

N° 44

ÉDITORIAL

A.N.A.E. et la neuropsychologie
au service d'une prescription pédiatrique

P. MESSERSCHMITT

DOSSIER

Recommandations et références médicales en orthophonie

Avant-propos :
Prescrire la rééducation : est-ce possible ?

CH.-L. GÉRARD

Indications de l'orthophonie dans les troubles
du langage écrit chez l'enfant

C.-L. DAVID

ARTICLES ORIGINAUX

Le syndrome de Gilles de la Tourette

F. LEGRAND, C. DUFOUR

Comportement coprolalique et vocabulaire limbique

Y. LEBRUN

Fiche technique, Comptes-rendus, Agenda



INSTRUCTIONS AUX AUTEURS

DÉPÔT DES MANUSCRITS

Les manuscrits, rédigés en français, sont à adresser en TROIS EXEMPLAIRES au rédacteur en chef de la revue :

<p>Dr C.-J. Madelin 15, rue Lauriston 75116 PARIS Cedex 16</p>
--

Deux exemplaires rendus anonymes sont alors confiés au comité de lecture qui statue dans les deux mois après réception (sauf si une troisième lecture est nécessaire).

ORGANISATION DU MANUSCRIT

Les manuscrits sont, si possible, accompagnés d'une disquette*, MACINTOSH ou PC, sur logiciel de traitement de texte WORD. Le **texte dactylographié** ne doit pas dépasser 15 feuillets (21 × 29,7), à raison de 25 lignes par page et 60 signes (caractères et espaces) par ligne au maximum.

Le **texte** doit être tapé en minuscule, avec justification à gauche, en utilisant simplement la touche de retour à la ligne (**pas de tabulation**) même pour ce qui concerne : le titre, les auteurs, l'adresse, les résumés, les mots clés, les titres et sous-titres de chapitres.

Les enrichissements : utiliser uniquement l'italique (termes latins ou étrangers) ; jamais de gras, de souligné ou de capitale (sauf en début de phrase et pour les initiales des noms propres).

L'utilisation de notes, renvois, chiffres, symboles et unités scientifiques doivent être conformes aux normes internationales.

La **page de titre** comportera :

- le **titre**, qui sera bref, précis et informatif ;
- le **nom des auteurs** : initiales des prénoms et noms de famille ;
- l'**adresse postale** complète, en précisant titre, fonction et adresse de chacun des auteurs.

Résumés et mots clés

Chaque article comportera un résumé en français et sa traduction en anglais d'une longueur maximale de 8 lignes de 60 signes dactylographiés chacun. A la suite de chacun des résumés, 4 à 5 mots clés doivent être fournis, cernant au mieux le contenu du texte. Eviter le pluriel.

RÉFÉRENCES

A chaque citation du texte doit correspondre une référence bibliographique, chaque référence doit être citée dans le texte. Les références sont classées et numérotées par ordre alphabétique du premier auteur et

simplement rappelées dans le texte par leur numéro (entre crochets).

Le nom des périodiques sera abrégé selon l'*Index Medicus*. La mention « sous presse » n'est admise que pour les manuscrits déjà acceptés pour publication ; dans tous les cas, ils seront cités dans le texte comme « manuscrit en préparation », précédés des noms d'auteurs. Dans tous les cas, on se conformera strictement et dans tous ses détails à la présentation ci-après (ordre, emploi ou non des majuscules, mots soulignés, ponctuation) :

— *Articles* : EY (H.) : « La dissolution du champ de la conscience », *Presse Méd.*, 75, 11, 4, 1967, pp. 575-578.

— *Livres* : HESNARD (A.) : *L'univers morbide de la faute*, Paris, Presses Universitaires de France, 1949.

— *Chapitres de livres* : CHAMPENOIS (M.-P.), MARMIER-SANBSOT (J.) : « Droit, folie, liberté », in *La protection de la personne des malades mentaux* (loi du 30 juin 1838), Paris, PUF, 1983.

ILLUSTRATIONS (figures et tableaux)

Fournir **des figures** d'excellente qualité sur sortie papier : elles seront « clichées » dans la plupart des cas.

Les tableaux, fournis sur papier également, pourront être clichés s'ils sont d'excellente qualité.

Les illustrations (fournies en triples exemplaires) seront numérotées en chiffres arabes et indexées dans le texte par rappel de leur numéro. Le lettrage (symbole, chiffres, etc.) doit être uniforme pour toutes les figures et de taille suffisante pour rester lisible après réduction. Les figures seront présentées sous forme de dessins, tracés ou photos. Les photos en demi-teinte devront être suffisamment contrastées. Les *légendes* doivent être claires et devront toutes être groupées sur une même feuille.

ÉPREUVES D'IMPRIMERIE

Les épreuves d'imprimerie sont envoyées à l'auteur. Elles doivent être attentivement corrigées et **renvoyées au rédacteur en chef dans un délai de 3 jours**. En cas de retard, l'éditeur se réserve le droit de procéder à l'impression sans les corrections d'auteurs ou de reporter la parution à une publication suivante.

DROIT DE REPRODUCTION

Dès que l'article est publié, l'auteur est réputé avoir cédé ses droits à l'éditeur. Les auteurs s'engagent donc à demander l'autorisation à l'éditeur d'A.N.A.E. au cas où ils désireraient reproduire partie ou totalité de leur article dans un autre périodique ou une autre publication.

ÉDITEUR



PDG COMMUNICATION
30, rue d'Armaillé
75017 PARIS
Tél. : 33 01.40.55.05.95

Président,
directeur de la publication :
Patrick de GAVRE
Fax : 33 01 45 74 65 67
Publicité : Liliane LEPERT
Fax : 33 01 40 55 90 70

TARIFS 1998

Abonnement annuel (5 numéros)

- Établissements-Associations :
 - France-DOM 710 F
 - CEE-TOM 860 F
 - Autres pays⁽¹⁾ 1 220 F
- Médecins et soignants⁽²⁾ :
 - France-DOM-TOM-CEE⁽²⁾⁽³⁾ . 495 F
 - Autres pays⁽¹⁾⁽²⁾⁽³⁾ 610 F
- Étudiants⁽³⁾ :
 - France-DOM-TOM-CEE⁽²⁾⁽³⁾ . 360 F
 - Autres pays⁽¹⁾⁽²⁾⁽³⁾ 610 F

(1) Expédition « AVION » : suppléments inclus.
(2) Payant eux-mêmes leur abonnement.
(3) Joindre un justificatif.

Modalités - Le paiement à facturation est accepté pour les établissements et associations. Dans tous les autres cas, joindre le règlement à la commande. Commande et chèque à rédiger à l'ordre de : « ANAE » (à l'exclusion de toute autre mention).

Les règlements par sont acceptés pour l'étranger. Voir nos bulletins d'abonnements à l'intérieur de la publication.

Changement d'adresse - Pour tous les abonnés, joindre la dernière étiquette d'expédition, ou indiquer les références exactes de l'abonnement, avec votre nouvelle adresse et envoyer à : « ANAE ».

Adressez vos envois à : ANAE
30, rue d'Armaillé - 75017 PARIS
Tél. : 33 01 40 55 05 95
Fax : 33 01 45 74 65 67

Ventes des numéros déjà parus

Prix unique de l'exemplaire (port inclus) numéros normaux 225 F (Métropole uniquement - étranger nous consulter)

Pour toute commande, joindre votre règlement à l'ordre de : « ANAE ».

Librairies - Réassort

Chez l'éditeur - Fax : 33 01 45 74 65 67
N° d'inscription à la commission des publications et agences de presse : n° 71 554. Tirage : 2 600 ex. Composition : PPC, 36, av. des Ternes - 75017 Paris. Imprimerie : Soulis et Cassegrain (Niort)

ANAE est analysée par :

- l'INIST-CNRS, référencée dans la base de données PASCAL. Accès minitel : 01 36 29 36 01.
- EXCEPTA MEDICA, base de données EMBASE.

Éditorial

Paul MESSERSCHMITT

A.N.A.E. et la neuropsychologie au service d'une prescription pédiatrique

Ce numéro d'A.N.A.E. comporte deux parties : la première interroge les lecteurs en publiant un texte de l'ANDEM, services des Références Médicales, sur les indications de l'orthophonie dans les troubles du langage écrit chez l'enfant. Une telle diffusion permet, nous le souhaitons, d'établir une étape positive dans l'officialisation des modalités de prise en charge des enfants dyslexiques, mais aussi de provoquer dans notre revue des réactions et remarques scientifiques propres à une avancée dans le champ de la pédiatrie du développement. La seconde partie rassemble deux textes spécialisés, autour de la maladie de Gilles de la Tourette, l'un décrivant un syndrome bien connu du neurologue et du neuropédiatre, l'autre situant le phénomène particulier des coprolalies, au sein des impulsions et des incontrôles verbaux.

La neuropsychologie comme un puzzle cohérent

L'évaluation et les traitements pratiqués par l'orthophoniste sont à la fois un travail paramédical parmi les mieux reconnus (indications, assurance maladie, mutuelles...) mais aussi les plus difficiles pour les prescripteurs.

Pédiatres, psychiatres, médecins, voire psychologues scolaires, ont souvent des notions insuffisantes ou rapidement dépassées sur les troubles spécifiques du langage oral et écrit. Les bilans analytiques détaillés, le suivi de la rééducation et des évaluations de contrôle, la technicité des textes linguistiques, la diversité légitime des modes de prise en charge et d'accompagnement ne sont pas de « lecture » évidente pour le médecin prescripteur, ni pour les pédagogues et les thérapeutes collaborant à la prise en charge d'un enfant, psychomotriciens, psychologues...

La neuropsychologie donne justement à la fois une vision « élémentaire » systématisée et un mode de compréhension « commun » des troubles linguistiques. Le langage humain, dans la continuité de l'oral et de l'écrit, et dans leur unité même, s'avère certes absolument caractéristique de l'espèce et absolument complexe, mais il apparaît bien lié et relié aux autres « langages », mémoires, attention, stabilité, perceptions, dominances latérales fonctionnelles et structurelles, praxies oculo-manuelles... La neuropsychologie livre donc « des » langages, une architecture commune, centrale, porteuse de la communication.

RÉDACTION

Fondateurs

B. Dreyfus-Madelin et C.J. Madelin

Directeur de la publication

P. de Gavre

Comité scientifique

M. Basquin (France) - C. Chevrier-Müller (France) - B. Ducarne (France) - M. Dugas (France) - O. Dulac (France) - B. Échenne (France) - P. Évrard (Belgique) - F. Gaillard (Suisse) - P. Lacert (France) - M. Lassonde (Québec) - Y. Lebrun (Belgique) - G.B. Mesibov (États-Unis) - M.-C. Mouren-Simeoni (France) - J. Narbona Garcia (Espagne) - G. Ponsot (France) - J.A. Rondal (Belgique) - R. de Villard (France).

Comité de rédaction**Rédacteur en chef**

C.J. Madelin,
15, rue Lauriston, 75116 Paris
Tél. : 33 (1) 45 00 53 01
Fax : 45 00 12 37

Rédacteurs-adjoints

C.-L. Gérard - O. Ramos - A. Picard - B. Rogé

Rédacteurs - M. Ballanger (France) - M. Barbeau (France) - C. Billard (France) - A. Dumont (France) - J. Everett (Québec) - C. Gérard (France) - I. Jambaque (France) - M.-T. Le Normand (France) - I. Martins (Portugal) - N. Matha (France) - P. Messerschmitt (France) - A. Picard (France) - O. Ramos (France) - S. Stonehouse (France) - H. Szliwowski (Belgique) - J. Thomas (France) - S. Valdois (France) - A. Van Hout (Belgique) - G. Willems (Belgique).

Coordination de la rédaction

C. de Gavre

Rubriques • **Pathologie - Épilepsie** : I. Jambaque / Équipe O. Dulac - **Autisme** : O. Ramos - **Aphasies acquises** : A. Van Hout - **Dysphasies** : C. Billard - **Dyslexies - Troubles de l'attention** : J. Thomas, M.-C. Nedey-Saïag, M. Plaza - **Dyscalculies** • **Diagnostic précoce des troubles d'apprentissage** : G. Willems • **Dépistage des lésions cérébrales et prévention précoce** : A. Picard • **Développement normal et pathologique** : B. Rogé • **Techniques d'évaluation** : C. Chevrier-Müller / C. Gérard • **Technologies, prothèses et programme de rééducation** : A. Dumont • **Traitements** : C. Gérard • **Expertise et neuropsychologie** : M. Barbeau et S. Baudouin-Chial • **Neuropsychologie et psychiatrie** : P. Messerschmitt • **Explorations fonctionnelles neuro psychologiques** : N. Matha • **Histoire de la neuropsychologie** : M.-T. Le Normand • **Linguistique** : Y. Lebrun / S. Stonehouse • **Santé publique** : M. Ballanger • **Associations** : C.J. Madelin.

Autour du développement de l'enfant

Il est vrai que chaque métier programme ses propres outils, et répond à des indications théoriquement bien réparties : orthophonie, psychomotricité, pédiatrie du développement, pédagogie générale et spécialisée, psychologie cognitive, neuropsychologie, thérapies comportementales... Mais il est de plus en plus vrai que les différents acteurs de santé qui interviennent dans le développement de l'enfant, et surtout de ses apprentissages, se voient progressivement réunis comme les pièces d'un puzzle, davantage dans une complémentarité horizontale au service de la construction des compétences de l'enfant que dans une hiérarchie verticale.

Hésitations ou prudence du texte ?

Dans les recommandations, soulignons le « déficit durable et significatif », qui implique bien la structure d'un handicap. Le bilan de langage à tout âge scolaire doit concerner aussi bien l'oral que l'écrit, la réception que l'expression. Le texte hésite manifestement entre déficit et trouble. Nous savons par exemple avec les dysphasies de développement combien ces précisions sont utiles.

Concernant une « preuve scientifique », dont le texte répète qu'elle manque à l'établissement de l'efficacité des rééducations, gageons qu'elle manque aussi à bien des méthodes consacrées, pédagogiques, éducatives et psychothérapeutiques, sans avoir jamais remis en question l'appréciation clinique empirique d'un professionnel expérimenté, ni le jugement des enfants eux-mêmes sur l'utilité de l'aide qui leur est apportée.

La preuve « scientifique » passerait, tout au moins, par la formation même des orthophonistes, formation exigeante, le plus souvent très spécialisée en termes médico-psychologiques, sur quoi reposera une palette d'attitudes et de moyens traditionnels certes, mais aussi modernes (usage de logiciels informatiques ou de techniques de stimulations neuropsychologiques notamment).

La notion de « cause évidente » est comme la preuve scientifique : dans notre culture, elle n'est pas exigée en ces termes pour la systématisation des traitements de pathologies aussi profondes que les dépressions, les anorexies mentales, les schizophrénies... ou la maladie de Gilles de la Tourette. Si la neuropsychologie peut participer au dévoilement de facteurs d'influence de tel trouble ou de tel déficit, elle a justement l'avantage d'objectiver suffisamment les mécanismes et les fonctionnements de la pensée pour imprimer l'action thérapeutique sans soumission à l'étiologie.

« Une évaluation des capacités intellectuelles » est souhaitable, nous dit-on, « en cas de suspicion de retard mental » ; nous pouvons penser qu'il s'agit de dépister quoi qu'il en soit des retards ou des limites subtiles, hétérogènes, qui entrent dans une appréciation qualitative plus que quantitative des ressources mentales de l'enfant. Là aussi une vision neuropsychologique attribuée à l'évaluation intellectuelle non pas une valeur d'étiquetage pathologique mais plutôt d'évaluation des modes de fonctionnement intellectuel.

Enfin, le groupe de travail a recommandé à juste titre « la formation des enseignants sur les troubles de l'acquisition du langage écrit », mais il reste à gagner l'ouverture claire et motivée des IUFM sur ce sujet. A.N.A.E. souhaite ainsi jouer son rôle dans une convivialité professionnelle certes scientifique mais aussi appliquée aux handicaps des enfants.

ÉDITEUR



PDG COMMUNICATION
30, rue d'Armaillé
75017 PARIS
Tél. : 33 01.40.55.05.95

Président,
directeur de la publication :
Patrick de GAVRE
Fax : 33 01 45 74 65 67
Publicité : Liliane LEPERT
Fax : 33 01 40 55 90 70

TARIFS 1998

Abonnement annuel (5 numéros)

- Établissements-Associations :
 - France-DOM 710 F
 - CEE-TOM 860 F
 - Autres pays⁽¹⁾ 1 220 F
- Médecins et soignants⁽²⁾ :
 - France-DOM-TOM-CEE⁽²⁾⁽³⁾ 495 F
 - Autres pays⁽¹⁾⁽²⁾⁽³⁾ 610 F
- Étudiants⁽³⁾ :
 - France-DOM-TOM-CEE⁽²⁾⁽³⁾ 360 F
 - Autres pays⁽¹⁾⁽²⁾⁽³⁾ 610 F

(1) Expédition « AVION » : suppléments inclus.
(2) Payant eux-mêmes leur abonnement.
(3) Joindre un justificatif.

Modalités - Le paiement à facturation est accepté pour les établissements et associations. Dans tous les autres cas, joindre le règlement à la commande. Commande et chèque à rédiger à l'ordre de : « ANAE » (à l'exclusion de toute autre mention).

Les règlements par sont acceptés pour l'étranger. Voir nos bulletins d'abonnements à l'intérieur de la publication.

Changement d'adresse - Pour tous les abonnés, joindre la dernière étiquette d'expédition, ou indiquer les références exactes de l'abonnement, avec votre nouvelle adresse et envoyer à : « ANAE ».

Adressez vos envois à : ANAE
30, rue d'Armaillé - 75017 PARIS
Tél. : 33 01 40 55 05 95
Fax : 33 01 45 74 65 67

Ventes des numéros déjà parus
Prix unique de l'exemplaire (port inclus) numéros normaux 225 F (Métropole uniquement - étranger nous consulter)
Pour toute commande, joindre votre règlement à l'ordre de : « ANAE ».

Librairies - Réassort
Chez l'éditeur - Fax : 33 01 45 74 65 67
N° d'inscription à la commission des publications et agences de presse : n° 71 554. Tirage : 2 600 ex. Composition : PPC, 36, av. des Ternes - 75017 Paris. Imprimerie : Soulisse et Cassegrain (Niort)

ANAE est analysée par :
- l'INIST-CNRS, référencée dans la base de données PASCAL. Accès minitel : 01 36 29 36 01.
- EXCEPTA MEDICA, base de données EMBASE.

SOMMAIRE

ÉDITORIAL

A.N.A.E. et la neuropsychologie au service d'une prescription pédiatrique
P. MESSERSCHMITT 155

AVANT-PROPOS

Prescrire la rééducation : est-ce possible ?
CH.-L. GÉRARD 158

RECOMMANDATIONS ET RÉFÉRENCES MÉDICALES EN ORTHOPHONIE

Indications de l'orthophonie dans les troubles du langage écrit chez l'enfant
C.-L. DAVID 159

ARTICLES ORIGINAUX

Le syndrome de Gilles de la Tourette
F. LEGRAND, C. DUFOUR 171

Comportement coprolatque et vocabulaire limbique

Y. LEBRUN 178

Livres, Agenda, Formation 185

Instructions aux auteurs 154

CONTENTS

EDITORIAL

A.N.A.E. and the neuropsychology in the service of pediatric prescription
P. MESSERSCHMITT 155

FOREWORD

Is it possible to prescribe speech therapy?
CH.-L. GÉRARD 158

RECOMMENDATION AND MEDICAL REFERENCES IN SPEECH THERAPY

Indications for speech therapy in written language disorders in children
C.-L. DAVID 159

Gilles de la Tourette syndrome
F. LEGRAND, C. DUFOUR 171

Coprolalia and limbic vocabulary
Y. LEBRUN 178

Book, Forthcoming, Training 185

Instructions to publication 154

RÉDACTION

Fondateurs

B. Dreyfus-Madelin et C.J. Madelin

Directeur de la publication

P. de Gavre

Comité scientifique

C. Barthélémy (France) - M. Basquin (France) - C. Chevré-Müller (France) - M. Dugas (France) - O. Dulac (France) - B. Échenne (France) - P. Évrard (France) - F. Gaillard (Suisse) - P. Lacert (France) - M. Lassonde (Québec) - Y. Lebrun (Belgique) - G.B. Mesibov (États-Unis) - M.-C. Mouren-Simeoni (France) - J. Narbona Garcia (Espagne) - G. Ponsot (France) - J.A. Rondal (Belgique) - R. de Villard (France) - P. Zesiger (Suisse).

Comité de rédaction

Rédacteurs en chef

C.J. Madelin et P. Messerschmitt

- C.J. Madelin

15, rue Lauriston, 75116 Paris

Tél. : 33 (1) 45 00 53 01

Fax : 01 45 00 12 37

- P. Messerschmitt

Hôpital Trousseau

Unité de Psychopathologie de l'enfant

26, av. du Dr-Arnold-Netter

75571 Paris Cedex 12

Tél. : + 33 1 44 73 64 10

Fax : + 33 1 44 73 60 61

Rédacteurs-associés

J.-L. Adrien - Ch.-L. Gérard - I. Jambaqué - A. Picard - O. Ramos - B. Rogé

Rédacteurs - J.-L. Adrien (Tours) -

M. Ballanger (Châteauroux) - M. Barbeau (Paris) - C. Billard (Tours) - M.-P. Bouvard (Bordeaux) - A. Dumont (Paris) -

A. Comblain (Belgique) - J. Everett (Québec) - Ch.-L. Gérard (Paris) -

I. Jambaqué (Paris) - M.-T. Le Normand (Paris) - I. Martins (Portugal) - P.

Messerschmitt (Paris) - A. Picard (Garches) - O. Ramos (Villejuif) - B. Rogé (Toulouse) -

S. Stonehouse (Poitiers) - H. Szliwowski (Belgique) - J. Thomas (Paris) -

A. Van Hout (Belgique) - G. Willems (Belgique).

Coordination de la rédaction

C. de Gavre et S. Stonehouse

Rubriques • **Pathologies** - *Épilepsie* :

I. Jambaqué, O. Dulac - *Autisme* :

O. Ramos - *Aphasies acquises* : A. Van Hout - *Dysphasies* : C. Billard - *Dyslexies* -

Troubles de l'attention : J. Thomas, M. Plaza - *Dyscalculies* : A. Van Hout • **Di-**

agnostic précoce des troubles d'apprentis-

sage : G. Willems • **Dépistage des lésions**

cérébrales et prévention précoce :

A. Picard • **Développement normal et**

pathologique : B. Rogé • **Techniques**

d'évaluation : C. Chevré-Müller / Ch.-L.

Gérard • **Technologies, prothèses et pro-**

gramme de rééducation : A. Dumont •

Traitements : Ch.-L. Gérard • **Expertise et**

neuropsychologie : M. Barbeau • **Neuro-**

psychologie et psychiatrie : P. Messer-

schmitt • **Histoire de la neuropsychologie** :

M.-T. Le Normand • **Linguistique** :

Y. Lebrun / S. Stonehouse • **Santé**

publique : M. Ballanger • **Associations** :

C.J. Madelin.

Avant-propos

Prescrire la rééducation, est-ce possible ?

Les recommandations pour la définition de références opposables pour la prescription de la rééducation orthophonique dans le cadre des troubles du langage écrit de l'enfant viennent rappeler que le médecin a un rôle et une responsabilité dans cet acte devenu routinier dans notre pays. Cette responsabilité n'intervient pas que dans l'aspect comptable de la maîtrise des dépenses de santé. Mais, s'agissant de soins, il est évident que la démarche qui doit mener à la prescription doit permettre au médecin d'anticiper sur ce que l'on peut attendre d'une action rééducative : est-ce la réponse adéquate, est-ce une réponse suffisante, ne doit-elle viser que les aspects de surface de la plainte scolaire ? Si la dyslexie a une réalité en tant que phénomène biopsychologique, la fiabilité et la pertinence de sa reconnaissance pratique sur les seules données d'un examen orthophonique sont mises en question. Les propositions pour les références évitent ce terme de dyslexie, lui préférant celui de trouble spécifique d'acquisition du langage écrit qui réunit les avantages :

- de correspondre au terme employé dans les systèmes de classifications internationales (DSM IV ou ICD 10) ;
 - d'obliger à faire la différence entre plainte, retard d'acquisition et trouble.
- L'utilisation de ce terme permet au médecin d'appliquer face à la plainte scolaire une démarche médicale :
- puisque son utilisation requiert des critères anamnestiques,
 - qu'elle impose aussi une démarche de diagnostic différentiel.

Les troubles spécifiques d'acquisition « vrais » du langage écrit représentent un enjeu adaptatif à long terme tel que leur diagnostic requiert un minimum de précautions dont le médecin est garant. Son rôle de pivot doit être rappelé car, s'agissant de troubles durables, la rééducation orthophonique n'est pas l'unique mesure d'aide ou de soin qui peut être apportée : participation aux décisions scolaires, soutien et information des parents, soutien psychologique peuvent être utiles à différents moments de l'évolution, sans compter, suivant les types de déficits neuropsychologiques associés, les rééducations psychomotrices ou neuropsychologiques plus ciblées.

La prescription est donc nécessaire et possible à condition que tout le monde s'accorde sur la dimension réellement thérapeutique sur laquelle l'orthophonie doit agir, même si comme cela est rappelé il n'y a pas de preuve scientifiquement établie de son efficacité.

On dira que le médecin se sent démuné en informations fiables et trouve souvent ésotérique le vocabulaire employé dans les examens orthophoniques pour pouvoir les argumenter. Les propositions pour les références ont essayé de donner une démarche décisionnelle simple qui permet de contourner le problème. En ce sens ces propositions essaient de faciliter l'acte de prescription et non pas seulement de le limiter.

Dr Christophe-Loïc GÉRARD

Indications de l'orthophonie dans les troubles du langage écrit chez l'enfant

Dr C. L. DAVID

SOMMAIRE

Méthode Générale	3
Stratégie de la recherche documentaire.....	3
Recommandations et référence.....	3
Argumentaire	5
I. Définition des troubles du langage écrit	6
II. Comment suspecter un trouble spécifique de l'acquisition du langage écrit ?.....	7
II.1. L'enquête anamnétique	7
II.2. L'examen clinique	7
III. Conduite à tenir devant une suspicion de troubles spécifiques de l'acquisition du langage écrit.....	7
III.1. Les enfants dits à "risque"	7
III.2. Les enfants en deuxième année d'apprentissage de la lecture et au-delà	7
IV. La prise en charge orthophonique	7
IV.1. Nombre et fréquence des séances	8
IV.2. La méthode de rééducation	8
V. Propositions d'actions futures.....	8
Annexe 1 :	
Sensibilité/Spécificité/Reproductibilité d'un test diagnostique	9
Annexe 2 :	
Validation des échelles d'évaluation	9
Bibliographie sélective	10
Bibliographie complémentaire	11

Groupe de travail

Monsieur le Professeur Louis DAVID,
pédiatre, président du groupe, LYON
Madame le Docteur Christine POUYMAYOU,
généraliste, chargée de projet, MARSEILLE
Madame Martine BARBEAU,
psychologue, PARIS
Madame le Docteur Martine BURDET-DUBUC,
pédopsychiatre, VILLIERS-SUR-MARNE
Monsieur le Docteur Patrick DUTILLEUL,
généraliste, LE CAILAR
Monsieur Pierre FERRAND,
orthophoniste, CASTRES
Monsieur le Professeur Vincent GAUTHERON,
médecine physique et de réadaptation, SAINT-ÉTIENNE
Monsieur le Docteur Christophe-Loïc GERARD,
médecine physique et de réadaptation, PARIS
Madame le Docteur Régine HURSTEL,
neurologue, TOULOUSE
Madame le Docteur Catherine LANGLET,
généraliste, SAINT-MANDE
Monsieur le Docteur Jean-Michel THIRON,
pédiatre, ROUEN
Madame Monique TOUZIN,
orthophoniste, PARIS
Madame Brigitte VALENTIN,
institutrice, PARIS
Madame le Professeur Colette VIDAILHET,
pédopsychiatre, VANDOEUVRE-LES-NANCY
Représentant ANDEM

Groupe de lecture

Monsieur le Docteur Alain AVIGNON,
pédiatre, ARGENTAN
Madame Sonia BAUDOIN-CHIAL,
psychologue, PARIS
Madame le Docteur Annie BERNARD,
généraliste, NEVERS
Monsieur le Professeur Gabriel BLANCHER,
pédiatre, PARIS
Monsieur le Docteur Yves BOUDART,
pédopsychiatre, BRON
Madame Séverine CASALIS,
psychologue, VILLENEUVE-D'ASCQ
Monsieur le Docteur Henry CHASSAGNON,
généraliste, VENISSIEUX
Madame le Docteur Renée CHEMINAL,
phoniatre, MONTPELLIER
Monsieur Gérard DE POUVOURVILLE,
conseil scientifique ANDEM, SAINT-MAURICE
Monsieur Gérard DECHERF,
psychologue, PARIS
Monsieur le Docteur Bruno DESCOS,
pédiatre, NICE
Monsieur le Professeur Bernard ECHENNE,
neurologue, pédiatre, MONTPELLIER

Monsieur le Professeur Jean FERMANIAN,
conseil scientifique ANDEM, PARIS
Monsieur le Docteur Jean-Joseph FERRON,
généraliste, NANTES
Monsieur le Docteur Gabriel GARREAU,
oto-rhino-laryngologiste, ALENCON
Madame le Docteur Catherine GUELFY,
pédopsychiatre, ANTONY
Monsieur le Docteur Marc JEANJEAN,
généraliste, NIMES
Monsieur le Professeur Philippe LACERT,
médecine physique et de réadaptation, GARCHES
Madame le Docteur Marie-France LE HEUZEY,
pédopsychiatre, PARIS
Madame Emmanuelle LEDERLE,
orthophoniste, THIONVILLE
Madame Dominique LE GUICHARD,
orthophoniste, ROUEN
Monsieur le Docteur Jacques LE GUYADER,
neurologue, BREST
Monsieur le Docteur Jean-Pierre LEROUX,
généraliste, ROUEN
Madame Geneviève MAROUBY-TERRIOU,
orthophoniste, ROSNY-SOUS-BOIS
Monsieur le Docteur Eric MARTINOT,
oto-rhino-laryngologiste, LAMBERSART
Madame le Docteur Elisabeth MATHIEU,
généraliste, DIJON
Monsieur le Docteur Jean MERCKEL,
généraliste, SCHILTIGHEIM
Monsieur le Professeur Alain MORGON,
oto-rhino-laryngologiste, LYON
Madame le Professeur Marie-Christine MOUREN-SIMBONI,
pédopsychiatre, PARIS
Madame le Professeur Martine MYQUEL,
pédopsychiatre, NICE
Madame Catherine ODDON,
orthophoniste, GRENOBLE
Monsieur le Docteur Philippe PARISER,
neurologue, PARIS
Madame Martine PAUDEX,
orthophoniste, CHILLY-MAZARIN
Madame Emmanuelle SALVY,
orthophoniste, LE CAILAR
Monsieur le Professeur Marc TARDIEU,
pédiatre, neurologue, LE-KREMLIN-BICETRE
Madame le Docteur Michèle TRELLE,
médecine physique et de réadaptation, QUIMPER
Monsieur le Professeur Pierre TRIDON,
pédopsychiatre, NANCY
Monsieur le Professeur Louis VALLEE,
pédiatre, neurologue, LILLE
Madame le Docteur Anne VAN HOUT
neurologue, psychiatre, BRUXELLES
Monsieur le Docteur Michel ZORMAN,
médecin conseiller technique du recteur, GRENOBLE

MÉTHODE GÉNÉRALE

Ces recommandations et références médicales ont été élaborées par un groupe de travail, au terme d'une analyse de la littérature scientifique et de l'avis des professionnels. Le texte a été soumis à un groupe de lecture avant d'être finalisé. Les sociétés scientifiques ont été consultées pour connaître les travaux réalisés antérieurement sur le sujet et pour proposer des personnes susceptibles de participer aux groupes.

Pour chaque thème, l'ANDEM a constitué un groupe de travail regroupant dix à quinze personnes de diverses compétences. La parité du mode d'exercice (spécialistes et non-spécialistes en CHU ou CHG, spécialistes ou généralistes libéraux) et la répartition géographique ont été prises en compte. Ces groupes de travail comprenaient un président (qui a dirigé le groupe et collecté les avis de l'ensemble des membres) et un chargé de projet (qui a collaboré directement avec le président, et a rédigé le document final afin de le proposer et de le discuter avec le groupe de travail). Un représentant de l'ANDEM a assisté chaque groupe, s'est assuré de la cohérence de la méthode de travail et a exercé une fonction de conseil auprès du chargé de projet.

Une recherche bibliographique a été réalisée par interrogation systématique des banques de données : MEDLINE, EMBASE, HealthSTAR, Cochrane et PASCAL. Elle a identifié d'une part les recommandations pour la pratique clinique et les conférences de consensus (sur dix ans en toutes langues) et d'autre part les revues de synthèse : méta analyses, analyses de décision (sur cinq ans en langue française ou anglaise). Elle a été généralement complétée par une recherche d'essais cliniques en langue française ou anglaise, sur un ou plusieurs aspects du thème demandé. Si nécessaire, d'autres banques de données ont pu être interrogées.

Cette bibliographie obtenue par voie automatisée a été complétée par une recherche manuelle. D'une part, les membres du groupe de travail ou du groupe de lecture ont pu transmettre leurs articles. D'autre part, les sommaires de revues générales et de revues du thème concerné définis par le Chargé de projet ont été dépouillés pendant la période du 1er septembre 1996 au 28 février 1997. De plus, les listes de références citées dans les articles déjà identifiés ont été consultées.

Le chargé de projet et le président ont utilisé des grilles de lecture destinées à apprécier la qualité méthodologique et le niveau de preuve scientifique de ces documents. Les documents ont été classés selon les grilles en différentes catégories. Sur la base de cette analyse de la littérature, le groupe de travail a proposé, chaque fois que possible, des recommandations. Ces recommandations ont été basées soit sur un niveau de preuve scientifique, soit, en l'absence de preuve, sur un accord professionnel fort. Des propositions d'actions futures ont été formulées.

Le groupe de lecture, composé de personnalités compétentes exerçant dans différents secteurs d'activités, comprenait vingt-cinq à quarante personnes externes au groupe de travail. Les experts de ce groupe de lecture, consultés

par courrier, ont donné un avis. Ces experts ont apprécié la lisibilité, la faisabilité et l'applicabilité du texte de recommandations et références. Les remarques du groupe de lecture ont été transmises au groupe de travail. Ce groupe de travail a pu modifier son texte et a validé le document final. Le texte produit par le groupe de travail a été présenté avec une bibliographie dite " sélective " constituée des articles cités dans le texte pour argumenter les énoncés. Tous les autres articles consultés ont été regroupés dans une bibliographie dite " complémentaire ".

L'ensemble des textes de recommandations et références ont ensuite été soumis à l'avis du conseil scientifique de l'ANDEM.

STRATÉGIE DE LA RECHERCHE DOCUMENTAIRE

Recherche automatisée

La recherche de recommandations pour la pratique clinique, de conférences de consensus, d'articles d'analyse de décision médicale et de revues de la littérature et méta analyses s'est faite à partir des descripteurs suivants :

- Language development disorder(s) ou, - Language test(s)
- Language development ou, - Language therapy ou,
- Language disability ou, - Speech therapy ou,
- Dyslexia ou, - Speech rehabilitation ou,
- Child language ou, - Orthophony ou,
- Speech disorder(s) ou, - Orthophonie

Croisés à :

- Child(ren) ou,
- Infant(s).

Des compléments bibliographiques ont été réalisés (recherches faites depuis 1985) sur :

- Définition et classification des troubles du langage chez l'enfant.

Les mots-clés initiaux :

- Language development disorder(s) ou - Language disability ou,
- Child language ou - Dyslexia
- Language development ou,

Croisés à :

- Child(ren) ou
- Infant(s).

Ont été associés à :

- Définition(s) (dans le titre) ou,
- Classification.

- Prévention des troubles du langage chez l'enfant.

Les mots-clés initiaux ont été croisés à :

- Prevention ou, - Screening ou,
- Prevention and control ou - Mass screening.

RECOMMANDATIONS ET RÉFÉRENCES

Le groupe de travail a proposé la définition suivante des troubles spécifiques de l'acquisition du langage écrit : «déficit durable et significatif du langage écrit qui ne peut s'expliquer par une cause évidente».

En l'absence de preuve scientifique issue de la littérature, le groupe de travail a proposé les recommandations suivantes :

- Un enfant ayant un trouble de l'acquisition du langage écrit doit avoir une enquête anamnétique et un examen clinique. Ils recherchent un trouble de l'acquisition du langage écrit secondaire à des difficultés scolaires dues à l'absence des conditions nécessaires au travail, à un mauvais enseignement ou à des facteurs culturels, à des troubles de la vision ou de l'audition, à un retard mental, à un trouble envahissant du développement, à un trouble de la communication.

- Devant une suspicion de troubles spécifiques de l'acquisition du langage écrit chez un enfant en première année d'apprentissage de la lecture (cours préparatoire), un bilan orthophonique d'aptitude à l'acquisition du langage écrit et/ou oral est recommandé.

Un bilan orthophonique de la pathologie du langage écrit et/ou oral sera systématiquement fait au plus tard au début de la deuxième année d'apprentissage de la lecture.

- Devant une suspicion de troubles spécifiques de l'acquisition du langage écrit chez un enfant à partir de la deuxième

année d'apprentissage de la lecture et au delà, un bilan orthophonique de la pathologie du langage oral et/ou écrit est recommandé.

- La prescription du bilan orthophonique est un acte médical. Ce bilan ne peut être réalisé qu'après prescription par le médecin.

- Le groupe de travail a recommandé que le compte rendu écrit du bilan orthophonique soit adressé au médecin prescripteur. Le compte rendu doit mentionner :

- les tests utilisés et leurs résultats ;
- les objectifs et le projet thérapeutique.

- Idéalement, la prise en charge d'un enfant ayant des troubles de l'acquisition du langage écrit doit se faire en coordination au sein de l'équipe soignante (médecin, orthophoniste) et en collaboration avec la famille et l'enseignant, dans le respect du secret professionnel.

- Le groupe de travail a estimé qu'il était nécessaire et urgent de développer en France la recherche et l'évaluation des pratiques professionnelles en orthophonie.

- Le groupe de travail a recommandé d'augmenter la formation initiale et continue des médecins sur le diagnostique et le dépistage des troubles du langage écrit.

Ces recommandations devront être actualisées en fonction de l'évolution des connaissances.

Le groupe de travail a estimé qu'il était nécessaire et urgent de développer en France la recherche et l'évaluation des pratiques professionnelles en orthophonie.

La recherche et l'évaluation en orthophonie sont difficiles car il y a des obstacles techniques ou organisationnels. Les populations traitées ne sont pas toujours homogènes ; les outils d'évaluation ne sont pas tous standardisés et n'ont pas fait l'objet d'études de validation dans la population concernée (2, 3). Il n'y a pas de consensus entre les professionnels sur l'utilisation préférentielle d'un test. La nécessité de bien connaître l'histoire naturelle des troubles serait un préalable à toute intervention. Le cadre législatif (loi Huriet de 1988) qui impose que l'investigateur soit un médecin, peut être un obstacle à la réalisation d'essais cliniques. Les professionnels concernés n'y sont pas préparés du fait d'une formation méthodologique insuffisante. **Ces soins ne peuvent donc pas actuellement être évalués de manière scientifique.**

Le groupe de travail a recommandé une réflexion méthodologique, technique, réglementaire et éthique, sur la pratique d'essais cliniques en orthophonie. Il a recommandé d'encourager la formation méthodologique des médecins et des orthophonistes aux techniques d'évaluation et de recherche scientifique.

À l'initiative de l'ANDEM, un groupe de travail a été constitué pour établir des recommandations pour la pratique clinique sur le thème suivant : " indications de l'orthophonie

dans les troubles du langage écrit chez l'enfant ". Le groupe de travail a décidé de limiter le sujet aux troubles de l'acquisition et de l'expression du langage écrit ; la dyscalculie et la dysgraphie ont été exclues ainsi que les troubles sévères du langage oral.

À l'issue de la recherche documentaire, 247 articles ont été sélectionnés. L'analyse de ces articles a montré qu'il s'agissait le plus souvent, soit d'opinions d'auteurs, soit de petites séries de cas, soit de suivi de cohorte ne permettant pas d'identifier des preuves scientifiques recherchées par le groupe de travail. En l'absence de preuve, le groupe de travail a décidé de rechercher les démarches diagnostiques et thérapeutiques pouvant faire l'objet d'un accord professionnel.

Le groupe de travail a constaté qu'il n'existait pas de consensus sur la définition des troubles du langage écrit chez l'enfant. Ceci s'explique, par l'existence de plusieurs théories concernant l'apprentissage et par une approche plurifactorielle et pluridisciplinaire de ces troubles (2). Il existe de nombreux tests diagnostiques dont aucun n'a été validé. En France, la littérature ne comporte aucune étude de sensibilité, de spécificité et de reproductibilité de ces tests diagnostiques. Ces notions devraient être mieux appliquées par les investigateurs dans ce domaine de soins (annexe 1). Des échelles sont utilisées sans connaître les principes méthodologiques de base de leur validation (annexe 2).

Les stratégies thérapeutiques sont nombreuses ; aucune étude prospective comparative de qualité concernant ces stratégies n'a été identifiée par nos méthodes d'analyse de littérature.

I. DÉFINITION DES TROUBLES DU LANGAGE ÉCRIT

Le groupe de travail a proposé la définition suivante des troubles de l'acquisition du langage écrit : " difficulté durable dans la progression de l'acquisition du langage écrit chez l'enfant ".

Le groupe de travail a proposé de retenir les caractéristiques diagnostiques telles qu'elles ont été définies pour le diagnostic des troubles des apprentissages dans la classification DSM IV (Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders) (4), définition proche de celle adoptée par l'Organisation Mondiale de la Santé dans la CIM 10 (5). Selon la classification DSM IV, les caractéristiques diagnostiques sont :

" Le diagnostic d'un trouble des apprentissages est porté lorsque les performances du sujet à des tests standardisés, passés de façon individuelle, portant sur la lecture, le calcul ou l'expression écrite sont nettement au-dessous du niveau escompté, compte tenu de son âge, de son niveau scolaire, et de son niveau intellectuel. Les problèmes d'apprentissage interfèrent de manière significative avec la réussite scolaire ou les activités de la vie courante qui nécessitent de savoir lire, compter ou écrire. Plusieurs approches statistiques peuvent être utilisées pour déterminer si la différence est significative. Nettement au dessous se définit généralement par une différence de plus de deux écarts-type entre les performances et le quotient intellectuel. Une différence moins importante (c'est-à-dire entre un et deux écart-type) est parfois retenue, particulièrement dans les cas où la performance d'un sujet au test de quotient intellectuel peut avoir été perturbée par un trouble associé des processus cognitifs, par un trouble mental pré-morbide, ou une affection médicale générale, ou encore par le contexte ethnique ou culturel. Si un déficit sensoriel est présent, les difficultés d'apprentissages doivent être supérieures à celles habituellement associées à ce déficit. Les troubles des apprentissages peuvent persister à l'âge adulte " (4).

Les troubles du langage écrit secondaires doivent être distingués des troubles spécifiques de l'acquisition du langage écrit, communément appelés dyslexie dysorthographe. Les troubles de l'acquisition du langage écrit peuvent être secondaires à des difficultés scolaires dues à l'absence des conditions nécessaires au travail, à un mauvais enseignement ou à des facteurs culturels, à des troubles de la vision ou de l'audition, à un retard mental, à un trouble envahissant du développement, à un trouble de la communication (4).

Le groupe de travail a proposé la définition suivante des troubles spécifiques de l'acquisition du langage écrit : " déficit durable et significatif du langage écrit qui ne peut s'expliquer par une cause évidente ". Ceci correspond à la définition d'exclusion proposée dans la littérature. Ceci n'élimine pas la possibilité d'une association avec d'autres troubles.

Le groupe de travail a estimé qu'il était difficile de quantifier la notion de durabilité des troubles. Il lui paraît nécessaire de considérer dans un premier temps la notion de situation à risque, laquelle doit être repérée au plus tard au cours de la première année d'apprentissage de la lecture (en cours préparatoire) chez un enfant normalement scolarisé. Le caractère " significatif " et durable du déficit ne pourra être affirmé que dans un second temps par des tests quantitatifs associés à une appréciation qualitative du déficit. La sensibilité, la spécificité et la reproductibilité de ces tests n'ayant pas été étudiées, le groupe reconnaît qu'il a employé le terme " significatif " hors de son contexte scientifique qui relève du domaine des tests statistiques.

II. COMMENT SUSPECTER UN TROUBLE SPÉCIFIQUE DE L'ACQUISITION DU LANGAGE ÉCRIT ?

Le groupe a proposé une procédure diagnostique pour reconnaître un trouble spécifique de l'acquisition du langage écrit chez un enfant ayant un trouble de l'acquisition du langage écrit. L'enquête anamnétique et l'examen clinique doivent aider le médecin à différencier un trouble spécifique de l'acquisition du langage écrit d'un trouble du langage écrit secondaire.

II.1. L'enquête anamnétique

L'interrogatoire du médecin précise :

- les antécédents familiaux de troubles du langage écrit et oral ;
- parmi les antécédents médicaux, chirurgicaux, l'histoire de la grossesse et de la période néo-natale, les éléments qui ont pu affecter le développement psychomoteur et sensoriel ;
- les étapes du développement des acquisitions psychomotrices, tout particulièrement l'acquisition du langage oral ;
- les étapes du développement affectif, de la socialisation et de la scolarité ;
- l'existence de troubles comportementaux : déficits de l'attention, hyperactivité, troubles oppositionnels, anxiété, troubles du sommeil.

II.2. L'examen clinique

L'examen clinique complet recherche en particulier un trouble sensoriel et/ou moteur. Au terme de l'interrogatoire et de l'examen clinique deux situations sont envisageables : a) le médecin a identifié ou suspecté un trouble de l'acquisition du langage écrit secondaire à :

- un trouble de la vision et/ou de l'audition ;
- un déficit moteur ;
- un contexte socioculturel et affectif difficile ;
- un retard mental ;
- un trouble psychologique ;

Le médecin peut demander à un spécialiste de confirmer le diagnostic. Les stratégies diagnostiques et thérapeutiques correspondantes n'ont pas été développées dans ce travail.

b) le médecin a suspecté un trouble spécifique de l'acquisition du langage écrit.

III. CONDUITE À TENIR DEVANT UNE SUSPICION DE TROUBLES SPÉCIFIQUES DE L'ACQUISITION DU LANGAGE ÉCRIT

Un trouble spécifique de l'acquisition du langage écrit étant suspecté, le groupe a recommandé la prescription d'un bilan orthophonique. Celui-ci ne peut être réalisé qu'après prescription par un médecin. Une évaluation des capacités intellectuelles est souhaitable en cas de suspicion de retard mental ou en cas de persistance des troubles de l'acquisition du langage écrit malgré une thérapie. Le diagnostic de retard mental relève d'une prise en charge spécifique.

L'analyse de la littérature n'ayant pas permis de proposer une date précise pour la prescription d'un bilan orthophonique, le groupe a recommandé une stratégie d'intervention. L'attitude doit être différente selon l'âge de l'enfant :

- **enfants en première année d'apprentissage de la lecture** (cours préparatoire) : les enfants suspects de troubles spécifiques de l'acquisition du langage écrit sont dits à "risque", en raison de l'absence du critère de durabilité des troubles. Le médecin doit prescrire un examen d'aptitude à l'acquisition du langage oral et/ou écrit (cf. nomenclature).
- idéalement dès le début de la deuxième année d'apprentissage de la lecture et au delà : le médecin doit prescrire un bilan orthophonique de la pathologie du langage écrit et/ou oral.

III.1. Les enfants dits à "risque"

Ces enfants sont adressés en raison de difficultés scolaires et de leur possible retentissement psychologique et/ou en raison de la persistance de troubles du langage oral. Le groupe de travail a proposé la réalisation d'un bilan orthophonique d'aptitude à l'acquisition du langage oral et/ou écrit.

Ce bilan ne quantifie pas les troubles du langage écrit. Il guide la conduite à tenir et trois situations existent :

- abstention thérapeutique avec surveillance ;
- rééducation orthophonique ;
- autres prises en charge (prise en charge psychologique, rééducation psychomotrice...).

Tous ces enfants à risque seront systématiquement revus en début de la deuxième année d'apprentissage de la lecture.

III.2. Les enfants en deuxième année d'apprentissage de la lecture et au-delà

Un bilan orthophonique de la pathologie du langage oral et/ou écrit est recommandé, ce bilan comporte :

- **un inventaire des "productions de surface"** : il s'agit d'évaluer le niveau de lecture et d'orthographe en fonction des normes des tests. L'objectif des tests utilisés est de quantifier le nombre d'erreurs (inversion, omission, confu-

sion, ajout...), de mesurer la vitesse de la lecture, d'évaluer la compréhension de la lecture, afin de situer un enfant par rapport à un score dit normal.

- **une analyse des compétences sous jacentes** : il s'agit d'évaluer les autres compétences indispensables à la lecture et à l'écriture :

- perception visuelle et auditive ;
- langage oral ;
- organisation spatio-temporelle ;
- motricité et praxie ;
- les connaissances métalinguistiques de l'enfant : compréhension du fonctionnement du langage, signification d'un son, d'une lettre, d'un mot, d'une phrase.

- **une évaluation du savoir-faire** : il s'agit d'évaluer les stratégies de compensation (par exemple la présence ou l'absence d'autocorrection) ou d'adaptation utilisées par l'enfant.

Le contenu de ce bilan est variable selon l'orthophoniste. Ces variations de pratique sont probablement liées à des formations initiales différentes, à des habitudes régionales, et peut-être à des écoles de pensées. Ces pratiques n'ont jamais été comparées entre elles. En l'absence de validation des tests utilisés, le groupe n'a pas pu recommander préférentiellement un test parmi les nombreux tests actuellement utilisés

Le groupe de travail a recommandé que le compte-rendu du bilan orthophonique, mentionnant les tests utilisés et leurs résultats, soit adressé au médecin prescripteur (6). Le bilan de l'orthophoniste doit être écrit, argumenté et clairement explicité. Il doit également préciser le projet thérapeutique, les objectifs thérapeutiques et éventuellement suggérer des investigations complémentaires. Le médecin ne doit pas prescrire de séances d'orthophonie sans ce bilan orthophonique.

IV. LA PRISE EN CHARGE ORTHOPHONIQUE

IV.1. Nombre et fréquence des séances

La revue de la littérature n'a pas identifié d'étude permettant de proposer un nombre et une fréquence de séances basées sur un niveau de preuve.

En l'absence d'étude scientifique dans la littérature permettant de valider un schéma thérapeutique, le groupe de travail a recommandé, faute de mieux, le schéma de la nomenclature générale des actes professionnels, tout en constatant qu'il n'a fait l'objet d'aucune évaluation tant en ce qui concerne le nombre de séances que leur fréquence :

- première prescription de 30 séances ; en début de traitement, le rythme souhaitable est de 2 à 3 séances par semaine ;
- réalisation d'un bilan d'évolution à l'issue de ces 30 séances ; selon les résultats de celui-ci, une des 3 options suivantes est retenue :

- renouveler par série de 20 séances, le renouvellement étant prescrit en fonction des résultats des bilans d'évolutions (1 à 2 par an) ;
- suspendre transitoirement les séances pendant une période non déterminée (fenêtre thérapeutique) ;
- arrêter le traitement, ou envisager éventuellement un autre type de prise en charge.

La rééducation orthophonique des troubles spécifiques de l'acquisition du langage écrit est un traitement adaptatif et non curatif. La prise en charge sera durable (plusieurs années, généralement pendant tout le cycle du primaire, souvent au-delà), et variera en fonction des besoins scolaires et des motivations individuelles. Il est difficile de définir la durée du traitement. Les critères d'arrêt du traitement sont fonction des résultats des bilans d'évolution. Le groupe a recommandé une surveillance accrue lors des phases critiques du cours moyen 1^{re} année et de la sixième.

IV.2. La méthode de rééducation

La revue de la littérature n'a pas permis de recommander une méthode plus qu'une autre.

Les thérapies du trouble du langage écrit sont nombreuses et diverses. Tant que l'on ne disposera pas d'études de bonne qualité méthodologique, avec des effectifs suffisants de malades, comparant les stratégies thérapeutiques, il ne sera pas possible de proposer une ou des méthodes de rééducation.

Le groupe de travail a recommandé une coordination entre les intervenants (médecin, orthophoniste, enseignant, famille et enfant) dans le respect du secret professionnel.

V. PROPOSITIONS D' ACTIONS FUTURES

Le diagnostic des troubles spécifiques de l'acquisition du langage écrit chez un enfant nécessite une définition consensuelle de ces troubles et des moyens diagnostiques validés. Ces deux premiers points étant acquis, on peut envisager le traitement de ces enfants et évaluer les méthodes de traitement.

Le groupe de travail a proposé les actions suivantes :

1. obtenir un consensus sur une définition des troubles spécifiques de l'acquisition du langage écrit ;
2. identifier un test de référence permettant de distinguer les malades et les non malades ;
3. définir un/ou des critères diagnostiques cliniques et/ou paracliniques (tests diagnostiques - échelle d'évaluation) (annexes 1 et 2) ;
4. valider ces critères diagnostiques en étudiant la sensibilité, la spécificité, la reproductibilité de ces critères ;
5. définir une/ou des méthodes de traitement ;
6. définir un/ou des critères d'évaluation de ces méthodes de traitement ;
7. valider ces critères d'évaluation ;
8. évaluer ces méthodes de traitement à l'aide d'études prospectives comparatives et des critères d'évaluation validés.

Le groupe de travail a recommandé la formation initiale et continue des médecins sur le diagnostic et le dépistage des troubles de l'acquisition du langage écrit.

Le groupe de travail a recommandé la formation des enseignants sur les troubles de l'acquisition du langage écrit.

ANNEXE 1 : SENSIBILITÉ/SPÉCIFICITÉ REPRODUCTIBILITÉ D'UN TEST DIAGNOSTIQUE

Le diagnostic médical repose sur des signes et/ou des tests diagnostiques (7, 8). Ces signes et tests diagnostiques peuvent être :

- cliniques, recherchés par l'interrogatoire et l'examen clinique ;
- biologiques, tels que les examens de laboratoire ;
- paracliniques, tels que l'imagerie, l'électroencéphalogramme, l'électrocardiogramme...

Dans quelle mesure, un signe et/ou un test diagnostique, peuvent-ils contribuer au diagnostic d'une maladie ?

La valeur diagnostique d'un signe clinique et/ou d'un test diagnostique fait appel aux notions de sensibilité, de spécificité et de reproductibilité. Sensibilité et spécificité sont des paramètres statistiques permettant d'apprécier quantitativement la valeur diagnostique d'un signe et/ou d'un test diagnostique. L'étude de la reproductibilité permet d'évaluer si les résultats donnés par le test sont identiques ou proches lorsque :

- a) Le test est répété dans le temps chez les mêmes sujets, par le même observateur (reproductibilité intra-observateur).
- b) Plusieurs observateurs utilisent le test chez les mêmes sujets (reproductibilité inter-observateur).

Le calcul de la sensibilité et de la spécificité ne peut se faire

que par comparaison avec les résultats donnés par une référence (*tableau*). Il s'agit souvent d'un test de référence permettant d'identifier les malades et non malades.

Tableau : calcul de la sensibilité et de la spécificité d'un test diagnostique (8)

Résultat du test diagnostique	Résultats du test de référence		
	maladie présente	maladie absente	total
positif	a	b	a + b
négatif	c	d	c + d
total	a + c	b + d	a + b + c + d

$$a/(a + c) = \text{sensibilité}, d/(b + d) = \text{spécificité}$$

La sensibilité est la probabilité d'obtenir un test positif chez le sujet malade ; la spécificité est la probabilité d'obtenir un test négatif chez le sujet non-malade. La sensibilité d'un test diagnostique est la capacité du test à détecter la maladie quand elle est présente. La spécificité d'un test diagnostique est la capacité du test à identifier les non malades.

ANNEXE 2 : VALIDATION DES ÉCHELLES D'ÉVALUATION

Les échelles d'évaluation permettent d'évaluer des phénomènes subjectifs ou complexes (qualité de vie, mémoire, etc.). Une échelle d'évaluation est composée de plusieurs items dont la cotation peut être combinée en un score global. Pour donner des résultats fiables, une échelle d'évaluation doit posséder les qualités d'un bon instrument de mesure : validité, fidélité, sensibilité au changement (9, 10).

• Validité :

C'est la qualité d'un instrument qui mesure bien ce qu'il est sensé mesurer. Bien que la plus importante des trois qualités elle est rarement correctement étudiée (5 à 10 % des échelles seraient validées !). Elle présente 4 facettes :

- 1/ La validité apparente, jugement subjectif de l'utilisateur, est souvent décrite mais nettement insuffisante.
- 2/ La validité de contenu : pour l'évaluer on demande à des experts si les items du test sont pertinents et constituent un échantillon représentatif de l'univers de tous les items possibles pouvant décrire le phénomène mesuré.
- 3/ La validité contre critère : le phénomène mesuré étant évalué à la fois par le test étudié et par un critère exté-

rieur pris comme **référence**, on mesure la corrélation existante entre ces deux évaluations.

4/ La validité du construit : après avoir postulé un certain nombre

de liens entre le concept mesuré et d'autres phénomènes, on vérifie expérimentalement si ces hypothèses se confirment (10). Facette la plus importante, cette validité permet de dégager au mieux la signification réelle du concept mesuré par le test.

• Fidélité :

C'est la qualité d'une échelle qui donne des scores identiques ou très proches lorsque les situations expérimentales varient ; par exemple lorsque plusieurs observateurs cotent les mêmes sujets (fidélité inter-observateur) ou quand la même évaluation est répétée dans le temps chez les mêmes sujets (fidélité intra-observateur).

• Sensibilité au changement :

C'est la qualité d'un instrument dont le score, chez un sujet donné, varie nettement lorsque le phénomène mesuré change. Par exemple l'échelle doit être capable de refléter l'amélioration ou l'aggravation d'un état pathologique.

Bibliographie sélective

- 1. Siegel LS, Le Normand MT, Plaza M.** Troubles spécifiques d'apprentissage de la lecture. Les dyslexies.
In: *Chevrie-Muller C* éditeur. *Le langage de l'enfant*. Paris: Masson; 1996, p. 309-26.
- 2. Lyon GR.** Research initiatives in learning disabilities: contributions from scientists supported by the National Institute of Child Health and Human Development.
J Child Neurol 1995; 10: 120-6.
- 3. Piéart B.** Les outils d'évaluation de la lecture.
In: *Van Hout A, Estiennes F* éditeurs. *Les dyslexies. Décrire, évaluer, expliquer, traiter*. Paris: Masson; 1994, p. 97-112.
- 4. American Psychiatric Association.** Troubles des apprentissages (troubles des acquisitions scolaires).
In: *DSM IV: manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux: version internationale avec les codes CIM-10*. Trad. par JD Gueflf. Paris: Masson; 1996, p. 54-63.
- 5. Organisation Mondiale de la Santé.** Troubles spécifiques du développement de la parole et du langage.
In: *Classification Internationale des Maladies. Chapitre V: troubles mentaux et troubles du comportement. Critères diagnostiques pour la recherche. Dixième révision. CIM-10/ICD-10*. Trad. par CB Pull. Paris: Masson; 1994, p. 209-22.
- 6. Kerbouci N.** Du langage oral au langage écrit.
In: *Farriaux JP, Rapoport D* éditeurs. *Troubles de l'apprentissage scolaire*. Paris: Doïn; 1995, p. 17-45.
- 7. Geller S.** Sensibilité et spécificité. Définition et expression quantitative.
Thérapeutiques 1996; 14: 43-6.
- 8. Salmi LR, Collet JP.** Lecture critique des articles médicaux. II. Juger de l'intérêt d'un test diagnostique. Département d'Épidémiologie et de Biostatistique de l'Université McMaster.
Rev Prat 1991; 41: 2734-43.
- 9. Feinstein AR.** Clinimetrics.
London: Yale University Press; 1987.
- 10. Fermanian J.** Évaluer correctement la validité d'une échelle: les nombreux pièges à éviter.
Rev Epidémiol Santé Publ 1996; 44: 278-86.
- Bibliographie complémentaire**
- Test de lecture «California» I: 2^e et 3^e années primaires.
Adaptation française du California Reading Test réalisée par J. Lamy au Laboratoire de Pédagogie expérimentale de l'Université de Louvain-Bruxelles: Editest; 1967.
- Aaron PG.** Can reading disabilities be diagnosed without using intelligence tests?
J Learn Disabil 1991; 24: 178-86, 19.
- Abell SC, Von Briesen PD, Watz LS.** Intellectual evaluations of children using human figure drawings: an empirical investigation of two methods.
J Clin Psychol 1996; 52: 67-74.
- Albert J, Liva A, Fijalkow E.** L'apprentissage de la langue écrite au cycle II: éléments d'évaluation d'une démarche innovante.
Psychol Educ 1996; 24: 75-106.
- Albert J.** La construction de l'écrit par les enfants scolarisés en 1^{ère} année du cycle des apprentissages fondamentaux.
Psychol Educ 1996; 24: 57-73.
- Alégria J.** Evaluation, remédiation et théorie: le cas de la lecture.
Glossa (Paris) 1995; 46-47: 52-62.
- Allal I.** Vincent, Henri, Paul et les autres ou l'échec scolaire, une tentative d'approche médicale.
Paris: Faculté de Médecine de l'Hôpital Saint Antoine, *Mémoire pour la Formation des Médecins de l'Éducation Nationale*; 1996.
- Allen DV, Bliss LS.** Concurrent validity of two language screening tests.
J Commun Disord 1987; 20: 305-17.
- Allen SR, Thorndike RM.** Stability of the WAIS-R and WISC-III factor structure using cross-validation of covariance structures.
J Clin Psychol 1995; 51: 648-57.
- American Academy of Pediatrics, Committee on Children with Disabilities, American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus, American Academy of Ophthalmology.** Learning disabilities, dyslexia, and vision.
Pediatrics 1992; 90: 124-6.
- Andrews N, Shaw JEH.** The efficacy of teaching dyslexics.
Child Care Health Dev 1986; 12: 53-62.
- Association Régionale d'Adultes et de Parents d'Enfants en Difficulté d'Apprentissage.** Troubles spécifiques du langage écrit. Dyslexie - dysorthographe. Table ronde régionale PACA. Note technique d'information générale.
Cornillon Confoux: APEDA Provence; 1995.
- Atkinson L.** The British Picture Vocabulary Scale: constructing confidence intervals to evaluate change.
Br J Disord Commun 1991; 26: 369-72.
- Badian NA.** Dyslexia: a validation of the concept at two age levels.
J Learn Disabil 1996; 29: 102-12.
- Badian NA.** Improving the prediction of reading for the individual child: a four-year follow-up.
J Learn Disabil 1986; 19: 262-9.
- Bakker DJ.** Neuropsychological classification and treatment of dyslexia.
J Learn Disabil 1992; 25: 102-9.
- Beitchman J, Tuckett M, Batth S.** Language delay and hyperactivity in preschoolers: evidence for a distinct subgroup of hyperactives.
Can J Psychiatry 1987; 32: 683-7.
- Belin D.** Principes de base dans la dyslexie de l'enfant.
Rééduc Orthoph 1988; 26: 405-12.
- Beller I.** La rééducation sémiophonique de la dyslexie développementale.
ANAE 1994; 6: 168-79.
- Billard C, Bonnelle M, Loisel ML, Gillet P, Barthez MA, Maheut J.** Les dyslexies de développement. Comment s'y retrouver.
Concours Méd 1995; 117: 2146-50.
- Bishop DVM, North T, Donlan C.** Nonword repetition as a behavioural marker for inherited language impairment: evidence from a twin study.
J Child Psychol Psychiatry 1996; 37: 391-403.
- Bishop DVM.** Some new data using the English Picture Vocabulary Test (full range version) with a British sample.
Br J Disord Commun 1986; 21: 209-21.
- Bishop DVM.** Using non-preferred hand skill to investigate pathological left-handedness in an unselected population.
Dev Med Child Neurol 1984; 26: 214-26.
- Bonato B, Piéart B.** De la liaison entre lecture, latéralisation et structuration spatiale chez les dyslexiques et les normoalexiques de 10 à 12 ans.
Neuropsychiatr Enfance Adolesc 1990; 38: 134-42.
- Borel-Maisonny S, Figuet-Hekimoglou A, Schnaidt-Ziemba M.** Le bilan orthophonique.
Psychol Méd 1980; 12: 1541-56.
- Borsting E, Ridder WH, Dudeck K, Kelley C, Matsui I, Motoyama J.** The presence of a magnocellular defect depends on the type of dyslexia.
Vision Res 1996; 36: 1047-53.
- Boudart Y, Favré P, Meyrieux-Drevet C, Manin S.** Les troubles d'apprentissage de la lecture.
Information Psychiatr 1997; 1: 38-49.
- Brown JR.** The relation of chronological age of normal children in kindergarten and grade 1 to their performance on the test for auditory comprehension of language.
J Aud Res 1985; 25: 129-32.
- Brown JR.** An evaluation of the test for auditory comprehension of language.
Ear Hear 1986; 7: 255-6.
- Burden V, Stott CM, Forge J, Goodyer I.** The Cambridge Language and Speech Project (CLASP). I. Detection of language difficulties at 36 to 39 months.
Dev Med Child Neurol 1996; 38: 613-31.
- Campbell C.** Peut-on parler de dyslexie ? Identification des difficultés d'apprentissage en première année primaire.
Questions Logopédie 1995; 29: 59-66.
- Carballo G, Mendoza E.** The areas of language: critical analysis.
Folia Phoniatr Logop 1994; 46: 171-9.
- Castles A, Coltheart M.** Varieties of developmental dyslexia.
Cognition 1993; 47: 149-80.
- Chanquoy L, Fayol M.** Analyse de l'évolution et de l'utilisation de la ponctuation et des connecteurs, dans deux types de texte. Etude longitudinale du CP au CE2.
Enfance 1995; 2: 227-41.
- Chassagny C.** La lecture et l'orthographe chez l'enfant.
Paris: IPERS; 1968.
- Cheminal R, Echenne B.** Le médecin et les difficultés scolaires en France: approche multidisciplinaire.
ANAE 1989; 1,2: 48-53.
- Chevrie-Muller C, Fournier S, Simon AM.** Mise au point et étalonnage de la batterie L2MA: langage oral, langage écrit, mémoire, attention, pour enfants de 8 ans 1/2 à 10 ans 1/2.
Glossa (Paris) 1995; 46-47: 98-102.
- Chevrie-Muller C, Narbona J.** Le langage de l'enfant. Aspects normaux et pathologiques.
Paris: Masson; 1996.
- Chiarenza GA, Coati P, Cucci M.** Development of gestalt-reading processes in children: assessment using the Boder test.
Acta Paedopsychiatr 1994; 56: 193-7.
- Christenson GN, Griffin JR, Wesson MD.** Optometry's role in reading disabilities: resolving the controversy.
J Am Optom Assoc 1990; 61: 363-72.
- Clark JG, Jorgensen SK, Blondeau R.** Investigating the validity of the clinical linguistic auditory milestone scale.
Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1995; 31: 63-75.
- Cole KN, Dale PS, Mills PE.** Stability of the intelligence quotient-language quotient relation: is discrepancy modeling based on a myth?
Am J Ment Retard 1992; 97: 131-43.
- Coles GS, Shaywitz SE, Shaywitz BA, Fletcher JM, Escobar MD.** Reading disability in children [letter].
JAMA 1991; 265: 725-6.
- Committee on Language, Subcommittee on Cognition and Language.** The role of speech-language pathologists in the habilitation and rehabilitation of cognitively impaired individuals: a report of the Subcommittee on Language and Cognition.
ASHA 1987; 29: 53-5.
- Coplan J, Gleason JR.** Test-retest and interobserver reliability of the Early Language Milestone Scale, second edition.
J Pediatr Health Care 1993; 7: 212-9.
- Coplan J, Gleason JR.** Quantifying language development from birth to 3 years using the Early Language Milestone Scale.
Pediatrics 1990; 86: 963-71.
- Crais ER, Chapman RS.** Story recall and inferencing skills in language/learning-disabled and nondisabled children.
J Speech Hear Disord 1987; 52: 50-5.
- Crouch P.** Quels sont les signes précurseurs de la dyslexie à l'école maternelle ? Peut-on prévoir l'échec de l'enfant ?
Questions Logopédie 1995; 29: 67-73.
- Curci P, Ciotti F, Ruggerini C, Papperini R.** Le traitement pédagogique d'enfants dyslexiques: étude longitudinale.
Enfance 1992; 46: 51-62.
- Daly DA, Burnett ML.** Cluttering: assessment, treatment planning, and case study illustration.
J Fluency Disord 1996; 21: 239-48.

- Das JP, Mishra RK, Kirby JR.**
Cognitive patterns of children with dyslexia: a comparison between groups with high and average nonverbal intelligence.
J Learn Disabil 1994; 27: 235-42.
- Das JP, Mishra RK, Pool JE.**
An experiment on cognitive remediation of word-reading difficulty.
J Learn Disabil 1995; 28: 66-79.
- Daures JP, Guige N, Roddier M, Vallerand J, Bouchez J.**
Etude de prévalence et de recherche de facteurs de risque des troubles de la parole et du langage chez des enfants scolarisés tirés au sort dans les écoles publiques du département du Gard.
Rev Epidemiol Santé Publ 1997; Suppl: S81-2.
- Dean RS, Rattan AI.**
Measuring the effects of failure with learning disabled children.
Int J Neurosci 1987; 37: 27-30.
- Debray P, Debray Q, Binoche T, Nebout MC.**
Un progrès en lexicométrie: la cotation proportionnelle du test de l'Alouette. Son application.
Rev Neuropsychiatr Enfance 1972; 20: 725-32.
- Diatkine R, Balland N, Coppel L, Lavondès V, Marin A, Van Wayenberghe M.**
Les troubles de l'apprentissage du langage écrit: dyslexie et dysorthographe.
Psychiatr Enfance 1963; 6: 283-351.
- Dixon J, Kot A, Law J.**
Early language screening in City and Hackney: work in progress.
Child Care Health Dev 1988; 14: 213-29.
- Dubois G.**
Résultats du bilan spatio-temporel chez les dyslexiques et les dysorthographes.
Rev Rééduc Orthoph 1981; 19: 439-45.
- Duffy FH, McAnulty G.**
Neurophysiological heterogeneity and the definition of dyslexia: preliminary evidence for plasticity.
Neuropsychologia 1990; 28: 555-71.
- Dugas M.**
Relations entre troubles dyslexiques et troubles psychiatriques. Dyslexie: aspects actuels.
Entretiens Orthoph 1991; 24-5.
- Dunn M, Flax J, Sliwinski M, Aram D.**
The use of spontaneous language measures as criteria for identifying children with specific language impairment: an attempt to reconcile clinical and research incongruence.
J Speech Hear Res 1996; 39: 643-54.
- Echenne B, Cheminal R, Compagnon P, Rivier F, Delpont D, Lopez M, et al.**
Dyslexie développementale: exemple d'évaluation en milieu neuropédiatrique. A propos de 62 observations.
ANAE 1991; 4: 177-82.
- Echenne B, Cheminal R.**
Les anomalies du développement du langage parlé chez l'enfant. Diagnostic et moyens d'évaluations.
Ann Pédiatr 1997; 44: 31-7.
- Echenne B, Cheminal R.**
Les anomalies du développement du langage parlé chez l'enfant. Classification.
Ann Pédiatr 1997; 44: 39-47.
- Eglinton E, Annett M.**
Handedness and dyslexia: a meta-analysis.
Percept Mot Skills 1994; 79: 1611-6.
- Eno L, Woehlke P.**
Predicting preschool speech/language referral-status with the Lollipop Test and the Cognitive-Language Profile of the Early Screening Profiles.
Percept Mot Skills 1995; 80: 1025-6.
- Farriaux JP, Rapoport D.**
Troubles de l'apprentissage scolaire.
Paris: Doin; 1995.
- Fayol M, Largy P, Thevenin MG, Totereau C.**
Gestion et acquisition de la morphologie écrite.
Glossa (Paris) 1995; 46-47: 30-9.
- Fijalkow J.**
Entre labo et terrain: chercher autrement.
Psychol Educ 1996; 24: 7-17.
- Filipek PA.**
Neurobiologic correlates of developmental dyslexia: how do dyslexics' brains differ from those of normal readers?
J Child Neurol 1995; 10 Suppl: 62-9.
- Fletcher JM, Espy KA, Francis DJ, Davidson KC, Rourke BP, Shaywitz SE.**
Comparisons of cutoff and regression-based definitions of reading disabilities.
J Learn Disabil 1989; 22: 334-8, 355.
- Fletcher JM, Francis DJ, Rourke BP, Shaywitz SE, Shaywitz BA.**
The validity of discrepancy-based definitions of reading disabilities.
J Learn Disabil 1992; 25: 555-61, 573.
- Flynn JM, Rahbar MH, Bernstein AJ.**
Is there an association between season of birth and reading disability?
J Dev Behav Pediatr 1996; 17: 22-6.
- Foorman BR, Liberman D.**
Visual and phonological processing of words: a comparison of good and poor readers.
J Learn Disabil 1989; 22: 349-55.
- Forgue M.**
Difficultés d'apprentissage du langage écrit.
Méd Enfance 1988; Janvier: 50-5.
- Frankenburg WK, Dodds J, Archer P, Shapiro H, Bresnick B.**
The Denver II: a major revision and restandardization of the Denver Developmental Screening Test.
Pediatrics 1992; 89: 91-7.
- Galaburda AM.**
Dyslexia [letter].
N Engl J Med 1992; 327: 279-80.
- Gathercole SE, Willis CS, Baddeley AD, Emslie H.**
The Children's Test of Nonword Repetition: a test of phonological working memory.
Memory 1994; 2: 103-27.
- Gérard CL.**
Que peut attendre, de la part des neurosciences, le clinicien confronté aux troubles des apprentissages des enfants ?
Glossa (Paris) 1995; 46-47: 92-7.
- Gérard CL.**
Evaluation des traitements des dyslexies. Table ronde: évaluation des rééducations: méthodes et résultats.
Entretiens Orthoph 1996; 36-40.
- Gerard KA, Carson ER.**
The decision-making process in child language assessment.
Br J Disord Commun 1990; 25: 61-75.
- German DJ.**
A diagnostic model and a test to assess word-finding skills in children.
Br J Disord Commun 1989; 24: 21-39.
- Girolami-Boulinier A.**
A propos des tests utilisés en orthophonie pour l'examen du langage oral et écrit des enfants, des adolescents, des adultes.
Neuropsychiatr Enfance Adolesc 1990; 38: 147-50.
- Girolami-Boulinier A.**
Vers l'étalonnage du test des images Thiberge: appréciation de l'état du langage chez les petits.
Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord) 1989; 110: 375-80.
- Gittelman R, Feingold I.**
Children with reading disorders. I. Efficacy of reading remediation.
J Child Psychol Psychiatry 1983; 24: 167-91.
- Gittelman R.**
Treatment of reading disorders.
In: Rutter M editor. Developmental neuropsychiatry. New York: Guilford Press; 1983. p. 520-43.
- Goffman L, Stark RE.**
Early language assessment within a multiple parameter developmental framework.
Clin Commun Disord 1991; 1: 41-57.
- Goldsmid L.**
Réflexions à propos des tests de langage. Leurs ressources, leurs limites.
Rééduc Orthoph 1976; 4: 325-40.
- Goldstein H, Hockenberger EH.**
Significant progress in child language intervention: an 11-year retrospective.
Res Dev Disabil 1991; 12: 401-24.
- Goustard-Malaurie C, Rochas D.**
Quelques remarques sur les aspects actuels de l'apprentissage de l'écriture chez l'enfant de 5 ans.
Rééduc Orthoph 1986; 24: 57-82.
- Graham L, Wong BYL.**
Comparing two modes of teaching a question-answering strategy for enhancing reading comprehension: didactic and self-instructional training.
J Learn Disabil 1993; 26: 270-9.
- Grégoire B, Piérart B.**
Évaluer les troubles de la lecture.
Bruxelles: De Boeck Université; 1994.
- Groupe d'Etude Canadien sur l'Examen Médical Périodique.**
L'examen médical périodique. Mise à jour 1989 : 3. Examen de dépistage des problèmes de développement et des déficits visuels et auditifs chez les enfants d'âge préscolaire.
Union Méd Can 1989; 118: 13-7.
- Guez-Benaïs V.**
La rééducation des troubles spécifiques du développement du langage écrit.
Glossa (Paris) 1996; 53: 36-40.
- Haddad FA, Juliano JM, Vaughan D.**
Long-term stability of individual WISC-R IQS of learning disabled children.
Psychol Rep 1994; 74: 15-8.
- Hoeflin G, Cherpillod A.**
Analyse psycholinguistique de productions écrites d'élèves de 8 à 11 ans présentant des difficultés dans les apprentissages scolaires.
Glossa (Paris) 1994; 40: 10-20.
- Hoon AH, Pulsifer MB, Gopalan R, Palmer FB, Capute AJ.**
Clinical Adaptive Test/Clinical Linguistic Auditory Milestone Scale in early cognitive assessment.
J Pediatr 1993; 123: S1-8.
- Horn WF, Packard T.**
Early identification of learning problems: a meta-analysis.
J Educ Psychol 1985; 77: 597-607.
- Howlin P, Kendall L.**
Assessing children with language tests: which tests to use ?
Br J Disord Commun 1991; 26: 355-67.
- Howlin P, Cross P.**
The variability of language test scores in 3- and 4-year-old children of normal non-verbal intelligence: a brief research report.
Eur J Disord Commun 1994; 29: 279-88.
- Hulme C, Snowling M.**
The classification of children with reading difficulties.
Dev Med Child Neurol 1988; 30: 391-406.
- Hurford DP, Johnston M, Nepote P, Hampton S, Moore S, Neal J, et al.**
Early identification and remediation of phonological-processing deficits in first-grade children at risk for reading disabilities.
J Learn Disabil 1994; 27: 647-59.
- Hurford DP, Darrow LJ, Edwards TL, Howerton CJ, Mote CR, Schauf JD, Coffey P.**
An examination of phonemic processing abilities in children during their first-grade year.
J Learn Disabil 1993; 26: 167-77.
- Hurford DP, Schauf JD, Bunce L, Blaich T, Moore K.**
Early identification of children at risk for reading disabilities.
J Learn Disabil 1994; 27: 371-82.
- Hurford DP.**
Training phonemic segmentation ability with a phonemic discrimination intervention in second- and third-grade children with reading disabilities.
J Learn Disabil 1990; 23: 564-9.
- Johnson LA, Graham S, Harris KR.**
The effects of goal setting and self-instruction on learning a reading comprehension strategy: a study of students with learning disabilities.
J Learn Disabil 1997; 30: 80-91.
- Jolivet JP.**
Résultats à long terme des traitements orthophoniques: résultats sur 198 dossiers.
Rééduc Orthoph 1989; 27: 451-65.
- Jumel B.**
L'incidence de l'apprentissage de la lecture et de l'écriture sur l'efficacité dans une épreuve graphique d'organisation perceptive.
Psychol Educ 1994; 17: 39-52.
- Kappers EJ.**
Outpatient treatment of dyslexia through stimulation of the cerebral hemispheres.
J Learn Disabil 1997; 30: 100-25.
- Kenny DT, Chekaluk E.**
Early reading performance: a comparison of teacher-based and test-based assessments.
J Learn Disabil 1993; 26: 227-36.
- Kerns K, Decker SN.**
Multifactorial assessment of reading disability: identifying the best predictors.
Percept Mot Skills 1985; 60: 747-53.
- Kilmon CA, Barber N, Chapman K.**
Instruments for the screening of speech/language development in children.
J Pediatr Health Care 1991; 5: 61-70.

- Kinsbourne M, Tocci Rufo D, Gamzu E, Palmer RL, Berliner AK.**
Neuropsychological deficits in adults with dyslexia.
Dev Med Child Neurol 1991; 33: 763-75.
- Klecan-Aker JS, Swank PR.**
The use of a pragmatic protocol with normal preschool children.
J Commun Disord 1988; 21: 85-102.
- Klein SK.**
Evaluation for suspected language disorders in preschool children.
Pediatr Clin North Am 1991; 38: 1455-67.
- Korhonen TT.**
The persistence of rapid naming problems in children with reading disabilities: a nine-year follow-up.
J Learn Disabil 1995; 28: 232-9.
- Korkman M, Häkkinen-Rihu P.**
A new classification of developmental language disorders (DLD).
Brain Lang 1994; 47: 96-116.
- Korkman M.**
NEPSY: an adaptation of Luria's investigation for young children.
Clin Neuropsychol 1988; 2: 375-92.
- Korkman M, Peltomaa AK.**
Preventive treatment of dyslexia by a preschool training program for children with language impairments.
J Clin Child Psychol 1993; 22: 277-87.
- Korkman M, Pesonen AE.**
A comparison of neuropsychological test profiles of children with attention deficit-hyperactivity disorder and/or learning disorder.
J Learn Disabil 1994; 27: 383-92.
- Korkman M.**
A test-profile approach in analyzing cognitive disorders in children: experiences of the NEPSY.
In: Tramontana MG, Hooper SR editors. Advances in child neuropsychology. New York: Springer-Verlag; 1995. p. 84-116.
- Korkman M.**
Applying Luria's diagnostic principles in the neuropsychological assessment of children.
Neuropsychol Rev, in press: 52P.
- Kurzweil SR.**
Developmental reading disorder: predictors of outcome in adolescents who received early diagnosis and treatment.
J Dev Behav Pediatr 1992; 13: 399-404.
- Lahey M.**
Who shall be called language disordered? Some reflections and one perspective.
J Speech Hear Disord 1990; 55: 612-20.
- Lapadat JC.**
Pragmatic language skills of students with language and/or learning disabilities: a quantitative synthesis.
J Learn Disabil 1991; 24: 147-58.
- Law J.**
Early language screening in City and Hackney: the concurrent validity of a measure designed for use with 2 1/2-year-olds.
Child Care Health Dev 1994; 20: 295-308.
- Le Heuzey MF, Kruz-Gauthier N, Jaffredo N.**
Abords diagnostiques et thérapeutiques de la dyslexie en Europe. Traitement des dyslexies en France et en Europe.
Entretiens Orthoph 1991: 34-5.
- Le Normand MT, Chevie-Muller C.**
Individual differences in the production of word classes in eight specific language-impaired preschoolers.
J Commun Disord 1991; 24: 331-51.
- Lecoindre J, Serniclaes N.**
Corrélations entre les performances dans le domaine de la conscience phonologique et les performances à l'écrit.
Rééduc Orthoph 1995; 33: 413-28.
- Lefavrais P.**
Du diagnostic de la dyslexie à l'étude clinique de la lecture. Un nouvel instrument: le test «l'Alouette».
Rev Psychol Appl 1963; 13: 189-207.
- Leroy D.**
Dyslexie, dysorthographe et dysphasie: problèmes de santé publique ?
Paris: Faculté de Médecine de Saint Antoine, Mémoire de Formation de Médecins de l'Éducation Nationale; 1996.
- Levitt H.**
Interrelationships among the speech and language measures.
ASHA Monogr 1987; 26: 123-39.
- Liles BZ, Duffy RJ, Merritt DD, Purcell SL.**
Measurement of narrative discourse ability in children with language disorders.
J Speech Hear Res 1995; 38: 415-25.
- Liva A.**
Centration sur l'enfant au cycle II: expérimentation sur le terrain d'un modèle pour l'acquisition de la lecture-écriture.
Psychol Educ 1996; 24: 19-31.
- Livet MO.**
Fonctions cérébrales supérieures.
In: Arthuis M, Pinsard N, Ponsot G éditeurs. Neurologie pédiatrique. Paris: Flammarion; 1990. p. 533-50.
- Lovett MW, Ransby MJ, Barron RW.**
Treatment, subtype and word type effects in dyslexic children's response to remediation.
Brain Lang 1988; 34: 328-49.
- Lovett MW, Ransby MJ, Hardwick N, Johns MS, Donaldson SA.**
Can dyslexia be treated? Treatment-specific and generalized treatment effects in dyslexic children's response to remediation.
Brain Lang 1989; 37: 90-121.
- Lovrich D, Cheng JC, Velting DM.**
Late cognitive brain potentials, phonological and semantic classification of spoken words, and reading ability in children.
J Clin Exp Neuropsychol 1996; 18: 161-77.
- Luccioni JM, Bonnet KA, Habib M.**
Troubles de l'apprentissage.
Encycl Méd Chir Psychiatrie 1992; 37999: 19-23.
- Lyon GR, Chhabra V.**
The current state of science and the future of specific reading disability.
Ment Retard Dev Disabil 1996; 2: 2-9.
- Lyon GR.**
Learning disabilities.
Future Child 1996; 6: 54-76.
- Lyon GR.**
Toward a definition of dyslexia.
Ann Dyslexia 1995; 45: 3-27.
- Lyon GR.**
Research in learning disabilities at the NICHD. Contributions from scientists supported by the National Institute of Child Health and Human Development.
Bethesda (MD): NICHD; 1997. [9 screens]. Available from URL: http://www.nih.gov/nichd/news/LD.htm
- Lyon MA.**
A comparison between WISC-III and WISC-R scores for learning disabilities reevaluations.
J Learn Disabil 1995; 28: 253-5.
- Magnusson E, Naucér K.**
Reading and spelling in language-disordered children - linguistic and metalinguistic prerequisites: report on a longitudinal study.
Clin Linguist Phonetics 1990; 4: 49-61.
- Manis FR, Custodio R, Szeszalski PA.**
Development of phonological and orthographic skill: a 2-year longitudinal study of dyslexic children.
J Exp Child Psychol 1993; 56: 64-86.
- Marchal C.**
Du dessin à l'écriture.
Rééduc Orthoph 1993; 31: 187-205.
- Marinoli-Leon D.**
Orthophonie et atelier d'écriture.
Rééduc Orthoph 1993; 31: 206-26.
- Marouby-Terriou G.**
Structure phonologique et traitement du langage écrit.
Glossa (Paris) 1995; 46-47: 18-29.
- Mauer DM, Kamhi AG.**
Factors that influence phoneme-grapheme correspondence learning.
J Learn Disabil 1996; 29: 259-70.
- McCauley RJ, Demetras MJ.**
The identification of language impairment in the selection of specifically language-impaired subjects.
J Speech Hear Disord 1990; 55: 468-75.
- Meljac C.**
Quatre ans de recherche avec les non-lecteurs. Premiers résultats, premiers bilans.
Rééduc Orthoph 1990; 28: 417-26.
- Merritt DD, Liles BZ.**
Story grammar ability in children with and without language disorder: story generation, story retelling, and story comprehension.
J Speech Hear Res 1987; 30: 539-52.
- Messerschmitt P.**
Les troubles du développement du langage. La dyslexie.
Paris: Flohic; 1994.
- Métellus J.**
La dyslexie.
Rééduc Orthoph 1988; 26: 251-6.
- Métreau J, Houssay-Chapron A, Vallès M, Cohen R.**
Apport de l'ordinateur dans le développement du langage oral et écrit et de l'imaginaire chez les enfants déficients auditifs (4 à 10 ans).
Rééduc Orthoph 1989; 27: 379-94.
- Moats LC, Lyon GR.**
Learning disabilities in the United States: advocacy, science and the future of the field.
J Learn Disabil 1993; 26: 282-94.
- Moats LC, Lyon GR.**
Wanted: teachers with knowledge of language.
Top Lang Disord 1996; 16: 73-86.
- Moffitt TE, Caspi A, Harkness AR, Silva PA.**
The natural history of change in intellectual performance: who changes? How much? Is it meaningful?
J Child Psychol Psychiatry 1993; 34: 455-506.
- Moore ME.**
Error analysis of pronouns by normal and language-impaired children.
J Commun Disord 1995; 28: 57-72.
- Morgan E.**
Mapping an understanding of dyslexia.
Dyslexia 1996; 2: 209-11.
- Morris R, Blashfield R, Satz P.**
Developmental classification of reading-disabled children.
J Clin Exp Neuropsychol 1986; 8: 371-92.
- Morris-Friebe M, Sanger DD.**
Follow-up of children at risk for language problems.
J Commun Disord 1994; 27: 241-56.
- Mousty P.**
Illustration d'une démarche cognitive dans l'évaluation diagnostique des troubles de la lecture et de l'écriture.
Glossa (Paris) 1995; 46-47: 82-91.
- National Institute of Child Health and Human Development.**
A note about the NICHD research program.
Bethesda (MD): NICHD; 1997.
- Newman S, Fields H, Wright S.**
A developmental study of specific spelling disability.
Br J Educ Psychol 1993; 63: 287-96.
- Newman SP, Wadsworth JF, Archer R, Hockly R.**
Ocular dominance, reading, and spelling ability in schoolchildren.
Br J Ophthalmol 1985; 69: 228-32.
- Nicolay-Pirmolin M.**
Les jeux de langage, de l'oral à l'écrit. Texte des Journées d'Audiophonologie, Besançon, juin 1995.
Bull Audiophon 1996; 12: 57-74.
- Nicolson RI.**
Developmental dyslexia: past, present and future.
Dyslexia 1996; 2: 190-207.
- Noiry JP.**
Dyslexie: absence de consensus.
Rev Prescrire 1990; 100: 418-9.
- Nye C, Foster SH, Seaman D.**
Effectiveness of language intervention with the language/learning disabled.
J Speech Hear Disord 1987; 52: 348-57.
- O'Callaghan MJ.**
Speech and language development and disorders in children: assessment and treatment.
Curr Opin Pediatr 1990; 2: 878-82.
- O'Connor PD, Sofo F, Kendall L, Olsen G.**
Reading disabilities and the effects of colored filters.
J Learn Disabil 1990; 23: 597-603, 620.
- Olivier S.**
Une méthode de rééducation orthophonique de la dyslexie - dysorthographe.
Rééduc Orthoph 1992; 30: 85-9.
- Orsini A.**
Corsi's block-tapping test: standardization and concurrent validity with WISC-R for children aged 11 to 16.
Percept Mot Skills 1994; 79: 1547-54.
- Pahl J, Kara MB.**
The Renfrew Word Finding Scale: application to the South African context.
S Afr J Commun Disord 1992; 39: 69-73.

- Pearson VAH.**
Speech and language therapy: is it effective?
Public Health 1995; 109: 143-53.
- Pecy NA, Rhyner PM, Bracken BA.**
Concurrent validity of the Bracken Basic Concept Scale with language and intelligence measures.
J Commun Disord 1988; 21: 479-89.
- Pennington BF, Gilger JW, Olson RK, DeFries JC.**
The external validity of age- versus IQ-discrepancy definitions of reading disability: lessons from a twin study.
J Learn Disabil 1992; 25: 562-73.
- Pestouan D de.**
Stratégies de prévention en maternelle: les ateliers d'écrit.
Psychol Educ 1996; 25: 33-44.
- Piérart B.**
Les troubles du développement de la lecture et de l'orthographe sont-ils spécifiques? Un éclairage des modèles cognitifs du langage écrit.
Glossa (Paris) 1995; 46-47: 64-81.
- Plaza M.**
Dyslexie dysphonétique et voie sémantique.
Psychiatr Enf 1993; 36: 433-53.
- Rapin I.**
Prise en charge des troubles du développement.
Arch Pédiatr 1996; 3 Suppl 1: 57S-60S.
- Rapin I.**
Physicians' testing of children with developmental disabilities.
J Child Neurol 1995; 10 Suppl 1: 11-5.
- Rapin I.**
Children with inadequate language development: management guidelines for otolaryngologists.
Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1988; 16: 189-98.
- Records NL, Tomblin JB.**
Clinical decision making: describing the decision rules of practicing speech-language pathologists.
J Speech Hear Res 1994; 37: 144-56.
- Rennie J.**
Defining dyslexia. Is it a distinct disorder or a problem of degree?
Sci Am 1992; July: 31-2.
- Rescorla L.**
The language development survey: a screening tool for delayed language in toddlers.
J Speech Hear Disord 1989; 54: 587-99.
- Rignault S.**
L'enfant créateur dans la rééducation du langage.
In: Créativité et langage: principes d'une alliance thérapeutique. 13e Congrès scientifique de la Fédération des Orthophonistes de France; 1990 13-14 octobre; Tours, France, p. 4-13.
- Rispens J, Van Yperen TA, Van Duijn GA.**
The irrelevance of IQ to the definition of learning disabilities: some empirical evidence.
J Learn Disabil 1991; 24: 434-8.
- Rose C.**
Pour une nouvelle approche de la rééducation d'enfants non-lecteurs.
Rééduc Orthoph 1990; 28: 447-54.
- Rosenberger PB.**
Dyslexia. Is it a disease?
N Engl J Med 1992; 326: 192-3.
- Rossmann MJ, Hyman SL, Rorabaugh ML, Berlin LE, Allen MC, Modlin JF.**
The CAT/CLAMS assessment for early intervention services.
Clin Pediatr (Phila) 1994; 33: 404-9.
- Roy B, Maeder C.**
Intérêt d'une épreuve de repérage des troubles du langage lors du bilan médical de l'enfant de 4 ans (BRTL 4).
Méd Hyg 1993; 51: 375-7.
- Roy B, Maeder C, Beley G.**
Dépistage des troubles de la parole et du langage en cabinet pédiatrique.
Pediatr 1992; 28: 63-5.
- Russell RL, Greenwald S, Shirk SR.**
Language change in child psychotherapy: a meta-analytic review.
J Consult Clin Psychol 1991; 59: 916-9.
- Scarborough HS.**
Very early language deficits in dyslexic children.
Child Dev 1990; 61: 1728-43.
- Schwartz RG, Leonard LB.**
Lexical imitation and acquisition in language-impaired children.
J Speech Hear Disord 1985; 50: 141-9.
- Shapiro BK, Palmer FB, Antell SE, Bilker S, Ross A, Capute AJ.**
Detection of young children in need of reading help. Evaluation of specific reading disability formulas.
Clin Pediatr (Phila) 1990; 29: 206-13.
- Share DL, Silva PA.**
The stability and classification of specific reading retardation: a longitudinal study from age 7 to 11.
Br J Educ Psychol 1986; 56: 32-9.
- Shaywitz BA, Fletcher JM, Holahan JM, Shaywitz SE.**
Discrepancy compared to low achievement definitions of reading disability: results from the Connecticut Longitudinal Study.
J Learn Disabil 1992; 25: 639-48.
- Shaywitz S.**
La dyslexie.
Pour Science 1997; 231: 76-82.
- Shaywitz SE, Escobar MD, Shaywitz BA, Fletcher JM, Makuch R.**
Evidence that dyslexia may represent the lower tail of a normal distribution of reading ability.
N Engl J Med 1992; 326: 145-50.
- Shaywitz SE, Shaywitz BA, Fletcher JM, Escobar MD.**
Prevalence of reading disability in boys and girls: results of the Connecticut longitudinal study.
JAMA 1990; 264: 998-1002.
- Siegel LS.**
An evaluation of the discrepancy definition of dyslexia.
J Learn Disabil 1992; 25: 618-29.
- Siegel LS.**
Evidence that IQ scores are irrelevant to the definition and analysis of reading disability.
Can J Psychol 1988; 42: 201-15.
- Siegrist F.**
Centrations en jeu dans l'acquisition de l'orthographe française: étude longitudinale de six à neuf ans.
Arch Psychol 1990; 58: 349-67.
- Simmons JO.**
Fluharty preschool speech and language screening test: analysis of construct validity.
J Speech Hear Disord 1988; 53: 168-74.
- Simon AM.**
L'orthophoniste et le médecin.
Méd Enfance 1988; janvier: 57-63.
- Skarakis-Doyle E, Mullin K.**
Comprehension monitoring in language-disordered children: a preliminary investigation of cognitive and linguistic factors.
J Speech Hear Disord 1990; 55: 700-5.
- Snyder LS, Downey DM.**
The language-reading relationship in normal and reading-disabled children.
J Speech Hear Res 1991; 34: 129-40.
- Sprengr-Charolles L, Casalis S.**
Lire. Lecture et écriture: acquisition et troubles du développement.
Paris: PUF; 1996.
- Sprengr-Charolles L, Lacert P, Bechenec D.**
La médiation phonologique: au coeur de l'acquisition et des difficultés de lecture/écriture.
Glossa (Paris) 1995; 49: 4-16.
- Stanovich KE, Siegel LS.**
Phenotypic performance profile of children with reading disabilities: a regression-based test of the phonological-core variable-different model.
J Educ Psychol 1994; 86: 24-53.
- Stanovich KE.**
Toward a more inclusive definition of dyslexia.
Dyslexia 1996; 2: 154-66.
- Stern LM, Connell TM, Lee M, Greenwood G.**
The Adelaide preschool language unit: results of follow-up.
J Paediatr Child Health 1995; 31: 207-12.
- Stouffer JL.**
Evaluation of the Words with Ipsilateral Competition test.
J Otolaryngol 1990; 19: 41-5.
- Sturner RA, Heller JH, Funk SG, Layton TL.**
The Fluharty Preschool Speech and Language Screening Test: a population-based validation study using sample-independent decision rules.
J Speech Hear Res 1993; 36: 738-45.
- Talamon C.**
De l'intérêt d'une prise en charge institutionnelle pour certains enfants non-lecteurs.
Rééduc Orthoph 1990; 28: 399-416.
- Tallal P, Miller S, Fitch RH.**
Neurobiological basis of speech: a case for the preeminence of temporal processing.
Ann NY Acad Sci 1993; 682: 27-47.
- Torgesen JK, Davis C.**
Individual difference variables that predict response to training in phonological awareness.
J Exp Child Psychol 1996; 63: 1-21.
- Torgesen JK.**
Can reading disabilities be prevented?
Their World 1994; 23-6.
- Truscott SD, Narrett CM, Smith SE.**
WISC-R subtest reliability over time: implications for practice and research.
Psychol Rep 1994; 74: 147-56.
- Updike CD, Albertson RL, German CM, Ward JM.**
Evaluation of the Craig Lipreading Inventory.
Percept Mot Skills 1990; 70: 1271-82.
- Valdois S.**
Les dyslexies développementales: questions d'actualité.
Rev Neuropsychol 1996; 6: 167-87.
- Van Hout A, Estienne F.**
Les dyslexies: décrire, évaluer, expliquer, traiter.
Paris: Masson; 1994.
- Vermeil G, Boulard P, Dailly R, Guran P.**
Le pédiatre et les difficultés scolaires.
Arch Fr Pédiatr 1979; 36: 619-28.
- Walker D, Gugenheim S, Downs MP, Northern JL.**
Early Language Milestone Scale and language screening of young children.
Pediatrics 1989; 83: 284-8.
- Watkins RV, Kelly DJ, Harbers HM, Hollis W.**
Measuring children's lexical diversity: differentiating typical and impaired language learners.
J Speech Hear Res 1995; 38: 1349-55.
- Watson BU, Goldgar DE.**
Evaluation of a typology of reading disability.
J Clin Exp Neuropsychol 1988; 10: 432-50.
- Watson C, Willows DM.**
Information-processing patterns in specific reading disability.
J Learn Disabil 1995; 28: 216-31.
- Wilson BC, Risucci DA.**
A model for clinical-quantitative classification. Generation I: application to language-disordered preschool children.
Brain Lang 1986; 27: 281-309.
- Wolf M, Goodglass H.**
Dyslexia, dysnomia, and lexical retrieval: a longitudinal investigation.
Brain Lang 1986; 28: 154-68.
- Yule W, Rutter M, Berger M, Thompson J.**
Over- and under-achievement in reading: distribution in the general population.
Br J Educ Psychol 1974; 44: 1-12.
- Zardini G, Alessi Anghini D, Freo P, Molteni B, D'Angelo A.**
Development of language comprehension in preschool children: a picture identification test in the assessment of the comprehension of grammatical structures.
Ital J Neurol Sci 1986; Suppl 5: 143-7.
- Ziegler M, Tallal P, Curtiss S.**
Selecting language-impaired children for research studies: insights from the San Diego longitudinal study.
Percept Mot Skills 1990; 71: 1079-89.

Le syndrome de Gilles de la Tourette

F. LEGRAND*, C. DUFOUR

* Centre hospitalier spécialisé, Service des enfants (chef de service : docteur Lottmann), rue Calmette, BP n° 10629, 57206 Sarreguemines

RÉSUMÉ : *Le syndrome de Gilles de la Tourette.*

Le syndrome de Gilles de la Tourette constitue une entité complexe associant des tics musculaires et vocaux. Il peut retentir sur les apprentissages scolaires. Son étiologie fait depuis longtemps l'objet de débats. De nombreuses recherches sont en cours, bénéficiant notamment des progrès de la génétique moléculaire et de la neuro-imagerie fonctionnelle. Le rôle éventuel joué par certains phénomènes auto-immuns commence également à être étudié. La prise en charge thérapeutique nécessite une approche multidisciplinaire et globale. Nous présentons une brève mise au point sur ce syndrome.

Mots clés : Syndrome de Gilles de la Tourette — Revue.

SUMMARY : *Gilles de la Tourette's syndrome.*

The Gilles de la Tourette's syndrome constitutes a complex entity characterized by both motor and vocal tics. It affects potentially the learnings at school. Its etiology is for a long time the subject of discussions. Many investigations are under way, benefiting notably by the progress in molecular genetics and functional neuroimaging. The possible role played by some autoimmune manifestations begins also to be studied. The treatment requires a multidisciplinary and global approach. We present a short review about this syndrome.

Key words: Tourette's syndrome — Review.

INTRODUCTION

Décrit pour la première fois en 1885 par Gilles de la Tourette (1857-1904), élève de Charcot, le syndrome de Gilles de la Tourette a pu donner l'impression d'être mieux connu des médecins des Etats-Unis d'Amérique que des médecins français [14]. Ce syndrome constitue une entité nosologique peut-être hétérogène, aux frontières parfois controversées, associant notamment des tics musculaires et des vocalisations, d'évolution fluctuante et tendant à la chronicité¹. La

prévalence varie selon les études entre 0,01 % et 1 % [53]. Certaines études ont mis en évidence des chiffres supérieurs mais d'autres tics moteurs chroniques y étaient également pris en compte. Le syndrome semble trois fois plus fréquent chez les garçons. L'âge moyen d'apparition est 7 ans. Le diagnostic est essentiellement clinique.

Les symptômes parfois « spectaculaires » du syndrome de Gilles de la Tourette, récemment évoqués lors de plusieurs émissions de télévision, peuvent entraver l'intégration sociale de certains patients et mettre leur entourage en difficulté. A l'école, certains tics peuvent être mal tolérés par les enseignants ou les autres élèves. Les difficultés scolaires peuvent également être dues à un déficit de l'attention/hyperactivité ou à des troubles des apprentissages (dyslexie, par exemple), susceptibles de coexister.

ASPECTS CLINIQUES

Les critères diagnostiques les plus utilisés sont ceux de l'American Psychiatric Association, responsable de l'édition du *Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux*

1. Des données biographiques intéressantes sur Georges Gilles de la Tourette ont été rassemblées notamment par Lees [36]. L'article princeps consacré au syndrome portant désormais son nom a été publié dans le tome 9 des *Archives de Neurologie*. Il a été reproduit récemment dans son intégralité par exemple dans la *Nouvelle Revue d'Ethnopsychiatrie* [20].

Tableau I. Critères diagnostiques du syndrome de Gilles de la Tourette selon l'American Psychiatric Association (DSM IV) [4]

A. Présence de tics moteurs multiples et d'un ou plusieurs tics vocaux, à un moment quelconque au cours de l'évolution de la maladie mais pas nécessairement de façon simultanée. (Un tic est un mouvement — ou une vocalisation — soudain, rapide, récurrent, non rythmique et stéréotypé.)

B. Les tics surviennent à de nombreuses reprises au cours de la journée (généralement par accès), presque tous les jours ou de façon intermittente pendant plus d'une année durant laquelle il n'y a jamais eu d'intervalle sans tics de plus de trois mois consécutifs.

C. La perturbation entraîne une souffrance marquée ou une altération significative du fonctionnement social, professionnel, ou dans d'autres domaines importants.

D. Début avant l'âge de 18 ans.

E. La perturbation n'est pas due aux effets physiologiques directs d'une substance (p. ex. stimulants) ni à une affection médicale générale (p. ex. chorée de Huntington ou encéphalite virale).

[4], dont la quatrième édition est parue en 1994 (DSM IV : *tableau 1*). Quelques modifications sont intervenues par rapport à la troisième édition parue en 1980, dont Dugas avait comparé la description avec celle de Gilles de la Tourette, en soulignant les ressemblances et la valeur exemplaire de la publication princeps [16]. Cette remarque reste d'actualité.

Les **tics moteurs** peuvent comprendre des tics musculaires simples intéressant un à quelques muscles ou des tics complexes mettant en jeu plusieurs groupes musculaires en liaison fonctionnelle [23]. La richesse sémiologique rend l'étude exhaustive des différents mouvements possibles fastidieuse, voire illusoire. La plupart des tics moteurs apparaissent comme des gestes stériles. Certains patients effectuent le geste de se toucher une partie du corps ou de toucher une partie du corps d'autres personnes, mais ce type de mouvements (d'allure compulsive) reste rare. Il en est de même pour la copropraxie (gestes obscènes).

Les **tics vocaux** vont du râclage de gorge à l'émission de phrases. Ils peuvent également être divisés en tics simples (par exemple : aboiement, reniflement, exclamations diverses éclatant subitement au milieu d'une phrase ou d'un silence...) et en tics complexes (par exemple : verbalisations diverses de mots ou de phrases, écholalie, palilalie...). La coprolalie, signe assez spécifique mais relativement peu sensible, fait partie de cette dernière catégorie mais reste inconstante [23, 56].

Les tics peuvent être suspendus par la volonté durant une période limitée mais il en résulte parfois une exacerbation ultérieure temporaire. A noter que la définition du tic reprise par le DSM IV (mouvement — ou vocalisation — soudain, rapide, récurrent, non rythmique et stéréotypé) ne comporte pas le qualificatif involontaire. En effet, le mouvement (ou la vocalisation) est décrit comme en partie volontaire par certains patients (ou du moins comme intentionnel)² alors

que le besoin irrésistible la précédant est bien considéré comme involontaire [32]. Cette composante préalable peut prendre la forme de tics dits sensoriels. Il s'agit de sensations désagréables (froid, chaud, pression, picotement...), soudaines, brèves et localisées, parfois suivies d'un tic moteur (voire vocal, lorsque le tic sensoriel intéresse le larynx ou le pharynx) de même topographie [31, 40]. Cependant, les tics sensoriels ainsi décrits ne représenteraient qu'une partie des phénomènes sensoriels ou psychiques accompagnant ou précédant les tics, ces phénomènes comprenant également des sensations désagréables plus diffuses. Cette conception rapproche les tics (particulièrement les tics complexes) des compulsions. Toutefois, de nombreux sujets ne semblent pas conscients de leurs tics. D'autre part, des études électrophysiologiques (évoquées plus loin) ont apporté des arguments en faveur du caractère involontaire et automatique de certains tics.

Les troubles débutent habituellement entre 2 ans et 15 ans, souvent par des tics moteurs simples [23]. L'évolution se fait vers la complexité, la progression des tics moteurs étant souvent rostro-caudale [48]. Les symptômes évoluent de façon fluctuante et peuvent être influencés par des facteurs psycho-affectifs. Ainsi l'anxiété aggrave fréquemment les tics. Certains symptômes peuvent amener des patients à douter de leur intégrité mentale et à évoquer leur crainte de « devenir fou ». Les répercussions sociales du syndrome peuvent entraîner d'importantes difficultés psychologiques probablement réactionnelles. La notion de détérioration intellectuelle, envisagée autrefois par certains auteurs, s'est révélée complètement inexacte.

Le cours évolutif de la symptomatologie est un élément capital pour le diagnostic. En se référant aux critères du DSM IV, le diagnostic serait susceptible d'être porté au bout d'un an d'évolution. En pratique, le diagnostic de syndrome de Gilles de la Tourette peut nécessiter un recul de plusieurs années, compte tenu du pronostic de persistance toute la vie (avec périodes variables de rémission, pouvant atteindre plusieurs années) qui lui est encore « classiquement » associé. En effet, certains patients ont présenté des tics multiples persistants, n'ayant pu initialement être dissociés du syndrome de Gilles de la Tourette, mais ayant totalement disparu avant l'âge adulte [15]. La disparition complète des tics à la fin de l'adolescence concernerait environ un tiers des patients. Pour un autre tiers, la diminution des symptômes serait marquée. Chez les sujets restants, les symptômes persistent à l'âge adulte [17, 48].

Le DSM IV précise encore que « la perturbation n'est pas due aux effets physiologiques directs d'une substance... ni à une affection médicale générale... ». Ce critère peut s'avérer d'interprétation difficile dans certains cas. De nombreux facteurs favorisants ou déclenchants (d'origine toxique, infectieuse, traumatique mais aussi psychologique) ont été rapportés dans la littérature scientifique. Leur action pourrait n'être que révélatrice [23]. Le rôle des psychostimulants semble avoir été particulièrement débattu [47].

Hormis les tics, la symptomatologie pourrait comporter des anomalies variables, discrètes et inconstantes de l'examen neurologique (anomalies de coordination ou de motricité fine, syncinésies, par exemple) [23, 48].

2. L'appréciation subjective par le patient du caractère volontaire ou non du mouvement pourrait contribuer au diagnostic différentiel entre les tics et d'autres mouvements anormaux [32].

Troubles associés

Des *symptômes* obsessionnels et compulsifs sont retrouvés chez 30 à 90 % des patients présentant un syndrome de Gilles de la Tourette, ce chiffre variant selon les études [38]. Le *trouble* obsessionnel-compulsif concernerait approximativement 50 % des patients [53], l'importance de cette comorbidité restant cependant controversée. Il existe certaines similitudes phénoménologiques entre les deux affections. Depuis longtemps, le lien entre tics et névrose obsessionnelle a fait l'objet d'études par des auteurs psychanalystes. Certains tics, notamment phonatoires, ont été considérés comme des équivalents de symptôme obsessionnel [12, 33]. Dugas souligne que la co-occurrence ne doit pas faire conclure à une identité. Pour cet auteur, les tics et les obsessions-compulsions constituent deux entités distinctes [15]. Les études de famille suggèrent cependant un lien génétique possible entre les deux pathologies [53]. Des symptômes correspondant au déficit de l'attention/hyperactivité seraient retrouvés chez environ la moitié des patients jeunes. Ils peuvent précéder la survenue des tics et représenter le motif initial de consultation. L'hypothèse d'un biais de recrutement est cependant envisagée [47].

L'étude des comportements « agressifs » et « antisociaux » parfois rencontrés chez les patients avec syndrome de Gilles de la Tourette soulève des difficultés méthodologiques du fait de leur caractère souvent compulsif, voire de leur parenté avec certains tics.

D'autres troubles psychiatriques (par exemple, de l'humeur) ont été signalés avec une fréquence plus grande que dans la population générale mais ont peut-être une origine réactionnelle [40]. La notion de « spécificité » psychopathologique associée au syndrome de Gilles de la Tourette reste débattue mais est rejetée par la plupart des auteurs.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

La question du diagnostic différentiel se pose avec les autres variétés de tics. Hormis le syndrome de Gilles de la Tourette, le DSM IV distingue trois autres catégories de troubles : tic moteur ou vocal chronique, tic transitoire et tic non spécifié. Les différences entre certaines de ces entités sont parfois évidentes. On connaît la fréquence des tics transitoires simples chez l'enfant, dont l'apparition peut être liée à des conflits psychologiques qu'il convient de rechercher. La distinction avec le syndrome de Gilles de la Tourette ne soulève habituellement aucune difficulté. Dans certains cas, le diagnostic différentiel avec les autres variétés de tics est difficile. La surveillance du cours évolutif est alors importante. Le caractère clinique fluctuant peut représenter un argument en faveur du diagnostic de syndrome de Gilles de la Tourette [23]. Cependant, il n'est pas exclu que les diverses catégories de tics appartiennent à un même continuum allant du tic transitoire au syndrome de Gilles de la Tourette. L'hypothèse selon laquelle les tics moteurs ou vocaux chroniques et le syndrome de Gilles de la Tourette représentent les manifestations variables d'une anomalie génétique sous-jacente unique est envisagée par plusieurs auteurs [8]. Cette conception est apparue notamment à la suite de certaines études de familles.

L'analyse clinique doit également permettre de distinguer les tics d'autres mouvements anormaux (athétosiques, choréiques, dystoniques ou myocloniques, par exemple).

NEUROPSYCHOLOGIE

L'évaluation psychométrique révèle habituellement un niveau normal. Cependant des différences significatives entre le QI verbal (QIv) et le QI performance (QIp) ont été signalées par certains auteurs (QIv > QIp), de même qu'une diminution de performance à des tâches faisant appel aux capacités visuo-perceptives [47].

Une étude rétrospective récente a rapporté que des troubles spécifiques des apprentissages avaient été préalablement diagnostiqués chez 30 sujets d'une série de 138 patients d'âge scolaire. Chez les enfants ne présentant pas de troubles des apprentissages, les difficultés scolaires éventuelles semblaient souvent associées à l'existence d'un déficit de l'attention/hyperactivité [1].

PHYSIOPATHOLOGIE ET HYPOTHÈSES PATHOGÉNIQUES

Le diagnostic positif de syndrome de Gilles de la Tourette est clinique. Les examens complémentaires ne sont pas pris en compte parmi les critères diagnostiques. Leur réalisation, parfois liée à la recherche, dépend du contexte clinique.

Explorations électrophysiologiques

Diverses anomalies EEG ont été décrites mais leur caractère très polymorphe ne permet de retenir aucun profil caractéristique. Des enregistrements polygraphiques de sommeil ont été réalisés dans certaines études. La séquence normale du sommeil était perturbée chez les patients jeunes. Une augmentation de l'incidence d'épisodes parasomniaques était également rapportée. Ce type d'étude a aussi permis de montrer que les tics persistaient durant les différents stades de sommeil chez certains patients [21, 22]. Obeso et coll. [43] ont fait appel à une technique sophistiquée couplant des enregistrements EMG et EEG. Il a été demandé à une petite série de patients présentant un syndrome de Gilles de la Tourette de mimer volontairement leurs tics musculaires simples. Le mouvement volontaire était précédé d'un potentiel prémoteur révélé par l'EEG. Chez les mêmes sujets, l'enregistrement correspondant aux tics ne révélait aucun potentiel prémoteur dans la plupart des cas. Selon les auteurs de l'étude, les tics musculaires simples et les mouvements volontaires correspondants auraient une origine physiologique distincte. Cependant les résultats n'ont pas été corroborés par d'autres chercheurs. Karp et coll. ont montré récemment que des tics musculaires simples pouvaient être précédés par un potentiel prémoteur [22, 29]. Une étude avec analyse quantitative de l'EEG a été réalisée récemment. Les résultats restent à consolider [25].

Neuro-imagerie

L'imagerie classique (IRM ou scanner cérébral) ne révèle en règle pas d'anomalie. Certains travaux récents, faisant appel à des techniques de quantification planimétrique ou

volumétrie des images IRM, ont révélé des anomalies de l'asymétrie physiologique de volume des noyaux gris de la base chez des patients avec syndrome de Gilles de la Tourette comparés aux sujets d'un groupe contrôle [45, 52]. Hyde et coll. ont étudié une série de dix paires de jumeaux présentant chacun un syndrome de Gilles de la Tourette ou des tics moteurs chroniques mais discordants par rapport à la sévérité des troubles. Une diminution relative du volume du noyau caudé droit et du ventricule latéral gauche ainsi qu'une perte de l'asymétrie physiologique des ventricules latéraux était mise en évidence dans le groupe des jumeaux les plus atteints par rapport aux cojumeaux présentant des symptômes moins sévères [28]. Les résultats d'une autre étude (ayant concerné des enfants) ont suggéré l'existence d'une augmentation de la surface du corps calleux [5].

La mesure du métabolisme cérébral régional par la tomographie par émission de positons (à l'aide du F 18 fluorodéoxyglucose) a également été utilisée chez des patients présentant un syndrome de Gilles de la Tourette. Des différences d'activité métabolique par rapport à des sujets témoins ont été décrites dans plusieurs régions sous-corticales ou corticales chez des patients adultes (régions appartenant notamment aux ganglions de la base, aux cortex sensorimoteurs ou au système limbique). Ces différences d'activité métabolique concernaient également les cortex orbito-frontaux, certains symptômes associés au syndrome de Gilles de la Tourette ressemblant à ceux observés chez des patients présentant des lésions de cette région [6, 54]. Une autre technique de neuro-imagerie fonctionnelle, la tomographie par émission monophotonique gamma (SPECT), permet la mesure des débits sanguins régionaux (traceur au technétium). Ces études sont encore peu nombreuses. Moriarty et coll. [41] ont rapporté récemment l'existence d'une hypoperfusion de certaines régions cérébrales (notamment du noyau caudé gauche) chez une série de patients (enfants et adultes) avec syndrome de Gilles de la Tourette. La technique de SPECT a également été appliquée à l'étude du système dopaminergique. Malison et coll. [39] ont étudié la densité du transporteur de la dopamine à l'aide d'un marqueur iodé ($[^{123}\text{I}]\beta\text{-CIT}$) chez cinq patients adultes avec syndrome de Gilles de la Tourette ainsi que chez cinq volontaires sains appariés pour l'âge. Les valeurs correspondant aux mesures de liaison du marqueur au niveau du striatum étaient supérieures chez les patients par rapport aux sujets du groupe contrôle. Les auteurs ont évoqué l'hypothèse d'une dysrégulation du fonctionnement dopaminergique présynaptique. Wolf et coll. ont utilisé la technique de SPECT pour étudier les récepteurs dopaminergiques D2 auprès de cinq paires de jumeaux monozygotes adultes concordants pour le diagnostic de syndrome de Gilles de la Tourette mais discordants pour la sévérité des symptômes. La liaison aux récepteurs D2 du marqueur utilisé (iodobenzamide) dans le noyau caudé était significativement supérieure chez le jumeau le plus atteint, en comparaison du cojumeau le moins atteint, dans chacune des cinq paires [58].

Études biologiques

De nombreux arguments, tels l'efficacité clinique des neuroleptiques ou l'aggravation symptomatique observée sous l'effet de substances dopaminomimétiques, suggèrent un

dysfonctionnement du système dopaminergique. Plusieurs études ont fait état d'une diminution de la concentration d'acide homovanilique, métabolite majeur de la dopamine, dans le LCR de patients avec syndrome de Gilles de la Tourette [23]. Par ailleurs, l'hypothèse d'une hypersensibilité des récepteurs dopaminergiques post-synaptiques D2 a été souvent évoquée. Rabey et coll. ont étudié l'incorporation de dopamine marquée à l'intérieur des granules de stockage plaquettaires (les plaquettes ayant été proposées comme modèle périphérique pour l'étude des catécholamines au niveau neuronal). Celle-ci était significativement diminuée dans un groupe de patients présentant un syndrome de Gilles de la Tourette par rapport à un groupe contrôle [46]. Des perturbations de l'activité d'autres neurotransmetteurs cérébraux (particulièrement la sérotonine, mais également l'acétylcholine, la noradrénaline, le GABA, les peptides opioïdes endogènes...) ou du système des seconds messagers (cf. études neuropathologiques) ont également été suggérées mais les travaux sont souvent restés parcellaires. Récemment, une augmentation du taux du facteur stimulant la sécrétion de corticotrophine (CRF) a été rapportée dans le LCR de patients avec syndrome de Gilles de la Tourette (en l'absence de traitement). La signification fonctionnelle de cette particularité reste à élucider [9]. De nombreuses voies effectrices sont probablement impliquées.

Une série d'observations cliniques ont conduit à l'hypothèse selon laquelle des infections, notamment à streptocoque β hémolytique du groupe A, peuvent déclencher des réponses auto-immunes, selon un mécanisme voisin de la chorée de Sydenham, à l'origine de l'apparition ou de l'aggravation de certains cas de tics et de syndrome de Gilles de la Tourette ou encore de trouble obsessionnel-compulsif ayant débuté dans l'enfance [2, 55]. Murphy et coll. [42] ont mis en évidence que le pourcentage moyen de lymphocytes B exprimant l'antigène D8/17 (marqueur connu de susceptibilité au rhumatisme articulaire aigu) était significativement supérieur dans un groupe de patients présentant un trouble obsessionnel-compulsif ayant débuté dans l'enfance et/ou un syndrome de Gilles de la Tourette ou des tics chroniques par rapport à un groupe témoin. Cet antigène pourrait éventuellement devenir un marqueur de susceptibilité pour cette catégorie de troubles neuropsychiatriques, ces travaux étant également susceptibles d'implications thérapeutiques.

Neuropathologie

Les données histopathologiques sont réduites et peu concluantes. Des études récentes ont privilégié l'approche neurochimique. A l'aide d'études de liaison du $[^3\text{H}]$ Maziadol, Singer et coll. [51] ont mis en évidence une augmentation du nombre de sites transporteurs présynaptiques de la dopamine au niveau du striatum (série limitée de trois patients adultes). Cette particularité pourrait correspondre à une augmentation de l'innervation dopaminergique du striatum. Une diminution de la concentration d'AMPc au niveau du putamen était également rapportée, la différence n'étant cependant pas statistiquement significative par rapport au groupe contrôle. Chez les mêmes patients, la concentration d'AMPc était également diminuée au niveau de certaines régions corticales [50].

Génétique

Plusieurs arguments, notamment les résultats des études de familles et de jumeaux, ont conduit à considérer le syndrome de Gilles de la Tourette comme un trouble d'origine génétique. L'hypothèse la plus souvent avancée a été celle d'une transmission autosomale dominante [44] avec pénétrance incomplète et expression variable. Hasstedt et coll., en prenant en compte le fait que la fréquence du syndrome de Gilles de la Tourette chez les conjoints des descendants de la famille étudiée dans leur travail était supérieure à celle de la population générale, ont envisagé l'existence d'un mode de transmission intermédiaire avec une pénétrance de 28 % chez les hétérozygotes et de 98 % chez les homozygotes [26]. Comings et coll. ont proposé un modèle faisant intervenir plusieurs gènes semi-récessifs - semi-dominants (quelques gènes majeurs et plusieurs gènes mineurs parmi lesquels figureraient éventuellement les gènes des récepteurs dopaminergiques D2 et D3) [11]. Les nombreuses études de liaison qui ont été consacrées au syndrome de Gilles de la Tourette durant les dernières années n'ont pas permis de conclusion définitive. Récemment, Grice et coll. [24] ont mis en évidence l'existence d'un déséquilibre de liaison entre un allèle spécifique (DRD4*7R) situé au niveau du locus du récepteur dopaminergique D4 (DRD4) et la présence d'un syndrome de Gilles de la Tourette, à l'aide d'une méthode non paramétrique (transmission disequilibrium test). Ces résultats n'auraient cependant pas été confirmés par d'autres équipes [3]. Le modèle proposé par Comings et coll. entraîne également le développement des études d'association. L'hypothèse selon laquelle le syndrome de Gilles de la Tourette est une pathologie hétérogène continue d'être envisagée [38]. L'étude de Walkup et coll. (avec analyse de ségrégation) a conduit à des résultats suggérant que la prédisposition au syndrome de Gilles de la Tourette serait transmise par un gène majeur en association avec un fond multifactoriel [57]. Le rôle des facteurs environnementaux doit être pris en compte. Une relation entre le poids de naissance et l'expression « phénotypique » du syndrome de Gilles de la Tourette a ainsi été mise en évidence dans un groupe de jumeaux monozygotes [27]. Le rôle joué par certains phénomènes auto-immuns post-infectieux est également envisagé (cf. études biologiques). La parenté génétique entre le syndrome de Gilles de la Tourette, les autres tics chroniques et le trouble obsessionnel-compulsif reste à préciser.

D'autres aspects ont également été étudiés. Récemment, Gericke et coll. ont rapporté une augmentation du taux de cassures chromosomiques (cultures de lymphocytes) en association avec le syndrome de Gilles de la Tourette [19]. La signification exacte de cette particularité reste à déterminer. L'étude rétrospective de Lichter et coll. a concerné 50 jeunes patients présentant un syndrome de Gilles de la Tourette [37]. La transmission était d'origine maternelle pour la moitié d'entre eux, paternelle pour l'autre moitié. La transmission maternelle était caractérisée par une tendance à une plus grande complexité des tics moteurs et l'existence plus fréquente de rituels (n'interférant pas avec le fonctionnement social) alors que la transmission paternelle était associée à une augmentation de la fréquence des tics vocaux, une survenue plus précoce des tics vocaux (par rapport aux tics moteurs) et des comportements de déficit

de l'attention/hyperactivité plus importants (notamment impatience motrice). Ces résultats, à confirmer, semblent compatibles avec l'existence d'un phénomène d'empreinte génomique³.

ASPECTS THÉRAPEUTIQUES

La prise en charge thérapeutique nécessite une approche multidisciplinaire et globale.

L'indication d'un traitement médicamenteux symptomatique n'est envisageable qu'après une évaluation approfondie du rapport bénéfices/risques et seulement lorsque les symptômes sont mal tolérés. Les effets indésirables éventuels des psychotropes sur les apprentissages notamment scolaires ne doivent pas être négligés. La plupart des neuroleptiques ont fait l'objet d'essais thérapeutiques⁴. L'efficacité de l'halopéridol et du pimozide semble la mieux étayée (certaines formes de ces deux médicaments ont reçu l'AMM dans cette indication). De nombreuses études [30] ont montré que l'halopéridol représente un traitement symptomatique efficace des tics, avec des taux de réponse approchant 80 %. Le traitement doit toujours être débuté à faible posologie et la progression posologique doit être lente. Le but du traitement est de diminuer les symptômes jusqu'à les rendre tolérables, en utilisant la dose efficace la plus faible possible. Il doit être évalué régulièrement et adapté au caractère spontanément fluctuant de l'évolution. Le pimozide semble approximativement aussi efficace que l'halopéridol mais serait moins sédatif. Une surveillance ECG est recommandée lors de son utilisation, des troubles cardiaques ayant été rapportés [10, 35]. La rispéridone, de profil pharmacologique différent de celui des neuroleptiques classiques (double antagonisme des récepteurs sérotoninergiques 5-HT₂ et dopaminergiques D₂) a également fait l'objet d'essais cliniques dans cette pathologie [7, 30]. Son intérêt pourrait résider dans une moindre incidence d'effets extrapyramidaux. La clonidine a également été proposée, notamment lorsqu'un déficit de l'attention/hyperactivité est associé au syndrome de Gilles de la Tourette. Son efficacité sur les tics reste cependant controversée [47]. Une forme transdermique (patch) est disponible aux Etats-Unis mais pas en France (où les seules indications reconnues par l'AMM sont les hypertension artérielles). Le clonazépam représenterait une autre alternative thérapeutique possible [13].

La question du traitement pharmacologique du trouble déficitaire de l'attention/hyperactivité chez des enfants présentant un syndrome de Gilles de la Tourette reste très débattue. Les psychostimulants seraient susceptibles de provoquer l'apparition ou l'exacerbation de tics. Les antécédents personnels ou familiaux de tics moteurs et de maladie de Gilles de la Tourette représentent de ce fait une contre-indication

3. L'empreinte génomique correspond à l'expression différentielle de deux allèles d'un même gène selon que ces allèles sont transmis par la mère ou par le père.

4. Les essais cliniques de médicaments dans le syndrome de Gilles de la Tourette soulèvent certaines difficultés méthodologiques du fait notamment du caractère spontanément fluctuant de la symptomatologie ainsi que de l'importance de l'effet placebo. De nombreuses échelles d'évaluation sont désormais disponibles [34].

du méthylphénidate (Ritaline®). Singer et coll. [49] ont évalué l'effet de la clonidine et de la désipramine (absence d'AMM dans cette indication) sur les symptômes de déficit de l'attention/hyperactivité chez des enfants présentant à la fois ce trouble et un syndrome de Gilles de la Tourette (étude contrôlée versus placebo en double aveugle). Les résultats ont montré que la désipramine entraînait une amélioration des symptômes de déficit de l'attention/hyperactivité supérieure à celle de la clonidine. Les deux médicaments n'avaient pas d'effet délétère sur les tics. Cependant, plusieurs cas de morts subites ont été rapportés chez des enfants prenant de la désipramine [18, 49]. Un petit nombre de travaux ont évoqué récemment l'intérêt éventuel de la guanfacine [18].

Alors que la place de la chimiothérapie dans le traitement du syndrome de Gilles de la Tourette doit être discutée au cas par cas, l'information et le soutien psychologique des patients et de leur entourage doivent toujours être envisagés, les répercussions socio-familiales pouvant être très importantes. Différents types d'approche psychothérapique ont été proposés, sans que ne soit régulièrement disponible d'évaluation des résultats à long terme. Il est souvent souhaitable de prendre contact avec le médecin de l'école fréquentée par l'enfant pour évaluer la tolérance du milieu scolaire et proposer éventuellement des aménagements. Des patients et leurs familles se sont regroupés en associations dans plusieurs pays. Ces associations sont susceptibles de fournir une aide utile.

CONCLUSION

Depuis sa description il y a plus d'un siècle, le syndrome de Gilles de la Tourette a fait l'objet de nombreux débats, particulièrement en ce qui concerne son étiologie. Les travaux de recherche récents bénéficient des progrès de la génétique moléculaire ainsi que des nouvelles techniques de neuro-imagerie. De nombreuses interrogations persistent. La prise en charge thérapeutique doit être multidisciplinaire et globale, prenant en compte le retentissement familial et social.

Remerciements : Les auteurs remercient le docteur A. Gras-Vincendon pour ses suggestions et commentaires.

RÉFÉRENCES

- [1] ABWENDER (D.A.), COMO (P.G.), KURLAN (R.), PARRY (K.), FETF (K.A.), CUI (L.) *et al.* : « School problems in Tourette's syndrome », *Arch. Neurol.*, 53, 1996, pp. 509-511.
- [2] ALLEN (A.J.), LEONARD (H.L.), SWEDO (S.E.) : « Case study: a new infection-triggered, autoimmune subtype of pediatric OCD and Tourette's syndrome », *J. Am. Acad. Child Adolesc. Psychiatry*, 34, 1995, pp. 307-311.
- [3] ALSOBROOK (J.P.), PAULS (D.L.) : « The genetics of Tourette syndrome », *Neurol. Clin. North Am.*, 15, 1997, pp. 381-393.
- [4] American Psychiatric Association : *Mini DSM IV. Critères diagnostiques* (Washington DC, 1994). Traduction française par J.-D. Guelfi *et al.*, Paris, Masson, 1996.
- [5] BAUMGARDNER (T.L.), SINGER (H.S.), DENCKLA (M.B.), RUBIN (M.A.), ABRAMS (M.T.), COLLI (M.J.) *et al.* : « Corpus callosum morphology in children with Tourette syndrome and attention deficit hyperactivity disorder », *Neurology*, 47, 1996, pp. 477-482.
- [6] BRAUN (A.R.), RANDOLPH (C.), STOETTER (B.), MOHR (E.), COX (C.), VLADAR (K.) *et al.* : « The functional neuroanatomy of Tourette's syndrome: an FDG-PET study. II : Relationships between regional cerebral metabolism and associated behavioral and cognitive features of the illness », *Neuropsychopharmacology*, 13, 1995, pp. 151-168.
- [7] BRUUN (R.D.), BUDMAN (C.L.) : « Risperidone as a treatment for Tourette's syndrome », *J. Clin. Psychiatry*, 57, 1996, pp. 29-31.
- [8] BRUUN (R.D.), BUDMAN (C.L.) : « The course and prognosis of Tourette syndrome », *Neurol. Clin. North Am.*, 15, 1997, pp. 291-298.
- [9] CHAPPELL (P.), LECKMAN (J.F.), GOODMAN (W.), BISSETTE (G.), PAULS (D.), ANDERSON (G.) *et al.* : « Elevated cerebrospinal fluid corticotropin-releasing factor in Tourette's syndrome - Comparison to obsessive compulsive disorder and normal controls », *Biol. Psychiatry*, 39, 1996, pp. 776-783.
- [10] COHEN (D.J.), BRUUN (R.D.), LECKMAN (J.F.) (Eds) : *Tourette's syndrome and tic disorders: Clinical understanding and treatment*, New York, John Wiley and Sons, 1989.
- [11] COMINGS (D.E.) : « Tourette's syndrome: a behavioral spectrum disorder », in Weiner (W.J.), Lang (A.E.) (Eds), *Behavioral neurology and movement disorders. Advances in Neurology*, vol. 65, New York, Raven Press, 1995, pp. 293-303.
- [12] DIATKINE (G.) : « Les obsessions chez l'enfant », *Confrontations Psychiatr.*, n° 20, 1981, pp. 57-90.
- [13] DOLLFUS (S.) : « Indications de la clonidine en psychiatrie de l'enfant », *Encéphale*, 19, 1993, pp. 83-87.
- [14] DUGAS (M.) : « Le syndrome de Gilles de la Tourette. Etat actuel de la maladie des tics », *Presse Méd.*, 14, 1985, pp. 589-593.
- [15] DUGAS (M.) : « Les tics, cent ans après la description du syndrome de Gilles de la Tourette (1885) », *Concours Méd.*, 107, 1985, pp. 2543-2550.
- [16] DUGAS (M.) : « La maladie des tics : d'Itard aux neuroleptiques », *Rev. Neurol.*, 142, 1986, pp. 817-823.
- [17] ERENBERG (G.), CRUSE (R.P.), ROTHNER (A.D.) : « The natural history of Tourette syndrome: a follow-up study », *Ann. Neurol.*, 22, 1987, pp. 383-385.
- [18] FREEMAN (R.D.) : « Attention deficit hyperactivity disorder in the presence of Tourette syndrome », *Neurol. Clin. North Am.*, 15, 1997, pp. 411-420.
- [19] GERICKE (G.S.) : « A paradigmatic shift in the approach to neuropsychiatric gene linkage may require an anthropogenetic perspective », *Med. Hypotheses*, 45, 1995, pp. 517-522.
- [20] GILLES DE LA TOURETTE (G.) : « Etude sur une affection nerveuse caractérisée par de l'incoordination motrice accompagnée d'écholalie et de coprolalie (Jumping, Latah, Myriachit) », *Nouv. Rev. Ethnopsychiatr.*, n° 15, 1990, pp. 39-66.
- [21] GLAZE (D.G.), FROST (J.D.), JANKOVIC (J.) : « Sleep in Gilles de la Tourette's syndrome: disorder of arousal », *Neurology*, 33, 1983, pp. 586-592.
- [22] GONCE (M.) : « Du mouvement au tic : aspects neurophysiologiques », *Rev. Neurol.*, 142, 1986, pp. 845-850.
- [23] GONCE (M.), DUGAS (M.) : « Tics et syndrome de Gilles de la Tourette », *Encycl. Méd. Chir. (Paris, France), Neurologie*, 17059 C¹⁰, 12-1986, 5 p.
- [24] GRICE (D.E.), LECKMAN (J.F.), PAULS (D.L.), KURLAN (R.), KIDD (K.K.), PAKSTIS (A.J.) *et al.* : « Linkage disequilibrium between an allele at the dopamine D4 receptor locus and Tourette syndrome, by the transmission disequilibrium test », *Am. J. Hum. Genet.*, 59, 1996, pp. 644-652.
- [25] GUNTHER (W.), MULLER (N.), TRAPP (W.), HAAG (C.), PUTZ (A.), STRAUBE (A.) : « Quantitative EEG analysis during motor

- function and music perception in Tourette's syndrome », *Eur. Arch. Psychiat. Clin. Neurosci.*, 246, 1996, pp. 197-202.
- [26] HASSTEDT (S.J.), LEPPERT (M.), FILLOUX (F.), VAN DE WETERING (B.J.M.), MCMAHON (W.M.) : « Intermediate inheritance of Tourette syndrome, assuming assortative mating », *Am. J. Hum. Genet.*, 57, 1995, pp. 682-689.
- [27] HYDE (T.M.), AARONSON (B.A.), RANDOLPH (C.), RICKLER (K.C.), WEINBERGER (D.R.) : « Relationship of birth weight to the phenotypic expression of Gilles de la Tourette's syndrome in monozygotic twins », *Neurology*, 42, 1992, pp. 652-658.
- [28] HYDE (T.M.), STACEY (M.E.), COPPOLA (R.), HANDEL (S.F.), RICKLER (K.C.), WEINBERGER (D.R.) : « Cerebral morphometric abnormalities in Tourette's syndrome : a quantitative MRI study of monozygotic twins », *Neurology*, 45, 1995, pp. 1176-1182.
- [29] KARP (B.I.), PORTER (S.), TORO (C.), HALLETT (M.) : « Simple motor tics may be preceded by a premotor potential », *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*, 61, 1996, pp. 103-106.
- [30] KURLAN (R.) : « Treatment of tics », *Neurol. Clin. North Am.*, 15, 1997, pp. 403-409.
- [31] KURLAN (R.), LICHTER (D.), HEWITT (D.) : « Sensory tics in Tourette's syndrome », *Neurology*, 39, 1989, pp. 731-734.
- [32] LANG (A.) : « Patient perception of tics and other movement disorders », *Neurology*, 41, 1991, pp. 223-228.
- [33] LEBOVICI (S.), RABAIN (J.-F.), NATHAN (T.), THOMAS (R.), DUBOZ (M.-M.) : « A propos de la maladie de Gilles de la Tourette », *Psychiatr. Infant*, 24, 1986, pp. 5-59.
- [34] LECKMAN (J.F.) : « Clinical assessment of tic disorder severity », in Cohen (D.J.), Bruun (R.D.), Leckman (J.F.) (Eds.), *Tourette's syndrome and tic disorders: Clinical understanding and treatment*, New York, John Wiley and Sons, 1989, pp. 55-78.
- [35] LECKMAN (J.F.), COHEN (D.J.) : « Tic disorders », in Lewis (M.) (Ed.), *Child and adolescent psychiatry*, Baltimore, Williams and Wilkins, 1991, pp. 613-621.
- [36] LEES (A.J.) : « Georges Gilles de la Tourette. The man and his times », *Rev. Neurol.*, 142, 1986, pp. 808-816.
- [37] LICHTER (D.G.), JACKSON (L.A.), SCHACHTER (M.) : « Clinical evidence of genomic imprinting in Tourette's syndrome », *Neurology*, 45, 1995, pp. 924-928.
- [38] LOMBROSO (P.J.), SCAHILL (L.D.), CHAPPELL (P.B.), PAULS (D.L.), COHEN (D.J.), LECKMAN (J.F.) : « Tourette's syndrome : a multigenerational neuropsychiatric disorder », in Weiner (W.J.), Lang (A.E.) (Eds.), *Behavioral neurology of movement disorders. Advances in Neurology*, vol. 65, New York, Raven Press, 1995, pp. 305-318.
- [39] MALISON (R.T.), MCDUGLE (C.J.), VAN DYCK (C.H.), SCAHILL (L.), BALDWIN (R.M.), SEIBYL (J.P.) *et al.* : « [¹²³I]β-CIT SPECT Imaging of striatal dopamine transporter binding in Tourette's disorder », *Am. J. Psychiatry*, 152, 1995, pp. 1359-1361.
- [40] MEYRIGNAC (C.) : « Le syndrome de Gilles de la Tourette », *Abstract Neuro-Psy*, n° 57, 1990, pp. 11-15.
- [41] MORIARTY (J.), COSTA (D.C.), SCHMITZ (B.), TRIMBLE (M.R.), ELL (P.J.), ROBERTSON (M.M.) : « Brain perfusion abnormalities in Gilles de la Tourette's syndrome », *Br. J. Psychiatry*, 167, 1995, pp. 249-254.
- [42] MURPHY (T.K.), GOODMAN (W.K.), FUDGE (M.W.), WILLIAMS (R.C.), AYOUB (E.M.), DALAL (M.) *et al.* : « B Lymphocyte antigen D8/17 : a peripheral marker for childhood-onset obsessive-compulsive disorder and Tourette's syndrome ? », *Am. J. Psychiatry*, 154, 1997, pp. 402-407.
- [43] OBESO (J.A.), ROTHWELL (J.C.), MARSDEN (C.D.) : « Simple tics in Gilles de la Tourette's syndrome are not prefaced by a normal premovement EEG potential », *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*, 44, 1981, pp. 735-738.
- [44] PAULS (D.L.), LECKMAN (J.F.) : « The inheritance of Gilles de la Tourette's syndrome and associated behaviors. Evidence for autosomal dominant transmission », *N. Engl. J. Med.*, 315, 1986, pp. 993-997.
- [45] PETERSON (B.), RIDDLE (M.A.), COHEN (D.J.), KATZ (L.D.), SMITH (J.C.), HARDIN (M.T.) *et al.* : « Reduced basal ganglia volumes in Tourette's syndrome using three-dimensional reconstruction techniques from magnetic resonance images », *Neurology*, 43, 1993, pp. 941-949.
- [46] RABEY (J.M.), OBERMAN (Z.), GRAFF (E.), KORCZYK (A.D.) : « Decreased dopamine uptake into platelet storage granules in Gilles de la Tourette disease », *Biol. Psychiatry*, 38, 1995, pp. 112-115.
- [47] SHAPIRO (A.K.), SHAPIRO (E.S.), YOUNG (J.G.), FEINBERG (T.E.) : *Gilles de la Tourette syndrome*, second edition, New York, Raven Press, 1988.
- [48] SINGER (H.S.) : « Tic disorders », *Pediatr. Ann.*, 22, 1993, pp. 22-29.
- [49] SINGER (H.S.), BROWN (J.), QUASKEY (S.), ROSENBERG (L.A.), MELLITS (E.D.), DENCKLA (M.B.) : « The treatment of attention-deficit hyperactivity disorder in Tourette's syndrome: a double-blind placebo-controlled study with clonidine and desipramine », *Pediatrics*, 95, 1995, pp. 74-81.
- [50] SINGER (H.S.), HAHN (I.-H.), KROWIAK (E.), NELSON (E.), MORAN (T.) : « Tourette's syndrome: a neurochemical analysis of postmortem cortical brain tissue », *Ann. Neurol.*, 27, 1990, pp. 443-446.
- [51] SINGER (H.S.), HAHN (I.-H.), MORAN (T.H.) : « Abnormal dopamine uptake sites in postmortem striatum from patients with Tourette's syndrome », *Ann. Neurol.*, 30, 1991, pp. 558-562.
- [52] SINGER (H.S.), REISS (A.L.), BROWN (J.E.), AYLWARD (E.H.), SHIH (B.), CHEE (E.) *et al.* : « Volumetric MRI changes in basal ganglia of children with Tourette's syndrome », *Neurology*, 43, 1993, pp. 950-956.
- [53] STEINGARD (R.), DILLON-STOUT (D.) : « Tourette's syndrome and obsessive compulsive disorder. Clinical aspects », *Psychiatr. Clin. North Am.*, 15, 1992, pp. 849-860.
- [54] STOETTER (B.), BRAUN (A.R.), RANDOLPH (C.), GERNERT (J.), CARSON (R.E.), HERSCOVITCH (P.) *et al.* : « Functional neuroanatomy of Tourette syndrome. Limbic-motor interactions studied with FDG PET », in Chase (T.N.), Friedhoff (A.J.), Cohen (D.J.) (Eds.), *Advances in Neurology*, vol. 58, New York, Raven Press, 1992, pp. 213-226.
- [55] SWEDO (S.E.), LEONARD (H.L.), MITTLEMAN (B.B.), ALLEN (A.J.), RAPOPORT (J.L.), DOW (S.P.) *et al.* : « Identification of children with pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcal infections by a marker associated with rheumatic fever », *Am. J. Psychiatry*, 154, 1997, pp. 110-112.
- [56] THE TOURETTE SYNDROME CLASSIFICATION STUDY GROUP : « Definitions and classification of tic disorders », *Arch. Neurol.*, 50, 1993, pp. 1013-1016.
- [57] WALKUP (J.T.), LABUDA (M.C.), SINGER (H.S.), BROWN (J.), RIDDLE (M.A.), HURKO (O.) : « Family study and segregation analysis of Tourette syndrome: evidence for a mixed model of inheritance », *Am. J. Hum. Genet.*, 59, 1996, pp. 684-693.
- [58] WOLF (S.S.), JONES (D.W.), KNABLE (M.B.), GOREY (J.G.), LEE (K.S.), HYDE (T.M.) *et al.* : « Tourette syndrome: prediction of phenotypic variation in monozygotic twins by caudate nucleus D2 receptor binding », *Science*, 273, 1996, pp. 1225-1227.

Comportement coprolalique et vocabulaire limbique

Y. LEBRUN

Prof. Dr., Neurolinguistique, Faculté de médecine VUB, 103, av. du Laarbeek, 1090 Bruxelles, Belgique.

RÉSUMÉ : *Comportement coprolalique et vocabulaire limbique.*

Le comportement coprolalique tel qu'on l'observe chez bon nombre de patients atteints de la maladie de Gilles de la Tourette ainsi que chez certains hyperekplectiques, paraît avoir une origine sous-corticale et plus particulièrement limbique. Il semble exister chez tout locuteur un vocabulaire limbique. Chez les sujets sains, ce vocabulaire n'est mobilisé que sous l'influence d'un affect. Chez les hyperekplectiques, il peut être activé par une stimulation sensorielle inattendue. Chez les patients souffrant de la maladie de Gilles de la Tourette qui ont un comportement coprolalique, le système limbique provoque des décharges verbales sans stimulation extérieure.

Mots clés : Maladie de Gilles de la Tourette — Hyperekplexie — Système extrapyramidal — Système limbique.

SUMMARY : *Coprolalic behaviour and limbic vocabulary.*

Coprolalic behaviour such as it is observed in a number of patients suffering from Gilles de la Tourette's disease as well as in some hyperekplectic patients, seems to have a subcortical, and more specifically limbic, origin. Every language user appears to have limbic vocabulary. In healthy subjects, this vocabulary is used only under the influence of affects. In hyperekplectic patients, it can be activated by unexpected sensory stimuli. In patients suffering from Tourette's syndrome with coprolalies, the limbic system spontaneously causes verbal ejaculations.

Key words : Gilles de la Tourette's disease — Hyperekplexia — Extrapyramidal system — Limbic system.

En 1825, *Les Archives générales de médecine* publièrent un article du médecin et pédagogue Jean-Marc Itard décrivant le cas d'une jeune femme de 26 ans qui, depuis l'enfance, présentait des contractions involontaires des muscles du visage, du cou et du tronc. De plus, la patiente ne pouvait par moments s'empêcher de pousser des cris ou de proférer des mots grossiers, qui contrastaient étrangement avec ses manières par ailleurs distinguées. Devenue par mariage marquise de Dampierre, elle continua d'avoir ce comportement bizarre, qui l'obligea bientôt à mener une existence retirée, tant il offusquait ceux qui en étaient témoins. Elle mourut à l'âge de 85 ans, sans qu'on ait jamais pu la guérir de sa maladie. Peu après sa mort, un autre médecin, Georges Gilles de la Tourette (1885), publia un long article, dans lequel, après avoir rappelé le cas décrit par Itard, il rapportait six observations personnelles de l'affection, qui reçut bientôt le nom de *maladie de Gilles de la Tourette*.

MALADIE DE GILLES DE LA TOURETTE

Le symptôme pathognomonique de la maladie de Gilles de la Tourette est constitué par des tics. C'est pourquoi l'affection est parfois appelée *maladie des tics*.

Les tics sont des contractions involontaires, soudaines, répétitives et souvent stéréotypées de muscles isolés ou de groupes de muscles, entraînant des déplacements de parties du corps. Ils se produisent préférentiellement au niveau du visage et du cou, mais peuvent aussi affecter d'autres parties du corps. Lorsqu'ils n'intéressent que quelques muscles et ne provoquent qu'un mouvement limité, ils sont dits *simples*. On les appelle au contraire *complexes* lorsqu'ils affectent simultanément plusieurs groupes musculaires et entraînent un mouvement plus élaboré, tel celui de sauter.

Lorsqu'ils touchent à la fois des muscles thoraciques et laryngés ou buccaux, les tics peuvent provoquer l'émission de sons ou de bruits, comme des raclements de gorge, des cris, des sifflements ou des sortes d'aboiements. On parle alors de *tics vocaux*, bien qu'il n'y ait pas toujours production de voix. L'émission involontaire et répétitive de cris

Article soumis au comité de lecture le 10.03.97, accepté le 21.04.97

porte le nom de *klazomanie*. Les tics peuvent aussi entraîner des crachements.

La fréquence des tics est généralement variable. Elle tend à augmenter lorsque le patient est énervé ou mal à l'aise, et à diminuer lorsqu'il se livre à une activité qui le captive ou retient toute son attention. Ils disparaissent souvent pendant le sommeil.

COPROLALIE

En plus des tics, environ la moitié des patients atteints de la maladie de Gilles de la Tourette présentent, comme la marquise de Dampierre, des émissions involontaires de mots vulgaires. Dans certains cas, il s'agit principalement de jurons. La maladie est alors parfois appelée *manie blasphématoire*. Dans d'autres cas, il s'agit surtout de termes orduriers ou obscènes. Ces éjaculations verbales sont appelées *coprolalies*.

Les coprolalies sont des émissions non délibérées et difficilement contrôlables de termes considérés comme grossiers ou malséants. Ainsi, la marquise de Dampierre disait souvent, et bien malgré elle, *merde foutu cochon*. Les coprolalies les plus fréquentes d'un des malades décrits par Gilles de la Tourette (1885) étaient *merde* et *couillon*. Chez les patients coprolaliques de langue anglaise, ce sont les mots *fuck*, *shit* et *cunt* qui sont le plus souvent entendus. Ces mots peuvent entrer dans la composition de petits syntagmes qui sont parfois répétitifs. Ainsi, un patient de Martindale (1977) ne pouvait s'empêcher de dire par moments *Fuck my fucking fucking fucking cunt*.

Bien qu'ils ne produisent pas de coprolalies, certains malades se plaignent d'entendre des mots grossiers résonner dans leur tête. Ces manifestations intérieures incoercibles sont appelées *coprolalies mentales*.

Le comportement coprolalique est généralement stéréotypé, chaque malade utilisant une série limitée de mots vulgaires. Toutefois, avec le temps, cette série peut se modifier.

Les coprolalies peuvent apparaître aussi bien quand le malade est occupé à parler que lorsqu'il ne se livre à aucune activité de parole. Si elles apparaissent tandis que le malade parle, les coprolalies se manifestent sous la forme d'interjections qui sont introduites dans le discours sans entretenir avec lui aucun lien sémantique ou syntaxique. Elles sont d'ailleurs le plus souvent émises sur un autre ton ou à une autre vitesse que les paroles qui les entourent. Elles n'apparaissent pas à l'intérieur des mots et sont généralement insérées entre deux syntagmes, comme si un second locuteur comblait les pauses virtuelles du malade par des mots grossiers sans rapport avec le discours.

Il est des malades chez qui certaines activités verbales sont exemptes de coprolalies. Ainsi, un patient de Fernando (1976) pouvait lire des textes à la radio et jouer dans des pièces de théâtre, car il ne présentait pas de comportement coprolalique quand il lisait à haute voix ou disait un texte qu'il connaissait de mémoire.

Les coprolalies peuvent aussi se produire en dehors de l'acte de parole volontaire. Alors que le sujet écoute un locuteur ou suit un spectacle ou se livre à une activité silencieuse, il profère malgré lui des termes orduriers, qui viennent rompre son silence.

La coprolalie est un phénomène exclusivement oral, qui n'apparaît pas dans le langage écrit. On ne connaît pas de patient qui ne puisse s'empêcher d'écrire des mots orduriers.

PROPOS OFFENSANTS

Certains patients non seulement éructent, hors de tout propos, des mots vulgaires, mais, en plus, s'expriment parfois en des termes offensants qu'il n'était nullement dans leur intention d'utiliser. Ainsi, un patient décrit par Gilles de la Tourette (1885), rencontrant un jour un vieillard qu'il respectait et affectionnait, s'écria : « Ah ! le voilà ce vieux con de père X, ce vieux con ! » La marquise de Dampierre, elle aussi, s'exprimait parfois de façon très blessante, alors qu'elle ne désirait en rien heurter son interlocuteur.

TICS VERBAUX

Certains patients présentent des éjaculations verbales involontaires qui ne sont pas composées de termes vulgaires. De telles manifestations portent le nom de *tics verbaux*. Il n'est pas rare qu'un tic verbal ou une coprolalie se produise en même temps qu'un tic moteur.

ÉCHOLALIE

Comme le notait déjà Gilles de la Tourette en 1885, il est des malades qui présentent une seconde conduite verbale incoercible : par moments, ils répètent malgré eux des mots ou des phrases qu'ils viennent d'entendre. Ils sont involontairement écholaliques.

Chez certains, les écholalies se produisent plus particulièrement lorsqu'ils sont impressionnés par ce qui vient d'être dit. Il se pourrait que l'écholalie soit parfois à l'origine de tics verbaux. Certains malades, en effet, ne peuvent s'empêcher de dire, hors de tout propos, *Silence !* ou *Tais-toi !* Il n'est pas impossible que ces expressions aient été utilisées par un parent ou un éducateur excédé par le comportement coprolalique ou écholalique du sujet. Impressionné par la réprimande, le patient aurait involontairement répété l'expression et celle-ci se serait transformée en tic verbal.

Certains malades ont tendance à répéter leurs propres phrases ou expressions plusieurs fois à la suite. Ils se font involontairement écho à eux-mêmes, ils sont palilaliques.

COMPORTEMENTS COMPULSIFS OU OBSESSIONNELS NON VERBAUX

Chez certains patients atteints de la maladie de Gilles de la Tourette, on observe aussi des comportements compulsifs non verbaux. Ainsi, il est des malades qui ne peuvent s'empêcher d'imiter des mouvements faits par d'autres : ils sont échopraxiques. D'autres font involontairement des gestes obscènes : ils souffrent de copropraxie. D'autres encore éprouvent un irrésistible besoin de toucher leurs organes génitaux ou ceux d'autrui.

Certains patients s'automutilent, d'autres se blessent à la suite de comportements inconsidérés comme de tenir la main au-dessus d'une flamme.

Il apparaît parfois aussi des conduites obsessionnelles comme l'arithmomanie, ou ritualisées et destinées, dans l'esprit du malade, à écarter un danger ou à prévenir un malheur.

Selon les études de Caine et coll. (1988), de Frankel et coll. (1986) et de Lees et coll. (1984), environ la moitié des patients souffrant de tourettisme présentent des comportements compulsifs ou obsessionnels non verbaux.

HYPERKINÉTISME ET TROUBLES DE L'ATTENTION

Un certain nombre de malades sont en outre hyperkinétiques ou présentent des troubles de l'attention. Ces deux déficits, surtout s'ils sont concomitants, entraînent souvent des difficultés d'apprentissage scolaire.

ÉVOLUTION DE LA MALADIE

Classiquement, la maladie de Gilles de la Tourette débute entre 2 et 16 ans. C'est seulement quand elle est iatrogène qu'elle peut n'apparaître qu'à l'âge adulte.

Les tics moteurs constituent généralement le premier symptôme. Après un certain temps apparaissent des tics vocaux, qui peuvent ou non être suivis de tics verbaux ou de coprolalies. Dans certains cas, des comportements échophiliques ou compulsivo-obsessionnels viennent se surajouter. Il est toutefois des patients chez qui les tics vocaux ou les coprolalies apparaissent en premier lieu. Il en est aussi chez qui la symptomatologie reste limitée aux tics moteurs et vocaux.

L'intensité des symptômes et leur importance relative peuvent fluctuer chez un même patient. Ces fluctuations rendent difficile l'établissement de corrélations entre les différents symptômes. Ainsi, il est malaisé de déterminer si la présence d'hyperkinétisme ou de troubles de l'attention tend à accroître la fréquence des tics moteurs, ou si le comportement coprolalique est plus marqué lorsqu'il existe en même temps des conduites compulsivo-obsessionnelles non verbales.

En cours d'évolution, il peut se produire des périodes de rémission spontanée. Dans certains cas même, une guérison intervient à l'âge adulte, sans intervention médicale.

STRATAGÈMES

Quand ils sont en présence de personnes qui ne les connaissent pas ou guère, certains malades, conscients de la surprise et de l'embarras que peut causer leur comportement coprolalique, s'efforcent de contenir leurs éjaculations verbales. Ils réussissent souvent à se contrôler un certain temps, puis, n'en pouvant plus, gagnent un endroit retiré (toilette, jardin, terrasse...), pour y produire un flot de mots vulgaires. S'ils ne peuvent s'isoler, ils s'efforcent de masquer leurs coprolalies par un rire ou un toussotement. Parfois, ils arrivent à remplacer le mot grossier par un terme neutre. Certains parviennent même à substituer définitivement des tics verbaux à leurs coprolalies.

DIFFICULTÉS SOCIALES

Bien qu'elle ne provoque pas de douleurs physiques, la maladie de Gilles de la Tourette est une affection pénible, en raison des difficultés sociales qu'elle entraîne. Le comportement coprolalique est souvent mal accepté par la famille et/ou par le milieu scolaire ou professionnel. Et certains tics moteurs mettent mal à l'aise ou même, comme dans le cas de crachements involontaires, dérangent énormément.

Conscients des désagréments qu'ils causent, beaucoup de malades ont tendance à s'isoler et à rechercher des occupations, telle celle de veilleur de nuit, qui ne nécessitent que peu de contacts sociaux.

MR. HYDE

Parce qu'ils ne se sentent pas véritablement maîtres de leur corps et de ses comportements, certains patients ont un sentiment de dépossession. Ils ont l'impression de ne pas pouvoir être vraiment eux-mêmes. Ils se sentent comme habités par un autre qui s'ingénie à leur faire du tort. En eux vit un Mr. Hyde qu'ils n'arrivent pas à dominer. Comme l'écrivait un patient d'Aronson (1980, p. 115), « il n'y a pas moyen d'y échapper, c'est en vous, avec vous, et vous ne pouvez vous en débarrasser ». Dans son autobiographie, Rick Fowler (1996), qui souffre de la maladie de Gilles de la Tourette, parle du monstre, du démon, de la bête infernale qui s'est emparée de son être intime et gâche son existence. Les difficultés qu'éprouvent souvent les patients à s'accepter et à être acceptés peuvent conduire à des troubles psychiques secondaires.

PRÉVALENCE

Le nombre très réduit d'études épidémiologiques, telle celle de Caine et coll. (1988), consacrées à la maladie de Gilles de la Tourette ne permet pas de se faire une idée exacte de la prévalence du syndrome. Se fondant sur leur expérience clinique, certains auteurs insistent sur la rareté de l'affection, tandis que d'autres assurent qu'elle est nettement plus fréquente qu'il n'y paraît mais qu'elle est souvent ignorée ou mal diagnostiquée.

Quoi qu'il en soit, les études de cas montrent que le tourettisme n'est pas lié à certaines aires géographiques et qu'il affecte le sexe masculin plus fréquemment que le sexe féminin. La proportion est généralement de trois patients pour une patiente.

JOHNSON, MOZART ET MALRAUX

Le célèbre lexicographe britannique Samuel Johnson (1709-1784) présentait des tics moteurs qui affectaient principalement les membres supérieurs, ainsi que des tics vocaux. Il avait en outre des comportements compulsifs ou obsessionnels. Ainsi, lorsqu'il suivait une allée bordée d'arbres ou une rue munie de réverbères sur poteaux, il ne pouvait s'empêcher d'aller toucher un à un les arbres ou les poteaux.

Et lorsqu'il franchissait un seuil, il ne manquait jamais de se livrer à une curieuse gesticulation rituelle.

Johnson souvent se récitait à mi-voix des vers qu'il répétait plusieurs fois de suite. Il lui arrivait aussi de répéter des paroles qu'il venait d'entendre.

Johnson parfois s'exprimait de façon très brutale, mais il ne semble pas qu'il ait jamais prononcé involontairement des mots grossiers. Selon toute vraisemblance, le lexicographe anglais souffrait de la maladie de Gilles de la Tourette, mais sans comportement coprolalique (Murray, 1979). Certains, tels Fog (1984) et Simkin (1992), pensent que Wolfgang Amadeus Mozart (1756-1791) était, lui aussi, atteint de cette maladie. Ils en veulent pour preuve les mots grivois dont le compositeur se servait volontiers dans les lettres qu'il adressait aux membres de sa famille, en particulier à sa cousine Maria-Anna Thekla, que l'on appelait familièrement Bäsle. En outre, il semble que Mozart, lorsqu'il s'entretenait avec des intimes, n'hésitait pas à utiliser des termes égrillards. Et il aimait improviser de petits poèmes licencieux.

On rappelle aussi que Mozart composa des airs dont le texte est fait d'onomatopées ou de syllabes dénuées de signification, tel le célèbre duo de Papageno et Papagena dans *La Flûte enchantée*. Et l'on avance l'hypothèse que ces airs ont été inspirés à Mozart par les tics vocaux dont il était affecté.

Enfin, on cite divers récits de contemporains qui donnent à penser que Mozart bougeait et gesticulait beaucoup. Telles sont les observations sur lesquelles repose l'idée que le compositeur souffrait de la maladie de Gilles de la Tourette. Il convient toutefois de remarquer que si Mozart paraissait souvent agité, on n'a pas décrit chez lui de véritables tics moteurs. Les contemporains du musicien ne font pas davantage mention d'un comportement coprolalique. Sans doute Mozart utilisa-t-il des termes grivois dans certaines de ses lettres, mais il semble que cet emploi de mots grossiers ait été délibéré. Ainsi, dans une lettre à sa cousine, il prend visiblement plaisir à jouer avec les mots allemands *Dreck* (ordure, fiente), *schmeck* (goûte) et *leck* (coule, suinte).

Les obscénités relevées chez Mozart sont donc essentiellement graphiques et elles paraissent bien avoir été délibérées. En outre, il ne semble pas que Mozart ait présenté des tics moteurs, pas plus d'ailleurs que d'autres comportements involontaires. Il est dès lors peu vraisemblable que le compositeur ait été atteint de la maladie de Gilles de la Tourette.

Guidotti (1985) fait remarquer que les principaux biographes d'André Malraux (1901-1975) font mention des tics moteurs, particulièrement faciaux, ainsi que des tics vocaux dont était affecté le romancier français depuis l'enfance. Guidotti se demande, dès lors, si Malraux n'a pas présenté une forme fruste de la maladie de Gilles de la Tourette.

LE COMPORTEMENT COPROLALIQUE EN DEHORS DE LA MALADIE DE GILLES DE LA TOURETTE

Un comportement coprolalique s'observe parfois chez des sujets qui ne souffrent pas de la maladie de Gilles de la Tourette. Il s'agit de personnes qui réagissent souvent à des stimulations sensorielles inattendues en proférant involontairement un mot vulgaire ou un juron. Ces personnes présentent généralement d'autres comportements compulsifs comme l'écholalie, l'échopraxie ou l'obéissance automatique.

L'expression *obéissance automatique* désigne l'exécution compulsive et quasi réflexe d'ordres donnés. Cette obéissance s'observe le plus souvent à la suite d'un ordre oral inattendu et bref donné sur un ton d'autorité. Elle peut être accompagnée d'une coprolalie ou d'une écholalie : le sujet prononce involontairement un mot grossier ou répète involontairement l'ordre avant de passer à l'exécution.

Comme l'écholalie et l'échopraxie, l'obéissance automatique est une forme de mimétisme involontaire. L'écholalie est la reproduction des paroles d'autrui, l'échopraxie est la reproduction des gestes d'autrui et l'obéissance automatique est la reproduction en gestes des paroles d'autrui. Dans chaque cas, il s'agit d'une imitation, d'une réaction d'identification au stimulus reçu. Cette réaction a reçu le nom d'*échophilie*.

En Extrême-Orient, les sujets qui présentent des comportements coprolalique, écholalique, échopraxique et/ou d'obéissance automatique sont appelés *latah*. Ce terme peut aussi désigner l'affection dont ils sont atteints (Yap, 1952). En Sibérie, on utilisait le terme *myriachit*, et au Japon le terme *imu*. En 1884, Gilles de la Tourette consacra un court article au *latah* ou *myriachit*.

Des sursauts suivis de coprolalie, d'écholalie, d'échopraxie ou d'obéissance automatique ont été observés chez des bûcherons canadiens ou venus du Canada, ainsi que chez des membres de leur famille (Beard, 1878, 1880 ; Hardison, 1980 ; Saint-Hilaire *et al.*, 1986). Parce que les stimuli inattendus, particulièrement quand ils sont sonores, les font sursauter, ces sujets sont souvent appelés *sauteurs* (en anglais, *jumpers*). Gilles de la Tourette (1881) a traduit en français un des articles de l'Américain George Beard sur les *jumpers of Maine*. Les individus qui, comme les sauteurs du Maine, réagissent fréquemment par des sursauts aux stimulations sensorielles inattendues, sont dits *hyperekplectiques*.

Un comportement coprolalique s'observe parfois aussi chez des malades porteurs de lésions cérébrales subcorticales. Ainsi, un patient de Van Bogaert (1934) qui souffrait de parkinsonisme post-encéphalitique avait parfois des crises de déviation conjuguée des yeux au cours desquelles il prononçait involontairement et de façon palilalique des mots obscènes ou scatologiques. Et un patient d'Ali-Chérif *et al.* (1984) qui avait des lésions pallidales bilatérales consécutives à une intoxication oxycarbonée était aboulisque et coprolalique.

ÉTIOLOGIE

La maladie de Gilles de la Tourette fut longtemps classée parmi les affections psychiatriques et plus spécialement psychosomatiques. Le comportement coprolalique était considéré comme une manifestation incoercible de l'inconscient : un conflit d'ordre sexuel que le patient cherchait à nier ou des pulsions sexuelles refoulées faisaient surface intempestivement sous forme d'éjaculations verbales ordurières et incontrôlables. Les copropraxies avaient la même origine. Ferenczi (1921) considérait que tant les coprolalies que les tics moteurs étaient des manifestations de la libido. Ces deux symptômes

traduisaient le déplacement de la jouissance génitale, en particulier onanique, vers d'autres parties du corps.

Ces interprétations psychanalytiques ont été progressivement abandonnées au profit d'une explication plus organiciste. Celle-ci part de l'observation que les mouvements involontaires tels le tremblement dans la maladie de Parkinson et les dyskinésies dans la chorée et le ballisme ainsi que les mouvements incessants de la dyskinésie tardive ont une origine sous-corticale et plus particulièrement extrapyramidale. Il paraît dès lors légitime de ranger la maladie de Gilles de la Tourette, dont les tics moteurs constituent le symptôme pathognomonique, parmi les affections ayant une étiologie sous-corticale.

Diverses observations confirment la participation des noyaux moteurs sous-corticaux à la pathogénie de la maladie de Gilles de la Tourette. Ainsi, chez un malade atteint de cette affection, Balthasar (1957), à l'autopsie, constata une hypotrophie du striatum ainsi que des lésions dans le thalamus et le tronc cérébral. Chez 12 patients souffrant de tourettisme, Chase et coll. (1986), utilisant la technique du Pet-scan, mirent en évidence une hypofonction neuronale au niveau du corps strié. L'électrocoagulation de noyaux thalamiques a amélioré l'état de plusieurs patients (Hassler et Dieckmann, 1970). Les neuroleptiques qui bloquent les récepteurs dopaminergiques sous-corticaux ont souvent une influence favorable sur la symptomatologie (Goetz et coll., 1984 ; Lucas et coll., 1967 ; Mesulam et Petersen, 1987 ; Regeur et coll., 1986 ; Shapiro, 1970 ; Shapiro et Shapiro, 1968), tandis que les neuroleptiques qui augmentent la sensibilité de ces récepteurs provoquent parfois l'apparition du syndrome (Klawans et coll., 1978 ; Pary, 1979 ; Sacks, 1973). Enfin, Obeso et coll. (1981) ont montré que les tics simples de la maladie de Gilles de la Tourette ne sont pas, comme les mouvements volontaires, précédés d'un potentiel électrique de préparation, ce qui confirme leur origine sous-corticale.

On peut donc bien admettre que le système extrapyramidal joue un rôle important dans la pathogénèse de la maladie de Gilles de la Tourette. Sans doute un trouble de la biochimie des noyaux moteurs sous-corticaux est-il à l'origine des tics qui caractérisent l'affection. Le métabolisme d'un ou de plusieurs neurotransmetteurs y est probablement perturbé.

Il se pourrait toutefois que le trouble métabolique ne soit pas identique chez tous les malades. Tous, en effet, ne réagissent pas aux mêmes neuroleptiques. Chez certains patients, il paraît exister une hyperdopaminergie, alors que chez d'autres, où la maladie de Gilles de la Tourette est associée à un syndrome migraineux, il pourrait y avoir, comme l'ont suggéré Barabas et coll. (1984), un trouble du métabolisme de la sérotonine. Il est aussi des patients chez qui l'affection paraît plutôt due à une déficience de l'activité cholinergique, comme ont cherché à le montrer Stahl et Berger (1981).

Les noyaux moteurs sous-corticaux impliqués dans le syndrome de Gilles de la Tourette sont probablement aussi responsables de l'hyperékplexie. En effet, des réflexes de sursaut peuvent s'observer chez des animaux décortiqués et chez des enfants anencéphaliques (Landis et Hunt, 1939), ce qui donne à penser que la réponse réflexe provient des noyaux moteurs sous-corticaux.

Toutefois, pour rendre compte du comportement coprolalique, c'est-à-dire de la production involontaire de mots

vulgaires telle qu'on l'observe chez certains patients atteints de la maladie de Gilles de la Tourette ainsi que chez certains hyperékplectiques, il y a lieu, semble-t-il, de faire intervenir encore une autre structure cérébrale, à savoir le système limbique.

Le système limbique est le principal substrat anatomique de la vie affective. Il est étroitement associé aux divers noyaux sous-corticaux, y compris l'hypothalamus qui, avec l'hypophyse, règle l'activité des gonades et conditionne la libido. Diverses observations confirment la participation du système limbique à la pathogénie de la maladie de Gilles de la Tourette. Ainsi, Chase et coll. (1986), examinant 12 patients à l'aide du Pet-scan, notèrent une hypofonction neuronale non seulement au niveau du corps strié mais aussi dans deux aires corticales, frontale et cingulaire, généralement considérées comme faisant partie du système limbique.

VOCABULAIRE LIMBIQUE

Le comportement coprolalique donne à penser qu'il doit exister dans le cerveau un vocabulaire limbique composé de mots tabous à forte charge affective. Ce lexique comprend sans doute les termes interdits par la bienséance, la morale ou la religion (jurons, injures, désignations salaces des organes sexuels, du coït et de la défécation...). Ces termes ont une charge émotionnelle précisément parce que leur emploi enfreint un interdit et risque d'entraîner une sanction. Sous l'influence de ses éducateurs, l'enfant apprend très tôt à s'en méfier, tout en les sentant désirables. Ils sont comme les fruits défendus de la langue. Ils sont un défi au monde apprêté des belles manières.

Le vocabulaire limbique est peut-être une entité distincte logée dans le système limbique. Cette hypothèse est compatible avec le rôle connu de rétention mnésique du système limbique. Mais il se pourrait aussi qu'il n'existe, dans le cerveau, qu'un seul dictionnaire. Dans ce cas, le lexique limbique serait une sub-division de ce dictionnaire à laquelle le système limbique aurait un accès privilégié.

Il est vraisemblable que tout utilisateur de la langue possède un vocabulaire limbique, mais la composition de ce vocabulaire varie sans doute d'un individu à l'autre. Les mots interdits ne sont pas partout les mêmes. Le contenu du lexique limbique d'une personne donnée dépend des tabous en vigueur dans le milieu où elle a grandi. Au XIX^e siècle, le mot *leg* était considéré comme indécent par la bourgeoisie des Etats-Unis, qui le remplaçait par le mot *limb*, quand elle voulait désigner une jambe. En Angleterre, par contre, l'utilisation du mot *leg* pour désigner une jambe n'était pas prohibée. Des voyageurs britanniques en visite aux Etats-Unis heurtèrent plus d'une fois leurs hôtes américains en utilisant, en toute innocence, le mot *leg* avec un sens anatomique. Ce mot ne faisait pas partie de leur vocabulaire limbique, alors qu'il faisait partie du vocabulaire limbique de leurs auditeurs d'outre-Atlantique.

La charge affective varie, elle aussi, d'un individu à l'autre, car elle est déterminée, semble-t-il, par la rigueur avec laquelle les interdictions lexicales ont été imposées au sujet dans sa jeunesse. Selon que l'enfant grandit dans un milieu rigoriste ou permissif en ce qui concerne l'emploi des mots

jugés vulgaires ou blasphématoires, la charge affective de son vocabulaire limbique devient plus ou moins grande.

D'ordinaire, le sujet, par respect des convenances ou par peur de la réprobation, évite d'utiliser son lexique limbique. Mais une vive émotion ou une forte douleur peuvent lever temporairement l'inhibition qu'il s'impose pour des raisons sociales. Si quelqu'un, en clouant, se frappe malencontreusement sur les doigts, il peut arriver qu'il lâche un juron. Et une désagréable surprise peut provoquer l'émission d'un mot grossier.

Le vocabulaire limbique peut donc être mobilisé par des stimuli nociceptifs. En réaction à une sensation physique ou morale pénible, le sujet profère un ou plusieurs des termes qu'il se garde habituellement d'utiliser. Cette réponse spontanée est vraisemblablement l'œuvre du système limbique qui, perturbé, cherche à retrouver son homéostasie. La décharge verbale diminue probablement la tension que le stimulus désagréable a provoquée dans le système. Elle est une abréaction qui apporte un soulagement. Elle remplit une fonction cathartique.

Les mots orduriers dont les soldats de première ligne émailent souvent leurs phrases jouent un rôle comparable. Ils n'ont généralement d'autre but que de diminuer quelque peu le stress que connaissent ces combattants.

L'émission de blasphèmes ou d'injures peut aussi constituer une forme d'agression. Le sujet cherche à se venger du tort qui lui est fait en faisant mal à son tour. En sacrant ou en invectivant, il tente de faire souffrir pour diminuer sa propre souffrance. Il blesse ou offense, parce que lui-même se sent blessé ou offensé. Il applique la loi du talion, parce qu'il a ainsi l'impression de restaurer une certaine justice. Il se venge pour retrouver son équilibre interne.

A cet égard, on peut noter que le mot *insulter* avait pour sens premier « sauter sur, assaillir, attaquer », tandis qu'*injurier* voulait dire, à l'origine, « faire du tort à ». Quant à l'anglais *to abuse*, il signifie tantôt « injurier » et tantôt « maltraiter, battre ».

L'émission de termes limbiques peut donc être une forme d'assaut : l'individu répond à une agression par une agression. Il attaque parce qu'il se sent attaqué.

Il s'agit le plus souvent d'une réaction immédiate, irréfléchie, que le sujet regrettera peut-être après coup. C'est un acte spontané de défense de l'organisme.

A moins d'un effort rationnel et délibéré pour s'y soustraire, l'interlocuteur subit affectivement l'agression. Les injures le touchent, même si elles sont totalement incongrues sur le plan sémantique. Ainsi, l'interlocuteur se sentira blessé par une insulte telle que *fil de pute !*, même s'il est patent que sa mère a toujours été une femme vertueuse.

D'autre part, il n'y a pas que les stimuli désagréables qui soient susceptibles d'entraîner une réaction verbale du système limbique. Celui-ci réagit parfois à des stimulations agréables par des mots grossiers. Une grande joie inattendue ou une intense satisfaction peuvent provoquer l'émission de termes grivois ou de jurons. Submergé par l'émotion, le système limbique cherche, par une décharge verbale, à diminuer quelque peu le feu de l'exaltation.

Une vive excitation sexuelle peut, elle aussi, s'accompagner de mots orduriers. Certains hommes profèrent des termes obscènes quand ils éjaculent. Si, par égard pour leur partenaire, ils refrènt le débordement verbal, ils peuvent être empêchés de parvenir à l'orgasme. C'est comme si tout le

système limbique était mis en veilleuse par la contrainte linguistique.

Enfin, en stimulant électriquement des structures limbiques, on provoque parfois l'émission involontaire de jurons (Fish et coll., 1993).

Chez les hyperekplectiques, le système limbique a tendance à réagir non seulement aux stimuli douloureux mais aussi aux stimulations inattendues. Au sursaut provoqué par les noyaux moteurs sous-corticaux, il ajoute parfois une coprolalie. Ce comportement verbal réflexe est probablement une réaction de défense, puisqu'il peut être accompagné, voire remplacé, par un geste involontaire de frapper (Hardison, 1980 ; Saint-Hilaire et coll., 1986).

Chez les patients atteints de la maladie de Gilles de la Tourette et qui ont un comportement coprolalique, les noyaux moteurs sous-corticaux et le système limbique ont tendance à produire des décharges spontanées, sans stimulation extérieure. L'activité limbique spontanée peut toutefois se trouver renforcée par des stimuli environnements. On a ainsi pu observer que la présence d'une jolie femme accroissait parfois la fréquence des coprolalies à contenu sexuel chez les patients masculins.

De plus, chez ceux qui souffrent du syndrome de Gilles de la Tourette, il paraît y avoir une interaction entre l'activité pathologique du système extrapyramidal et celle du système limbique. En effet, lorsqu'un patient s'efforce de contenir ses coprolalies, ses tics ont tendance à augmenter.

Enfin, il semble que, excité par une émotion, le système limbique substitue parfois certains de ses termes aux mots que le malade se proposait d'utiliser, provoquant ainsi les situations embarrassantes décrites chez la marquise de Dam-pierre et chez un patient de Gilles de la Tourette.

Par ailleurs, le comportement verbal de certains malades donne à penser que le vocabulaire limbique contient parfois des termes qui, s'ils sont très chargés affectivement, n'en sont pas pour autant des termes vulgaires. Ainsi, après qu'il eut lu avec passion le célèbre récit de Mark Twain intitulé *Huckleberry Finn*, un jeune anglophone qui souffrait de la maladie de Gilles de la Tourette eut pendant tout un temps pour coprolalie *Huckleberry fuckleberry fuck fuck* (Michael, 1957). Certains tics verbaux sont peut-être faits de mots qui ont pour le malade une forte charge affective.

Le vocabulaire limbique paraît être exclusivement oral. On ne connaît pas de sujet coprographique. Ceci tient sans doute au fait que le langage écrit n'a jamais la charge affective que peut avoir le langage parlé. On acquiert l'écriture après la parole, à un moment où les interdits lexicaux sont déjà bien intégrés. Et l'emploi de l'écriture, système secondaire de communication qui renvoie non à la réalité mais au langage parlé, reste beaucoup plus réfléchi que l'emploi de la parole. « L'on rend ses sentiments quand on parle et ses idées quand on écrit », disait Jean-Jacques Rousseau (1781). Les cris du cœur, qui sont en fait des cris limbiques, sont toujours oraux.

CONCLUSIONS

Longtemps considérée comme un trouble psychosomatique ou de conversion, la maladie de Gilles de la Tourette paraît bien être une affection organique d'origine extrapyramidale

et limbique. Sans doute une perturbation du métabolisme de certains neurotransmetteurs est-elle responsable à la fois des tics moteurs, que Gilles de la Tourette (1885), conformément à la terminologie de son époque, appelait *incoordination motrice*, et du comportement coprolalique, dont il disait qu'il était « quelque chose de tout à fait spécial, et (...) d'entièrement inexplicable ».

RÉFÉRENCES

- ALI-CHÉRIF (A.), ROYÈRE (M.), GOSSET (A.), PONCET (M.), SALAMON (G.), KHALIL (R.) : « Troubles du comportement et de l'activité mentale après intoxication oxycarbonée », *Revue Neurologique*, 140, 1984, pp. 401-405.
- ARONSON (A.) : *Organic voice disorders*, New York, Decker, 1980.
- BALTHASAR (K.) : « Ueber das anatomische Substrat der generalisierten Tic-Krankheit », *Archiv für Psychiatrie und Zeitschrift für die gesamte Neurologie*, 195, 1957, pp. 531-549.
- BARABAS (G.), MATTHEWS (W.), FERRARI (M.) : « Tourette's syndrome and migraine », *Archives of Neurology*, 41, 1984, pp. 871-872.
- BEARD (G.) : « Remarks upon jumpers or jumping Frenchmen », *Journal of Nervous and Mental Disease*, 5, 1878, p. 526.
- BEARD (G.) : « Experiments with the jumpers of Maine », *Popular Science Monthly*, 18, 1880, pp. 170-178.
- CAINE (E.), McBRIDE (M.), CHIVERTON (P.), BAMFORD (K.), REDISS (S.), SHIAO (J.) : « Tourette syndrome in Monroe County school children », *Neurology*, 38, 1988, pp. 472-475.
- CHASE (T.), GEOFFREY (V.), GILLESPIE (M.), BURROWS (G.) : « Structural and functional studies of Gilles de la Tourette syndrome », *Revue neurologique*, 142, 1986, pp. 851-855.
- FERENCZI (S.) : « Psycho-analytical observations on tics », *International Journal of Psychoanalysis*, 2, 1921, pp. 1-30.
- FERNANDO (S.) : « Six cases of Gilles de la Tourette's syndrome », *British Journal of Psychiatry*, 128, 1976, pp. 436-441.
- FISH (D.), GLOOR (P.), QUESNEY (F.), OLIVIER (A.) : « Clinical response to electrical brain stimulation of the temporal and frontal lobes of patients with epilepsy », *Brain*, 116, 1993, pp. 397-414.
- FOG (R.) : « Haved Mozart Gilles de la Tourette's syndrome ? », *Astra-Draco Information*, 1, 1984, s.p.
- FOWLER (R.) : *The unwelcome companion*, Athens, Silver Run Publications, 1996.
- FRANKEL (M.), CUMMINGS (J.), ROBERTSON (M.), TRIMBLE (M.), HILL (M.), BENSON (F.) : « Obsessions and compulsions in Gilles de la Tourette's syndrome », *Neurology*, 36, 1986, pp. 378-382.
- GILLES DE LA TOURETTE (G.) : « Les sauteurs du Maine », *Archives de neurologie*, 5, 1881, pp. 146-150.
- GILLES DE LA TOURETTE (G.) : « Jumping, latah, myriachit », *Archives de neurologie*, 8, 1884, pp. 68-74.
- GILLES DE LA TOURETTE (G.) : « Etude sur une affection nerveuse caractérisée par de l'incoordination motrice accompagnée d'écholalie et de coprolalie », *Archives de neurologie*, 9, 1885, pp. 19-42, pp. 158-200.
- GOETZ (C.), TANNER (C.), KLAWANS (L.) : « Fluphenazine and multifocal tic disorder », *Archives of Neurology*, 41, pp. 271-272.
- GUIDOTTI (T.) : « André Malraux : A medical interpretation », *Journal of the Royal Society of Medicine*, 78, 1985, pp. 401-406.
- HARDISON (J.) : « Are the jumping Frenchmen of Maine goosey ? », *Journal of the American Medical Association*, 244, 1980, p. 70.
- HASSLER (R.), DIECKMANN (G.) : « Traitement stéréotaxique des tics et cris inarticulés ou coprolaliques considérés comme phénomène d'obsession motrice au cours de la maladie de Gilles de la Tourette », *Revue neurologique*, 123, 1970, pp. 89-100.
- ITARD (J.) : « Mémoire sur quelques fonctions involontaires des appareils de la locomotion, de la préhension et de la voix », *Archives générales de médecine*, 3 (8), 1825, pp. 385-407.
- KLAWANS (H.), FALK (D.), NAUSIEDA (P.), WEINER (W.) : « Gilles de la Tourette syndrome after long-term chlorpromazine therapy », *Neurology*, 28, 1978, pp. 1064-1068.
- LANDIS (C.), HUNT (W.) : *The startle pattern*, New York, Farrar and Rinehart, 1939.
- LEES (A.), ROBERTSON (M.), TRIMBLE (M.), MURRAY (N.) : « A clinical study of Gilles de la Tourette syndrome in the United Kingdom », *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 47, 1984, pp. 1-8.
- LUCAS (A.), KAUFFMAN (P.), MORRIS (E.) : « Gilles de la Tourette's disease », *Journal of the Academy of Child Psychiatry*, 6, 1967, pp. 700-722.
- MARTINDALE (C.) : « Syntactic and semantic correlates, of verbal tics in Gilles de la Tourette's syndrome », *Brain and Language*, 4, 1977, pp. 231-247.
- MESULAM (M.), PETERSEN (R.) : « Treatment of Gilles de la Tourette's syndrome », *Neurology*, 37, 1987, pp. 1828-1833.
- MICHAEL (R.) : « Treatment of a case of compulsive swearing », *British Medical Journal*, I, 1957, pp. 1506-1508.
- MURRAY (T.) : « Dr Samuel Johnson's movement disorder », *British Medical Journal*, I, 1979, pp. 1610-1614.
- OBESO (J.), ROTHWELL (J.), MARSDEN (C.) : « Simple tics in Gilles de la Tourette's syndrome are not prefaced by a normal pre-movement », *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 44, 1981, pp. 735-738.
- PARY (R.) : « The "psychotic" curse », *American Journal of Psychiatry*, 136, 1979, p. 715.
- REGEUR (L.), PAKKENBERG (B.), FOG (R.), PAKKENBERG (H.) : « Clinical features and long-term treatment with pimozide in 65 patients with Gilles de la Tourette's syndrome », *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 49, 1986, pp. 791-795.
- ROUSSEAU (J.-J.) : *Essai sur l'origine des langues*, 1781.
- SACKS (O.) : *Awakenings*, Londres, Duckworth, 1973.
- SAINT-HILAIRE (M.), SAINT-HILAIRE (J.), GRANGER (L.) : « Jumping Frenchmen of Maine », *Neurology*, 36, 1986, pp. 1269-1271.
- SHAPIRO (A.) : « Dangers of premature psychologic diagnosis », *New York State Journal of Medicine*, 70, 1970, pp. 2210-2213.
- SHAPIRO (A.), SHAPIRO (E.) : « Treatment of Gilles de la Tourette's syndrome with haloperidol », *British Journal of Psychiatry*, 114, 1968, pp. 345-350.
- SIMKIN (B.) : « Mozart's scatological disorder », *British Medical Journal*, 305, 1992, pp. 1563-1567.
- STAHL (S.), BERGER (P.) : « Physostigmine in Tourette syndrome : Evidence for cholinergic underactivity », *American Journal of Psychiatry*, 138, 1981, pp. 240-243.
- VAN BOGAERT (L.) : « Ocular paroxysms and palilalia », *The Journal of the Nervous and Mental Disease*, 80, 1934, pp. 48-61.
- YAP (P.) : « The latah reaction », *The Journal of Mental Science*, 98, 1952, pp. 515-564.

Publications

Thérapies cognitives des troubles de la personnalité

COTTRAUX (J.),
BLACKBURN (I.M.)

Editions Masson, 1997, 256 p.

Après une définition de la personnalité et du troubles de personnalité centrée sur la notion de schéma cognitif, les auteurs présentent les thérapies cognitives, avec des exemples de cas cliniques, des conseils pratiques et des méthodes d'évaluation. Ils font également le point sur les scénarios de vie dont les patients sont prisonniers et étudient leurs relations avec la psychologie individuelle, les médias et les mythes collectifs.

Les enfants autistes. Les comprendre. Les intégrer à l'école

JORDAN (R.), POWELL (S.)

Editions Masson, 1997, 240 p.

Traduit par Martine Rosenberg et Carole Tardif

Ce livre a pour but d'aider tous ceux qui sont concernés par l'éducation et le bien-être des enfants atteints d'autisme, afin qu'ils comprennent mieux leurs tâches et pourvoient plus adéquatement à l'éducation de ces enfants. Il offre des conseils pratiques fondés sur l'hypothèse qu'une éducation efficace doit reposer sur la compréhension. Il est centré sur les besoins des enfants autistes mais beaucoup d'aspects sont également valables pour des adultes.

Réussir le concours d'entrée dans les centres de formation d'orthophonie

TOUZIN (M.), DUMONT (A.)

Editions Masson, 1998, 2^e édition, 120 p.

Cet ouvrage est le premier et le seul consacré à la préparation aux épreuves du concours d'entrée dans les centres de formation d'orthophonie : orthographe, grammaire, logique, résumé de texte... Il fait le point sur la profession et présente les modalités du concours. Il offre un entraînement efficace grâce : à des conseils précis sur la façon d'aborder les épreuves écrite et orale ; à de nombreux exercices (avec puis sans corrigés) ; aux annales de la plupart des académies. Cette nouvelle édition comporte de nouveaux

sujects du concours 97 et une réactualisation sur les modalités du concours.

Agenda

13-14 mars 1998, Paris

Groupe de Recherche sur l'Autisme et le Polyhandicap. 16^{es} Journées d'Etude : Les causes de l'autisme et leurs traitements

Journées présidées par le professeur S. Lebovici et le professeur J.A. Costa E Silva et organisées par le docteur M. Gayda.

Ces journées pluridisciplinaires sont un point de rencontre annuel, de tous ceux qui œuvrent dans les domaines de l'autisme et des handicaps associés, en liaison avec les groupes familiaux, et sont l'occasion d'un regard renouvelé et pragmatique sur ces questions.

Lieu : Centre Chaillot Galliera - 28, av. Georges-V, 75008 Paris, de 8 h 30 à 17 h 30.

Participants : Pr M. Arthuis, Pr C. Barthélémy, Pr M. Basquin, Dr C. Christianopoulos, Dr B. Cyrulnik, Dr P. Delaroche, Mme M.F. Epagneul, M. H. Faivre, Dr S. Fornani, Pr B. Golse, Dr J.P. Macher, Dr M.J. Mattinger, Dr P. Messerschmitt, Dr C. Mircher, M. G. Mesnil, Dr C. Mondadori, Pr A. Munnich, Pr Ph. Parquet, Mme C. Piketty, Pr G. Ponsot, M. M. Quenet, Pr M.O. Rethoré, Pr A. Rothenberger, Dr R. Salbreux, Dr D. Salch, Pr D. Sauvage.

Thème : Les débats parfois passionnés sur les causes et traitements de l'autisme et de certaines psychoses de l'enfant ont eu le mérite de dynamiser la réflexion et l'implication des équipes éducatives, rééducatives, thérapeutiques et de souligner la nécessaire collaboration avec les familles. Différents aspects des recherches et réalisations en cours seront présentés.

Droits d'inscription : Tarif : 800 F. 1 journée : 460 F. Tarifs étudiants : 460 F. 1 journée : 260 F.

Inscriptions : Mme C. Heemeryck, GRAP, Hôpital de Jour G. Vacola (Fédération Anpeda), 44, quai de la Loire, 75019 Paris. Tél. : 01 42 02 19 19. Télécopie : 01 42 08 00 00.

Les Pr C Barthélémy, M. Basquin, G. Ponsot et P. Messerschmitt font partie du Comité scientifique d'A.N.A.E.

26 mars 1998, Paris

1^{er} Séminaire d'orthophonie sur le thème : Rééducation orthopho-

nique et syndrome de l'X fragile, avec projection de vidéos.

Animé par le Dr Ch.-L. Gérard, Service de médecine de rééducation, Hôpital Robert Debré, Paris, de 19 h 30 à 22 h 30.

Avec la participation de : Mireille Canal, Eric Guillotte, Lara Van der Horst, orthophonistes.

Renseignements et inscriptions : Mosaïques association des « X fragile », 77, rue Raspail, 92270 Bois-Colombes. Tél./Fax : 01 47 60 24 99.

Le Dr Ch.-L. Gérard est rédacteur associé d'A.N.A.E.

Les principaux Congrès en psychiatrie :

- **Les 3^{es} Rencontres de la Psychiatrie.** Paris, France. 9 au 11 mars 1998.

- **American Psychiatric Association.** Toronto, Ontario, Canada. 30 mai au 4 juin 1998.

- **XXIst Collegium Internationale Neuro-Psychopharmacologicum (CINP).** Glasgow, Ecosse. 12 au 16 juillet 1998.

- **9th Congress of the Association of European Psychiatrists.** Copenhague, Danemark. 20 au 24 septembre 1998.

- **American Psychiatric Association's Institute on Psychiatric Services.** Los Angeles, USA. 2 au 6 octobre 1998.

Formation

Autisme et autres troubles du développement psychologique (approche pluridisciplinaire)

Université de Toulouse-Le Mirail, UFR de psychologie, Diplôme Universitaire à dimension européenne.

Les objectifs de cette formation sont :

- d'actualiser les connaissances sur l'autisme et les autres troubles du développement ;
- d'approfondir ces connaissances en les replaçant dans une perspective pluridisciplinaire ;
- d'opérationnaliser les connaissances ainsi développées en vue d'une application sur le terrain, ou d'une orientation vers la recherche.

Deux niveaux sont prévus :

- D.U. de 2^e cycle : « **Diplôme de formation à l'intervention pluridisciplinaire dans l'autisme** ».

Ce premier niveau est plus particulièrement destiné aux professionnels de terrain. Il concerne les

titulaires d'un diplôme de premier cycle universitaire ou titulaires d'un diplôme professionnel (orthophoniste, psychomotriciens, éducateurs et enseignants, spécialisés, infirmiers, etc.). Le niveau Bac +2 minimum avec un début de spécialisation ou une expérience dans le domaine du handicap est demandé. Une dérogation peut être accordée après examen du dossier. L'accent est mis sur l'application des nouvelles connaissances dans le cadre d'actions menées au sein d'une équipe pluridisciplinaire. Il s'agit de mieux comprendre et évaluer les besoins des personnes porteuses de troubles du développement et d'ajuster les pratiques qui leur sont proposées dans une relation de collaboration avec les autres professionnels et avec les familles.

- D.U. de 3^e cycle : « **Diplôme d'approfondissement sur l'autisme et les autres troubles du développement** ».

Ce deuxième niveau est destiné aux professionnels qui assument des fonctions de cadre. Il concerne les titulaires d'un diplôme de deuxième cycle (médecins, psychologues).

La formation permet une compréhension globale des besoins et des moyens à mettre en œuvre pour y répondre. Elle doit leur permettre de coordonner les actions de l'équipe pluridisciplinaire. Ce deuxième niveau doit faciliter aussi l'orientation vers la recherche, par l'approfondissement des données théoriques qu'il apporte.

Cette formation pluridisciplinaire est assurée en collaboration avec des spécialistes européens. La participation ponctuelle d'enseignants américains est aussi prévue en fonction de leurs déplacements en Europe.

Les enseignements se déroulent à Toulouse à raison de deux jours par mois regroupés en fin de semaine. Des manifestations scientifiques extérieures peuvent être intégrées au programme.

Coût et modalités d'inscription
Cet enseignement est dispensé dans le cadre de la formation continue (CUPPA).

L'inscription peut être prise en charge par les organismes de formation permanente.

Le montant des frais d'inscription est de 8 000 F à titre individuel et de 12 000 F au titre de la formation permanente.

Les demandes d'information et les candidatures doivent être adressées à madame le professeur Bernadette Rogé, UFR de psychologie, Université de Toulouse Le Mirail, 31052 Toulouse Cedex.

• Autisme et stratégies éducatives

Stage : Développement normal et anomalies du développement (autisme et autres troubles du développement)

Animé par le **Pr B. Rogé**
Les 25 et 26 mai 1998 à EDI Formation.

Stages théoriques : *Autisme et stratégies éducatives*

- Objectif des formations :
- donner une connaissance actualisée du handicap des enfants, adolescents et adultes atteints d'autisme ;
 - présenter les classifications internationales (CIM 10 et DSM IV), les définitions et les caractéristiques de l'autisme ;
 - l'état de la recherche : aspect génétiques, biologiques, maladies associées, aspects affectifs ;
 - échelles de diagnostic ;
 - les spécificités de communication, du contact social, de l'imagination ;
 - développer les stratégies éducatives, compréhension de la théorie et intervention ;
 - les tests d'évaluations : buts et moyens ;
 - les projets éducatifs individualisés ;
 - la place de la psychothérapie ;
 - les adolescents et les spécificités de l'âge adulte ;
 - les problèmes de comportement.

Stages animés par **C. Trehin** (1) ou **T. Durham** (2)

- **C. Peeters** et **H. Declerq** (3) :
 - 9 au 13 mars 1998 : Paris (1)
 - 16 au 20 mars 1998 : Reims (3)
 - 23 au 27 mars 1998 : Dijon (2)
 - 30 mars au 3 avril 1998 : Toulouse (1)
 - 11 au 15 mai 1998 : Paris (3)
 - 25 au 29 mai 1998 : Poitiers (1)
 - 8 au 12 juin 1998 : Paris (2)
 - 12 au 16 octobre 1998 : Angers (3)
 - 23 au 27 novembre 1998 : Paris (2)
 - 23 au 27 novembre 1998 : Le Cannet (1)

Les inscriptions aux sessions d'approfondissement sur l'autisme impliquent une participation préalable à un stage théorique. L'ordre de présentation de ces sessions est aléatoire.

Stage : *Évaluations et projets éducatifs individualisés*

- former à l'utilisation d'un test d'évaluation standardisé ;
- rôle de l'évaluation ;
- les échelles non spécifiques ;

- la structuration d'une session d'évaluation ;
- le dossier pédagogique et médical ;
- le questionnaire aux parents ;
- évaluation d'un enfant (PEP-R) ou d'un adolescent/adulte (AAPEP) ;
- élaboration du projet éducatif individualisé en fonction des résultats de l'évaluation, des goûts et intérêts de l'enfant, adolescent/adulte, des priorités parentales ;
- élaboration des activités pédagogiques en fonction du PEI.

Évaluations/projets éducatifs individualisés « PEP-R » pour enfants

- 23 au 27 mars 1998
- 19 au 23 octobre 1998

Évaluations/projets éducatifs individualisés « AAPEP » pour adolescents/adultes

- 16 au 20 novembre 1998

Stages pratiques

- intervention auprès de cinq enfants, adolescents et adultes atteints d'autisme dans une situation de classe reconstituée, sous la supervision de cinq formateurs expérimentés. Le partage des tâches entre chaque stagiaire permet d'assumer une partie de la fonction éducative. Chaque jour un thème est développé : structure, aide visuelle, aptitudes de travail, aptitudes sociales et loisirs ;
 - élaboration des grilles d'évaluation informelles ;
 - analyse de tâche ;
 - décomposition des activités ;
 - création et/ou adaptation d'activités au niveau de chaque enfant à partir des évaluations ;
 - rapport.
- (Trois sessions prévues, dates suivantes sous réserve)*
- 20 au 24 avril 1998
 - 17 au 21 août 1998
 - 24 au 28 août 1998

Stages : *Les personnes atteintes d'autisme de haut niveau et le syndrome d'Asperger*

- clarifier les diagnostics de psychoses infantiles, dysharmonies évolutives, les troubles de la personnalité, selon les définitions de l'ICD 10 et du DSM IV ;
- les différents aspects des prises en charge, les outils d'évaluation, l'intégration... ;
- la psychothérapie.
- 11 au 15 mai 1998
- ou 13, 14 et 15 mai 1998 (*pour les personnes ayant déjà suivi un stage théorique*).

Stage : *Collaboration parents/professionnels*

- le diagnostic : quel rôle, quelle importance, l'information des parents, la formation des professionnels, les formes de collaboration, la place des parents dans l'élaboration des PEI...
- 21, 22 et 23 septembre 1998

Stage : *Développement social et loisirs*

- 23, 24 et 25 septembre 1998

Stage : *Communication expressive et réceptive et support visuel*

- 16 au 18 novembre

Renseignements

EDI Formation
11-13, chemin de l'Industrie - 06610 Le Cannet
Canéopole Bât D.
Tél. : 04 93 43 53 18
Fax : 04 93 69 90 47.

• Handicap mental et/ou poly-handicap

Stage : *Méthodologie de l'intervention individualisée*

Ou comment les théories de l'apprentissage amènent le praticien à mettre au point, appliquer et évaluer une intervention adaptée aux besoins éducatifs d'enfants handicapés ou polyhandicapés. Analyses de cas, travaux pratiques, simulations, exercices.

Stage animé par **C. Merjavec**, orthopédagogue, Université d'Orthopédagogie à Mons.

- Module 1 : 30 mars au 3 avril 1998
- Module 2 : 12 au 16 octobre 1998

Session se déroulant au Centre EDI, 06610 Le Cannet.

Renseignements

EDI Formation
11-13, chemin de l'Industrie - 06610 Le Cannet
Canéopole Bât D.
Tél. : 04 93 43 53 18
Fax : 04 93 69 90 47.

Etude

Autisme, troubles du développement et de la communication : étude génétique des familles à cas multiples

Une étude génétique sur les familles ayant au moins deux enfants autistes a été entreprise l'an dernier par un consortium constitué de plusieurs équipes européennes (Angleterre, Belgique, Allemagne, France) et nord-américaines.

Pour les pays francophones, l'étude est coordonnée par le Dr **Éric Fombonne** et le Pr **Bernadette Rogé**, le centre de référence étant l'Unité de diagnostic et évaluation de l'autisme (Service du Pr **Raynaud**). **Des familles qui accepteraient de participer à l'étude sont recherchées.** Les familles concernées sont celles qui ont deux enfants atteints d'autisme (ou plus de deux), ou qui comportent un enfant autiste et un apparenté (frère, sœur ou parent même au 2^e degré comme cousin ou tante) ayant des troubles sévères du développement et de la communication. Ces troubles du développement peuvent correspondre à des diagnostics différents dans la terminologie française (psychose infantile, autisme atypique, dysharmonies atypiques de la personnalité). La sévérité ou la présentation des troubles chez les deux personnes concernées de la même famille peuvent ne pas être équivalentes.

La participation à cette recherche implique pour les parents une série d'entretiens (ADI, VINELAND, histoire familiale), et pour les enfants des tests et observations (échelles de développement, ADOS). Des prélèvements sanguins sont pratiqués pour les enfants atteints, les parents et les frères et sœurs.

Ce travail peut être réalisé, selon le choix des familles, dans l'unité de Toulouse ou à domicile. Le déplacement à Toulouse permet de bénéficier de la logistique de l'unité de diagnostic et évaluation et donc de travailler dans des conditions plus confortables pour les enfants autistes, mais il est également possible qu'une partie de l'équipe se déplace pour aller travailler à domicile ou dans une institution.

Si vous êtes parents et que vous souhaitez participer à l'étude, vous pouvez nous appeler pour avoir davantage d'informations. Si vous êtes professionnel et que vous connaissez une ou plusieurs familles correspondant aux critères de l'étude, vous pouvez nous appeler pour obtenir les documents à transmettre aux familles qui décideront si elles souhaitent nous contacter.

Renseignements : Secrétariat Professeur Bernadette Rogé. Tél. 05 61 77 79 55

Unité de diagnostic et évaluation de l'autisme, Hôpital La Grave, Place Lange, 31052 Toulouse Cedex.

ABONNEMENT 1998

Tarifs applicables à partir d'octobre 1997, valables jusqu'au 30 septembre 1998

TARIFS 1998	FRANCE DOM	CEE-TOM	TOUS AUTRES PAYS (*)	MODALITÉS DE RÈGLEMENT
ÉTABLISSEMENTS ASSOCIATIONS Personnes Morales	710 F	860 F	1220 F	Pour les établissements et personnes morales : <input type="checkbox"/> Règlement comptant ci-joint <input type="checkbox"/> Commande par bon administratif ci-joint
MÉDECINS PSYCHOLOGUES INSH-GNANTS ORTHOPHONISTIQUES (**)	495 F	610 F	610 F	
Commandes individuelles				
ÉTUDIANTS (***) INFIRMIERS (***)	340 F		495 F	Pour les individuels : Joignez votre chèque à l'ordre de : « ANAE » Pour recevoir en justificatif de votre règlement une facture « PAYÉE » dégageant la TVA : Cochez <input type="checkbox"/>
				PAIEMENTS PAR <input checked="" type="checkbox"/> VOIR CI-DESSOUS

(*) Tarifs « AVION » tous suppléments inclus. Joindre : (**) pour les médecins une ordonnance, ou apposez le cachet professionnel, (***) pour les étudiants et infirmiers joindre la photocopie d'un justificatif.
 COMMANDE D'un ABONNEMENT D'UN AN à la revue ANAE

POSTEZ A :
A.N.A.E.
 PDG COMMUNICATION
 Services Abonnements
 30, rue d'Armaillé
 75017 Paris

M. Mme Mlle _____
 Établissement/Service _____
 Adresse _____
 Code postal _____ Ville _____

NUMÉROS SPÉCIAUX ET THÉMATIQUES

- Autisme et communication - Congrès de Limoges 1994
- Autisme, neuropsychologie et apprentissage - O. Ramos (c)
- Apprentissage du calcul et dyscalculie - A. Van Hout (c)
- La sensorialité et la perception chez le nouveau-né - A. Picard (c)
- **Infomatique et orthophonie** - A. Dumont (c)
- **Neuropsychologie et épilepsie de l'enfant** - O. Dulac (c), I. Jambaqué (c)
- **L'hyperactivité de l'enfant et déficits associés ?** - C. Billard (c), P. Messerschmitt (c)
- Troubles sévères du langage chez l'enfant - B. Echenne (c)

Prix unique
 - France et CEE : **195 F**
 - Autres pays : **250 F**
 Port et manutention 1 ou 2 numéros : + **15 FF**
 3 numéros et plus : **25 FF**

Payez facilement vos achats de l'étranger



Facilité réservée aux abonnés étrangers.
 Un justificatif est automatiquement expédié.

Je règle F (*) à A.N.A.E. - PDG COMMUNICATION
 sur ma carte bleue / Visa / Master Card, numéro :

_____ qui expire en fin

date : 19...

Signature :

La date d'expiration ne doit pas intervenir dans les trois prochains mois.

(*) Compléter selon les tarifs et montants indiqués ci-dessus

ÉDITEUR



PDG COMMUNICATION
 30, rue d'Armaillé
 75017 PARIS
 Tél. : 33 01.40.55.05.95

Président,
 directeur de la publication :
 Patrick de GAVRE
 Fax : 33 01 45 74 65 67
 Publicité : Liliane LEPERT
 Fax : 33 01 40 55 90 70

TARIFS 1998

Abonnement annuel (5 numéros)

- Établissements-Associations :
 France-DOM 710 F
 CEE-TOM 860 F
 Autres pays⁽¹⁾ 1 220 F
- Médecins et soignants⁽²⁾ :
 France-DOM-TOM-CEE⁽²⁾⁽³⁾ . 495 F
 Autres pays⁽¹⁾⁽²⁾⁽³⁾ 610 F
- Étudiants⁽³⁾ :
 France-DOM-TOM-CEE⁽²⁾⁽³⁾ . 360 F
 Autres pays⁽¹⁾⁽²⁾⁽³⁾ 610 F

(1) Expédition « AVION » : suppléments inclus.
 (2) Payant eux-mêmes leur abonnement.
 (3) Joindre un justificatif.

Modalités - Le paiement à facturation est accepté pour les établissements et associations. Dans tous les autres cas, joindre le règlement à la commande. Commande et chèque à rédiger à l'ordre de : « ANAE » (à l'exclusion de toute autre mention).
 Les règlements par sont acceptés pour l'étranger. Voir nos bulletins d'abonnements à l'intérieur de la publication.

Changement d'adresse - Pour tous les abonnés, joindre la dernière étiquette d'expédition, ou indiquer les références exactes de l'abonnement, avec votre nouvelle adresse et envoyer à : « ANAE ».

Adressez vos envois à : ANAE
 30, rue d'Armaillé - 75017 PARIS
 Tél. : 33 01 40 55 05 95
 Fax : 33 01 45 74 65 67

Ventes des numéros déjà parus
 Prix unique de l'exemplaire (port inclus)
 numéros normaux 225 F
 (Métropole uniquement - étranger nous consulter)

Pour toute commande, joindre votre règlement à l'ordre de : « ANAE ».

Librairies - Réassort
 Chez l'éditeur - Fax : 33 01 45 74 65 67
 N° d'inscription à la commission des publications et agences de presse : n° 71 554. Tirage : 2 600 ex. Composition : PPC, 36, av. des Ternes - 75017 Paris. Imprimerie : Soulis et Cassegrain (Niort)

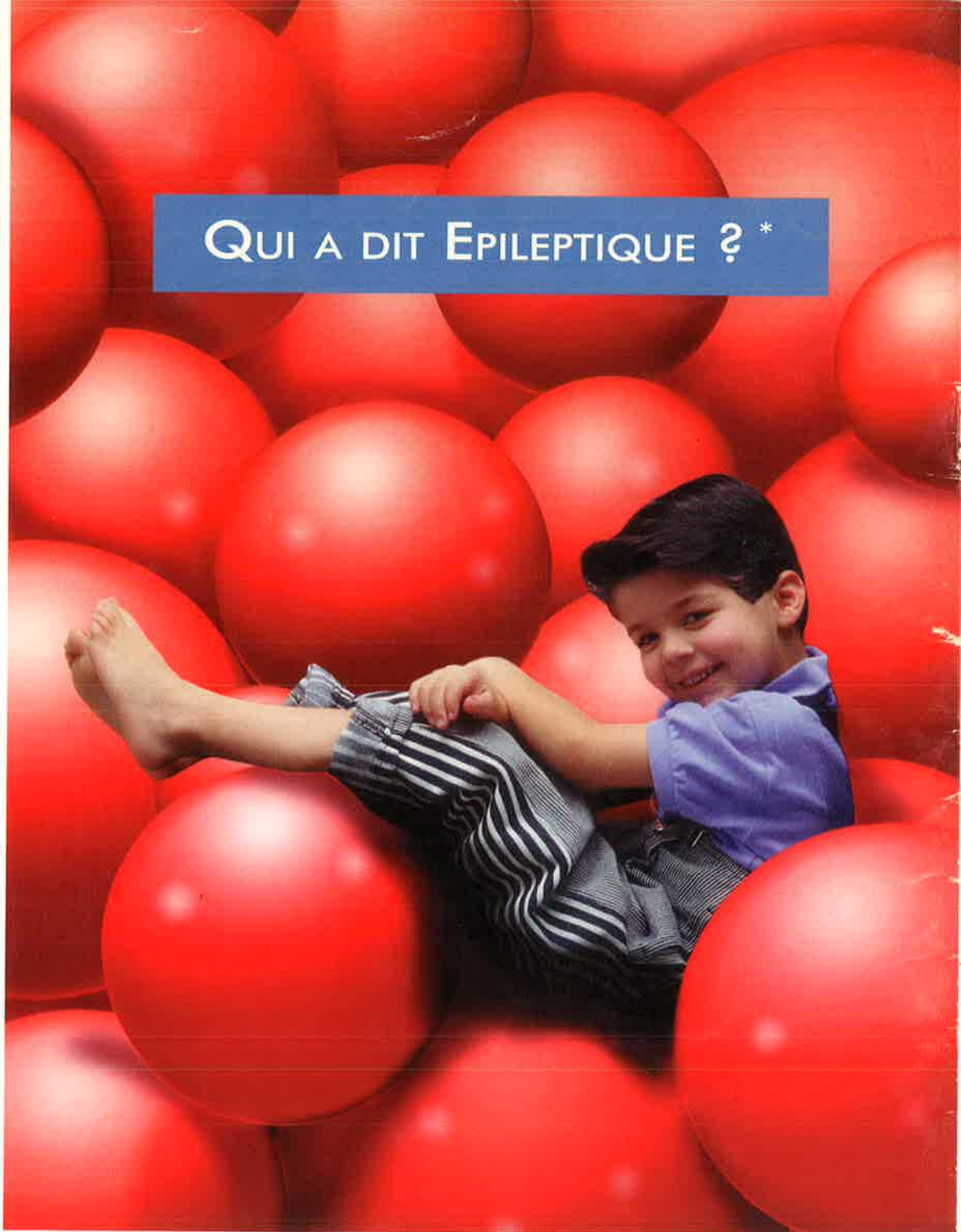
ANAE est analysée par :
 - l'INIST-CNRS, référencée dans la base de données PASCAL. Accès minitel : 01 36 29 36 01.
 - EXCEPTA MEDICA, base de données EMBASE.

SABRIL® 500 mg comprimé pelliculé et poudre pour solution buvable.
COMPOSITION : Vigabatrin 500 mg pour un comprimé ou pour un sachet.
DONNÉES CLINIQUES : Indications thérapeutiques :
 - Traitement des épilepsies rebelles, particulièrement des épilepsies partielles de l'adulte et de l'enfant, à l'exclusion du petit mal, en complément du traitement antérieur.
 - Traitement en monothérapie des spasmes infantiles, en particulier liés à une sclérose de Bourneville.
POSOLOGIE ET MODE D'ADMINISTRATION : La forme comprimée n'est pas adaptée à l'enfant de moins de 6 ans.
Chez l'adulte : - Mise en route du traitement : 2 g en une ou deux prises quotidiennes, SABRIL® étant ajouté aux traitements existants. Si nécessaire, la dose quotidienne peut être augmentée ou diminuée par paliers de 0,5 ou 1 g en fonction de la réponse clinique et de la tolérance. Le fait d'augmenter la dose quotidienne au-delà de 4 g ne permet pas en général d'obtenir une meilleure efficacité.
 - Utilisation chez la personne âgée et chez l'insuffisant rénal (clairance de la créatinine inférieure à 60 ml/min) : commencer le traitement à dose plus faible et surveiller particulièrement la survenue possible de sédation et les signes de confusion éventuelle.
Chez l'enfant : - La dose quotidienne pourra être administrée en une ou deux prises.
 - Le traitement sera mis en route avec une posologie quotidienne de 40 mg/kg qui pourra être augmentée progressivement jusqu'à 80 - 100 mg/kg. Le tableau posologique recommandé est :

Poids corporel	Posologie	
	en g/l	soit en comprimé ou sachet/l
10 - 15 kg	0,5 à 1	1 à 2
15 - 30 kg	1 à 1,5	2 à 3
30 - 50 kg	1,5 à 3	3 à 6
> 50 kg	2 à 4	4 à 8

- Pour le traitement des spasmes infantiles (syndrome de West) en monothérapie, la posologie quotidienne optimale est de 60 à 100 mg/kg ; une augmentation de la posologie peut être envisagée en cas d'efficacité insuffisante. Des doses quotidiennes allant jusqu'à 150 mg/kg ont été bien tolérées. Une réévaluation thérapeutique rapide est indispensable en cas de non-disparition des spasmes ou de récurrences.
CTJ : 5,02 F à 40,17 F (comprimés) - CTJ : 5,27 F à 42,15 F (sachets).
CONTRE-INDICATIONS : Ce médicament NE DOIT JAMAIS ÊTRE prescrit dans le cas suivant : hypersensibilité à l'un des constituants du produit. Ce médicament NE DOIT GÉNÉRALEMENT PAS ÊTRE prescrit dans les cas suivants : grossesse, allaitement.
MISES EN GARDE ET PRÉCAUTIONS D'EMPLOI : Mises en garde : En raison de la fréquence des effets indésirables psychiatriques, le traitement par le vigabatrin ne doit être envisagé, chez les patients ayant présenté des antécédents psychiatriques, qu'en cas de nécessité absolue. L'indication est, ici, exceptionnelle. Une surveillance attentive de ces patients est indispensable.
Précautions d'emploi : - Comme avec tout antiépileptique, l'arrêt brutal du traitement peut entraîner l'apparition de crises de rebond : il est recommandé de réduire progressivement la posologie.
 - Insuffisant rénal et sujet âgé : il est nécessaire de réduire la posologie chez l'insuffisant rénal et le sujet âgé (cf Posologie et mode d'administration).
 - Une surveillance neurologique peut être nécessaire au moindre signe d'appel, notamment une modification de la vision des couleurs.
 - Patients souffrant, ou ayant des antécédents de troubles du comportement sévères et/ou de psychoses : SABRIL® sera administré à une posologie initiale inférieure à la posologie initiale habituelle (par exemple, la moitié de celle-ci), dans le cadre d'une surveillance clinique attentive.
 - Nouveau-né : à utiliser avec prudence en l'absence de données pharmacocinétiques et cliniques.
INTERACTIONS MÉDICAMENTEUSES ET AUTRES FORMES D'INTERACTIONS : Peu de risque d'interaction avec d'autres médicaments.
Interactions avec d'autres médicaments épileptiques : réduction progressive des concentrations plasmatiques de phénytoïne atteignant un maximum de 20 %, sans conséquence clinique dans la majorité des cas, a parfois été rapportée.
GROSSESSE ET ALLAITEMENT : Grossesse : **Si la grossesse est envisagée :** elle représente l'occasion de peser à nouveau l'indication du traitement.
 - **Pendant la grossesse :** un traitement antiépileptique efficace par le vigabatrin ne doit pas être interrompu, l'aggravation de la maladie étant préjudiciable à la fois à la mère et au fœtus.
Surveillance et prévention : la prévention par l'acide folique des anomalies du tube neural chez les femmes enceintes traitées par le vigabatrin n'est pas étayée à ce jour ; toutefois, compte-tenu de l'effet bénéfique de cette supplémentation observée dans d'autres situations, celle-ci est recommandée chez les femmes enceintes traitées par le vigabatrin, 2 mois avant et 1 mois après la conception.
 - Un diagnostic prénatal spécifique peut être proposé même aux femmes supplémentées en acide folique.
Allaitement : Non recommandé pendant le traitement.
CONDUITE ET UTILISATION DE MACHINES : En règle générale, les patients épileptiques non contrôlés ne sont pas à même de conduire ou d'utiliser des machines potentiellement dangereuses ; de plus, risques de somnolence, vertiges, diplopie attachés à l'emploi du vigabatrin.
EFFETS INDÉSIRABLES : Les principaux effets indésirables sont en relation avec le système nerveux central et sont probablement une conséquence de l'augmentation du Gaba cérébral due à l'action du vigabatrin.
Effets le plus souvent observés : somnolence et fatigue.
Autres effets décrits au cours du traitement : vertiges, agitation, irritabilité, agressivité, dépression, maux de tête et, plus rarement, confusion, épisodes de délire ou d'hallucination, troubles de la mémoire et diplopie.
Autres effets secondaires non liés au système nerveux central : peu fréquents, les plus courants étant une prise de poids et des troubles gastro-intestinaux mineurs. Baisse des SGOT et SGPT observée lors du traitement (considérée comme le résultat de l'inhibition de ces transaminases par le vigabatrin). De rares cas d'atteinte du champ visuel, de troubles rétinien (tels que atrophie rétinienne périphérique) et de très rares cas d'atrophie ou de névrite optique ont été rapportés. D'autres médicaments antiépileptiques étant associés dans la plupart des cas, une relation de cause à effet ne peut être formellement affirmée. Néanmoins, une surveillance ophtalmologique et des examens spécialisés (notamment, étude du champ visuel) s'imposent au moindre signe d'appel.
PROPRIÉTÉS PHARMACOLOGIQUES : Pharmacodynamie : Anticonvulsivant (N : système nerveux central). Inhibition sélective de la Gaba transaminase, enzyme responsable du catabolisme du Gaba. L'administration de SABRIL® entraîne une augmentation de la concentration du Gaba cérébral, principal neurotransmetteur inhibiteur.
Pharmacocinétique et surdosage : cf dictionnaire VIDAL.
LISTE I. AMM 337 804.1 (1995, RCP révisé en 1997) : 60 comprimés - Prix : 301,30 F. AMM 337 806.4 (1995, RCP révisé en 1997) : 60 sachets - Prix : 316,10 F. Remb. Séc. soc. à 65 % - Collect. et AP. MARION MERRELL S.A. Exploité par : Laboratoires CASSENNE - 1 Terrasse Bellini - 92910 PARIS LA DÉFENSE Cedex - Tél : 01 40 81 55 00
POUR UNE INFORMATION COMPLÈTE CONSULTER LE DICTIONNAIRE VIDAL.

QUI A DIT ÉPILEPTIQUE ? *



SABRIL®
VIGABATRIN

*Dans les épilepsies mal contrôlées