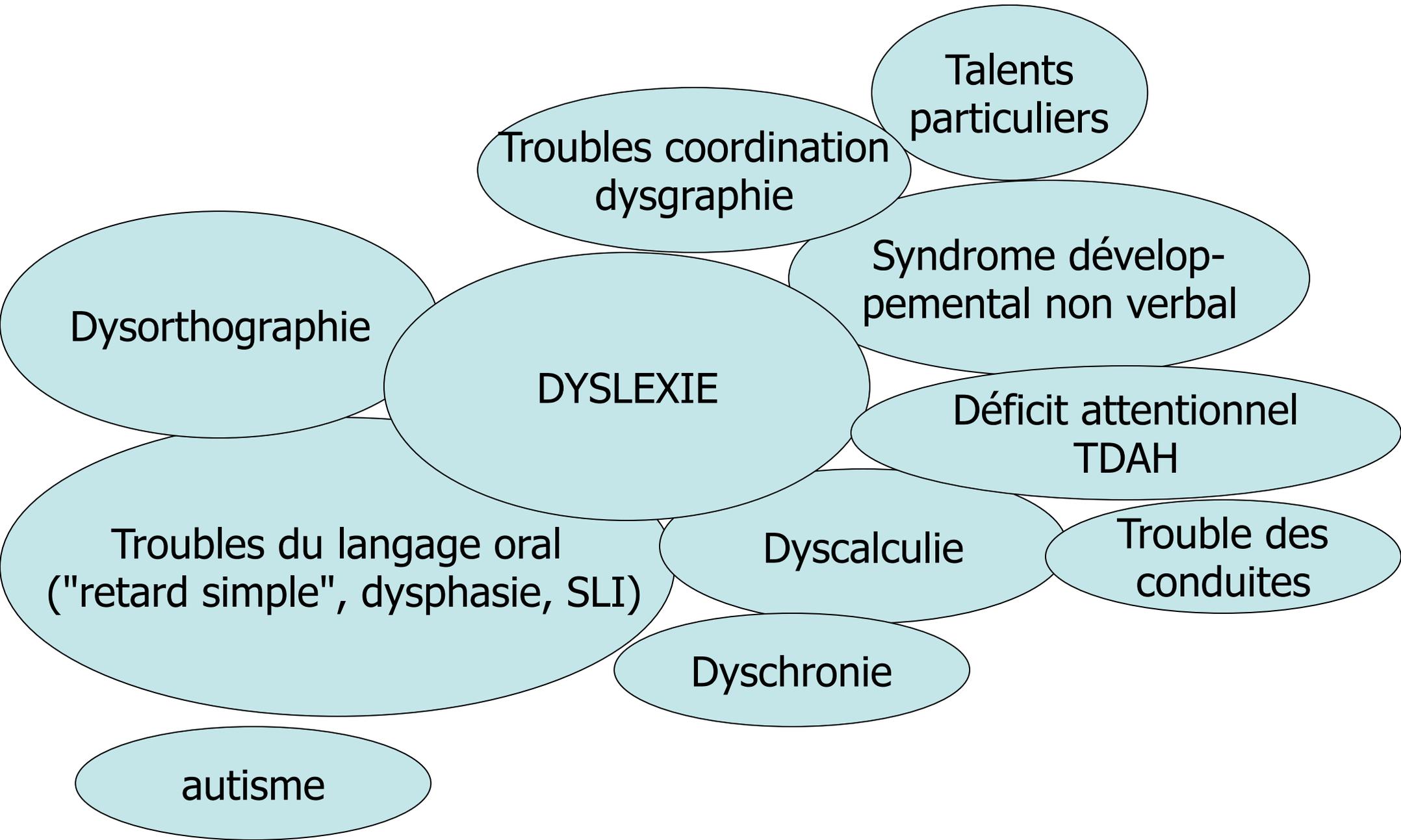
Dysphasie
Retards de langage

Dyscalculie

autisme

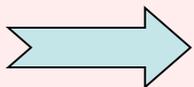
Talents
particuliers

Dyschronie



Une révolution dans les concepts

- La dyslexie : le langage écrit
 - Ne pas pouvoir apprendre à lire et à écrire
 - Alors que l'intelligence est intacte
- Ce que ça n'est pas :
 - Un « retard » (intellectuel, de langage, de lecture)
 - Un défaut éducatif, environnemental, socio-culturel

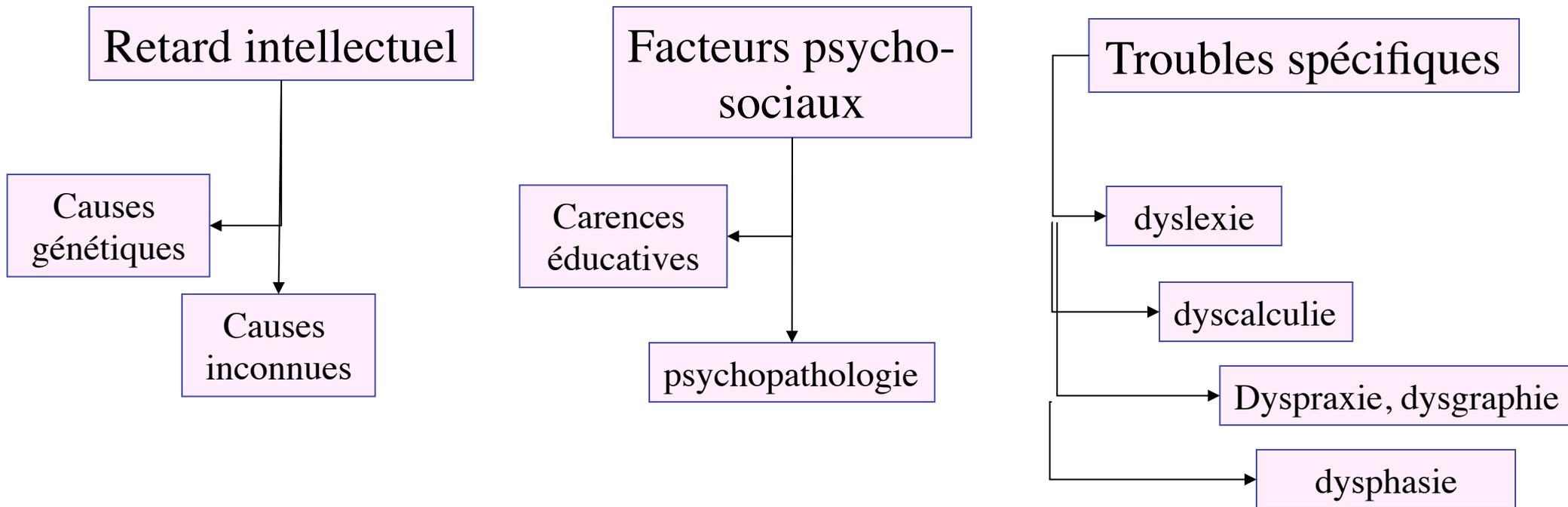


5 à 10% de la population répondant à cette définition

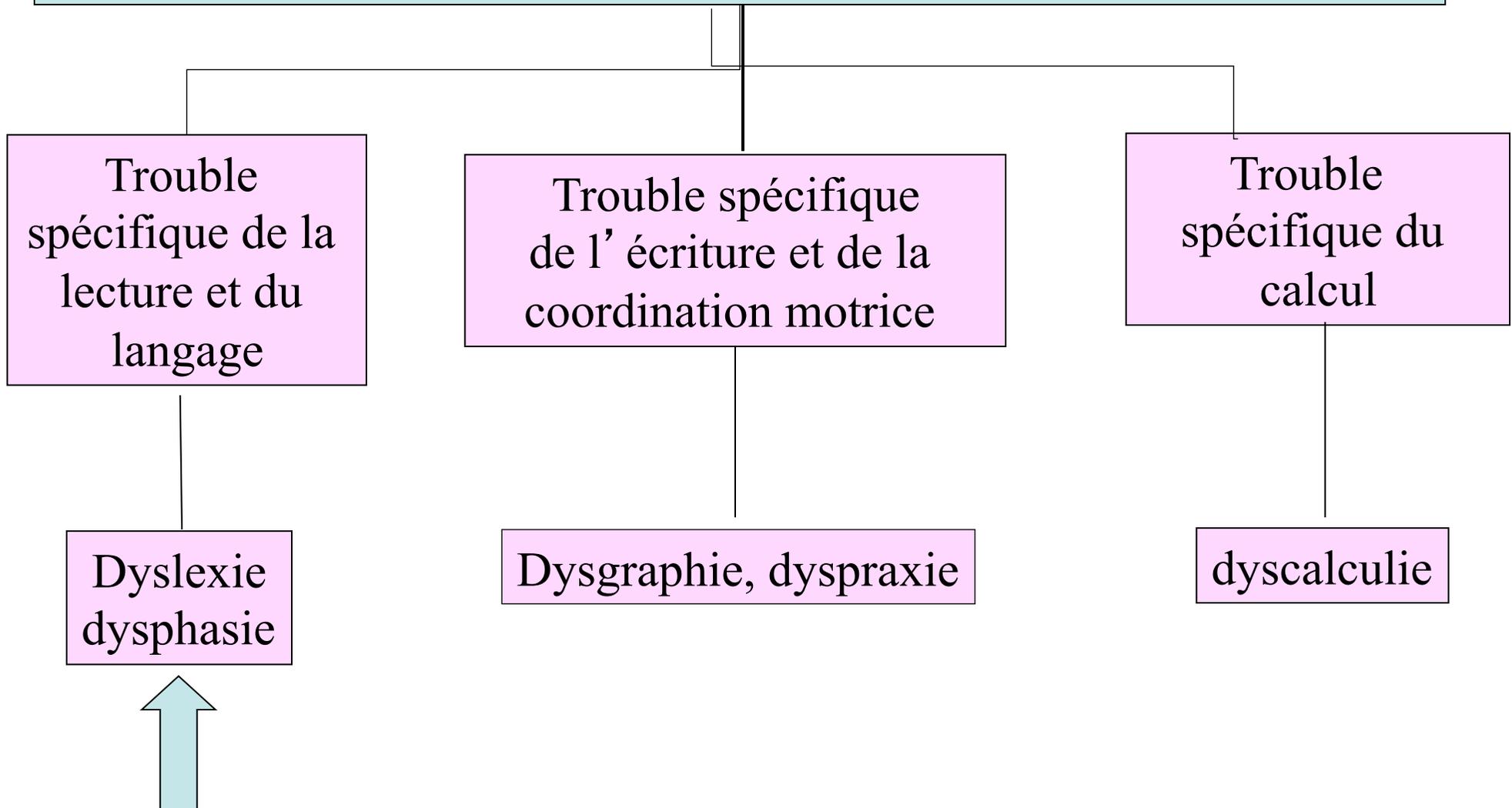
Des conséquences

- Une scolarité douloureuse
- Une adolescence (encore plus) problématique
- Une « perte de valeur » pour l'avenir socio-professionnel
- L'illettrisme
- L'exclusion

Troubles d'apprentissage



Troubles spécifiques d'apprentissage



Quelques définitions

- Dyslexie : trouble de l' apprentissage de la lecture et de l' écriture
- Dysphasie : trouble 'sévère et durable' de l' acquisition du langage oral
- « Retard de langage et de parole » : un concept neurologiquement non valide
- Le point commun : spécifique (pas de trouble intellectuel, psycho-affectif ou sensoriel pouvant expliquer le défaut d' apprentissage)

Troubles spécifiques du langage oral et écrit

- Un contexte étiologique commun
 - Facteur familial
 - Prédominance de garçons
 - Association à des troubles immunitaires
- Mais des pistes génétiques distinctes
- Les liens entre langage et dyslexie
 - Les précurseurs langagiers de la lecture
 - Dysphasie et lecture
 - Langage oral et expression écrite : orthographe, phonologie, morpho-syntaxe. Plus tard : sémantique et pragmatique

ICD-10

The ICD-10
Classification
of Mental and
Behavioural
Disorders

Diagnostic
criteria for
research



World Health Organization
Geneva

DIAGNOSTIC AND STATISTICAL MANUAL OF MENTAL DISORDERS

FOURTH EDITION

TEXT REVISION

DSM-IV-TR™

AMERICAN PSYCHIATRIC ASSOCIATION

DSM-IV

- Troubles des apprentissages
 - Trouble de la lecture
 - Trouble du calcul
 - Trouble de l'expression écrite
 - Trouble des apprentissages non spécifié
- Troubles des habiletés motrices
 - Trouble de l'acquisition de la coordination
- Troubles de la communication
 - trouble du langage de type expressif
 - Trouble du langage de type mixte réceptif-expressif
 - Trouble phonologique
 - Bégaiement
 - Trouble de la communication non spécifié

CIM-10

- Troubles spécifiques du développement des aptitudes scolaires
 - Trouble spécifique de la lecture
 - Trouble spécifique de l'orthographe
 - Trouble spécifique des aptitudes arithmétiques
 - Trouble mixte des aptitudes scolaires
 - Autres troubles du développement des aptitudes scolaires
- Trouble spécifique du développement de la fonction motrice
- Troubles spécifique du développement de la parole et du langage
 - Trouble spécifique de l'articulation de la parole
 - Trouble expressif du langage
 - Trouble réceptif du langage
 - Aphasie acquise avec épilepsie
 - Autres troubles de la parole et du langage

Critères diagnostiques de troubles des apprentissages : lecture, écriture, calcul (DSM-IV)

- A/ Aptitude, mesurée par des tests standardisés administrés individuellement, substantiellement en-dessous du niveau attendu eu égard à l'âge chronologique, l'intelligence mesurée et l'enseignement prodigué
- B/ La perturbation interfère de façon significative avec la réussite académique ou les activités de la vie quotidienne qui nécessitent cette fonction (lecture, écriture, calcul, etc...)
- C/ Si un déficit sensoriel est présent, les difficultés dépassent celles habituellement associées à celui-ci

Critères diagnostiques de trouble de l'acquisition de la coordination (DSM-IV)

- A/ Les performances dans les activités quotidiennes nécessitant une bonne coordination motrice sont nettement au-dessous du niveau escompté compte-tenu de l'âge chronologique du sujet et de son niveau intellectuel (mesuré par des tests). Cela peut se traduire par des retards importants dans les étapes du développement psychomoteur (p.ex. ramper, s'asseoir, marcher), par le fait de laisser tomber des objets, par de la 'maladresse', de mauvaises performances sportives ou une mauvaise écriture.
- B/ La perturbation décrite en A/ interfère de façon significative avec la réussite scolaire ou les activités de la vie courante.
- C/ La perturbation n'est pas due à une affection médicale générale (p.ex. infirmité motrice cérébrale, hémiplégie ou dystrophie musculaire) et ne répond pas aux critères d'un trouble envahissant du développement
- D/ S'il existe un retard mental, les difficultés motrices dépassent celles habituellement associées à celui-ci.

Trouble du langage de type expressif

- A/ Les scores obtenus sur des mesures standardisées (administrées individuellement) du développement des capacités d'expression du langage sont nettement en dessous des scores obtenus sur des mesures standardisées des capacités intellectuelles non verbales d'une part, de ceux obtenus sur des mesures standardisées du développement des capacités réceptives du langage d'autre part. La perturbation peut se manifester sur le plan clinique par des symptômes tels que : vocabulaire notablement restreint, erreurs de temps, difficultés d'évocation de mots, difficultés à construire des phrases d'une longueur ou d'une complexité appropriées au stade de développement
- B/ Les difficultés d'expression interfèrent avec la réussite scolaire ou professionnelle, ou avec la communication sociale
- C/ Le trouble ne répond pas aux critères du trouble du langage de type mixte réceptif-expressif ni à ceux d'un trouble envahissant du développement
- D/ S'il existe un retard mental, un déficit moteur affectant la parole, un déficit sensoriel ou une carence de l'environnement, les difficultés de langage dépassent celles habituellement associées à ces conditions

Trouble du langage de type mixte réceptif-expressif

- A/ Les scores obtenus sur des mesures standardisées (administrées individuellement) du développement des capacités expressives et des capacités réceptives du langage sont nettement au-dessous des scores obtenus sur des mesures standardisées des capacités intellectuelles non verbales. Les symptômes incluent ceux du trouble du langage de type expressif ainsi que des difficultés à comprendre certains mots, certaines phrases ou des catégories spécifiques de mots comme les termes concernant la position dans l'espace
- B/ Les difficultés d'expression et de compréhension du langage interfèrent avec la réussite scolaire ou professionnelle, ou avec la communication sociale
- C/ Le trouble ne répond pas aux critères d'un trouble envahissant du développement
- D/ S'il existe un retard mental, un déficit moteur affectant la parole, un déficit sensoriel ou une carence de l'environnement, les difficultés de langage dépassent celles habituellement associées à ces conditions

Trouble phonologique (articulatoire)

- A/ Incapacité à utiliser les phonèmes normalement acquis à chaque stade du développement, compte-tenu de l'âge et de la langue du sujet (p.ex. erreurs dans la production des phonèmes, leur utilisation, leur représentation ou leur organisation; cela inclut, de manière non limitative, des substitutions d'un phonème par un autre - utilisation du t à la place du k - ou des omissions de certains phonèmes, comme ceux en position finale).
- B/ Les difficultés dans la production de phonèmes interfèrent avec la réussite scolaire ou professionnelle, ou avec la communication sociale.
- C/ S'il existe un retard mental, un déficit moteur affectant la parole, un déficit sensoriel ou une carence de l'environnement, les difficultés de langage dépassent celles habituellement associées à ces conditions

En résumé

- Une atteinte isolée d'un domaine cognitif (alors que les autres sont intacts)
- Des définitions par exclusion, mais relative ("en-dessous du niveau attendu pour l'âge et le niveau intellectuel")
- Interfère avec les actes quotidiens et la réussite académique (ce qui élimine les formes légères ou compensées?)
- Question de la quantification du déficit :
 - écarts type (1, 2 ou 1.65) par rapport à la norme pour l'âge
 - Écart par rapport à l'intelligence
- Présence ou non d'éléments étiologiques dans la définition (constitutionnel, trouble du langage oral...)

(ex) DSM-IV : troubles d'apprentissage

Critères diagnostiques du F81.0 [315.001 Trouble de la lecture

- A. Les réalisations en lecture, de façon individuelle, sont nettement inférieures à celles attendues compte tenu de l'âge chronologique (mesuré par des tests standardisés) et d'un enseignement approprié à son âge.
- B. La perturbation décrite interfère de façon significative avec la réussite scolaire ou les activités de la vie courante qui requièrent l'usage de la lecture.
- C. S'il existe un déficit sensoriel, coder ceux-ci sur l'axe III.

Note de codage : S'il existe un déficit sensoriel, coder ceux-ci sur l'axe III.

Critères diagnostiques du F81.2 [315.1 | Trouble du calcul

- A. Les aptitudes arithmétiques, évaluées par des tests standardisés, sont nettement inférieures à celles attendues compte tenu de son niveau intellectuel (mesuré par des tests) et d'un enseignement approprié à son âge.
- B. La perturbation décrite interfère de façon significative avec la réussite scolaire ou les activités de la vie courante qui requièrent l'usage des mathématiques.
- C. S'il existe un déficit sensoriel, coder ceux-ci sur l'axe III.

Note de codage : S'il existe un déficit sensoriel, coder ceux-ci sur l'axe III.

Critères diagnostiques du F81.8 [315.21 Trouble de l'expression écrite

- A. Les capacités d'expression écrite, évaluées par des tests standardisés, sont nettement inférieures à celles attendues compte tenu de son niveau intellectuel (mesuré par des tests) et d'un enseignement approprié à son âge.
- B. La perturbation décrite dans le Critère A interfère de façon significative avec la réussite scolaire ou les activités de la vie courante qui requièrent l'élaboration de textes écrits (p. ex., écrire avec des phrases grammaticalement correctes, en paragraphes bien construits).
- C. S'il existe un déficit sensoriel, les difficultés d'expression écrite dépassent celles habituellement associées à celui-ci.

Note de codage : S'il existe une affection médicale générale (p. ex., neurologique) ou un déficit sensoriel, coder ceux-ci sur l'axe III.



Mayo 2013 : DSM-5

DSM-5 : troubles **spécifiques** d'apprentissage

- A. Difficulté à apprendre et à utiliser les aptitudes académiques, comme indiqué par la présence **d'au moins un des symptômes** suivants, qui ont **persisté** depuis au moins 6 mois en dépit d'interventions ciblées:
- 1- lecture de mots inexacte, lente ou laborieuse
 - 2- difficulté à comprendre la signification de ce qui est lu (même si lu correctement)
 - 3- difficultés d'orthographe (spelling) : p.e. : ajout ou omission de lettres
 - 4- difficultés dans l'expression écrite (p.e. erreurs de ponctuation ou grammaticales, défauts d'organisation des paragraphes, manque de clarté de l'expression des idées)
 - 5- difficulté à maîtriser le sens des nombres, les faits numériques, ou le calcul
 - 6- difficulté dans le raisonnement mathématique (appliquer des concepts ou des faits dans la résolution de problèmes)
- B. Significativement en-dessous de ceux attendus pour l'âge et interfère significativement avec les performances académiques ou les occupations
- C. Commence durant les années d'école mais peut n'être manifeste que dès lors que les demandes excèdent les capacités limitées de l'individu
- D. Pas mieux expliquées par déficience intellectuelle, acuité auditive ou visuelle non corrigée, autres troubles neurologiques ou mentaux, adversité psycho-sociale...

DSM-5 : troubles **spécifiques** d'apprentissage, critère de sévérité

- « spécifier la sévérité actuelle :
 - **Légère** : quelques difficultés à acquérir les aptitudes dans un ou deux domaines, mais suffisamment discret pour permettre au sujet de compenser ou de fonctionner correctement (avec les aides appropriées)
 - **Modérée**: difficultés marquées dans l'acquisition des aptitudes académiques dans un ou plusieurs domaines, de sorte que le sujet risque fort de ne pas atteindre le niveau de compétence requis sans un traitement intensif et un enseignement spécialisé. Ders aménagements sont nécessaires au moins une partie de la journée scolaire, sur le lieu de travail ou à la maison.
 - **Sévère** : difficultés majeures dans plusieurs secteurs des acquisitions académiques de sorte que le sujet a peu de chances d'atteindre le niveau requis sans une prise en charge intensive et durable durant toute la scolarité. Même avec des aménagements appropriés à la maison, à l'école ou sur le lieu de travail, le sujet peut ne pas être capable d'effectuer toutes les activités de manière efficiente. »

DSM-5: TROUBLES neurodéveloppementaux

Déficience intellectuelle

Tr de la communication

Troubles spécifiques d'apprentissage

Troubles moteurs

Troubles du langage)

Trouble de production du langage (speech sound disorder)

Trouble (pragmatique) de la communication sociale

Tr. de l'acquisition des coordinations

Mvts stéréotypés

Autisme

Asperger

Disruptive, impulse control & conduct disorders

TDAH

CD

TOP

Intermittent explosive disorder

Troubles du spectre autistique

Troubles de l'attention et comportements

CIF-EA

Classification
internationale
du fonctionnement,
du handicap
et de la santé

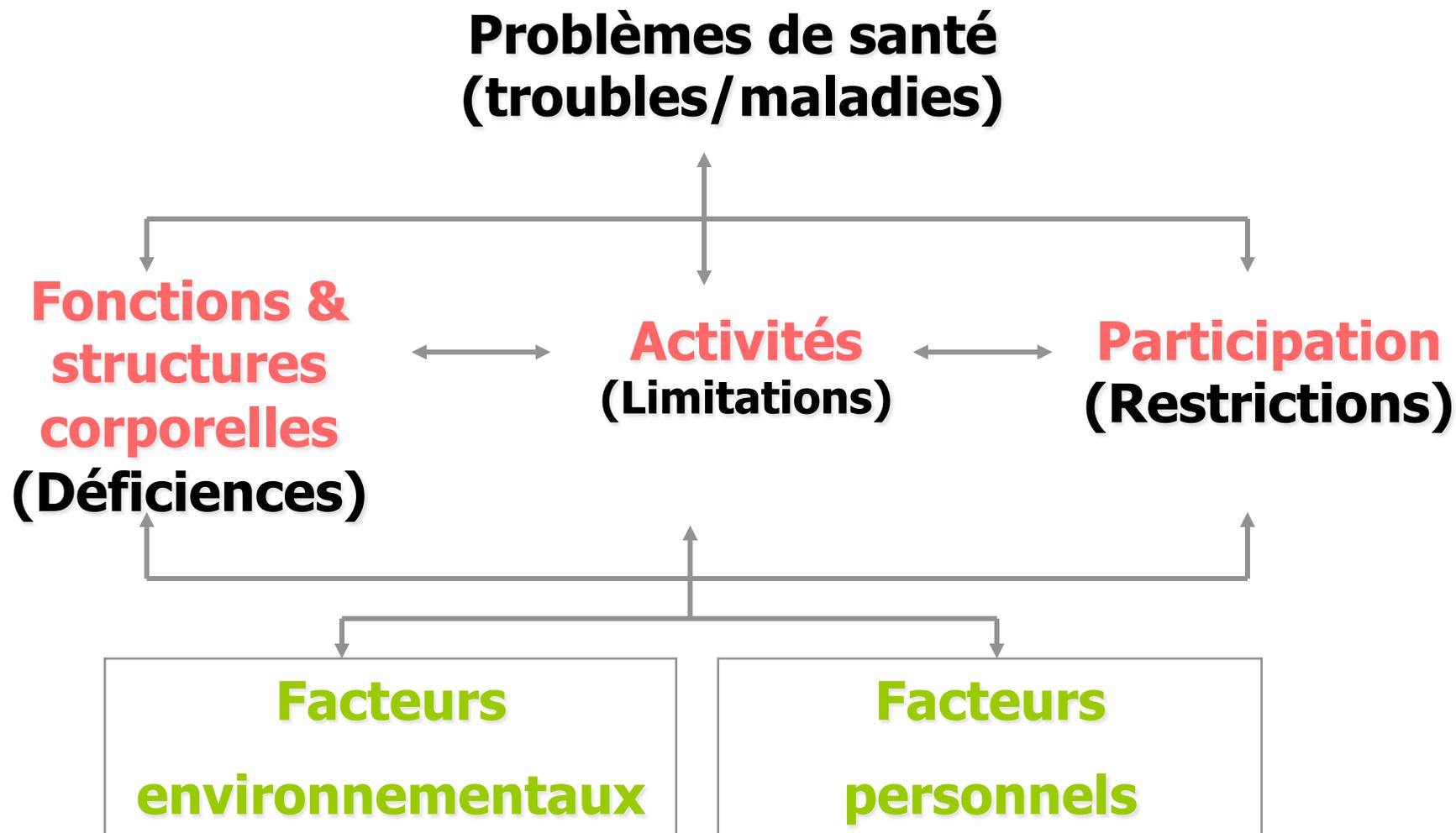
**Version
pour enfants
et adolescents**



Organisation
mondiale
de la Santé

CTNER^h
Centre de Recherche en Neurosciences
et en Thérapies de la Santé

Classification internationale du Fonctionnement, du Handicap et de la Santé (CIF, OMS, 2001)



La comparaison entre capacité et performance définit la nécessité de mise en oeuvre de moyens de compensation

p.e. un handicapé en fauteuil roulant ne **peut pas vaquer à ses activités quotidiennes à son domicile, mais le **fait** dès lors qu'on aura aménagé son appartement à cet effet**



Autre exemple : un adolescent dysgraphique ne peut copier ou écrire spontanément qu'au prix d'énormes efforts et avec une extrême lenteur, ce qui le pénalise pour toutes les tâches écrites

Le remplacement de l'expression écrite par l'utilisation de l'ordinateur permet alors de limiter la pénalisation liée à la lenteur et celle liée à la fatigue, permettant à la fois de rehausser l'estime de soi et d'augmenter les chances de réussite académique

id dit au petit Prince: Voilà mon secret,
s simple; on voit bien avec le cœur
& invisible pour les yeux. C'est le temps
ardo pour ta rose, qui fait si imort
responsable pour toujours de se que tu



Autre exemple : un dyslexique adulte ne peut s'orienter en voiture dans un environnement complexe s'il ne parvient à décoder assez vite les panneaux de signalisation



Activités et Participation

Définition :

Une **activité** signifie l'exécution d'une tâche ou d'une action par une personne.

La **participation** signifie le fait de prendre part à une situation de vie réelle.

Les **limitations d'activité** désignent les difficultés qu'une personne peut rencontrer pour mener une activité.

Les **restrictions de participation** désignent les problèmes qu'une personne peut rencontrer pour participer à une situation réelle.

Classification des Domaines d' Activités et de Participation

- 1 - Apprentissage et application des connaissances
- 2 - Tâches et exigences générales
- 3 - Communication
- 4 - Mobilité
- 5 - Entretien personnel
- 6 - Vie domestique
- 7 - Relations et interactions avec autrui
- 8 - Grands domaines de la vie
- 9 - Vie communautaire, sociale et civique

Classification des Domaines d' Activités et de Participation

- 1 - Apprentissage et application des connaissances
- 2 - Tâches et exigences générales
- 3 - Communication
- 4 - Mobilité
- 5 - Entretien personnel
- 6 - Vie domestique
- 7 - Relations et interactions avec autrui
- 8 - Grands domaines de la vie
- 9 - Vie communautaire, sociale et civique

Apprentissage et application des connaissances (CIF Chap1)

Perceptions sensorielles intentionnelles

- Regarder (d110)
- Écouter (d115)
- Autres (d120)

- Copier (d130)
- Apprendre à travers des actions portant sur les objets (d131)
- Obtenir des informations (d132)
- Acquérir le langage (d133)
- Acquérir un langage additionnel (d134)
- Répéter (d135)
- Acquérir des concepts (d137)

Apprentissage élémentaire

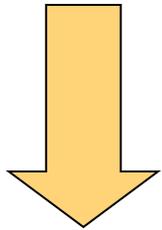
- Apprendre à lire (d140)
 - Acquérir la compétence à reconnaître des symboles (d1400)
 - Acquérir la compétence à lire à haute voix (d1401)
 - Acquérir la compétence à comprendre des mots et des phrases écrits (d1402)
- Apprendre à écrire (d145)
 - Acquérir la compétence à utiliser du matériel pour l'écriture
 - Acquérir la compétence à écrire des symboles, des caractères et l'alphabet
 - Acquérir la compétence à écrire des mots et des phrases
- Apprendre à calculer (d150)
 - Acquérir la compétence à reconnaître des chiffres, des signes et des symboles arithmétiques (d1500)
 - Acquérir la compétence à calculer comme compter et ordonner (d1501)
 - Acquérir la compétence à utiliser les opérations de base (d1502)
- Acquérir un savoir-faire (d155)
 - Acquérir un savoir-faire de base (d1550)
 - Acquérir un savoir-faire complexe (d1551)

Appliquer des connaissances

- Fixer son attention (d160)
- Diriger son attention (d161)
- Penser (d163)
- Lire (d166)
 - Utiliser les compétences générales et les stratégies propres au processus de lecture
 - Comprendre le langage écrit
- Ecrire (d170)
 - Utiliser les compétences générales et les stratégies propres au processus d'écriture
 - Utiliser les règles grammaticales et les conventions d'écriture dans les compositions écrites
 - Utiliser les compétences générales et les stratégies nécessaires pour rédiger des compositions
- Calculer (d172)
 - Utiliser les compétences et les stratégies de base propres au processus de calcul
 - Utiliser les compétences et les stratégies complexes propres au processus de calcul
- Résoudre des problèmes (d175)
- Prendre des décisions (d177)

Troubles d'apprentissage : un double handicap

Handicap
d'apprentissage



Handicap
dans
l'utilisation
des
compétences

Limitation d'activité dans
les apprentissages initiaux

Perte d'opportunité
dans l'acquisition de
connaissances,
d'informations, etc..

Souffrance psychique liée à
l'échec

Baisse autoestime

Perte d'opportunité dans les
activités extrascolaires

Perte de chance pour
l'avancement scolaire

Limitation dans l'échelle
sociale

Limitation de
l'épanouissement familial
et personnel

Classification des Domaines d' Activités et de Participation

- 1 - Apprentissage et application des connaissances
- 2 - Tâches et exigences générales
- 3 - Communication
- 4 - Mobilité
- 5 - Entretien personnel
- 6 - Vie domestique
- 7 - Relations et interactions avec autrui
- 8 - Grands domaines de la vie
- 9 - Vie communautaire, sociale et civique

Tâches et exigences générales (CIF chap2)

Entreprendre une tâche unique (d210)

Mener à bien les actions simples, complexes ou coordonnées relatives aux composantes mentales et physiques qui concernent le fait de mener à bien une tâche, comme entamer une tâche, organiser le temps, l'espace et les matériels nécessaires, définir le rythme d'exécution de cette tâche, et réaliser, mener à son terme et persévérer dans la réalisation de la tâche

Entreprendre des tâches multiples (d220)

Entreprendre des actions simples ou complexes et coordonnées, qui sont les composantes de tâches multiples, intégrées ou complexes, réalisées l'une après l'autre ou simultanément

Effectuer la routine quotidienne (d230)

.... Gérer son temps (d2305)

Gérer le stress et autres exigences psychologiques (d240)

Gérer son comportement (d250)

dernière composante : « facteurs environnementaux » (CIF : 3e partie)

Chapitre 1 :

« Produits et systèmes techniques »

E115 : produits et systèmes techniques à usage personnel dans la vie quotidienne

E125 : produits et systèmes techniques pour la communication

E130 : produits et systèmes techniques pour l'éducation

e1502 : produits et systèmes techniques de l'architecture, de la construction et des aménagements d'utilité publique pour l'orientation, les indications d'accès et la désignation des lieux.

Chapitre 3 : « Soutiens et relations »

E310 « famille proche » et e340 prestataires de soins personnels et assistants personnels (cf AVS)

Chapitre 5 : « Services, systèmes et politiques »

Chapitre 4 « attitudes »

E450 « attitudes individuelles des professionnels de santé » et

e455 « attitudes individuelles d'autres professionnels »

E570 : services, systèmes et politiques relatifs à la sécurité sociale

E580 : services, systèmes et politiques relatifs à la santé

E585 services, systèmes et politiques relatifs à l'éducation et à la formation

Particulièrement e5853-54-55 : services, systèmes, politiques relatifs à l'éducation et à la formation spécialisées.

La notion de handicap est-elle
applicable aux troubles
d'apprentissage?

Les particularités du handicap des troubles spécifiques d'apprentissage

- Fréquence +++ : jusqu'à 15% de la population, mais pour autant tous ne relèvent pas du handicap (formes de sévérités différentes)
- Guide barème flou sur le seuil de sévérité ("50%")
- Handicap "invisible" (de moins en moins)
Dyspraxie>dyslexie>dyscalculie
- Handicap dont les facteurs d'environnement sont capables de modifier la déficience elle-même

**Un handicapé en
fauteuil roulant
peut être
totalement rendu
autonome par
l'accessibilité des
lieux de vie et de
travail**



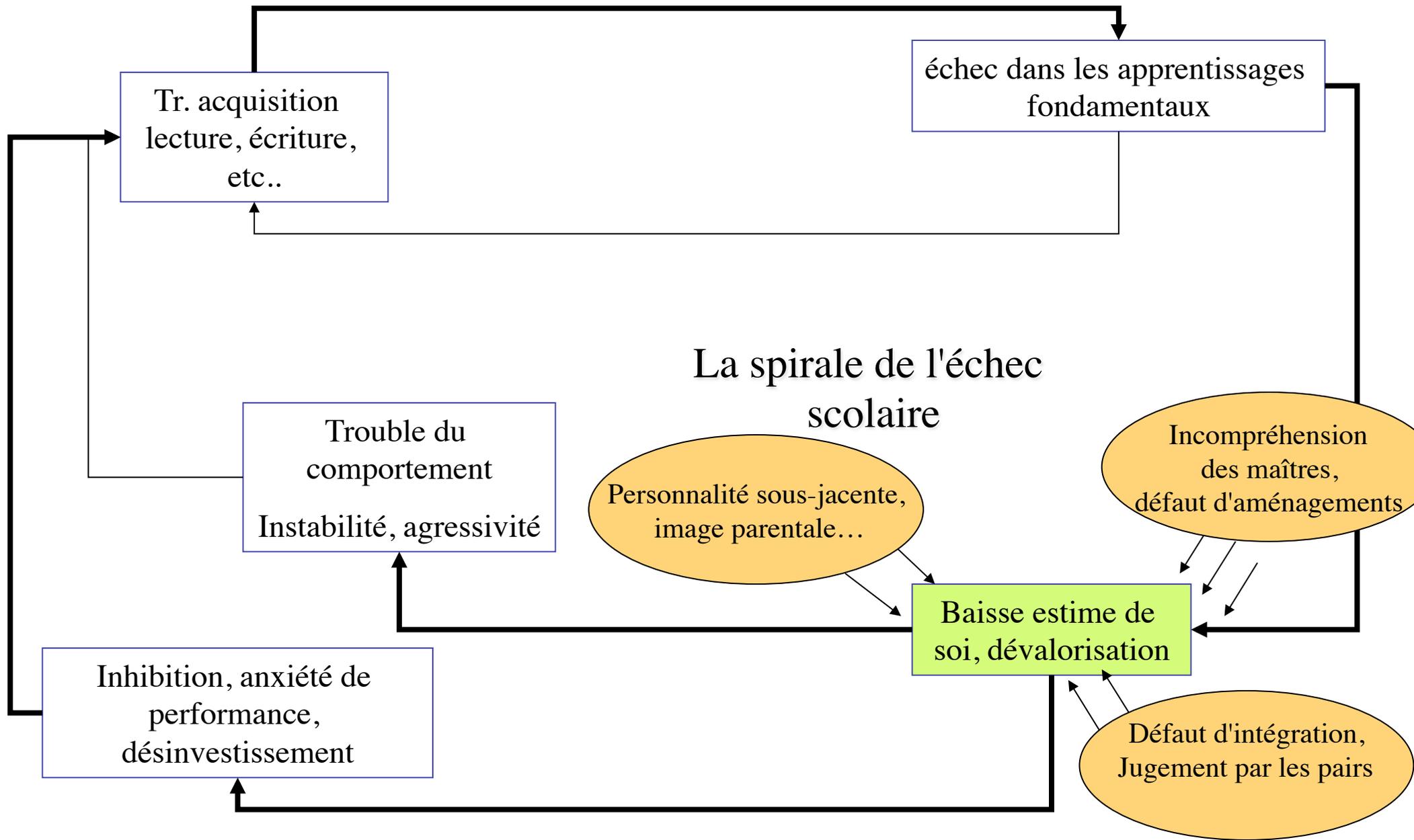
**Un dyslexique bénéficiant d'aménagements
scolaires va non seulement amenuiser son
handicap actuel, mais aussi indirectement
augmenter l'efficacité de la rééducation, donc
limiter l'étendue de son handicap futur**



Compenser le handicap possède donc ici un véritable effet thérapeutique

La notion de comorbidité est elle-même génératrice de sévérité du handicap

- Notion de multi-handicap cognitif
 - Exemple du calcul : dyslexique avec ou sans dyscalculie
 - Exemple de l'expression écrite : dyslexique avec ou sans dysgraphie
- Importance de l'estime de soi
 - Facteur d'aggravation du défaut d'apprentissage
 - Croît proportionnellement à l'intensité et à la durée du sentiment d'échec
 - Cas particulier (et exemplaire) de l'adolescent intellectuellement précoce



Tr. acquisition
lecture, écriture,
etc..

échec dans les apprentissages
fondamentaux

Trouble du
comportement
Instabilité, agressivité

Personnalité sous-jacente,
image parentale...

Baisse estime de
soi, dévalorisation

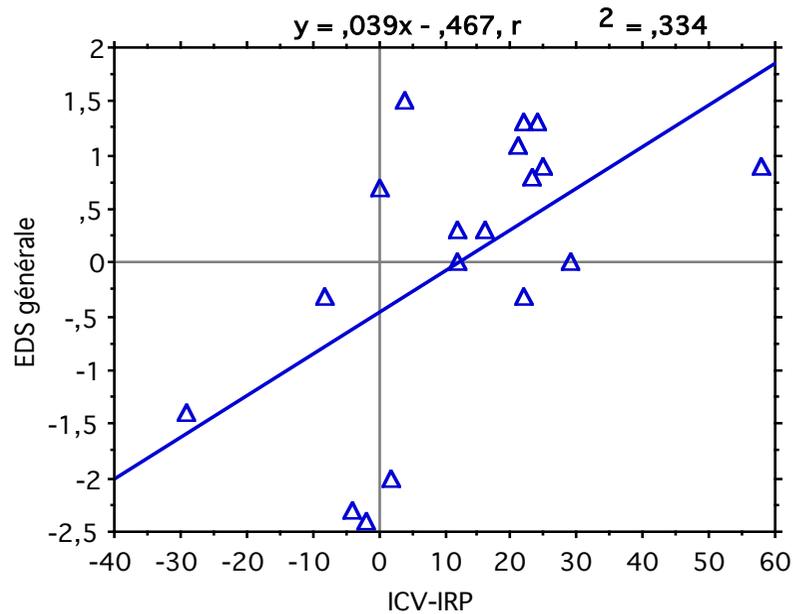
Incompréhension
des maîtres,
défaut d'aménagements

Inhibition, anxiété de
performance,
désinvestissement

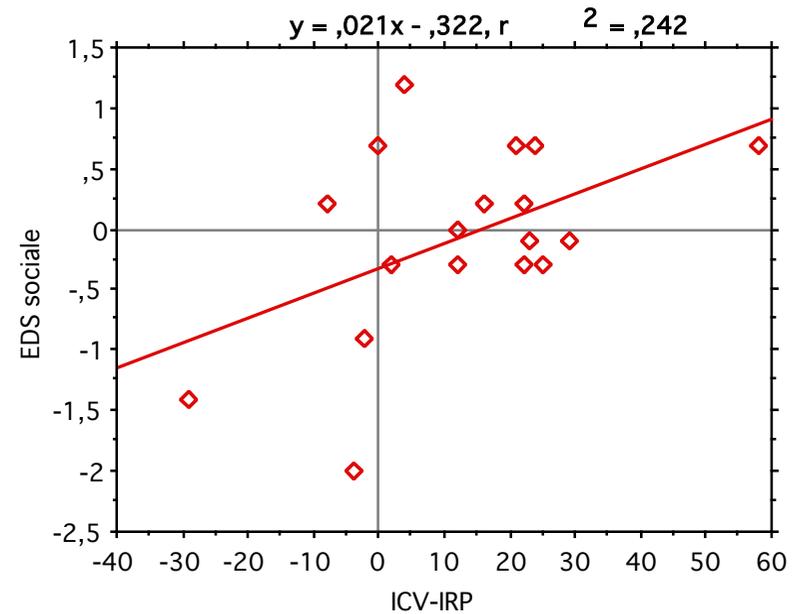
Défaut d'intégration,
Jugement par les pairs

La spirale de l'échec scolaire

Corrélation écart verb/non-verb avec estime de soi (questionnaire de Coopersmith)



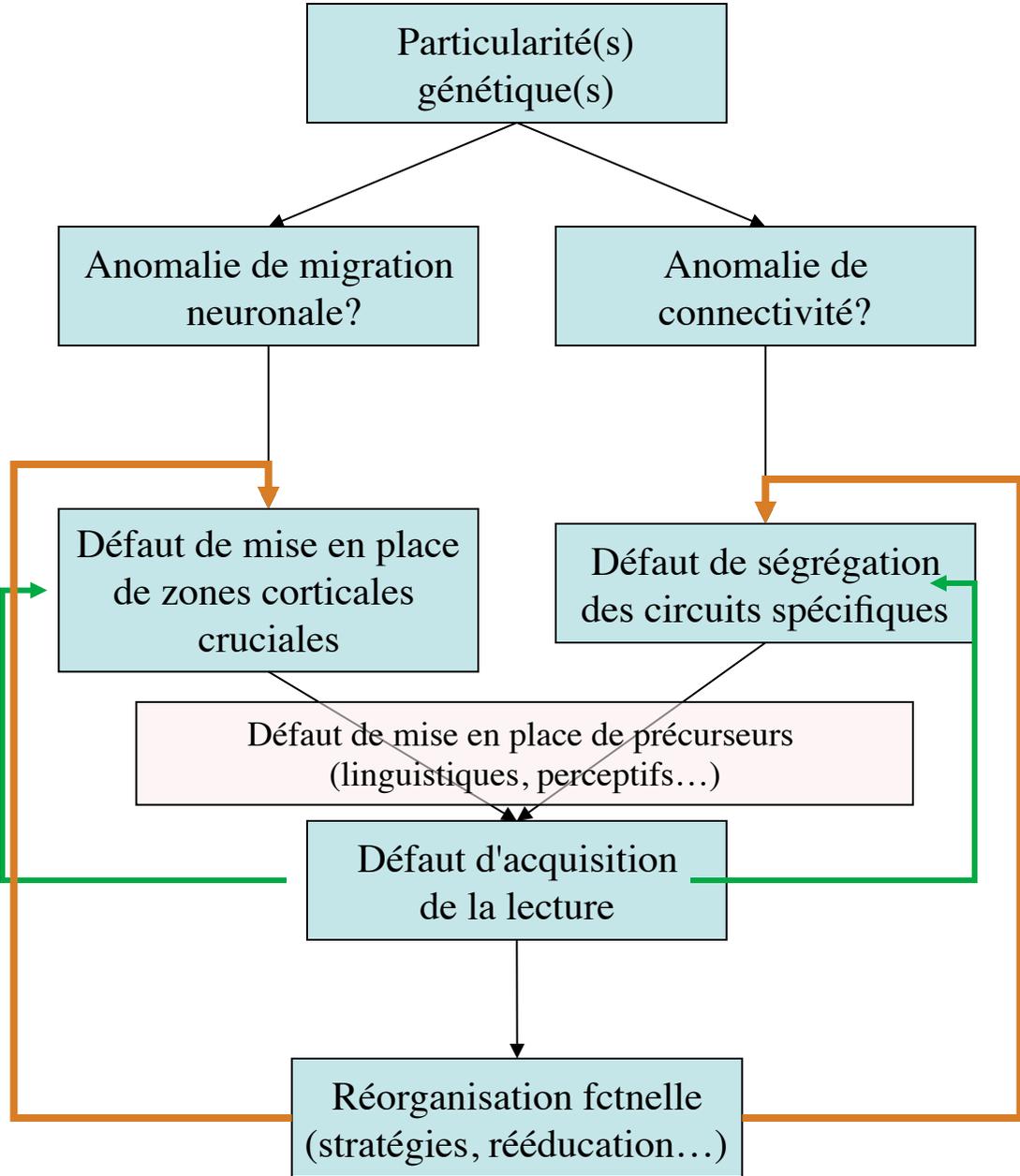
Estime de soi : score global. $r=0.578$, $p=0.012$

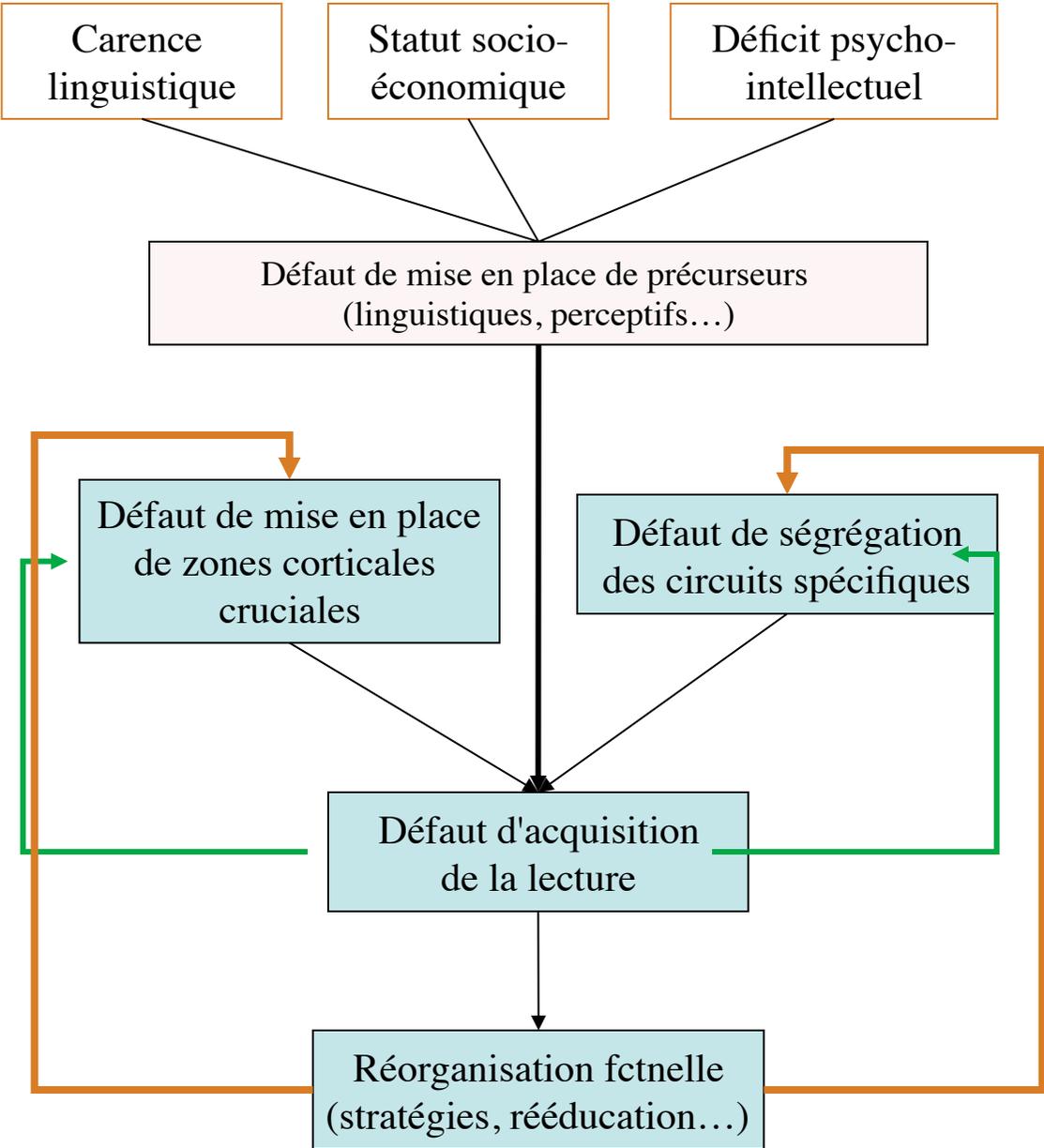


Estime de soi : score social $r=0.492$, $p=0.0383$

Troubles d'apprentissage

Les causes?





La notion de *syndrome* en neuropsychologie

- Une collection de symptômes survenant en co-occurrence
- Pourquoi cette co-occurrence?
 - Processus sous-jacents partagés
 - Substrat cérébral sous-jacent partagé

Exemple des syndromes aphasiques : "artéfacts liés à l'anatomie vasculaire du cerveau" (Poeck)

- 80% des aphasiques par lésion vasculaire se regroupent en entités bien définies (clusters)
- ces sous-groupes peuvent ne partager qu'une ressemblance de surface sans véritablement des mécanismes communs

Syndromes : de la pathologie lésionnelle à la pathologie développementale (1)

- Exemple 1 : dysphasie phonologique syntaxique
 - Le type le plus fréquent de dysphasie
 - Prédominance du trouble sur le versant expressif
 - Altération qualitative et quantitative de la production phonologique
 - Altération associée de la compréhension syntaxique
- Similaire à l'aphasie de Broca
- Comparaisons possibles pour les autres types de dysphasie (réceptives <-> Wernicke)

Syndromes : de la pathologie lésionnelle à la pathologie développementale (2)

- Exemple 2 : syndrome de Gerstmann (1924)
 - Lésions pariétale gauche : agraphie, désorientation G-D, agnosie digitale, acalculie (+ apraxie constructive)
 - Développementale (Kinsbourne & Warrington, 1963) :
 - le plus souvent incomplets,
 - en majorité lésions précoces
 - Ecart QIP/QIV > 15 points aux dépens du QIP
 - Considérations physiopathologiques : corrélation entre gnosies digitales et performances numériques (Marinthe, Fayol et Barouillet)

A pure case of Gerstmann syndrome with a subangular lesion

Eugene Mayer,¹ Marie-Dominique Martory,¹ Alan J. Pegna,¹ Theodor Landis,² Jacqueline Delavelle³ and Jean-Marie Annoni¹

¹Neuropsychology Unit, ²Neurology Clinic and ³Neuroradiology Unit, Department of Radiology, Geneva University Hospital, Switzerland

Correspondence to: Eugene Mayer, Neuropsychology Unit, Neurology Clinic, Geneva University Hospital, 1211 Geneva 14, Switzerland
E-mail: euma@diogenes.hcuge.ch

Summary

The four symptoms composing Gerstmann's syndrome were postulated to result from a common cognitive denominator (Grundstörung) by Gerstmann himself. He suggested that it is a disorder of the body schema restricted to the hand and fingers. The existence of a Grundstörung has since been contested. Here we suggest that a common psychoneurological factor does exist, but should be related to transformations of mental images rather than to the body schema. A patient (H.P.) was studied, who presented the four symptoms of Gerstmann's syndrome in the absence of any other neuropsychological disorders. MRI showed a focal ischaemic lesion, situated subcortically in the inferior part of the left angular gyrus and reaching the superior posterior region of T1. The cortical layers were spared and the lesion was seen to extend to the

callosal fibres. On the basis of an extensive cognitive investigation, language, praxis, memory and intelligence disorders were excluded. The four remaining symptoms (finger agnosia, agraphia, right–left disorientation and dyscalculia) were investigated thoroughly with the aim of **determining any characteristics that they might share.**

Detailed analyses of the tetrad showed that the impairment was consistently attributable to disorders of a spatial nature. Furthermore, cognitive tests necessitating mental rotation were equally shown to be impaired, confirming the essentially visuospatial origin of the disturbance. In the light of this report, the common cognitive denominator is hypothesized to be an impairment in mental manipulation of images and not in body schema.

Research

Open Access

Developmental dyscalculia: compensatory mechanisms in left intraparietal regions in response to nonsymbolic magnitudes

Liane Kaufmann^{1,2}, Stephan E Vogel^{1,3}, Marc Starke^{2,3}, Christian Kremser⁴, Michael Schocke⁴ and Guilherme Wood^{2,5}

Address: ¹Department of Psychology, University of Salzburg, Salzburg, Austria, ²Department of Pediatrics IV, Section Neuropediatrics, Medical University Innsbruck, Innsbruck, Austria, ³Department of Psychology, University of Innsbruck, Innsbruck, Austria, ⁴Department of Radiology I, Medical University Innsbruck, Innsbruck, Austria and ⁵Center for Neurocognitive Research, University of Salzburg, Salzburg, Austria

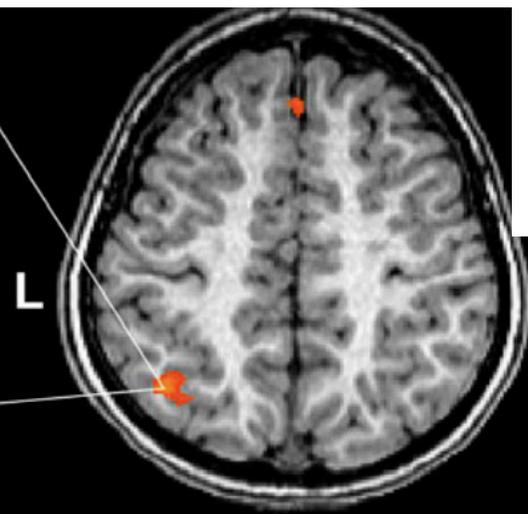
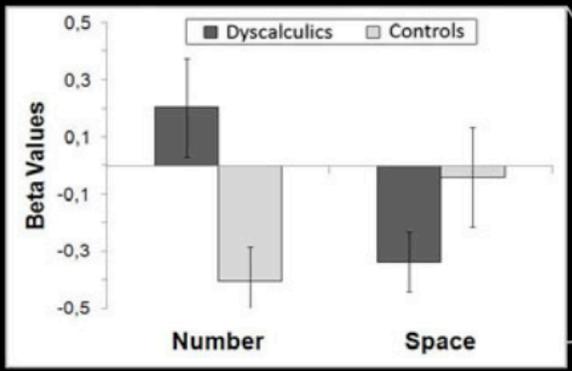
Background: Functional magnetic resonance imaging (fMRI) studies investigating the neural mechanisms underlying developmental dyscalculia are scarce and results are thus far inconclusive. Main aim of the present study is to investigate the neural correlates of nonsymbolic number magnitude processing in children with and without dyscalculia.

Methods: 18 children (9 with dyscalculia) were asked to solve a non-symbolic number magnitude comparison task (finger patterns) during brain scanning. For the spatial control task identical stimuli were employed, instructions varying only (judgment of palm rotation). This design enabled us to present identical stimuli with identical visual processing requirements in the experimental and the control task. Moreover, because numerical and spatial processing relies on parietal brain regions, task-specific contrasts are expected to reveal true number-specific activations.

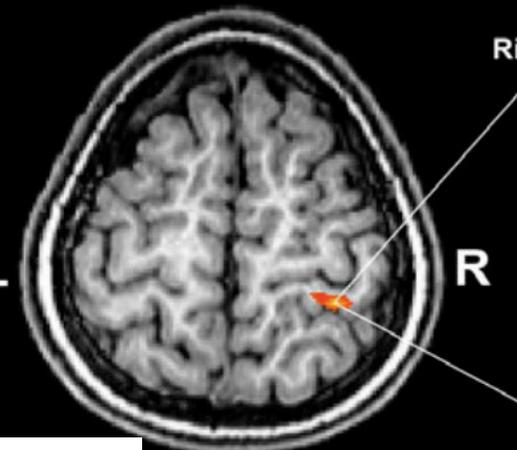
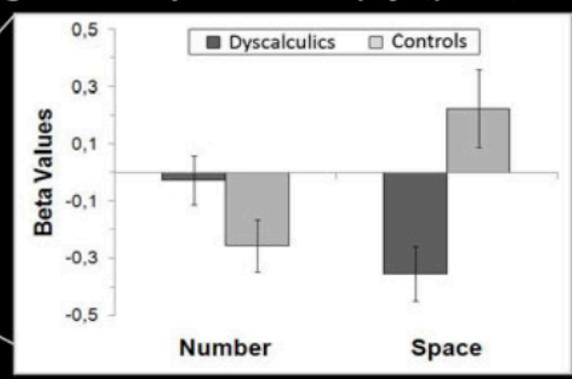
Results: Behavioral results during scanning reveal that despite comparable (almost at ceiling) performance levels, task-specific activations were stronger in dyscalculic children in inferior parietal cortices bilaterally (intraparietal sulcus, supramarginal gyrus, extending to left angular gyrus). Interestingly, fMRI signal strengths reflected a group \times task interaction: relative to baseline, controls produced significant deactivations in (intra)parietal regions bilaterally in response to number but not spatial processing, while the opposite pattern emerged in dyscalculics. Moreover, beta weights in response to number processing differed significantly between groups in left – but not right – (intra)parietal regions (becoming even positive in dyscalculic children).

Conclusion: Overall, findings are suggestive of (a) less consistent neural activity in right (intra)parietal regions upon processing nonsymbolic number magnitudes; and (b) compensatory neural activity in left (intra)parietal regions in developmental dyscalculia.

Left inferior parietal lobe (x,y,z) = -39, -58, 43



Right inferior parietal lobe (x,y,z) = 30, -40, 55



Plus forte activation chez dyscalculiques dans tâche magnitude

Plus forte activation chez témoins dans tâche spatiale

Comparaison tâche comparaison de magnitudes et tâche spatiale chez dyscalculiques et témoins

La notion de syndrome dans la pathologie développementale

- S'impose au clinicien par la fréquence des regroupements
- Se manifeste d'autant plus clairement qu'il existe des écarts importants entre les domaines cognitifs explorés
- En droite ligne de la notion de syndrome, la co-occurrence des déficits (comorbidité) dans des domaines différents possède nécessairement une signification physiopathologique et fournit des pistes pour la recherche de mécanismes communs