

Pièges et erreurs dans les troubles spécifiques des apprentissages



Florence Delteil
CRTA de Bicêtre

Pôle Neurosciences – Tête et Cou

Troubles neuro-développementaux (DSM-5)

Déficience intellectuelle (Troubles du développement intellectuel)

Troubles de la communication

Troubles du spectre autistique

Troubles de l'attention/Hyperactivité

Troubles spécifiques des apprentissages

Troubles moteurs

Autres troubles neuro-développementaux

Troubles de la communication

- Trouble du langage (expressif et mixte expressif – réceptif du DSM-IV)
- Trouble de parole
- Trouble de la fluence survenant dans l'enfance (bégaiement)
- Trouble de la communication sociale (pragmatique) sans autres signes de TSA
- Troubles de la communication non précisée ailleurs

Critères diagnostiques du Trouble du langage DSM-5

- A. Les scores obtenus sur des mesures standardisées (administrées individuellement) du développement des capacités du langage sont nettement au-dessous des scores obtenus sur des mesures standardisées des capacités intellectuelles non verbales.
- B. Les difficultés de langage interfèrent avec la réussite scolaire ou professionnelle ou avec la communication sociale.
- C. Le trouble ne répond pas aux critères d'un Trouble envahissant du développement.
- D. S'il existe un Retard mental, un déficit moteur affectant la parole, un déficit sensoriel ou une carence de l'environnement, les difficultés de langage dépassent celles habituellement associées à ces conditions.

TSLO :

démarche diagnostique

- Examen clinique approfondi en particulier neurologique
- Audiogramme
- Test de QI : fonctions non verbales préservées (> 80)
- Évaluation du comportement et des capacités de communication avec demande d'avis pédopsychiatrique si besoin
- Bilan orthophonique complet
- Réalisation d'un EEG de sommeil si notion de régression du langage ou trouble sévère de la compréhension (recherche d'un Sd de Landau-Kleffner)

Syndrome de Landau-Kleffner

- Épilepsie particulière : pas de crise au début
- Souvent révélé par régression du langage
- Agnosie auditivo-verbale : problème de compréhension massif, trouble expressif secondaire, agnosie des bruits quotidiens
- Diagnostic : EEG de sommeil avec Pointes Ondes Continues du Sommeil (POCS) sur régions temporales surtout gauche
- Traitement : cortisone à forte dose prolongée, certains antiépileptiques

Bilan orthophonique

- Praxies bucco-faciales
- Versant expressif :
 - Articulation ou phonétisme
 - Phonologie
 - Vocabulaire en dénomination
 - Expression morpho-syntaxique
- Versant réceptif
 - Discrimination auditive
 - Vocabulaire en désignation
 - Compréhension morphosyntaxique
- Cotation : < seuil pathologique (-1.7 à -2 ET ou DS selon tests)

Trouble spécifique du langage oral

- Trouble du langage en absence de :
 - Trouble neurosensoriel (surdité)
 - Trouble neurologique avéré (paralysie cérébrale, AVC, traumatisme, épilepsie, etc...)
 - Malformations bucco-phonatoires
 - Déficience intellectuelle
 - Trouble psychopathologique (TED)
 - Carence environnementale
- Diagnostic d'élimination

Trouble spécifique du langage oral

- Prévalence : 3 à 5%
 - 1% de formes sévères et persistantes au delà de 6-7 ans (« dysphasie »).
 - autres : formes transitoires (« retard de langage ») mais continuum entre les deux.
- Prédominance de garçons
- Etiologie : trouble développemental :
 - Predisposition familiale (facteur génétique)
 - Facteurs environnementaux (social, culturel, psychologique)

Maria, 4 ans 3, mars MSM

- Adressée par pédopsychiatre du CMP (suivie depuis 6 mois) pour « tentatives pour parler sans y parvenir », dit qqs mots isolés
- 2^{de} de 4
- FCS au 5ème mois avant Maria (cause inconnue)
- Pas d'atcd familial de TLO
- Grossesse : suspicion hypoplasie os propres du nez. Amniocentèse refusée => inquiétude parentale mais nouvelle écho nle

- Accouchement normal à terme
- Souffle cardiaque disparu spontanément
- Retard psychomoteur et difficultés relationnelles : bilan psychomoteur à 15 mois puis suivi au CMP 2 ans en psychomotricité avec groupe ortho + éduc la 2ème année (PSM)
- Marche acquise à plus de 2 ans, pas de LO
- Otites séreuses => yoyos sans effet sur langage

- Changement CMP car déménagement : suivi pédopsy puis groupe ortho + psy 1x/sem depuis peu
- Orthophonie (1x puis 2x/sem) et psychomotricité (1x/sem) en libéral
- Consultation neuropédiatrique : RAS sauf TLO surtout expressif

BREV

- Langage : impossible
- Non verbal :
 - +1.5 ET : Complétion formes
 - Moyenne : graphisme
 - - 1 ET : sériation jetons et barrage 3
 - Labyrinthe impossible
- Calcul : compte jusqu'à 3 (< - 2 ET)

Conclusion consultation

- Dans communication
- Faciès particulier
- TLO sévère avec meilleure compréhension
- Compétences non verbales correctes
- A priori TSLO mais bilans orthophonique et psychologique demandés
- Continuer lourd suivi si elle supporte

Bilan à 5 ans, nov GSM

- Bilan orthophonique : coopération +/-
 - Expression : mots isolés monosyllabiques et vocalisations
 - Praxies BF -2.5 ET/4a9
 - Phonétisme incomplet
 - Trouble phonologique majeur
 - Lexique et syntaxe non testables
 - Compréhension : contextuelle correcte
 - EVIP : SN 76
 - O-52 : non réalisée entièrement
 - Utilise beaucoup gestes et s'en saisit

Bilan à 5 ans, nov GSM

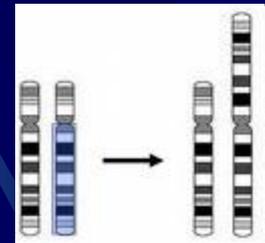
- Bilan psychologique : WPPSI-3
 - QIP 85 : besoin d'étayage
 - matrices 11, IC 9, CI 10, cubes 3, AO 1
 - VT 69 :
 - symboles 5, code 4
 - Dans le contact mais fragilité face à l'échec
 - Profil inhabituel mais pas déficiente
 - Difficultés avec schéma corporel et VC

Conclusion bilan

- Poursuivre suivi avec utilisation gestes et pictos en orthophonie (Makaton)
- Psychomotricité
- Maintien en maternelle conseillé
- Conseil bilan génétique ?

Bilan génétique, 5 ans 10, nov 2è GSM

- Caryotype féminin avec 2 clones cellulaires :
 - Majoritaire : délétion 18p11.1
 - Minoritaire : chromosome 18 remplacé par isochromosome 18q
- Explique signes cliniques
- Caryotypes parents : normaux



Délétion 18p

- Décrite en 1963 par De Grouchy
- 1/50000 naissances vivantes
- Dysmorphie : grandes oreilles, épicanthus, ptosis, hypertélorisme
- Retard de croissance
- Retard mental avec compétences verbales souvent plus faibles
- De novo le + souvent (85%)

Isochromosome 18q

- Rare, syndrome d'Edwards
- Seconde trisomie la plus fréquente après trisomie 21
- Souvent létale in utéro
- Phénotype mal connu, dépend de la portion de chromosome dupliquée ou délétée
- Souvent mosaïque avec délétion 18p

Bilan à 6 ans 2, janvier 2è GSM

- Ortho Makaton puis méthode Gelbert 1x/sem avec nouvelle orthophoniste
- Bilan ortho :
 - Praxies BF tjs déficitaires
 - Compréhension s'est normalisée
 - Persistance troubles articulatoire, phonologique, lexical. Syntaxe non évaluable
- Bilan ergo : difficultés VS, graphiques et motrices
- Poursuite PEC et suivi à Necker

Maria, 4 ans 3, mars MSM

- Adressée par la pédopsychiatre du CMP qui la suit depuis 6 mois pour « tentatives pour parler sans y parvenir », dit qqs mots isolés
- 2^{de} de 4
- FCS au 5ème mois avant Maria (cause inconnue)
- Pas d'atcd familial de TLO
- Grossesse : suspicion hypoplasie os propres du nez. Amniocentèse refusée => inquiétude parentale mais nouvelle écho nle

- Accouchement normal à terme
- Souffle cardiaque disparu spontanément
- Retard psychomoteur et difficultés relationnelles : bilan psychomoteur à 15 mois puis suivi au CMP 2 ans en psychomotricité avec groupe ortho + éduc la 2ème année (PSM)
- Marche acquise à plus de 2 ans, pas de LO
- Otites séreuses => yoyos sans effet sur langage
- Dysmorphie discrète

Pathologies génétiques et TLO

- Beaucoup d'anomalies chromosomiques s'accompagnent de TLO avec parfois efficacité intellectuelle normale
- Anomalies du chromosome 22 :
délétions 22q11, 22q13

Christian

Christian, 4 ans 6, janvier MSM

- Adressé par son orthophoniste pour avis sur un TLO
- Suivi depuis 6 mois 1 x/ semaine : au départ, inintelligible et participation difficile au bilan
- Rééducation laborieuse : peu dans la communication, passif, régression après la rentrée
- Question : Diagnostic ?

Anamnèse

- Seul enfant, 2 demi-frères (père et mère)
- ATCD familiaux : Dyslexie/dysorthographe chez un 1/2 frère (suivi ortho depuis le CE1, en CM2)
- Grossesse normale, Terme + 5j
- ATCD médicaux : RAS
- Marche 17 mois, 1ers mots idem puis jargon
- Audiogramme normal

Anamnèse

- Intégration correcte en PSM mais en retrait
- Cette année, MSM : rentrée très difficile, est devenu mutique, refus des apprentissages, parfois agressif avec autres enfants
- Un peu mieux depuis quelques temps

Examen

- Batterie BREV :
 - LO :
 - répétition (chiffres, mots, phrases) impossible
 - dénomination d'images : incompréhensible mais mime 3 objets
 - expression syntaxique spontanée : jargon
 - compréhension impossible : ne veut pas
 - NV :
 - Sériation jetons, graphisme, labyrinthe, complétion de formes : dans moyenne pour l'âge
 - attention visuelle soutenue : ne comprend pas
 - discrimination visuelle : jargon

- Hypothèse diagnostique
 - Trouble a priori sévère du LO
 - Fonctions non verbales préservées
 - Trouble psychologique ?
- Bilan demandé
 - Bilan orthophonique
 - Bilan psychologique
- Conseils
 - Augmenter orthophonie si possible 2x/sem
 - Mettre en place un suivi psychologique

Bilans à 4 ans 9

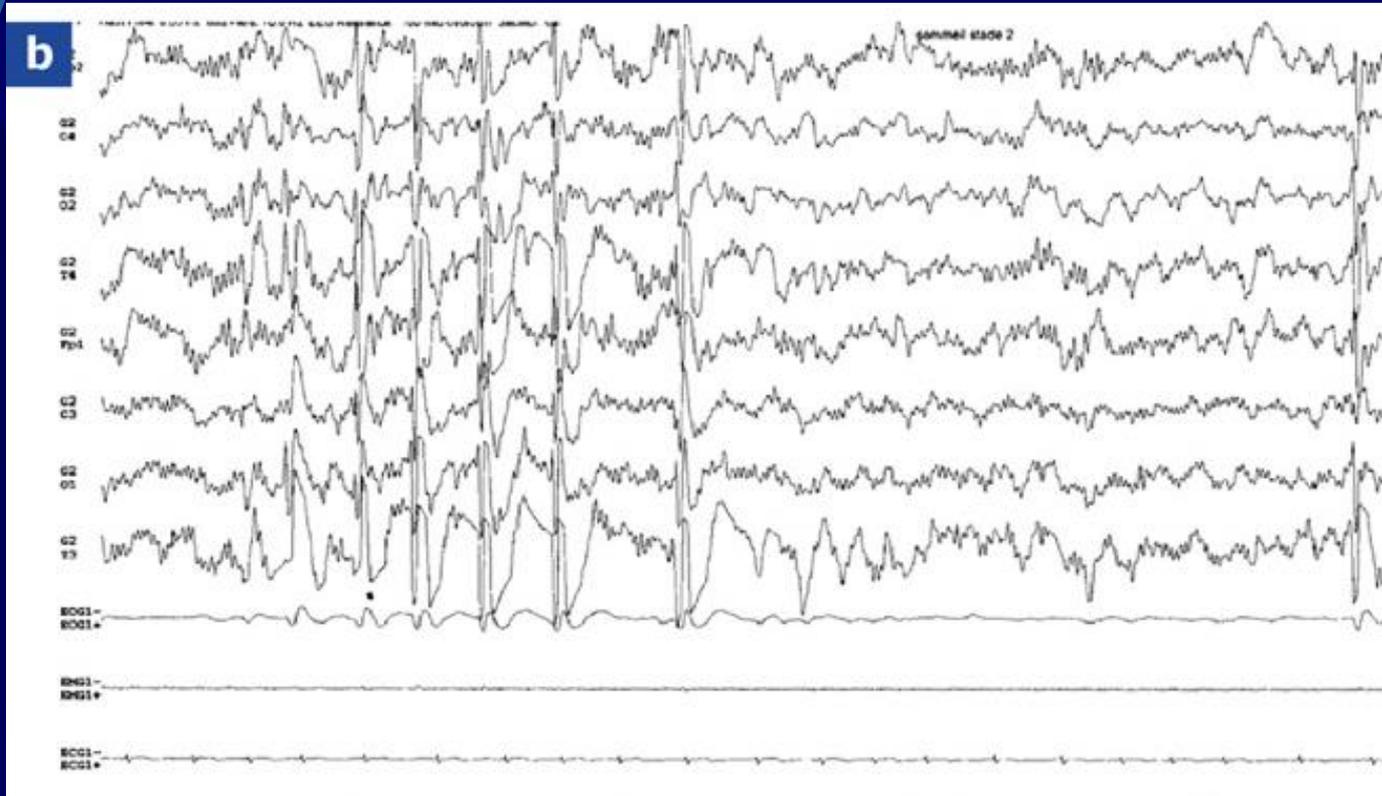
- Bilan orthophonique : coopération difficile
 - Refus praxies, phonétisme, phonologie en répétition.
 - Trouble phonologique massif en dénomination ou en spontané, inintelligible
 - Dénomination images : mime
 - Syntaxe : difficile, quelques petites phrases S+V+C
 - Compréhension lexicale et MS **très faible**
- => Trouble sévère du langage oral expressif et réceptif. Syndrome de Landau-Kleffner ?

Bilans à 4 ans 9

- Bilan psychologique : WPPSI 3
 - QIP 103, QIV impossible
(cubes et matrices 12, images 13, identification de concepts 7)
 - angoisse de séparation massive, contact évitant
- EEG de sieste : pas de sommeil, veille
RAS

Nouveau bilan

- Holter EEG 24 heures :
 - dans la veille, quelques PO temporales gauches diffusant parfois à droite
 - activation par le sommeil avec PO bilatérales synchrones à prédominance temporo-centrale. Pas réellement de POCS.
 - Sommeil mal organisé



Propositions thérapeutiques

- Orthophonie :
 - 2 séances par semaine dès que possible
 - moyens de communication augmentée avec signes, pictogrammes type MAKATON
- Suivi psychologique
- Zarontin 25 mg/kg/j.
 - Refaire Holter EEG de contrôle dans 3 mois

Diagnostic ?

- Ce n'est pas :
 - une surdité
 - un retard mental
 - une psychose ou un autisme
 - un syndrome de Landau-Kleffner typique
- Dysphasie : c'est possible
 - mais intrication avec difficultés psychologiques et rôle des anomalies EEG?
- A suivre...

Evolution

- EEG après 3 mois de Zarontin : disparition des anomalies. Traitement 3 ans.
- Progrès en LO mais tjs pathologique expressif et réceptif
- Pas de mise en place du LE malgré ortho 3x/sem et suivi psychologique au CMP à partir de 2^{ème} GSM (redoublement car difficultés aussi en maths) puis suivi pédopsychiatrique
- Psychomotricité 1x/sem à partir du CP

Bilans mi-CE1, 8 ans 7

● Psychologique

- QIV 46 (Infos 2, Sim 1, Arithm 2, Voc 1 Comp 1)
- QIP 104 (Co 7, AI 13, Cubes 12, CI 13, AO 8)
 - Bon contact visuel, symbolise, accès différence de sexe et génération

● Orthophonie

- Plus intelligible mais trouble phonologique
- Lexique déficitaire (exp -6 ET et comp -2 ET)
- Syntaxe : -2.5 ET exp, -1.5 ET en comp
- Lecture fin 1er tri CP ; Orthographe oct CP

Intégration unité KB CE2 et CM1

- Meilleure confiance en lui
- Ortho 4x/sem, pédopsy 1x/15j en externe
- Aucun problème en maths sauf en résolution problèmes (compréhension énoncé)
- A beaucoup progressé : lecture acquise
- A pu réintégrer un cursus scolaire ordinaire en CM2 avec adaptations
- Problèmes de compréhension parfois gênants à l'écrit

Conclusion

- Attention aux signes d'alerte
- Importance de l'anamnèse +++ :
 - Familiale, grossesse, accouchement
 - Antécédents personnels
 - Notion de régression du langage
- Éléments dysmorphiques
- Troubles du comportement : immaturité, concentration
- Association de plusieurs signes +++

Conclusion

- Ne pas hésiter à demander un avis pédiatrique puis génétique
- Examen clinique complet : entre autres
 - Poids, taille, PC
 - Peau
 - Ex neuro : signes mineurs
- EEG de sommeil si atteinte réceptive sévère ou régression du langage
- Importance pour conseil génétique
- Pronostic différent d'un trouble développemental
- Christian : situation fréquente en pratique

Autres TSA : TAC ou dyspraxies

- Diagnostic souvent difficile à faire
- Intrication avec troubles du spectre autistique et de la communication
- Existence de difficultés praxiques et visuo-spatiales dans ces troubles psychopathologiques
- Distinction avec TDA/H +++ : confusion en cas de dysgraphie

Troubles neuro-développementaux (DSM-V)

Déficiences intellectuelles (Troubles du développement intellectuel)

Troubles de la communication

Troubles du spectre autistique

Troubles de l'attention/Hyperactivité

Troubles spécifiques des apprentissages

Troubles moteurs

Autres troubles neuro-développementaux

Troubles moteurs

Trouble d'Acquisition des Coordinations

Troubles du mouvement stéréotypés

Syndrome de Gilles de la Tourette

Tics moteurs ou vocaux persistants

Tics transitoires

Autres tics spécifiés

Tics non spécifiés

Critères diagnostiques du TAC

- A: L'acquisition et l'exécution d'habiletés motrices coordonnées sont nettement en-dessous du niveau escompté compte tenu de l'âge chronologique du sujet et en dépit d'occasions d'apprentissage et d'utilisation de ces habiletés. Les difficultés se traduisent pas de la **maladresse** (par ex. laisser tomber ou heurter des objets) ainsi que de la **lenteur et de l'imprécision dans l'exécutions des habiletés motrices** (par ex. attraper un objet, utiliser des ciseaux ou des couverts, écrire, faire du vélo ou pratiquer une activité sportive).

Critères diagnostiques du TAC

- B: Le déficit en habiletés motrices du critère A **interfère de façon significative et persistante avec les activités de la vie courante** appropriées à l'âge (par ex. soins et entretien de soi) et a des conséquences sur la réussite scolaire, les activités préprofessionnelles et professionnelles, les loisirs et les jeux.
- C : Le **début des symptômes se situe dans la première enfance**
- D : Le déficit en habiletés motrices **n'est pas mieux expliqué par une déficience intellectuelle ou un déficit visuel et n'est pas dû à une affection neurologique affectant les mouvements** (paralysie cérébrale, dystrophie musculaire, trouble dégénératif).

« **Dyspraxie** »

- Troubles gestuels, maladresse, lenteur
 - Troubles graphiques
 - Troubles perceptifs visuels
 - Troubles visuo-constructifs
 - Troubles oculomoteurs
-
- Combinaisons différentes de ces troubles

TDA/H

- Trouble déficitaire de l'attention avec ou sans hyperactivité
- Enfant agité, impulsif, touchant à tout, ne tient pas en place, peut rester calme selon circonstances
- Difficultés de concentration +++ très invalidantes en classe
- Pas de retard mental, de trouble psychopathologique grave, de pathologie neurologique, neurosensorielle ou organique sous-jacente
- Diagnostic clinique et pas toujours facile (DSM 5 ou CIM 10)

Troubles neurodéveloppementaux

Critères **DSM-V**

- **Inattention** : ≥ 6 symptômes
- **HA/Impuls** : ≥ 6 symptômes
- Début **avant 12 ans** de certains symptômes avec gêne fonctionnelle)
- **Permanence** : Degré de gêne fonctionnelle dans au moins 2 types d'environnement
- **Altération cliniquement significative** sociale, scolaire professionnelle
- **Éliminer** trouble psychiatrique (TSA, schizo) ou autre tr mental

American Psychiatric Association 2013

Critères **CIM 10**

Perturbation de l'activité et de l'attention F90.0

- **Inattention** : ≥ 6 symptômes
- **Hyperactivité** ≥ 3 symptômes
- **Impulsivité** ≥ 1 symptôme
- Début **avant l'âge de 7 ans**
- Caractère **envahissant** du trouble ; plus d'une situation
- **Souffrance ou altération** du fonctionnement social, scolaire ou professionnel
- **Éliminer** : TED, épisode maniaque, dépressif, tr anxieux

OMS 1995

Critères d'Inattention

- Souvent
 - Ne parvient pas à maintenir son attention dans les détails ou fait des erreurs d'inattention dans son travail scolaire ou dans d'autres activités
 - Ne parvient pas à maintenir son attention dans des tâches ou des jeux
 - N'a pas l'air d'écouter quand on lui parle
 - Ne suit pas l'ensemble des consignes
 - Difficultés à organiser son travail ou autres activités
 - Semble démotivé pour son travail scolaire ou toute tâche nécessitant un effort mental
 - Perd les affaires nécessaires à son travail ou ses jeux
 - Est facilement distrait par les stimuli externes
 - Est négligent dans ses activités quotidiennes

Critères d' HA/Impulsivité

- Remue souvent ses mains et ses pieds ou bouge sur son siège
- Quitte souvent sa place en classe ou dans toute autre situation où l'on demande de rester en place
- Court souvent ou grimpe partout dans des circonstances inappropriées
- A souvent des difficultés à avoir des jeux ou des activités de loisir calmes
- Est souvent « sur la brèche » ou agit avant de réfléchir
- Parle souvent trop

- Se précipite souvent pour répondre aux questions avant qu'elles n'aient été totalement formulées
- A du mal à attendre son tour
- Interrompt souvent autrui

Formes cliniques

- Type I : Mixte
- Type II : Inattention prédominante
- Type III : HA/Impulsivité prédominantes

Thomas, 8A9, bientôt CM1

- Adressé par psychomotricienne pour dyspraxie ? Difficultés graphiques depuis CE 1
- Psychomotricité depuis janvier CE2
1x/sem : peu d'évolution
- Enfant très maladroit, difficultés d'habillage, lacets (mais OK) ou pour utiliser couverts
- En classe, ne finit pas ses devoirs écrits
- Difficultés copie (oublis ou doublons)
- Manque soin mais géométrie OK

Thomas, 8A9

- ATCD : aîné de 2, RAS dans famille
- Grossesse, accouchement : RAS
- Développement plutôt précoce : a appris à lire seul en GSM. Vue nle.
- S'endort difficilement, dort peu
- Assez anxieux, difficultés de concentration depuis toujours
- Suivi psy depuis 3 mois 1x/sem car vit mal ses difficultés : très bénéfique

Thomas 8A9

- Bilan psychomoteur : résultats fluctuants et pas toujours cohérents
 - Tonus et latéralité : OK, droitier
 - Maladresse dans coordinations dynamiques générales mais M-ABC dans norme
 - Difficultés graphiques confirmées au BHK (qualité et vitesse < CE2) mais Bender normal
 - Copie Fig Rey difficile, mieux en mémoire
 - Difficultés d'attention soutenue (Zazzo, Stroop)

Thomas 8A9

- WISC IV : anxiété de performance +++
 - ICV 150 : Sim 19, Voc 16, Comp 18
 - IRP 119 : Cub 10, IC 16, Mat 12
 - IMT 133 : MC 16, SLC 15
 - IVT 88 : Co 6, Sym 10 (lenteur)
- Evaluation EDA : coopérant et attentif
 - lecture, orthographe et maths > moy CE2
- DSM : Inattention 8/9, HA-Imp 7/9

couverti par du dimmerbol via splomb esprit

une curieuse expédition c'est mis en route en

hiver automne et a atain le sommet de la montagne au
printemps.

408 392

5012

$$35 + 126 =$$

$$\begin{array}{r} 0 \\ 126 \\ + 35 \\ \hline 161 \end{array}$$

$$546 - 38 =$$

$$\begin{array}{r} 3 \\ 546 \\ - 38 \\ \hline 508 \end{array}$$

$$64 \times 3 =$$

$$\begin{array}{r} 0 \\ 64 \\ \times 3 \\ \hline 192 \end{array}$$

Conclusion Thomas

- Dyspraxie peu probable, plutôt **TDAH**
- Suivi psychologique à poursuivre
- Arrêter psychomotricité
- Quasym LP 30 mg/j puis 20 car tristesse : grande efficacité
- Adaptations scolaires +++ : 1/3 temps, soulager écrit mais voir évolution avec médicament
- Pas d'AVS

Evolution Thomas à 1 an

- Va bien, excellents résultats scolaires
- Suivi psy arrêté en janvier 2015 car meilleure confiance en lui
- Moins maladroit
- Graphisme bcp mieux mais se re-dégrade

=> Augmentation Quasym à 30 mg (+8kg en 1 an)

Karim, 6A10, CP

- Adressé par école et psychomotricienne pour problèmes de concentration, graphisme et motricité fine depuis MSM
- Besoin d'un adulte : AVS d'un autre enfant
- Lecture acquise mais écriture très difficile
- Bouge beaucoup, pb organisation cahiers
- Psychomotricité depuis GSM : 1x/sem puis 1x/15j car pb financier : très bénéfique
- Grande maladresse, difficultés d'habillage, couverts, vélo depuis âge de 5 ans

Karim, 6A10, CP

- Aîné de 2, petite sœur RAS
- Maman : maladresse et lenteur importantes, difficultés repérage espace et en géométrie
- Grossesse et accouchement nx (forceps)
- Rein gauche unique
- Otites à répétition avec retentissement sur audition et comportement : RPL mais récupération après VG et yoyos
- Marche 17 mois
- Vue OK mais pas de bilan orthoptique
- Fait basket : difficile au départ

Karim, 6A10

- Bilan psychomoteur : peu étalonné
 - Manque de régulation tonique
 - Difficultés dans motricité globale et fine
 - Difficultés praxiques
 - Manque d'intégration du schéma corporel
 - Latéralité droite
 - Copie figures géométriques et Rey : -1DS
écriture difficile et difficultés attentionnelles

Karim, 6A10

- WISC IV : crispé, verbalise beaucoup
 - ICV 82-100 : Sim 9, Voc 5, Comp 7
 - IRP 62-80 : Cub 4, IC 7, Mat 3
 - IMT 86-104 : MC 9, SLC 9
 - IVT 66-86 : Co 4, Sym 1
- Évaluation EDA :
 - Lecture et orthographe OK / 3^{ème} trim CP
 - Maths : moy 1^{er} trim CP, < -2ET/3^{ème} trim
 - Graphisme <-2et/CP

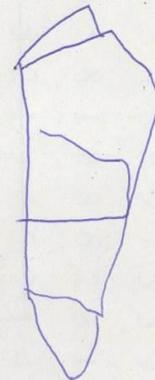
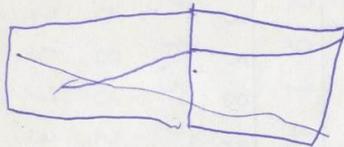
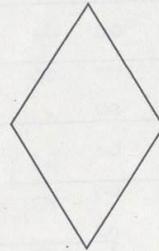
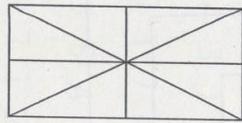
ISSAM

AIMBERT

BA SI JO FU BOU DA MU NON PAN PULO
L JOUS AVEC LE PETITE CHAU NOIR

13-50-32

7+12=17



Conclusion Karim

- Dyspraxie visuo-spatiale +++
- Bilan psychomoteur en faveur avec difficultés graphiques, motricité fine et visuo-constructives
- Difficultés en maths
- Difficultés attentionnelles probablement secondaires ainsi que l'agitation
- Poursuivre psychomotricité (dossier MDPH pour AEEH), bilans orthoptique et logicomath demandés

Conclusion Karim

- Adaptations en classe : favoriser oral, diminuer écrit, exercices à trous, réponse étiquettes
- Bilan prévu dans le service dans 1 an : psychomoteur, ergothérapique et logicomath