

# Constellation des dys et ses rapports avec l'efficacité intellectuelle

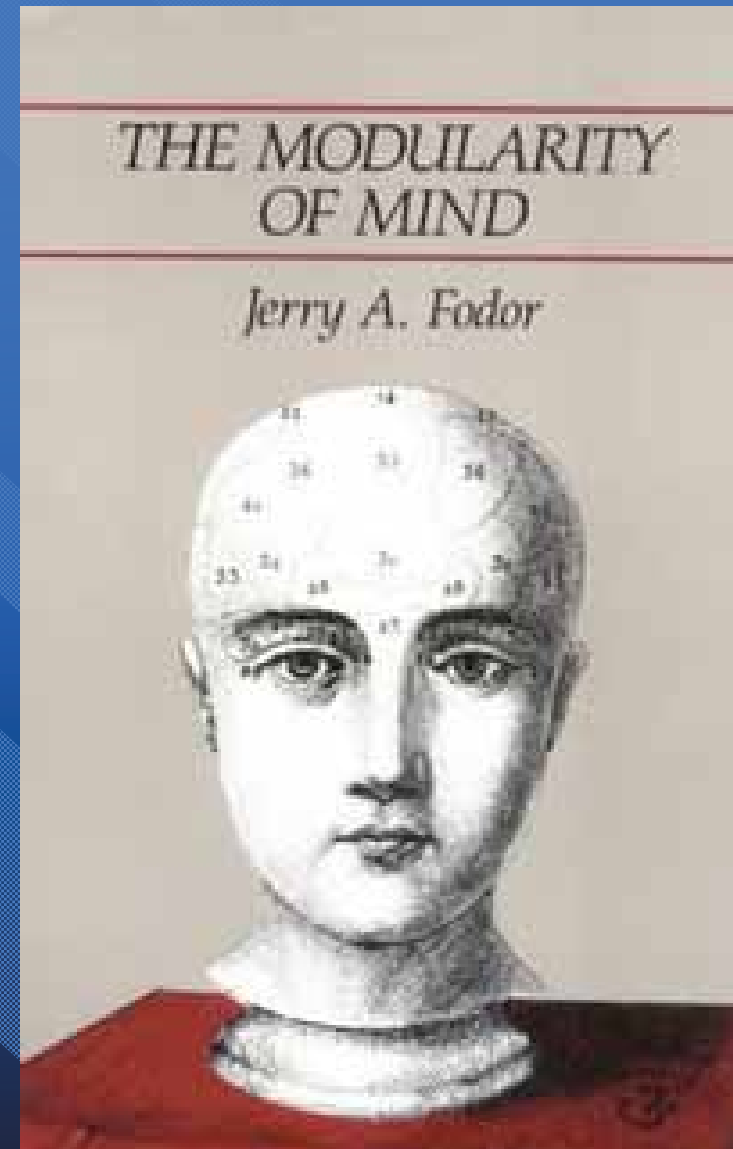
Michel Habib  
Neurologue  
CHU de Marseille

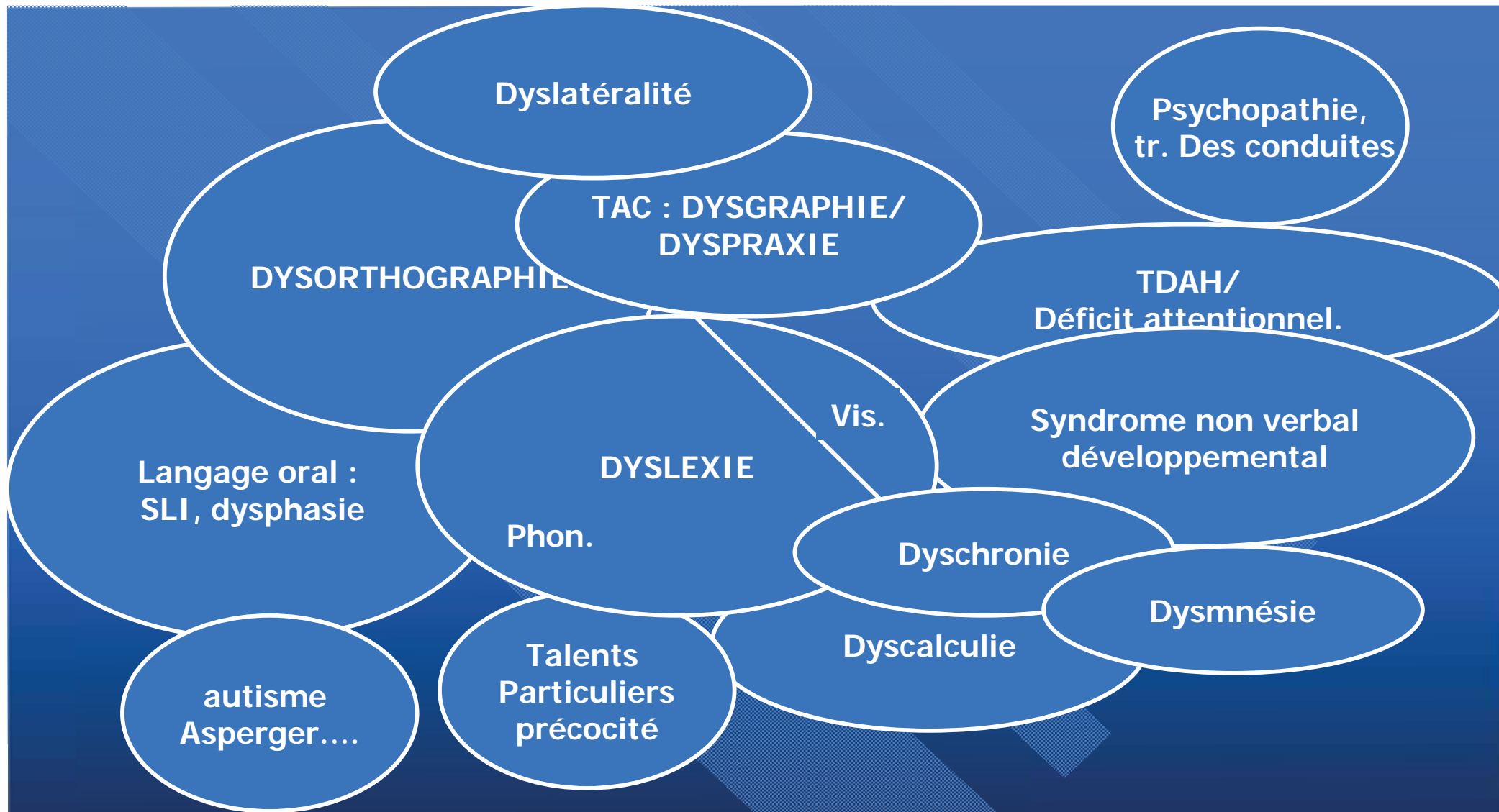


# Quelques messages-clés

- 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 efficacité 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

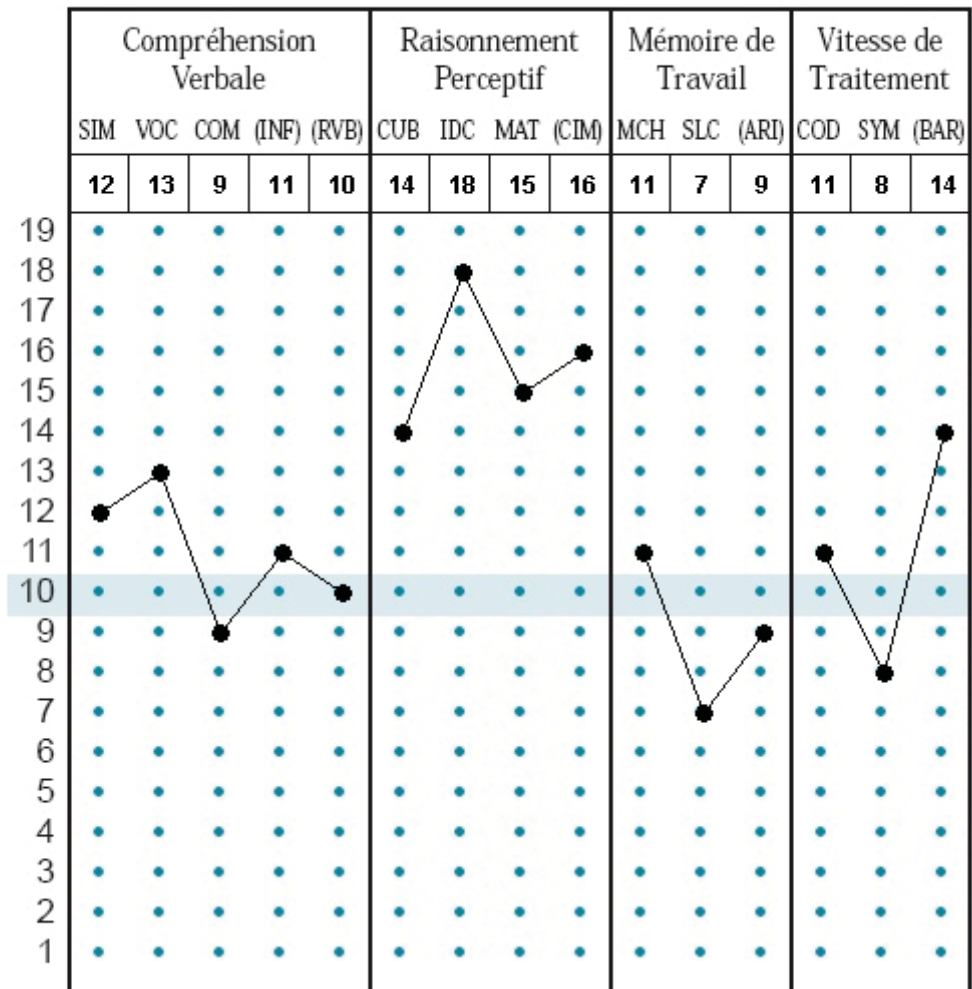
Peuvent s'associer entre eux!

# Le syndrome phonologique

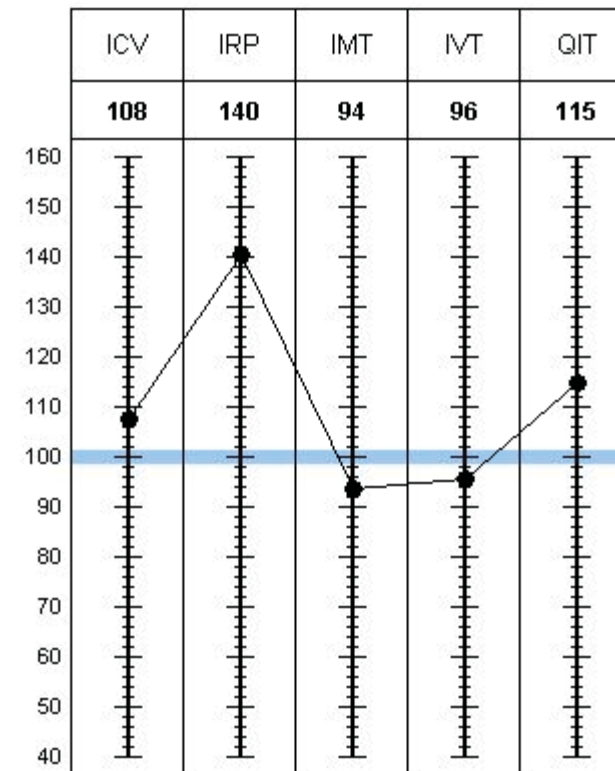
- Dyslexie (incapacité à entrer dans la conversion grapho-phonémique)
- antécédent de difficultés de langage oral, SLI, dysphasie ou simple retard de langage, dyscalculie facultative
- Difficultés en lecture = déficit principal dans le décodage, erreurs de conversion grapho-phonémique, trouble de la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

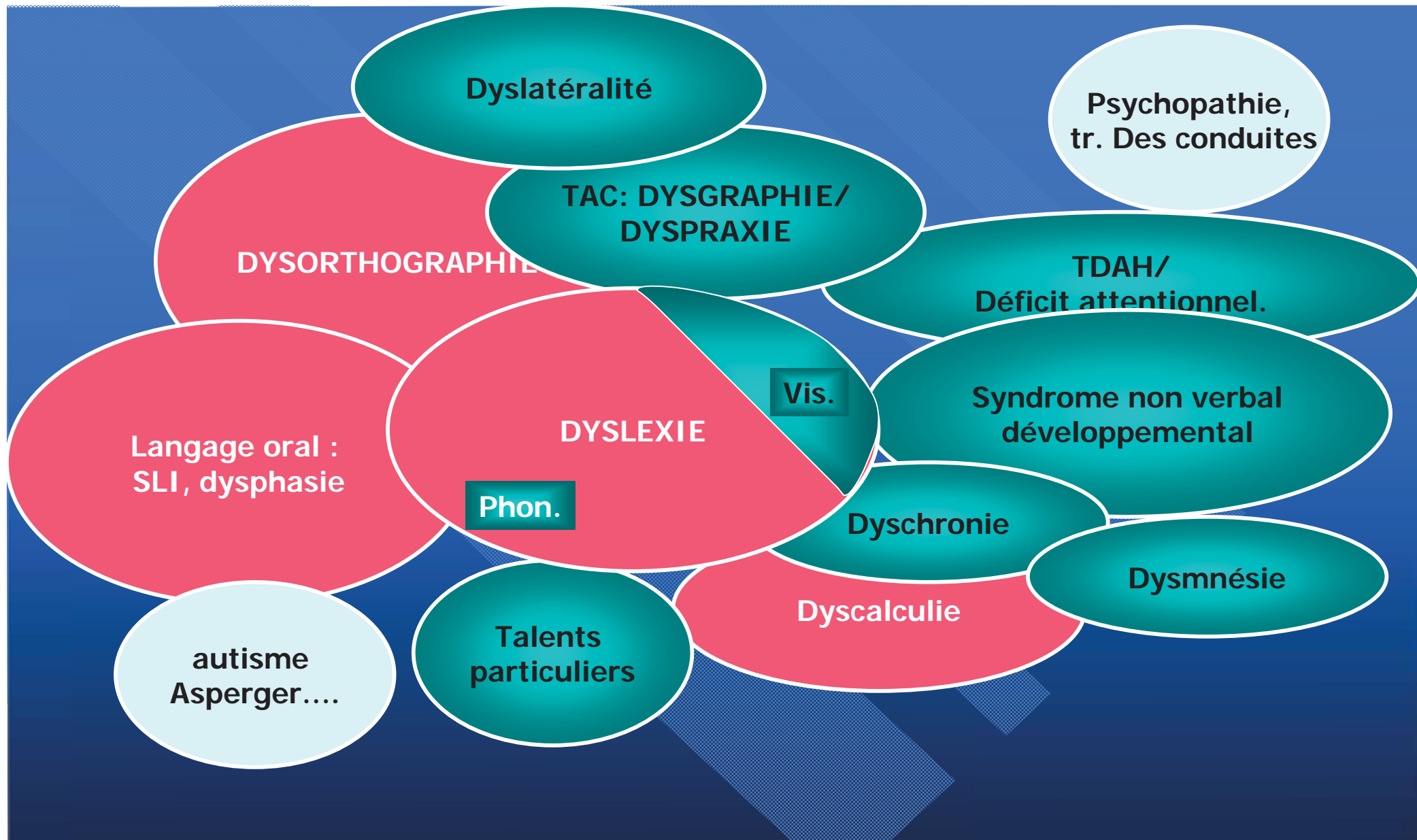


### Profil des notes standard



### Profil des notes composites



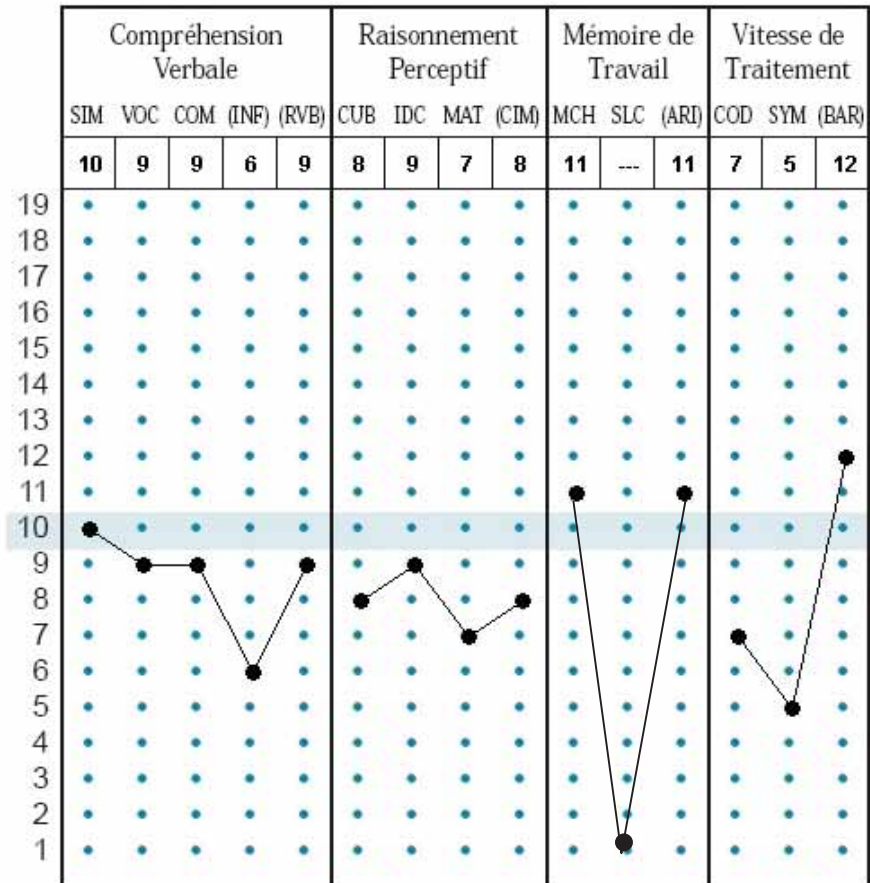


*La « constellation dys » : regroupement dans le cadre du "syndrome phonologique"*

# Le syndrome visuo-attentionnel

- La dyslexie : idem (incapacité à entrer dans la conversion)
- décodage exact mais lent 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



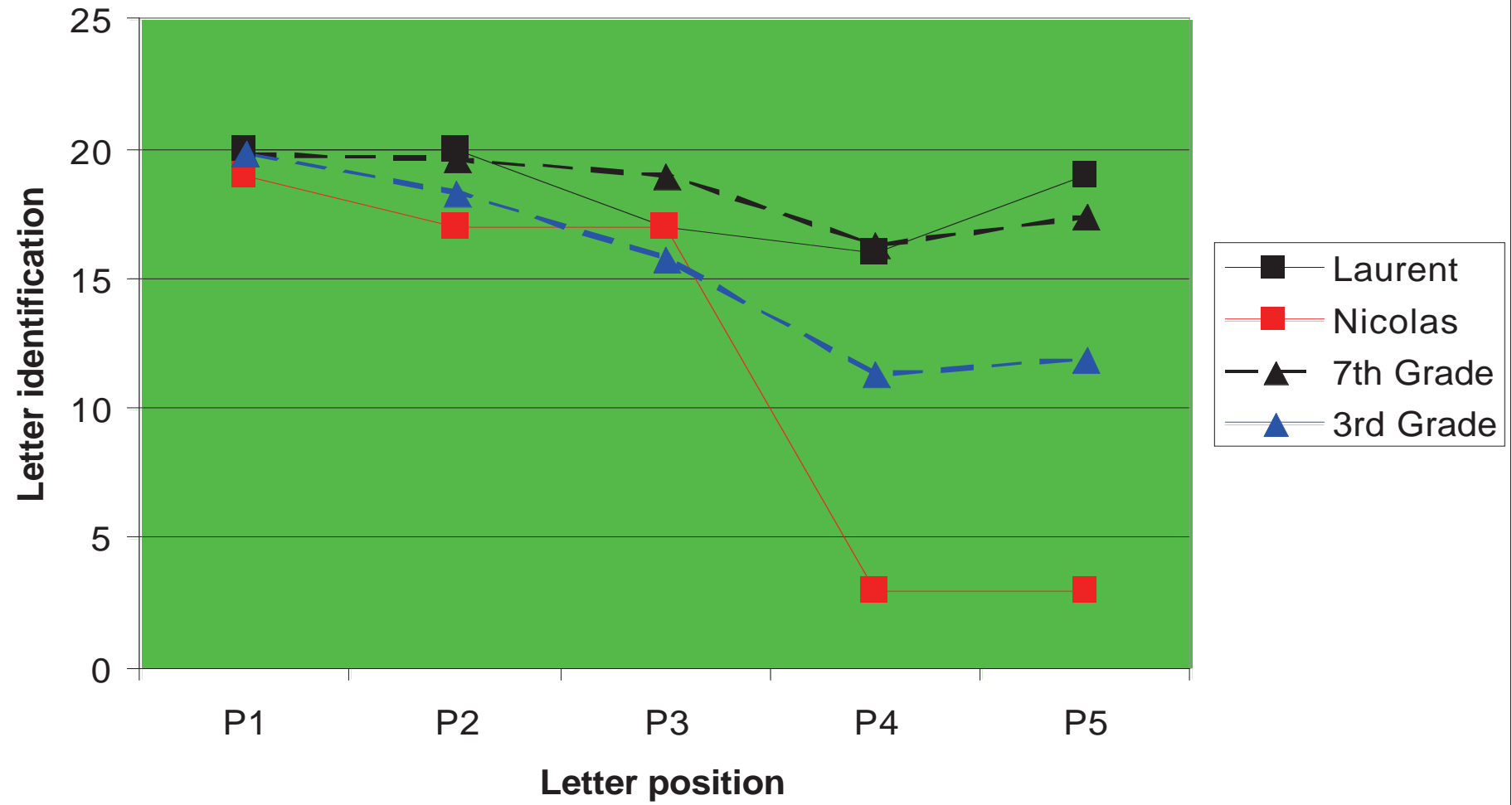
# Epreuve visuo-attentionnelle (S. Valdois)

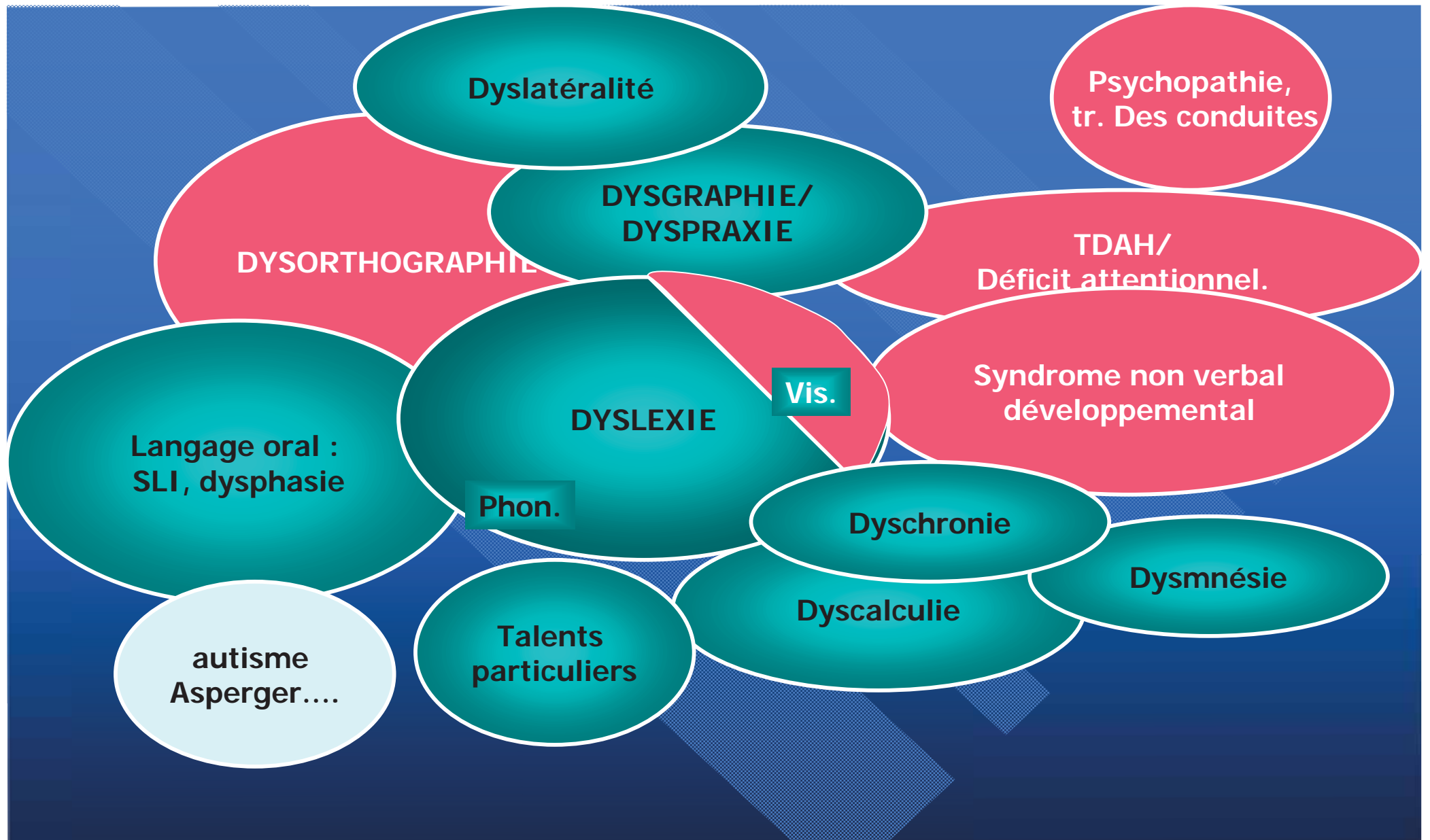
## Report Global

A V T . S R

Réponse → AVTSR

## Whole report





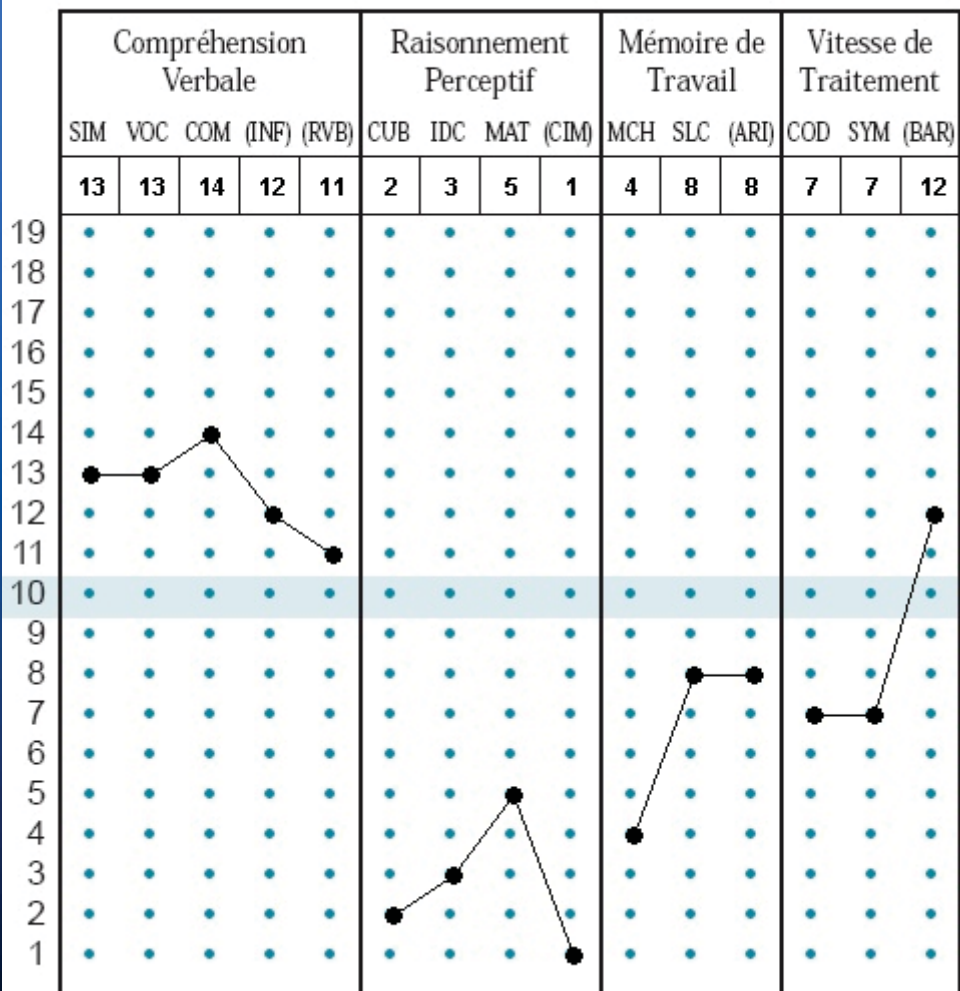
*La « constellation dys » : regroupement dans le cadre du "syndrome visuo-attentionnel"*

# Le syndrome dyspraxique

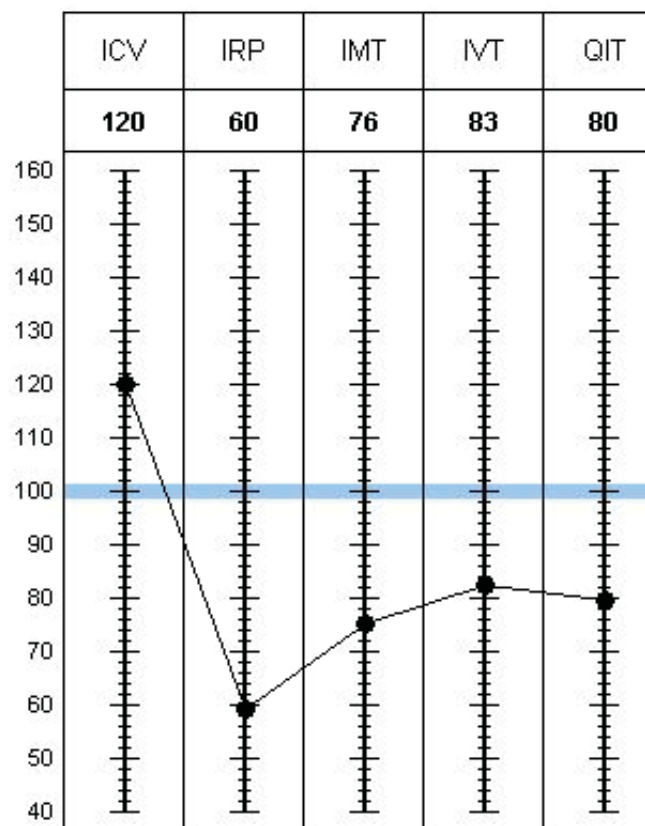
- Dyslexie en général plus modérée, volontiers erreurs visuelles
- retard des acquisitions motrices par rapport au langage, difficultés relatives dans les tâches de précision;
- dysgraphie, instabilité oculo-motrice, éventuellement trouble spatial, éventuellement dyscalculie spatiale,
- Dyschronie massive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

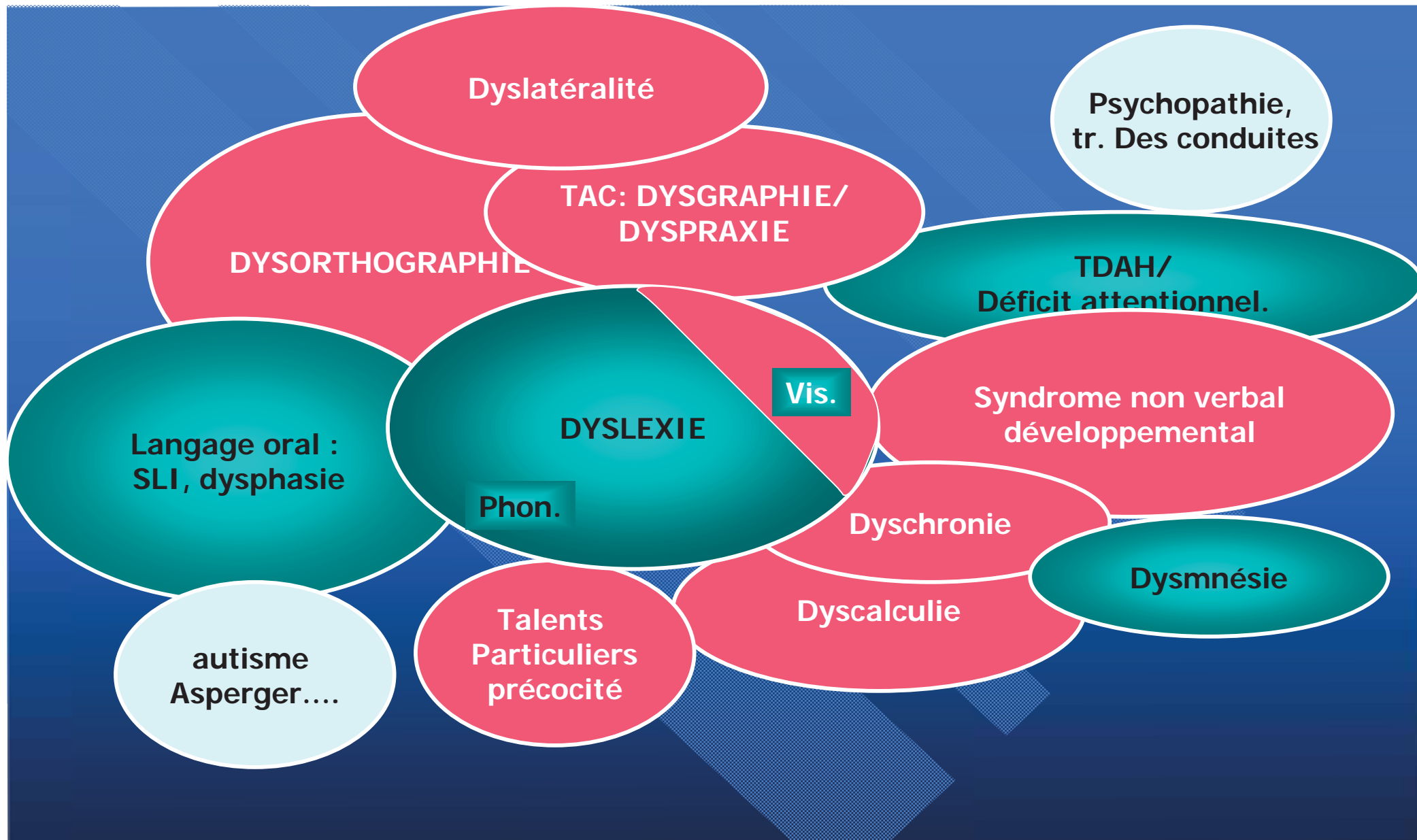


### Profil des notes standard



### Profil des notes composites





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

	Jamais	Rarement	Parfois	Souvent	Très souvent
1- Il (Elle) se souvient difficilement des jours / mois / 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 l'heure sur un cadran.					
8- Il (Elle) se trompe lorsque il (elle) 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 ...).					

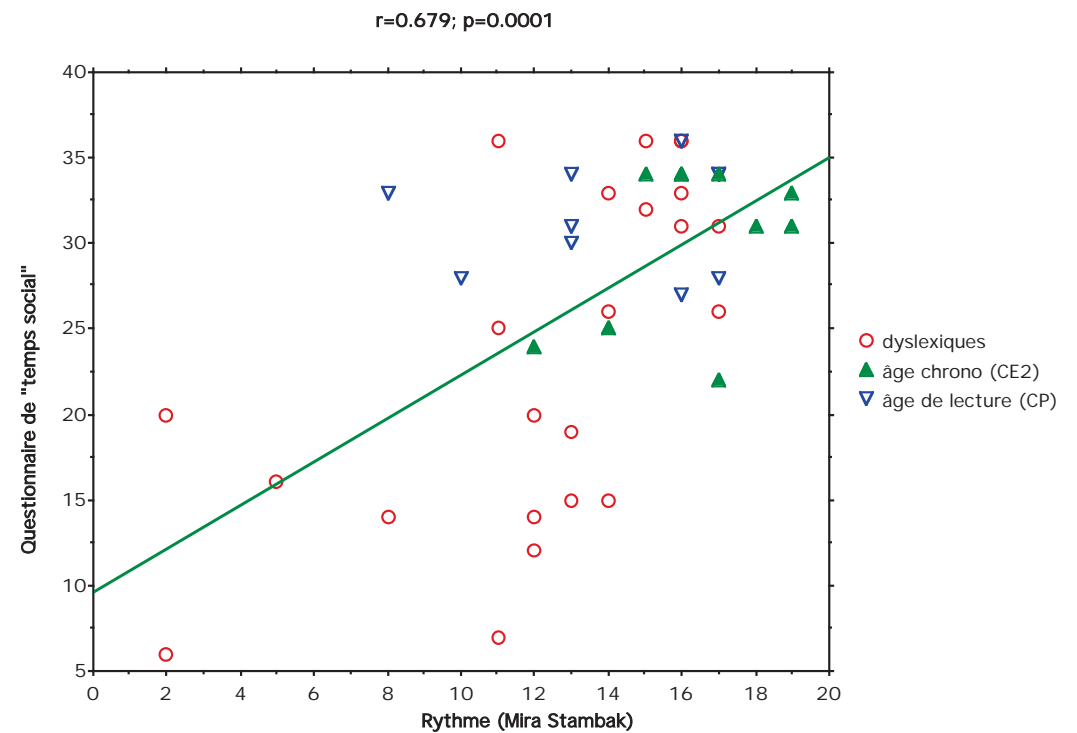
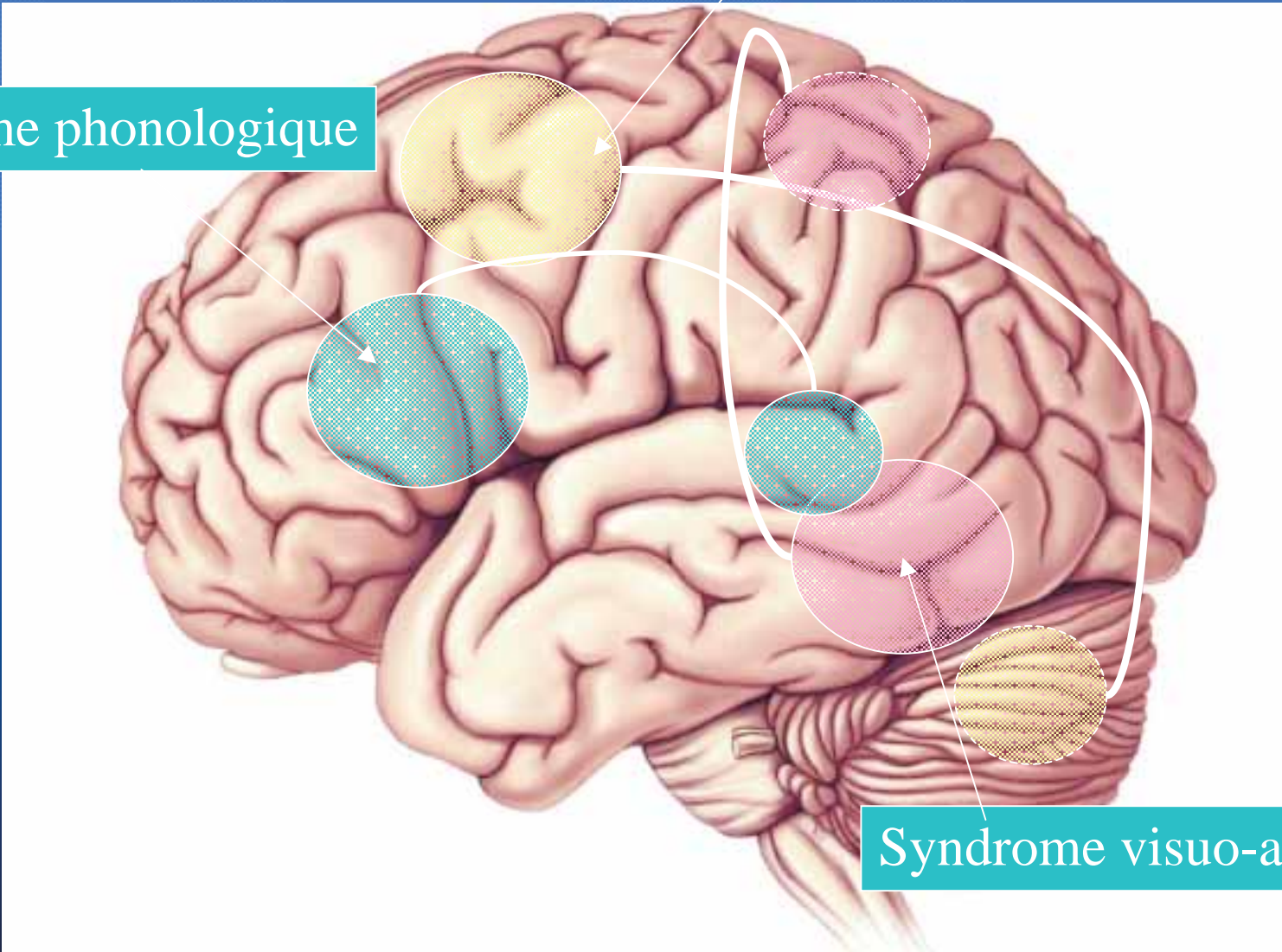


Figure 3 : corrélation chez 23 enfants dyslexiques et 20 témoins (appariés en âge de lecture : CP ou selon l'âge chronologique : CE2) entre la performance à un test d'imitation de rythmes et le résultats d'un questionnaire de « temps social » (Daffaure et al., 2002).

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

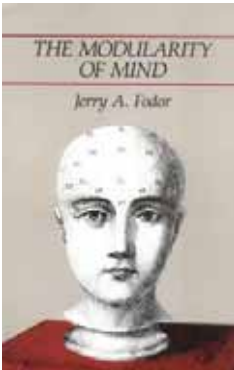
Syndrome dyspraxique

Syndrome phonologique



Syndrome visuo-attentionnel

Substrat hypothétique des 3 principaux syndromes dyslexie "plus"

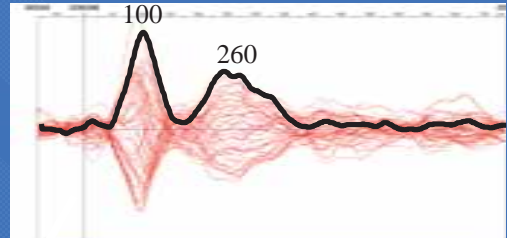


## En résumé,

- 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.

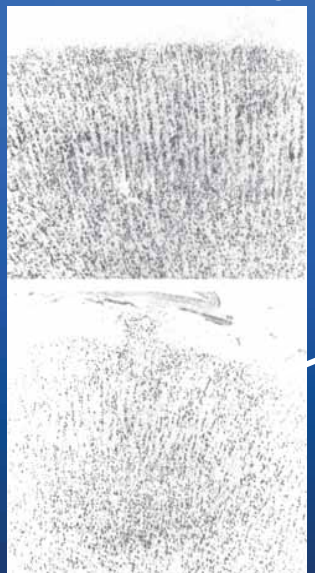


Imagerie fonctionnelle

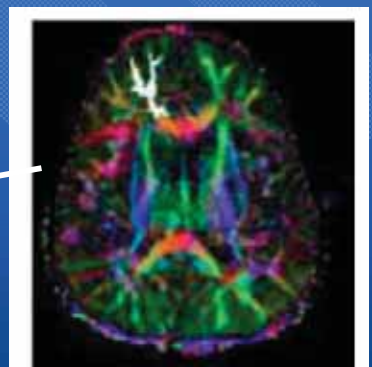


Potentiels évoqués

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



Neuropathologie post-mortem

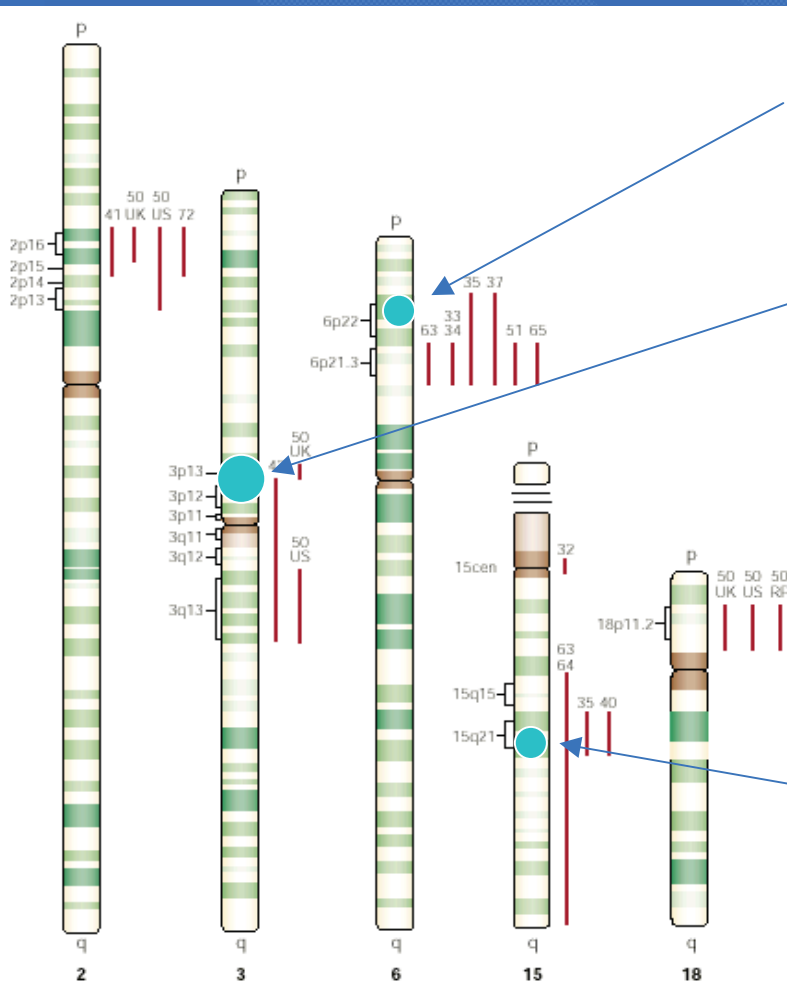


Tractographie (DTI)



IRM morphologique

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



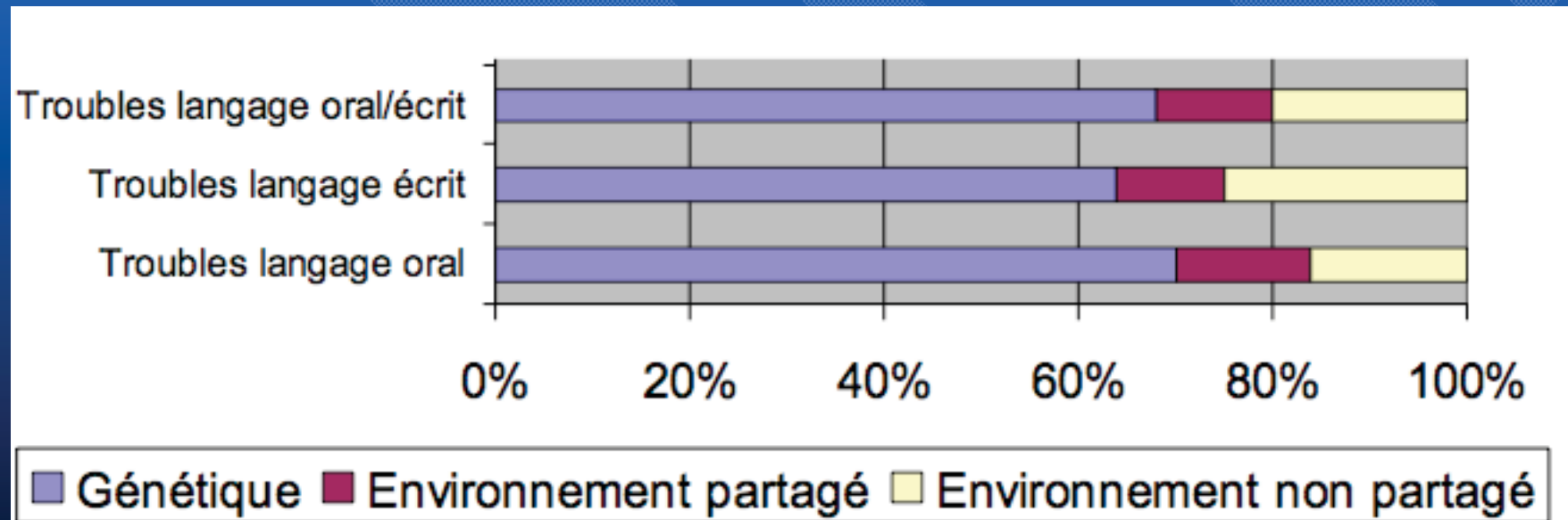
DCDC2 : un gène associé chez l'animal et chez l'homme à une migration neuronale anormale

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

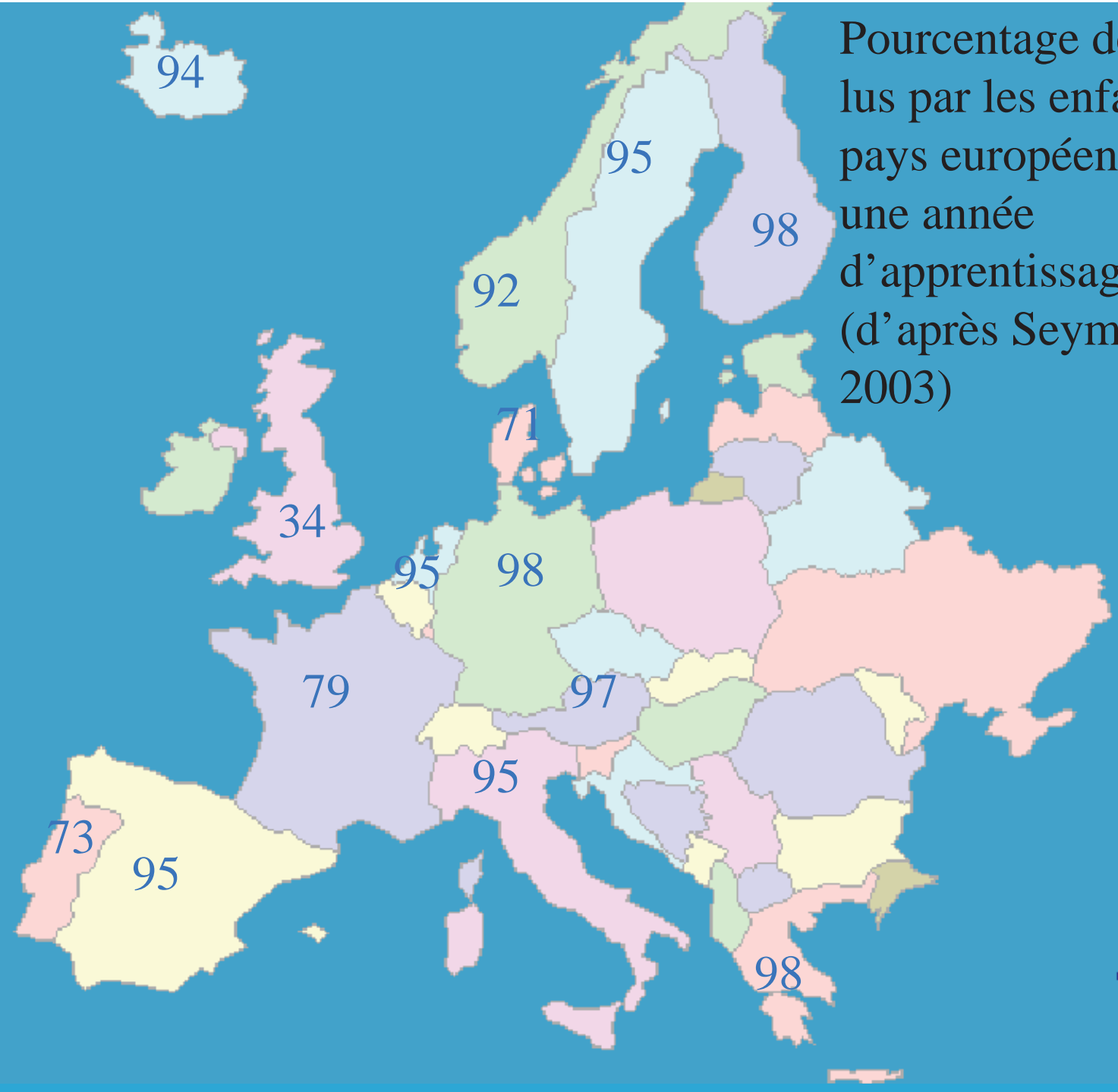


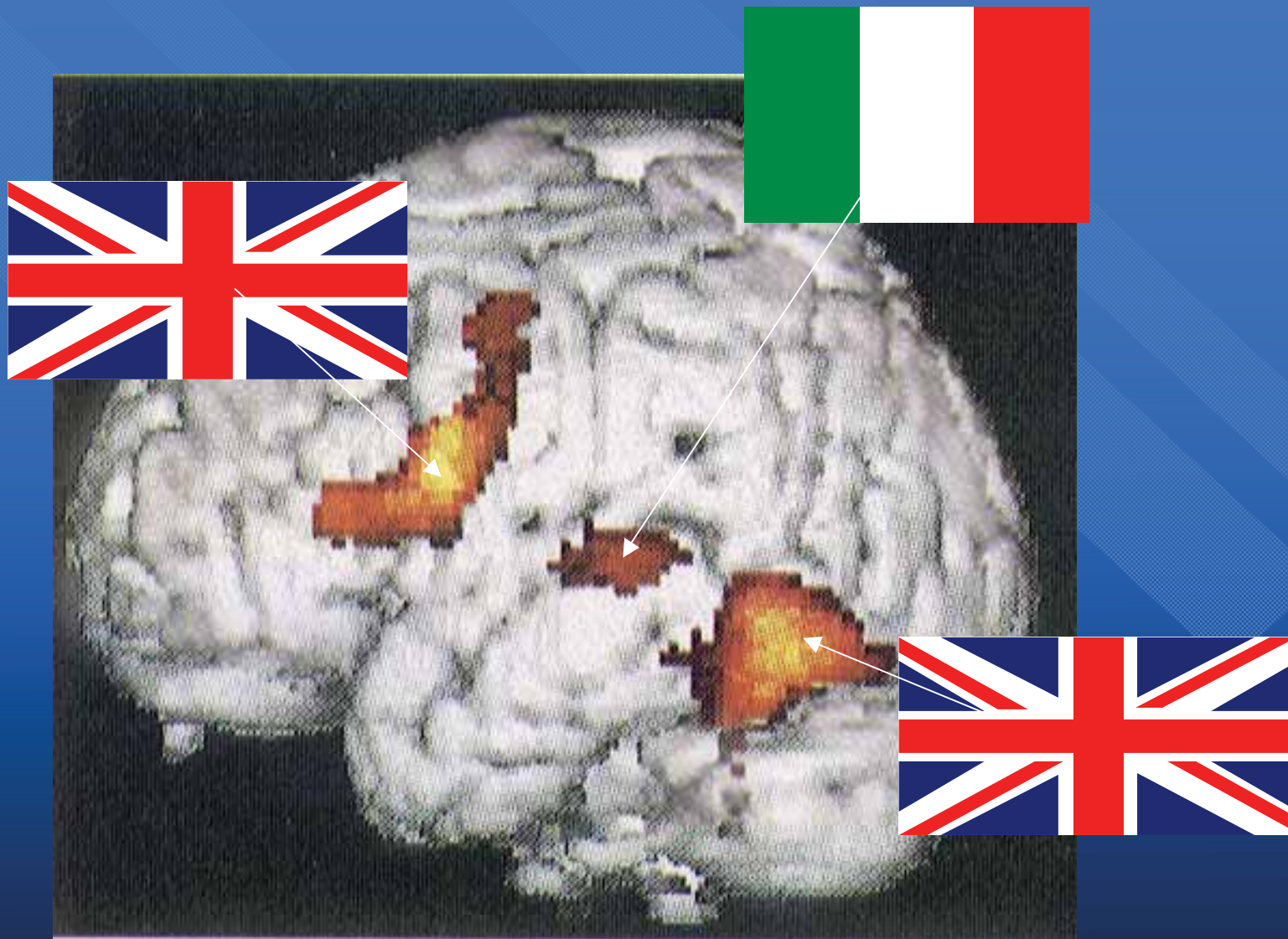
# Héritabilité des troubles du langage oral et écrit (Stromswold, 2001)





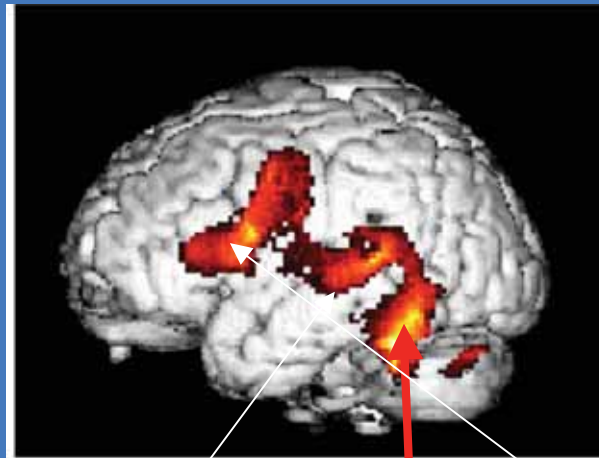
Pourcentage de mots  
lus par les enfants de 14  
pays européens après  
une année  
d'apprentissage  
(d'après Seymour et al.,  
2003)





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

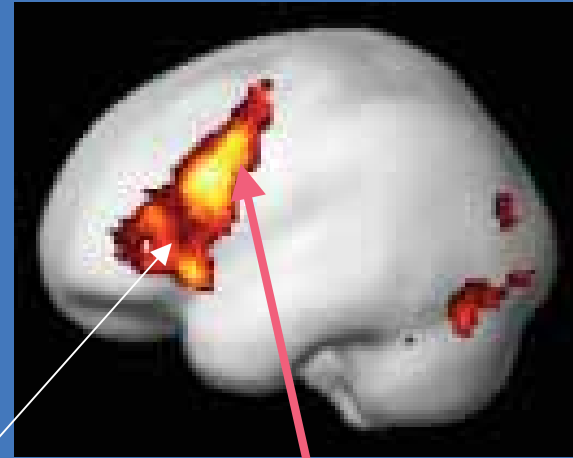
A



Wernicke's area

**Posterior temporal lobe  
(VWFA)**

B



Broca's area (BA45)

**Middle frontal gyrus (BA9)**

Siok et al., (2004)

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

Wai Ting Siok<sup>†‡</sup>, Zhendong Niu<sup>§</sup>, Zhen Jin<sup>¶</sup>, Charles A. Perfetti<sup>||</sup>, and Li Hai Tan<sup>†††</sup>

<sup>†</sup>Department of Linguistics and <sup>‡</sup>State Key Laboratory of Brain and Cognitive Sciences, University of Hong Kong, Pokfulam Road, Hong Kong;

<sup>§</sup>College of Computer Science and Technology, Beijing Institute of Technology, Beijing 100081, China; <sup>¶</sup>Beijing 306 Hospital, Beijing 100101, China; and <sup>||</sup>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)

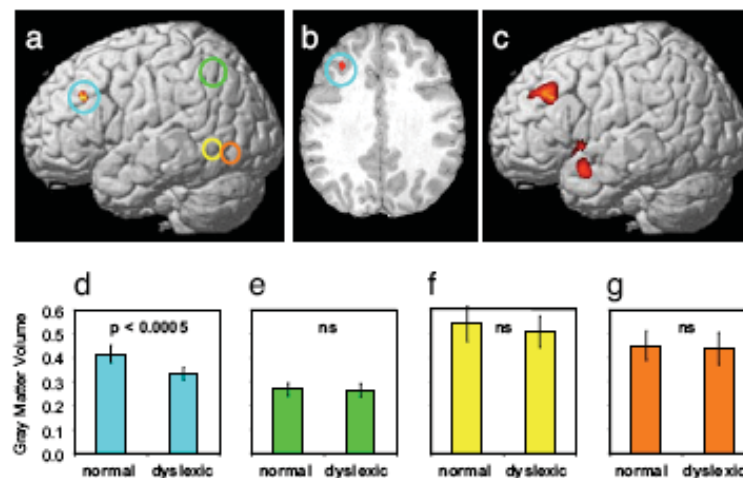
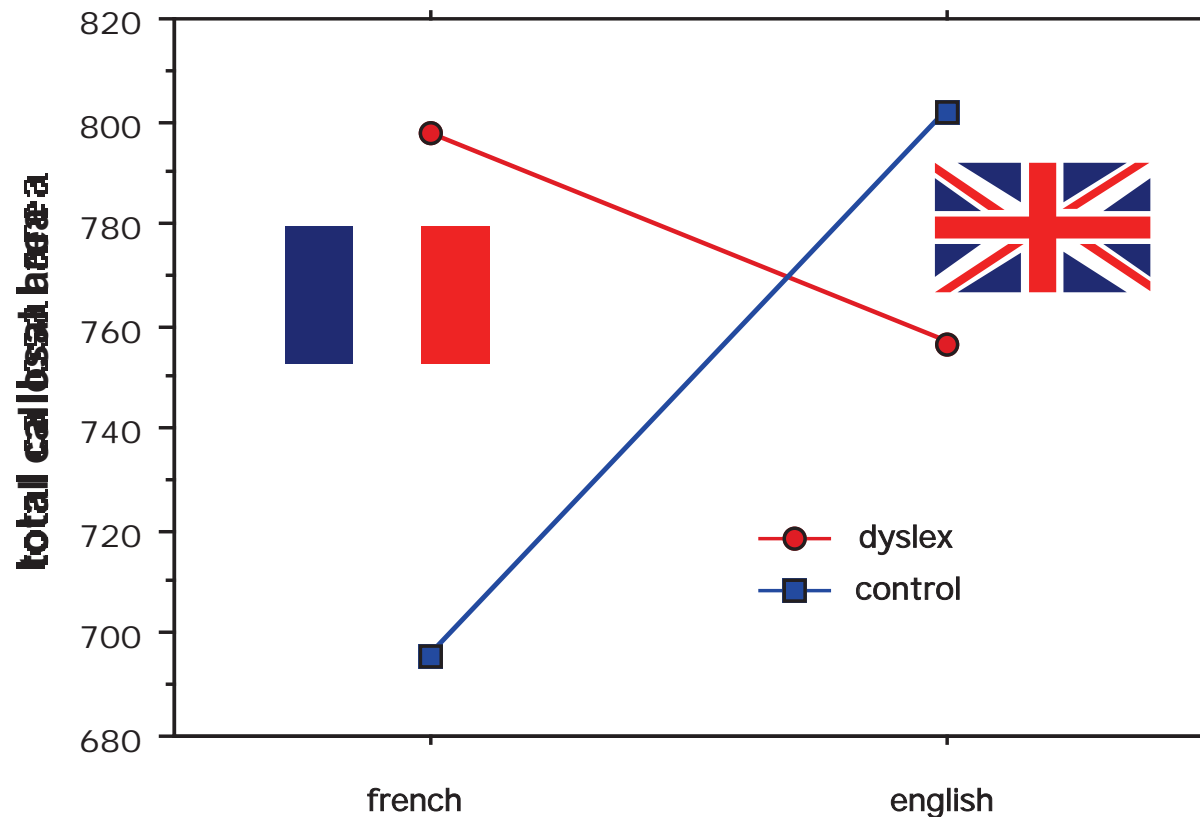


Fig. 1. Group differences in gray matter volume. (a, b, and c) A region in the left middle frontal gyrus (BA 9;  $x = -32, y = 31, z = 28$ ) exhibited reduced volume in the dyslexic group,  $P < 0.05$  corrected using the FWE correction for the whole brain. (d) At a less stringent uncorrected threshold 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

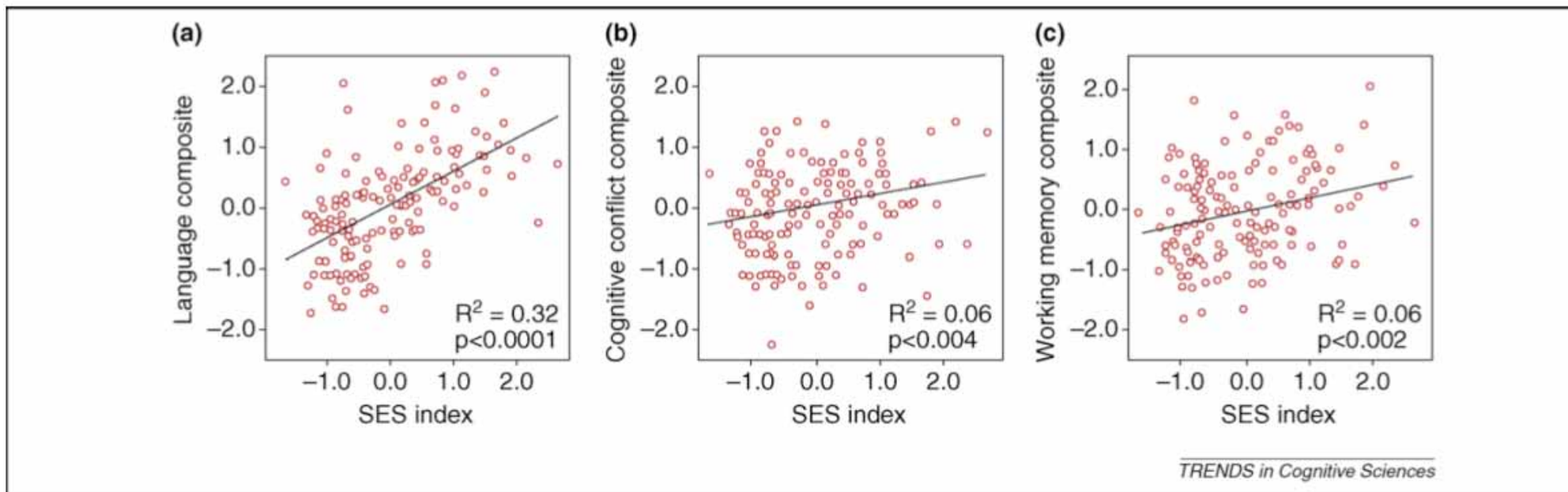
$F(1,60)=9.337; p=0.033$



# Socioeconomic status and the developing brain

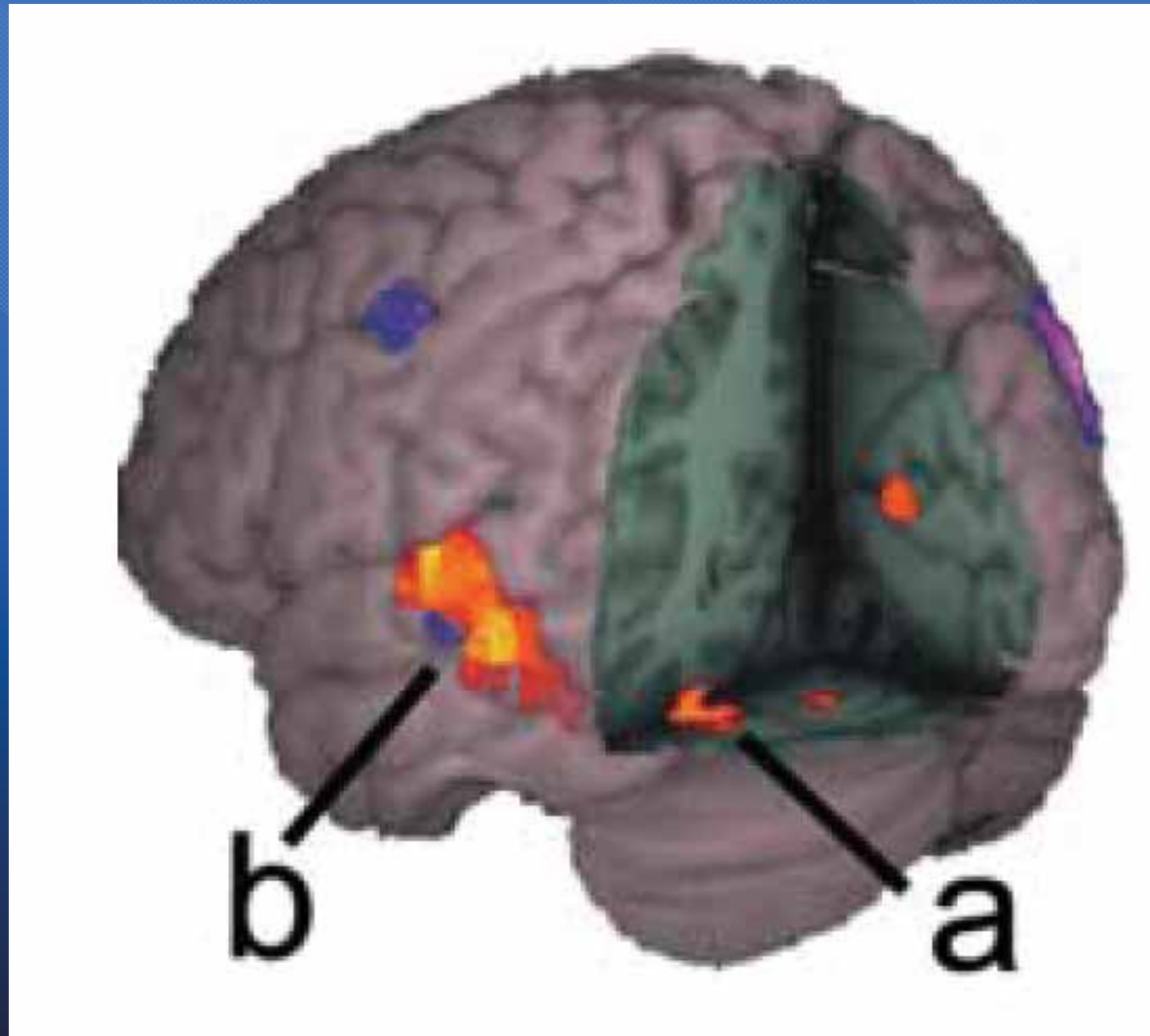
Daniel A. Hackman and Martha J. Farah

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



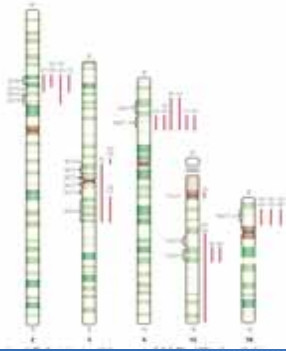
**Figure 2.** In first-graders, SES accounts for variance in neurocognitive composite measures of (a) 'language' performance on vocabulary and phonological process tasks; (b) 'cognitive control' measures of the ability to inhibit a prepotent response and (c) 'working memory', based on tasks assessing working memory of spatial location 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 other. 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](http://Legifrance) ou [Handicap.gouv](http://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

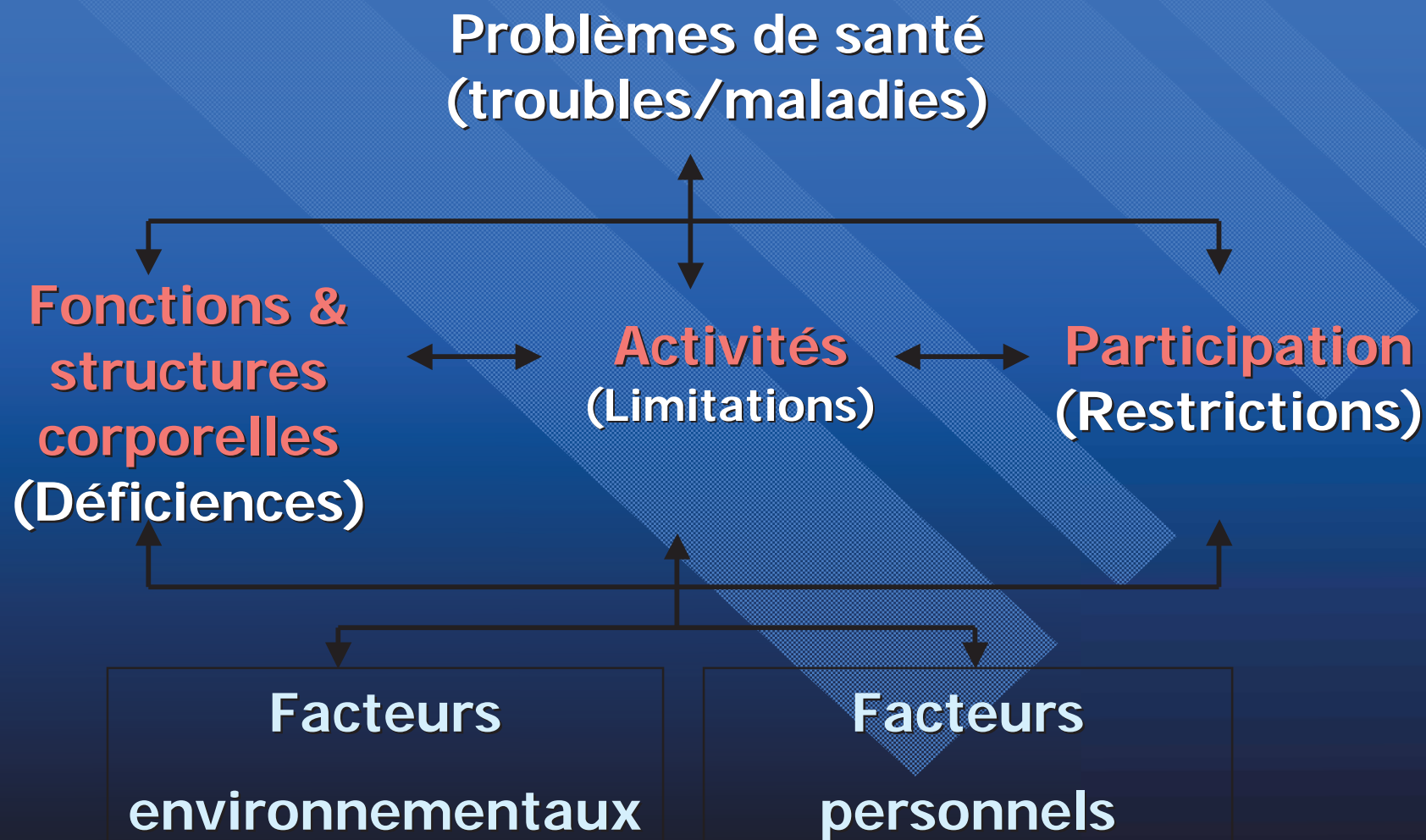
Classification  
internationale  
du fonctionnement,  
du handicap  
et de la santé

Version  
pour enfants  
et adolescents



CTNER*h*

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



# 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

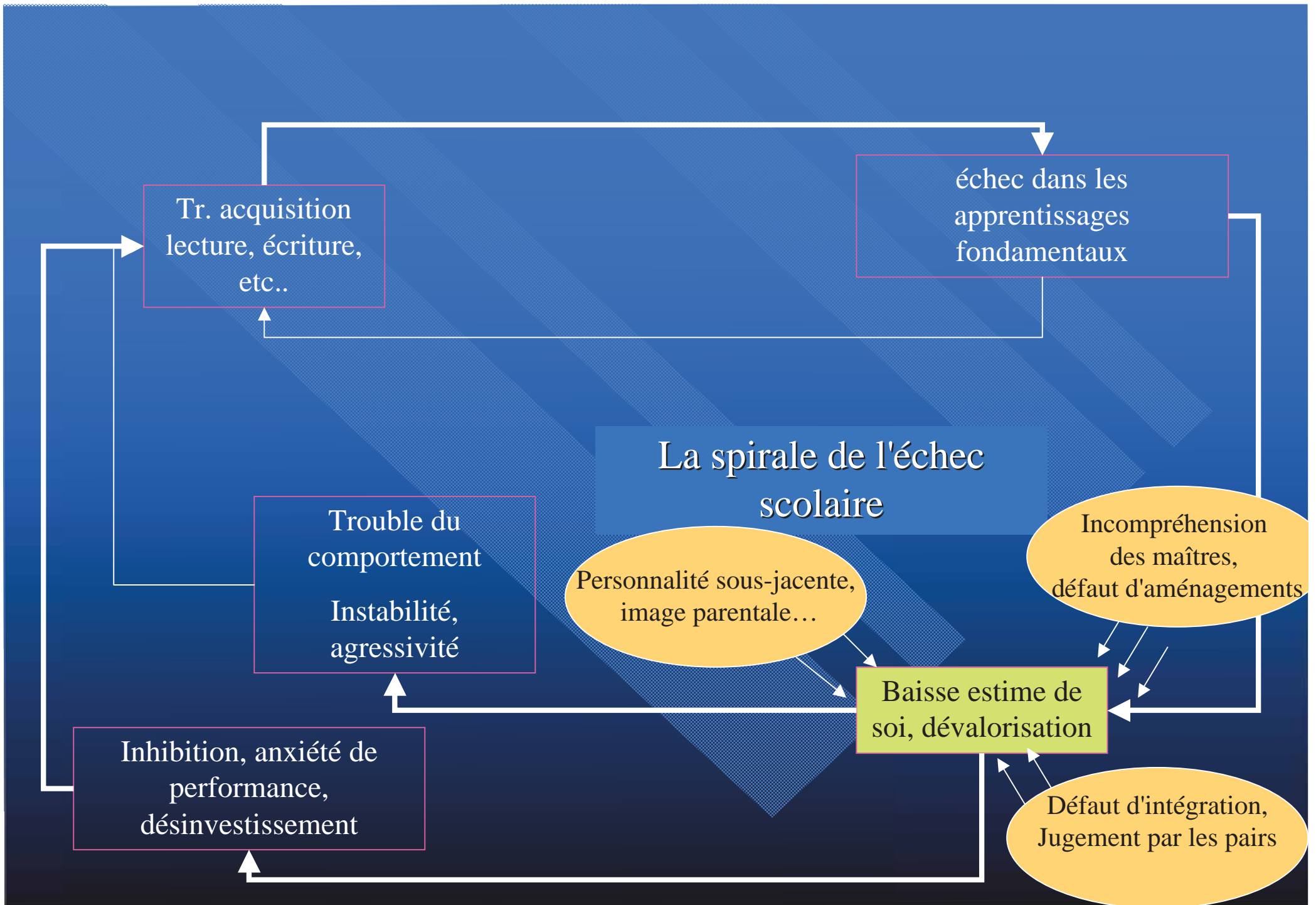
Baisse autoestime

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



Handicap

=

Déficits (a+b+c...)

---

Milieu socio-économique X efficacité 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 délaissé 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'efficacité intellectuelle de la personne concernée



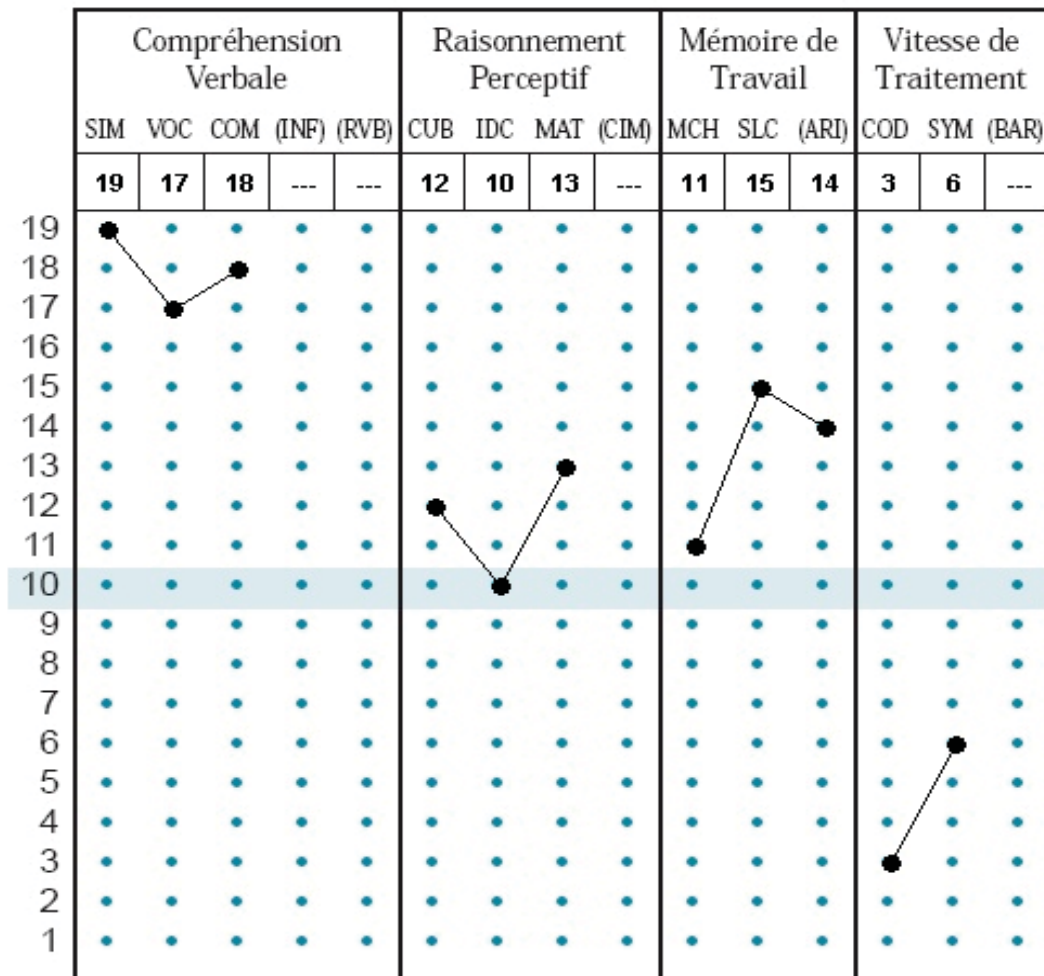
## En résumé (1)

- 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

Profil des notes standard



Profil des notes composites

