

Neuropsychologie et langage chez l'enfant: quelques illustrations

**Pascal ZESIGER, Eliane ROULET, Véronique DAVIDOFF,
Claire MAYOR & Thierry DEONNA**

Abstract

Two examples of the neuropsychological approach to language disorders in children are presented. First, an unusual case of developmental dyslexia is described. It is shown that, contrary to most children with developmental reading disability, this child has normal phonological and metaphonological abilities and that the cause of his difficulties lies in the processes that are involved in the visual analysis of letter sequences. Secondly, two cases of acquired epileptic aphasia are presented. It is suggested that these children present a selective deficit in processing auditory information (auditory agnosia). Although the initial deficit appears to be similar in both children, the consequences of the deprivation of language input are very different in these two children for a number of factors including age of onset, duration of the acute phase of the disorder, etc.

On distingue diverses formes de troubles du langage chez l'enfant, selon les domaines concernés (parole, langage oral, langage écrit) et selon le mode d'apparition des perturbations (troubles du développement et/ou de l'apprentissage, troubles acquis au cours du développement). Au sein de ces vastes catégories, des distinctions plus fines peuvent être établies. Ainsi, parmi les déficits affectant le développement du langage oral, on différencie par exemple ceux qui perturbent principalement la phonologie et la grammaire de ceux qui affectent avant tout le lexique. Toutefois, ces classifications ne reposent généralement pas sur des critères validés par des études statistiques et ne sont par conséquent pas universellement admises. Aussi le but de la démarche que nous poursuivons dans l'investigation des enfants qui présentent des troubles du langage est-il de décrire de manière détaillée les caractéristiques présentées par chaque enfant. Sur la base de ces informations, et à la lumière de modèles théoriques qui tentent de représenter les mécanismes impliqués dans les différentes tâches proposées à divers moments du développement, nous essayons d'identifier les processus déficitaires et ceux qui sont préservés. Cette démarche vise à mieux comprendre les difficultés présentées par l'enfant, dans la perspective de mieux pouvoir répondre à ses besoins et aux demandes de la famille et des professionnels impliqués dans sa prise en charge (logopédistes, psychologues, enseignants, éducateurs, etc.). Dans cet article, nous proposons d'illustrer cette démarche en présentant les cas de quelques enfants qui ont été amenés à consulter dans notre unité. Nous avons choisi d'exposer le cas d'un enfant qui présente une forme rare de troubles de l'apprentissage du langage

écrit (trouble développemental) ainsi que les cas très contrastés de deux enfants qui sont atteints d'une aphasie acquise avec épilepsie (ou syndrome de Landau-Kleffner, trouble acquis au cours du développement).

Première illustration: les troubles d'apprentissage de la lecture

On considère actuellement que la compréhension du langage écrit est le produit de l'interaction entre deux composants fondamentaux: celui d'identification des mots écrits, et celui de compréhension du langage oral. Chez les enfants qui présentent un trouble sélectif d'apprentissage de la lecture, de nombreux travaux indiquent que ce sont les capacités d'identification des mots écrits qui sont déficitaires, ces enfants ne présentant pas de difficulté à comprendre le langage oral. C'est donc en priorité à ce composant que se sont intéressés les chercheurs.

Les modèles cognitivistes de l'apprentissage de la lecture reposent sur le postulat que l'enfant doit élaborer diverses stratégies (FRITH, 1985) ou divers "processeurs" (SEYMOUR, 1990) pour parvenir à une maîtrise progressive de l'identification des mots écrits. Ainsi, selon FRITH, trois stratégies doivent être construites par l'enfant:

- une stratégie *logographique*, fondée sur la reconnaissance visuelle des mots à partir d'indices graphiques globaux (l'"enveloppe" générale du mot écrit) ou locaux (la présence d'éléments graphiques saillants); cette stratégie permet généralement à l'enfant de reconnaître un petit ensemble de mots qui lui sont familiers (son prénom et celui de ses proches ainsi que des mots apparaissant fréquemment dans son environnement).
- une stratégie *alphabétique*, reposant sur l'utilisation de correspondances apprises entre les lettres et les sons (reconstruction du mot par médiation phonologique); cette stratégie permet à l'enfant de décoder tous les mots écrits, familiers ou non. Dans une langue comme le français, elle ne garantit cependant pas que le mot soit oralisé et identifié de manière correcte, puisqu'il existe de nombreuses ambiguïtés (la façon de lire la séquence -ILLE est différente dans FILLE et dans VILLE) ou irrégularités (la lettre E doit se lire /a/ dans le mot FEMME) orthographiques.
- une stratégie *orthographique*, fondée sur la mémorisation des formes écrites des mots dans un lexique orthographique (accès direct au mot écrit stocké dans le "dictionnaire" mental du sujet). Cette stratégie permet d'une part une identification plus rapide des mots, qui ne doivent plus nécessairement être

reconstruits chaque fois que le sujet les rencontre, et d'autre part d'identifier correctement les mots ambigus ou irréguliers.

Ce modèle est encore très influent dans la littérature, même s'il a connu quelques modifications. Ainsi, contrairement à la proposition initiale de FRITH, qui postulait une utilisation successive de ces stratégies, il est maintenant largement admis que ces diverses manières d'appréhender les mots écrits co-existent au cours de l'apprentissage. Par ailleurs, divers travaux ont montré que la stratégie logographique n'était pas développée par tous les enfants et que son élaboration dépendait de multiples facteurs (caractéristiques du système d'écriture de l'environnement, type d'enseignement de la lecture, prédispositions personnelles, etc.).

Dans le cadre de ces modèles, les troubles d'apprentissage de la lecture reflètent les difficultés qu'ont certains enfants à élaborer une stratégie particulière. Ainsi, pour FRITH, un problème d'élaboration de la stratégie alphabétique serait responsable de la **dyslexie développementale phonologique**, qui se caractérise par des difficultés de lecture massives (capacités très limitées à lire des mots non familiers notamment) et par la production de nombreuses erreurs (approximations, mots "devinés" sur la base de quelques indices graphiques). Un problème d'élaboration de la stratégie orthographique serait responsable de la **dyslexie développementale de surface**, qui se caractérise principalement par une lecture lente et par des erreurs de régularisation sur les mots contenant des irrégularités orthographiques. Notons que ces deux types de dyslexie correspondraient aux positions extrêmes d'un continuum, puisque la plupart des enfants dyslexiques présentent des profils de lecture qui témoignent de l'élaboration partielle de ces deux stratégies. L'existence d'autres types de dyslexies développementales (p.ex. la dyslexie profonde, qui combinerait des problèmes d'élaboration des deux stratégies avec des difficultés affectant le niveau sémantique) fait encore l'objet de discussion dans la littérature.

Les travaux des 20 dernières années ont montré que, dans la grande majorité des cas, les difficultés d'apprentissage de la lecture sont liées à (LECOQ, 1993):

- des difficultés phonologiques (représentation des sons de la parole) et métaphonologiques (prise de conscience que la parole est formée d'objets sonores enchaînés, que les mots peuvent être décomposés en unités de taille variable - syllabes, unités intra-syllabiques comme l'attaque et la rime, phonèmes);

- des difficultés de mémoire de travail phonologique (mémoire permettant de conserver à court terme de l'information dans un code phonologique);
- des difficultés d'accès rapide au lexique.

D'autres sources potentielles de troubles d'apprentissage du langage écrit ont été mises à jour au cours des dernières années. C'est notamment le cas de la conscience morphémique (capacités d'analyse de mots en morphèmes, compréhension des relations existant entre des mots qui partagent la même racine, etc.). Par ailleurs, plusieurs travaux récents indiquent que des troubles d'apprentissage de la lecture pourraient être liés, dans certains cas, à des problèmes de nature visuelle ou visuo-attentionnelle (VALDOIS et al. 1995). L'enfant que nous présentons ci-dessous, atteint d'une dyslexie sévère, présente des caractéristiques qui sont compatibles avec une atteinte relativement sélective du composant responsable de l'analyse visuelle graphique.

Description du cas

Sébastien est un garçon gaucher, francophone monolingue de 11 ans et demi, scolarisé en classe spéciale dans un centre pédagogique et logopédique. Il nous a été adressé pour des troubles persistants de l'apprentissage, en particulier dans le domaine du langage écrit. L'examen neurologique est normal hormis une légère maladresse motrice qui apparaît principalement dans l'écriture. L'examen neuropsychologique est aussi globalement normal. On constate notamment des résultats dans la moyenne à l'échelle d'intelligence de Wechsler (101), avec une supériorité de l'échelle performance (113) par rapport à l'échelle verbale (90). La parole et le langage oral sont sans particularité tant en compréhension qu'en production, avec cependant des compétences lexicales un peu faibles. On observe enfin des difficultés attentionnelles.

Les performances en lecture sont extrêmement faibles: plusieurs tests de lecture silencieuse (compréhension de phrases écrites) ou à haute voix indiquent que les résultats de Sébastien correspondent à ceux généralement observés chez des enfants de 6 ans et demi à 7 ans. Bien que la plupart des lettres soient correctement identifiées lorsqu'elles sont présentées isolément, l'identification de mots écrits est très déficitaire et extrêmement lente. L'étude détaillée de l'effet des principales variables linguistiques sur les capacités d'identification de mots écrits au moyen de la batterie BELEC (MOUSTY et al. 1994) montre que les performances de Sébastien sont sensibles à la longueur des stimuli (les mots courts sont lus plus correctement et plus rapidement que les mots longs) et à leur régularité orthographique (les mots réguliers sont mieux lus que les mots

contenant des irrégularités). Les autres variables, telles que la fréquence d'usage des mots, le statut lexical des stimuli, etc., n'affectent pas les performances de l'enfant. L'analyse des erreurs de lecture indique qu'un peu plus de la moitié d'entre elles correspond à des erreurs de régularisation (femme lu /fem/) ou à des erreurs dans l'application des règles de conversion lettres-sons (notamment en raison d'une absence de prise en considération des règles contextuelles, p.ex. C devant E ou I se prononce /s/ et non pas /k/). L'autre moitié est constituée d'erreurs de nature visuelle (confusions entre lettres/mots proches sur le plan visuel, ex. camion lu *canion, bonjour lu *donjour).

L'évaluation des habiletés de conscience phonologique (au moyen d'épreuves dans lesquelles il s'agit d'inverser des syllabes [radi --> dira] et des phonèmes [bi --> ib] ou de soustraire une syllabe/un phonème à un mot [fil --> il]) montre que, contrairement à la plupart des autres enfants présentant une dyslexie développementale, Sébastien obtient de très bons résultats. L'évaluation de la mémoire de travail phonologique met en évidence des résultats qui sont à la limite inférieure des normes, mais qui n'expliquent en aucun cas la sévérité des difficultés d'apprentissage que connaît l'enfant.

L'ensemble de ces performances nous a conduit à suspecter des difficultés dans le traitement visuel des séquences de lettres. Pour vérifier cette hypothèse et pour mieux comprendre la nature exacte des déficits de Sébastien, nous lui avons administré diverses tâches visuelles complémentaires. En résumé, les résultats indiquent que Sébastien n'a pas de difficulté particulière dans les tâches visuelles élémentaires (acuité de Vernier, détection de contrastes lumineux) et qu'il peut sans difficulté identifier les images d'objets enchevêtrés (test de Poppelreuter). En revanche, il a des difficultés considérables à traiter des informations visuelles complexes (p.ex. trouver des objets cibles parmi des distracteurs, apparier visuellement des séquences de symboles graphiques sans signification, etc.). De manière plus spécifique, nous avons testé ses capacités d'identification de séquences de 1 à 5 lettres (consonnes) présentées en vision centrale sur l'écran d'un ordinateur à des durées variables (de 1000 à 100 ms). Les résultats indiquent que, dès que les séquences contiennent plus de deux lettres, les performances diminuent fortement et ce d'autant plus que la durée d'exposition est brève. Les erreurs (omissions ou confusions) sont toujours localisées sur la fin des séquences (le point de fixation étant en position centrale), quelle que soit l'orientation de la chaîne de lettres (présentation horizontale ou verticale). Les résultats ne sont pas affectés par des modifications de l'aspect physique des stimuli (lettres minuscules et majuscules, présentées normalement ou e s p a c é e s) et se vérifient également avec des séquences de

chiffres. Par ailleurs, lorsqu'on lui présente les mêmes lettres en lui demandant cette fois-ci de ne restituer que la première et la dernière de la séquence, les résultats sont généralement corrects. Par conséquent, il ne s'agirait pas d'un problème d'attention orientée, ni d'un déficit de traitement des informations excentrées, mais bien d'un trouble lié à la quantité d'information visuelle à traiter. Des résultats compatibles avec cette interprétation (temps de réponse très élevés, augmentant fortement avec la longueur des stimuli) ont été obtenus dans une situation ne requérant pas la restitution verbale des lettres ni leur mémorisation temporaire (comparaison entre paires de mots soit identiques soit ne différant que par une lettre, p.ex. tri - cri, ballon - balcon, garnir - garnie).

Sébastien présente donc un trouble sévère de la lecture, qui n'est pas lié à un problème phonologique ou de conscience phonologique ni à un net déficit de la mémoire de travail phonologique. Ses résultats en identification de mots écrits indiquent qu'il n'a maîtrisé ni la stratégie alphabétique ni la stratégie orthographique de manière satisfaisante. Différents éléments indiquent qu'il a des problèmes à traiter des informations visuelles complexes: grande lenteur des performances en lecture, même pour des mots courts et réguliers, effet marqué de la longueur des stimuli, présence de nombreuses erreurs visuelles, difficultés dans le traitement d'autres types d'informations visuelles complexes. Ce profil correspond à une forme de dyslexie développementale rare (dyslexie "visuelle" selon SEYMOUR, 1990), dans laquelle le processus d'analyse visuelle graphique serait affecté.

Par rapport à la prise en charge, un travail spécifique visant à améliorer les capacités de traitement visuel d'objets complexes (symboles graphiques, mais aussi d'autres objets bidimensionnels) a été mis en place par les logopédistes, ergothérapeutes et enseignants de l'institution dans laquelle l'enfant était scolarisé (en plus évidemment de la poursuite de l'enseignement de la lecture, mais avec une centration sur la lecture et la mémorisation de mots courts). Une évaluation effectuée 9 mois plus tard a permis d'objectiver les progrès de l'enfant dans les tâches qui étaient difficiles pour lui lors de la première évaluation ainsi qu'une amélioration de ses capacités d'identification de mots écrits.

Seconde illustration: l'aphasie acquise avec épilepsie (AAE, ou syndrome de Landau-Kleffner)

L'aphasie acquise avec épilepsie est un trouble dans lequel des enfants, après avoir développé un langage normal, subissent une détérioration des capacités

langagières associée à des anomalies épileptiformes bilatérales à l'EEG. Contrairement à ce que l'on observe dans le contexte général des troubles cognitifs et comportementaux associés à une épilepsie chez l'enfant, dans lequel il est souvent difficile de reconnaître et de différencier l'effet direct de l'épilepsie des autres causes (atteinte cérébrale, conséquences psychologiques de la maladie, traitement médicamenteux), il existe, dans l'AAE, une relation étroite entre l'épilepsie et les troubles du langage (DEONNA, 1993). La physiopathologie de l'épilepsie dans ce syndrome est particulière et n'est pas encore entièrement comprise (ROULET, 1995; MAQUET et al. 1995). Il s'agit vraisemblablement d'une épilepsie fonctionnelle liée à l'âge, proche de l'épilepsie partielle bénigne de l'enfant à pointes rolandiques (DULAC et al. 1983).

Le syndrome AAE apparaît le plus souvent entre l'âge de 3 et 7 ans, avec une apparition brutale ou insidieuse. Ce syndrome aboutit dans de nombreux cas à une aphasie sévère, prolongée, dont la récupération est variable. A l'EEG, on observe des anomalies paroxystiques bitemporales accompagnées ou non de pointes-ondes continues du sommeil. La plupart des enfants présentent de rares crises de type partiel, mais qui ne sont pas nécessaires pour le diagnostic. On ne relève généralement aucune anomalie dans les examens d'imagerie cérébrale. Enfin, la réponse au traitement antiépileptique est variable, avec une amélioration parfois spectaculaire liée à la prise de stéroïdes.

Sur le plan de la sémiologie langagière, les caractéristiques de l'aphasie dans l'AAE sont différentes de celles des aphasies "classiques" lésionnelles ou des dysphasies développementales. Le mode d'installation du trouble peut être très variable et est généralement précédé d'une période au cours de laquelle l'enfant a un niveau de langage considéré normal pour son âge. Dans certains cas cependant, le langage est retardé ou anormal d'emblée, avec une aggravation des difficultés préexistantes (MACCARIO et al. 1984). On observe souvent d'importantes fluctuations dans les capacités de l'enfant, en particulier dans la période initiale. Dans la plupart des cas, c'est principalement la compréhension du langage qui est initialement perturbée. Les cas "classiques" développent une agnosie auditive verbale (et généralement non verbale également) et conservent une intelligence et un comportement remarquablement adaptés (RAPIN et al., 1977). Ce trouble affectant la compréhension est accompagné ou suivi par des troubles de l'expression. Il existe cependant des cas ayant un trouble prédominant ou isolé au niveau de la production avec une compréhension du langage préservée (DEONNA et al. 1977). Le syndrome AAE peut mener à une perte totale du langage oral, voire, dans certains cas, à une abolition des

fonctions plus générales de communication. La récupération est progressive, sur des années, et souvent incomplète (DEONNA et al. 1989; PAQUIER et al. 1992; ZARDINI et al. 1995). Les facteurs influençant la récupération sont multiples (âge d'apparition du trouble, contrôle de l'activité épileptique par le traitement, localisation et étendue de la dysfonction épileptique, nature du trouble aphasique, type de prise en charge, etc.), ce qui rend le pronostic très difficile à établir. Une rechute après guérison totale est possible pendant les premières années du syndrome. Elle est cependant très improbable après une rémission prolongée, surtout à l'approche de la puberté.

Nous nous centrerons maintenant sur les cas de deux enfants présentant un syndrome AAE avec des histoires très différentes l'une de l'autre, notamment pour ce qui est de l'âge d'apparition, de la durée et de la sévérité des troubles.

Description du premier cas: David

Chez cet enfant, le trouble a commencé à un âge précoce, mais le diagnostic n'a été posé que tardivement. Ce syndrome a évolué vers une forme sévère, bien qu'au cours des dernières années on observe une récupération partielle des fonctions langagières.

David, actuellement âgé de 14 ans, nous a été adressé à l'âge de 5 ans 1/2. Dès 3 ans, après un développement langagier considéré normal, les parents observent une diminution progressive de la réponse aux sons (téléphone, appel de son nom). Un an plus tard, suspectant une surdité, on pratique un audiogramme qui est normal. On pense alors à un problème d'origine psychologique. A 5 ans 1/2, suite à deux crises épileptiques survenues pendant le sommeil, un EEG est pratiqué et montre des décharges épileptiques. A ce moment, il n'y a presque plus aucune compréhension du langage et la production est limitée à quelques mots et mots-phrases déformés. David continue cependant à interagir avec son entourage et communique par des gestes naturels. Divers traitements antiépileptiques sont essayés sans succès, et les troubles de langage continuent à s'aggraver. On débute alors les corticostéroïdes qu'il prendra pendant 2 ans. A l'âge de 6 ans, une orthophoniste commence à l'initier à la langue des signes, avant que les parents acceptent, à notre insistance, son placement dans un internat pour enfants sourds un an plus tard. Il y apprend rapidement la langue des signes, à laquelle ses parents s'initient également. Il progresse très bien sur le plan scolaire. Au cours des deux ans qui suivent, on ne note qu'une minime amélioration de sa compréhension verbale. A l'âge de 8 ans 1/2, on entreprend un travail systématique de discrimination auditive fondé sur

les travaux de VANCE (1991). Au cours des deux années qui suivent, on ne relève que de légères améliorations de la compréhension et de la production orales, alors que sa maîtrise de la langue des signes est bonne. Dès 10 ans 1/2, on observe une amélioration très nette de ses capacités orales de compréhension et de production, qui progressent de façon constante depuis. Il peut aujourd'hui comprendre une conversation simple et se faire comprendre par des entendants. Il utilise de moins en moins la langue des signes, sauf dans un environnement de sourds. Son lexique est en pleine extension, mais David présente encore d'importantes difficultés grammaticales tant en compréhension qu'en production. Ces problèmes se retrouvent dans le langage écrit. Ses capacités d'identification et de production de mots écrits évoluent rapidement. Elles reposent encore largement sur l'utilisation de correspondances son-lettre, correspondances qui témoignent des difficultés que connaît encore cet adolescent dans la discrimination fine des sons de la parole. Toutefois, David parvient de mieux en mieux à lire et à orthographier des mots irréguliers, signe d'un stockage lexical orthographique. Cet apprentissage n'a véritablement débuté que lorsqu'il a commencé à développer des compétences suffisantes sur le plan de l'intelligibilité de la parole. Ce fait est compatible avec nombre de données récentes relatives à la nécessité de disposer de représentations phonologiques suffisamment bien spécifiées pour pouvoir développer un langage écrit fonctionnel dans un système alphabétique (voir p. ex. LEYBAERT & ALEGRIA, 1995).

Dans une étude récente (ROULET et al. 1998), nous avons tenté d'évaluer le degré de maîtrise qu'avait David en langue des signes et en langue orale. Dans cette perspective, nous avons comparé les capacités de compréhension et de production de David en langue des signes à celles d'un enfant sourd congénital apparié en âge et en intelligence, ayant été exposé à la langue des signes dès l'âge de 2 ans et demi. Les résultats montrent que les deux enfants ont des résultats très similaires dans toutes les tâches (raconter une histoire, dénommer des objets, répéter des signes, comprendre des énoncés complexes sur le plan de la syntaxe de la langue des signes, etc.). En revanche, pour ce qui est de la langue orale, David présente de grosses difficultés dans tous les domaines testés (discrimination phonémique, articulation, compréhension et production syntaxiques, etc.). On relève cependant de meilleures capacités dans le domaine du lexique que dans celui de la syntaxe et de la morphologie.

Ces données indiquent qu'au moment où il ne disposait pratiquement plus d'aucune compétence en langage oral (ni en compréhension, ni en production), David a néanmoins été capable d'apprendre une nouvelle langue (la langue des

signes) et qu'il a développé une maîtrise de cette langue qui ne diffère pas de celle d'un enfant dont il s'agit de la première langue. Cette conclusion est compatible avec les résultats d'autres travaux qui indiquent que l'AAE serait, chez certains individus du moins, un déficit affectant le traitement des sons (agnosie auditive) et que les troubles du langage qui y sont associés ne seraient qu'une conséquence de la déprivation due à une perturbation du canal d'entrée dans le système langagier (BAYNES et al. 1998). En ce sens, comme l'avaient déjà suggéré RAPIN et ses collègues (1977), il conviendrait de ne pas utiliser le terme "aphasie" dans ce syndrome.

Description du second cas: Gregory

Cet enfant a développé des troubles plus tardivement que le précédent et ceux-ci ont été rapidement diagnostiqués. Il a par ailleurs répondu de manière spectaculaire au traitement médicamenteux et son évolution est très favorable, avec des séquelles minimales.

Gregory est un garçon gaucher, francophone monolingue, actuellement âgé de 9 ans. A l'âge de 6 ans, il est adressé à une orthophoniste pour un trouble isolé modéré de l'articulation (difficulté ayant toujours existé selon les parents). L'examen détaillé (enregistré) de la parole et du langage dans tous leurs aspects est alors normal, mis à part quelques confusions entre phonèmes proches tant en discrimination qu'en production. Trois mois plus tard, des troubles de la compréhension apparaissent et une surdité est suspectée. Nous le voyons pour la première fois à 6 ans 1/2 où le diagnostic est posé sur la base d'un EEG qui montre des décharges épileptiques bitemporales. A ce moment, sa compréhension est variable, mais le plus souvent absente. Il a des difficultés massives dans des tâches de désignation d'images à choix et de répétition, alors que sa production (spontanée, dans le récit d'une histoire ou en dénomination d'images) est relativement préservée. Elle tend cependant à se dégrader et l'on voit apparaître des erreurs qu'il ne produisait pas avant, notamment des erreurs morphologiques. En revanche, l'ordre des mots dans les énoncés semble préservé. Des analyses acoustiques ont mis en évidence de nettes difficultés sur le plan prosodique en production. Six semaines plus tard, après un traitement infructueux de clobazam, on commence la prednisone. Après 12 jours, des tests comparatifs permettent de montrer que sa compréhension et sa production sont revenues à un niveau proche de la normale et l'EEG est amélioré. On peut alors l'interroger sur son vécu pendant la période d'agnosie auditive. Il explique, entre autres, que sa compréhension était variable ("des fois je comprends, des fois je

comprends pas") et qu'il entendait des bruits dans sa tête alors qu'il n'y avait pas de stimulation auditive externe. Il raconte par ailleurs pour la première fois que, depuis quelques mois, il avait des crises le matin au réveil: sa bouche se tordait et il ne pouvait pas parler (= crises épileptiques partielles "sylviennes"). Plus de trois ans après le diagnostic, il n'y a pas eu de rechute. Il a terminé sa troisième année primaire et est un des meilleurs élèves de sa classe. L'apprentissage du langage écrit, qu'il a commencé à effectuer quelques semaines après sa récupération, ne lui a posé aucun problème particulier. Actuellement, son langage oral et écrit peut être considéré tout à fait approprié pour son âge. Toutefois, Gregory signale qu'il lui est parfois difficile de comprendre ce que dit l'enseignante lorsqu'il y a du bruit dans la classe. Cette plainte est corroborée par les résultats qu'il obtient à des épreuves de compréhension de la parole dans des conditions particulières. Ainsi, il présente une extinction totale de l'oreille droite à l'écoute dichotique et a des difficultés dans l'identification de phonèmes lorsqu'ils sont présentés accompagnés d'un bruit blanc. Enfin, depuis l'apparition du trouble, il éprouve des difficultés dans le domaine du chant, où il semble avoir perdu tout sens de la mélodie.

Chez cet enfant, il est intéressant de constater qu'un déficit affectant initialement de manière sélective le traitement des sons (de la parole, mais aussi de l'environnement) a conduit assez rapidement à une détérioration de la production, bien que les capacités de production soient restées supérieures à celles de compréhension pendant toute la phase aiguë. Ces résultats suggèrent que les processus impliqués dans la production ne semblent pas pouvoir fonctionner normalement (du moins chez l'enfant en période d'acquisition) en l'absence de compréhension. Cette constatation mène à l'idée que les troubles observés dans la production de Gregory pourraient être liés à un problème de compréhension de sa propre production, la boucle auditivo-verbale assurant le contrôle des processus de production. Ceci permettrait d'expliquer deux phénomènes observés chez Gregory: d'une part, la récupération s'est effectuée de manière synchrone en compréhension et en production, et d'autre part, les erreurs observées en production portaient principalement sur les aspects morphologiques, qui nécessitent des "calculs" en temps réel, et non sur les aspects lexicaux, qui peuvent être récupérés tels quels dans le lexique phonologique. Il est cependant vraisemblable que les aspects lexicaux auraient eux aussi été touchés si la période de troubles s'était prolongée.

Conclusions

Ces quelques illustrations montrent que la variété des manifestations de pathologie du langage chez l'enfant est énorme, et que même dans les cas où les enfants portent le même diagnostic médical, ils peuvent présenter des caractéristiques très différentes pour ce qui est du langage.

Le premier cas décrit illustre le fait que, par rapport à des troubles d'apprentissage qui sont relativement fréquents et qui sont de mieux en mieux décrits et compris, il existe de grandes différences d'un enfant à l'autre et que les causes des difficultés d'apprentissage de la lecture peuvent être multiples. Dans le cas de Sébastien, seules des investigations détaillées ont permis de mettre en évidence ces difficultés, et elles ont par la suite permis de déboucher sur une prise en charge qui a abouti à des progrès sensibles de l'enfant.

Les deux autres cas présentés, atteints d'une aphasie acquise avec épilepsie (nous devrions dire "agnosie auditive acquise avec épilepsie"), illustrent le fait que, selon l'âge d'apparition du trouble neurologique et sa durée (et vraisemblablement selon une série d'autres facteurs, dont la localisation exacte et l'intensité des foyers épileptiques, la réponse au traitement médicamenteux, etc.), un déficit de nature perceptive (auditive) peut ou non compromettre de manière durable le développement du langage parlé, sans nécessairement empêcher l'acquisition normale d'une langue qui ne repose pas sur cette modalité sensorielle.

Références

- BAYNES, K., KEGL, J. A., BRENTARI, D., KUSSMAUL, C. & POIZNER, H. (1998): "Chronic auditory agnosia following Landau-Kleffner syndrome: A 23 year outcome study", *Brain and Language*, 63, 381-425.
- DEONNA, T. (1993): "Annotation: Cognitive and behavioral correlates of epileptic activity in children", *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 34(5), 611-620.
- DEONNA, T., BEAUMANOIR, A., GAILLARD, F. et al. (1977): "Acquired aphasia in childhood with seizure disorder: A heterogeneous syndrome", *Neuropediatrics*, 8, 263-273.
- DEONNA, T., PETER, C. & ZIEGLER, A.L. (1989): "Adult follow-up of the acquired aphasia-epilepsy syndrome in childhood. Report of 7 cases", *Neuropediatrics*, 20, 132-138.
- DULAC, O., BILLARD, C. & ARTHUIS, M. (1983): "Aspects électrocliniques et évolutifs de l'épilepsie dans le syndrome aphasie-épilepsie", *Archives Françaises de Pédiatrie*, 40, 299-308.
- FRITH, U. (1985): "Beneath the surface of developmental dyslexia". In: K. E. PATTERSON, J. C. MARSHALL & M. COLTHEART (Eds.), *Surface dyslexia: Neuropsychological and cognitive studies of phonological reading*, London, Lawrence Erlbaum.
- LECOCQ, P. (1993): "Entraînement à l'analyse segmentale et apprentissage de la lecture", *Journal International de Psychologie*, 28(5), 549-569.
- LEYBAERT, J. & ALEGRIA, J. (1995): "Spelling development in deaf and hearing children: Evidence for the use of morpho-phonological regularities in French", *Reading and Writing*, 7, 89-109.
- MACCARIO, M., HEFFEREN, S.J., KEBLUSEK, S.J. & LIPINSKI, K.A. (1984): "Developmental dysphasia and electroencephalographic abnormalities", *Developmental Medicine and Child Neurology*, 24, 141-155.
- MAQUET, P., HIRSCH, E., METZ-LUTZ, M.N., MOTTE, J. et al. (1995): "Regional cerebral glucose metabolism in children with deterioration of one or more cognitive functions and continuous spike-and-wave discharges during sleep", *Brain*, 118, 1497-1520.
- MOUSTY, P., LEYBAERT, J., ALEGRIA, J., CONTENT, A. & MORAIS, J. (1994): "Belec: une batterie d'évaluation du langage écrit et de ses troubles: analyse conjointe des habiletés linguistiques et métalinguistiques". In: J. GRÉGOIRE & B. PIÉRART (Eds.), *Evaluer les troubles de la lecture*, Bruxelles, De Boeck-Wesmael.
- PAQUIER, P.F., VAN DONGEN, H.R. & LOONEN, C.B. (1992): "The Landau-Kleffner syndrome or «acquired aphasia with convulsive disorder»", *Archives of Neurology*, 49, 354-359.
- RAPIN, I., MATTIS, S., ROWAN, A.J. & GOLDEN, G.G. (1977): "Verbal auditory agnosia in children", *Developmental Medicine and Child Neurology*, 19, 192-207.
- ROULET, E. (1995): "Syndromes of acquired epileptic aphasia and epilepsy with continuous spike-waves during sleep: model for prolonged cognitive impairment of epileptic origin", *Seminars in Pediatric Neurology*, 2, 269-277.
- ROULET, E., DAVIDOFF, V., PRELAZ, A.C., RICKLI, F., METZ-LUTZ, M.N., BOYES BRAEM, P. & DEONNA, T. (1998): *Analysis of sign language in a child with acquired epileptic aphasia (Landau-Kleffner syndrome)*, communication présentée à la réunion de l'International Child Neurology Association, Ljubljana, septembre.
- SEYMOUR, P.H.K. (1990): "Developmental dyslexia". In: M.W. EYSENCK, (Ed.), *Cognitive Psychology: An International Review*, London, Wiley & Sons.
- VALDOIS, S., GÉRARD, C., VANAUULT, P. & DUGAS, M. (1995): "Peripheral developmental dyslexia: A visual attentional account?", *Cognitive Neuropsychology*, 12(1), 31-67.
- VANCE, M. (1991): "Educational and therapeutic approaches used with a child presenting acquired aphasia with convulsive disorder (Landau-Kleffner syndrome)", *Child Language, Teaching and Therapy*, 7, 41-60.
- ZARDINI, G., MOLTENI, B. & NARDOCCI, N. (1995): "Linguistic development in a patient with Landau-Kleffner syndrome: a nine year follow up", *Neuropediatrics*, 26, 19-25.