

Neuropsychologie et épilepsie de l'enfant

outils, méthodes et pathologie

Virginie Laguitton

L'épilepsie

- Définition
 - Résulte 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^{ème} 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, 2008.

Neuropsychologie et épilepsie

- Neuropsychologie et **adultes épileptiques**:
 - Approche ancienne
 - Élaboration des concepts de la neuropsychologie
 - Homunculus sensori-moteur
 - Plasticité hémisphérique pour le langage dans l'enfance
 - Rôle du lobe temporal-hippocampe dans la mémoire
 - Spécialisation hémisphérique

Épilepsie => modèle fonctionnel et lésionnel pour l'étude des localisations cérébrales

Neuropsychologie et épilepsie

- Neuropsychologie et enfants épileptiques
 - Approche récente
 - « Phénotype comportementale unique » (*Jambaqué, 2008*)

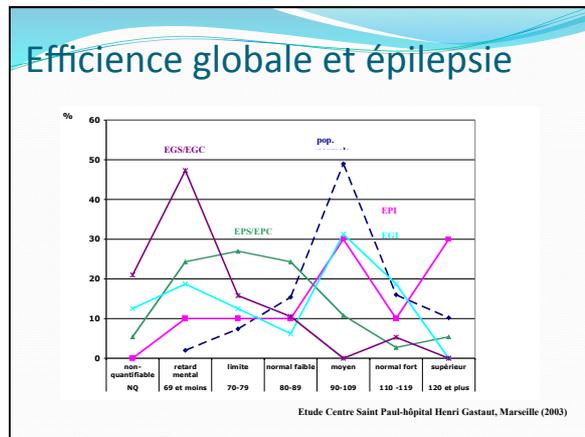
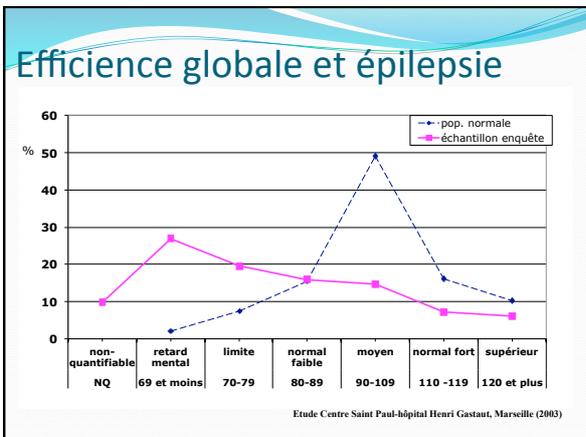
Définition des syndromes épileptiques

Développement de la neuropsychologie infantile

➔ Approche plus fine des troubles cognitifs chez l'enfant épileptique

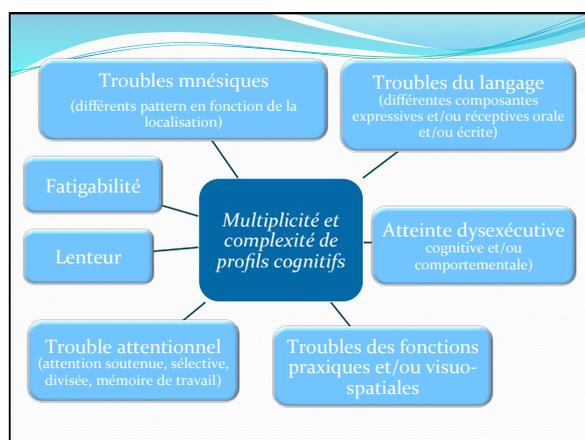
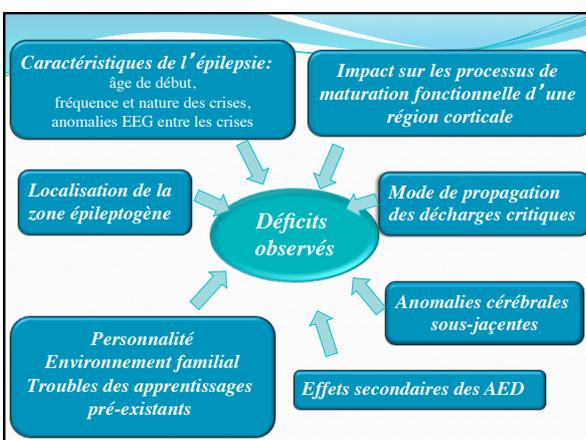
Approche neuropsychologique de l'enfant épileptique

- Pendant longtemps
 - Épilepsie associée au retard mental
 - Jusqu'à 35% de retard (*Ross et al, 1980; Farwell et al 1985*)
- Population très hétérogène en terme d'épilepsie



- ### 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
 - 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

- ### Neuropsychologie et épilepsie
- 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 patient à l'autre et dépendent de plusieurs facteurs



L'évaluation neuropsychologique

- Objectifs
 - spécifier la nature des fonctions atteintes ou préservées,
 - décrire l'impact probable des fonctions touchées sur les apprentissages et/ou les activités de la vie quotidienne,
 - mettre en relief les fonctions préservées qui peuvent être utilisées pour compenser les déficits,
 - suggérer des stratégies de compensation et orienter la rééducation cognitive et/ou les interventions pédagogiques et éducatives.

L'évaluation neuropsychologique

- Objectifs spécifiques à la chirurgie de l'épilepsie
 - mesurer le déficit fonctionnel associé à l'épilepsie,
 - recueillir des éléments sur la latéralisation et/ou la localisation de la zone épileptogène,
 - mesurer l'impact des AED
 - établir la latéralisation des centres pour le langage et la mémoire et ainsi identifier les patients présentant un risque d'atteinte phasique et/ou mnésique après la chirurgie

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

L'évaluation neuropsychologique

- Matériel
 - Elle comporte généralement 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

Fonctionnement intellectuel global

- Objectifs:
 - Établir un standard de comparaison intra et interindividuel
 - Orienter les hypothèses et le choix des épreuves complémentaires pour un diagnostic différentiel

Efficience globale et épilepsie

- Déficit global: inné vs acquis
 - Encéphalopathies épileptogènes
 - Importance de l'âge de début (*Hermann, Seidenberg, & Bell, 2002; Lespinet et al, 2002; Strauss et al., 1995*)
 - Impact des crises et des traitements (*Helmstaedter et Elger, 2009*)
- Dissociation visuo-verbale
 - différence QIV/QIP pas toujours corrélée à latéralisation de l'épilepsie
- Déficiences spécifiques
 - Importance de l'analyse qualitative

Epilepsia, 52(5):857-869, 2011
doi:10.1111/j.1528-1167.2011.03022.x

FULL-LENGTH ORIGINAL RESEARCH

**Neuropsychological outcomes after epilepsy surgery:
Systematic review and pooled estimates**

*†Elisabeth M. S. Sherman, *‡Samuel Wiebe, †Taryn B. Fay-McClymont, ‡Jose Tellez-Zenteno,
*Amy Metcalfe, ‡Lisbeth Hernandez-Ronquillo, ††Walter J. Hader, and ††Nathalie Jetté

*Department of Clinical Neurosciences, University of Calgary, Calgary, Alberta, Canada; †Alberta Children's Hospital, Alberta Health Services, Calgary, Alberta, Canada; ‡Foothills Medical Centre, Calgary, Alberta, Canada; and †Department of Medicine, University of Saskatchewan, Saskatoon, Saskatchewan, Canada

4 études adultes
(épilepsie temporale)

1 étude enfants
(épilepsie temporale et
extra-temporale)

	Perte	Gain
QIT	11%	16%
QIV	14%	12%
QIP	7%	9%

**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 Crises et l'Épilepsie

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)
 - Hémi-sphérotomie (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

	Extra-temporaux n=18	Temporaux n=33
IRM normale	70%	6%
Age de début épilepsie	> < 2 ans : 44.5% > 3-12 ans : 55.5%	> < 2 ans: 15% > 3-12 ans: 70% > > 12 ans: 15%
SEEG	n = 18	n = 17
Délai de la chirurgie	11,84 ans	7,2 ans
Evaluation pré-opératoire	> QIT moy: 81 > QIT > 90 : 27,7%	> QIT moy: 85 > QIT > 90 : 30,3%

Impact de la localisation: résultats différents

Extra-Temporaux (n=18)	Temporaux (n=33)
<ul style="list-style-type: none"> • Epilepsie: <ul style="list-style-type: none"> ➢ Guéris : 50% (n=9) • Evolution cognitive : <ul style="list-style-type: none"> ➢ Amélioré: n=1 (<i>pas guéri</i>) ➢ Stabilisé: n=9 (<i>5 guéris</i>) ➢ Baissé: n= 8 (<i>4 guéris</i>) 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Epilepsie: <ul style="list-style-type: none"> ➢ Guéris : 81.8% (n=27) ■ Evolution cognitive : <ul style="list-style-type: none"> ➢ Amélioré: n=18 (<i>16 guéris</i>) ➢ Stabilisé: n=12 (<i>9 guéris</i>) ➢ Baissé: n=3 (<i>2 guéris</i>)

Nature de l'amélioration cognitive

■ Patients guéris et améliorés (temporaux, aucune IRM normale)

Droit (n=7)			Gauche (n= 9)		
	pré	post		pré	post
<i>QIT</i>	90,57	97,71	<i>QIT</i>	80,44	90,22
<i>ICV</i>	92,57	98,29	<i>ICV</i>	85,11	88,67
<i>IRP</i>	95,29	102,14	<i>IRP</i>	81	95,2

- Délai de la chirurgie: 4,97 ans

- Délai de la chirurgie: 8,11 ans

■ Subtests améliorés

Subtest	Droit (n=7)	Gauche (n=9)
Vocabulaire	42%	11%
Matrices	28%	44%
Cubes	0%	33%
(Codes)	42%	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)

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

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*)
 - » haute prévalence des troubles de la MdT

Journal: 1529-677-400-2013
doi: 10.1111/j.1529-6777.2013.00302.x

FULL-LENGTH ORIGINAL RESEARCH

**Neuropsychological outcomes after epilepsy surgery:
Systematic review and pooled estimates**

*¹Elisabeth M. S. Sherman, *¹Samuel Wiebe, ¹Taryn B. Fay-McClymont, ¹Jose Tellez-Zenteno, *²Amy Metcalfe, ¹Lisbeth Hernandez-Rongillo, ¹Walter J. Hader, and ¹Mathieu Jetté

¹Departments of ClinicalNeurosciences, University of Calgary, Calgary, Alberta, Canada; ²Alberta Children's Hospital, Alberta Health Services, Calgary, Alberta, Canada; ³South Hill Health Centre, Calgary, Alberta, Canada; and ⁴Department of Medicine, University of Saskatchewan, Saskatoon, Saskatchewan, Canada

12 études adultes (épilepsie temporale) →

	corctomie gauche	droite
Mem Verbale ↘	44%	20%
Mem Verbale ↗	7%	14%
Mem Visuelle ↘	21%	23%
Mem Visuelle ↗	15%	10%

ELSEVIER NeuroPsychologia 45 (2007) 2870-2882 www.elsevier.com/locate/psyneuro

NEUROPSYCHOLOGIA

Memory functions following surgery for temporal lobe epilepsy in children
 Isabelle Jambaqué^{a,b,*}, Georges Dellatolas^{a,c}, Martine Fohlen^b, Christine Bulteau^{a,b},
 Laurence Watier^c, Georg Dorfmueller^b, Catherine Chiron^{a,c,f}, Olivier Delalande^b

- Troubles mnésiques difficiles à identifier
 - Amnésie développementale (Vargha-Khadem)
- En pré-opératoire
 - Dissociation visuo-verbale
 - Limites aux possibilités de réorganisation intra et contro-latéral (Richardson et al, 2003)
- En post opératoire
 - Contrôle des crises et âge précoce de la chirurgie amènent des meilleurs résultats chez l'enfant
 - Effet matériel spécifique
 - Amélioration de la MdT

Cas Cliniques

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 qui 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

Epilepsie et scolarité

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

Enseignement
supérieur

BAC PRO (CAP, BEP)

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

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

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

Impact de l'épilepsie sur l'évolution des capacités de mémoire de travail

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



Cas clinique

- 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

Épilepsie et trouble de la mémoire de travail : Efficacité du logiciel Cogmed

Virginie Laguitton
Nathalie Villeneuve

Soutien financier



Merci

