

Francine Lussier
Eliane Chevrier
Line Gascon

Neuropsychologie de l'enfant et de l'adolescent

Troubles développementaux et de l'apprentissage

3^e édition
entièrement revue et actualisée

DUNOD

Conseiller éditorial:
Robert Voyazopoulos

Maquette de couverture:
Atelier Didier Thimonier

Maquette intérieure:
www.atelier-du-livre.fr
(Caroline Joubert)

<p>Le pictogramme qui figure ci-contre mérite une explication. Son objet est d'alerter le lecteur sur la menace que représente pour l'avenir de l'écrit, particulièrement dans le domaine de l'édition technique et universitaire, le développement massif du photocopillage.</p> <p>Le Code de la propriété intellectuelle du 1^{er} juillet 1992 interdit en effet expressément la photocopie à usage collectif sans autorisation des ayants droit. Or, cette pratique s'est généralisée dans les établissements</p>		<p>d'enseignement supérieur, provoquant une baisse brutale des achats de livres et de revues, au point que la possibilité même pour les auteurs de créer des œuvres nouvelles et de les faire éditer correctement est aujourd'hui menacée.</p> <p>Nous rappelons donc que toute reproduction, partielle ou totale, de la présente publication est interdite sans autorisation de l'auteur, de son éditeur ou du Centre français d'exploitation du droit de copie (CFC, 20, rue des Grands-Augustins, 75006 Paris).</p>
--	---	--

© Dunod, 2017
11 rue Paul Bert - 92240 Malakoff
ISBN 978-2-10-076240-8

Le Code de la propriété intellectuelle n'autorisant, aux termes de l'article L. 122-5, 2° et 3° a), d'une part, que les « copies ou reproductions strictement réservées à l'usage privé du copiste et non destinées à une utilisation collective » et, d'autre part, que les analyses et les courtes citations dans un but d'exemple et d'illustration, « toute représentation ou reproduction intégrale ou partielle faite sans le consentement de l'auteur ou de ses ayants droit ou ayants cause est illicite » (art. L. 122-4).

Cette représentation ou reproduction, par quelque procédé que ce soit, constituerait donc une contrefaçon sanctionnée par les articles L. 335-2 et suivants du Code de la propriété intellectuelle.

Table des matières

<i>Préface à la 3^e édition</i>	7
<i>Préface à la 2^e édition</i>	11
<i>Avant-propos</i>	15
CHAPITRE 1 – INTRODUCTION À LA NEUROPSYCHOLOGIE PÉDIATRIQUE	19
1.1 La neuropsychologie développementale	22
1.2 Maturation cérébrale, plasticité, latéralisation et localisation des fonctions	22
1.3 Objectifs cliniques de l'évaluation neuropsychologique pédiatrique	29
1.4 Spécificité de l'évaluation neuropsychologique pédiatrique	31
1.5 Entrevue avec les parents	37
1.6 Observation de l'enfant	41
1.7 Évaluation proprement dite et choix des instruments	42
1.8 Batterie d'évaluation neuropsychologique	46
1.9 Recommandations découlant de l'évaluation	47
1.10 Rédaction du rapport	48
1.11 Neuropsychologie et milieu scolaire	50
1.12 Neuropsychologie développementale et psychopathologie	52
1.13 Neuropsychologie et rééducation	57
1.14 Limites de l'évaluation neuropsychologique chez l'enfant	58
CHAPITRE 2 – FONCTIONNEMENT INTELLECTUEL	67
2.1 L'intelligence	69
2.2 La déficience intellectuelle	94
2.3 La douance ou le haut potentiel	124
CHAPITRE 3 – DÉVELOPPEMENT DES FONCTIONS COGNITIVES ET MODES D'APPRENTISSAGE	157
3.1 Parallèle entre Piaget et Luria dans le développement de l'enfant	159
3.2 Une nouvelle perspective : les styles cognitifs	162
3.3 Modes et styles d'apprentissage	166
3.4 Évaluation des styles cognitifs	177
3.5 Styles cognitifs et apprentissages académiques	198

CHAPITRE 4 – ATTENTION ET MÉMOIRE, DEUX AUTRES VOIES D'ACCÈS À L'APPRENTISSAGE	209
4.1 Apport de la psychologie cognitive et de la neuropsychologie dans le domaine de l'attention	211
4.2 Le développement de l'attention chez l'enfant	217
4.3 Les outils d'évaluation et d'observation des fonctions attentionnelles	222
4.4 Début d'un concept sur la mémoire	226
4.5 Le développement de la mémoire chez l'enfant	234
4.6 Les outils d'évaluation et d'observation des fonctions mnésiques	239
CHAPITRE 5 – TROUBLES NEURODÉVELOPPEMENTAUX	247
5.1 Troubles du langage oral et dysphasies	249
5.2 Troubles praxiques et visuospatiaux	291
5.3 Syndrome de dysfonctions non verbales (SDNV)	341
5.4 Troubles du spectre de l'autisme	385
5.5 Syndrome dysexécutif (trouble frontal)	423
5.6 Syndrome de Gilles de la Tourette (SGT)	453
5.7 Trouble déficitaire de l'attention avec ou sans hyperactivité (TDA/H)	479
CHAPITRE 6 – TROUBLES SPÉCIFIQUES DES APPRENTISSAGES	513
6.1 Les troubles spécifiques du langage écrit : les dyslexies et la dysorthographe	516
6.2 Les troubles spécifiques du calcul et la dyscalculie	587
CHAPITRE 7 – TROUBLES NEUROPSYCHIATRIQUES	633
7.1 Évaluation affective à l'aide de questionnaires ou de tests psychométriques	636
7.2 TDA/H complexe	643
7.3 Les problèmes de comportement	653
7.4 Troubles disruptifs du contrôle des impulsions et des conduites selon le DSM-5	654
7.5 Troubles dépressifs	667
7.6 Troubles anxieux	671
7.7 Trouble obsessionnel-compulsif (TOC)	681
7.8 Troubles liés à des traumatismes ou à des facteurs de stress	682
7.9 Troubles du spectre de la schizophrénie et autres troubles psychotiques	685

CHAPITRE 8 – AUTRES TROUBLES DU DÉVELOPPEMENT	697
8.1 Le syndrome d'alcoolisation fœtale (SAF)	699
8.2 La neurofibromatose	729
8.3 Le syndrome de Turner	740
CHAPITRE 9 – EXPERTISE PSYCHOLÉGALE	
EN NEUROPSYCHOLOGIE PÉDIATRIQUE	751
9.1 L'expert neuropsychologue	753
9.2 Les différents mandats en neuropsychologie pédiatrique	754
9.3 Le processus d'évaluation	758
9.4 La rédaction du rapport	767
9.5 Le témoignage devant la cour	782
9.6 Valeur probante accordée par le tribunal	785
9.7 Responsabilité civile et professionnelle	789
<i>Tableau des abréviations</i>	792
<i>Index des notions</i>	796

Préface à la 3^e édition

Rééditer un ouvrage, surtout s'il a eu du succès, pourrait consister en une simple copie de la version ancienne. Tel ne sera pas le cas ici puisque des modifications et des ajouts substantiels caractérisent la présente édition. Pourquoi les auteures ont-elles consacré du temps et pris quelques risques à introduire ainsi des changements au point d'augmenter le nombre de chapitres et d'accorder à certains un volume supérieur à celui d'autres ? Pour le lecteur que je suis, et qui n'avait fait que parcourir certains chapitres du volume précédent, quatre raisons ressortent dont j'ignore si ce sont elles qui ont motivé les choix des auteures. Pourtant, elles apparaissent clairement.

La première raison tient à la sortie du DSM-5 (mais aussi de la WISC-V ; voir le chapitre 2), qui modifie de manière assez profonde les modalités de catégorisation des troubles et les critères qui leur sont associés. Cela se traduit particulièrement dans certains chapitres dont les contenus sont fortement dépendants des nouvelles classifications. Ainsi en va-t-il des parties consacrées aux troubles neurodéveloppementaux (chapitre 5), aux troubles spécifiques des apprentissages (chapitre 6), aux autres troubles du développement (chapitre 8). Les auteures justifient les modifications et rapportent le plus souvent, parfois de manière critique, les changements réalisés par comparaison avec le DSM-IV.

La deuxième raison est explicitement mentionnée dans le chapitre 1, qui trace les lignes et les ambitions de cette nouvelle édition. L'ouvrage s'adresse en priorité aux cliniciens, neuropsychologues évidemment, mais aussi logopèdes (ou orthophonistes) et psychologues (voir aussi le chapitre 9). Pour tous, la conception des chapitres met à disposition des synthèses théoriques orientées vers la pratique mais surtout des tableaux bien conçus permettant de disposer d'une vue d'ensemble des instruments pertinents, de leurs indications, voire de leur mode d'utilisation. Les auteures s'appuient pour cela sur les apports de la recherche dont les avancées imposent des mises à jour. Elles se réfèrent également à leur propre expérience clinique qui éclaire les choix et conduit à mettre en perspective les apports théoriques et les recours à tel ou tel instrument, voire à suggérer des modalités d'intervention. Par exemple, le chapitre 4 consacre à l'attention un bilan des tâches et des outils et adopte une démarche similaire pour la mémoire. Le clinicien/la clinicienne peut ainsi rapidement explorer les possibilités qui s'ouvrent à lui/elle et sélectionner ce qui convient. À cela s'ajoutent les vignettes cliniques qui fournissent des exemples et des études de cas commentées s'appuyant sur des données et mettant en évidence comment s'effectue pratiquement le passage de l'examen clinique à l'interprétation. Les illustrations les plus nombreuses se situent dans le chapitre 5, du fait qu'il embrasse les troubles neurodéveloppementaux (dysphasie, troubles praxiques, SDNV, TDA/H, etc.) (voir aussi le chapitre 8 pour ce qui concerne par exemple le syndrome de Turner).

Une troisième raison tient à ce que l'ambition de l'ouvrage va bien au-delà. Elle vise aussi à mettre à la portée des pédagogues des informations susceptibles de les sensibiliser à certaines difficultés et à distinguer entre difficultés et troubles. À plusieurs reprises dans l'ouvrage, des notes et recommandations s'adressent aux pédagogues et abordent les questions relatives aux

apprentissages académiques (français ou mathématiques essentiellement). Les questions se posent plus particulièrement lors du traitement des troubles spécifiques de l'apprentissage (chapitre 6). La dyslexie est bien connue et étudiée, la dysorthographe l'est moins, et il est heureux que les auteures y consacrent une partie de leur chapitre. Leur bilan révèle qu'à la fois les instruments de diagnostic et ceux destinés aux interventions restent trop anglocentrés (sur les difficultés lexicales notamment) : le français écrit comporte des spécificités (en particulier morphologiques) qui nécessitent le recours à des épreuves et à des modalités d'intervention adaptées. Celles-ci manquent et la recherche devra s'y consacrer dans la décennie à venir, ce qui amènera les auteures à effectuer une nouvelle mise à jour ! Les troubles du calcul ont donné lieu à un développement fulgurant et à un foisonnement de travaux parmi lesquels il est difficile de délimiter les acquis en termes d'instruments de diagnostic (mais il en existe plusieurs de qualité) et de modalités d'intervention (plus rares et peu évaluées). Les choses devraient se stabiliser dans les années à venir. Les auteures s'attachent à étendre leurs bilans aux intérêts et pratiques des enseignant(e)s. Elles suggèrent par exemple des aménagements concernant les interventions en classes entières, dans des conditions bien différentes de celles qui caractérisent la pratique logopédique ou neuropsychologique. Ces propositions prolongent la remarque du chapitre 3 : « S'il y a différentes façons d'apprendre, il faut qu'il y ait différentes façons d'enseigner ». Enfin, le chapitre 7 étend les apports de la neuropsychologie aux troubles neuropsychiatriques. Les auteures justifient cette extension de leurs domaines de préoccupation, par exemple en référence aux comorbidités, et abordent le TDA/H complexe, les problèmes de comportement, les troubles dépressifs, anxieux, etc. Là encore, l'ouvrage comporte des tableaux de synthèse portant sur les critères du DSM-5 et des fiches cliniques. Il sera utile d'étudier les réactions des utilisateurs à cette extension pour notamment déterminer si elle doit être approfondie.

Une quatrième raison, moins apparente car circonscrite à certains chapitres (1 et 3 notamment), relève du souci des auteures d'avancer dans le domaine des approches théoriques. Elles reconnaissent leur dette envers la neuropsychologie adulte, fondatrice des courants actuels en psychologie cognitive comme en neuropsychologie anatomo-clinique, mais elles manifestent à plusieurs reprises leur souci de prendre quelque distance avec les conceptions adultes. Elles s'inscrivent ainsi dans la perspective d'Annette Karmiloff-Smith (2013, *Challenging the use of adult neuropsychological models for explaining neurodevelopmental disorders: Developed versus developing brains. The Quarterly Journal of Experimental Psychology*, 66, 1-14). Celle-ci notait que la prise en compte du développement ne peut simplement consister à transposer les cadres de référence adultes aux périodes antérieures de l'ontogenèse. De là le souci des auteures : « ne pas transposer ». Cela ne suffit toutefois pas : l'adoption d'un point de vue clinique, privilégiant forcément les caractéristiques individuelles (e.g. profils, trajectoires, etc.), oblige à rechercher des fondements théoriques, ce que font les auteures. Elles élaborent ainsi dans leur chapitre 3 une conception qu'elles veulent intégrative. Il s'agit d'une synthèse difficile mais prometteuse entre différents courants et qui devra évoluer au fur et à mesure des avancées théoriques et des données d'évaluation des interventions. D'autres chapitres comportent également des modélisations originales.

Au total, les auteures nous livrent une nouvelle version d'un ouvrage à succès dont la dynamique intègre de nouveaux apports théoriques, des données instrumentales (DSM-5, WISC-V) et capitalise les expériences cliniques des auteures. Cette dynamique mérite d'être poursuivie, notamment en cherchant à prendre en compte les modalités d'intervention et leurs résultats. Un défi à relever pour progresser dans la recherche comme dans la clinique. Dans l'attente d'une future nouvelle édition, bonne chance pour celle-ci!

Michel Fayol
Professeur émérite
Université de Clermont-Auvergne & CNRS
Montluçon, le 23 juillet 2017

Préface à la 2^e édition

L'ouvrage que Francine Lussier et Janine Flessas nous proposent et que vous vous apprêtez à parcourir ou à étudier est remarquable. Remarquable à plus d'un titre, et ce n'est pas par amitié ni flatterie qu'il est ainsi qualifié. Tout d'abord, il représente un travail imposant, tant sur le plan de la rigueur méthodologique que sur celui de l'expression clinique et théorique. L'organisation de l'ensemble est habilement construite, et chaque concept abordé est défini et développé avec une argumentation et une explication que la pédagogie et le souci de transmettre accompagnent sans cesse. C'est un *volume*, au sens propre du terme, tant par l'exhaustivité avec laquelle il aborde les troubles développementaux et les troubles d'apprentissage tels que les analyse la neuropsychologie infantile, que par la densité des explications données, la présentation des concepts, la précision des définitions et des références et l'illustration par les vignettes cliniques.

Ouvrage remarquable aussi parce qu'il est convaincant pour le psychologue d'enfant qui découvre peut-être ce domaine en plein essor qu'est la neuropsychologie infantile, encore mal connue par la majorité d'entre eux qui reste plutôt réticente à ce modèle et aux travaux qui en sont issus. Pourtant, la démonstration est ici si bien menée, la démarche scientifique et l'expérience clinique sont si solides que les lecteurs les plus sceptiques sur le sujet conviendront de sa qualité et découvriront avec curiosité et intérêt un domaine où les publications professionnelles francophones sont encore peu nombreuses. La référence à la clinique infantile y est constante, et même dans les développements et les argumentations théoriques et dans les explications méthodologiques et techniques, on ne s'éloigne jamais beaucoup de l'enfant sujet, de l'enfant vivant, de l'enfant de chair et d'émotions du psychologue clinicien.

Les auteurs, Francine Lussier et Janine Flessas, ont une longue expérience de travail comme psychologues cliniciennes au service de Neurologie à l'hôpital Sainte-Justine pour enfants à Montréal au Canada. Leur intérêt pour les difficultés d'acquisition du langage oral et écrit et pour les troubles d'apprentissage les ont conduites peu à peu à s'intéresser aux modèles théoriques et aux méthodes d'investigation de la neuropsychologie, et à participer avec leurs collègues (psychologues, pédopsychiatres, orthophonistes, orthopédagogues...) à leur application dans le domaine de l'enfance. Pionnières dans la pratique clinique et diagnostique en neuropsychologie infantile, elles ont à leur actif de nombreuses publications et communications qu'elles ont assurées dans leur domaine professionnel et leur enseignement et qui témoignent de leur connaissance approfondie de la question. Canadiennes, québécoises, bilingues, elles nous transmettent fort habilement la démarche épistémologique, les fondements scientifiques, les méthodes et les pratiques de la neuropsychologie infantile dont le développement outre-Atlantique est considérable.

1. Une introduction à la neuropsychologie

Après les théories localisationnistes qui ont ouvert la voie en rapprochant troubles comportementaux et localisations cérébrales, puis les théories associationnistes et néo-associationnistes qui ont entre autres envisagé la distinction fonctionnelle des deux hémisphères et la question de leurs suppléances, la neuropsychologie moderne conçoit le fonctionnement cérébral comme un ensemble de réseaux ou de circuits fonctionnels complexes unissant des centres qui fonctionnent en parallèle (fonctionnement cérébral conçu de manière modulaire, chaque module pouvant être isolable mais en constante interrelation ou interdépendance avec les autres). Ainsi la lésion (ou le désordre fonctionnel) d'une partie cérébrale retentit-elle sur l'activité neuronale de tout le système et implique-t-elle, à de nombreux niveaux, l'ensemble des relais et des fonctions directes, conjointes ou associées.

La neuropsychologie s'est donc d'abord implantée dans le milieu médical auprès d'une clientèle essentiellement adulte et ce n'est que beaucoup plus récemment que s'est développée la neuropsychologie proprement infantile.

Cette discipline influence en retour les conceptions du développement normal et du développement pathologique en psychologie de l'enfant et en pédopsychiatrie, ainsi que les pratiques psychologiques et thérapeutiques en général, au point d'orienter fortement les représentations médico-psychologiques des dysfonctionnements et de la symptomatologie jusque dans les classifications internationales.

Les troubles développementaux et les troubles cognitifs sont donc abordés en écho à l'organisation cérébrale du sujet, dans une perspective d'élucidation des mécanismes de certains processus mentaux perturbés. Le langage, la mémoire, le raisonnement, l'organisation spatiale ont été – et restent, surtout dans le domaine de l'enfance – l'objet d'une recherche privilégiée.

L'utilisation de la méthode des tests en neuropsychologie a été apportée essentiellement par la psychologie cognitive et la psychologie différentielle. Aujourd'hui, en donnant la primauté à la clinique sur la neuroanatomie, et la priorité aux fonctions et processus cognitifs sur la localisation cérébrale, la neuropsychologie définit un champ précis et des méthodes spécifiques bien délimitées. Avec la neuropsychologie cognitive, ce qui a trait au cerveau et à son anatomie est de moins en moins prégnant et se trouve souvent relégué au second plan. L'extraordinaire évolution des techniques en imagerie médicale (IRM, scanner, etc.), notamment en ce qui concerne le fonctionnement cérébral, se charge aujourd'hui des investigations dans ce domaine et favorise la centration de la neuropsychologie, que celle-ci réclame d'ailleurs pour elle-même, sur les processus et leur organisation. La confrontation des avancées dans l'un et l'autre domaine supposent de nouveaux rapprochements, permettent l'établissement de corrélations et la proposition de nouvelles hypothèses. Il en est de même avec la psychologie clinique qui, bien que plus éloignée dans ses conceptions et ses références théoriques, s'interroge sur l'étiologie complexe des troubles et des symptômes, et leur caractère dynamique et économique dans le fonctionnement psychique du sujet. L'intrication de l'appareil cognitif dans l'appareil

psychique, les liens de la pensée rationnelle et consciente avec les affects et les impératifs de l'inconscient influencent autrement la méthode clinique qui établit le primat de l'affectif sur le cognitif. Le lecteur éclairé ne manquera pas, à propos de cet ouvrage, de se poser encore et encore la question du sujet, de son développement et de son fonctionnement psychiques, de sa place aussi en tant qu'acteur de son propre développement. L'interrogation reste entière et pertinente, et c'est notre capacité à mettre en perspective les apports des disciplines, que tout semble opposer, qui garantira la permanence et la vitalité de chacune. C'est moins de la neuropsychologie elle-même en tant que discipline (encore faut-il en avoir une connaissance et une compréhension suffisantes) que de ses éventuelles applications dominatrices qu'il y aurait à craindre aujourd'hui. Le risque est dans une conception unique et réductrice de l'être humain considéré sous l'angle du neurone et du quantifiable avec les tests, comme il l'est sans doute dans celle restrictive du fantasme et de l'affect comme seuls concepts explicatifs.

2. Sur la méthode des tests

Le psychologue d'enfant, praticien de l'examen psychologique dans une visée clinique et diagnostique, a habituellement recours à une grande variété d'épreuves d'évaluation du développement et du fonctionnement psychique, épreuves qui sont d'ailleurs essentiellement issues des recherches en psychologie cognitive. La lecture des résultats qualitatifs (comportement, spécificité des réponses aux questions, habiletés ou difficultés dans la réalisation des tâches proposées, conduite des récits ou des raisonnements utilisés...) et des données quantitatives (données chiffrées après cotation, notes standard, moyennes, écarts types) à partir de ces épreuves permet habituellement au psychologue de construire son approche diagnostique selon des modèles théoriques ou même empiriques du développement de l'enfant. En France, la référence à la psychanalyse y est prépondérante chez les professionnels, même si l'influence de l'école piagétienne et de la psychologie cognitive y est de plus en plus perceptible. Une approche intégrative des différentes théories est encore à envisager, initiée modestement par quelques précurseurs à partir de la clinique des tests.

La lecture et l'analyse des résultats renvoient donc le psychologue à ses cadres culturel et référentiel dominants. Les fortes oppositions entre psychologie clinique et psychologie cognitive, manifestes dans les pratiques professionnelles et à l'université, n'ont pas facilité jusque-là les rapprochements, les démarches d'ouverture et les recherches de complémentarité aussi bien dans le domaine cognitif qu'affectif.

On ne s'étonnera donc pas de lire ici, sous la plume de deux éminentes neuropsychologues, la nécessaire spécificité du registre où sont envisagés et analysés les tests ou épreuves psychologiques. Si certains outils relèvent uniquement du domaine de la neuropsychologie, d'autres sont par contre beaucoup utilisés en dehors de ce champ, et l'étaient bien avant que la neuropsychologie n'obtienne ses lettres de noblesse. Les épreuves composites comme par

exemple les échelles de Wechsler en sont une bonne illustration. Ainsi, l'extraordinaire diversité des analyses et des approches diagnostiques qui peuvent être issues d'une même épreuve, en référence à des modèles théoriques ou empiriques différents, a de quoi dérouter le clinicien. Mais ce n'est ni plus ni moins que l'expression de la complexité que toute démarche compréhensive doit en principe accepter.

Introduction et initiation à la neuropsychologie infantile, manuel pratique, ouvrage de références théoriques et de conduites appliquées, ce livre est tout cela à la fois, sans rien perdre ou omettre de chacun de ces aspects. Il marque, et de quelle manière, le développement et l'épanouissement d'une discipline prometteuse.

Robert Voyazopoulos¹

1. Psychologue à l'Éducation nationale, il est aussi chargé d'enseignement à l'université Paris-Descartes.

Avant-propos

Depuis la première parution de notre livre (1^{re} éd., 2001), un nombre impressionnant de manuels sur la neuropsychologie ont été publiés en français : *Neuropsychologie de l'enfant et troubles du développement* (Billard, 2005) ; *Bilan neuropsychologique de l'enfant* (Noël, 2007) ; *Conduite du bilan neuropsychologique chez l'enfant* (Mazeau, 2008) ; *Troubles développementaux et de l'apprentissage* (Lussier et Flessas, 2009) ; *Neuropsychologie de l'enfant : traité de neuropsychologie de l'enfant* (Majerus, Poncelet, et Van der Linden, 2009) ; *Neuropsychologie et troubles des apprentissages chez l'enfant : du développement typique aux « dys »* (Mazeau et Pouhet, 2014) ; *La constellation des dys : bases neurologiques de l'apprentissage et de ses troubles* (Habib, 2014) ; pour n'en nommer que quelques-uns.

Pourquoi alors un nouveau manuel ? Un des principaux intérêts de mettre à jour cette 3^e édition est la parution récente du DSM-5 et l'arrivée du WISC-V dans notre pratique neuropsychologique qui, à notre connaissance, n'ont pas ou ont peu été inclus dans les ouvrages, même les plus récents.

On retrouvera tout au long des chapitres de ce livre, ces nouvelles bases nosographiques sur lesquelles s'appuie le diagnostic des troubles neurodéveloppementaux, des troubles des apprentissages et même de quelques-uns des troubles neuropsychiatriques pour lesquels on retrouve souvent des enfants, des adolescents ou même des jeunes adultes¹ dans nos cliniques de neuropsychologie pédiatrique. Dans un nouveau chapitre qui s'intitule « Fonctionnement intellectuel », on décrira plus en détail ce nouvel outil qu'est le WISC-V et son utilité dans notre pratique quotidienne ; une comparaison sera faite avec la version précédente du Weschler. Plusieurs tableaux cliniques seront présentés en regard de ces deux nouveaux instruments DSM-5 et WISC-V. La parution de la CIM-11 n'étant prévue que pour mai 2018, les descripteurs de la CIM-10 utiles à notre propos ont donc été conservés dans le présent volume.

Une mise à jour des dernières données scientifiques sur les troubles neuropsychologiques viendra compléter la présente édition. La contribution de deux jeunes collaboratrices qui ont pris la direction de notre clinique au CENOP, nous aura également permis d'amener un vent de renouveau à la rédaction de ce livre. Praticiennes depuis maintenant plus d'une dizaine d'années, et depuis toujours au CENOP, elles ont acquis une riche expérience auprès de cette population d'enfants différents qui consultent le centre d'évaluation dans le but de trouver des réponses à leurs questions sur les difficultés qu'ils rencontrent. Les services de rééducation au CENOP qui regroupent plusieurs professionnels ont permis de développer les meilleures stratégies d'intervention auprès des enfants en troubles d'apprentissage. C'est grâce à des suivis réguliers et aux échanges interdisciplinaires entre orthopédagogues, orthophonistes, psychologues, psycho-éducateurs, pédopsychiatre et neuropsychologues que nos pratiques respectives ont pu progresser. Annie Lussier, orthopédagogue et également co-directrice au centre, a ainsi

.....
1. Les jeunes adultes après 18 ans ont généralement peu accès aux ressources publiques et consultent souvent dans nos cliniques privées pour avoir les services dont ils ont besoin.

pu apporter sa collaboration au volet rééducation en regard de plusieurs des troubles neuro-développementaux, notamment grâce à l'utilisation des meilleures applications numériques profitables aux enfants. Nous tenons enfin à souligner la contribution substantielle de Janine Flessas qui a accepté de revoir avec moi tout le chapitre 3 qui traite des modes d'apprentissage.

Ce livre se veut avant tout l'œuvre de cliniciennes ayant acquis une grande expérience dans l'évaluation neuropsychologique d'enfants ou d'adolescents et suivi un certain nombre d'entre eux dans leur évolution depuis l'ouverture du centre en 1994. Or, pour bien comprendre l'origine des difficultés cognitives ou comportementales de ces jeunes et être en mesure de poser un diagnostic approprié, il est nécessaire de savoir précisément quelles sont les conduites cognitives qui doivent être observées et analysées. Il se tisse donc des liens obligés entre chercheurs et cliniciens, les travaux des uns alimentant l'expertise des autres. Aussi l'évaluation neuropsychologique se nourrit-elle d'année en année des résultats des expériences passées, effectuées tant en milieu universitaire, qu'hospitalier et scolaire.

Les auteurs de ce livre n'ont pas cherché à faire une revue exhaustive de la littérature se rapportant aux problématiques traitées dans cet ouvrage mais ont tenu à présenter, au début de chacun des chapitres, un certain nombre de travaux et de recherches parmi ceux qui ont guidé le cheminement de leur pensée et influencé leur pratique de l'évaluation neuropsychologique pédiatrique.

S'appuyant sur ces considérations théoriques, elles transmettent ici leur expérience clinique, désireuses de la partager avec tous ceux et celles qui sont confronté(e)s à l'interprétation des résultats de leurs tests diagnostiques et à la formulation des recommandations les plus pertinentes à la situation présentée. Ce livre a été conçu comme livre de références pour l'étudiant(e) en neuropsychologie ou même en psychologie scolaire mais également pour alimenter la réflexion des cliniciens de toutes disciplines qui interviennent auprès de ces jeunes en difficultés. Nous espérons ainsi qu'à leur tour, ils puissent transmettre tant aux enseignants qu'aux parents, la compréhension qui leur est nécessaire pour tirer au mieux profit des ressources disponibles chez le jeune en difficulté et maximiser celles de son environnement.

La pratique dont il s'agit ici a pris forme au Québec dans les années 1980 et s'inspire essentiellement des travaux nord-américains. Elle est par ailleurs implantée dans un système social propre au Québec où des communications s'établissent assez facilement entre milieux universitaire, médical, psychiatrique et scolaire, ce qui n'est pas forcément le cas dans les autres pays. Quand ils sont possibles, ces échanges s'avèrent souvent des plus fructueux et représentent, selon nous, une manière optimale d'aborder l'évaluation neuropsychologique en complémentarité avec les approches plus psycho-affectives ou psychiatriques.

Francine Lussier

Références

- BILLARD, C., GILLET P., HOMMET, C., et JAMBAQUÉ, I. (2005). *Neuropsychologie de l'enfant et troubles du développement*. Marseille: Solal.
- HABIB, M. (2014). *La constellation des dys: bases neurologiques de l'apprentissage et de ses troubles* (1^{re} éd.). Marseille: Solal.
- LUSSIER, F., et FLESSAS, J. (2009). *Neuropsychologie de l'enfant: Troubles développementaux et de l'apprentissage* (2^e éd.). Paris: Dunod.
- MAJERUS, S., PONCELET, M., et VAN DER LINDEN, M. (2009). *Traité de neuropsychologie de l'enfant*. Marseille: Solal.
- MAZEAU, M. (2008). *Conduite du bilan neuropsychologique chez l'enfant* (1^{re} éd.). Paris: Masson.
- MAZEAU, M., et POUHET, A. (2014). *Neuropsychologie et troubles des apprentissages chez l'enfant: Du développement typique aux «dys»* (2^e éd.). Paris: Elsevier Masson.
- NOËL, M.P. (2007). *Bilan neuropsychologique de l'enfant*. Bruxelles: Mardaga.

Chapitre 1

Introduction à la neuropsychologie pédiatrique



Sommaire

1.1	La neuropsychologie développementale	22
1.2	Maturation cérébrale, plasticité, latéralisation et localisation des fonctions...	22
1.3	Objectifs cliniques de l'évaluation neuropsychologique pédiatrique	29
1.4	Spécificité de l'évaluation neuropsychologique pédiatrique	31
1.5	Entrevue avec les parents	37
1.6	Observation de l'enfant	41
1.7	Évaluation proprement dite et choix des instruments	42
1.8	Batterie d'évaluation neuropsychologique	46
1.9	Recommandations découlant de l'évaluation	47
1.10	Rédaction du rapport.....	48
1.11	Neuropsychologie et milieu scolaire	50
1.12	Neuropsychologie développementale et psychopathologie	52
1.13	Neuropsychologie et rééducation	57
1.14	Limites de l'évaluation neuropsychologique chez l'enfant	58

La neuropsychologie est l'étude de la relation entre les diverses structures du cerveau et le comportement. Le comportement est compris aussi bien au sens large – il englobe des manifestations aussi différentes que le langage, la perception, la mémoire, l'attention, la dextérité manuelle, etc., qu'au sens propre, c'est-à-dire dans le sens populaire du terme : l'agressivité, l'impulsivité, l'inhibition, etc. Bien qu'elle suscite l'intérêt depuis le début du siècle, la neuropsychologie a connu un essor considérable à la fin du dernier siècle. Elle s'est inspirée de plusieurs disciplines (psychologie cognitive et expérimentale, neurologie, neuroscience...) et en a influencé plusieurs (orthophonie, ergothérapie, psychiatrie...). Quoique très intéressants, l'historique et les nombreux débats suscités par des conceptions souvent diamétralement opposées (psychologie clinique *vs* expérimentale; localisationniste *vs* associationniste; série de patients *versus* étude de cas unique...) dépassent le cadre dans lequel s'inscrit le présent ouvrage. Eustache et Faure, dans leur premier Manuel de neuropsychologie paru en 2000, avaient fait une très bonne revue des influences qui ont permis à la neuropsychologie d'émerger comme discipline autonome et des méthodologies qu'elle a dû déployer pour tenter d'expliquer de mieux en mieux les rapports qui unissent le comportement humain et son substrat neurologique (Eustache et Faure, 2000). Leur manuel s'adressait toutefois davantage à la neuropsychologie adulte; ils ne faisaient qu'une brève incursion dans la neuropsychologie de l'enfant. Depuis, les auteurs ont apporté un développement notable dans leur 4^e édition notamment sur la neuropsychologie de l'enfant et les rééducations neuropsychologiques (Eustache, Faure et Desgranges, 2013) mais le contenu reste nettement insuffisant pour le vaste domaine que représente la neuropsychologie pédiatrique. Le présent livre propose aux lecteurs une introduction quant aux aspects développementaux de l'enfant « neurotypique » versus l'enfant qui présente un trouble neurodéveloppemental ou neuropsychiatrique, quant aux aspects de l'évaluation pour chacune des présentations cliniques de ces enfants différents et enfin en regard de la rééducation qu'on peut leur proposer.

L'évaluation neuropsychologique s'effectue généralement avec des tests psychométriques. Elle exige des connaissances en psychologie aussi bien que des connaissances sur le fonctionnement du cerveau. Le neuropsychologue clinicien doit avoir une idée claire de la relation normale qui existe entre le cerveau et le comportement, ou des changements de comportement que peut entraîner une neuropathologie qu'il doit pouvoir distinguer des psychopathologies. Parce que l'évaluation neuropsychologique emprunte beaucoup à la psychométrie, le clinicien doit posséder une bonne connaissance de la validité de ses tests et de leur valeur psychométrique; il doit en outre avoir une bonne compréhension des données statistiques.

En revanche, il serait erroné de croire que la neuropsychologie se résume à l'administration de tests psychométriques qui, dans cette seule perspective, ne constitueraient qu'un examen de surface sans réelle compréhension des processus cognitifs impliqués dans la pathologie exprimée. Grégoire fait lui aussi une apologie de l'observateur intelligent qui sait départager entre l'usage des tests et l'utilisation de l'intuition du clinicien (Grégoire, 2014).

1.1 La neuropsychologie développementale

La neuropsychologie pédiatrique s'est développée beaucoup plus tardivement que celle de l'adulte. Dans ses premiers balbutiements, elle avait le plus souvent transposé les connaissances acquises chez l'adulte suite à des lésions cérébrales. Dans son essai de quelques pages sur le développement d'une discipline, Gaillard confronte l'approche de ces deux disciplines et tente de dresser un bilan sur l'apport de la seconde à la première et ce qui les distingue (Gaillard, 1994). Issues des tests popularisés auprès de patients cérébrolésés adultes, les toutes premières normalisations auprès d'enfants ne font leur apparition qu'à la fin des années soixante. Les premiers neuropsychologues pédiatriques tentent de reproduire le modèle d'utilisation de batteries de tests (Reitan, 1969; Spreen et Gaddes, 1969). Dans la plupart des cas cependant, ces connaissances ne sont pas directement transférables chez l'enfant en raison du délai de maturation du SNC et de l'évolution des comportements eux-mêmes. On s'est vite rendu compte de l'insatisfaction amenée par l'utilisation de ces instruments. Ce n'est que vers la fin des années quatre-vingt qu'on voit éclore une série de nouveaux tests s'inspirant à la fois des données de la psychologie développementale, de la psychologie cognitive et de la neuropsychologie adulte, mieux adaptée à la réalité de l'enfant.

Dans un contexte de neuropsychologie clinique pédiatrique, il n'est pas tant important d'établir les relations anatomo-cliniques que d'identifier les fonctions et les processus cognitifs en souffrance, quelle que soit la nature de l'atteinte cérébrale et peu importe où elle se situe. Une fois mis en évidence les déficits et les fonctions préservées, il sera possible de se servir de ces dernières pour compenser les premiers afin d'orienter les interventions pédagogiques et éducatives chez l'enfant au cœur même de son apprentissage et permettre ainsi une rééducation. Dans ce contexte, le neuropsychologue pédiatrique devra alors aussi dégager le *style cognitif* privilégié par l'enfant (*cf.* chapitre 3) afin de pouvoir suggérer des stratégies de compensation.

1.2 Maturation cérébrale, plasticité, latéralisation et localisation des fonctions

Le cortex est une structure anatomique dont la maturation se poursuit longtemps après la naissance. Des changements remarquables et rapides se produisent, aussi bien dans les comportements que dans la physiologie neuronale du bébé. Dawson et ses collaborateurs (Dawson, Panagiotides, Klinger et Hill, 1992) avaient décrit trois phases de développement neuronal :

- Une première phase correspondrait à l'*organisation corticale génétiquement déterminée*; c'est cette phase qui permet l'ontogenèse de l'architecture complexe et la régulation des étapes de développement lors de la prolifération et de la migration des cellules; elle coïncide avec l'élimination et la myélinisation des neurones; la densité neuronale adulte serait atteinte vers l'âge de 6 ans.

- Une deuxième phase s'effectuerait par un sculptage ontogénique et correspondrait à la *synaptogénèse concurrente*. Durant cette phase, des connexions et des réseaux neuronaux s'établissent par l'intermédiaire d'une variété de mécanismes incluant les stimulations environnementales. Il y aura ensuite élimination compétitive et amplification sélective (c'est cette phase qui permettrait une flexibilité optimale du système nerveux en réponse à des demandes environnementales). Par exemple, pour les zones frontales, la densité synaptique devient maximale vers 12 mois; elle décroîtra par la suite en raison d'une spécialisation de plus en plus importante et la densité synaptique adulte ne sera atteinte que vers l'âge de 16 à 18 ans, entraînant par le fait même une perte de plasticité.
- La troisième phase consisterait en une *modification synaptique adaptative*. C'est une phase qui persisterait durant toute la vie, et c'est elle qui participerait aux multiples changements qui se produisent dans le réseau neuronal en réponse à des influences environnementales.

Pour Kolb et Gibb cependant, l'interaction entre la physiologie cérébrale et l'environnement dans lequel un individu évolue prendrait plus d'importance et entraînerait des changements parfois drastiques dans le développement même du cerveau et l'émission de comportements particuliers (Kolb et Gibb, 2011). Ainsi, ils identifient deux phases : la première refléterait une séquence d'événements génétiquement déterminée *in utero* qui peut être modulée par l'environnement maternel. La seconde phase, laquelle est aussi bien pré que postnatale s'effectuerait quand la connectivité du cerveau est très sensible non seulement à l'environnement mais aussi aux patrons d'activités cérébrales produits par toute nouvelle expérience. Selon eux, des changements épigénétiques surviennent quand, par exemple une expérience vient altérer le code génétique lui-même. Pour Kolb et Gibb, il y aurait sept stades de développement :

1. La prolifération cellulaire qui commence 3 semaines après la fécondation et se termine vers 5 mois à l'exception des neurones de l'hippocampe qui continuent de se multiplier toute la vie; c'est la neurogenèse et la gliogenèse.
2. Une fois formés, les neurones migrent suivant une trajectoire qui donnera naissance aux cellules gliales encore indifférenciées et atteindront la zone corticale; il s'agit de la migration cellulaire.
3. Progressivement en gagnant leur lieu respectif de destination, les cellules se spécialiseront, ce sera la différenciation cellulaire.
4. Leur destination finale atteinte, les cellules mûriront donnant une arborescence dendritique et axonale croissante.
5. Commencera alors la synaptogenèse c'est-à-dire la multiplication des synapses dont les contours sont probablement génétiquement déterminés, mais qui se poursuivra au-delà de deux ans après la naissance. La réorganisation synaptique sera guidée par une variété de vecteurs et de signaux environnementaux qui viendront moduler ou modifier le réseau neuronal; c'est durant cette étape que Kolb et Gibb ont pu manipuler expérimentalement l'environnement pour comprendre l'interaction entre développement neuronal et environnement et l'impact de celle-ci sur l'apparition de comportements inhabituels, voire anormaux.

6. La mort cellulaire et la prolifération synaptique permettront ensuite une plus grande spécialisation.

7. Puis la myélogénèse augmentera radicalement la vitesse du traitement d'information.

Contrairement à ce qu'on avait d'abord cru sur la fin de la prolifération neuronale, les cellules souches resteront actives toute la vie et pourront produire des neurones et des cellules gliales qui pourront migrer vers la matière blanche et la matière grise, même à l'âge adulte. De plus, les dendrites et les boutons synaptiques démontrent tout au long de la vie une remarquable plasticité en réponse à une expérience et peuvent former des synapses dans les heures (et possiblement les minutes) qui suivent l'expérience. Ces nouvelles formations synaptiques se poursuivent d'ailleurs quotidiennement puisqu'elles sont essentielles aux apprentissages et au processus de mémoire. Ainsi toute expérience modifie le réseau neuronal.

Le développement du cerveau ira donc bien au-delà de la construction de la carte génétique; Kolb et ses collaborateurs (Kolb et Gibb, 2011; Kolb *et al.*, 2012) rapportent plusieurs expériences qu'ils ont faites pour démontrer que l'interaction complexe entre facteurs génétiques et environnementaux ou expérientiels, tels les stimuli sensoriels, les substances psycho-actives, les relations parent-enfant, les relations avec les pairs..., agit sur la circuiterie du cerveau en formation. Nous n'en présenterons que quelques-unes. Bien que la majeure partie de leurs conclusions proviennent de leurs études chez le rat, ils font le parallèle avec le développement du cerveau chez l'humain. L'enrichissement de l'environnement de 7 % à 10 % reflète l'accroissement du nombre de cellules gliales, des vaisseaux sanguins et du volume des neurones, ainsi que des éléments dendritiques et synaptiques. Ils concluent que des expériences diverses peuvent avoir un effet puissant sur l'organisation cérébrale durant le développement et même chez l'adulte.

Les chercheurs ont également examiné l'effet de psychostimulants chez de jeunes rats; ils ont observé des changements dendritiques associés aux comportements anormaux durant le jeu (réduction de l'initiative dans le jeu) et une performance plus pauvre au test de mémoire de travail chez les rats exposés aux médicaments, comparativement aux rats chez qui on avait injecté une solution saline. Ils concluent que les psychostimulants peuvent avoir un effet non seulement sur les comportements reliés au cortex préfrontal mais aussi sur le développement lui-même de cette région.

Ces scientifiques rapportent en outre des travaux sur la relation parent/enfant en bas âge qui serait critique et jouerait un rôle clé dans le développement du cerveau. Ainsi, différents modes d'interaction modifiés expérimentalement chez des rongeurs entre le raton et sa mère vont entraîner des patrons distincts dans les réseaux neuronaux qui auront des effets permanents; ces changements seraient corrélés avec des modifications de la membrane de récepteurs corticoïdes des cellules hippocampiques. Par ailleurs, on sait que le type de relation qui s'installe entre enfants lors des jeux aura une incidence sur le développement des compétences sociales jusqu'à l'âge adulte. Le lobe frontal y joue un rôle essentiel. Koll et Gibb ont démontré qu'on peut manipuler expérimentalement le type d'interaction des jeunes rats durant le jeu en les plaçant soit uniquement avec des adultes soit uniquement avec d'autres rats juvéniles; on obtient alors des réactions cellulaires différentes. Dans le premier groupe, il n'y avait aucun jeu

alors que dans le 2^e groupe il y avait un grand nombre de comportements de jeu. L'analyse des cellules dans le cortex préfrontal révèle que les neurones du cortex orbito-frontal répondent en fonction du nombre de pairs présents, peu importe qu'il y ait jeu ou non, alors que les neurones du cortex préfrontal médian répondent en fonction de la quantité de jeu mais pas du nombre de leurs congénères. Ils font ensuite la démonstration que la qualité de jeu chez le jeune rat a un impact puissant sur la construction de réseaux neuronaux et en conséquence, des comportements sociaux. D'autres chercheurs (Bock, Poeggel, Gruss, Wingefeld et Braun, 2014) ont démontré qu'une expérience « cognitive » faite par un raton nouveau-né alors qu'il n'est pas encore en mesure de faire des apprentissages semble induire une trace mnésique stable qui peut être récupérée à l'âge adulte. En effet, lorsque le petit raton a été soumis à une tâche aversive quelques jours après sa naissance, il réussit plus rapidement à éviter cette tâche aversive une fois adulte que les adultes qui n'auraient pas eu cet entraînement à la naissance.

Les comportements n'émergent donc pas en dehors de la physiologie. Curieuse ironie de l'histoire que les deux principaux théoriciens de la psychologie développementale, Freud et Piaget, provenant pourtant d'une orientation première en biologie, n'aient jamais considéré l'importance de la maturation cérébrale. Leurs théories mettent plutôt l'emphase sur des facteurs expérimentiels, des facteurs contextuels et des facteurs cognitifs pour expliquer le développement mais ne tiennent pas compte des processus neuronaux sous-jacents.

Pourtant, comportements humains et physiologie représentent de façon ultime deux niveaux d'analyse d'un même système, et les fonctions adaptatives de l'individu s'organisent, elles aussi, grâce aux substrats anatomiques. La plasticité cérébrale rend compte, en effet, de cette capacité adaptative de l'individu après la survenue d'un accident cérébral. Les recherches sur diverses espèces animales démontrent que la plasticité cérébrale dépend du degré de maturité des fonctions sous-tendues par le site lésionnel. Goldman-Rakic rapporte que, chez le singe, la restauration s'accompagne d'une réorganisation structurale de l'hémisphère lésé aussi bien que de l'hémisphère controlatéral (Goldman-Rakic, 1981, 1985). La plasticité a aussi été étudiée chez les enfants qui subissent une section du corps calleux dans le but de contrôler la propagation des décharges épileptiques aux deux hémisphères. Une récupération quasi complète des capacités d'intégration interhémisphérique survient chez des enfants aussi âgés que 11 ans (Lassonde, Petitto et Lepore, 1990). Les effets d'une lésion cérébrale au niveau des aires primaires (sensorielles et motrices) dépendent de l'âge du sujet et de l'étendue des dommages. Si l'atteinte survient avant la naissance ou très peu de temps après, une destruction totale d'une aire primaire à l'intérieur d'un seul hémisphère peut être tout à fait compensée par l'aire correspondante de l'hémisphère opposé. En revanche, une atteinte plus tardive au cours de l'enfance provoquera des effets beaucoup plus dramatiques, bien que les aires intactes du cerveau puissent encore permettre une compensation parfois remarquable chez l'enfant.

L'expérience clinique démontre aussi qu'à la suite d'un accident cérébral comme les traumatismes crâniens et les accidents vasculaires-cérébraux, les jeunes patients perdent des fonctions qu'ils récupèrent plus ou moins rapidement selon l'âge, mais une forme au moins minimale de récupération se produit spontanément sans réadaptation. Une partie de la réémergence

de ces fonctions nécessite ou du moins est facilitée par des séances d'orthophonie, de physiothérapie, d'ergothérapie ou de réadaptation cognitive selon le cas; toutefois, plus l'enfant est âgé, plus il risque de subsister une déficience qui résistera à toute forme de réadaptation. Les traumatismes crâniens sont de peu d'intérêt pour comprendre les rapports qu'entretiennent cerveau et comportement, puisque les dommages cérébraux sont pratiquement toujours diffus et l'atteinte d'une fonction en particulier peut avoir des corrélats anatomo-cliniques difficiles à préciser à cause de l'étendue du site lésionnel. Les accidents vasculaires-cérébraux sont au contraire assez bien circonscrits, mais ils sont beaucoup plus rares chez l'enfant que chez l'adulte; si, comme chez l'adulte, l'atteinte d'une fonction peut être spectaculaire, spectaculaire aussi est la rapidité de sa récupération chez l'enfant; celle-ci s'accomplit grâce à une plasticité cérébrale beaucoup plus grande chez lui que chez l'adulte, bien qu'il subsiste presque toujours des troubles fonctionnels subtils que l'évaluation neuropsychologique fine peut mettre au jour.

L'évidence d'une plasticité cérébrale s'observe encore davantage chez de jeunes enfants chez lesquels on doit effectuer une hémisphérectomie en raison d'une épilepsie résistante à toute forme de médication et entravant passablement la qualité de vie de l'enfant. C'est le cas de Stéphane dont nous présentons l'illustration clinique dans l'encadré 1.1. Même après l'excision de l'hémisphère gauche à la suite de laquelle on observe une chute drastique du langage démontrant l'implication de cet hémisphère pour cette fonction, on peut assister progressivement à la réapparition du langage au détriment du développement des fonctions visuospatiales. Le déplacement de la fonction la plus adaptative (le langage) s'est donc effectué vers l'hémisphère préservé. La latéralisation cérébrale, qui détermine le site des fonctions supérieures (fonctions verbales à l'hémisphère gauche et visuospatiales à l'hémisphère droit), n'est donc pas aussi statique et définitive chez l'enfant qu'elle semble l'être chez l'adulte.

Encadré 1.1

Hémisphérectomie: illustration clinique de Stéphane, 15 ans

Peu avant ses 5 ans, Stéphane a subi l'ablation chirurgicale d'une tumeur kystique pariéto-occipitale gauche, ayant causé une quadranopsie inférieure droite. Il ne fut toutefois référé en neuropsychologie qu'à l'âge de 10 ans, à la suite d'une baisse sensible de ses résultats scolaires. En effet, un foyer épileptique temporal gauche était alors détecté, résultant d'une nouvelle tumeur, tableau qui nécessita également une exérèse quelques mois plus tard. L'enfant fut réévalué par la suite aux âges de 10 ans et demi, 12 ans et demi et 15 ans pour suivre son évolution.

En dépit des sites lésionnels identifiés au niveau de l'hémisphère gauche, cet enfant réussira à maintenir un excellent fonctionnement sur le plan langagier, faisant preuve d'un discours fluide et d'un bon jugement. Sa progression académique s'effectuera d'ailleurs normalement, du moins tout au long du primaire, en dehors de difficultés un peu plus marquées en mathématiques. En revanche, il présentera des troubles évidents d'analyse perceptuelle et de poursuite oculo-motrice qui ne peuvent être imputés seulement à la persistance de sa quadranopsie. Le tableau des



→
déficits inclura également une pauvre coordination motrice et une inhabileté marquée au niveau des productions graphiques effectuées de la main droite qui est demeurée dominante (même si la gauche se révèle beaucoup plus fonctionnelle dans les tâches motrices).

Une faiblesse marquée de la mémoire, surtout dans le registre visuel sera également observée de même que des difficultés d'organisation perceptuelle et visuospatiale qui affecteront sensiblement le quotient non verbal. Un écart de 30 points entre les échelles verbale et non verbale du WISC, au profit de la première, se retrouvera d'ailleurs aussi bien à 10 ans qu'à 15 ans, confirmant un profil compatible avec un syndrome de dysfonctions non verbales (cf. chapitre 5 section 3). Comme on le retrouve d'ailleurs dans ce syndrome, une certaine incompétence s'observera aussi lors

de chacune des séances d'évaluation, en ce qui concerne les aspects pragmatiques du langage, soit la capacité de Stéphane à s'ajuster à l'interlocuteur en situation de dialogue et à faire preuve d'adéquation relationnelle.

Ainsi les évaluations neuropsychologiques successives de Stéphane auront-elles permis d'émettre l'hypothèse que les zones du langage se sont véritablement transférées de l'hémisphère gauche à l'hémisphère droit de cet enfant, en dépit de l'ablation relativement tardive (5 ans) de la tumeur. On peut présumer que celle-ci s'est installée à bas bruit pendant plusieurs années avant de se manifester, ce qui expliquerait la réorganisation fonctionnelle du langage. Cette dernière s'est effectuée visiblement aux dépens des fonctions habituellement assumées par l'hémisphère droit intact de ce patient.

La latéralisation cérébrale apparaît cependant tôt chez le nouveau-né. En écoute dichotique (stimuli distincts envoyés simultanément aux deux oreilles), les études ont démontré l'existence d'un avantage de l'hémisphère gauche sur l'hémisphère droit pour des stimuli verbaux chez les nourrissons (Phélip, 2014; Witelson, 1987). Shonen et Deruelle se sont intéressés à la différenciation hémisphérique pour les stimuli visuels. Par une procédure semblable à celle utilisée en tachistoscopie avec une manipulation expérimentale particulière pour le nourrisson, ils observent un avantage de l'hémisphère droit pour la reconnaissance des visages dès l'âge de 4 ou 5 mois (de Schonen et Deruelle, 1994). Au même âge, ils constatent que l'hémisphère droit fait un traitement global ou configural de *patterns* (*sic*) visuels, alors que l'hémisphère gauche utilise davantage un traitement local tel qu'on l'observe dans les études tachistoscopiques chez l'adulte.

Malgré une latéralisation qui semble être précoce, la localisation des fonctions n'est pas permanente chez le jeune enfant. Chez des enfants de moins d'un an, Wulfeck et ses collègues ont trouvé un déficit de la compréhension plus important après lésions focales droites que chez des sujets atteints de lésions gauches (Wulfeck, Trauner et Tallal, 1991). Marchan et collaborateurs (Marchan, Miller et Bates, 1991) ont, quant à eux, trouvé une plus grande atteinte du développement de l'expression verbale chez des enfants qui avaient subi une atteinte postérieure avant l'âge d'un an. L'ensemble de ces résultats suggère donc que les zones impliquées dans les débuts de l'acquisition du langage diffèrent de celles impliquées dans le langage chez l'adulte. Le problème de ces recherches avec les tout-petits est la grande difficulté de contrôler toutes

les variables, dans une population clinique extrêmement rare. Ces trouvailles sont souvent plus anecdotiques que systématiques mais nous suggèrent tout de même une configuration architecturale et fonctionnelle passablement différente chez l'enfant et chez l'adulte.

Bien que cette latéralisation se confirme progressivement chez l'enfant normal à mesure qu'il vieillit, les fonctions cognitives peuvent être beaucoup moins latéralisées chez l'enfant qui présente une souffrance cérébrale depuis un certain temps. L'expérience avec les procédures d'amytal sodique, utilisées en milieu hospitalier pédiatrique pour déterminer le site du langage chez l'enfant épileptique, démontre que cette technique est beaucoup moins efficace chez l'enfant que chez l'adulte ; très souvent, en effet, le langage est bilatéralisé chez l'enfant, ce qui rend plus aléatoire la décision d'opérer un hémisphère plutôt que l'autre. Cette procédure très invasive a d'ailleurs été à peu près abandonnée en milieu hospitalier en raison des résultats très incertains qu'elle obtenait. Dans cette perspective de grandes variabilités entre substrat anatomique et manifestations comportementales, les relations anatomo-cliniques perdent, chez l'enfant, l'importance et l'intérêt qu'elles avaient suscités chez l'adulte. On sait maintenant que les fonctions cognitives de haut niveau telles la planification, la résolution de problèmes, la mémoire de travail, qui seront fondamentales pour l'atteinte de la maturité adulte, ne sont pas phrénologiquement localisées dans une région spécifique du cerveau chez le jeune enfant. Au lieu de cela, la plupart des processus cognitifs exigeant un effort conscient émergeraient d'interactions de réseaux à grande échelle entre plusieurs populations régionales de cellules qui peuvent être anatomiquement séparées les unes des autres sur de longues distances (Dehaene, Kerszberg et Changeux, 2001 ; Vértes et Bullmore, 2015).

Par ailleurs, il arrive que des lésions précoces (rupture d'anévrisme en frontal, par exemple) restent silencieuses tant et aussi longtemps que la fonction sous-tendue par ces structures anatomiques lésées n'est pas sollicitée au cours du développement et ne figure donc pas encore au répertoire de l'enfant. Le trouble pourra alors apparaître plus tardivement, au moment crucial de la mise en place de cette fonction. Il faudra une connaissance théorique solide des relations anatomo-cliniques pour faire le lien, plusieurs années plus tard, entre l'apparition du trouble comportemental et la lésion survenue en bas âge (*cf.* l'illustration clinique de Mathieu dans l'encadré 1.2).

Encadré 1.2

Anomalie artério-veineuse décelée à 11 mois avec séquelle à partir de 5 ans : illustration clinique de Mathieu, 8 ans et demi

Mathieu a subi une intervention neurochirurgicale à l'âge de 11 mois, suite à un anévrisme cérébral antérieur droit. Par la suite, il a déclenché une épilepsie originant de la région fronto-centro temporale droite et un CTScan a

révéilé un foyer d'encéphalomalacie dans cette même zone.

Lors de la première évaluation psychologique à l'âge de 5 ans, Mathieu manifestait un niveau d'intelligence normale, alors qu'il montrait de





troubles graves de la conduite (agitation, opposition, agressivité) qui ne cessèrent de s'aggraver les années suivantes, même si l'épilepsie était apparemment bien contrôlée sous l'effet de la médication. Au moment de la seconde évaluation, les difficultés comportementales étaient telles que l'enfant était expulsé de l'école de façon périodique. Pourtant, l'encadrement familial apparaissait très adéquat et le fonctionnement intellectuel de cet enfant se maintenait de façon tout à fait appropriée, tant sur le plan langagier que dans la sphère d'intégration visuelle et de raisonnement non verbal. Aucun retard académique n'était, par ailleurs, identifié.

L'observation des conduites d'apprentissage de Mathieu révélait, toutefois, une pauvre capacité de métacognition, la présence d'une certaine rigidité cognitive et la persistance d'un important déficit attentionnel, l'ensemble suggérant une insuffisance des fonctions d'autorégulation, largement assumées par

les lobes frontaux. De plus, d'évidents indices neuromoteurs confirmaient un ralentissement et même une incoordination motrice au niveau de la main gauche non dominante.

Par ailleurs, des tests projectifs ne mettaient en évidence aucun signe de psychopathologie ni de sociopathie, à l'exception d'une faible tolérance à la frustration et de bouffées d'anxiété pouvant largement s'expliquer par l'incapacité de Mathieu à gérer ses émotions et à s'adapter aux tâches nouvelles, fonctions également assumées par les lobes frontaux (cf. chap. 5 section 5).

Ainsi, bien qu'apparemment les fonctions cognitives de Mathieu demeurent intactes, l'atteinte neurologique objectivée dans son hémisphère antérieur droit continue de perturber gravement sa capacité à répondre aux demandes de l'environnement donc à développer des compétences sociales appropriées, en l'absence de troubles d'étiologie proprement affective ou psychoéducative.

1.3 Objectifs cliniques de l'évaluation neuropsychologique pédiatrique

L'évaluation neuropsychologique s'est avérée d'un grand intérêt pour étudier des populations cliniques pédiatriques. À partir d'études de groupes aussi bien qu'à partir d'études de cas uniques, on est arrivé à identifier des profils cognitifs particuliers qui servent maintenant de jalons et permettent l'identification de clientèles cibles. L'aller-retour entre le profil type d'une clientèle spécifique et la singularité d'un enfant qui présente à peu près ce profil, est venu enrichir la compréhension de différentes pathologies, suggérant parfois des sous-types ou, au contraire, une nouvelle catégorie se greffant à une nosologie neuropsychologique en développement (le syndrome de dysfonction non verbale par exemple ; cf. chapitre 5 section 3). C'est grâce à cette approche à la fois inductive et déductive que la neuropsychologie a pu affiner ses modèles pour expliquer l'éventail des processus cognitifs impliqués dans une pathologie à soubassement neurologique. La dyslexie, par exemple, examinée à partir du mode de traitement privilégié par l'enfant (assemblage ou adressage) pourra suggérer deux types distincts de dyslexie (dyséidétique et dysphonétique ; cf. chapitre 6 section 1).

En dehors du cadre rigoureux de la recherche, mais s'appuyant sur les données empiriques que celle-ci lui a fournies, le neuropsychologue clinicien est habituellement appelé à détecter la présence d'une dysfonction cognitive pour distinguer ou dissocier un trouble d'origine neurologique d'une problématique d'origine affective ou psychiatrique. Il pourrait avoir à statuer sur l'étiologie d'une psychose (organique par intoxication ou psychiatrique). Parfois, il devra poser un diagnostic différentiel entre plusieurs types de désordres neurodéveloppementaux (par exemple autisme *versus* déficience intellectuelle *versus* syndrome dysphasique). En général, le neuropsychologue sera amené à faire une évaluation de l'étendue des déficits et des capacités résiduelles (dans un traumatisme crânio-cérébral par exemple) afin d'orienter la rééducation cognitive vers des stratégies de compensation.

À l'aide d'évaluations répétées, il sera à même d'établir un pronostic de détérioration (dans le cas de maladie dégénérative tel que les leucodystrophies ou certains cas de méningites) ou, au contraire, de mesurer la courbe de récupération à la suite d'un trauma crânien ou d'une chirurgie cérébrale. Le neuropsychologue pourra être appelé pour évaluer les effets à court et à long terme de lésions cérébrales sur le développement (malformation artério-veineuse) ou les séquelles neuropsychologiques consécutives à un traitement médical comme la chimiothérapie ou la radiothérapie. Les malformations congénitales du système nerveux central entraînant les grands syndromes neurologiques devraient aussi être une préoccupation pour le neuropsychologue. Comme ces cas sont extrêmement rares et que la déficience intellectuelle qui les accompagne est très sévère, les instruments d'évaluation sont le plus souvent inadéquats, et la méthode de cas unique reste à peu près la seule solution possible avec ces patients. Ceux-ci sont, en général, vus en milieu hospitalier ou en milieu scolaire très spécialisé plutôt qu'en milieu scolaire régulier.

La majeure partie du travail du neuropsychologue consiste donc à dresser le profil neuropsychologique d'un enfant ou d'un adolescent qui présente un syndrome neurologique ou neuropsychiatrique, un trouble d'apprentissage ou même, tout simplement, des difficultés scolaires. Dans tous ces cas, l'évaluation aura pour but de spécifier la nature des fonctions atteintes ou préservées ou de dégager le style cognitif privilégié par l'enfant (*cf.* chapitre 3). À la suite de son évaluation, le neuropsychologue doit rédiger un rapport qui permette d'identifier les besoins particuliers de l'enfant à partir de ses observations cliniques et des résultats de celui-ci, de décrire l'impact probable des fonctions touchées aussi bien sur les apprentissages que sur les activités de la vie quotidienne, de mettre en relief les fonctions préservées qui peuvent être utilisées pour compenser les déficits et de suggérer des stratégies de compensation pour aider l'enfant à mieux fonctionner dans les tâches académiques. Le rapport du neuropsychologue doit être rédigé à l'intention aussi bien des intervenants médicaux et paramédicaux que des intervenants scolaires et des parents; il doit être acheminé vers les ressources professionnelles identifiées en fonction des besoins spécifiques de l'enfant (ergothérapeute, orthophoniste, orthopédagogue, éducateur spécialisé, psycho-éducateur, psychologue, neurologue ou psychiatre). Le rapport doit susciter des rencontres multidisciplinaires en présence des parents pour unifier les interventions auprès de l'enfant.