Constellation des dys et ses rapports avec l'efficience intellectuelle

Michel Habib

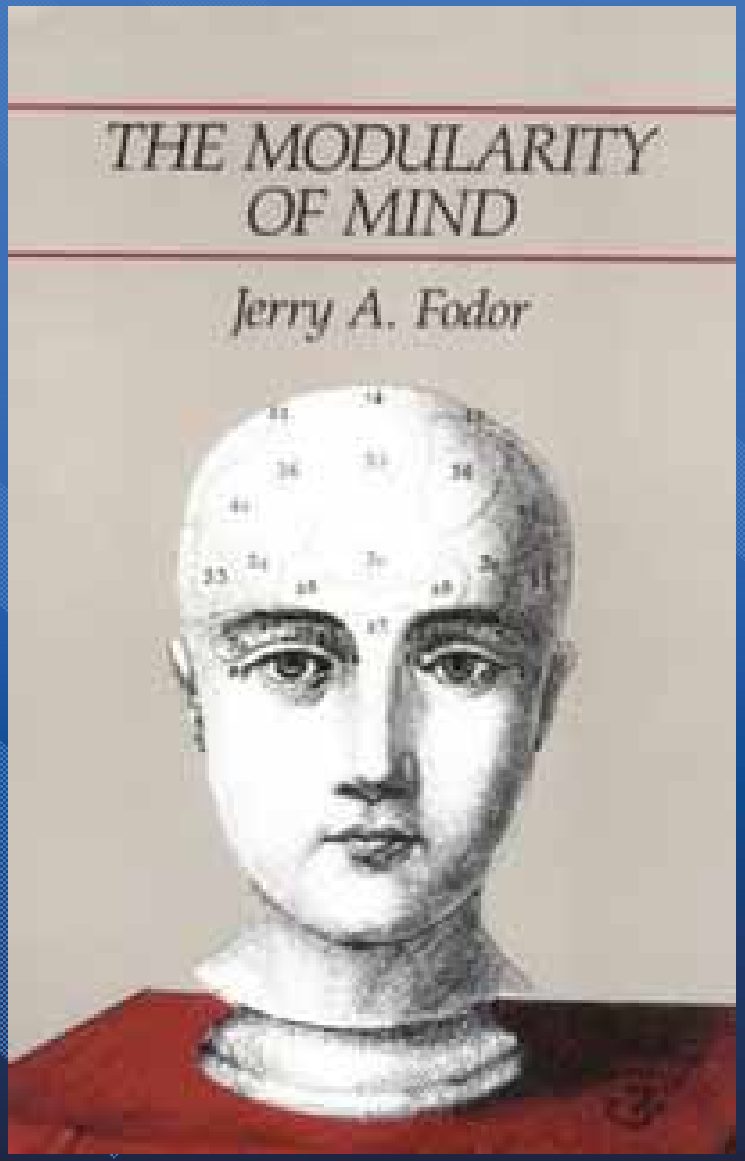
Neurologue

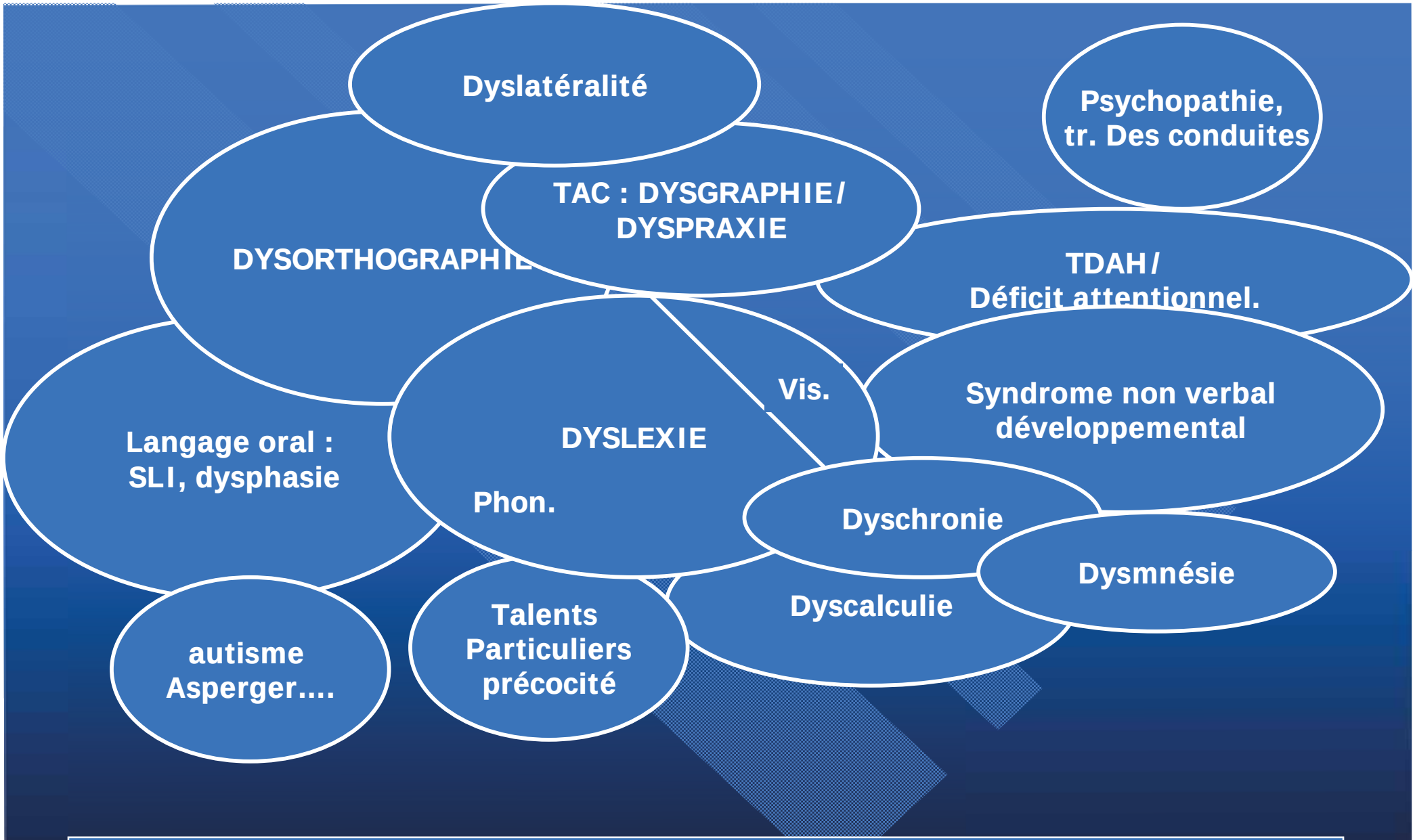
CHU de Marseille

Quelques messages-clés

- La constellation dys : une réalité clinique, un guide physiopathologique
- Au centre de la constellation : la dyslexie
  - Le trouble et ses associations : 3 syndromes dyslexie "plus"
  - Les facteurs impliqués (génétiques vs milieu)
  - Le handicap
- Un instrument décisif : le WISC-IV
- Dyslexie et efficience intellectuelle

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)





La « constellation dys » : une vision "modulariste" des troubles d'apprentissage

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

Dyslexie : 3 groupes de symptômes

VISUELS

- Confusion entre des lettres visuellement proches : b/d, m/n, n/u
- difficulté de reconnaissance globale des mots familiers
- Sensations de "brouillage" ou superposition des lettres (Stein) : magnocellulaire?

AUDITIFS

- Confusion de sons proches : t/d, ch/j, c/g, f/v, etc... (surtout à l'écrit)
- À l'origine du trouble "phonologique"?

SEQUENTIELS

- Inversions diverses (lettres, syllabes, etc..., en lecture, en écriture et même à l'oral)
- Trouble de la mémoire sérielle

→ impossibilité d'acquérir la conversion graphème-phonème et au-delà impossibilité à former le lexique visuel

Les syndromes de dyslexie "plus"

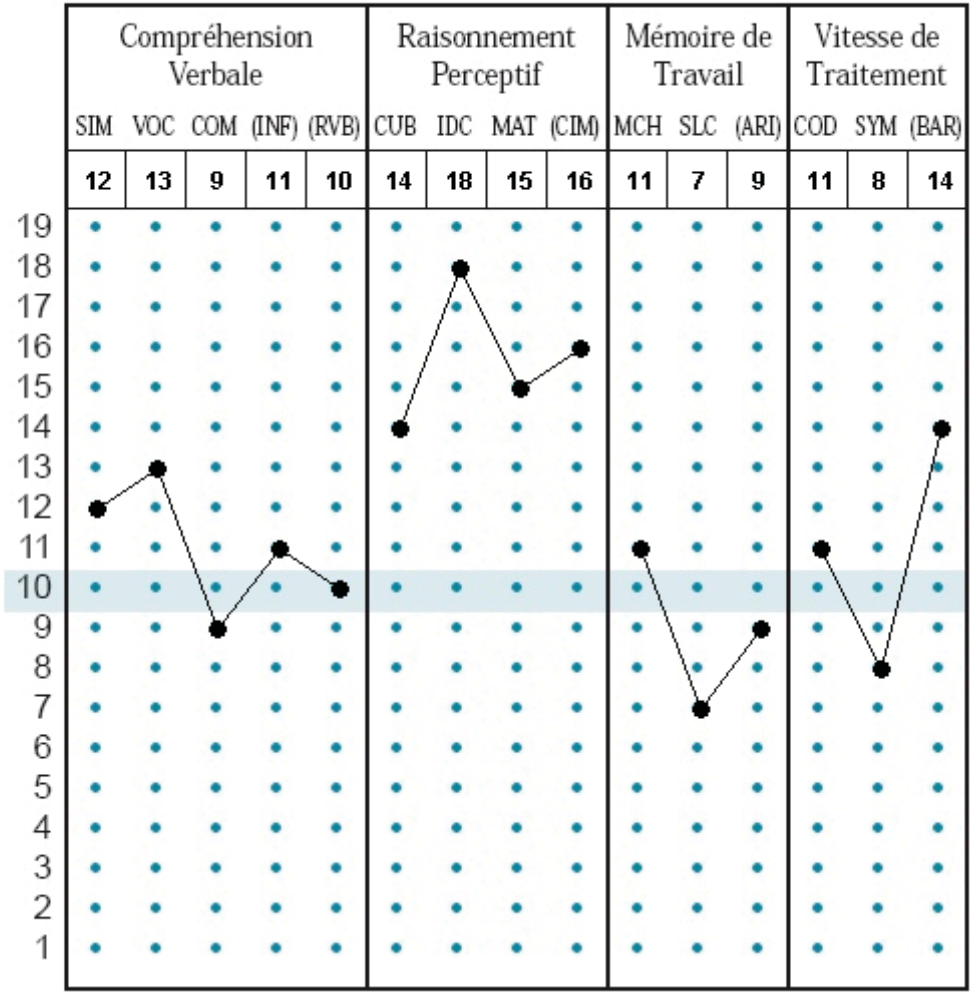
- **Le syndrome phonologique** : le plus fréquent, le plus classique, repose sur l'hypothèse du déficit phonologique exclusif
- **Le syndrome visuo-attentionnel**: généralement considéré comme un déficit des processus d'ajustement de la fenêtre attentionnelle (S. Valdois)
- **Le syndrome dyspraxique** : moins connu, peut être associé aux précédents, mais aussi survenir seul

Peuvent s'associer entre eux!

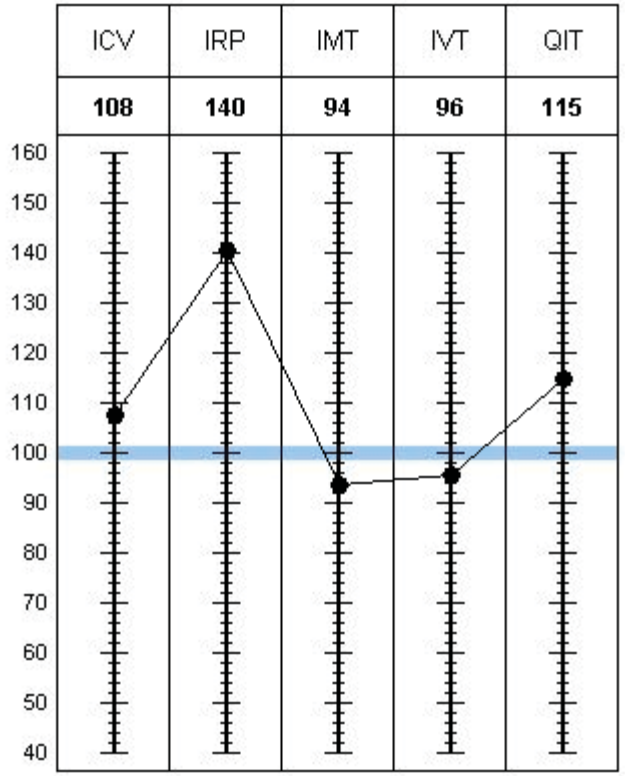
Le syndrome phonologique

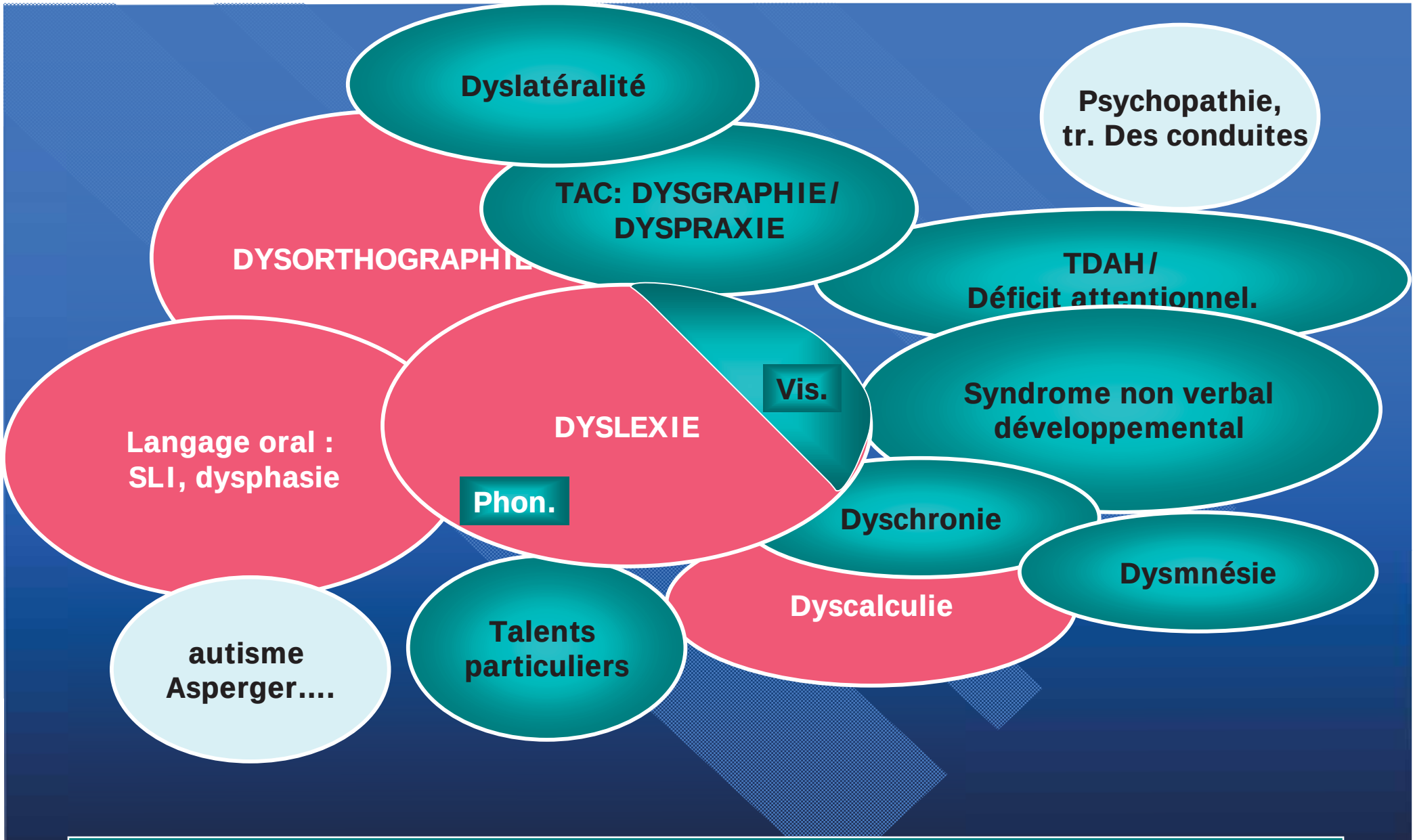
- Dyslexie (incapacité à entrer dans la conversion grapho-phonémique)
- antécédent de difficultés de langage oral, SLI, dysphasie ou simple retard de langage, dyscalculie facultative
- Difficultés en lecture = déficit principal dans le décodage, erreurs de conversion grapho-phonémique, trouble de la conscience phonologique, trouble de la mémoire immédiate auditivo-verbale, trouble de la dénomination rapide
- Plus tard : difficultés d'ordre lexical et pragmatique
- WISC-IV : ICV<IRP

Profil des notes standard



Profil des notes composites



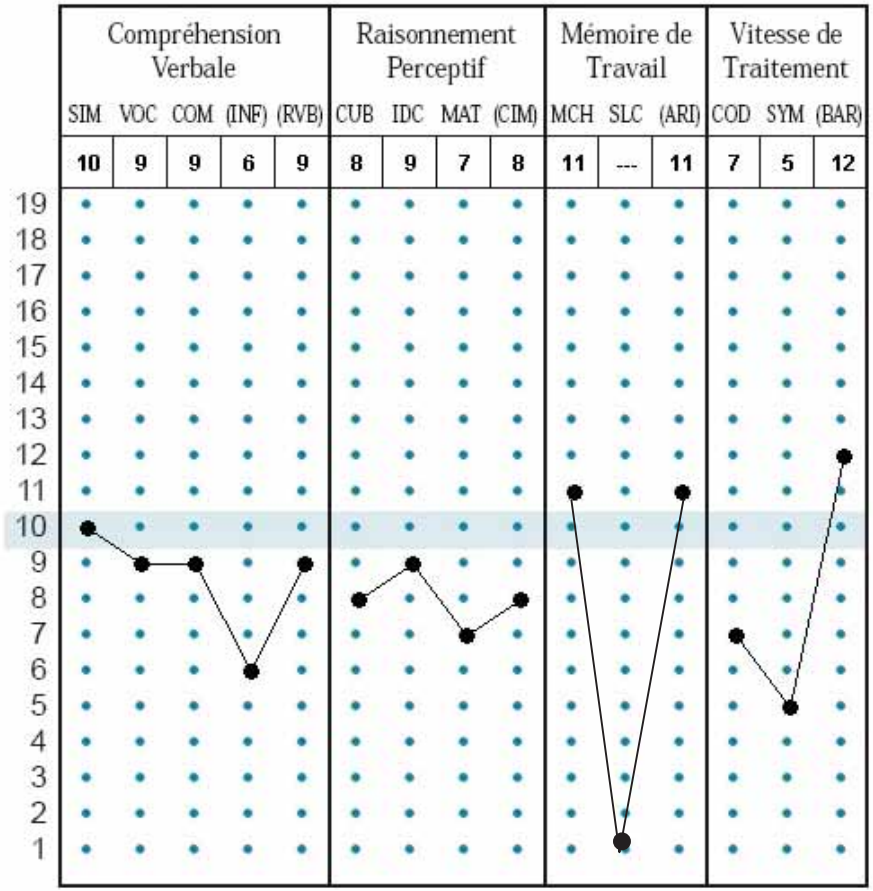


La « constellation dys » : regroupement dans le cadre du "syndrome phonologique"

Le syndrome visuo-attentionnel

- La dyslexie : idem (incapacité à entrer dans la conversion)
- décodage exact mais lenteur ou paralexies dérivationnelles/sémantiques, substitution des "petits mots" (mots fonction), 2 types :
  - pas d'antécédents de trouble langage oral, conscience phonologique normale, trouble attentionnel aux tests, trouble de la mémoire de travail.
  - dyslexie "mixte", initialement phonologique évoluant ensuite vers un profil visuo-attentionnel (disproportion entre importance du déficit phonologique et intensité de la dyslexie)
- WISC-IV : altération IMT et IVT
- Fréquente comorbidité avec troubles comportementaux extériorisés : hyperactivité, trouble des conduites (conséquences à l'adolescence)

Profil des notes standard

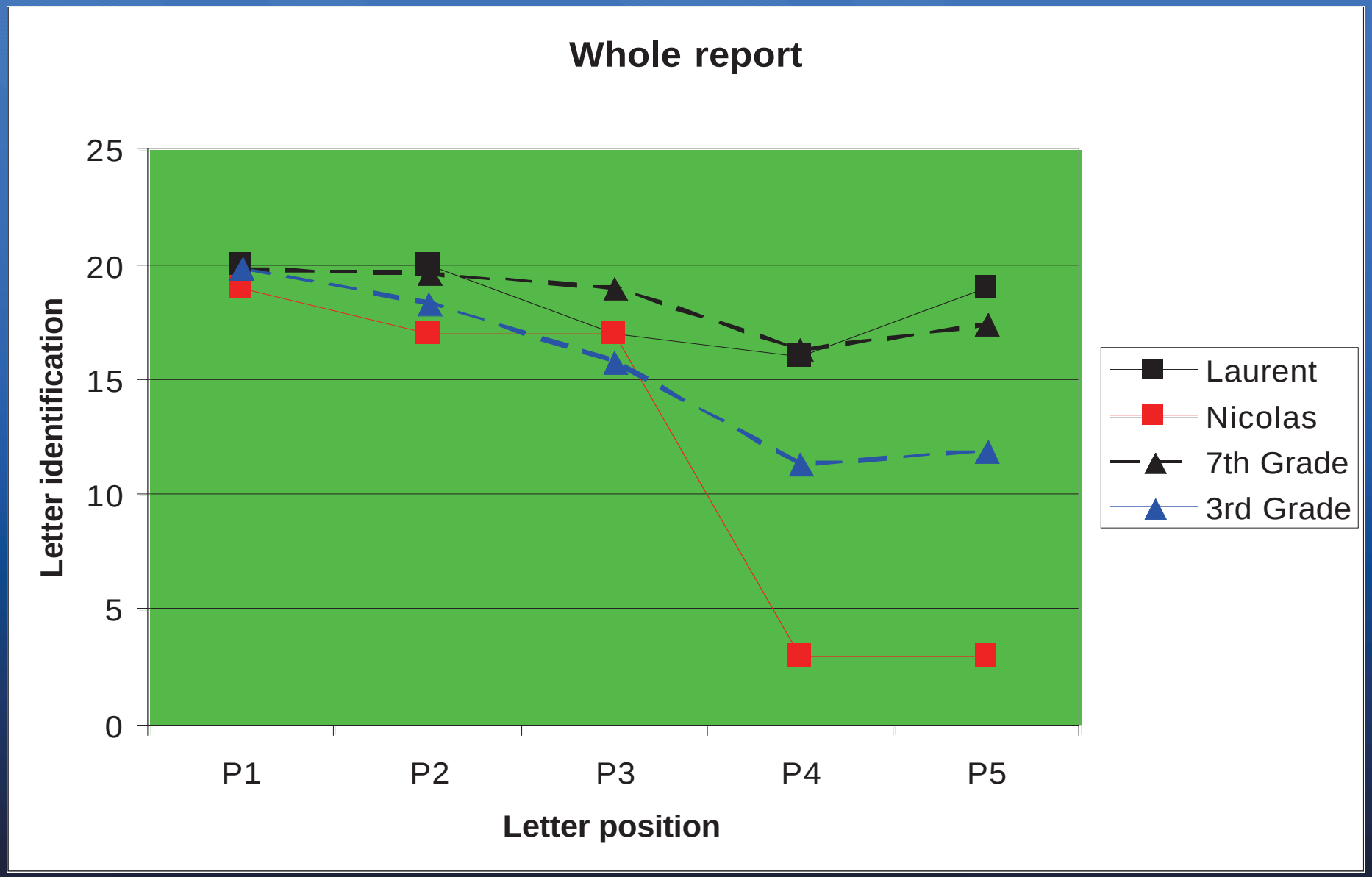


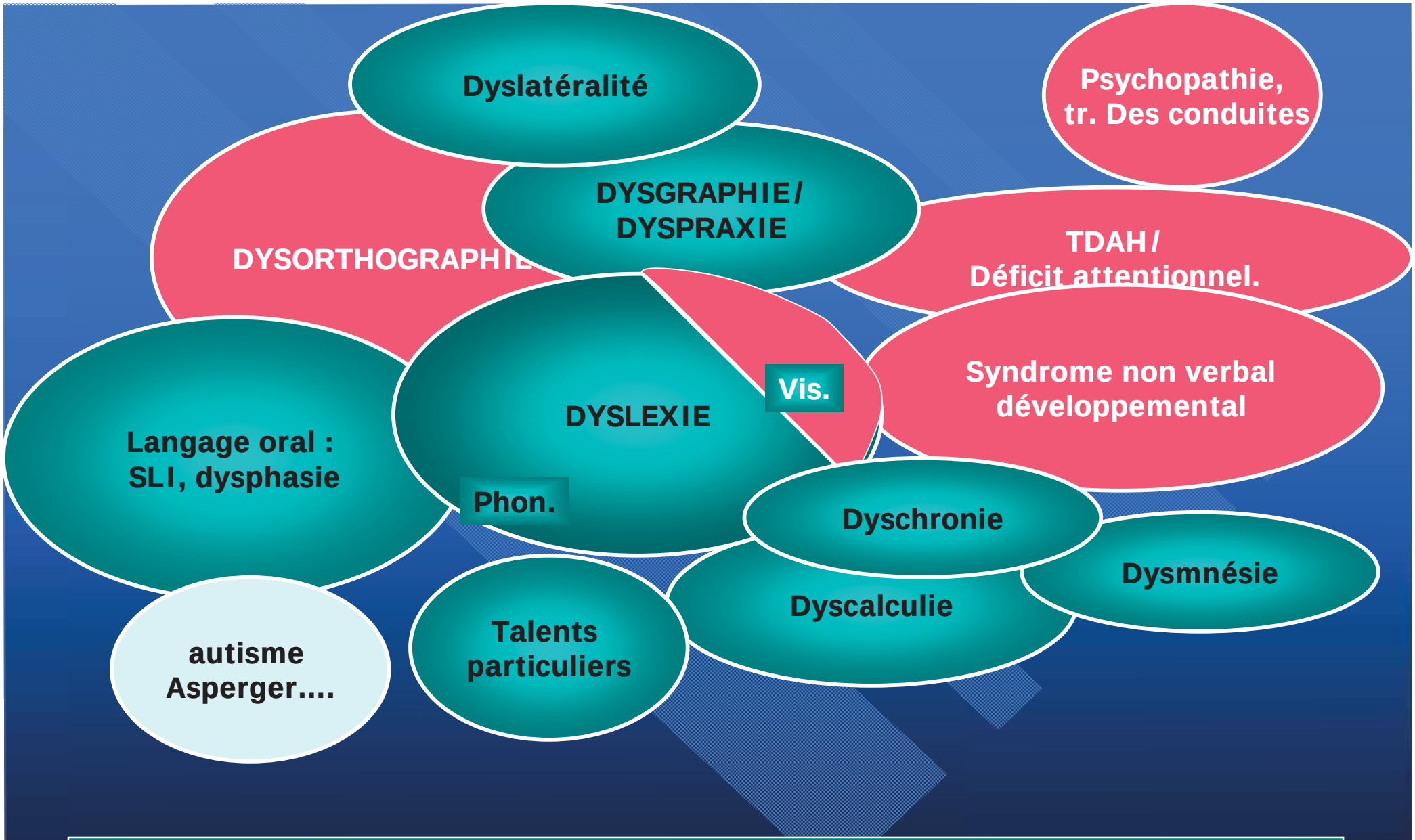
Epreuve visuo-attentionnelle (S. Valdois)

Report Global

A V T. S R

Réponse → AVTSR


Whole report
25
20
15
10
5
0
Letter identification
P1
P2
P3
P4
P5
Letter position
Laurent
Nicolas
7th Grade
3rd Grade



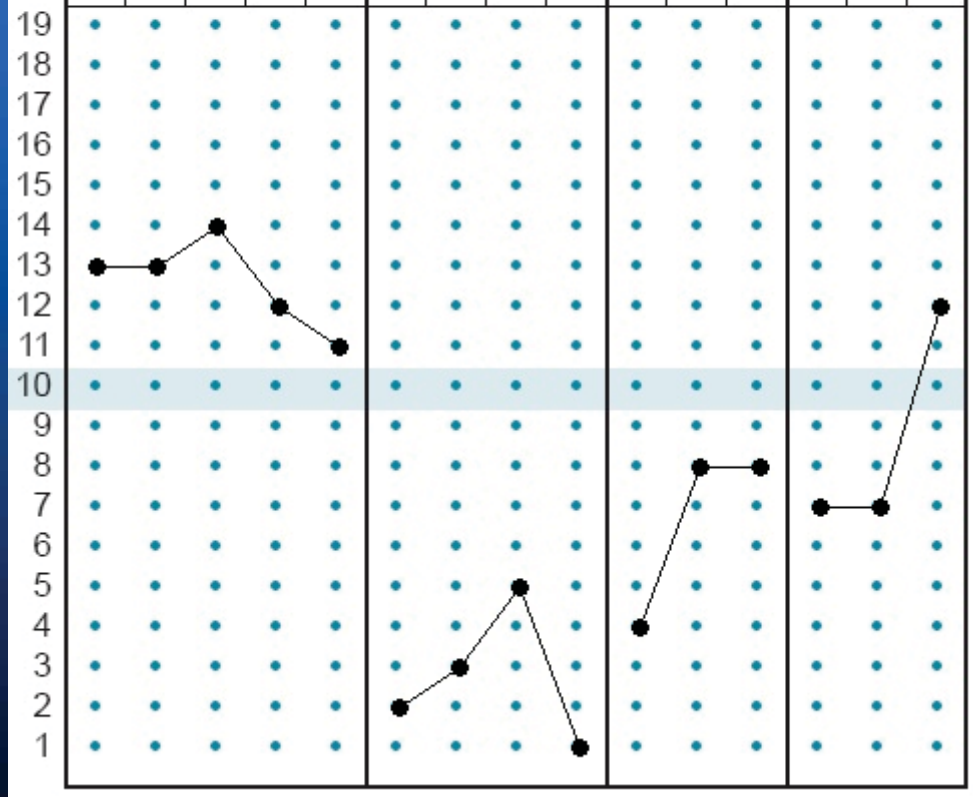
La « constellation dys » : regroupement dans le cadre du "syndrome visuo-attentionnel"

Le syndrome dyspraxique

- Dyslexie en général plus modérée, volontiers erreurs visuelles
- retard des acquisitions motrices par rapport au langage, difficultés relatives dans les tâches de précision;
- dysgraphie, instabilité oculo-motrice, éventuellement trouble spatial, éventuellement dyscalculie spatiale,
- Dyschronie massive : appréciation d'une durée, placer un événement dans le temps
- éventuellement précocité intellectuelle,
- WISC-IV : IRP<ICV
- IVT↓↓

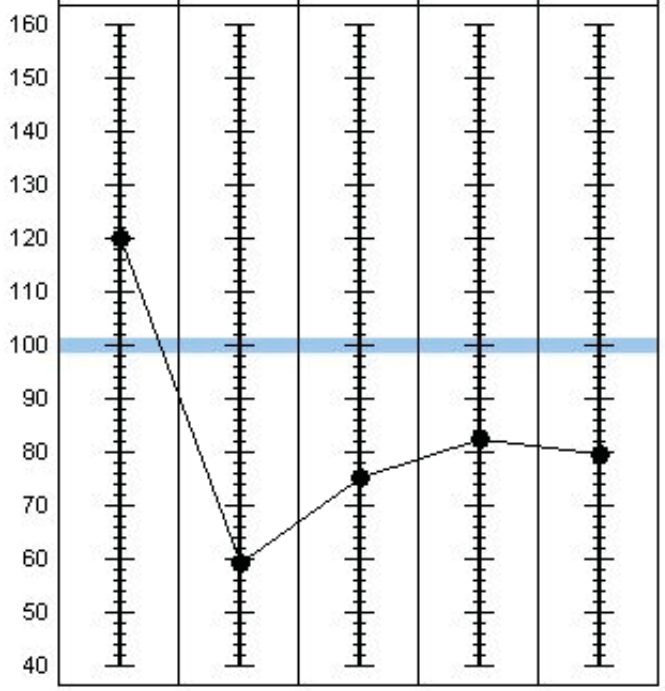
Profil des notes standard

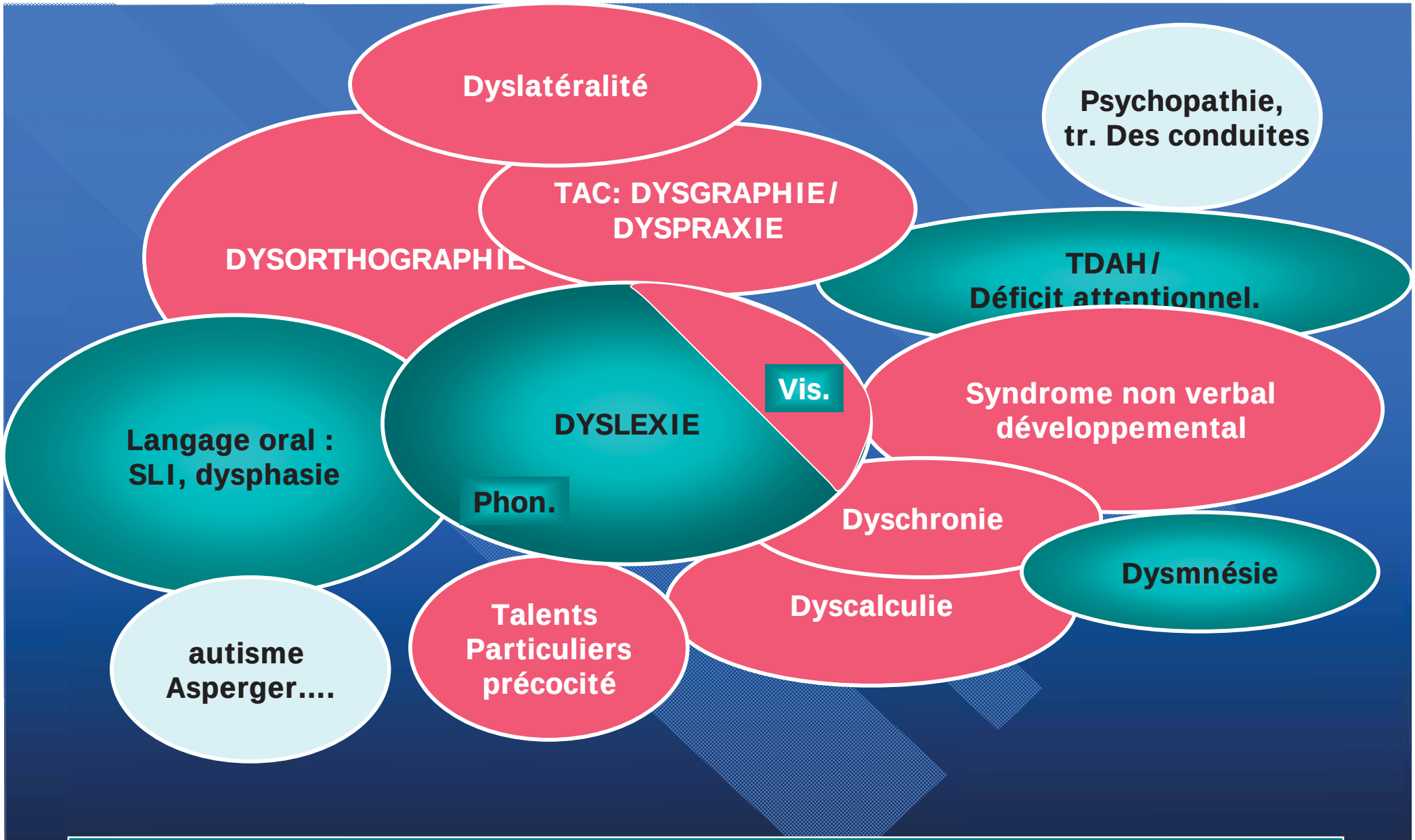
	Compréhension Verbale					Raisonnement Perceptif				Mémoire de Travail			Vitesse de Traitement		
	SIM	VOC	COM	(INF)	(RVB)	CUB	IDC	MAT	(CIM)	MCH	SLC	(ARI)	COD	SYM	(BAR)
	13	13	14	12	11	2	3	5	1	4	8	8	7	7	12



Profil des notes composites

ICV	IRP	IMT	IVT	QIT
120	60	76	83	80





La « constellation dys » : regroupement dans le cadre du "syndrome dyspraxique"

	Jamais	Rarement	Parfois	Souvent	Très souvent
1- Il (Elle) se souvient difficilement des jours / m ois / année que nous sommes.					
2- Il (Elle) confond les moments de la journée matin / après-midi / soirée.					
3- Un événement qui est survenu le matin, il (elle) peut le placer la veille.					
4- Pour un événement qui est survenu il y a quelques jours, il (elle) peut dire : “il y a très longtemps”.					
5- Il lui est difficile de comprendre les relations existantes entre les membres de la famille : grands-parents, tantes, neveux, beau-frère.					
6- Il (Elle) a du mal à comprendre les notions de hier, demain ou après-demain.					
7- Il (Elle) a des difficultés à li re l’heure sur un cadran.					
8- Il (Elle) se trompe lorsque il (e lle) doit évaluer la durée d’un film, la durée d’une activité, voire même la durée d’une nuit de sommeil.					
9- Vous avez besoin de lui donner des indices pour qu’il (elle) se repère dans une semaine (lundi : école ; mercredi : activités extra-scolaires ; dimanche : repos …).					

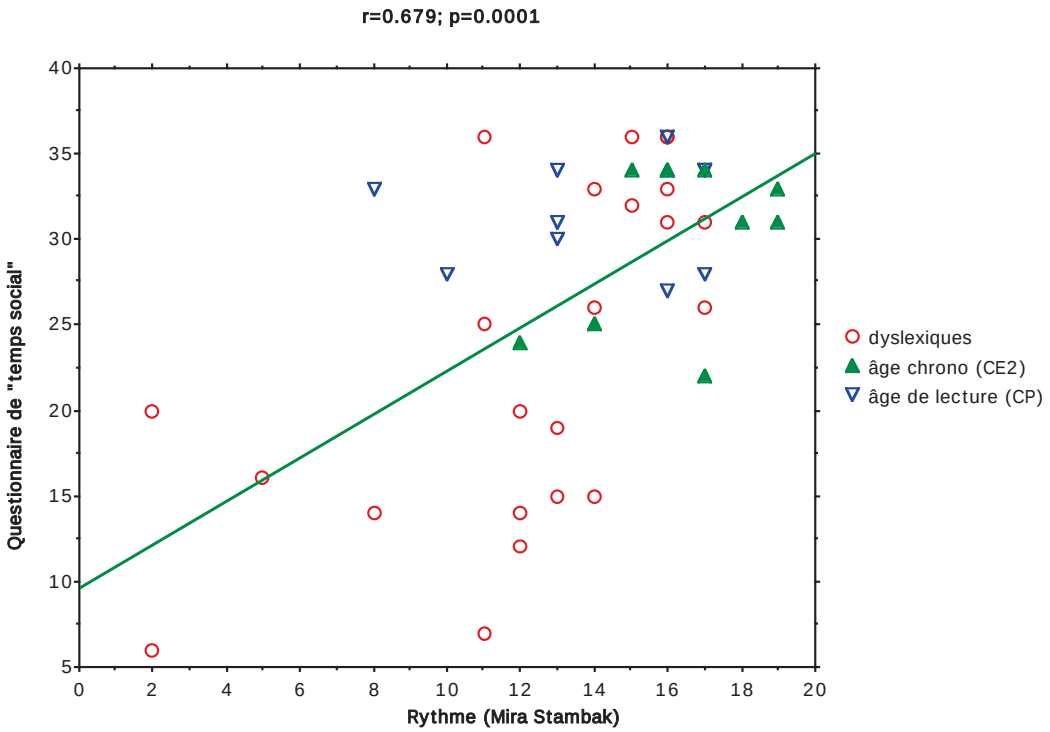
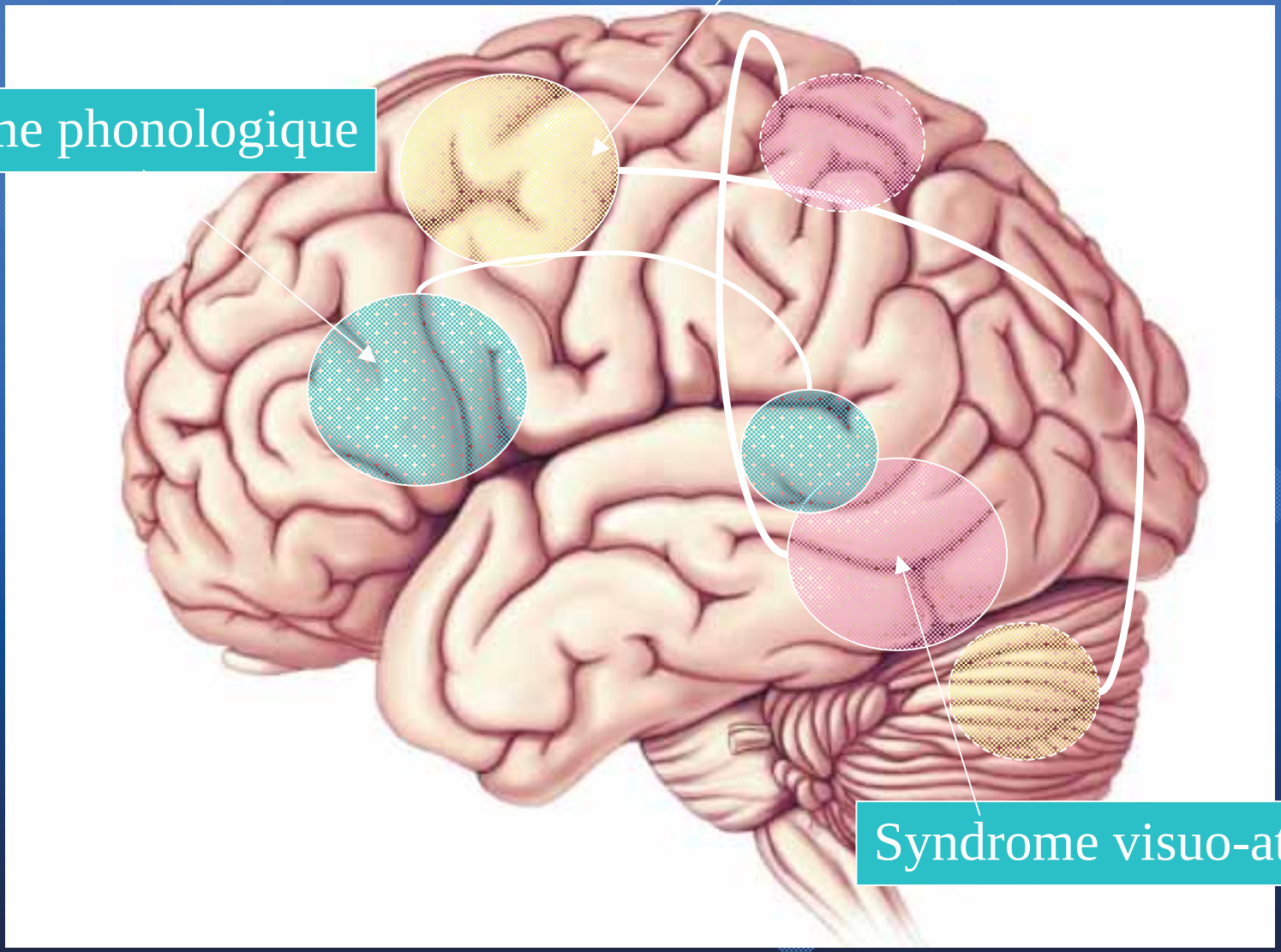
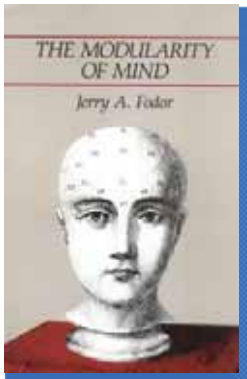


Figure 3 : corrélation ches 23 enfants dyslexiques et 20 témoins (appariés en âge de lecture : CP ou selon l’âge chronologique : CE2) entre la performance à un test d’imitation de rythmes et le résultats d’un questionnaire de « temps social » (Daffaure et al., 2002).

Corrélation entre reproduction de rythmes et questionnaire de « temps social » (V. Daffaure, 2000)

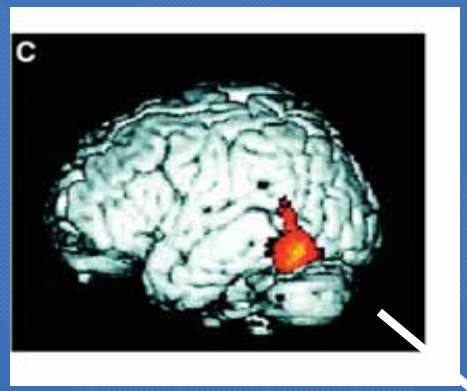


Substrat hypothétique des 3 principaux syndromes dyslexie "plus"

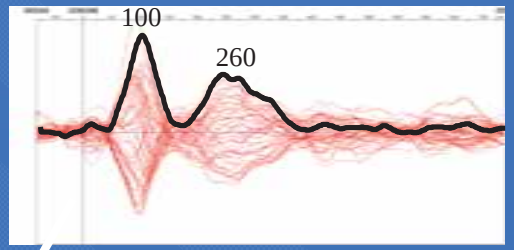


En résumé,

- L'observation clinique, selon une approche "modulaire" des fonctions cognitives débouche sur l'observation de "syndromes dyslexiques" ayant des caractéristiques et des implications thérapeutiques propres
- permet également une analyse plus fine des déficits et de leurs associations
- La grande variété des situations cliniques fait qu'un cas est toujours neuropsychologiquement unique et nécessite une analyse fine des déficits
- Incite à raisonner en mécanismes sous-jacents et à réfuter toute solution universelle ("la panacée" n'existe pas!)
- La contribution de cette approche à la compréhension des mécanismes sous-jacents à la dyslexie est susceptible de fournir des pistes qui auront toujours l'avantage d'être cliniquement plausibles.



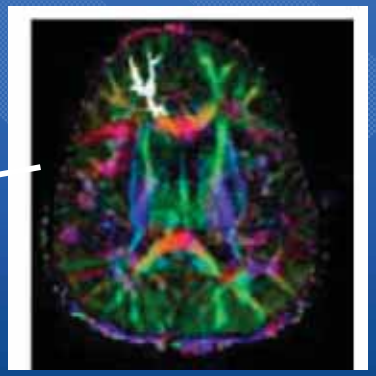
Imagerie fonctionnelle



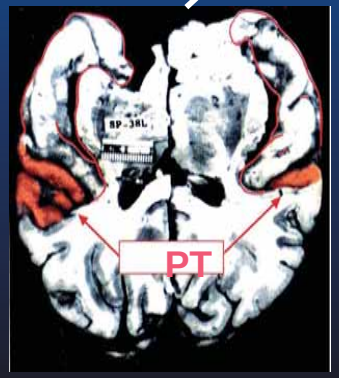
Potentiels évoqués

Neuropathologie post-mortem

Cause neurobiologique de la dyslexie:
des arguments individuellement fragiles
mais globalement convergents

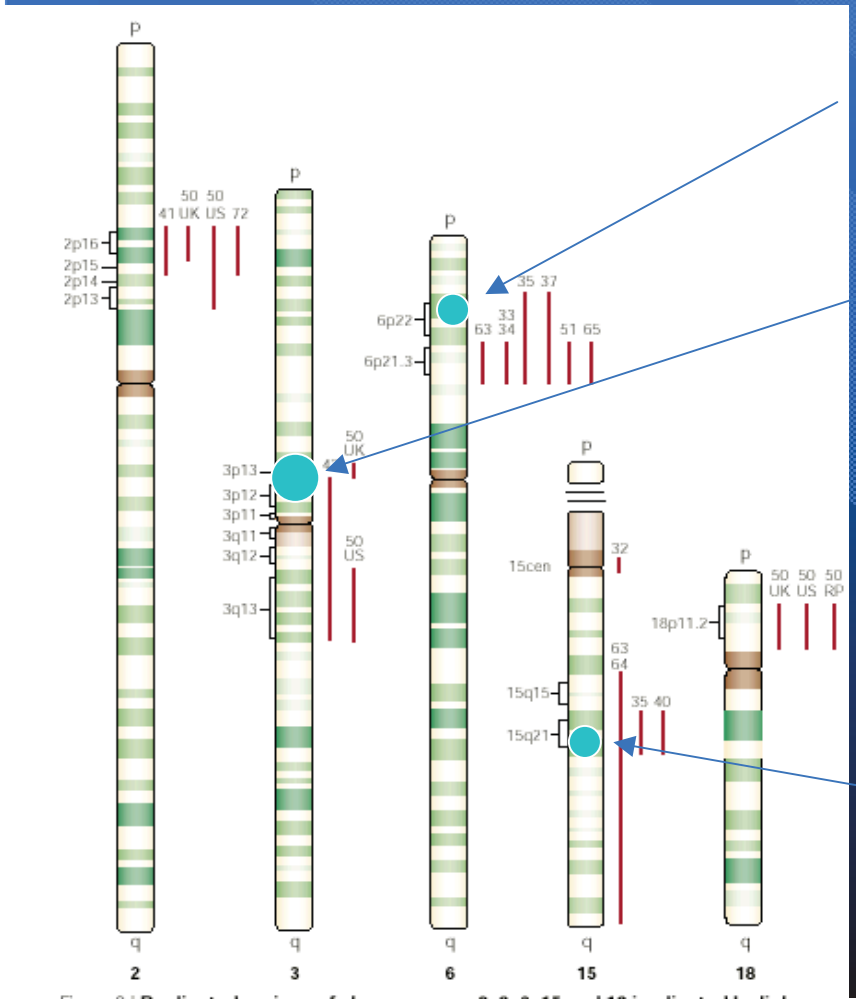


Tractographie (DTI)



IRM morphologique

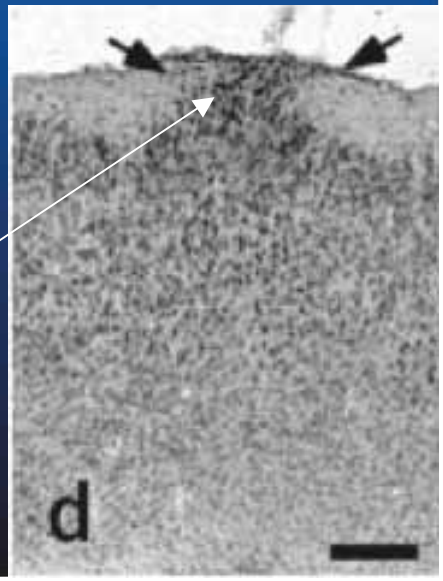
Plusieurs gènes identifiés par les analyses de liaisons ont également un rôle connu dans le développement du cerveau



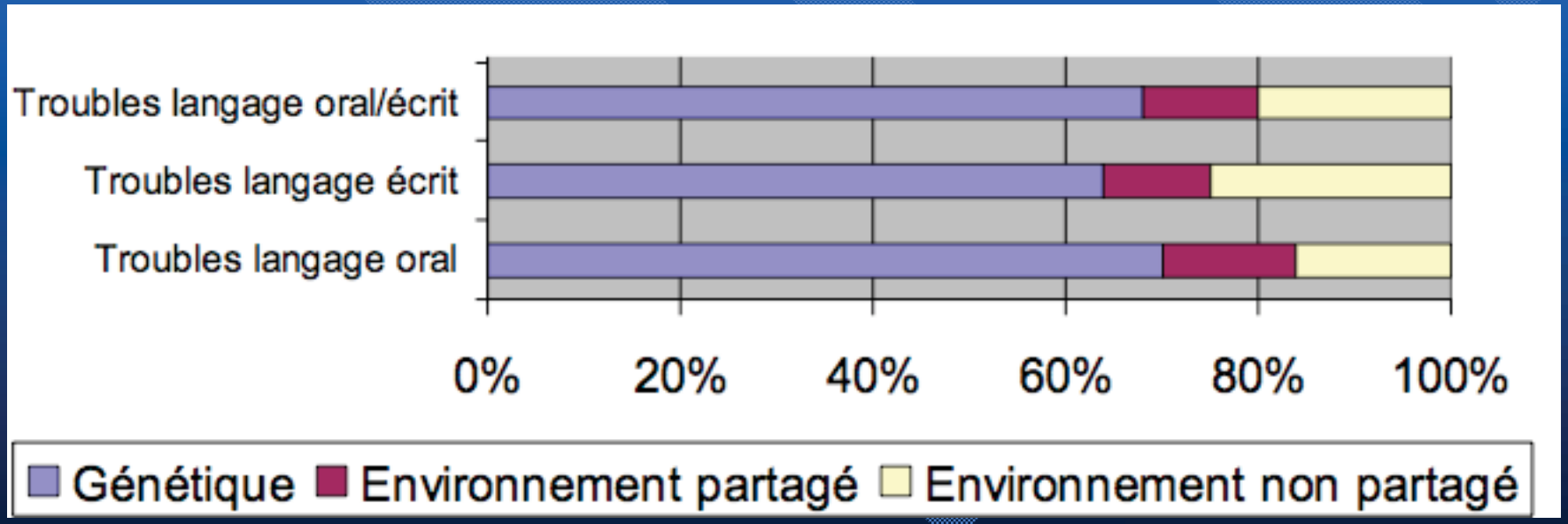
DCDC2 : un gène associé chez l'animal et chez l'homme à une migration neuronale anormale

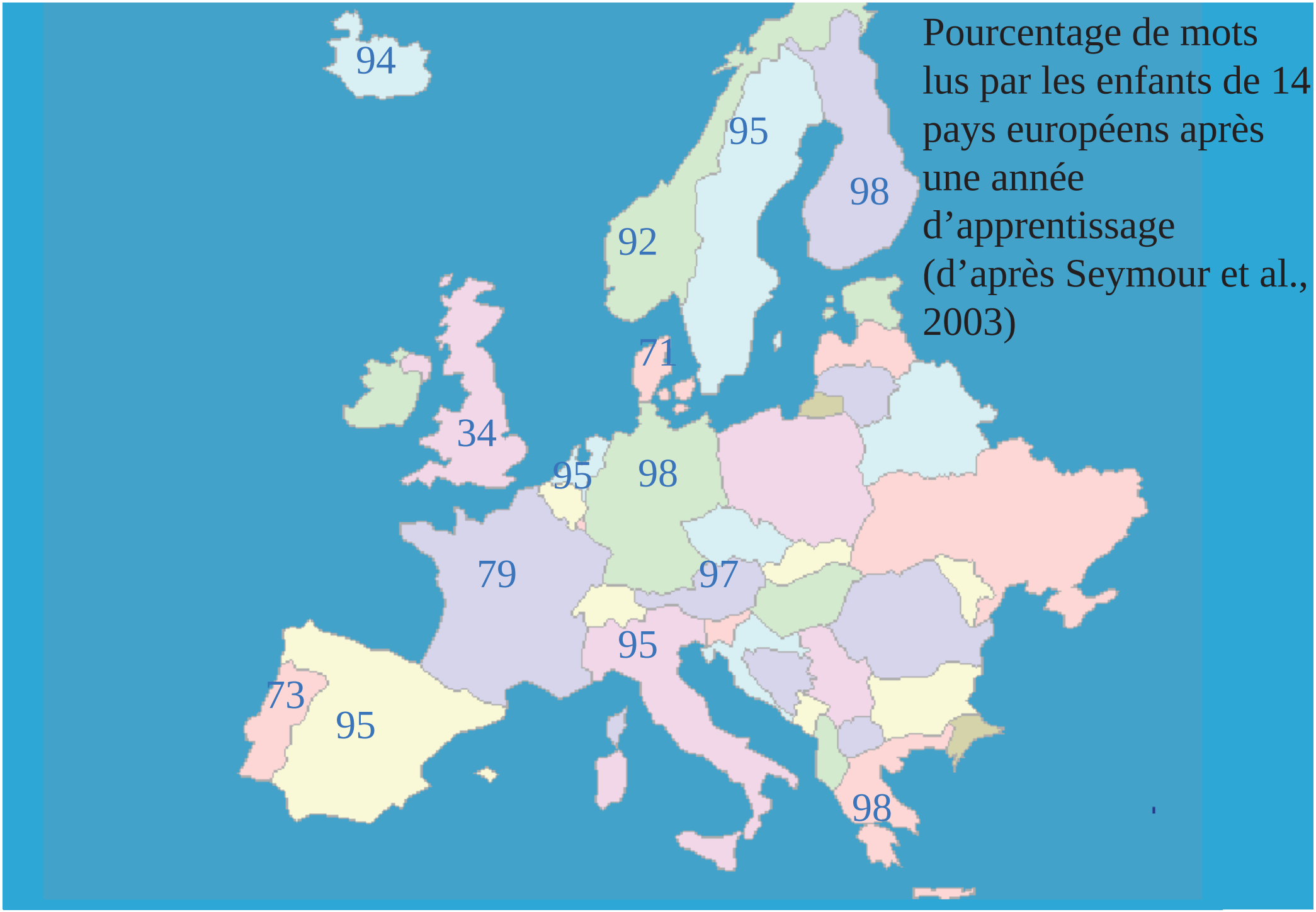
ROBO1 : joue un rôle dans la régulation du passage de la ligne médiane par les axones calleux

Une manipulation in utero de DYX1C1 provoque des ectopies similaires à celles des humains dyslexiques

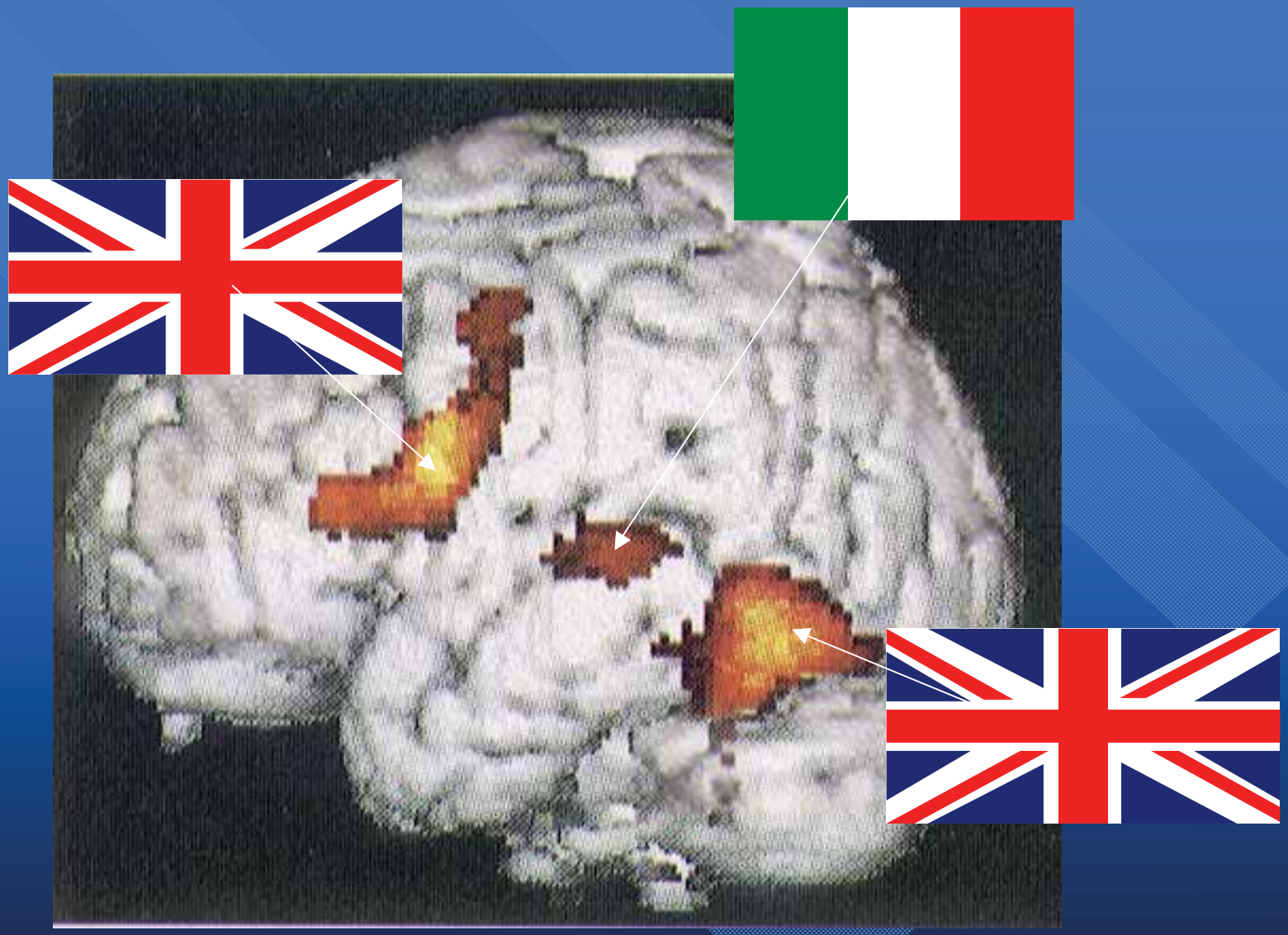


Héritabilité des troubles du langage oral et écrit (Stromswold, 2001)



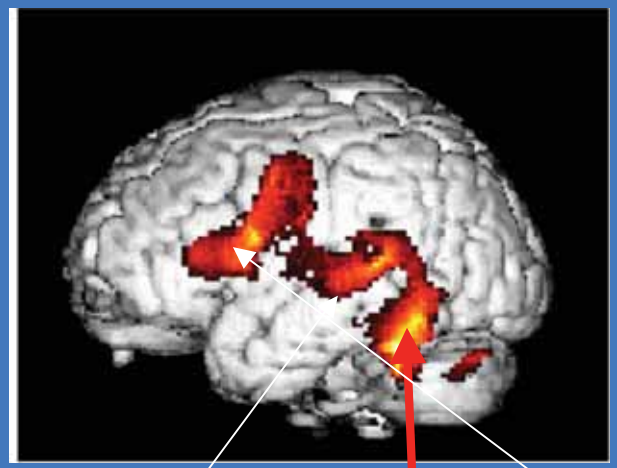


Pourcentage de mots lus par les enfants de 14 pays européens après une année d'apprentissage (d'après Seymour et al., 2003)

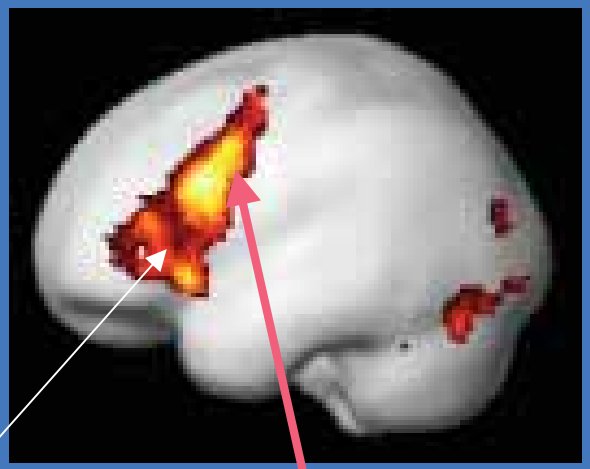


Paulesu et al. (2000)
A cultural effect on brain function

A



B



Wernicke's area

Broca's area (BA45)

Posterior temporal lobe (VWFA)

Middle frontal gyrus (BA9)

Siok et al., (2004)

Siok WT, Perfetti CA, Jin Z, Tan LH (2004) Biological abnormality of impaired reading is constrained by culture. Nature 431:71-76.

A structural–functional basis for dyslexia in the cortex of Chinese readers

Wai Ting Siok[†‡], Zhendong Niu[§], Zhen Jin[¶], Charles A. Perfetti[‖], and Li Hai Tan[†‡††]

[†]Department of Linguistics and [‡]State Key Laboratory of Brain and Cognitive Sciences, University of Hong Kong, Pokfulam Road, Hong Kong; [§]College of Computer Science and Technology, Beijing Institute of Technology, Beijing 100081, China; [¶]Beijing 306 Hospital, Beijing 100101, China; and [‖]Learning Research and Development Center, University of Pittsburgh, Pittsburgh, PA 15260

Communicated by Robert Desimone, Massachusetts Institute of Technology, Cambridge, MA, February 25, 2008 (received for review January 1, 2008)

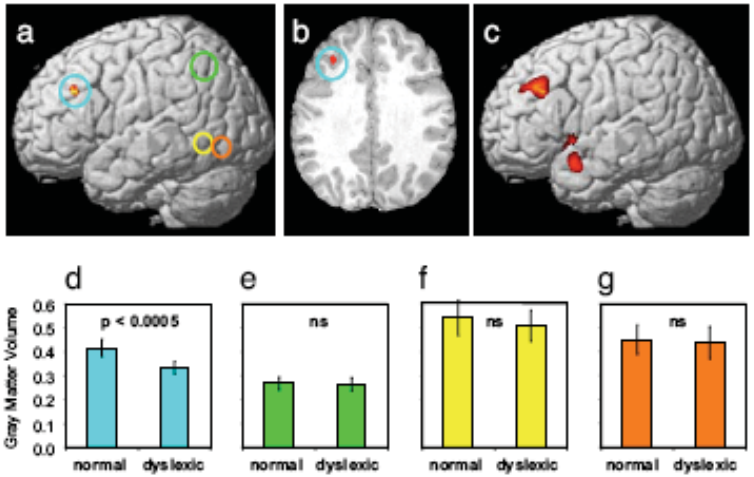
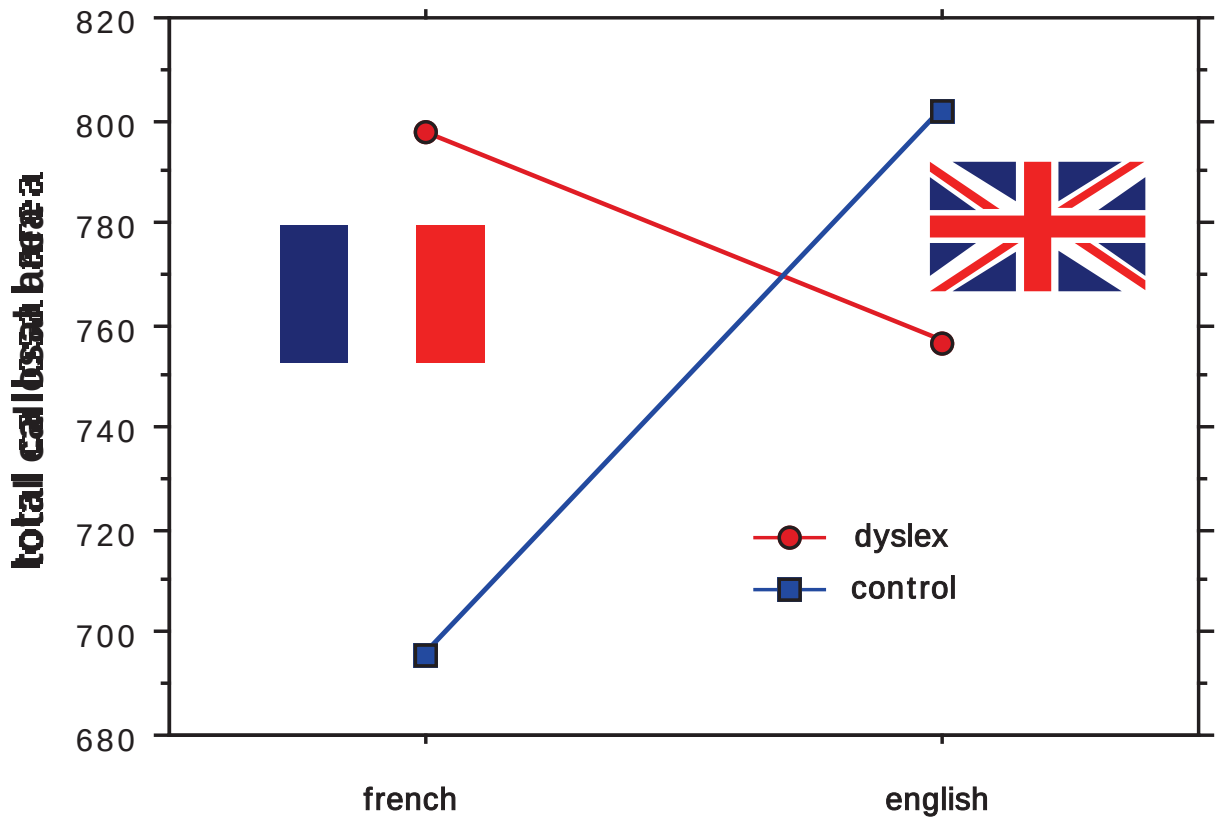


Fig. 1. Group differences in gray matter volume. (*a*, *b*, and *d*) A region in the left middle frontal gyrus (BA 9; $x = -32$, $y = 31$, $z = 28$) exhibited reduced volume in the dyslexic group, $P < 0.05$ corrected using the FWE correction for the whole brain. (*c*) At a less stringent uncorrected threshold of $P < 0.001$, reduced gray matter volume was seen in the left anterior temporal gyrus (BA 38/21) and the left Sylvian fissure, in addition to the left middle frontal gyrus. (*e*–*g*) ROI analysis of gray matter volume difference in the left posterior temporoparietal region (in green), the left middle temporal gyrus (in yellow), and the left inferior occipito-temporal cortex (in orange). No significant alteration was observed in these regions.

Parmi les aires sous-activées en IRMf, une région du GFMoy Gche présente une diminution significative du volume de substance grise

Total callosal area : group x country interaction

F(1,60)=9.337; p=0.033



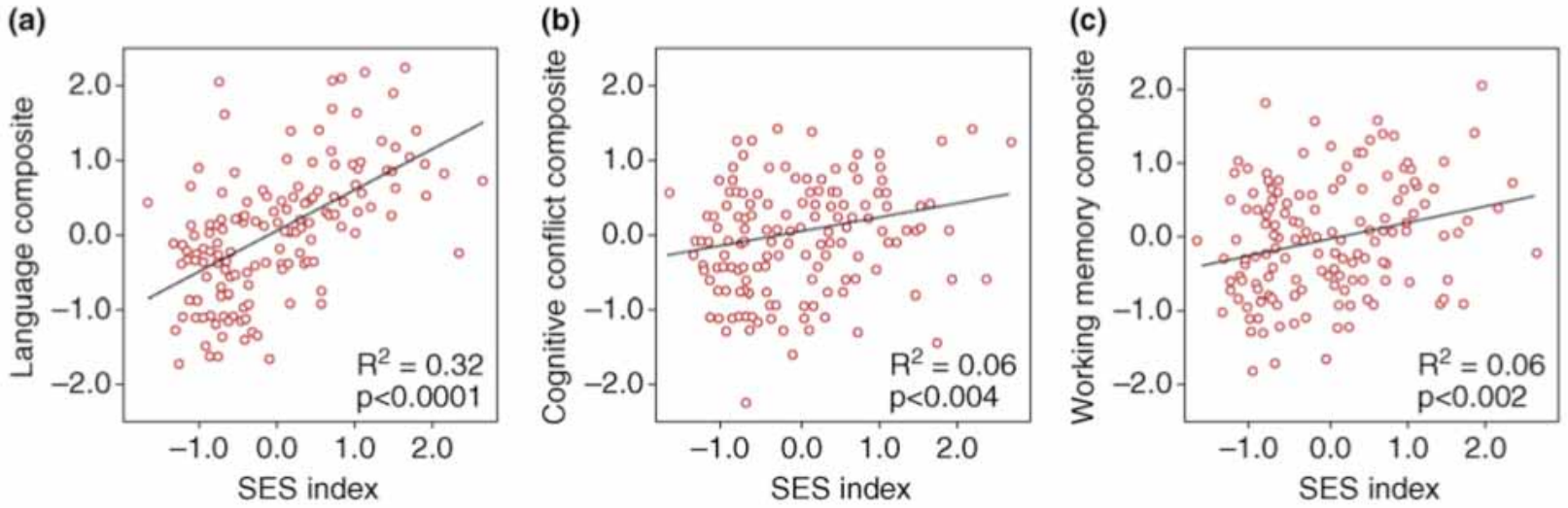
Review

Cell PRESS

Socioeconomic status and the developing brain

Daniel A. Hackman and Martha J. Farah

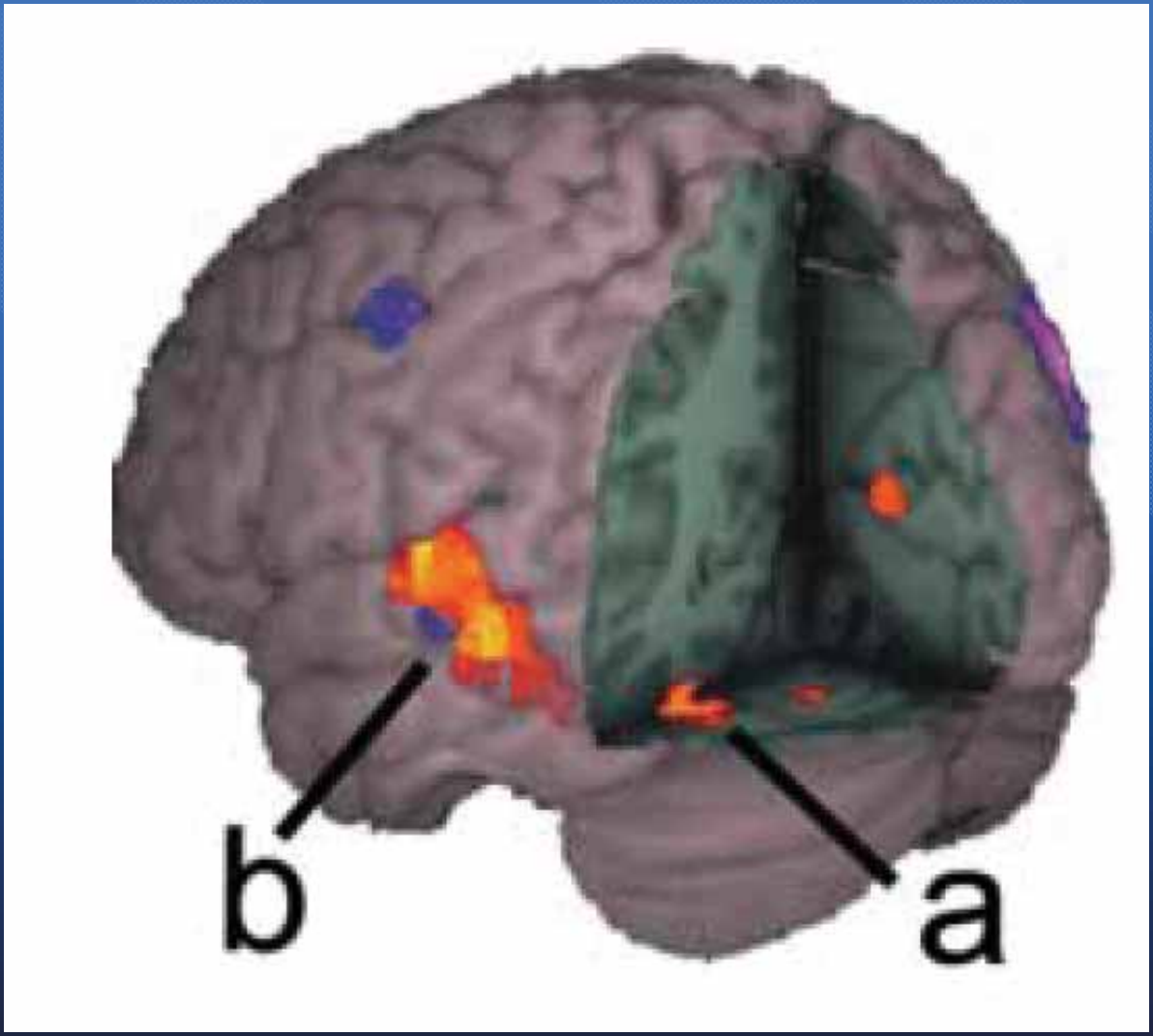
Center for Cognitive Neuroscience, Department of Psychology, University of Pennsylvania, 3720 Walnut Street, Room B51, Philadelphia, PA 19104-6241, USA



TRENDS in Cognitive Sciences

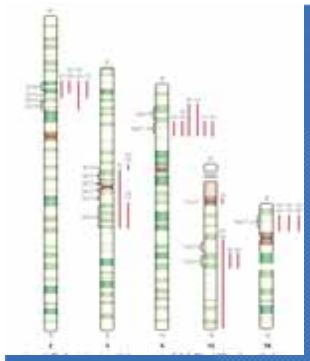
Figure 2. In first-graders, SES accounts for variance in neurocognitive composite measures of **(a)** 'language' performance on vocabulary and phonological process tasks; **(b)** 'cognitive control' measures of the ability to inhibit a prepotent response and **(c)** 'working memory', based on tasks assessing working memory of spatial loca and figural stimuli. SES accounts for statistically more variance in the language composite than in all other composites, which do not statistically differ from each ot Figure adapted, with permission, from Ref. [18].

Zones de corrélation entre le niveau de conscience phonologique et le statut socio-économique



La VWFA s'active proportionnellement au niveau de conscience phonologique, mais seulement chez les sujets de faible niveau socio-économique

Noble et al., 2006



En résumé,

- Il existe certainement une prédisposition génétique à l'organisation imparfaite de certains circuits corticaux
- Cette prédisposition se manifeste par un défaut de mise en place de précurseurs spécifiques (variables selon les caractéristiques de la langue)
- Interagit probablement avec le milieu et l'effet de l'expérience (pratique, rééducation, stratégies de compensation…) pour déterminer le niveau de déficit fonctionnel
- Rien ne permet d'éliminer la possibilité que les mêmes conséquences, y compris cérébrales, ne puissent survenir sous l'effet de ces seuls facteurs d'environnement

Loi 2005-102 du 11 février 2005

Pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté

des personnes handicapées

(peut être consultée sur les sites Legifrance ou Handicap.gouv)

DEFINITION DU HANDICAP

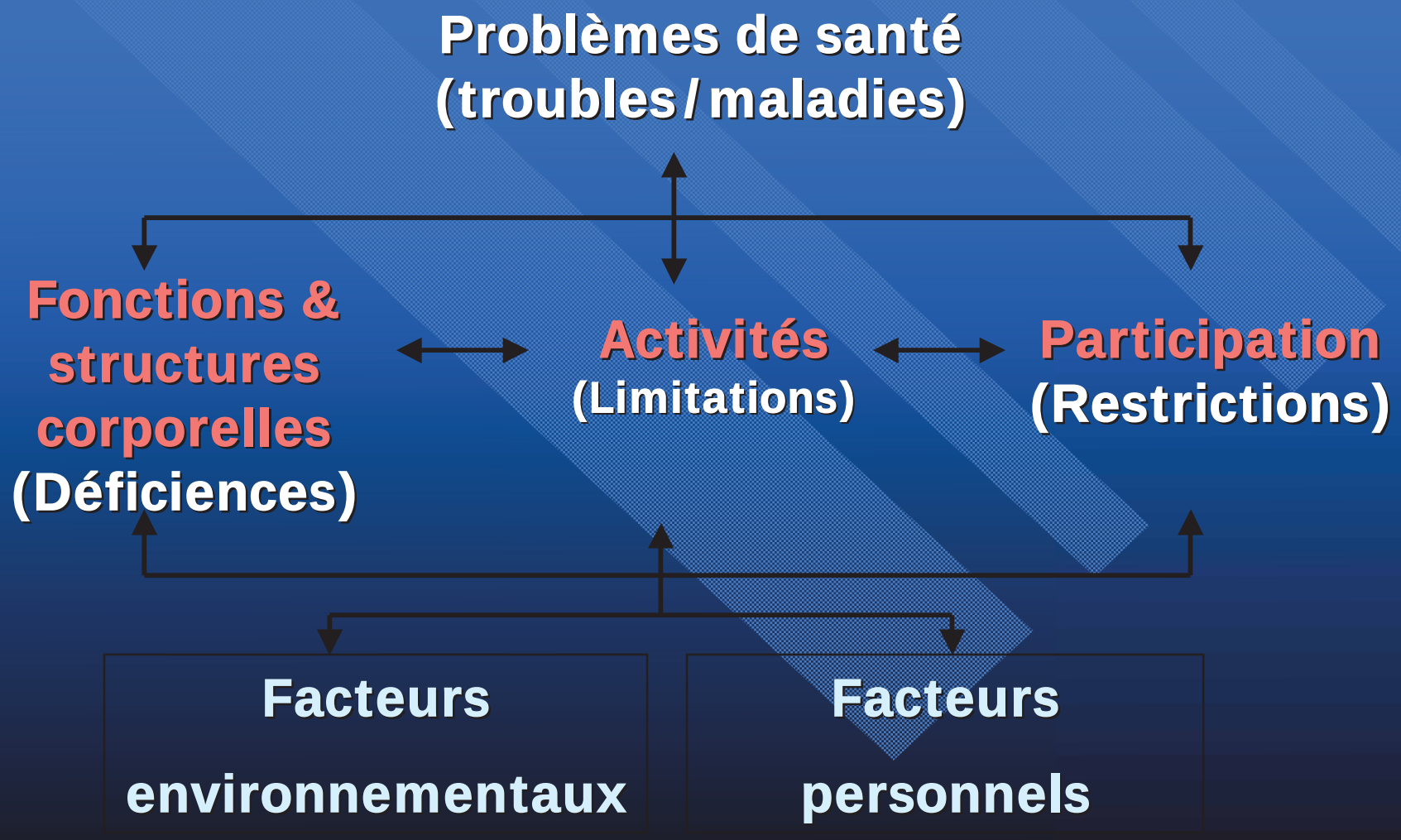
« Constitue un handicap au sens de la présente Loi, toute limitation d'activité ou restriction de participation à la vie en société subie dans son environnement par une personne en raison d'une altération substantielle, durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales, cognitives ou psychiques, d'un polyhandicap ou d'un trouble de santé invalidant »

Deux contraintes imposées par la loi

- d'une part l'obligation qui est faite explicitement à l'Ecole publique de prendre en charge tous les types de handicap (ceux touchant les apprentissages soulevant bien évidemment des questions qui concernent tout particulièrement le domaine de l'Education),
- d'autre part la nécessité pour les commissions des droits et de l'autonomie (CDA), issues de la création par la loi des Maisons départementales des Personnes Handicapées (MDPH), de disposer d'éléments clairs pour prendre leurs décisions concernant notamment les compensations et orientations découlant de l'analyse du handicap.

CIF-EA
Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé
Version pour enfants et adolescents
Organisation mondiale de la Santé
CTNERHI

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



Troubles d'apprentissage : un double handicap

Handicap d'apprentissage

Limitation d'activité dans les apprentissages initiaux

Souffrance psychique liée à l'échec

Baisse autoestime

Perte d'opportunité dans les activités extrascolaires

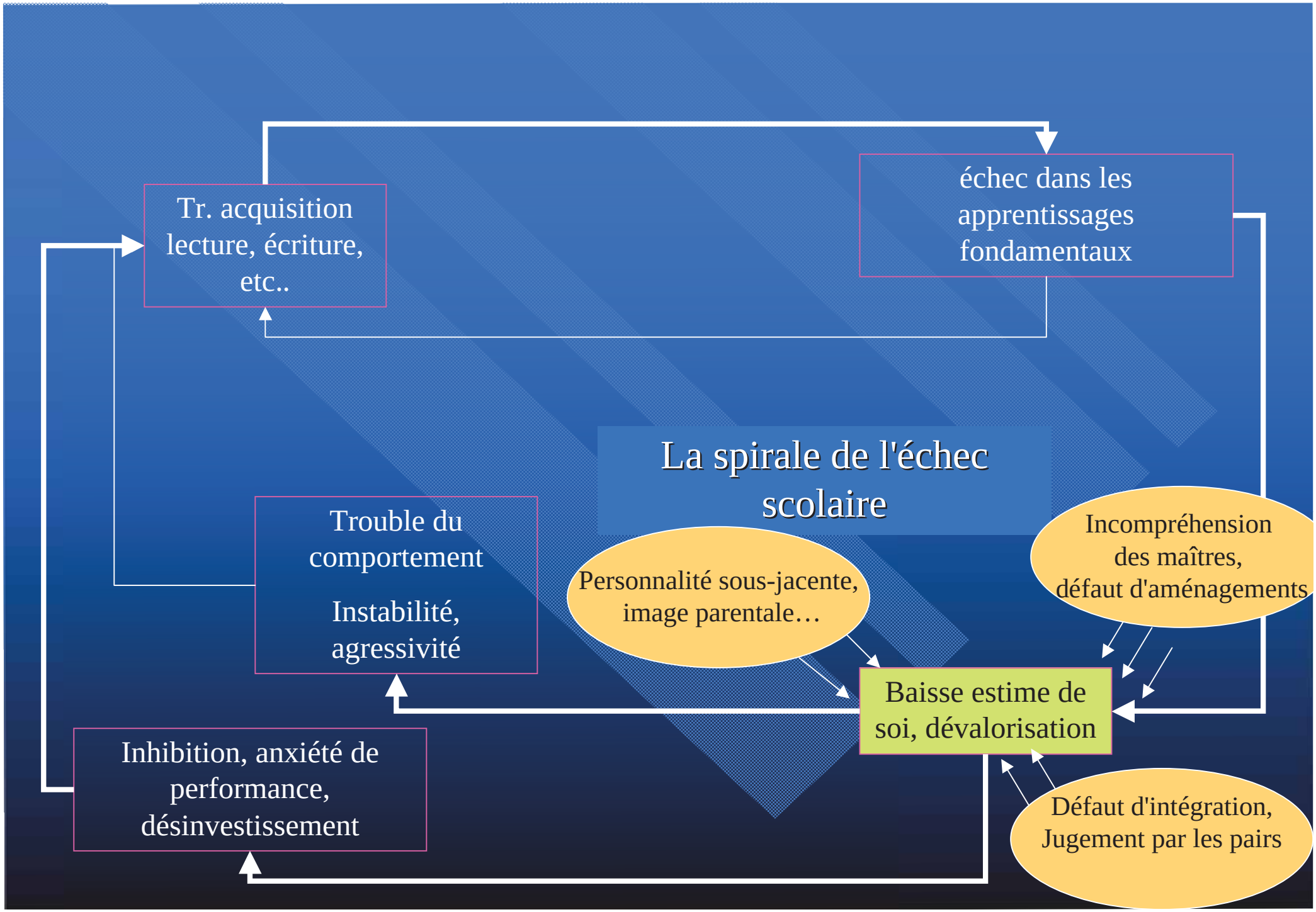
Handicap dans l'utilisation des compétences

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

Perte de chance pour l'avancement scolaire

Limitation dans l'échelle sociale

Limitation de l'épanouissement familial et personnel


La spirale de l'échec scolaire
Tr. acquisition lecture, écriture, etc..
échec dans les apprentissages fondamentaux
Trouble du comportement
Instabilité, agressivité
Personnalité sous-jacente, image parentale…
Incompréhension des maîtres, défaut d'aménagements
Baisse estime de soi, dévalorisation
Inhibition, anxiété de performance, désinvestissement
Défaut d'intégration, Jugement par les pairs

Handicap

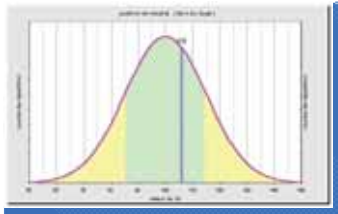
=

Déficits (a+b+c…)

Milieu socio-économique X efficience intellectuelle

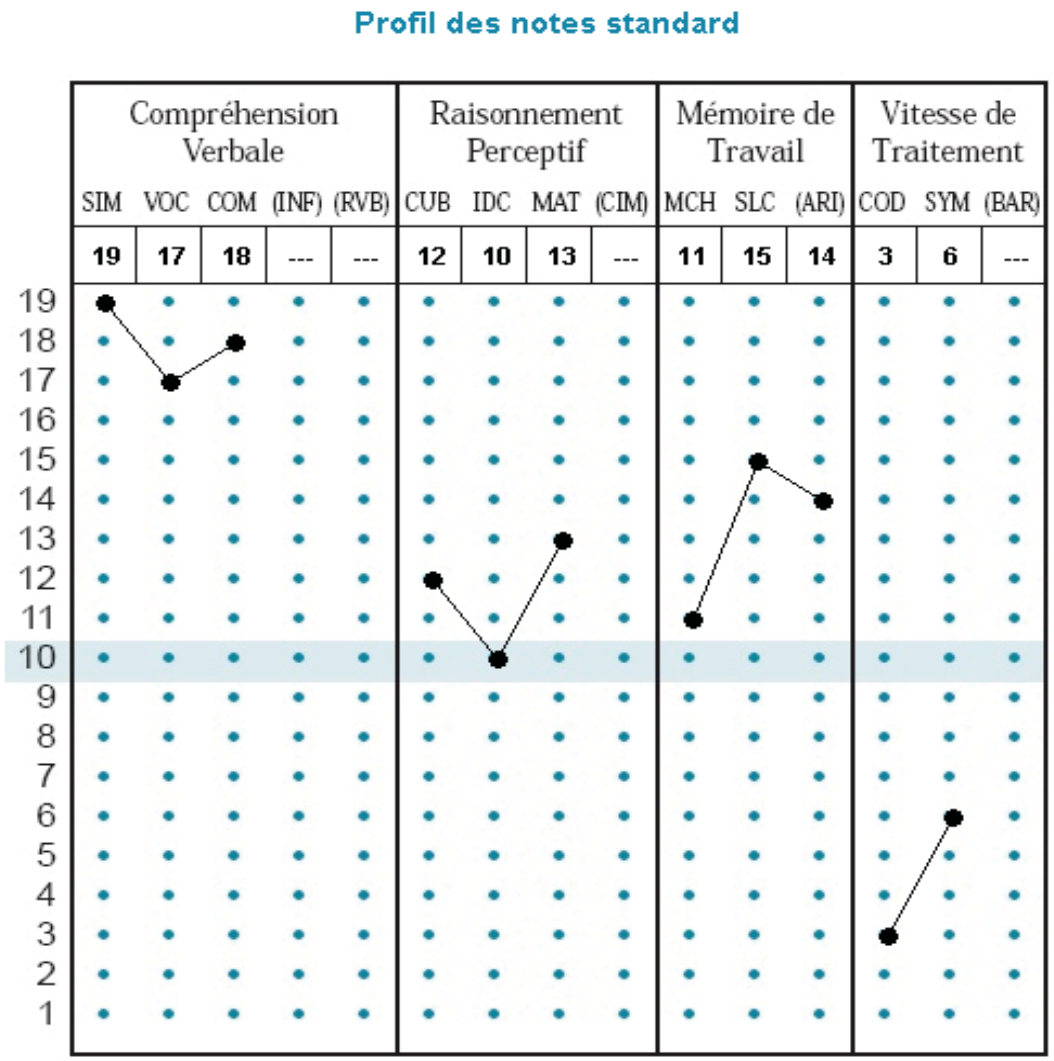
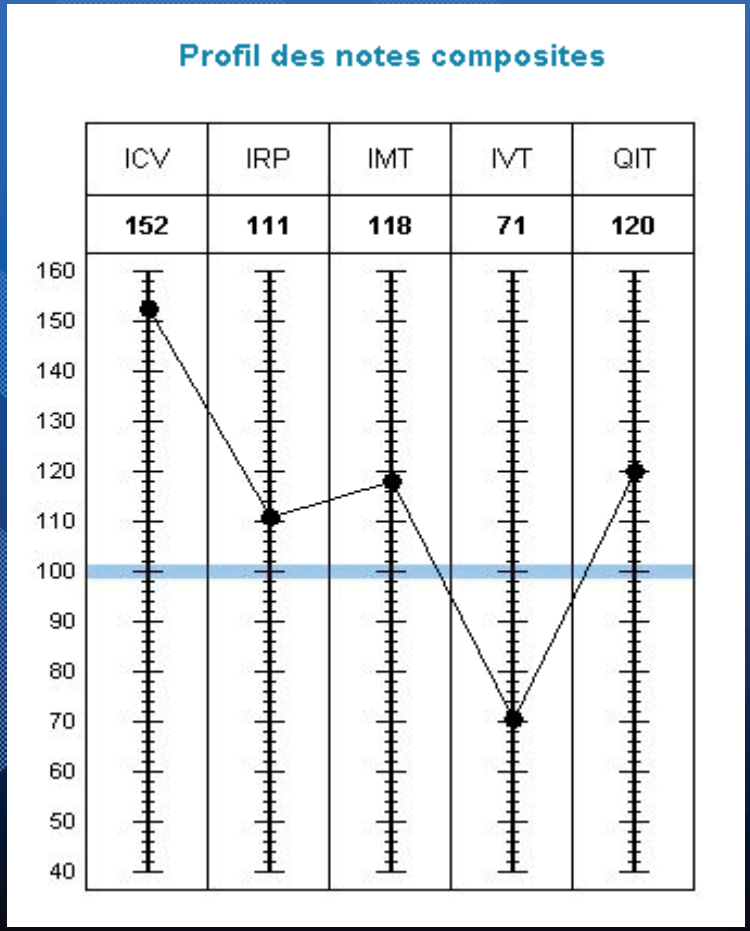
En résumé

- L'impact de la loi de 2005 sur le handicap, par la nouvelle réflexion qu'elle impose, est apte à modifier nos pratiques et nos raisonnements face aux enfants dys dans le sens d'une meilleure prise en compte de la dimension écologique et fonctionnelle
- Mais prendre en compte le handicap ne signifie pas délaisser le diagnostic : au contraire, il est impossible de proposer une compensation cohérente sans connaître le processus qui en est la cause.
- De même il ne paraît pas raisonnable de proposer une compensation d'un trouble dys sans connaître l'efficience intellectuelle de la personne concernée



En résumé (1)

- Cette étude de 91 enfants souffrant de troubles sévères d'apprentissage montre une prédominance du profil cognitif classique (QI perf > QI verb)
- Mais plus d'un enfant sur 3 présente le profil inverse (verb≥perf), suggérant une participation de phénomènes d'autre nature (dyspraxiques?) dans leurs difficultés
- Des troubles de la mémoire immédiate sont fréquents, leur profil suivant celui du profil cognitif général.

Benjamin : 16 ans 8 mois. 1e S

Pas de retard moteur ni langage. Lenteur à l'habillage. Dyschronie importante. N'arrive pas à terminer ses devoirs. Pas de dysgraphie. Bilan ortho : lenteur de lecture significative