

Nos publications

J+2, DÉPISTAGE SYSTÉMATIQUE DE LA SURDITÉ. CHANGER LES PRATIQUES

HORS SÉRIE N°2 - CONNAISSANCES SURDITÉS - ACTES DU COLLOQUE ACFOS 5 - 3 ET 4 DÉCEMBRE 2004 - PARIS

Du rejet au dépistage néo-natal universel de la surdité : maturation des idées depuis des siècles.

La problématique du dépistage néonatal systématique appliquée au dépistage précoce de la surdité. L'importance de la co-modalité perceptive chez le bébé

Potentialités auditives du nourrisson : introduction sur les aspects physiologiques, etc.

75 pages. Prix France : 20€ (frais de port inclus - France métropolitaine)

AVANCÉES SCIENTIFIQUES ET ÉDUCATION DE L'ENFANT SORD

HORS SÉRIE N°1 - CONNAISSANCES SURDITÉS - ACTES DU COLLOQUE ACFOS 4 - 8 AU 10 NOVEMBRE 2002 - PARIS

"Diagnostic de surdité et génétique

Processus développementaux et neuropsychologiques

Avancées technologiques et éducation"

163 pages. Prix France : 45€ (frais de port inclus - France métropolitaine)

UN PROJET POUR CHAQUE ENFANT SORD : ENJEUX ET PRATIQUES DE L'ÉVALUATION

ACTES DU COLLOQUE ACFOS 3 - 10 AU 12 NOVEMBRE 2000 - PARIS

"Les surdités de l'enfant : du doute au diagnostic

Intérêt de l'examen neuropsychologique chez l'enfant sourd"

350 pages. Prix France : 35€ (frais de port : inclus - France métropolitaine)

L'APPRENTISSAGE DE LA LANGUE ÉCRITE PAR L'ENFANT SORD

ACTES DES JOURNÉES D'ÉTUDES ACFOS - CNIIEFI - 1 AU 3 DÉCEMBRE 1999

IN : NOUVELLE REVUE DE L'AS - N° 14 - 2^{ème} TRIM 2001 - PP 177-271

"Problématique de l'entrée dans l'écrit. Transparence de l'orthographe et apprentissage de la lecture - Premières émissions orales des bébés sourds - Evolution de l'écrit de collégiens sourds - De l'utilité d'enseigner en langue des signes - La pédagogie associée : enseigner la LSF et le français, etc"

S'adresser à l'INS HEA pour la commande

SURDITÉ ET ACCÈS À LA LANGUE ÉCRITE. DE LA RECHERCHE À LA PRATIQUE

DEAFNESS AND ACCESS TO WRITTEN LANGUAGE. FROM RESEARCH TO PRACTICE

ACTES DU COLLOQUE ACFOS 2 - 27 AU 29 NOVEMBRE 1998 - PARIS

EPUISÉ

NEUROSCIENCE ET SURDITÉ DU PREMIER ÂGE

NEUROSCIENCE AND EARLY DEAFNESS

ACTES DU COLLOQUE ACFOS 1 - 8 AU 10 NOVEMBRE 1996 - PARIS

"Bases biologiques, processus cognitifs, explorations fonctionnelles
Stratégies éducatives, etc."

307 pages. Prix France : 36€ (frais de port : inclus - France métropolitaine)

CONNAISSANCES SURDITÉS

la revue

acfos

Hors-Série N°3

ACTES DU COLLOQUE ACFOS VI :

"SURDITÉ & MOTRICITÉ"

Connaissances Surdités

11 rue de Clichy
75009 Paris
Courriel : contact@acfos.org

Revue trimestrielle

Édité par ACFOS
Action Connaissance FOrmation
pour la Surdité
11 rue de Clichy
75009 Paris
Tél. 09 50 24 27 87

Site web : www.acfos.org

Directeur de la publication
Pr Françoise DENOYELLE

Rédactrice en chef
Coraline COPPIN
Courriel : contact@acfos.org

Comité de rédaction : Denise Busquet,
Marie-Claudine Cosson, Jean-Louis
Dayan, Joëlle François, Brigitte
Gévaudan, Nathalie Lafleur, Vanessa
Lamorre-Cargill, Aude de Lamaze,
Ginette Marlin, Lucien Moatti, Isabelle
Prang, Philippe Séro-Guillaume,
Vincente Soggiu

REMERCIEMENTS

Merci aux intervenants qui ont travaillé et
relu leurs textes.

Merci aux membres d'Acfos pour leur aide
sur la relecture : Mmes Denise Busquet,
Françoise Denoyelle, Ginette Marlin

Maquette : Coraline Coppin

Impression : Accent Tonic
45-47 rue de Buzenval
75020 Paris

ISSN : 1635-3439
N° CPPAP : 1107G82020

Prix du Hors-série n°3 : 25 €

***La reproduction totale ou
partielle des articles contenus
dans la présente revue est
interdite sans l'autorisation
d'ACFOS***

S o m m a i r e

CONFÉRENCES DU VENDREDI 08 DÉCEMBRE 2006

- Développement de la pensée et structuration spatio-temporelle.** p. 5
Le corps dans l'espace et dans le temps
Pr Bernard GOLSE
- Fonction d'exécution et fonction de contrôle de l'activité motrice.** p. 13
Troubles de ces fonctions et étiologie
Pr Louis VALLÉE
- Troubles de l'intégration sensori-motrice et construction psychique.** p. 19
Entre neurosciences et psychanalyse
Dr Lisa OUSS
- Sémiologie des mouvements anormaux** p. 26
Dr Emilio FERNANDEZ ALVAREZ
- Développement sensori-moteur de la parole chez l'enfant** p. 28
au cours de la première année
Mme Anne VILAIN
- Apports des nouveaux outils d'évaluation du développement moteur** p. 33
et des fonctions neuropsychomotrices
Pr Laurence VAIVRE-DOURET

CONFÉRENCES DU SAMEDI 09 DÉCEMBRE 2006

Répercussion des troubles neuropsychomoteurs sur les moyens de communication et de suppléance de l'enfant sourd :

- ♦ Intérêt du bilan psychomoteur** p. 41
Mme Elisabeth LASSERRE

- ♦ Vignettes cliniques** p. 47
Dr Jeanne COUSIN

- Qu'attendre du bilan ophtalmologique et fonctionnel chez l'enfant sourd ?** p. 55
Dr Georges CHALLE

- Oculomotricité et surdit . Le r le de l'orthoptiste.** p. 59
Mme Alexandra BERGER

- Troubles de l' quilibre : bilan diagnostic et cons quences
sur le d veloppement psychomoteur** p. 63
Dr Sylvette WIENER VACHER

- Prise en charge des enfants atteints de troubles de l' quilibre** p. 69
Mme Marie France DUBUC

- Cons quences motrices du d ficit multisensoriel
de l'enfant porteur du syndrome CHARGE** p. 73
Dr V ronique ABADIE

- Synth se et conclusion** p. 79
Pr Olivier DULAC

D veloppement de la pens e et structuration spatio-temporelle. Le corps dans l'espace et dans le temps

PR BERNARD GOLSE

INTRODUCTION

C'est un grand plaisir et un grand honneur pour moi que de participer   ce nouveau colloque d'ACFOS et mes remerciements vont donc tout d'abord   L. MOATTI,   O. DULAC,   D. BUSQUET ainsi qu'  tous les responsables de cette association qui ont eu la gentillesse de me r server une place dans le programme de cette journ e.

C'est la deuxi me fois que je suis invit    intervenir dans le cadre des colloques ACFOS, ce qui me touche beaucoup, mais ce qui m' tonne en m me temps.

En effet, je ne suis pas du tout un sp cialiste de la surdit , car celle-ci ne se trouve pas au centre de ma pratique, et pourtant ce que j'ai   dire du d veloppement psychique, affectif et psychomoteur du b b  et de l'enfant semble avoir de l'importance pour les participants   ces colloques ACFOS... ce qui constitue pour moi, v ritablement, une heureuse surprise !

Aujourd'hui, c'est la question de la pens e, celle de la structuration de l'espace et du temps, et celle enfin du corps dans l'espace et dans le temps, qu'il m'a  t  propos  d'aborder, sur le fond du th me g n ral du colloque consacr  aux liens entre surdit  et motricit  : il y a l , bien  videmment, un immense domaine de r flexion dont j'essaierai donc seulement d'extraire quelques pistes principales.

Et parmi celles-ci, l'id e que les cat gories de l'espace et du temps ne sont pas des "cat gories transcendantales" en quelque sorte tomb es du ciel ou donn es d'embl e, mais qu'il s'agit au contraire de cat gories co-construites progressivement par le b b  et les adultes en relation avec lui, co-construction qui s'ancre dans le fonctionnement corporel du b b , et

notamment dans son fonctionnement sensoriel et perceptif.

Autrement dit, il ne suffit pas de na tre pour que le corps, l'espace et le temps se repr sentent dans le psychisme de l'enfant, et de ce fait le b b  nous offre d sormais un paradigme extraordinairement efficace pour appr hender de mani re renouvel e les processus de subjectivation, de symbolisation, de s miotisation et de s mantisation.

A. LE DOUBLE ANCRAGE CORPOREL ET INTERACTIF DES PROCESSUS DE SYMBOLISATION PR COCES

En ce qui concerne nos mod les de la croissance et de la maturation psychiques de l'enfant, soit son d veloppement psycho-affectif, notre ennemi public n 1 est tr s certainement le risque de clivage entre le corps et la psych  - ou entre le corps et la relation - d'o  le classique et ancien clivage entre organog n se et psychog n se.

1. C'est contre ce clivage entre corps et psych  que veut lutter le concept de double ancrage corporel et interactif des processus de symbolisation pr coces

1. L'ancrage corporel renvoie   la primaut  des sensations et   la pr s ance du Moi-corps tr s fortement mise en avant par S. FREUD lui-m me et qui se retrouve dans les travaux sur le Moi-peau (D. ANZIEU) ou sur les enveloppes corporelles (E. BICK, G. HAAG, D. HOUZEL...)

2. L'ancrage interactif ou **relationnel** souligne, quant

à lui, la nécessité du détour par l'autre, indispensable à l'enfant pour donner progressivement forme et sens à ses sensations ainsi destinées à devenir perceptions.

Cet ancrage interactif a été souligné par de nombreux auteurs.

A titre d'exemples, on peut citer D.W. WINNICOTT dont la phrase célèbre : "*Un nourrisson tout seul, ça n'existe pas*", est ainsi à entendre au niveau de l'instauration même de l'appareil psychique du bébé.

Mais on peut également citer W.R. BION avec son concept de "*fonction maternelle alpha*", et même A. GREEN qui a fait remarquer qu'aucun psychisme ne peut s'instaurer et s'éprouver lui-même comme tel sans se donner d'abord à penser à un autre psychisme.

3. Finalement, ce concept de double ancrage corporel et relationnel des processus de symbolisation se retrouve chez R. KAES quand il dit que le monde est corps et groupe, qu'il n'est que corps et groupe.

II. On peut alors donner quelques exemples de repérage que le bébé a à faire au sein de la situation originelle, et pour lesquels il a besoin simultanément de son corps et de ses compétences sensorielles, ainsi que de la rencontre avec l'autre et du travail psychique de celui-ci

1. L'extraction par l'enfant, à partir du bruit de fond de ses multiples perceptions sensitivo-sensorielles, et la constitution des différentes paires contrastées (dont les oppositions sonores telles que fort/doux, aigu/grave, lisse/rugueux, creux/plein...),

2. La démarcation des figures par rapport au fond (on sait les travaux de R. SPITZ sur les conditions de repérage du visage humain par l'enfant),

3. L'attention sélective du bébé à l'égard du langage de sa mère ("*Baby-talk*", "*Mamanais*" ou "*Motherese*").

III. Pour rendre compte de l'instauration de l'appareil psychique de l'enfant, il y aurait également à aborder la mise en place des contenants de pensée, des contenus de pensée, la question de la symbolisation des premiers liens, et de la co-construction de la place du tiers

Mais ceci m'entraînerait probablement trop loin de mon sujet...

B. LA SENSORIALITÉ ET LE DÉVELOPPEMENT DE LA PENSÉE

Le développement de la pensée renvoie donc à la trajectoire qui va des sens au sens, dans la rencontre du bébé avec le travail psychique d'autrui, fait humain fondamental que J. LAPLANCHE désigne du terme de "*situation anthropologique fondamentale*", et je soulignerai donc maintenant, à ce propos, les trois problématiques importantes de la co-modalisation des divers flux sensoriels, de la réflexivité de la pensée, et de la pré-conception.

1. Comodalisation sensorielle et accès à l'intersubjectivité (PILE)

Quels que soient les modèles que l'on se donne de l'accès à l'intersubjectivité (intersubjectivité primaire, intersubjectivité secondaire après une première phase d'indifférenciation totale, ou intersubjectivité secondairement acquise à partir de noyaux d'intersubjectivité primaire), notre programme de recherche dit "PILE" (Programme International pour le Langage de l'Enfant)*, nous a permis de formuler trois hypothèses fortes que l'on peut résumer de la manière suivante :

- ♦ Il n'y a pas de pensée possible de l'objet sans accès préalable à une intersubjectivité suffisamment stabilisée,
- ♦ Il n'y pas d'accès possible à l'intersubjectivité sans une comodalisation efficace des divers flux sensoriels (couplage stimuli visuels et sonores, par exemple),
- ♦ Il n'y pas de comodalisation possible et efficace des divers flux sensoriels sans une mise en rythmes compatibles des différents flux sensoriels (les difficultés de segmentation sensorielle chez les autistes et chez les déficients sensoriels pouvant ainsi donner lieu à un trouble de l'accès à l'intersubjectivité, trouble constant chez les autistes, mais statistiquement fréquent chez les sujets sourds).

Ces réflexions sur l'articulation des sensations nous offre désormais une intéressante possibilité de jonction entre les travaux des cognitivistes sur la comodalisation (A. STREERI) et des psychanalystes sur le concept de "*mantèlement*" (D. MELTZER), travaux qui ouvrent sur la possibilité ou non de vivre un objet en extériorité, c'est-à-dire comme un objet extérieur à soi-même et distinct de soi.

Ceci montre bien qu'il n'y pas de pensée possible sans corps, ce que nous avons déjà vu avec le concept d'ancrage corporel.

2. La réflexivité des sens

Penser ne renvoie pas seulement à la capacité de se représenter le monde et ses objets, mais aussi à la capacité de se penser pensant, c'est-à-dire à la réflexivité de la pensée, à sa fonction "méta" en quelque sorte, et un auteur comme P. AULAGNIER avait utilement insisté sur la "*fonction auto-théorisante de la psyché*" qui doit se donner, très tôt, à elle-même, dans le cadre du développement de l'individu, une représentation de son propre fonctionnement.

De ce fait, l'accès au sens s'enracine dans la sensorialité (des sens au sens), et c'est D. ANZIEU qui a montré le rôle central de la peau dont la réflexivité est immédiate et inévitable (on est d'emblée et forcément touché par ce que l'on touche), réflexivité cutanée dont dériveront ensuite les autres réflexivités sensorielles et, finalement, la réflexivité de la pensée.

3. W.R. BION, enfin, avec son concept de "*pré-conception*" ouvre en fait également une place centrale à la sensorialité, puisque, selon lui, la représentation est issue de la rencontre entre l'objet et cette pré-conception, et que, dès lors, la rencontre avec l'objet ne peut être, à l'évidence, qu'une rencontre médiatisée par les différents flux sensitivo-sensoriels.

C. CORPS, ESPACE ET TEMPS

1. Dès la vie intra-utérine, le fœtus inscrit un certain nombre de perceptions sensorielles et travaille sur la discontinuité de certaines d'entre elles, telle la perception de la voix maternelle par exemple

1. La césure de la naissance

Ma réflexion part d'une citation de S. FREUD dans "*Inhibition, symptôme et angoisse*" en 1926: "*Il y a beaucoup plus de continuité entre la vie intra-utérine et la toute petite enfance que l'impressionnante césure de l'acte de la naissance ne nous donnerait à croire.*"

Il s'agit d'une citation que W.R. BION avait déjà commentée en 1976, soit cinquante ans plus tard, à Topocka, lors d'un colloque sur les états-limites.

L'argumentaire de W.R. BION consistait au fond à remarquer qu'au-delà de la naissance, c'était la dimension archaïque du fonctionnement sensitivo-sensoriel du fœtus qui continuait, la vie durant, de constituer le socle ou les soubassements de l'activité traductrice de notre vie psychique ultérieure

(fantasmatisation primaire et intellectualisation secondaire notamment) et ceci, un peu dans la perspective des travaux de Piera AULAGNIER sur la tripartition des processus psychiques. Autrement dit, l'acte de naissance proprement dit vaudrait plus comme "césure" du point de vue de l'observateur extérieur que du point de vue du sujet, ou du futur sujet, dont le travail, de part et d'autre de la naissance physique, c'est-à-dire à travers le passage de la vie amniotique à la vie aérienne, serait finalement d'organiser progressivement ses turbulences sensitives et sensorielles, ses remous et ses "vivances émotionnelles" en contenus de pensées de plus en plus complexes, mais toujours fondés sur le registre originaire qui en forme la véritable matrice organisatrice (travail d'orientation, de traduction, de complexification et de stabilisation).

Dans cette perspective, la césure de la naissance ne pourrait être qu'une illusion d'optique, et j'emploie ce terme à dessein pour faire la place, en quelque sorte, à la question du visuel.

On sent donc qu'il n'y a pas de superposition facile et simple entre la question de la naissance physique et celle de la naissance psychique, et un auteur comme D. HOUZEL a souvent dit que lors de la naissance, le nouveau-né disposerait en lui de parties psychiques "*déjà-nées*", à côté de parties psychiques encore "*non-nées*".

Les parties non-nées du psychisme du fœtus seraient probablement celles qui n'ont encore été ni contenues, ni travaillées, ni transformées par le psychisme d'un autre (la mère en l'occurrence), alors que les parties nées de son psychisme seraient au contraire celles qui ont déjà pu être pensées par elle.

Je n'irai pas plus loin ici dans cette réflexion dans la mesure où ce que je voulais faire sentir, c'est que les modèles de W.R. BION ou de P. AULAGNIER nous invitent, en réalité, à un raisonnement non pas en termes d'états, mais bien plutôt en termes de processus, et notamment en termes de processus de complexification progressive et stratifiée.

2. L'objet sonore de S. MAIELLO comme préforme ou préfiguration de la question de l'absence ou de la présence de l'objet

Ceci m'amène donc à évoquer la question de la genèse de l'objet, et plus spécialement, la question de la genèse prénatale de l'objet.

Comment "*penser à*" sans être "*hors de*" ?

Telle est au fond notre interrogation centrale à ce sujet puisqu'il s'agit de savoir si le fœtus est en mesure, ou non, de se représenter l'objet externe, alors même qu'il se trouve encore inclus dans lui.

Posée ainsi, cette question est sans doute trop radicale et ne peut probablement conduire qu'à une impasse de nos propres capacités de pensée.

La réflexion est à mener, à mon sens, à un niveau plus partiel.

On sait aujourd'hui que la sensorialité fœtale se développe de manière très précisément programmée tout au long de la grossesse.

L'hypothèse proposée par S. MAIELLO est alors tout à fait fascinante.

Cet auteur suggère en effet que ce seraient les discontinuités de la voix maternelle qui, parvenant jusqu'au fœtus au travers de la paroi abdominale et la paroi utérine, lui fourniraient alors une préforme de la problématique ultérieure du couple absence-présence de l'objet au cours de la vie post-natale.

On sait en effet qu'au sein de l'utérus, le fœtus perçoit un certain nombre de sons dont il lui est probablement difficile d'éprouver s'il s'agit de sons du dehors ou de sons du dedans (d'autant que les sons du dehors parviennent également au fœtus par l'intermédiaire du corps de la mère).

Les sons du dedans peuvent être réguliers (bruits du cœur de la mère, bruits vasculaires) ou irréguliers (bruits digestifs), alors que les sons du dehors sont principalement irréguliers et imprévisibles (bruits issus de l'environnement extérieur, voix des adultes et notamment de la mère).

En tout état de cause, l'irrégularité de la perception de la voix maternelle préfigurerait en quelque sorte, selon S. MAIELLO, la problématique de l'absence et de la présence appelée à prendre forme après la naissance, quand l'enfant sera amené à prendre en compte l'existence de ses objets relationnels dans le cadre de son processus de différenciation extra-psychique.

Cette hypothèse mériterait évidemment d'être discutée, et ce d'autant que la problématique du couple absence-présence semble en fait devoir être précédée par celle de l'écart et de la différence, et qu'on peut se demander s'il est véritablement légitime de privilégier de cette manière l'objet dit "sonore", alors même que d'autres objets sensoriels fœtaux pourraient également être envisagés dans cette perspective, tels que des

objets tactiles, kinesthésiques, gustatifs, olfactifs... seul l'objet visuel paraissant devoir être exclu, compte tenu de la nuit utérine dans laquelle le fœtus se trouve incontestablement plongé.

Il importe cependant de remarquer que seule la voix maternelle correspond à un stimulus à la fois interne (la voix de la mère est transmise jusqu'au fœtus par le tissu du corps maternel lui-même), et externe (la voix de la mère revenant au fœtus à partir du dehors, et en traversant l'épaisseur des parois abdominale et utérine).

Quoi qu'il en soit, cette hypothèse très heuristique, bien que probablement fondée sur une perspective reconstructive, ouvre de fait la voie à la prise en compte de la théorie de l'après-coup dès la période prénatale, dans la mesure où ce seraient ainsi les inscriptions sensorielles prénatales qui constitueraient le premier temps d'un traumatisme constructif et structurant, premier temps en attente de la rencontre post natale avec les irrégularités de la présence de l'objet externe, rencontre qui aurait alors valeur de deuxième temps de ce traumatisme développemental, mais d'un deuxième temps éventuellement pathogène dans certaines conditions.

On voit bien dès lors comment cette hypothèse stimulante reprend en réalité la question de la tripartition des processus psychiques décrite par P. AULAGNIER (tripartition allant des pictogrammes aux énoncés, en passant par les scénarios fantasmatiques), cette tripartition ayant été reprise récemment, et autrement, par A. FERRO en lien avec l'activité de narrativité.

Il va de soi en effet que si la rencontre avec l'objet externe permet effectivement une retraduction des traces mnésiques pictographiques prénatales susceptible de faire émerger l'idée de l'objet et de la discontinuité de sa présence, ceci n'est en réalité possible que du fait de l'activité psychique de l'objet et ceci, sur le fond de la "*situation anthropologique fondamentale*" (J. LAPLANCHE) déjà évoquée ci-dessus, et qui modélise la mise en vis-à-vis réciproque, mais dissymétrique, de deux psychés, celle de l'enfant en cours de structuration, et celle de l'adulte doré et déjà instaurée.

3. L'évolution de la sensorialité fœtale et son impact sur le développement post-natal

♦ On sait aujourd'hui que la sensorialité fœtale se développe selon une séquence programmée, à savoir le tact d'abord, puis l'olfaction, le goût, l'audition et enfin la vision. C'est donc la sensorialité proximale qui se met en place la première, avant la sensorialité distale, et les différents appareils sensoriels se trouvent approximativement matures au moment de la naissance.

♦ Comme nous venons de le voir à propos de "*l'objet sonore*" de S. MAIELLO, ce travail psychique prénatal conditionne donc et prépare la suite de l'ontogenèse psychique qui se jouera après la naissance selon des processus qui en dérivent. Lors de la tétée, par exemple, le bébé va "travailler" sa représentation de cette situation particulièrement investie par lui, sur les deux plans de sa sensorialité proximale qui l'ouvre sur l'objet-sein, et de sa sensorialité distale qui l'ouvre sur l'objet-mère, dialectique sensorielle qui s'avère centrale quant à l'accès du bébé à l'intersubjectivité.

II. Le corps : le corps est à la fois l'outil et le thème des premières symbolisations (figurations corporelles primitives)

1. La question de l'image motrice

Penser, c'est d'abord agir et surtout inter-agir et, dans cette perspective, c'est l'image motrice et sa fonction de "*représentance*" (A. GREEN) qui fondent la possible validité de l'observation directe des bébés (E. BICK).

Ce que nous observons ne correspond pas, en effet, à la manifestation périphérique et seulement corporelle d'une activité de pensée sous-jacente.

Ce que nous observons c'est la pensée elle-même - en œuvre et en éprouvé - dans le comportement : penser, agir et ressentir, s'avérant, chez le bébé, absolument indissociables.

Il y a, là, un vrai débat parce que selon que l'on considère l'image motrice comme un simple reflet de la pensée ou, au contraire, comme la pensée en acte, c'est-à-dire comme un mode de pensée par elle-même, alors c'est toute la question de la légitimation de l'observation directe qui se trouve ainsi posée : dans le premier cas, l'observation directe ne donne en rien accès aux processus de pensée eux-mêmes, dans le second cas, au contraire, l'observation directe n'est pas seulement une observation comportementale mais bel et bien un moyen d'accès sans détour à la pensée en tant que telle.

L'enjeu conceptuel est de taille, étant entendu, cependant, que les partisans de l'observation directe ne sont bien évidemment pas aussi naïfs qu'on voudrait parfois le faire croire, et qu'ils ne prétendent en rien pouvoir assister en life time au refoulement originaire...

L'image motrice, en tant que mode de pensée primordial, pourrait donc fournir la base de la représentation d'action, et certains auteurs n'hésitent pas à considérer que toutes les représentations mentales sont, de fait, des représentations d'action.

Ajoutons enfin que l'image motrice semble pouvoir prétendre à être à la fois la source de la pensée chez le sujet, mais aussi la source d'une certaine forme de pensée chez l'autre, via l'empathie et les neurones-miroir (M. JEANNEROD) qui pose, précisément, la question des représentations d'action, et donc du rôle fondateur de l'imitation dans la genèse de l'activité de représentation mentale.

2. G. HAAG a donné quelques exemples d'images motrices chez les bébés qui ont toujours, me semble-t-il, valeur "*d'équations symboliques*" au sens du terme proposé par H. SEGAL.

♦ Les "*boucles de retour*" et la découverte du circuit de la communication des émotions. G. HAAG a bien montré comment, après un moment interactif harmonieux ou une rencontre affective particulièrement réussie avec l'adulte, certains bébés figurent dans leur corps ou leur comportement, la découverte qu'ils viennent de faire et de vivre quant au fait qu'on peut envoyer quelque chose de soi dans l'autre (et notamment des émotions), que ceci va toucher l'autre au fond en un "*point de rebond*", pour revenir ensuite vers soi. C'est souvent par une belle courbe de leurs bras que les bébés nous montrent ainsi (ou nous démontrent ?) la manière qu'ils ont désormais, en se différenciant de l'autre, d'éprouver en quelque sorte l'espace intersubjectif qui se creuse alors entre eux.

♦ Les "*identifications intra-corporelles*"

Egalement décrites par G. HAAG, elles correspondent à une étape importante des processus de symbolisation précoces qui se jouent entre présence et absence de la mère. Au début, c'est l'objet primaire qui contient le psychisme du bébé et qui aide celui-ci dans son repérage des premières structures élémentaires de signification au sein de son environnement. Ce premier temps se joue impérativement sur un fond de présence maternelle ou plutôt de fonction maternelle. Au bout du chemin, l'enfant deviendra capable d'évoquer symboliquement la mère absente, voire même l'absence de la mère, qui sera donc ainsi passée du statut d'objet contenant à celui d'objet contenu, passage qui suppose l'intériorisation par l'enfant de la fonction contenante de l'objet primaire. Entre ces deux temps, il existe un moment de bascule qui correspond au concept "*d'identifications intra-corporelles*", le bébé jouant dans son corps et son "*théâtre comportemental*" quelque chose de la fonction maternelle, et ceci surtout lors des moments de creux interactifs, c'est-à-dire en cas de présence physique de la mère, mais sur le fond d'une distanciation psychique relative de celle-ci. C'est ici que prennent place les manœuvres de rassemblement sur la ligne médiane, le jeu entre les deux hémicorps, les processus d'auto-holding ou d'auto-attachement et, dans tous

ces cas, la question pour le bébé est au fond de (res)sentir son corps, et de le vivre comme un outil de ses toutes premières symbolisations.

III. Le temps

1. Paradoxalement, alors que la symbolisation du temps fait généralement figure d'aboutissement sophistiqué des processus de symbolisation, l'inscription corporelle de la durée et des rythmes interactifs apparaît, en revanche, comme très précoce au sein de l'ontogenèse psychique, avec la notion de pulsation ou de rythme interactif.

La notion de rythme est en effet essentielle, qui centre véritablement la dynamique des processus d'attention, les phénomènes de co-modalisation perceptive, tout le jeu des auto-érotismes ainsi que des pulsions, et finalement les caractéristiques du système interactif précoce dans son ensemble.

En tout état de cause, il n'y a pas de sens et d'historicisation possibles sans temporalité, et c'est pourquoi il importe tant que la clinique de l'instant, actuellement en plein essor au travers de la pratique extensive des évaluations, ne l'emporte pas sur la clinique de l'histoire seule à même de garantir la liberté et la dignité des patients dont nous avons la responsabilité.

2. D'un point de vue psychanalytique, quelles sont alors les données actuelles qui permettent d'intégrer la temporalité dans l'étude du système des premières interrelations du bébé ?

Rappelons tout d'abord que les mécanismes de l'accordage affectif (D.N. STERN) font une place importante à la question de la temporalité par le biais, notamment, de la dynamique des "*feeling shapes*" (ou "*affects de vitalité*"), de l'aspect immédiat ou différé des réponses interactives, et de la capacité particulière des bébés à anticiper le rythme des interactions en général.

Rappelons ensuite que le bébé ne nous impose nullement de renoncer à la théorie de l'après-coup pourvu qu'on sache, soit la contracter au sein même du système interactif, soit la dilater sur le plan de l'intergénérationnel, comme nous a appris à le faire la question des traumatismes hyperprécoces (B. GOLSE).

Rappelons enfin les travaux de C. TREVARTHEN sur la structure rythmique apparemment universelle des berceuses (structure rythmique proche du sonnet de la poésie française) qui viendrait à l'appui de sa conception d'une intersubjectivité primaire chez le bébé, soit d'une intersubjectivité en quelque sorte donnée d'emblée.

3. Mais au delà de ces données déjà relativement classiques, et dans une perspective plus phénoménologique, il me faut maintenant citer l'hypothèse de D. MARCELLI selon laquelle, les premières pensées ne seraient pas celles généralement décrites dans le cadre de l'hallucination primitive, comme il est habituel de le dire, mais bien plutôt des pensées concernant la temporalité des interactions.

L'enfant, au fil de ses interactions avec son (ou ses) partenaire(s) adulte(s) disposerait en effet, selon D. MARCELLI, assez rapidement de la capacité de prévoir et d'anticiper la suite des événements interactifs et, de ce fait, ses premières pensées pourraient être du type : "*Après cela, il y aura autre chose*", vécu psychique qui aurait bien davantage statut de pensée que l'hallucination primitive qui se joue, on le sait, en régime "*d'équation symbolique*" (H. SEGAL), c'est-à-dire en régime d'identité de perception, et non pas encore d'identité de pensée.

Par ailleurs, et pour conclure, il importe de savoir que le temps est une donnée particulièrement étudiée au sein de la musique contemporaine, avec, notamment, le dégagement de concepts tels que "*le temps lisse*" ou "*le temps strié*" qui se différencient en fonction de variables rythmiques comme la régularité, la discontinuité, les ruptures...

Dans le cadre de notre collaboration étroite avec Valérie DESJARDINS au sein du programme de recherche PILE (Programme International pour le Langage de l'Enfant), nous sommes, à l'heure actuelle, particulièrement intéressés par l'application de ces modèles médicaux à notre étude des précurseurs corporels et interactifs de l'accès au langage verbal, et il nous apparaît que nous ne pouvons le faire sans recourir, peu ou prou, à une certaine approche de type phénoménologique.

CONCLUSIONS

C'est donc à travers le corps et la rencontre avec le travail psychique de l'autre que le bébé puis l'enfant accèdent progressivement au monde des signes ainsi qu'aux concepts d'espace et de temporalité, et le sonore est un élément très important de ce champ d'expérimentation, d'éprouvé, de ressenti, de perçu et finalement d'accès à l'intersubjectivité et à la communication.

L'étude en plein essor de la croissance et de la maturation psychiques des bébés nous offre désormais de multiples et fort fécondes voies de réflexion quant à la place de la sensorialité dans l'édification de la pensée, ce qui nous permet sans doute de mieux comprendre

l'impact de certains handicaps sensoriels, comme la surdité, sur les processus d'instauration de l'appareil psychique.

Les notions d'espace et de temps se co-construisent entre le bébé et l'adulte dans le cadre de leur système interactif, le corps de l'enfant est le lieu principal et l'agent essentiel de ce travail commun, et c'est là, finalement, le message principal que je voulais transmettre aujourd'hui. ❖

** Ce programme co-fondé en 1993 et co-dirigé par B. GOLSE et V. DESJARDINS, se trouve consacré à l'étude, en première année de vie, des précurseurs corporels et interactifs de l'accès à la communication et au langage verbal.*

Pr Bernard GOLSE
Pédopsychiatre-Psychanalyste
Professeur de Psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent à
l'Université René Descartes (Paris 5)
Hôpital Necker-Enfants Malades
Service de Pédopsychiatrie
149 rue de Sèvres, 75015 Paris, France
Tél. 01 44 49 46 74
Fax. 01 44 49 47 10
Courriel : bernard.golse@nck.aphp.fr

Bibliographie

- ♦ D. ANZIEU, *Le Moi-peau*, Dunod, Paris, 1985 (1^{ère} éd.)
- ♦ D. ANZIEU, *Le penser (du Moi-peau au Moi-pensant)*, Dunod, Paris, 1994
- ♦ P. AULAGNIER, *La violence de l'interprétation - Du pictogramme à l'énoncé*, P.U.F., Coll. "Le fil rouge", Paris, 1975 (1^{ère} éd.)
- ♦ E. BICK, *The experience of the skin in early object-relations*, *Int. J. Psycho-Anal.*, 1968, 49, 484-486. Traduction française par G HAAG et coll., pages 240-244. In: "Explorations dans le monde de l'autisme" (D. MELTZER et Coll.) Payot, Paris, 1980
- ♦ W.R. BION (1962), *Aux sources de l'expérience*, P.U.F., Coll. "Bibliothèque de Psychanalyse", Paris, 1979 (1^{ère} éd.)
- ♦ W.R. BION (1963), *Eléments de Psychanalyse*, P.U.F., Coll. "Bibliothèque de Psychanalyse", Paris, 1979 (1^{ère} éd.)
- ♦ W.R. BION (1965), *Transformations - Passage de l'apprentissage à la croissance*, P.U.F., Coll. "Bibliothèque de Psychanalyse", Paris, 1982 (1^{ère} éd.)
- ♦ W.R. BION (1970), *L'attention et l'interprétation, Approche scientifique de la compréhension intuitive en psychanalyse et dans les groupes*, Payot, Coll. "Science de l'Homme", Paris, 1974
- ♦ W.R. BION (1976), *A propos d'une citation de FREUD*, *Revue Française de Psychanalyse*, 1989, LIII, 5 ("Bion"), 1263-1270
- ♦ S. FREUD (1905), *Trois essais sur la théorie de la sexualité*, Gallimard, Coll. "idées", Paris, 1962
- ♦ S. FREUD (1915), *Pulsions et destins des pulsions*, 11-44
In: "Métapsychologie" (S. FREUD), Gallimard, Coll. "idées", Paris, 1976
- ♦ S. FREUD (1920), *Au delà du principe de plaisir*, 7-81, In: "Essais de Psychanalyse", Paris, 1966
- ♦ S. FREUD (1926), *Inhibition, symptôme et angoisse*, P.U.F., Coll. "Bibliothèque de Psychanalyse", Paris, 1975 (5^{ème} éd.)
- ♦ B. GOLSE, *Réflexions sur la théorie de l'après-coup à la lumière des traumatismes très précoces*, 99-117, In: "Du corps à la pensée" (B. GOLSE), P.U.F., Coll. "Le fil rouge", Paris, 1999 (1^{ère} éd.)
- ♦ B. GOLSE, *L'Être-bébé (les questions du bébé à la théorie de l'attachement, à la psychanalyse et à la phénoménologie)*, P.U.F., Coll. "Le fil rouge", Paris, 2006 (1^{ère} éd.)
- ♦ B. GOLSE et V. DESJARDINS, *Du corps, des formes, des mouvements et du rythme comme précurseurs de l'émergence de l'intersubjectivité et de la parole chez le bébé (Une réflexion sur les débuts du langage verbal)*, *Journal de la psychanalyse de l'enfant*, 2004, 35 ("Langages"), 171-191
- ♦ A. GREEN, *Le discours vivant*, P.U.F., Coll. "Le fil rouge" Paris, 1973 (1^{ère} éd.)
- ♦ A. GREEN, *La représentation de chose entre pulsion et langage*, *Psychanalyse à l'Université*, 1987, 12, 47, 357-372
- ♦ A. GREEN, *Du tiers*, 9-16, *De la tiercéité*, 243-277. Introduction et conclusions du Colloque de la SPP: "La psychanalyse: questions pour demain" (UNESCO, les 14 et 15 janvier 1989), *Monographies de la Revue Française de Psychanalyse*, P.U.F., Paris, 1990 (1^{ère} éd.)
- ♦ G. HAAG, *La mère et le bébé dans les deux moitiés du corps*, *Neuropsychiatrie de l'enfance et de l'adolescence*, 1985, 33, 2-3, 107-114
- ♦ G. HAAG, *Nature de quelques identifications dans l'image du corps - Hypothèses*, *Journal de la psychanalyse de l'enfant*, 1991, 10, 73-92
- ♦ G. HAAG, *L'expérience sensorielle, fondement de l'affect et de la pensée*. In: "L'expérience sensorielle de l'enfance" (ouvrage collectif), Cahiers du COR, Paris, 1992
- ♦ G. HAAG, *Hypothèse d'une structure radiaire de contenance et ses transformations*, 41-59. In: "Les contenants de pensée" (ouvrage collectif), Dunod, Coll.

“Inconscient et Culture”, Paris, 1993

- ♦ D. HOUZEL, Le concept d’enveloppe psychique, 23-54., In : “Les enveloppes psychiques” (D. ANZIEU et coll.), Dunod, Coll. “Inconscient et Culture”, Paris, 1987
- ♦ D. HOUZEL, L’aube de la vie psychique - Etudes psychanalytiques, ESF, Coll. “La vie de l’enfant”, Paris, 2002
- ♦ M. JEANNEROD, Le cerveau machine, Fayard, Paris, 1983
- ♦ M. JEANNEROD, Intention, représentation, action, Revue Internationale de Psychopathologie, 1993, 10, 167191
- ♦ R. KAES, Introduction: Le sujet de l’héritage, 1-16. In : “Transmission de la vie psychique entre générations” (R. KAES et Coll.), Dunod, Coll. “Inconscient et Culture”, Paris, 1993
- ♦ J. LAPLANCHE, Entretien avec Jean Laplanche (réalisé par Alain Braconnier), Le Carnet-PSY, 2002, 70, 26-33
- ♦ S. MAIELLO L’objet sonore - Hypothèse d’une mémoire auditive prénatale, Journal de la psychanalyse de l’enfant, 1991, 20 (“Le corps”), 40-66
- ♦ D. MARCELLI, De l’hallucination d’une présence à la pensée d’une absence (A propos du rôle de l’absence dans les relations d’objet précoce), 57-94. In : “Position autistique et naissance de la psyché” (D. MARCELLI), P.U.F., Coll. “Psychiatrie de l’enfant”, Paris, 1986 (1^{ère} éd.)
- ♦ D. MARCELLI, Le rôle des microrhythmes et des macrorhythmes dans l’émergence de la pensée chez le nourrisson, La Psychiatrie de l’enfant, 1992, XXXV, 1, 57-82
- ♦ D. MELTZER et coll., Explorations dans le monde de l’autisme, Payot, Paris, 1980
- ♦ H. SEGAL, Notes on symbol formation, Int. J. Psycho-Anal, 1957, 37, 6, 391-397. Traduction française : “Notes sur la formation du symbole”, Revue Française de Psychanalyse, 1970, XXXIV, 4, 685-696
- ♦ R. SPITZ, De la naissance à la parole - La première année de la vie, P.U.F., Coll. “Bibliothèque de Psychanalyse”, Paris, 1979 (6^{ème} éd.)
- ♦ D.N. STERN, Le monde interpersonnel du nourrisson - Une perspective psychanalytique et développementale, P.U.F., Coll. “Le fil rouge”, Paris, 1989 (1^{ère} éd.)
- ♦ D. N. STERN, Journal d’un bébé, Calmann-Lévy, Paris, 1992
- ♦ D.N. STERN, L’enveloppe pré-narrative, Journal de la psychanalyse de l’enfant, 1993, 14, 13-65
- ♦ A. STRERI, Voir, atteindre, toucher, P.U.F., Coll. “Le psychologue”, Paris, 1991
- ♦ A. STRERI et coll., Toucher pour connaître, P.U.F., Coll. “Psychologie et sciences de la pensée”, Paris, 2000
- ♦ C. TREVARTHEN et K.J. AITKEN, Intersubjectivité chez le nourrisson : recherche, théorie et application clinique Devenir, 2003, 15, 4, 309-428

♦ D.W. WINNICOTT (1958), De la pédiatrie à la psychanalyse, Payot, Coll. “Petite bibliothèque Payot”, Paris, 1969

♦ D.W. WINNICOTT, La nature humaine, Gallimard, Coll. “Connaissance de l’Inconscient”, Paris, 1988 et 1990

Fonction d'exécution et fonction de contrôle de l'activité motrice. Troubles de ces fonctions et étiologie*

PR LOUIS VALLÉE

** Cette conférence a été retranscrite à partir des enregistrements audio faits lors du colloque. Les éventuelles erreurs ou inexactitudes sont de notre fait.*

Je vais vous présenter une étude faite sur un groupe d'enfants (plus d'une centaine) considérés comme "normaux". Nous avons regardé l'évolution de l'acquisition des fonctions au cours du temps, de leur maturation. Nous observons que l'acquisition de la position assise se réalise entre 5 et 9 mois et celle de la marche entre 9 et 18 mois. L'acquisition des phrases se fait entre 16/18 mois et 36 mois. Nous voyons donc que plus une fonction est élaborée et plus la variation interindividuelle est élevée. Vous avez 4 mois de différence entre les premiers et les derniers enfants qui acquièrent la position assise, 9 mois pour la marche et 18 mois pour les phrases.

Il existe donc des facteurs ontogéniques qui interviennent fortement dans l'acquisition du tonus actif, mais pour l'acquisition des phrases, il existe des boucles, une interrelation entre l'extérieur et les facteurs ontogéniques de l'enfant. En fonction de l'environnement nous aurons, de fait, une acquisition des phrases plus précoce ou plus tardive.

Le deuxième concept intéressant à avoir en tête, bien connu dans les années 80, est celui de la **plasticité neuronale**, avec le concept de **l'apoptose** (c'est-à-dire la mort neuronale programmée). Ce concept est important quand on le met en regard de celui du développement des sens - le toucher, l'olfaction, l'audition et la vision - car cela traduit le fait que l'enfant naît avec un potentiel peu discriminant, mais avec par contre une capacité très élevée à capter un stimulus. Il va ensuite être capable d'analyse, en mettant en place une circuiterie de plus en plus fine pour analyser les stimuli.

Nous avons donc au départ des groupes neuronaux peu différenciés puis plus on va avancer dans la maturation

et plus on va avoir une capacité discriminante plus spécifique.

A la naissance, nous avons donc des interconnexions entre les neurones qui sont élevées mais peu spécifiques puis une spécificité augmentée qui se traduit sur le plan histologique. Ce n'est pas parce qu'on diminue la densité d'un réseau neuronal que l'on en diminue la complexité. Cela est visible sur ce travail datant de 1987 et qui pourtant a eu du mal à passer dans les esprits alors qu'il représente le premier pont que l'on pouvait faire entre neurologie et psychiatrie, ou neuro-développement et psychanalyse. On réalise des prélèvements sur différentes régions du cortex cérébral sous forme d'une biopsie (donc d'un volume parfaitement reproductible), et on compte le nombre de synapses par millimètres cubes présents dans le cortex du prélèvement considéré. On étudie alors, dans différentes espèces animales, l'évolution du nombre de synapses au cours du temps, y compris chez des espèces dites "supérieures".

On observe alors dans toutes les espèces, y compris l'espèce humaine, un phénomène asymptotique qui est la traduction de ce que je vous ai expliqué avant. Cela a été mis en évidence avant la connaissance du phénomène apoptotique dont je vous ai parlé. Un enfant qui naît possède autour de 200 millions de synapses par millimètre cube de cortex; il va monter à 800 millions de synapses durant la première année de vie, puis, entre la première et la cinquième année, il va "réduire" la quantité à 400 millions. Il va donc diviser par deux la densité de sa connectique. Cela ne veut pas dire qu'il va diviser par deux ses capacités mais qu'il va augmenter considérablement ses capacités de discrimination.

L'expérience commune nous montre que plus les années passent et plus la capacité d'adaptation à de nouvelles situations diminue de fait. L'exemple le plus courant est celui de l'apprentissage d'une langue étrangère : il vaut mieux l'apprendre dans la première décennie de vie qu'après 60 ans. Il est important de bien comprendre ceci quand on va parler de la motricité car ce modèle s'applique à tous les systèmes. Bernard Golse a parlé ce matin des problèmes de développement des capacités sensorielles : on peut tout à fait appliquer ce schéma à ces questions.

Le phénomène de la **myélogénèse** est également important à considérer quand on parle de motricité. J'annonce ces différents concepts car il est nécessaire de les connaître quand on fait une démarche neuro-développementale dans le domaine de la neuropédiatrie, pour analyser et rendre significatif un symptôme.

La myélogénèse, la fabrication de la myéline, va permettre la transmission du signal, qui va commencer durant la période anténatale mais qui va surtout s'exprimer durant la période post-natale et les 18 premiers mois de vie. La myélogénèse au niveau de l'audition se fait à partir du 4^{ème}/5^{ème} mois de vie intra utérine. Cela signifie que la myéline est quasiment mature à cette période (mais pas le système psycho-acoustique).

A contrario, les faisceaux d'association, qui vont permettre de relier une région du cerveau à l'autre, et donc de mettre en place des fonctionnalités qui n'existaient pas dans les premiers mois ou année de vie, vont se poursuivre jusqu'entre 15 et 30 ans selon les régions du cerveau considérées, et notamment les régions préfrontales.

Ces travaux datent des années 50/60.

Il est intéressant de voir le développement de la myéline par systèmes. Le **système sensoriel** se développe en premier (dans la période anténatale). La base du **système moteur** se développe un peu en anténatal et surtout dans la première année de vie. Les **systèmes d'intégration** se développent plus tardivement et vont continuer cette maturation chez l'enfant. On peut maintenant analyser les anomalies de connexion au niveau du corps calleux.

Quand on analyse le système moteur et que l'on veut trouver des liens entre motricité et surdité (ou plutôt développement du système moteur et développement sensoriel, et notamment l'audition), il faut avoir à l'esprit un autre concept, celui de la **réceptologie**, le **système des récepteurs**. On peut réduire très schématiquement ce système entre un **système excitateur** et un **système inhibiteur**. Voici un graphique établi il y a une dizaine d'années et qui montre la maturation pro-

gressive des systèmes récepteurs (excitateurs et inhibiteurs). On voit que les systèmes excitateurs se mettent en place bien avant les systèmes inhibiteurs.

Si on fait maintenant la synthèse de ces différentes approches, il faut considérer que si vous analysez un système moteur chez l'enfant, il faudra bien sûr tenir compte de son âge mais également des modalités de développement et des systèmes maturationnels, avec un premier courant céphalocaudal classique qui va mettre en place le tonus et un deuxième courant plus complexe et intéressant, avec l'intervention du cervelet, sa connexion avec le système striatal et le système cortical.

Il est donc important de garder à l'esprit que, quand un enfant a une maladie, il est important de savoir quel système il touche et à quel moment de la vie le problème est survenu.

Le **cervelet** par exemple est très particulier. Contrairement aux autres organes du système nerveux central, il va se développer au cours de la vie intra utérine, mais il va surtout faire sa migration de l'extérieur de la couche corticale vers l'intérieur entre 0 et 18 mois. C'est extrêmement important car le cervelet va servir dans la coordination du mouvement mais également dans d'autres fonctions, notamment les fonctions dites "exécutives".

Quelles sont les bases anatomiques de ces systèmes et que peut-on mettre en exergue comme éléments principaux ?

Le premier système fait référence au **système pyramidal** très connu d'**exécution des fonctions motrices**. Je vais plus insister sur le contrôle cérébelleux. Pendant longtemps, on a dit que le cervelet était l'organe du contrôle de la coordination et de la finalité des mouvements. De fait, si on regarde les afférences cérébelleuses, elles partent bien du cortex pariétal, du cortex moteur, donc du cortex sensorimoteur. Le cervelet reçoit aussi des afférences de la "périphérie" de l'organisme. Le système sensitif et moteur est donc bien intégré au niveau du cervelet. Les efférences font relais dans les structures sous-corticales, et essentiellement les noyaux gris centraux qui sont le système le plus finalisé pour contrôler le mouvement. Le Dr Fernandez Alvarez développera davantage ces pathologies.

On rentre progressivement dans l'exécution du mouvement et on voit qu'elle fait intervenir le cervelet, les noyaux gris centraux, le cortex, mais également le **système réticulaire du tronc cérébral**. Celui-ci régule notamment les capacités attentionnelles, qui vont faire en sorte que dans l'exécution du mouvement, plusieurs

processus vont se succéder pour aboutir à un acte finalisé. En 1999, un article avait essayé d'analyser les mouvements du bébé pour avoir des prédicteurs de l'évolution ultérieure, car ces mouvements, en apparence très élémentaires, font appel à des structures extrêmement synchrones entre elles et diffuses au niveau du système nerveux central.

Nous avons une première boucle que l'on appelle **boucle thalamo-corticale** qu'il est essentiel d'avoir en tête quand on étudie le mouvement. On retrouve là le système excitateur/inhibiteur (la réceptologie), avec le glutamate qui est l'un des neuromédiateurs principaux du système excitateur. Suivant les structures concernées dans le sous-cortex, on trouve aussi le Gaba qui est le marqueur principal du système inhibiteur.

Vous avez donc une organisation anatomo-fonctionnelle, la réceptologie, qui va aboutir à une hiérarchie dans l'analyse du cortex moteur : entre un cortex cérébral donneur d'ordres, des modulateurs, essentiellement le thalamus, le ganglion basal et le cervelet qui va venir en parallèle donner la finalité du mouvement mais qui va intervenir aussi dans le choix du mouvement. Quand vous prenez une tasse de café, vous avez le désir de boire du café avant de faire le mouvement, et ceci n'est pas anodin.

Chez l'enfant - et cela a fait couler beaucoup d'encre - il y a un lien entre les signes neurologiques mineurs, la fonction attentionnelle et l'expression dans le comportement des enfants dits "hyperkinétiques" ou "hyperactifs". De fait, ces enfants-là ont des troubles du contrôle du mouvement fin, que l'on peut commencer à mieux appréhender quand on comprend que le mouvement n'appartient pas seulement au système pyramidal et cérébelleux mais aussi au système sous-cortical et attentionnel.

On pourrait finalement réduire le mouvement à 5 grands systèmes :

- ♦ le **système pyramidal**, (qui a déjà été cité),
- ♦ le **système tronculaire-réticulaire**,
- ♦ le **système striatal et frontal** (concernant la stratégie du mouvement mais en même temps la fonction attentionnelle),
- ♦ le **système cérébelleux et frontal**,
- ♦ le **système occipito-pariéto-frontal**.

Le cervelet, va servir à améliorer le fonctionnement, le rapport signal/bruit. Il faut considérer le cervelet comme un co-processeur qui va permettre d'activer cette circuiterie et ces boucles, ce qui fait que la grande caractéristique, pour moi, des troubles du cervelet en pratique clinique est la lenteur. Les temps de réponse s'allongent : si vous demandez à une enfant, dans la salle

de consultation, d'aller prendre la poupée et qu'elle a un trouble du cervelet, elle ne bouge pas. Si on n'a pas de patience, on va répéter la consigne. En fait, il faut savoir attendre, et ensuite l'enfant part. Dans l'analyse du mouvement, le contexte dans lequel se fait le mouvement et les stratégies mises en place sont importantes. Cela aboutit également au fait que l'enfant doit faire attention ; il y a toujours un lien entre les fonctions attentionnelles et celles du mouvement, par le biais des fonctions exécutives. Quand vous regardez cette diapo, et que votre voisin est en train de consulter ses SMS par exemple, deux stratégies sont possibles : soit vous regardez la diapo, soit vous regardez votre voisin. Vous ne pourrez pas faire attention aux deux, vous serez obligés d'effectuer ce que l'on appelle un processus de désengagement. C'est la même chose quand un enfant décide d'un mouvement : il se désengage du reste. Pour regarder dans une direction précise, il va se focaliser sur la région pariétale (la région temps/espace) avec l'information sur la vision. Au niveau du striatum, il va sélectionner ce signal puis le traiter dans le frontal. Le cervelet va permettre d'amplifier le rapport signal/bruit.

Ceci concerne l'attention, mais c'est la même chose pour le mouvement, sauf que l'on part des régions frontales, motrices et pré-motrices ; il y a un phénomène de coordination intra cérébrale, d'où le rôle des faisceaux d'association dont j'ai parlé au début.

Comment cette activité motrice va-t-elle s'intégrer dans ces fameuses fonctions exécutives ? Que représentent-elles ?

Voici une définition qui me semble assez pragmatique : "*les fonctions exécutives sont les plus hauts niveaux de la cognition et nous permettent d'accomplir des activités dirigées de façon adaptée à la vie courante*". Si l'on regarde plus précisément, ce sont surtout des fonctions de planification, de stratégie opératoire, qui vont mettre en place l'objet à atteindre, qu'il soit moteur, intellectuel, visuel, etc. Il y aura des corrections d'erreur où les fonctions exécutives vont intervenir, le contrôle de l'impulsivité et les apprentissages. Ces différentes situations font intervenir ces fameuses fonctions exécutives.

Sur le cerveau en développement et mature, ces fonctions exécutives vont s'établir peu à peu. Mais schématiquement, elles vont mettre en corrélation les différentes autres fonctions du cerveau pour l'exécution d'une tâche. Si on représente cela sur un schéma, on peut considérer que le lobe frontal est essentiellement le "chef d'orchestre" du mouvement, mais aussi de l'empathie et du comportement.

Si l'on s'intéresse à une approche plus **sensori-motrice**, on voit qu'à partir du moment où le sujet a décidé de faire un mouvement, - par exemple faire un mouvement vers cette tasse de café qu'il a localisée (donc région occipitale et pariétale) -, il va ensuite traiter cela au niveau frontal car il aura besoin de regarder la signification de la tasse (surface noire, chaleur, etc.), puis d'exécuter le mouvement. Quand vous analysez un mouvement, toute la partie pré-motrice, au sens sémiologique du terme, va jouer un rôle dans l'analyse. In fine, on peut considérer, si l'on prend l'exemple de ces enfants d'âges différents à qui on envoie un ballon qu'ils doivent recevoir, que les systèmes sensoriels se mettent en place, de type visuel mais aussi du type temps/espace. Le mouvement est traité au niveau frontal puis engrammé au pré-moteur pour aboutir à l'exécution.

Si on prend l'angle **neuro-développemental**, on ne doit pas localiser le rôle des fonctions exécutives dans le développement et la réalisation d'activités motrices chez l'enfant au niveau moteur mais au contraire, faire intervenir les différents systèmes qui se mettent en place dans la maturation entre 0 et 15 ans.

Il existe un troisième système, fondamental à mon sens car il fait le lien entre psychopathologie et neurologie, c'est le **système occipito-pariéto-frontal**.

La mise en place des fonctions va se faire de la région occipitale vers la région frontale. De fait, la gestion de la pensée, des stratégies opératoires, se fait progressivement et elle va être de plus en plus finalisée en raison des bases biologiques que j'ai présentées au début de mon intervention. Voici comme exemple archétypal la reproduction de la figure de Rey, faite par le même enfant mais avec 2 ans d'écart. On voit bien l'évolution de la maturation, qui fait intervenir les fonctions exécutives et la motricité.

On peut considérer que le système moteur ne doit pas être réduit au système pyramidal avec son motoneurone, son cortex moteur, mais qu'il participe d'un contrôle plus élaboré qui est le système sous-cortical qui va faire de la programmation (ce qui sera la base des praxies). Un troisième système se situe "au dessus" dans la hiérarchie, le **cortex associatif** qui décidera, ou pas, de l'exécution de tel ou tel geste.

Dans le titre, nous nous proposons de traiter des étiologies. Je pourrais vous montrer une dizaine de diapositives avec des listes de maladies. Mais ce qu'il faut comprendre quand un enfant a une lésion, c'est à quel endroit cela se situe. **La démarche du neurologue d'enfant va être de comprendre quel est le système qui dysfonctionne**. Si on reprend un schéma pyramidal d'or-

ganisation du mouvement, vous pouvez avoir des lésions au niveau du cortex frontal, préfrontal ou orbitofrontal, au niveau des fonctions exécutives mais aussi au niveau de la régulation, du thalamus (donc des régions sous-corticales). En fonction du type de lésions, même minimales, vous pouvez avoir des signes extrêmement marqués sur l'expression de cette motricité.

Dans l'**approche étiologique**, on peut reprendre les premières diapositives que je vous ai montrées et essayer de comprendre pourquoi un enfant a un dysfonctionnement moteur et à quel moment la cause première est survenue. Il faut avoir une approche faisant référence à ces premières présentations (apoptose, myélogénèse...) et considérer schématiquement que quand un enfant a un trouble moteur, il existe deux types de lésions. Les lésions qui touchent la transmission, donc toutes les maladies de la myéline au sens large du terme, y compris l'infirmité motrice cérébrale, qui vont toucher en premier la motricité et, comme cela touche les faisceaux d'association, les fonctions exécutives en second et donc le potentiel intellectuel. A contrario, certaines maladies (par exemple l'épilepsie) qui touchent majoritairement le neurone (mais pas forcément uniquement), vont s'exprimer essentiellement par un retentissement sur les capacités d'apprentissages. Secondairement, si cette encéphalopathie épileptique se poursuit, on pourra avoir des signes moteurs qui vont rapidement apparaître.

C'est ainsi qu'en fonction de l'âge de l'enfant, vous pourrez avoir une approche différente, en fonction des trois courants maturationnels : céphalocaudal, cérébello-striato-cortical et occipito-frontal. A chaque âge son courant maturationnel.

Je ne pouvais pas terminer sans cette image allégorique due à la culture du houblon. C'est comme le fonctionnement moteur : tout se joue à la racine ! ❖

*Pr Louis VALLÉE
Neuropédiatre
Hôpital Roger Salengro, Lille*

QUESTIONS DE LA SALLE

Lucien Moatti

Je remercie Louis Vallée pour cet exposé si clair, si complexe, difficile mais très intéressant et qui nous a montré, comme l'ensemble du colloque essaie de le faire, l'importance de la globalité des choses. Même si l'on part de différents éléments fragmentaires, nous en revenons toujours à l'ensemble et à la globalité.

En écoutant cet exposé, j'ai été frappé par le fait que notre médecine devient de plus en plus spécialisée, très pointue dans tel ou tel domaine. Mais on ne peut être pointu sans avoir une vue globale de l'ensemble des choses. Cela renvoie à notre association, ACFOS, qui s'intéresse à tous les problèmes de l'audiophonologie et tous les aspects que cela recouvre. Je pense qu'il est important que nous développiions ces relations et ces rencontres entre nous tous. On me dit que certaines sociétés n'acceptent plus maintenant l'audiophonologie dans la pathologie de la parole et de la voix, je ne sais pas bien pourquoi, mais je pense qu'ACFOS peut-être l'équivalent d'une société d'audiophonologie qui aura une part de plus en plus importante. Je profite de ma présence à cette tribune pour remercier encore le comité scientifique qui a bâti le programme de ce colloque, et je ne veux pas manquer de nommer Denise Busquet, Annie Dumont, Martial Franzoni, Daniel Parent... et moi-même ! Mais je souhaite surtout mettre l'accent sur le président du comité scientifique, le Pr Olivier Dulac qui, en plus d'équilibrer les différents exposés et proposer diverses pistes de réflexion, nous a également mis en contact avec un certain nombre d'intervenants présents aujourd'hui, dont M. Louis Vallée, ce dont nous lui sommes reconnaissants.

Participante

Vous avez cité dans la bibliographie Eriksson. Peut-on le lire ? Est-ce accessible ?

Louis Vallée

Tout dépend de l'investissement que vous comptez y mettre ! Vous pouvez taper J. Eriksson dans Medline et vous aurez la référence de quelques articles publiés sur les fonctions exécutives. La citation que je vous ai donnée se trouve dans l'introduction de l'un de ses travaux. Il ne s'agit pas d'un livre mais d'articles successifs sur ces 5 dernières années. Je n'ai pas voulu présenter l'ensemble de ces travaux mais, conformément aux objectifs du comité scientifique et d'ACFOS, j'ai plutôt essayé de créer des passerelles entre les différentes approches.

Participante

Avez-vous quelque chose à nous dire sur la dysarthrie, atteinte neurologique de la production de la parole ?

Louis Vallée

Il y aura cette après-midi une intervention qui traitera probablement du sujet.

La question est de savoir à quel niveau vous placez l'analyse du symptôme. On peut considérer la dysarthrie comme un syndrome, moi je considère que mon rôle est d'essayer de comprendre comment cette dysarthrie s'intègre dans un problème pathologique plus global. Dans une dysarthrie, il va être bien sûr important de regarder le système moteur au sens pyramidal du terme, mais il va falloir s'intéresser aussi aux fonctions sous-corticales, bien sûr à la zone du langage, ainsi qu'à la zone cérébelleuse. Quand on m'adresse un enfant avec une dysarthrie, je vais la resituer dans la démarche que j'ai essayé de vous exposer. Comme le disait le Dr Moatti, la grande difficulté avec la spécialisation est que chacun voit midi à sa porte. Je pense que notre travail est de réaliser cette synthèse qui est difficile et qui prend beaucoup de temps.

Brigitte Huygues, médecin audiophonologiste

J'ai une question concernant les liens entre le développement moteur de l'enfant et les atteintes vestibulaires, qui sont quand même très fréquentes chez les enfants sourds. Quand il y a un trouble d'afférence vestibulaire, quelles en sont pour vous les conséquences ?

Louis Vallée

Je ne vais pas pouvoir vous répondre car je ne me sens pas suffisamment spécialiste de l'atteinte vestibulaire chez le petit. Mais dans une approche anatomo-fonctionnelle, spontanément quand j'entends "atteinte vestibulaire", je vais regarder tout ce qui touche aux capacités attentionnelles de l'enfant parce que les structures anatomo-fonctionnelles des systèmes vestibulaires et attentionnels sont très imbriquées, et ce n'est pas un hasard. Je vais également m'intéresser au développement des stratégies de compréhension puisque le système vestibulaire fait relais dans des noyaux du cervelet et que ces structures là sont en lien direct avec le lobe frontal. Je ne connais pas spécifiquement la pathologie fine vestibulaire, je ne suis pas ORL, mais par contre, quand ma collègue ORL qui s'occupe de surdité m'adresse un enfant, ce qu'elle me demande c'est d'essayer de comprendre comment j'interprète des signes que l'enfant présente, mais avec une vision neurologique. J'aborde donc cette question sur un angle anatomo-fonctionnel et dans une approche neurodéveloppementale, avec bien sûr une recherche déficitaire, mais pas sous l'angle ORL, qui n'est pas de ma compétence.

Nicole Matha, Audiophonologiste

Vous disiez qu'ACFOS cherchait à établir des ponts, nous en avons effectivement besoin tous les jours. Nos questions de "petits" ORL spécialistes des questions infantiles c'est d'adresser au neuropédiatre un enfant qui nous semble avoir un développement qui n'était pas celui attendu. Encore faut-il qu'il y ait un pont commun, c'est-à-dire le fait d'avoir un ou plusieurs neuropédiatres connaissant bien le développement du sourd "normal". Je caricature grossièrement mais je dis souvent que nous allons envoyer l'enfant au neurologue qui va encore nous dire que les réflexes rotuliens sont vifs et dissymétriques... ! Il faut balayer devant notre porte

aussi, les ORL peuvent être également très spécialisés. Je veux dire par là que nous avons besoin de cette interdisciplinarité car quand on change l'optique à travers laquelle on regarde les enfants qui nous sont confiés, par exemple si l'on constate une surdité profonde et éventuellement des troubles d'un des éléments qui constituent le trépied qui permet l'accès à l'équilibre, on s'aperçoit aussi que l'on est probablement passé à côté de troubles bien au-delà de la simple acquisition de la marche et que cela retentit sur de nombreuses fonctions supérieures.

Louis Vallée

Il y a à Lille une collègue ORL spécialisée dans les décisions d'implantation cochléaire et qui a décidé depuis quelques mois de voir systématiquement ces enfants avant l'intervention car il y a un certain nombre d'exams que l'on ne peut plus faire quand l'implant est posé. Nous sommes surpris du nombre de symptômes que l'on repère, que l'on essaie de comprendre et que l'on va suivre afin de voir s'ils disparaissent après l'implant. Mais de fait, ces enfants là n'ont jamais de surdité "normale", il y a toujours d'autres signes associés qu'il faut absolument étudier.

Mais vous avez raison, nous sommes nombreux à dire que la neurologie, ce n'est pas seulement le marteau réflexe ! ❖

Troubles de l'intégration sensori-motrice et construction psychique. Entre neurosciences et psychanalyse*

DR LISA OUSS

** Cette conférence a été retranscrite à partir des enregistrements audio faits lors du colloque. Les éventuelles erreurs ou inexactitudes sont de notre fait.*

Je vais essayer de vous parler de ce que Bernard Golse a évoqué ce matin, c'est-à-dire cette interface nécessaire dans des pathologies ou avec des enfants qui nous mobilisent, justement, entre le corps et le psychisme. Une nécessaire transdisciplinarité est donc à travailler à l'interface de ces deux dimensions. Je vous parlerai du double ancrage, corporel et interactif, au travers de ces deux situations cliniques : celle des bébés malades et celles concernant le tonus, qui sont en rapport avec cette double lecture.

Nous connaissons tous l'importance de l'intégration sensori-motrice dans la constitution du psychisme du bébé au travers de ce que Bernard Golse nous rappelait ce matin, c'est-à-dire sa capacité d'être en relation avec l'environnement, que ce soient les objets ou les personnes.

Je vous parlerai des bébés qui présentent des troubles envahissants du développement, des troubles autistiques, mais également et principalement des bébés qui présentent des troubles neurologiques précoces, surtout des épilepsies.

Une des questions qui se sont posées à moi et qui, j'imagine, se sont posées à vous aussi, est de savoir comment se réorganisent, ou pas, les compétences motrices, perceptives, cognitives, psychiques... quand on a un retard ou des particularités de l'acquisition de nouvelles habiletés motrices. On sait très bien par exemple que l'acquisition de la station assise favorise

l'atteinte manuelle, etc. Une nouvelle acquisition favorise les autres. Que se passe-t-il quand celles-ci ne viennent pas ? Est-ce qu'alors le psychisme se construit selon des patterns développementaux spécifiques ou est-ce qu'il est développement-dépendant, c'est-à-dire que cela suit le développement de l'enfant ? Cette question est importante.

Pourquoi vous parler des enfants autistes ? D'abord parce qu'ils ont des troubles sensoriels, notamment dans l'association, la coordination oculo-manuelle et l'association sensorielle intermodale. Ils ont également des difficultés dans le traitement modal de certaines informations sensorielles.

Sur le plan auditif notamment, ils ont un défaut de la qualité d'intégration de la voix humaine. Nous ne savons pas s'il s'agit d'une cause ou d'une conséquence de leurs difficultés.

Sur le plan perceptif, ils ont des troubles de la modulation, une indifférence à certains sons, et enfin des troubles du filtrage sensoriel : ils ont beaucoup de mal à hiérarchiser les informations, notamment auditives.

Sur le plan moteur, ils ont une disharmonie motrice avec une discordance psychomotrice, une centration auto-sensuelle sur les sensations motrices qui coexistent à un barrage autistique à la perception. Ils ont souvent des disharmonies instrumentales : certaines habiletés coexistent avec des retards importants dans d'autres

domaines. Ils ont peu d'initiatives motrices, des atypies posturales, des stéréotypies et un graphisme inexistant ou très particulier. Ils ont aussi des désordres de la spatio-temporalité, avec le vécu et l'expérience d'un espace uni ou bidimensionnel.

Le bébé qui présente des épilepsies précoces a très souvent un retard de développement psychomoteur avec des troubles du tonus importants et de possibles et probables troubles sensoriels. Pour certains, cela pourra être des troubles de l'information visuelle, notamment en raison du début occipital de leurs troubles. Certains pourront avoir une agnosie visuelle, (c'est une hypothèse), voire des troubles dans l'association intermodale.

Ces deux types de bébés, avec ces pathologies, sont des candidats à un travail où l'on essaierait de modéliser le lien entre ces troubles sensori-moteurs et les troubles de la relation.

Les bébés atteints de ces deux troubles, dont je vous ai caractérisé les difficultés sur le plan sensoriel et moteur, ont également des problèmes majeurs dans la capacité relationnelle.

Quelles hypothèses peut-on faire au sujet du lien entre ces troubles sensorimoteurs de l'accordage intermodal et les troubles de la relation ?

Est-il inéluctable qu'une atteinte neurologique provoque des troubles de la relation ?

Ne peut-on pas penser qu'il y a un intermédiaire clinique, relationnel, dû notamment aux difficultés d'ajustement réciproque entre le bébé et ses partenaires, qui pourrait expliquer l'émergence ou l'accentuation de ces troubles relationnels ?

Est-ce que ces troubles intermédiaires entre une atteinte neurologique et relationnelle ne seraient pas un bon paradigme des liens que nous pourrions faire entre les neurosciences et une approche plus psychopathologique, et notamment psychanalytique ?

Nous avons mis en place à l'Hôpital Necker-Enfants Malades une recherche que nous appelons PILE (Programme International pour le Langage de l'Enfant) où nous étudions, chez les bébés à risque de différentes cohortes, les précurseurs de l'apparition de ces troubles ultérieurs, à la fois du langage et de la relation.

Que va-t-on faire chez ces bébés ?

Nous allons regarder la qualité de l'accordage intermodal, c'est-à-dire cette capacité de rentrer dans une

danse musicale interactive entre le bébé et ses partenaires. Le bébé pousse un cri, la mère répond avec une tonalité différente et le bébé répond à son tour sur un mode moteur. Il s'agit d'un accordage intermodal entre différentes modalités de communication.

Nous allons donc mesurer le mouvement des mains, du regard et de la voix à l'aide d'un appareillage assez sophistiqué où des mathématiciens nous décodent à la fois le traitement des mains et des yeux, et des membres de l'IRCAM qui travaillent sur la synchronie et la contingence de la voix.

Nous allons étudier 4 axes : le rythme, l'intensité, la modalité et la contingence, autant de caractéristiques de l'accordage intermodal.

Nous postulons qu'il existe des précurseurs corporels précoces qui vont aboutir plus tard à des caractéristiques de développement plus complexes, notamment le langage. La lecture que nous allons faire, et c'est là où se profile l'approche transdisciplinaire, est à la fois une lecture sur le **plan développemental** (nous allons mesurer la qualité du développement psychomoteur, du langage, des opérations cognitives), mais nous allons également examiner la manière dont l'enfant va se constituer comme personne. Nous allons étudier les **processus psychodynamiques** et leur faire passer très précocement des épreuves dites projectives ; il existe un nouveau test qui s'appelle "la mallette projective petite enfance" qui vise à caractériser la manière dont l'enfant forme ses premières symbolisations selon le choix des objets qu'il explore.

Nous allons explorer parallèlement une troisième dimension, qui est le processus d'attachement. Comment l'enfant constitue-t-il ses liens d'attachement avec les personnes de son entourage, notamment ses parents ?

Nous faisons tout cela car nous pensons trouver des indices cliniques qui vont nous permettre de procéder à des interventions plus ciblées et précoces qui prendront en compte à la fois la dimension sensorielle, motrice et celle du milieu, c'est-à-dire interactive. Tout cela est dans la régulation et l'organisation du fonctionnement mental et du psychisme.

Je commencerai par faire un bref rappel sur les notions de tonus car cela me semble être un élément important pour comprendre cette interface et cette lecture multiple.

Le **tonus** est quelque chose de fondamental dans la constitution ultérieure, à la fois pour les capacités cognitives du bébé mais aussi pour son psychisme. H. Wallon le disait déjà depuis 1945, les émotions sont

une formation d'origine posturale et elles ont pour étoffe le tonus musculaire. J. Ajuriaguerra disait "le rôle de l'état tonique est extrêmement important dans l'organisation de la personnalité".

Peut-on définir la tonicité ? Je reprends ici un certain nombre d'auteurs qui ont déjà essayé de faire ces liens comme Suzanne Robert-Ouvray : à partir des composantes physiologiques, le tonus mécanique, la structure de tension, la structure psychologique (l'émotion et l'affect), **la tonicité se définit comme l'ensemble vibratoire corporel qui met le sujet en rapport avec son espace interne et avec l'espace externe.** C'est un élément limite entre l'espace corporel et l'espace psychique de l'être humain. Vous voyez que l'on touche là aux différentes dimensions dont je vous ai parlé.

Je voudrais faire référence aux travaux d'André Bullinger, psychologue de formation, qui a travaillé dans la directe ligne de J. Ajuriaguerra et Henri Wallon et qui dit que l'état tonique a quatre sources de régulation. Nous allons voir en quoi ceci est important pour nous quand nous étudions ces interactions complexes.

La première régulation se fait par les **états de vigilance** et souvent en "tout ou rien". Un enfant est soit éveillé, soit non. On voit alors l'importance de pouvoir changer d'état, ce que T.B. Brazelton avait caractérisé au travers de son échelle précoce. A chaque étape, la sensibilité du bébé au monde extérieur va être très différente. Quand un bébé est dans un état de vigilance très pauvre, ou endormi, il ne peut pas être en état d'interaction avec les objets extérieurs.

La **deuxième régulation** du tonus se fait par le **contrôle des flux sensoriels.** Voilà tout l'apport de la dimension sensorielle, en sollicitant des apports archaïques. Trop de stimulation provoque chez le bébé une alerte, une décharge motrice pour métaboliser cet excès sensoriel, mais trop peu de stimulation fait que cette variable tonique va disparaître. Nous voyons là que la marge de manœuvre entre le trop et le trop peu est tout à fait ténue chez les bébés, qui plus est chez des bébés qui ont des difficultés à réguler leur tonus. Pour qu'un bébé puisse être en échange avec son milieu, il faut que ses flux sensoriels soient, si possible, synchrones et coordonnés.

Troisième type de régulation : le milieu humain, c'est-à-dire les parents du bébé quand il est tout-petit. Mais pour cela, il faut que le bébé soit équipé sur le plan sensoriel et neurologique pour interagir avec ses parents. Quand un bébé a un déficit sensoriel on voit bien que les canaux de communication ne vont pas être les mêmes qu'avec un bébé qui va bien. Il faut bien entendu aussi que le milieu soit prêt à accueillir et soit sus-

ceptible de répondre à ces sollicitations du bébé. Que va faire le milieu ? Il va accéder et donner sens, à la fois à ces fluctuations de l'état tonique et, au travers de la contingence, la répétition d'états prévisibles pour le bébé, il va se construire des patterns, des configurations d'états sensori-toniques qui vont être des formes premières, des prémices des capacités de représentation du bébé qu'il construit avec ses parents.

Quatrième type de régulation : par les **représentations** qui sont constituées de ces habituations dont je viens de vous parler et qui constituent une forme d'enveloppe corporelle, avec sa double interface. Bernard Golse en a parlé un peu ce matin : une face interne, les boucles sensori-motrices (aller, venir, de l'extérieur vers l'intérieur) et cette face externe qui est constituée par le dialogue avec autrui.

Quand le bébé pourra prendre en compte son action, son effet spatial et son retour, ces patterns, ces représentations vont se stabiliser en des premières constitutions de patterns et d'objets cognitifs. Nous voyons bien là le double effet de la modulation tonique : cela suscite des effets internes à l'organisme mais cela provoque aussi des modulations qui peuvent être partagées avec le milieu.

Evidemment, on voit bien là comment les flux sensoriels sont importants dans la régulation de cet état tonique.

Je passe assez vite sur le **système visuel** qui provoque des réactions d'alerte, d'orientation et de traitement de la distance. Le système fovéal plus fin permet aussi la poursuite oculaire.

J'en viens au **système auditif** qui permet lui aussi de réguler les fonctions d'alertes, - et c'est valable dès la naissance -, d'orientation mais également de traitement de la distance d'un objet extérieur, et ceci vers 5 mois.

Cet **équilibre sensori-tonique** a donc trois composantes : une composante **biologique**, (l'équipement du bébé), une composante **physique** et une composante **sociale.**

♦ La **composante biologique**, c'est tout ce que l'on a décrit à propos de l'**intégrité des systèmes sensoriels moteurs.** Si un bébé n'a pas accès à un flux sensoriel, qu'il soit auditif (ce qui nous concerne ici) ou visuel, il va probablement avoir plus de difficultés qu'un autre à se construire des représentations relatives essentiellement à l'image du corps et à la spatialisation. Je n'ai pas le temps de développer cela, mais Alain Berthoz a développé des théories très intéressantes sur les liens entre le traitement de l'espace et la constitution de la capacité empathique. Pour se mettre à la place de

l'autre, il faut savoir changer de point de vue et manipuler l'espace. Certains enfants qui ont des problèmes pratiques et de manipulation de l'espace ont probablement, à cause de cela, des difficultés dans l'établissement de relations avec autrui et de navigation dans l'empathie.

Nous voyons bien que quand il y a une atteinte sensorielle il faut essayer de suppléer les fonctions instrumentales pour aider ces co-variations qui vont aider à la constitution de ces patterns, de cette extraction de l'invariant dont on a bien vu qu'ils constituaient les premiers objets représentationnels et cognitifs du bébé.

De même, s'il y a une déficience motrice, il est très important de prendre en compte le niveau de contrôle tonico-postural et de ne pas seulement travailler les appuis moteurs. Il faut faire attention à cette dimension tonico-posturale de régulation.

♦ La **composante physique** est importante. Quand un milieu est sur-stimulant l'ajustement est plus difficile mais il est possible, de même quand il est sous-stimulant. Ce qui est plus compliqué c'est quand le milieu est dys-stimulant, c'est-à-dire qu'il ne s'adapte pas, ni en contingence, ni en rythme, ni en modalité, avec le bébé. Celui-ci ne peut alors se constituer ses boucles d'invariance et ses précurseurs de représentation.

♦ Enfin, la **dimension sociale et interactive**, qui fonctionne principalement dans la **synchronie tonico-émotionnelle, comportementale ou représentationnelle**. Cela correspond à la dimension interactive dont parlait Bernard Golse.

La question du **rythme** est également très importante. Pour qu'on soit en lien avec l'autre il faut qu'il y ait un rythme, et ce rythme s'origine d'abord de tous les rythmes physiologiques (la succion, l'alternance veille/sommeil, la faim...). Les rythmes relationnels dépendent beaucoup de l'état respectif du bébé et de ses partenaires. Les rythmes de l'environnement, du quotidien doivent imprimer une prévisibilité, une régularité. Dans ces rythmes, il faut une quantité qui soit ni trop ni trop peu et que, comme le disait Bernard Golse ce matin, les oppositions qualitatives entre agréable/désagréable, dur/mou, etc., soient tout à fait constituées et que le bébé arrive à se repérer dans ces paires contrastées.

A partir de ce rappel peut-être un petit peu long mais très important, voici un exemple clinique de trouble tonique et relationnel du bébé, le **syndrome de West**.

Je vais rappeler très brièvement de quoi il retourne : il s'agit d'une épilepsie précoce de l'enfant qui apparaît

vers les 4/6 mois de vie du bébé et qui est caractérisée par une triade : des spasmes, un retard psychomoteur et, à l'électroencéphalogramme, une activité diffuse paroxystique que l'on nomme hypsarythmie. Voici quelques photos : nous avons un bébé normal, puis il a un brusque jeté des bras, une flexion des jambes, un spasme tonique en flexion et un relâchement tonique, une hypotonie importante avec des pleurs et un tracé hypsarythmique. Je vous parle de cela parce qu'on voit que dans la littérature, chez ces bébés là, une proportion non négligeable (entre 7 % et 33 % selon les auteurs) développe des troubles autistiques. Ce risque autistique est accru quand ces troubles apparaissent dans la première année du bébé c'est-à-dire au moment où se mettent en place les comportements sociaux clés comme l'attachement, l'attention conjointe, le pointage. Quand on regarde la littérature on trouve finalement peu d'explication du pourquoi de ces traits autistiques.

On peut faire à mon avis deux types d'hypothèses, du cerveau à la clinique. En premier des **hypothèses centrifuges** et en second des hypothèses que je nomme **centripètes**.

Le modèle centrifuge

Ce sont les troubles de l'enfant qui retentissent sur sa capacité à rentrer en interaction harmonieuse, contingente et rythmique, c'est-à-dire à établir ce que Daniel Stern appelle un accordage de bonne qualité du bébé vers la mère.

Le modèle centripète

Les symptômes que le bébé envoie ou n'envoie pas à ses parents rendent difficiles pour eux la lecture et la compréhension de ce qui se passe et cela entretient une spirale interactive négative dans le lien interactif puis intersubjectif entre le bébé et ses partenaires. C'est le parent qui est désemparé dans ses capacités à lire un bébé qui réagit peu et qui lui envoie peu de signes.

On voit bien comment chez ces bébés on peut avoir trois niveaux de dysfonctionnements : un niveau biologique qui est lié à l'équipement défaillant de ces bébés, un niveau physique qui dépend de la quantité des flux sensoriels et de la stimulation parentale et un niveau relationnel qui caractérise l'impact de ces troubles sur la relation des parents et leur adaptation au bébé.

J'ai fait un tableau qui essaie de résumer à la fois l'entrée neurobiologique physico-relationnelle et la qualité centrifuge ou centripète.

La dépression parentale est probablement une atteinte neurobiologique mais centripète, c'est-à-dire que nous

avons souvent des d pressions r actionnelles des parents.

Sur le plan physique le dis-engagement du b b  dans la contingence et la dis-stimulation cons cutive des parents peut entra ner des troubles interactifs sur le plan relationnel. Ce b b  atone et ces parents d sempar s ne savent pas comment r agir. Vous voyez qu'il y a l  6 bonnes (ou mauvaises) raisons d'avoir des troubles relationnels.

Comment passe-t-on de cette difficult  sensor-tonique aux troubles de la relation ?

Je vais vous les  num rer. C'est un peu sp cifique mais ces mod les centrifuges sont   reprendre et les auteurs ont essay  de mod liser les raisons qui font que ces b b s deviennent autistes.

- ◆ La premi re hypoth se est la **non int gration unimodale** c'est- -dire des perceptions visuelles qui ne sont pas associ es en une repr sentation coh rente, c'est le mod le de l'agnosie visuelle.

- ◆ Le deuxi me mod le est celui de la **non int gration transmodale**, en raison de l'atteinte fr quente du carrefour temporo-pari to-occipital qui est une zone d'association intermodale o  les perceptions proprioceptives, auditives et visuelles ne se coordonneraient pas ou difficilement chez ces b b s.

- ◆ La troisi me hypoth se est celle de l'**atteinte temporelle** et notamment du traitement des informations sociales comme on l'a vu ce matin au travers de la fonctionnalit  du sillon temporel sup rieur.

- ◆ Quatri me hypoth se : la **non int gration entre sensation et perception**.

- ◆ Il y a eu les hypoth ses de **d sajustement sensor-tonique** dont je vous ai d j  parl . L , nous sommes dans des mod les centrifuges mais non sp cifiques.

On peut s'interroger, si on prend la th orie des marqueurs somatiques de Damasio, sur la mani re dont le b b  va se constituer ces marqueurs. Je vous rappelle que Damasio dit que toute perception qui concerne le corps est associ e   ce qu'il appelle une image particuli re ou perception de l' tat d'arri re-plan du corps, une forme de marqueur somatique qui va former sur le plan, presque cartographi  c r bralement, une esp ce de configuration des  tats du corps qui va permettre   l'enfant de se rep rer dans ces formes d'inscription c r brale et psychique ult rieure de ces v cus corporels.

Il existe  galement des mod les non sp cifiques : le bouleversement des rythmes, l' puisement des b b s... ce v cu corporel interagit probablement avec sa capacit    entrer en interaction.

Comment les parents r agissent-ils au mod le centrip te ?

Les atteintes sp cifiques du lien, en fonction de la nature des troubles sont diverses : ce sont des b b s  tranges, peu r actifs, d synchronis s. Certains b b s ont des troubles neurovisuels, le regard est donc constamment fuyant. Comment interagir avec un b b  qui ne vous regarde pas ?

Il existe des mod les centrip tes non sp cifiques. Les parents sont souvent tristes, ils ont des ph nom nes de deuil de l'enfant normal qui surinvestissent ou d sinvestissent le b b . Ils subissent des s parations li es aux diff rentes hospitalisations r paratrices. Ils ont parfois peur de porter l'enfant : voir un b b  faire une crise d' pilepsie dans ses bras est une exp rience  pouvante disent les parents ; "*on a l'impression qu'il va mourir et on ne peut rien faire*". Tout cela va interagir avec d'autres particularit s li es   la nature de la maladie. Cela peut remettre en jeu des conflits parentaux et va interf rer avec la capacit  des parents    tre avec leur b b . Il est donc important de pouvoir affiner toutes ces hypoth ses (qui ne sont que des hypoth ses). C'est ce que nous essayons de faire avec notre programme de caract risation de l'interaction   l'H pital Necker.

Je vous ai parl  des th ories mais je suis avant tout une clinicienne. Je recherche et j' labore des th ories afin de savoir quel sera le retour de ces th ories sur ma clinique. Avant d'aborder ce point, je vais vous passer une courte s quence vid o qui vous montrera un b b  qui a des spasmes et comment ils peuvent interagir avec la capacit  d'une m re    tre en lien avec son b b . Vous allez la voir se d investir peu   peu de la relation tellement elle est d sempar e.

Comment passe-t-on de la validit  scientifique de ces hypoth ses   l'utilisation clinique en psychopathologie ?

Il existe vraiment un foss  : nous devons inventer des possibilit s de travail et d'incarnation de l'interdisciplinarit . Peut- tre faut-il changer de paradigme.

Je vais vous pr senter le mod le des psychanalyses d'enfants et de ceux qui travaillent avec les dyades m re-b b . Jusqu'  pr sent, nous avons un mod le tri-dimensionnel des interventions th rapeutiques. Le postulat est que l' quipement neurobiologique du b b  est invariant. Vous pouvez le repr senter sous forme de tri-

angle. En haut, tout ce qui concerne les parents, leurs représentations, leurs modalités d'attachement. A droite tout ce qui concerne le bébé : le comportement, l'attachement, le tempérament et ses représentations. A gauche, les interactions entre le parent et l'enfant. D'habitude, on agit à un de ces trois niveaux. Mais quand vous avez un bébé qui ne va pas bien, ce modèle, ce paradigme tridimensionnel, ne marche plus. Peut-être faut-il aller vers un modèle poly-dimensionnel du cadre des interventions. Cela veut dire qu'il faut sûrement prendre en considération l'équipement neurobiologique de l'enfant mais qu'à partir de là, si vous ne changez pas les **représentations** des thérapeutes et des personnes qui s'occupent du bébé, cela ne sert à rien. Si vous n'avez pas de connaissance minimum des stades de développement de l'enfant, de ce que signifie pour l'enfant le développement de son tonus, de ce que génère une surdité, des conséquences des troubles praxiques, etc., vous n'interviendrez que comme un psychanalyste qui reçoit une mère et un bébé et se contente d'acquiescer à ce qui est dit. Les familles ne reviendront pas car vous ne serez pas en mesure de comprendre leur quotidien.

C'est peut-être un modèle "idéal" que je vous présente mais je pense que nous avons vraiment intérêt à envisager d'autres modalités de pensées de nos interventions, à envisager d'autres stratégies avec ces bébés en difficultés développementales.

Concrètement, qu'est-ce que cela signifie ? Je reprends l'idée du triangle parents/enfant/interaction parent-enfant et l'équipement neurobiologique. Il existe deux types d'interventions : celle que l'on appelle "Top down" (du haut vers le bas, des fonctions vers l'extérieur) et celles que l'on nomme "Bottom up" c'est-à-dire comment les interventions périphériques vont avoir une capacité de changer et de développer la plasticité cérébrale, donc tout ce qui va du bas vers le haut.

Au niveau de l'équipement neurobiologique, on peut faire des rééducations, au niveau de l'interaction on peut faire des guidances, au niveau des représentations des parents et de l'enfant on peut faire des psychothérapies. Je précise que ce n'est pas l'un ou l'autre mais l'un ET l'autre. Quand nous, professionnels, intervenons à plusieurs niveaux, nous pouvons aider à travailler l'ensemble de ces champs pour peu que chacun de nous ait des représentations de ce qui se passe dans le champ de l'autre.

Je vous propose à cet effet une "**triple lecture**" **neurologique, développementale et psychodynamique**. Cela veut dire que quand un enfant a un symptôme ou un signe et qu'il est en difficulté de développement, vous allez chercher à savoir si c'est une expression de son

trouble neurologique, de son stade développemental ou de son investissement sur le plan psychique et de sa qualité relationnelle avec l'autre. Cela peut également dépendre des trois et vous devrez avoir ces trois lectures parallèlement (pas simultanément mais bien parallèlement).

A quoi va nous servir cette triple lecture ?

Premièrement, cela va influencer les interventions thérapeutiques sur la plasticité cérébrale. Nous avons vu ce matin comment des appareillages précoces pouvaient changer sur le plan cérébral les fonctionnalités des zones corticales. Pourquoi nos interventions interactives thérapeutiques n'interviendraient pas sur les zones cortico- limbiques qui sont impliquées dans la capacité interactive et émotionnelle du bébé ?

Une fonction, si elle n'est pas ou mal développée, ne sera pas fonctionnelle puisque la zone cérébrale qui est impliquée dans cette fonction est peu ou mal stimulée. On peut penser que si on rend fonctionnel cet élément là, on va influencer sur la zone du cerveau qui est impliquée dans cette fonction. Probablement, sur le plan interactif, communicationnel et intersubjectif, des interventions précoces peuvent modifier la plasticité cérébrale. Je me base là sur des travaux d'Américains comme Allan Schore ou Daniel Sique, que je n'ai pas le temps de développer ici. Je n'ai pas non plus le temps de développer la notion de **représentations partagées**, qui sont importantes sur le plan moteur. Ces représentations caractérisent la similitude du traitement de l'information et des réseaux neuronaux qui sont impliqués quand quelqu'un fait une action et quand on observe cette même action faite par quelqu'un d'autre. De même, quand vous simulez mentalement cette action, elle n'est pas activée dans la même proportion mais ce sont les mêmes zones qui sont impliquées dans la simulation ou dans l'effectuation de l'action. On pourrait se dire que si on travaille sur la fonction d'imitation du bébé (imiter, se faire imiter, sensation d'être imité...) cela pourrait peut-être l'aider à activer ces zones cérébrales qui sont impliquées dans l'effectuation quand il n'est pas en capacité d'effectuer des tâches motrices. On sait également que ces questions de neurones miroirs sont étendues aux notions d'empathie et de relations intersubjectives.

Cette triple lecture nous permet de lire différemment les symptômes quand un bébé est hypo ou hypertonique. On peut dire que c'est soit comme une modalité adaptative, quelque chose de défensif, soit un trouble instrumental qu'il va falloir suppléer, soit l'expression d'un niveau développemental. C'est en fonction du moment où ils surviennent que l'on va travailler plutôt en modalité supplétive ou en modalité interprétative. Cette lecture va nous permettre d'intervenir entre cir-

culatation et interprétation des signaux. Ces signaux interactifs vont être d'abord repérés, puis lus, sur le plan neurologique, comme une incapacité ou comme une défense, selon la qualité du symptôme et son moment d'apparition. Nous allons les relever, les reprendre en contextualisation avec les parents soit, si l'on pense qu'il s'agit d'un trouble neurologique, en suppléant, soit, si l'on pense qu'il s'agit d'un trouble interactif, en l'interprétant. Cela va nous permettre ensuite d'aider les parents et le bébé à se construire des représentations.

Beaucoup d'auteurs ont théorisé des liens entre ancrage corporel et théorisation. Nous allons également aider les parents à se construire des représentations du bébé.

Pour conclure, comment s'y prend-on très concrètement ?

Je fais ce que j'appelle **une prise en charge "psychodynamique rééducative de la communication émotionnelle"**. Je ne peux enlever une de ces dimensions.

Je me vois comme un facilitateur de circulation de signaux sensoriels et émotionnels, d'accordage transmodal. Le travail que nous faisons est micro-sémiologique. Quand nous sommes face à un tout petit bébé, il faut aller à la pêche aux signaux interactifs. Mais vous parvenez toujours à en trouver, et à partir de ces signaux là, vous allez travailler avec les parents. Vous travaillez sur ce qui se passe ici et maintenant. Les conflits parentaux, l'histoire, tout ce qui relève des projections parentales, etc., vous vous en occuperez dans un second temps. Si vous commencez par des interprétations vous ferez fuir les parents. Il faut repérer ce qui marche. Nous sommes dans un modèle médical éminemment déficitaire, il faut donc impérativement partir de ce qui va. Cela valorise et narcissise les parents. Il y a toujours quelque chose qui va, même quand cela va très mal. Il faut réinjecter ces petits signes dans la relation interactive. Quand un bébé hausse le sourcil, vous lui renvoyez quelque chose autour de son haussement de sourcil parce que les parents s'épuisent à réinvestir un lien quand ce bébé est peu interactif.

Je fais peu d'intervention directe sur les bébés, je propose aux parents d'en faire, c'est là que je me différencie des psychomotriciens.

Le bébé parle souvent avec son corps, puisqu'il ne peut parler avec autre chose, et que, parfois, il ne babille même pas. Je vais essayer de repérer comment il me communique quelque chose : son dysfonctionnement tonique, son initiation, l'imitation, les réponses qu'ils donne... sont des éléments fondamentaux pour com-

prendre comment il fonctionne. Il vous faut travailler à un niveau très intuitif, très empathique. Vos vécus corporels vont vous aider. Quand on dit "*j'ai les boules*" ou "*les bras m'en tombent*"..., ce sont des métaphores corporelles qui ne viennent pas de nulle part. Le bébé vous parle avec son corps. Vous, vous ressentez des métaphores corporelles qui vont vous mettre en capacité de vous identifier et de vivre ce que vit le bébé comme des formes de proto-représentations corporelles qui sont des indicateurs qui vous diront qu'à tel moment le problème est plutôt instrumental et à tel autre plutôt du registre interactif.

Il faut favoriser les instrumentations. On disait jusqu'à présent que le psychanalyste ne s'occupait pas du corps du bébé. Il faut au contraire favoriser la régulation tonique quand elle ne peut pas se faire. On donne par exemple des flux sensoriels substitutifs : je souffle sur un bébé qui ne veut pas me regarder, il se met alors à me regarder. Je le touche, je chante. Si le bébé n'entend pas, on peut faire un certain nombre de choses pour attirer son attention mais sans sur-stimuler. Ce type d'hypothèse a en effet abouti à des programmes de sur-stimulation qui ne sont vraiment pas bons pour les bébés.

On peut travailler sur les postures : installer un bébé correctement en position assise lui permet de libérer son regard de l'ancrage tonique et de pouvoir interagir avec lui. Un bébé bien assis est un bébé qui se met à se servir de ses mains et de son regard.

Au niveau du milieu relationnel nous faisons un travail sur la constitution d'invariant, la mise en sens de modulations toniques et on travaille sur la contingence relationnelle.

Je vais m'arrêter là, mais si vous ne deviez retenir qu'une seule chose de tout ce que je vous ai dit c'est qu'il est important, quand on travaille avec ces bébés, d'avoir dans la tête que le psychisme s'origine sur le corps, et que le corps ne peut pas fonctionner si on ne s'intéresse pas aux répercussions psychiques que vont avoir ces dysfonctionnements chez le bébé. ❖

*Dr Lisa OUSS
Pédopsychiatre
Hôpital Necker-Enfants Malades, Paris*

Sémiologie des mouvements anormaux*

DR EMILIO FERNANDEZ-ALVAREZ

*En raison du grand nombre de vidéos constituant cet exposé il ne nous a pas été possible de publier un texte à partir de l'intervention du Dr Fernandez Alvarez. Ce texte est tiré de l'abstract de la conférence.

Les mouvements anormaux sont (le plus souvent) involontaires et, non dirigés. Le mouvement involontaire ne peut pas être initié, modulé ou interrompu volontairement.

Ce critère n'est pas obligatoire (Ex: Tics, chorée, myoclonie du voile du palais). Les mouvements involontaires ne sont pas toujours anormaux (Ex: le bâillement).

Le mouvement intentionnel a été souhaité ou prévu. Les mouvements volontaires peuvent ne pas être dirigés (Ex: les mouvements automatiques)

La classification habituelle des mouvements anormaux est la suivante : rigidité hypokinétique, dystonie, tremblement, chorée, myoclonie, tics, stéréotypies et anomalies des mouvements complexes. "Ballismus" est généralement inclus dans le groupe de la chorée et l'athétose dans celui des dystonies.

Le terme de "mouvements complexes" est utilisé lorsque plusieurs types de mouvements anormaux coexistent sans prédominance évidente d'un mouvement anormal particulier et/ou lorsqu'une définition claire du mouvement n'est pas possible.

TYPES DE MOUVEMENTS ANORMAUX

♦ **Rigidité hypokinétique** : rigidité, bradycinésie/hypocinésie, tremblement de repos

♦ **Athétose** : mouvements dystoniques, distaux, continus, lents, irréguliers, "Tel le mouvement des tentacules d'une pieuvre", Charcot.

♦ **Dystonie** :

1. Contraction simultanée et prolongée des muscles agonistes et antagonistes

2. Diffusion de la contraction à des muscles qui ne devraient pas normalement participer à l'apparition et au maintien de la posture donnée (contracture envahissante).

Est présente dans le syndrome "Dystonie / Surdité" de Mohr-Tranebjaerg, lié à l'X.

♦ **Chorée/ Balismus** : mouvements spontanés excessifs, irréguliers dans le temps, non répétitifs, répartis de façon aléatoire et apparaissant brutalement au hasard avec une fréquence et une intensité variables.

Il peut s'agir d'une simple agitation avec une légère exagération des gestes ou des mimiques, des pas de danse, ou par un flot continu de mouvements violents et improductifs.

♦ **Tremblement** : oscillation rythmique d'une partie du corps autour d'un point ou d'un plan fixe. Cela résulte de l'alternance de contractions synchrones de muscles antagonistes en rétrocontrôle.

♦ **Trémulations** : tremblement très rapide, incluant le menton et les extrémités (habituel chez les nouveaux nés [5 %]).

♦ **Myoclonie** : contraction soudaine, brève, involontaire d'un muscle ou d'un groupe de muscles. Les myoclonies ressemblent à des contractions produites par un courant électrique sur un nerf périphérique.

♦ **Tics** : mouvements ou émissions sonores, d'intensité variable, stéréotypés, involontaires, soudains, inopportuns, sans objectif, absurdes, incontrôlables.

Différents types de tics

♦ Tic moteur simple (fermeture des yeux, mouvement de la tête...),

♦ Tic moteur complexe (coup de griffe, saut...),

- ♦ Tic moteur élaboré (cyclisme...),
- ♦ Tic dystonique (mouvement soutenu),
- ♦ Tic phonatoire simple (tousseur, renifler, se racler la gorge...),
- ♦ Tic phonatoire complexe : expression verbales (coprolalie, écholalie),
- ♦ Tics sensoriels.

“[...] Le terme de mouvement anormal appliqué au tic n'est pas parfaitement adapté, il est trop restrictif [...] Ce n'est pas le phénomène moteur qui est anormal mais sa répétition, sa séquence et son éventuelle association à d'autres séries de mouvements parasites * [...]”

Caractéristiques qui permettent de différencier les tics des autres mouvements anormaux

- Le sujet peut reproduire les tics volontairement,
- Le sujet peut les contrôler partiellement,
- Les tics n'entravent pas les activités volontaires (par exemple l'écriture),
- Les tics prédominent au niveau des muscles faciaux, du tronc et des parties proximales des membres,
- Les tics persistent pendant le sommeil.

♦ **Stéréotypies** : comportement moteur répétitif, modélisé, souvent apparemment dirigé et non fonctionnel

♦ **Syncinésies** : mouvements inutiles, sans but, souvent inconscients. Ils apparaissent en même temps qu'un mouvement intentionnel d'une autre partie du corps. La plupart d'entre eux sont présents au cours du développement mais disparaissent avec la maturation. Les syncinésies sont amplifiées lors des mouvements en miroir.

REPÈRES POUR IDENTIFIER LES MOUVEMENTS ANORMAUX

♦ **Rigidité hypokinétique** : syndrome rarement complet avant l'âge de 12 ans.

♦ **Athétose** : localisée aux membres supérieurs.

♦ **Dystonie** : apparaît dans des taches particulières (peu dans l'écriture, pas dans l'alimentation. Apparaît dans la marche en avant mais pas dans la marche en arrière).

♦ **Tremblement** : d'autres mouvements anormaux peuvent être rythmiques, comme les myoclonies ou les stéréotypies.

♦ **Myoclonies** : la chorée, les tics, la dystonie peuvent ressembler à des myoclonies.

♦ **Tics** : ils sont semi volontaires.

♦ **Stéréotypies** : elles peuvent être parfois semi-volontaires, et peuvent ne pas être rythmiques. ❖

*P. Castaigne Rev Neurol 1986; 142: 801-2

Dr Emilio FERNANDEZ ALVAREZ
Neuropédiatre,
Hospital Sant Joan de Déu, Barcelone (Espagne)

Développement sensori-moteur de la parole chez l'enfant au cours de la première année*

ANNE VILAIN

* Cette conférence a été retranscrite à partir des enregistrements audio faits lors du colloque. Les éventuelles erreurs ou inexactitudes sont de notre fait.

Je vais parler de motricité mais sous un aspect un peu particulier et spécifique, celui du développement du contrôle moteur pour la production de parole chez l'enfant au cours de la première année, et plus précisément à la période qui se situe entre l'âge de 6 et 12 mois.

Pourquoi s'intéresser particulièrement à cette période ? Parce que c'est une étape cruciale pour le développement de la production de parole, puisqu'à 6/7 mois apparaît un événement important qui est le **babillage canonique**, c'est-à-dire le moment où l'enfant se met tout d'un coup à produire des choses qui ressemblent à des syllabes rythmées. C'est la première fois qu'il produit des choses, effectue une production rythmique qui ressemble à de la parole. A l'autre extrémité de la période examinée, à 12 mois, nous constatons l'émergence des premiers mots, c'est-à-dire la première fois que l'enfant va produire des sons qui sont dirigés vers une personne et qui se réfèrent à un sens sur lequel il va être en accord avec son interlocuteur.

J'ai mis en parallèle une esquisse de l'évolution du geste au cours de cette période car il y a des concordances assez marquantes entre ces deux évolutions, puisqu'à 6 mois on observe également du côté du geste l'émergence de production rythmique avec les bras, les mains, les jambes. Vers 11 mois, un peu avant les premiers mots, on assiste à l'apparition des premiers gestes de pointage (un geste dirigé vers un référent qui va désigner à un interlocuteur un référent fixe).

Concrètement, que se passe-t-il ? Au moment du babillage, ce que l'enfant produit pourra ressembler à des choses comme "mamamama" ou "bababababa"

c'est-à-dire, selon certaines théories comme celle de Mac Neilage, des productions qui sont peu contrôlées. Nous parlions tout à l'heure de contrôle volontaire ou involontaire de mouvement : les productions du babillage sont, selon cette théorie, peu contrôlées. A cette période, l'enfant se met à contrôler uniquement les mouvements de sa mandibule. Ce qui émerge à ce moment là est un contrôle moteur qui permet uniquement de déclencher l'ouverture et la fermeture de la mandibule. Le fait de déclencher ces mouvements va avoir pour conséquence des suites de sons qui ressemblent à des suites de consonne/voyelle telles que "bababa". L'inventaire de sons de ce babillage est entièrement déterminé par les contraintes du système moteur. On ne peut pas dire que l'enfant contrôle volontairement, à ce moment là, sa production de consonnes et de voyelles. Il s'agit d'un comportement rythmique qui a pour produit des "espèces de syllabes", mais sans plus de contrôle que cela.

A 12 mois, un des premiers mots les plus typiques va être "mama" pour dire "maman". Finalement, il y a très peu de changement au niveau segmental entre les productions du babillage à 6 mois et les productions des premiers mots à 12 mois.

Que s'est-il passé pour que ces productions deviennent des outils de communication ?

Nous nous sommes dit que pour faire un premier mot, ce qui était nécessaire - en plus de ce qui existait au moment du babillage -, était un bon contraste acoustique à l'intérieur de la syllabe et d'une syllabe à l'autre. Ce qui émerge de 6 à 12 mois ce sont en fait d'autres

contrôles, en plus de celui de la mandibule, qui vont permettre d'avoir un bon contraste acoustique à l'intérieur de la syllabe et d'une syllabe à l'autre.

Les **contrôles intra-syllabiques** sur lesquels nous nous sommes penchés sont le **contrôle oral nasal**, qui va permettre de renforcer le contraste acoustique, et le **contrôle oro-laryngé**, c'est-à-dire la coordination entre les cordes vocales et les mouvements supraglottiques. Au niveau du **contrôle inter-syllabique**, c'est le contrôle du rythme mandibulaire qui va permettre de faire un premier mot.

Je vais détailler les études qui ont été menées sur ces différents contrôles.

Le contrôle oral nasal

L'hypothèse classique est qu'il existe deux positions possibles du velum. À gauche, vous voyez la position avec un **velum abaissé** qui permettrait de produire des sons nasaux et à droite, la position d'un **velum relevé** qui empêche l'air de passer vers les fosses nasales et qui permet de produire des sons oraux. L'hypothèse classique au niveau du développement de la parole chez le bébé est que, au début de son développement, le bébé ne contrôle pas son velum, qui est toujours en position abaissée. Il ne peut donc produire que des sons nasaux. Au cours de son développement, il va ensuite maîtriser le contrôle de son velum et le relever pour produire des sons oraux. La nasalité décroît donc au cours du temps.

Malgré tout, les études qui ont été menées sur la nasalité ont peine à démontrer ce type d'évolution. Nous nous sommes donc intéressés à une étude qui avait été faite sur la nasalité chez les adultes dans laquelle on a réalisé des mesures articulométriques pour voir la hauteur du velum quand les adultes produisent des sons nasaux. On s'aperçoit alors qu'en réalité, les adultes n'utilisent pas deux mais trois positions du velum pour produire des sons nasaux. Ils utilisent d'abord une posture dans laquelle le velum est légèrement abaissé. J'ai fait un schéma grossier où l'on voit le conduit oral et le conduit nasal au dessus. On peut avoir une position dans laquelle le velum est légèrement abaissé. Cette position permet de produire des consonnes nasales. Quand on produit une consonne nasale comme "m" on a les lèvres fermées, donc l'extrémité du conduit oral est bouchée. Une toute petite ouverture du velum va suffire pour que l'air et les ondes acoustiques passent par les fosses nasales. Pour produire un "m" il suffit d'ouvrir un tout petit peu le velum.

La deuxième position observée chez des adultes est le velum fermé : dans ce cas, l'onde acoustique et l'air ne passent pas par les fosses nasales mais ne passent que

par la bouche et nous produisons donc des sons oraux (voyelles et consonnes orales).

La troisième position du velum est celle où il est très abaissé. C'est nécessaire pour pouvoir produire des voyelles nasales du type "en", "un", "on". Quand on produit ces voyelles, comme le conduit oral est ouvert, on est obligé d'avoir un velum très abaissé pour faire passer de l'air et de l'onde acoustique à travers les fosses nasales.

Nous pensons donc qu'il faut réviser la conception que nous avons de la nasalité et voir les consonnes nasales comme très différentes des voyelles nasales. La production des consonnes nasales demanderait un contrôle moteur très différent de la production des voyelles nasales.

Notre hypothèse pour le **développement de la parole chez le bébé** est qu'il y aurait **trois stades dans ce développement** :

- ◆ Un premier dans lequel le bébé ne contrôle pas les mouvements de son velum qui est passivement ouvert. Cette position permet au bébé de produire des consonnes nasales et certaines voyelles orales.
- ◆ Un deuxième stade viendrait ensuite dans lequel l'enfant apprendrait à relever son velum pour produire des consonnes et des voyelles orales.
- ◆ Enfin, un troisième stade qui arriverait beaucoup plus tard dans lequel l'enfant apprend à baisser très fortement son velum pour produire des voyelles nasales.

Je disais tout à l'heure qu'un meilleur contrôle oral/nasal permet de produire de meilleurs contrastes acoustiques à l'intérieur de la syllabe. Nous pensons que c'est la perception de ce contraste qui stimule l'enfant pour maîtriser ce contrôle. Je parle de cette différence de contraste car une syllabe qui contiendrait une consonne nasale et une voyelle orale ne présenterait pas de contraste intra-syllabique. Une consonne nasale est une unité qui possède une forte sonorité et une voyelle orale également, ce qui donne une syllabe uniformément sonore au final.

Au contraire, une syllabe qui contiendrait une consonne orale plus une voyelle est une syllabe dans laquelle on a l'alternance entre une forme très faiblement sonore et une sonore qui caractérise la majorité des syllabes d'une langue adulte.

En effet, si l'on regarde la plupart des langues adultes, la tendance est d'avoir assez peu de consonnes nasales et la plupart des syllabes sont structurées sur cette

alternance entre faible et forte sonorité. En partant de cette idée, nous avons cherché à savoir ce qui se passait réellement dans le développement d'un enfant au cours de sa première année. Nous avons donc enregistré un enfant de 6 à 15 mois pour étudier l'évolution de la proportion des sonorités nasales. Vous avez ici l'évolution de la proportion des consonnes nasales dans les productions de cet enfant. Nous essayions de voir si l'on pouvait repérer le passage du premier stade dont je vous ai parlé (consonnes nasales essentiellement), au second stade (apprentissage des consonnes orales). On voit sur le schéma que la proportion de production des consonnes nasales de 6 à 15 mois décroît jusqu'à 11 mois. A 12 mois on assiste à un retour en force des consonnes nasales avant qu'elles ne recommencent à diminuer. Nous nous sommes demandés pourquoi et nous avons constaté qu'à 12 mois, les premiers mots apparaissaient chez cet enfant. Et ses premiers mots étaient "non" et "maman", ou plutôt "no" et "mama", qui expliquent "l'explosion" des consonnes nasales. Nous avons essayé de refaire une courbe en enlevant "non" et "maman" de nos comptages, et on observe alors bien la décroissance des consonnes nasales que nous avions prévue de 6 à 15 mois. Il y a bien une décroissance de la nasalité mais uniquement au niveau des consonnes, avec cette phase assez classique dans le développement moteur qui est de revenir à un stade antérieur au moment de l'apprentissage de tâches plus complètes comme le système lexical, pour reprendre ensuite l'évolution du contrôle moteur.

Nous nous sommes rendu compte qu'il n'y avait pas de voyelle nasale dans les premiers mots de notre corpus: "maman" ressemble plus à "meumeu", "mama", etc. Nous sommes en train de faire un test pour mettre en évidence le fait que, en réalité, il n'y a pas de voyelles nasales dans les productions des enfants. En tout cas, nous ne les avons pas observées. Les parents disent souvent qu'ils entendent des voyelles nasales parce qu'ils entendent le mot "non" ou "maman" mais si l'on regarde objectivement ces productions, on n'observe en fait pas de réelles voyelles nasales.

Le second élément auquel nous nous sommes intéressés dans l'évolution du babillage au premier mot est la coordination oro-laryngée, qui permet de faire la distinction entre les sons voisés et non voisés. Nous nous sommes demandé à quel moment l'enfant parvenait à maîtriser cette distinction. Pour l'étudier, nous nous sommes intéressés à l'indice qui s'appelle "VOT" (Voice Onset Time) qui étudie la différence de temps entre le moment où on démarre la vibration des cordes vocales et celui où on relâche les articulateurs supraglottiques, donc les lèvres. Quand on fait un "p", on va déclencher les cordes vocales après avoir relâché les lèvres. Le VOT est la mesure de la différence de temps entre ces deux

événements et c'est ce qui nous permet d'identifier le trait voisé ou non des consonnes qui sont produites. Nous avons essayé d'observer la présence des consonnes voisées ou non voisées chez un enfant de 6 à 15 mois. On observe que dès 6 mois, il y a chez l'enfant la présence des deux catégories de sons (voisés et non voisés) mais on ne sait pas dans quelle mesure ils résultent d'un contrôle volontaire. A cet âge là il se peut qu'elles soient dues à des contraintes aérodynamiques ou du système moteur.

On observe par contre qu'à partir de 12 mois il y a une forte augmentation des VOT négatives, c'est-à-dire quand on relâche les cordes vocales très longtemps avant de relâcher les lèvres. Cela veut dire que l'enfant, par exemple, parvient à produire des "b" qui sont bien voisés ; il contrôle volontairement le voisement de son "b", il est capable de faire vibrer ses cordes vocales en ayant les lèvres fermées pendant un certain temps, qui est beaucoup plus conforme aux normes de la langue adulte. Si on ne peut pas dire que l'enfant contrôle volontairement la différence entre les sons voisés et non voisés à 6 mois, il semble par contre qu'à 12 mois nous ayons des indices pour dire que le contrôle de ces sons là soit volontaire.

Ceci pour les contrôles intra-syllabiques : le contrôle oral nasal et le contrôle oro-laryngé, qui vont permettre de faire de bons contrastes à l'intérieur de la syllabe.

Le contrôle inter-syllabique

Nous nous sommes dit que ce qui évoluait dans la période allant du babillage aux premiers mots était le contrôle du rythme. Ce qui fait qu'une production du type "mamamama" devient "mama" et un mot reconnu par les adultes, c'est le contrôle du rythme. Si l'on affirme que la mandibule seule est responsable de cette production, c'est le contrôle du rythme de la mandibule qui fera le rythme du mot. Nous nous sommes donc posé trois types de questions à ce propos :

1. A quel moment commence-t-on à avoir le contrôle sur le rythme de la mandibule et s'extrait-on du rythme biologique de ce contrôle moteur ?
2. A quel moment le patron typique du premier mot va-t-il apparaître ?
3. A quel moment parvient-on à maîtriser un rythme conforme à celui de la langue maternelle ?

1. Nous avons mesuré la durée des syllabes du babillage, donc des séquences consonnes/voyelles (nous sommes toujours prudents sur l'utilisation de ces termes si nous les utilisons dans une période où nous

supposons que ces productions ne sont pas contrôlées). De 6 à 9 mois, on constate que la durée des syllabes de l'enfant reste homogène. L'enfant produit toujours le même type de rythme, il est soumis au rythme biologique du système moteur. Par contre, à 10 et 11 mois, on observe une chute de la durée des consonnes/voyelles. L'enfant devient capable de contrôler des rythmes beaucoup plus rapides et plus variés. Il a donc le contrôle du rythme de sa mandibule.

2. Les premiers mots sont en général constitués de deux syllabes et 2/3 des mots des langues du monde contiennent deux syllabes. A partir de quel moment l'enfant est-il capable de maîtriser ce schéma à deux syllabes ? Nous avons examiné pour le savoir l'évolution de la proportion des suites de deux syllabes par rapport à tous les autres types de production. De 6 à 11 mois, il y a une augmentation constante des productions à deux syllabes, avec un pic à 11 mois, qui correspond chez cet enfant à l'apparition des premiers mots.

3. A quel moment l'enfant va-t-il maîtriser les caractéristiques rythmiques du français ? Le français est accentué sur la syllabe finale du mot, nous avons donc regardé le rapport entre la première et la deuxième syllabe dans ces productions bi-syllabiques. Jusqu'à l'âge de 9 mois, les productions de la première et de la deuxième syllabe ont la même durée. Le rythme est monotone, non différencié. A partir de 10/11 mois les deux syllabes commencent à se différencier et on observe une augmentation de la durée de la deuxième syllabe. A 11 mois, l'enfant commence donc à maîtriser la caractéristique rythmique principale des mots du français.

Si on dit que le babillage consiste à maîtriser la phonation et les oscillations mandibulaires, que l'on ajoute le contrôle oral-nasal d'un côté et oro-laryngé de l'autre pour faire un bon contraste intra-syllabique, mais également la maîtrise d'un patron dissyllabique et iam-bique (la deuxième syllabe plus longue que la première), on va obtenir un premier mot.

L'émergence des premiers mots chez cet enfant est l'aboutissement de l'évolution de plusieurs "couches" de contrôles qui doivent se superposer : contrôle des cordes vocales, du velum et de la mandibule, avec pour l'instant pas de contrôle sur la langue et les lèvres, ce qui explique que le contenu phonétique des premiers mots ne soit pas très différent d'un enfant à l'autre et d'une langue à l'autre. ❖

Mme Anne VILAIN
Phonéticienne
Université Stendhal, Grenoble

QUESTIONS DE LA SALLE

Participant

Vous terminez en parlant du premier mot de la langue française, est-ce important ou est-ce la même chose dans les autres langues ?

Anne Vilain

Je pense que c'est la même chose dans les autres langues. J'ai parlé du français car l'enfant que nous avons étudié est français. Il existe des études qui montrent, pour les autres langues, une évolution du contrôle du rythme et des cordes vocales par exemple qui émerge au moment de l'apparition des premiers mots et qui survient avant le contrôle de la langue et des lèvres. Ce qui fait un premier mot, quelle que soit la langue, ce n'est pas le contenu phonétique de ce premier mot mais son contenu prosodique et rythmique. C'est cela qui fera que la production de l'enfant soit reconnue comme un mot de la langue par les adultes.

Françoise Denoyelle

Si j'ai bien compris votre analyse, entre 9 et 12 mois le redoublement de syllabes est le même dans toutes les langues, puisqu'il est directement mandibulaire ?

Anne Vilain

Oui, on observe le même type de rythme, le même type d'inventaire du son, les mêmes caractéristiques quelle que soit la langue d'origine de l'enfant.

Chantal Descourtieux

Ce que vous observez est-il directement en lien avec le contrôle auditif ? Un bébé qui n'entend pas effectuera les mêmes opérations qu'un bébé entendant s'il s'agit uniquement d'un contrôle moteur. Mais j'avais cru comprendre qu'à 9 mois les bébés sourds arrêtaient de babiller, et donc que l'audition semblait bien intervenir dans ce travail de contrôle moteur de la mandibule.

Anne Vilain

Effectivement, ce n'est pas parce que je parle de contrôle moteur que je sous-entends qu'il n'y a pas de boucle perceptivo-motrice. Ce que l'on observe chez des enfants sourds, bien que je ne sois pas spécialiste, c'est qu'ils présentent le même type de babillage que les enfants entendants, bien qu'ils démarrent plus tard en général. Au départ, nous avons les mêmes inventaires de sons chez les enfants sourds et entendants mais au bout de quelques mois ils se différencient. Je pense que l'acquisition des contrôles moteurs dont j'ai parlé est entièrement basé sur les informations auditives que reçoivent les enfants au cours de ces quelques mois.

Participant

Vous dites que l'intégration progressive du contrôle du voile du palais est déterminante pour la suite des choses. Avez-vous pu étudier des enfants comme les 22 q11 dont on sait

maintenant qu'ils ont une atteinte assez spécifique du voile du palais, afin de voir si leur altération du voile, dont on sait qu'elle est génétiquement déterminée de manière très variable selon les enfants, pouvait être une explication assez décisive concernant le retard de langage que présentent ces enfants.

Anne Vilain

Je n'ai pas vraiment étudié ces enfants là. Je ne connais pas vraiment bien les pathologies du velum mais je serais très intéressée par ce genre d'études.

Françoise Denoyelle

C'est une piste de travail intéressante pour la suite de vos travaux. Il est frappant de voir que les enfants opérés du voile du palais, qui ont des fentes, peuvent ne pas avoir du tout de retard, preuve qu'il s'agit d'un développement multifactoriel.

Participant

Remarque-t-on une évolution en fonction de l'âge par rapport à la production de consonnes antérieures ou postérieures ou pas du tout ?

Anne Vilain

Chez les enfants entendants, la tendance est à une évolution vers des consonnes alvéolaires. Mais sur la période que j'ai examinée, l'évolution du type de consonnes est assez lente, vraisemblablement en raison du manque de contrôle qu'a l'enfant sur sa langue et ses lèvres à ce moment là. Chez les enfants sourds on constate normalement une évolution vers plus de consonnes labiales. ❖

Apports des nouveaux outils d'évaluation du développement moteur et des fonctions neuropsychomotrices

PR LAURENCE VAIVRE-DOURET

I. PROCESSUS DE DÉVELOPPEMENT DU CERVEAU HUMAIN

Rappelons que le développement du cerveau humain est réalisé au cours de l'ontogenèse. Le système nerveux central de l'homme se met en place dans la première moitié de la grossesse par une prolifération cellulaire accompagnée d'une migration cellulaire qui va former les différentes couches neuronales du cortex. Les facteurs génétiques et environnementaux extra-cellulaires interviennent. Des anomalies de la migration neurale peuvent s'instaurer par l'apport de substances néfastes comme la cocaïne (Evrard et al, 1992).

Une progression graduelle des processus (prolifération globale, migration neuronale et globale, croissance axonale, croissance dendritique et synaptique, mort neuronale, régression axonale et synaptique) s'étend au-delà de la naissance avec un début de myélinisation dans la deuxième moitié de la grossesse autour de 20 à 24 semaines pendant la période de gestation. La mise en place des structures sensorielles est réalisée selon un ordre fonctionnel précis in utero. Très précoce pour le système cutané proprioceptif et le système vestibulaire, elle est suivie par les structures des systèmes gustatif, olfactif, auditif et enfin visuel, sans que les structures nerveuses ne soient complètement matures à la naissance.

L'évolution de la maturation des voies motrices débute avec la myélinisation pendant la période de gestation où existe une maturation des voies sous-corticospinales issue de la réticulée et des noyaux du tronc cérébral, dans une direction caudo-céphalique (des

pieds vers la tête). La progression de la maturation s'effectue à la fois sur le tonus passif et sur le tonus actif assurant la fonction antigravitaire, la motricité, les réflexes et la posture. L'enfant est très hypotonique au début de la gestation, avec un écartement de tous les membres et des angles très ouverts au niveau du tonus passif. Plus on se rapproche de la naissance, plus les angles sont fermés. Le bébé arrive à la naissance en hyperflexion.

Sur le plan du tonus de l'axe, il y a un redressement progressif du tonus actif, l'enfant répondant progressivement au niveau des jambes, du tronc, puis de la tête (Gesell, 1947). On met en évidence cette réponse de redressement avec la marche automatique lorsque l'enfant est mis debout à la naissance.

Dès 32 semaines de gestation, la myélinisation progressive des voies motrices corticospinales (issues du cortex) intervient dans le contrôle de la posture et de la motricité volontaire dans le sens céphalo-caudal et proximo-distal. En effet, les fonctions inhibitrices ou excitatrices des voies corticospinales sur les moto-neurons de la corne antérieure de la moelle va permettre un relâchement progressif du tonus passif et un maintien progressif de l'axe postural permettant la tenue de la tête, puis du tronc, pour aboutir à la tenue debout et à la marche.

Il existe une augmentation des degrés de liberté de mouvements au cours du développement. In utero, les sens se mettent en place, avec la création de boucles sensitivo-sensorielles et sensori-motrices puis perceptivo-motrices. Le foetus peut bouger les globes oculaires et faire des mouvements in utero, bien décrits à l'écho-

graphie. La motilité de l'enfant se construit progressivement, très égocentrée au début, puis s'exocentrant progressivement.

Un modèle interne de la perception (Vaivre-Douret, 1997-2004 ; Vaivre-Douret et al., 2005) se construit progressivement par une engrammation neurophysiologique des différentes impressions sensibles et motrices. L'expérience propre des fonctions du système nerveux instaure progressivement une corticalisation de chacun des systèmes sensoriels et moteurs, à partir de cartes corticales mettant en corrélation la commande motrice et l'effet sensoriel qui en résulte. Des réseaux neuronaux s'instaurent, par l'exercice et par l'expérience, comme la répétition du mouvement par exemple, ce qui permet de maintenir une auto-stimulation neurophysiologique cérébrale permanente.

Le bébé encode ainsi des propriétés perceptives, objectives et actives d'événements ou de sensations, qui proviennent de lui-même ("rodage mécanique"), tout en intégrant les composantes émotionnelles. Cet encodage est réalisé à un "niveau de perception élémentaire égocentrée" stockée sous forme de mémoire. Un traitement intermédiaire, sous forme de buts intermédiaires peut être réalisé grâce aux neurones de mise en correspondance ou neurones "match" (Colby, Duhamel, 1991 ; Burnod et al., 1999), qui mettent en relation deux parties du corps (la main droite et la main gauche, par exemple). Ces parties du corps peuvent devenir ensuite des buts pour les autres articulations. Quand le bébé regarde sa main par exemple, cela se situe à un niveau intra-pariétal et occipital.

Le bébé peut ainsi contrôler progressivement l'ensemble des segments de son corps grâce à cette mise en correspondance multi-articulaire (Vaivre-Douret & Burnod, 2001). Des gains posturaux successifs complémentaires lui permettront de mieux se connaître "en action" et d'améliorer sa perception spatio-temporelle. Le geste va se libérer, en correspondance avec un niveau de traitement différencié au niveau neuronal et l'activité motrice s'organise alors en fonction d'un but à atteindre exocentré (niveau temporel) par rapport au référentiel corporel (construction de la conscience du corps) à l'origine d'une variation exponentielle des conduites perceptives. La phrase optimale permet une gestion efficace du corps, associée à une dépense d'énergie adaptée et calibrée à l'action, les mouvements sélectionnés pouvant être soit coordonnés, soit dissociés. Ces prérequis sont automatisés à un niveau d'intégration préconscient sous forme de schèmes, disponibles dans un espace d'action-perception représenté et identifié à l'aide d'un référentiel stable extra corporel (exocentré) (Vaivre-Douret, 1997- 2004 ; Vaivre-Douret et Burnod, 2001). La qualité des activités

toniques (tonicité globale ou souplesse segmentaire des gestes manuels) en relation avec la régulation cérébelleuse répondent de la qualité des mouvements intentionnels adaptés à un but prenant en compte la perception de l'espace et du temps.

Il existe donc un gradient d'organisation des acquisitions, c'est-à-dire un ordre de développement contribuant en retour à un modelage structurel des zones cérébrales concernées en cours de maturation (Vaivre-Douret, 1997-2004 ; Vaivre-Douret et Burnod, 2001).

Le rôle de l'affectivité dans le développement est également capital et se fait sur un mode transversal. L'ensemble de toutes les couches cérébrales sont influencées par le système limbique, siège de l'émotion (Damasio, 1994) qui est un moteur et un garant du développement, et qu'il faut solliciter sans cesse.

Le développement ne se fait pas par la sur-stimulation, mais par le plaisir, plaisir de ressentir, de découvrir et de connaître. L'enfant prend du plaisir à découvrir les mouvements qu'il peut initier avec son corps et qui mettent en jeu des sensations tactiles, vestibulaires, et kinesthésiques déjà bien matures pour être utilisées.

Le comportement moteur vécu du sujet est inscrit cérébralement, mais l'influence du milieu oriente inévitablement les choix de comportements en fonction des particularités de l'environnement.

La vitesse du développement des acquisitions dépend de l'intensité de l'expérience vécue (exercices cumulés et capacités de traitement), elle-même liée aux qualités propres de l'affectivité déployée qui sous-tend et oriente le désir d'agir et d'apprendre. Cependant, il ne faut pas confondre les aspects quantitatifs et les aspects qualitatifs. Ce n'est pas la datation des étapes motrices qui est la plus importante, mais leur chronologie qui permet de prendre en compte les aspects quantitatifs (étapes de transition) ainsi que les aspects qualitatifs (niveaux de coordination) (Vaivre-Douret, 1997-2004 ; Vaivre-Douret et Burnod, 2001).

II. LES ECHELLES STANDARDISÉES DU DÉVELOPPEMENT PSYCHOMOTEUR DE L'ENFANT

La première échelle de développement de l'enfant standardisée est l'échelle de Gesell, réalisée en 1947.

En 1951, l'échelle de Brunet-Lezine est créée en France, puis étalonnée de nouveau en 1997. Cette échelle comporte des items posturaux, de coordination,

de langage et de sociabilité, les acquisitions étant notifiées de mois en mois. Le nombre de points obtenus aux différents items à un âge donné est calculé pour obtenir un quotient de développement (QD), calculé à partir de la totalité des points obtenus. Le QD n'a aucune relation avec le QI. Les scores partiels calculés (postural, coordination, langage, sociabilité) peuvent être intéressants à prendre en compte.

Les items qui concernent la coordination et le comportement postural ne sont pas choisis dans cette échelle sur un plan de l'organisation de la fonction neuromotrice en lien avec le système nerveux central, mais sur des aspects de réponse motrice. Actuellement, on a plutôt tendance à utiliser des tests évaluant une fonction précise de façon fine plutôt que des tests globaux, où différents facteurs peuvent intervenir. Par exemple, l'enfant a un point dans l'échelle de Brunet-Lezine lorsqu'il est capable de réaliser l'item "*se retourner du côté sur le dos*". Tous les enfants pathologiques avec une attitude en hyper-extension comme chez l'IMC, en sont capables, ce qui leur donne des points de développement, alors que cet item postural ne reflète pas une véritable coordination.

Lorsqu'un enfant ne remplit pas certains items, il est important de les noter, car ils peuvent être révélateurs de troubles sous-jacents, l'enfant compensant son QD par d'autres fonctions prédominantes. Un enfant peut, par exemple, comprendre une fonction d'empilement mais ne pas pouvoir la réaliser en raison d'un problème d'organisation motrice. Beaucoup de questions s'adressent aux parents dans cette échelle, ce qui est délicat, ceux-ci ne se rappelant pas toujours de façon précise des capacités de l'enfant.

La présentation des normes statistiques (Vaivre-Douret, 1997-2004) diffère suivant les auteurs des différentes échelles (Bayley, 1993 ; Brunet-Lézine, 1997; Capute et al., 1985; Frankenburg & Dodds, 1967; Gesell & Amatruda, 1947; Halverson, 1931; Pikler, 1969; Stambak, 1963). Certains auteurs utilisent les pourcentages, d'autres les fréquences ou encore les médianes. Plus les échelles sont récentes et plus les écarts-types sont considérés comme importants, ce qui permet d'avoir une idée de la dispersion.

Il existe des différences d'éducation en matière de couchage des bébés (sommeil) en fonction des époques où ont été réalisées les échelles, ce qui a une influence sur les acquisitions motrices (Vaivre-Douret et al., 2005 ; Vaivre-Douret & Khéroua, 1996).

L'échelle de Bayley mise au point aux Etats-Unis en 1969 a été ré-étalonnée dans les années 1993. L'échelle de Pickler de 1969 a été réalisée chez des enfants observés en pouponnières. L'échelle de

Capute, échelle américaine mise au point en 1985, montre des différences entre les populations noires et blanches, avec un mois d'avance dans la population noire.

Il est nécessaire de connaître avec quelle échelle l'enfant est évalué, un décalage d'un mois étant important à considérer chez les nourrissons.

Des variations importantes, de 1 mois à 4 mois, existent dans les dates d'acquisition des items suivant l'échelle utilisée. Le maintien de la tête, par exemple, s'acquiert en moyenne à 2 mois, 3 mois ou encore 4 mois et 18 jours, selon les échelles.

Les items choisis ne sont pas identiques dans toutes les échelles, qui ont peu d'items communs. Dans certaines, ne sont étudiées que les grandes étapes (station assise, station debout) alors que dans d'autres, comme les échelles de Pickler et de Bayley, des items transitoires sont utilisés.

Les items qui permettent d'accéder à une étape, items de transitions cinétiques comme le retournement ou les pivotements, sont très peu décrits dans ces échelles, alors que ce sont des éléments essentiels de l'évaluation, préférables à l'observation d'une statique posturale complètement passive. Etre capable de changer de position demande un niveau de coordination important et constitue un début d'autonomie. Un bon niveau de coordination motrice permet à un enfant de prendre une position, de la contrôler, de changer de position et de reprendre la position initiale. A l'opposé, les enfants "*cosy*" ou les enfants "*potiches*", placés dans un *cosy* toute la journée, ont un développement neuromoteur spontané très pauvre, à l'origine de certaines maladresses du corps.

Il faut également souligner que les échelles citées sont des études transversales, un groupe d'enfants ayant été observé à un âge donné. La nouvelle échelle présentée plus loin est basée sur un suivi longitudinal de l'enfant, tenant compte de l'enchaînement cinétique des acquisitions.

La position de couchage de l'enfant est également très importante et a un rôle sur l'organisation du développement psychomoteur de l'enfant (Douret, 1993 ; Vaivre-Douret, 1993 ; Vaivre-Douret, 1994 ; Vaivre-Douret et al., 2000 et 2005).

III. L'ÉCHELLE DE DÉVELOPPEMENT MOTEUR DE 0 À 4 ANS (DF-MOT, ECPA)

L'échelle fonctionnelle de développement moteur de l'enfant de 0 à 4 ans que nous avons mis au point est

divisée en deux parties, 0 à 12 mois et 13 mois à 4 ans (Vaivre-Douret, 1997-2004; Vaivre-Douret, 2003). C'est une échelle standardisée (Vaivre-Douret, 1997-2004) qui évalue à la fois le niveau de coordination global et posturo-moteur et locomoteur (PML) et le niveau de coordination visuo-manuelle (PCVM) fine (Vaivre-Douret, 1997-2004; Vaivre-Douret, 1999).

Les moyennes d'âge obtenues pour chaque repère moteur sélectionné nous ont permis d'établir des normes statistiques. L'intervalle égal à un écart-type de part et d'autre de la valeur moyenne a également été précisé délimitant la zone où un sujet normal a 70% de chance de se situer.

Nous avons choisi d'établir un niveau moteur fonctionnel moyen, et non un quotient de développement global qui additionne différents items réussis à différents âges, comme dans l'échelle du Brunet-Lézine ou de Bayley, car cela fait disparaître l'information fonctionnelle des items révélateurs de profils caractéristiques. Or ceux-ci peuvent servir de signe diagnostique lorsqu'on prend en compte la dispersion des réussites aux différents âges, sachant qu'avec notre échelle, il est nécessaire que l'enfant réussisse l'ensemble des items de la tranche d'âge explorée et au moins les items des deux tranches d'âge successives, postérieurs à cette tranche d'âge. Il est toléré que, pour les items posturo-moteurs et locomoteurs, un de ceux-ci ne soit pas réalisé si la tranche d'âge comporte au moins trois items à évaluer. Pour les items visuo-manuels, les items les plus matures annulent normalement des items inférieurs (exemple : la prise en pince va suppléer à la prise "rateau").

Le classement des acquisitions fonctionnelles selon leur ordre d'apparition au cours du développement facilite le contrôle immédiat du niveau moteur moyen de compétence. Nous avons établi des protocoles d'examen utiles au praticien (Vaivre-Douret, 1999).

Nous avons choisi pour notre propre évaluation motrice essentiellement des items avec des schèmes neuromoteurs dynamiques (action du sujet, mise en jeu) témoignant d'une liberté articulaire et segmentaire à but finalisé par la mise en tension de certains muscles et le relâchement d'autres, ceci permettant de mettre en évidence le niveau des coordinations et des dissociations intersegmentaires avec la mise en jeu des ceintures anatomiques scapulaires (niveau des épaules) et pelviennes (niveau du bassin). De plus, la recherche dynamique d'équilibre autour du centre de gravité prépare (par anticipation posturale) et permet l'accession autonome à une compétence d'actes moteurs coordonnés ou dissociés (prendre la position, l'utiliser et la quitter par rupture d'équilibre et transfert du poids du corps). Le niveau de compétence fournit les signes d'un

développement harmonieux et stable sous l'influence du contrôle moteur et des ajustements posturaux. Il convient donc à tout spécialiste du développement d'être vigilant en utilisant telle ou telle échelle et d'apprécier cliniquement si l'acquisition d'un niveau moteur est une réponse passive ou active de l'enfant. Cette dernière permet de mettre en évidence un bon équilibre du tonus d'action, sachant que tout mouvement harmonieux entraînant le déplacement de l'axe vertébral du corps doit avoir un déroulement hélicoïdal (c'est-à-dire par rotation segmentaire) dont le point de départ moteur est la tête avec ses organes des sens et que, lors des activités statiques, notamment de préhension ou de coordination visuo-manuelle, la qualité du mouvement est dû à un maintien du tronc centré sur son axe avec une tête mobile, laissant libre jeu aux membres supérieurs, voire aux membres inférieurs dans le cas du sujet en position debout.

Les items sont sensibles aux déviations du comportement par rapport à la normale et leur notation systématique permettrait de révéler des patterns caractéristiques de profil de développement qui peuvent servir de signes diagnostiques.

L'originalité de cette étude qui a permis d'aboutir à une nouvelle échelle du développement moteur, est d'avoir été longitudinale et de mettre l'accent sur le double aspect de la coordination motrice : à la fois statique et dynamique, et d'explorer en suscitant leur mise en oeuvre optimale les capacités d'adaptation et de régulation de la fonction motrice et posturale par laquelle le nourrisson s'engage de façon active dans ce que lui propose son environnement.

Il s'agit d'une approche interactive de la "neuropsychomotricité" qui choisit fermement, dès l'étape de l'évaluation, de ne pas dissocier les aspects neurobiologiques, physiologiques, maturatifs, l'environnement (physique, social, psycho-affectif) et les aspects psychologiques de l'engagement dans l'environnement, dont l'état affectif personnel et la motivation qui forgeront la personnalité.

Notre échelle apporte des normes récentes utiles à la clinique comme à la recherche, aussi bien dans le cadre de l'évaluation de l'enfant que pour un projet thérapeutique de prise en charge d'un point de vue éducatif ou rééducatif.

IV. BATTERIE D'ÉVALUATIONS DES FONCTIONS NEURO-PSYCHOMOTRICES DE L'ENFANT (NP-MOT, ECPA)

La batterie d'évaluations des fonctions neuro-psycho-

motrices de l'enfant de 4 à 8 ans et demi (NP-MOT) est un outil standardisé, fruit de dix années d'étude et de recherche, élaboré par L. Vaivre-Douret (2006) dans le cadre de l'INSERM (Unité 483, puis Unité 669) et finalisé dans le service de Pédopsychiatrie du Professeur Bernard Golse à l'Hôpital Necker-Enfant Malades [Equipe de Recherche Inserm de l'unité 669 "*Développement et Troubles des Apprentissages*", responsable Pr. L. Vaivre-Douret].

Instrument original, il vient combler un manque certain d'investigations normées dans le champ de la neuropsychologie du développement de l'enfant.

Des batteries de tests du développement moteur pour des enfants plus âgés, basées sur le test d'origine russe d'Oseretsky (1931, 1936) (sur la coordination statique, coordination dynamique, coordination manuelle, vitesse motrice, mouvements volontaires simultanés et synchronisés) se sont succédées en France et à l'étranger (Da Costa, 1946; Doll, 1946; Guilmain, 1948; Cassel, 1949; Adaptation Lincoln du test Oseretsky par Sloan, 1948 et 1955; Bruininks, 1978; Adaptation Française du Lincoln-Oseretsky "LOMDS" par Rogé, 1984). Ces batteries de tests moteurs permettent de déterminer une note globale de performance motrice en fonction de l'âge et des sous-notes des différentes fonctions motrices évaluées à partir de 5-6 ans.

En outre, la plupart des évaluations sensori-motrices ou motrices disponibles actuellement au niveau international (Mac Carthy, 1972; Bruininks, 1978; Ayres, 1980; Charlop-Atwell, 1980; TOMI par Stott et al., 1984; M-ABC de Henderson et Sugden, 1992; Examen neurologique de Touwen, 1970 et Bert et Touwen, 1979) ou en France (Mac Carthy, 1976; Charlop-Atwell, adaptation française Albaret et Noack, 1994; M-ABC, adaptation française Soppelsa et Albaret, 2004) permettent un dépistage global des habiletés motrices dont il y avait un manque certain d'outils mais ces évaluations ne fournissent pas des informations fines sur les processus neuro-développementaux qui sous-tendent les performances des fonctions neuro-psychomotrices en lien avec la maturation du système nerveux central.

Devant un constat en France d'absence d'études et de normes neuro-développementales des fonctions neuropsychomotrices de l'enfant, au regard de repères existants déjà anciens, une étude a été réalisée (Vaivre-Douret, 2006) portant sur l'évaluation de neuf fonctions d'intégration neuro-psychomotrice de l'enfant âgé de 4 ans à 8 ans et demi: Tonus, Motricité globale (dynamique et statique), Latéralité (gestuelle spontanée, usuelle, psychosociale), Praxies manuelles, Gnosies tactiles digitales, Habileté oculo-manuelle, Orientation spatiale (sur soi, sur autrui, par rapport aux objets et à un plan), Rythme (tempo, auditivo-kinesthésique, auditivo-

perceptivo-moteur) et Attention auditive.

Cette étude regroupe des épreuves cliniques engageant le corps, globalement ou segmentairement, et des épreuves motrices. La particularité de ce travail est de proposer des épreuves identiques pour chaque âge, ce qui permet d'étayer une approche neuro-développementale afin de distinguer un déficit organique d'un retard par rapport à un processus normal de maturation cérébrale. Les épreuves sont destinées à apprécier les stades normaux d'évolution des fonctions neuromotrices, neurosensorielles et d'intégration perceptive nécessaires à un bon niveau d'indépendance neuromusculaire et de coordination motrice (normes évoluant avec la maturation étayant les fonctions plus cognitives). L'objectif est de mieux déceler des troubles cérébraux mineurs discrets ou des dysfonctionnements hémisphériques souvent imperceptibles lors d'un examen global. Ces troubles, susceptibles cependant de gêner les apprentissages fondamentaux scolaires et extrascolaires de l'enfant, se manifestent par une maladresse ou par une dyspraxie gestuelle, une dysgraphie, une hémiparésie discrète, et peuvent être associés à une dyslexie, une dysorthographe, une dysphasie, etc.

La visée neuro-fonctionnelle de l'évaluation proposée, liée à la compréhension de l'organisation cérébrale en cours, permet de comprendre l'origine et la nature des anomalies observées. Elle repose sur des travaux pionniers dans le domaine de la neurologie française et de l'activité psychomotrice de l'enfant d'âge préscolaire et scolaire.

Il est important de rendre hommage à de grands professionnels et à leurs équipes respectives dans ces domaines, en particulier E. Dupré (1925) qui, en 1907 (in J. de Ajuriaguerra, 1970) a mis en rapport l'existence de troubles moteurs (ou maladresses motrices) avec des troubles mentaux, constituant ce qu'il appela "*syndrome de débilité motrice*", et d'autres médecins et psychologues qui se sont intéressés aux perturbations motrices et psychologiques, tels que E. Guilmain (1948), André-Thomas et J. de Ajuriaguerra (1949), H. Wallon (1957, 1959), R. Zazzo (1960), M. Stambak (1963), J. Bergès et al. (1965, 1968), I. Casati-Maître (1968), M. Auzias (1975), Cl. Amiel-Tison (1980) et S. Masson (1983).

L'originalité de l'évaluation proposée de la maturation neuro-psychomotrice se situe dans la centration sur l'investigation approfondie des multiples fonctions neuropsychomotrices à l'oeuvre, comblant ainsi un manque certain.

Les fonctions peuvent être examinées de façon indépendante, permettant une évaluation différentielle. Les méthodes d'examen utilisées dans la Batterie NP-MOT sont essentiellement basées sur la méthode d'examen

du tonus préconisée par André-Thomas et J. de Ajuaguerra (1949), ainsi que sur les travaux de E. Guilmain et G. Guilmain (1971), soutenant que les tests psychomoteurs doivent porter sur toutes les composantes motrices et permettre d'apprécier :

1. L'intégration des voies neuro-motrices extra-pyramidales dans l'activité générale du sujet, évaluée dans différents états : au repos passivement, à l'état statique dans une attitude prise volontairement, et à l'état dynamique aussi bien dans des mouvements automatiques que dans des mouvements non automatisés ;

2. Le développement des voies neuro-motrices cérébelleuses dans leur fonctionnement aussi bien statique (maintenir un équilibre) que cinétique (équilibre et synergie dans les mouvements automatiques et dans les mouvements non automatisés) ;

3. Le développement des voies neuro-motrices pyramidales (motricité volontaire) sous les deux aspects essentiels : maîtrise des mouvements (aspect qualitatif) et rapidité (aspect quantitatif), mouvements examinés dans des mouvements automatiques et dans les mouvements non automatisés.

Les épreuves proposées sont des épreuves simples et surtout identiques à chaque âge, indépendantes les unes des autres, de façon à constituer un examen analytique du système d'intégration sensoriel et moteur. Elles complètent les épreuves du Lincoln-Ozeretski, d'adaptation française (Rogé, 1984) et, plus récemment, l'échelle de coordination motrice de Charlop-Atwell (adaptation française Albaret et Noack, 1994), la batterie d'Évaluation du Mouvement chez l'enfant (M-ABC, adaptation française Soppelsa et Albaret, 2004) en permettant de repérer les stades normaux de la maturation impliquant les processus de maturation nécessaires à la fonction cérébrale en jeu.

Chez l'enfant la myélinisation n'étant pas terminée, l'intégration des diverses fonctions sensorielles et motrices, ainsi que l'expression motrice, peuvent donc relever purement de l'évolution physiologique, comme c'est le cas des syncinésies, alors que chez l'adulte, une telle manifestation prend souvent d'emblée une valeur sémiologique. L'évolution normative mise en évidence permet donc de situer l'enfant dans sa maturation physiologique (génétique) mais aussi de déceler un trouble plus fonctionnel à valeur symptomatique d'ordre neurologique, psychomoteur ou d'origine psychologique.

Ces épreuves constituent un examen clinique facile, applicable avec peu de matériel à titre individuel en milieu institutionnel, hospitalier, privé et scolaire, et surtout dès 4 ans. Elles permettent même, en cas de

pathologie lourde, d'évaluer certaines fonctions cérébrales sensori-motrices de base, qui ne nécessitent pas forcément une compréhension verbale des consignes (en raison des démonstrations ou des examens passifs réalisés sur le corps du sujet).

La Batterie d'Évaluation des fonctions neuro-psychomotrices de l'enfant (NP-MOT) offre différentes applications à la fois sur un plan développemental, pour suivre l'évolution de la maturation cérébrale d'un enfant, et sur le plan diagnostique, quel que soit le trouble ou quelle que soit la pathologie de l'enfant, contribuant à une meilleure sémiologie et à une démarche étiologique plus efficace.

V. CONCLUSION

L'ensemble de ces investigations s'intègre dans tout un champ de recherche clinique, de la génétique à la neuroradiologie en passant par la neuropédiatrie, la neuropsychologie et la pédopsychiatrie.

Étudier la maturation de l'enfant et son organisation hémisphérique permet de faire la part des troubles associés. Il est important de raisonner sur des évaluations différentielles pour pouvoir isoler une ou plusieurs fonctions pouvant perturber et retentir sur un apprentissage.

Personne à part entière, possédant sa propre façon de réagir et de penser en fonction de son bagage génétique, de son développement biologique et neurophysiologique et de son histoire familiale, dans un contexte environnemental et culturel précis, l'être humain est unique. Il est donc nécessaire de comprendre ses processus de fonctionnement. Chacun peut être porteur d'une vulnérabilité génétique à l'origine de dysfonctionnements qui peuvent s'exprimer au cours de l'existence.

Ainsi le développement cérébral doit être pris en compte, tout comme les dispositions initiales de l'individu et il est important de compter sur le rôle positif que peut jouer la plasticité cérébrale au niveau des mécanismes de compensation lors de prises en charge adaptées, basées sur des investigations transdisciplinaires évaluant les différentes fonctions cérébrales (cognitives, langagières, motrices et affectives). En effet, trop souvent, l'enfant est évalué partiellement sur le plan des fonctions cérébrales (il vient par exemple pour un trouble du langage, seules les fonctions cognitives et langagières seront examinées), ne mettant pas en évidence d'autres troubles associés éventuels qui permettraient de mieux comprendre l'origine et la nature du ou des troubles, afin d'organiser de manière efficace les orientations prioritaires de prise en charge. ❖

Pr Laurence VAIVRE-DOURET
Professeur des Universités en Psychologie du développement,
Université Paris X et Unité 669 Inserm,
Neurologue clinicienne et Psychomotricienne AP-HP,
Cochin & Necker-Enfants Malades, Paris

Références

- ♦ Ajuriaguerra, J., Manuel de psychiatrie de l'enfant. Paris, Masson, 1970.
- ♦ Albaret, J.M., Noack, N., Manuel de l'Echelle de Coordination Motrice de Charlop-Atwell. Paris, Editions du Centre de Psychologie Appliquée, 1994.
- ♦ Amiel-Tison, C.L., Examen neurologique classique au cours de la première année de la vie. In: Cl. Amiel Tison & A. Grenier (eds), Evaluation neurologique du nouveau-né et du nourrisson, Paris, Masson, 1980, 39-80.
- ♦ André-Thomas & Ajuriaguerra, J de; Etude sémiologique du tonus musculaire. Paris, Flammarion, 1949.
- ♦ Auzias, M. : Enfants gauchers, enfants droitiers. Neuchâtel-Paris, Delachaux et Niestlé, 1975.
- ♦ Ayres, J.A. : Southern California Sensory Integration Tests. Manual revised by J.A. Ayres, Ph.D., Jan. 1980, Published by Western Psychological Services, U.S.A. 1980.
- ♦ Bayley, N. : Bayley Scales of Infant Development., New York, Psychological Corporation, New York, 1969, Nouvelle version, 1993.
- ♦ Bergès, J., Harrison, A., Salzarulo, P., Stambak, M. : Etude sur la latéralité pathologique, Revue de Neuropsychiatrie Infantile, 1968, 16, 4, 351-364.
- ♦ Bergès, J., Harrison, A., Stambak, M. : Etudes sur la latéralité I : Nouvelles perspectives, Revue de Neuropsychiatrie Infantile, 1965, 13, 3, 185-206.
- ♦ Bert, C., Touwen, L. : Examination of the child with minor neurological dysfunction. 2nd edition. Spastics International Medical Publications. London, William Heinemann Medical Books; Philadelphia, J.B. Lippincott Co. 1979.
- ♦ Bruininks, H. : Bruininks-Oserestky test of motor proficiency. Circle Pines: American Guidance Service, 1978.
- ♦ Brunet, O. & Lezine, I.: Le développement psychologique de la première enfance, PUF, Paris, 1951. Nouvelle version révisée (D. Josse) : Echelle de développement psychomoteur de la première enfance. Paris, Edition du Centre de Psychologie Appliquée, 1997.
- ♦ Burnod, Y., Baraduc, P., Battaglia-Mayer, A., Guigon, E., Koechlin, E., Ferraina, S., Laquaniti, F., Caminiti, R. : Parieto-frontal coding of reaching : an integrated framework, Exp. Br. Res., 1999, 129, 325-346.
- ♦ Capute, A.J., Shapiro, B.K., Palmer, F.B., Ross, A., Wachtel, R.C.: "Normal gross motor development: the influences of race, sex and socio-economic status", Developmental Medicine & Child Neurology, 1985, 27, 635-643.
- ♦ Casati-Maître, I, Lézine, I, Piager, J. : Etapes de l'intelligence sensori-motrice de l'enfant. Paris, Edition du Centre de Psychologie Appliquée, 1968.
- ♦ Cassel, R.H. : The Vineland Adaptation of the Ozeretsky tests. Train. Sch. Bull., Monog. Supplement n° 1. Vineland N.J. : The Training School, 1949.
- ♦ Charlop, M., Atwell, C.W. : The Charlop-Atwell scale of motor coordination : a quick and easy assessment of young children. Perceptual and Motor Skills, 1980, 50, 1291-1308.
- ♦ Colby, Cl., Duhamel, J.R.: Heterogeneity of extrastriate visual areas and multiple parietal areas in the macaque monkeys, Neuropsychologia, 1991, 29, 517-537.
- ♦ Da Costa, M.I.L. : The Ozeretsky Tests: Method, value and results (Portuguese adaptation). Training School Bulletin, 1946, 43, 1-74.
- ♦ Damasio, A. : Descarte's error : Emotion, reason and the human brain. New-York, Grosset/Putnam, 1994.
- ♦ Doll, E.A. : The Ozeretsky Test of Motor Proficiency: A translation from the Portuguese translation. Circle Pines, MN: American Guidance Service, 1946.
- ♦ Douret, L. : Deleterious effects of prone position in the full-term infants throughout in the first year of life, Child Care Health and Development, 1993, 19, 167-184.
- ♦ Dupré, E. : Pathologie de l'imagination et de l'émotivité. Paris, Payot, 1925.
- ♦ Evrard, P., Miladi, N., Bonnier, C., Gressens, P. : Normal abnormal Development of the Humain Brain. In: Rapin and Segalowitz editors, Handbook of neuropsychology, Elsevier Publisher, New-York and Amsterdam, 1992.
- ♦ Frankenburg, W.K., Dodds, J.B. : The Denver developmental screening test, Journal of Pediatrics, 1967, 71, 181.
- ♦ Gesell, A., Amatruda, C. : Developmental diagnosis : normal and abnormal child development ; clinical methods and practical applications. New-York, Paul B. Hoeber, 1947.
- ♦ Guilmain, E. Tests moteurs et tests psychomoteurs, Foyer Central d'hygiène, 1948.
- ♦ Guilmain, E., Guilmain, G. : L'activité psychomotrice de l'enfant. Son évolution de la naissance à 12 ans. Tests d'âge moteur et tests psychomoteurs. Paris, Librairie médicale Vigné, 1971.
- ♦ Halverson, H.M. : An experimental study of prehension in infants by means of systematic cinema-records, Genetic Psychology Monography, 1931, 10, 107-286.

- ♦ Henderson, S.E., Sugden, D.A. : Movement Assessment Battery for Children. London, The Psychological Corporation, 1992.
- ♦ Masson, S. : Généralités sur la rééducation psychomotrice et l'examen psychomoteur, Psychomotricité. Paris, Masson, 1983.
- ♦ McCarthy, D. : Manual for the McCarthy Scales of Children's Abilities. New-York, Psychological Corporation, 1972.
- ♦ Mac Carthy, D. : Manuel des Echelles d'Aptitudes pour enfant de Mac Carthy-M.S.C.A. Paris, Edition du Centre de Psychologie Appliquée, 1976.
- ♦ Ozeretzky, N. : Psychomotorik Methoden zur untersuchung der Motorik. Z. angewand Psychol., 17, 1-58. (trans. by Elizabeth Lang, Northwestern U., 1949, unpublished manuscript), 1931.
- ♦ Ozeretzky, N. : Echelle-métrique du développement de la motricité chez l'enfant et l'adolescent, Hygiène mentale, 1936, 31, 57-74.
- ♦ Pikler, E. : Se mouvoir en liberté dès le premier âge. Paris, PUF, 1969.
- ♦ Rogé, B. : Manuel de l'Echelle de Développement moteur de Lincoln-Ozeretsky. Paris, Edition du Centre de Psychologie Appliquée, 1984.
- ♦ Sloan, W. : The Lincoln Adaptation of the Oseretsky Test. Lincoln, Illinois (Mimeo), Lincoln State School, 1948.
- ♦ Sloan, W. : The Lincoln-Ozeretsky Motor Development Scale. Genetic Psychology Monographs, 1955, 51, 183-252.
- ♦ Soppelsa, R., Albaret, J.M. : Batterie d'Evaluation du Mouvement chez l'Enfant. Adaptation française de : Henderson S.E., Sugden D.A., Movement Assessment Battery for Children. Paris, Edition du Centre de Psychologie Appliquée, 2004.
- ♦ Stambak, M. : Tonus et psychomotricité dans la première enfance. Paris, Delachaux & Niestlé, 1963.
- ♦ Stott, D.H., Moyes, F.A., Henderson, S.E. : The Test of Motor Impairment. San Antonio, TX, The Psychological Corporation, 1984.
- ♦ Touwen, B.C.L., Prechtel, H.F.R. : The neurological examination of the child with minor nervous dysfunction, Clinics in Developmental Medicine. London, W. Heinemann Books, 1970, 38.
- ♦ Vaivre-Douret, L. : Motor behavior change in the prone position of full term infants during the first year of life : effect of early intervention, Infant Toddler Intervention, 1993, 3-4, 163-255.
- ♦ Vaivre-Douret, L. : Influence de l'expérience posturale (décubitus ventral) sur le développement et l'organisation de la motricité chez le nourrisson, Journal de Pédiatrie et de Puériculture, 1994, 1, 34-44.
- ♦ Vaivre-Douret, L. : Evaluation de la motricité gnosopraxique distale (révision et adaptation du test de Bergès-Lézine). Paris, Edition du Centre de Psychologie Appliquée, 1997, 74 pages.
- ♦ Vaivre-Douret, L. : Protocoles de passation et du profil du développement fonctionnel moteur, posturo-moteur, locomoteur et de la préhension coordination visuo-manuelle. Paris, Edition du Centre de Psychologie Appliquée, 1999.
- ♦ Vaivre-Douret, L. : Repères pour la recherche et la clinique : Nouvelle échelle française d'évaluation du développement moteur du jeune enfant (0-4 ans), Devenir, 2003, 15, 2, 179-189.
- ♦ Vaivre-Douret, L. : Précis théorique et pratique du développement moteur du jeune enfant. Elsevier, 1997. Paris, Nouvelle Edition du Centre de Psychologie Appliquée, 2004.
- ♦ Vaivre-Douret, L. : Batterie d'évaluations des fonctions neuro-psychomotrices de l'enfant. Paris, Edition du Centre de Psychologie Appliquée, 2006.
- ♦ Vaivre-Douret, L., Burnod Y. : Motor development of young children (0-4 years). Contribution of a new functional posturo-motor, locomotor and eye-hand grip rating scale, Child Care, health and Development, 2001, 27, 6, 515-534.
- ♦ Vaivre-Douret, L., Dos Santos, C., Charlemaine, C., Cabrol, D. : Effect of sleeping and waking positions on infant motor development, European Journal Review of Applied Psychology, 2005, 55, 1, 1-8.
- ♦ Vaivre-Douret, L., Dos Santos, C., Richard, A., Jarjanette, V., Paniel, J.B., Cabrol D. : Comportement des mères face à la position de couchage de leur bébé. Effets de la dernière campagne de prévention concernant la mort subite du nourrisson, Archives de Pédiatrie, 2000, 7, 1293-1299.
- ♦ Vaivre-Douret, L., Khéroua, H. : Motor development in young children, International Journal of Psychology, 1996, 31 (3-4), 314.
- ♦ Wallon, H. : L'évolution psychologique de l'enfant. Paris, A. Colin, 1957.
- ♦ Wallon, H. : Kinesthésie et image visuelle du corps propre chez l'enfant. Enfance, 1959, 3-4, 252-263.
- ♦ Zazzo, R. : Manuel pour l'examen psychologique de l'enfant. Neuchâtel, Suisse, Delachaux & Niestlé, 1ère édition, 1960.

R percussions des troubles neuro-psychomoteurs sur le d veloppement de la communication et l'acquisition du langage de l'enfant sourd : esquisse de profils

ELISABETH LASSERRE

Lorsque la surdit  s'inscrit dans des tableaux pathologiques complexes associant plusieurs d ficiences, on retrouve fr quemment au nombre de celles-ci des atteintes des syst mes moteurs.

Ces atteintes entravent sous des formes et   des degr s divers l'expression motrice et, par des effets en cascade, perturbent la saisie des informations r alis e par les organes sensoriels tels que l'oeil ou les r cepteurs somato-sensoriels. Il s'ensuit une aggravation des dysfonctionnements cons cutifs   la privation d'ou ie. La qualit  des relations que l'enfant sourd noue avec son entourage est de ce fait modifi e et ce, d s les premi res interactions avec autrui : on sait, par exemple, combien est importante pour le d veloppement de la communication, la bonne qualit  de l'adaptation tonico-motrice r ciproque ou du contact  tabli par le regard entre la m re et son enfant, d s les premiers mois de vie. De plus, le surcro t d'effort d'adaptation que doit constamment fournir l'enfant pour apprendre et communiquer, entra ne un c t cognitif majeur.

Les atteintes des syst mes moteurs ne font pas toujours partie de la symptomatologie de maladies ou de syndromes bien identifi s et ne sont pas toujours diagnostiqu es   la naissance. Lorsque les atteintes donnent lieu   des syndromes paralytiques (par atteinte des

neurones segmentaires), des syndromes pyramidaux (par atteinte de la voie pyramidale) ou des syndromes c r belleux graves, elles sont en g n ral bien rep r es.

En revanche, d'autres d ficiences affectant la r gulation et la modulation motrice, le contr le de la posture ou la programmation et la planification motrice n'apparaissent pas de fa on  vidente   un entourage ou m me   des professionnels non avertis.

Les probl mes que l'enfant rencontre pour acqu rir le langage sont dans un premier temps mis sur le compte de la surdit . Plus tard, apparaissent des difficult s lors des apprentissages scolaires, en particulier lors de l'apprentissage de l' crit : on se rend compte alors de la persistance des difficult s linguistiques malgr  les adaptations propos es. De fait, la conjugaison des d ficiences, auditives et motrices, ayant s v rement entrav  l'acquisition du langage, il est bien difficile pour l'enfant d'aborder les apprentissages fondamentaux, la lecture bien s r mais aussi les math matiques.

C'est pourquoi il est important de d tecter les manifestations de ces atteintes le plus t t possible, de fa on   pouvoir mettre en place des adaptations permettant   l'enfant de contourner ses d ficiences notamment dans les situations d'apprentissage.

Ainsi, outre les atteintes paralytiques ou pyramidales qui ont pour conséquence un "empêchement" de l'action, les déficiences peuvent exister à tous les niveaux d'intégration des systèmes moteurs, de la périphérie au cortex, et auront chez l'enfant sourd des implications qui, pour être moins visibles, n'en sont pas moins graves quant au développement harmonieux de ses capacités de communication.

Nous verrons que la conjugaison de ces atteintes à la déficience auditive peut avoir des répercussions sur la qualité du développement des mouvements nécessaires à la parole, des mouvements oculaires nécessaires à la saisie des informations visuelles, des mouvements bi-manuels et des coordinations oculo-manuelles nécessaires à la réalisation des premières identifications comme à l'acquisition de la LSF, de la sensibilité au mouvement nécessaire à la formation d'une conscience phonologique efficiente et/ou du traitement visuel nécessaire à la constitution des réseaux sémantiques.

Le contrôle tonique et postural

En premier lieu, une attention particulière doit être accordée aux déficiences touchant les systèmes impliqués dans le contrôle tonique et postural. En effet, pour être efficace, **le geste doit être préparé par le maintien d'une activité tonique musculaire de base et la fixation de l'axe du corps.**

Les atteintes peuvent intervenir à différents niveaux d'intégration, de la périphérie au cortex cérébral. Elles sont susceptibles d'exister au niveau des **capteurs sensoriels** - vestibulaires ou somato-sensoriels -, au niveau des noyaux du **Tronc cérébral**¹, au niveau des **fibres descendantes du Tronc cérébral** contrôlant la motricité axiale et proximale ainsi qu'au niveau des **Noyaux gris centraux**, structures impliquées dans l'initiation de l'action et sa représentation.

La programmation et la planification de l'action

Pourront également être atteints les systèmes sur lesquels repose la programmation et la planification de l'action, **c'est-à-dire l'enchaînement logique des étapes de l'action conformément au but qu'on veut atteindre.**

Leur développement est lié à celui des **cortex frontaux (cortex Pré-moteur, AMS) et pré-frontaux** ainsi qu'à la formation de **boucles striato-frontales** reliant ces zones corticales et les **Noyaux gris centraux** ou le **Cervelet**.

La régulation tonico-motrice

Les déficiences pourront aussi toucher les systèmes influant sur la régulation tonico-motrice, **c'est-à-dire la combinaison des éléments de mouvement en un mouvement harmonieux.** Différents niveaux d'intégration peuvent être concernés : le niveau des **noyaux vestibulaires du Tronc cérébral**, le niveau du **Cervelet** qui est impliqué dans l'apprentissage moteur et la régulation du mouvement en cours de réalisation, le niveau des **connexions de celui-ci avec les cortex pariétal et frontal ou les noyaux vestibulaires du Tronc cérébral.**

Les représentations de l'espace

Pourront également être touchés les **systèmes générant les représentations de l'espace nécessaires aux actions (cortex pariétal postérieur)** et impliqués dans le développement de l'action du corps dans l'espace. Cela concerne tout particulièrement le développement de la **voie visuelle dorsale**, la voie de "la vision pour l'action".

La perception et le traitement visuel du mouvement biologique

Enfin, les atteintes pourront entamer l'intégrité des mécanismes liés à la perception et au traitement visuel du mouvement biologique, laquelle est fondamentale pour le bon développement du langage de l'enfant sourd. Ceux-ci sont supportés en grande partie par la **voie visuelle ventrale**, voie de "la vision pour l'identification". Celle-ci se développe sous l'influence des sens à distance, audition et vision. Elle est étroitement liée au développement du lobe temporal (notamment impliqué dans la perception du mouvement visuel des mains) et participe à la formation des réseaux sémantiques.

De nombreux travaux ont montré par ailleurs qu'il était artificiel, concernant l'action, de séparer totalement le versant production du versant réception. Agir et observer l'action d'autrui se recoupent jusqu'à un certain point. On a montré en effet que les **neurones miroirs** découverts chez le macaque (Rizzolatti et al, 1996²), cellules qui déchargent lorsque l'animal réalise ou observe l'expérimentateur ou un autre animal exécutant le même mouvement dirigé vers un objet, existent aussi dans le cerveau humain. Pour certains auteurs ces neurones sont au cœur des mécanismes originels qui sont à l'œuvre dans la communication linguistique.

De fait, la sensibilité au mouvement humain apparaît dès l'âge de cinq mois, ce qui suggère que la reconnaissance des mouvements biologiques dépend au moins en partie d'une connaissance que les sujets ont de leurs propres mouvements (Orliaguet, 1997³).

Ces hypothèses recourent l'idée qu'il puisse exister des processus communs à la perception des sons de parole et à la production des mouvements nécessaires à leur réalisation, idée qui sous-tend la "Théorie motrice de la perception de la parole" (Liberman et Mattingly, 1985)⁴.

Selon cette théorie, l'entité appelée "phonème" est une entité neuropsychologique co-activée à la fois par le traitement auditif et le traitement kinesthésique. Chez l'enfant sourd dont la réalisation motrice est perturbée, l'accès à une conscience phonologique efficiente serait encore plus difficile et même parfois sévèrement compromis, du fait des répercussions des perturbations motrices sur le retro-contrôle kinesthésique.

L'intégrité du "sens du mouvement" (Berthoz, 1997), que ce soit la perception du mouvement d'autrui ou la perception de son propre mouvement, est, pour l'enfant sourd, essentielle dans l'élaboration des processus de traitement séquentiel nécessaires à la construction du langage.

Pour résumer

Outre l'intégrité des différentes structures engagées dans l'exécution et le contrôle moteur, celle des **trois grandes modalités sensorielles - la vision, la proprioception et la sensibilité vestibulaire - qui participent à la saisie et au traitement des informations de mouvement** s'avère essentielle pour le bon développement du langage et de la communication de l'enfant sourd. La gravité des perturbations linguistiques entraînées par la seule déficience auditive est sans commune mesure avec la gravité des difficultés que rencontre un enfant sourd dont d'autres fonctions sensorielles comme la vision ou le sens vestibulaire sont également atteintes.

Qu'il s'agisse de déficiences cérébrales ou corticales ou bien des répercussions d'atteintes sensorielles "périphériques" au niveau cérébral, la conjugaison des atteintes handicape gravement l'enfant car elle a une incidence sur l'acquisition du langage oral comme signé et ce, aussi bien sur le versant de la compréhension que sur le versant de l'expression.

En ce qui concerne l'enfant sourd, le mouvement ne peut être séparé du langage et de l'échange. C'est pourquoi, de façon encore plus cruciale que pour l'enfant non sourd, c'est en grande partie de la possibilité d'agir, de se sentir agir et de voir agir que dépend son avenir d'être humain capable de participer pleinement à une vie relationnelle et sociale épanouie.

ESQUISSE DE PROFILS D'ENFANTS SOURDS PRÉSENTANT DES DÉFICIENCES DES SYSTÈMES MOTEURS ET PERCEPTIVO-MOTEURS

Les enfants dont les pathologies nous ont permis d'esquisser ces profils n'ont pas été examinés dans un objectif de recherche, dans le sens où ils n'ont pas été évalués systématiquement à l'aide des mêmes outils. Il s'agit donc d'une tentative de classification reposant uniquement sur des critères d'appréciation clinique.

Dans l'ensemble des outils que nous avons utilisés, les résultats aux épreuves de la batterie d'évaluation neuropsychomotrice de Madame Laurence Vaivre-Douret⁵ publiée récemment, présentent l'avantage de pouvoir être comparés à une norme. Moyennant quelques ajustements, la plupart des épreuves peuvent être utilisées avec les enfants sourds.

Les trois premiers profils concernent des enfants dont les difficultés peuvent être mises en évidence grâce à une évaluation psychomotrice adaptée. Ce sont des enfants dont les difficultés se situent plutôt sur le versant de "la production motrice": la régulation et la modulation de l'action ou le contrôle de son exécution volontaire.

Le quatrième profil concerne des enfants dont les déficiences s'exercent essentiellement sur le versant réceptif. Afin de mettre en évidence les troubles, l'évaluation psychomotrice classique ne suffit pas. Il est en effet impossible dans ce cas de se passer de l'observation de l'enfant en situation d'échange et de communication avec ses pairs ou avec les adultes.

1. Enfants sourds qui présentent des perturbations de la régulation et de la modulation des mouvements

Il s'agit d'enfants sourds, profonds, sévères ou moyens, signant ou oralisant, dont les troubles s'expriment essentiellement sur le versant expressif. Les répercussions des déficiences motrices dépendent bien sûr du code de communication choisi. Cependant, quel que soit celui-ci, la composante séquentielle de la langue est plus atteinte que la composante simultanée: les phonèmes isolés sont en général bien reproduits ainsi que les signes isolés alors que l'expression de la phrase ou du discours est plus difficile. Leur élocution est très perturbée.

Lors de l'apprentissage de l'écrit, la lecture à haute voix non seulement ne fournit plus un rétro-contrôle proprioceptif intact mais de plus, met l'enfant en situation

de réaliser deux tâches [regarder et articuler] pour lesquelles il éprouve des difficultés. Sont donc entravés aussi bien l'acquisition du langage (oral ou signé) que l'apprentissage de la lecture. Grâce à des aides spécifiques les enfants acquièrent un niveau de langue adapté dans la communication, qui reste cependant réduit.

Leur compréhension est meilleure que leur expression.

Les principales difficultés relevées sur le plan psychomoteur sont liées à une intégration imparfaite de la latéralité tonique (indifférenciation droite/gauche) et un manque de modulation tonico-motrice qui affecte la réalisation des mouvements en cours, tant en motricité globale qu'en motricité fine.

Le déficit est très important concernant le contrôle des équilibres dynamiques ; la réalisation de mouvements indépendants et déliés des doigts (ex : opposition du pouce aux autres doigts) manque de fluidité (dyspraxie mélocinétique). L'exécution répétitive d'une série de gestes alternants bi-manuels ou d'alternances graphiques (réalisation d'une frise) est lente, maladroite, sans toutefois être impossible. La difficulté de régulation augmente avec la complexité de la tâche (hyper-tonie d'intention).

De façon générale, on observe une dyschronométrie, c'est-à-dire un démarrage du geste trop lent ou trop rapide et/ou une prolongation excessive de celui-ci.

L'exploration visuelle testée lors de tâches de barrage est lente mais sans aberration sur le plan des stratégies d'exécution. L'analyse de figures géométriques simples ne pose pas de problème ; en revanche, la réalisation de la copie de figures complexes (comme la Figure de Rey⁶) est difficile, du fait du déficit graphomoteur conjugué aux difficultés d'exploration visuelle.

Les troubles concernent donc aussi bien la régulation motrice manuelle que la régulation oculomotrice et le développement des coordinations oculo-manuelles.

Les dysfonctionnements sous-jacents pourraient concerner le développement de la voie visuelle dorsale et le cortex pariétal postérieur, zone où se réalise l'intégration multi-sensorielle des afférences provenant des sens "à distance" (la vision essentiellement) et des sens liés à l'action (vestibulaire et kinesthésique). En amont, les déficiences pourraient toucher le cervelet et/ou le système vestibulaire.

2. Enfants sourds qui présentent une atteinte de l'initiation/programmation des mouvements

Ce sont des enfants sourds, oralisant ou signant, qui sur le plan du comportement paraissent très inhibés. Ils sont en général très silencieux, mais peuvent à l'occasion énoncer spontanément un mot oral ou une petite phrase en signe. Ils ne répondent pas sur demande et réagissent très mal à une demande pressante de la part de l'adulte. Leur mimique et leur expression sont pauvres. L'engagement dans l'action leur est difficile, ils sont la plupart du temps très lents mais peuvent sous le coup d'une vive émotion faire preuve de précipitation. Lors des prises en charge ils sont plus à l'aise avec d'autres enfants qu'ils imitent au démarrage de l'exercice ou de l'activité proposée, ou lorsque l'adulte initie l'action à leur place, donne le coup de pouce qui leur permettra de poursuivre l'activité.

A l'examen neuro-psychomoteur on observe d'importants troubles du tonus (parfois une dystonie) et de contrôle postural. L'exécution du mouvement sur consigne (en imitation ou verbalement) est très difficile voire impossible : cela concerne toutes les épreuves d'imitation de configurations des doigts ou des mains ainsi que les épreuves d'enchaînements de configurations des mains (exemple : poing/paume/côté) ou les diadococinésies (épreuve des marionnettes). On observe de nombreuses syncinésies de régulation tonique comme d'imitation.

De même, les épreuves dont la réalisation repose sur la mise en place d'une stratégie d'exécution (les épreuves de labyrinthes, les épreuves de barrage ainsi que la copie de figures complexes) sont échouées ou sont exécutées très lentement. Néanmoins, leurs performances (également en terme de vitesse) s'améliorent au cours de la réalisation.

La copie de figure complexe (Figure de Rey) est la plupart du temps très simplifiée, accompagnée de persévérations graphomotrices. Le graphisme est déficitaire ou marqué par une lenteur importante.

Ces difficultés s'inscrivent dans un trouble plus global portant sur les fonctions exécutives et concernent notamment la programmation et l'initiation des mouvements nécessaires à la parole (en oral comme en Langue des signes) ainsi que l'initiation des mouvements nécessaires au développement de stratégies oculomotrices efficaces. C'est la mise en route des programmes d'action qui est atteinte et en conséquence la récupération en mémoire des séquences de l'action. Sur le plan du comportement ces difficultés se manifestent par une dissociation automatico-volontaire⁷.

Les dysfonctionnements sous-jacents pourraient concerner les noyaux gris centraux, impliqués dans la représentation et la préparation de l'action ainsi que le développement de boucles striato-frontales. En amont

les atteintes pourraient concerner le tronc cérébral et notamment les noyaux vestibulaires.

3. Enfants sourds qui présentent une atteinte du contrôle exécutif et de la planification du mouvement

Ce sont des enfants impulsifs, brouillons, maladroits. En classe, ils ne peuvent pas rester longtemps sur une tâche, sont incapables de ranger leurs affaires, sont agités et dérangent souvent le groupe. En revanche, leur comportement change lors des prises en charge individuelles, particulièrement lorsqu'on leur offre la possibilité de prendre appui sur des supports visuels, schémas, images ou pictogrammes. Leur langage est réduit même si leur expression est plus aisée lorsqu'ils s'expriment en LSF. Leur discours est décousu, parfois "diffluent". A l'adolescence ces enfants peuvent adopter des conduites à risque.

L'expression comme la compréhension sont touchées.

A l'examen neuro-psychomoteur on observe d'importantes difficultés de régulation tonico-motrice, une instabilité, une précipitation dans l'action, parfois des tics gestuels ou vocaux. La réalisation des mouvements alternants et répétitifs, des enchaînements de configurations des mains (exemple : poing/paume/côté), d'imitation de configurations des doigts ou des mains est affectée sans toutefois être impossible. C'est l'ordre des séquences qui est affecté : oublis de doigts, simplification du mouvement par "oubli" de séquences. Les stratégies d'exploration lors des épreuves de barrage ou de labyrinthes sont déficitaires : non seulement les enfants ne prennent pas le temps d'observer ou de prendre les consignes en considération mais l'exécution des tâches est trop rapide.

La copie de figure complexe (Figure de Rey) est simplifiée mais néanmoins le dessin préalable par un tiers de l'armature des figures constitue une aide efficace. Le graphisme est très désordonné voire impossible (loopings).

Les déficiences motrices s'inscrivent dans un trouble plus global portant sur les fonctions exécutives : les difficultés portent particulièrement sur la sélection et le maintien en mémoire du but de l'action ainsi que la planification des séquences de mouvements nécessaires à sa réalisation, notamment la planification des mouvements nécessaires à la parole et à l'expression signée. Le développement de stratégies visuo-attentionnelles efficaces est également très perturbé.

Sur le plan neurophysiologique, les dysfonctionnements pourraient concerner les cortex pré-moteurs et pré-frontaux ainsi que le développement de boucles cérébello-frontales.

4. Enfants sourds qui présentent une atteinte de la perception et du traitement du mouvement

Ce sont des enfants signants dont l'expression, même si à première vue elle peut sembler correcte, reste très influencée par le mime. Leur langage s'est construit lentement et ils n'ont en général aucun accès au langage oral même s'ils ne sont pas sourds profonds. La plupart du temps, ce sont leur distractibilité et leur impulsivité qui interpellent les intervenants : il leur est difficile de suivre une règle, se mettent en colère, ne semblent pas prêter attention à l'autre. Ils ne se concentrent que si ce sont eux qui mènent l'action ou qui parlent. Ils ont de très grandes difficultés à se poser et à poser leur regard.

Leur attention peut cependant être mobilisée par le discours signé d'un adulte lorsque il est clair, structuré et renforcé par des éléments supra-segmentaux forts (expressions des visages accentuée, expression des gestes amplifiés). Il est remarquable que leur attention et leur compréhension linguistique restent très tributaires d'un changement d'interlocuteur.

Leur niveau d'expression est en général meilleur que leur niveau de compréhension.

A l'examen psychomoteur, au cours des épreuves proposant des séries d'imitation de mouvements des mains (il faut choisir des configurations qui ne ressemblent pas à celle de la LSF), la perception rapide des changements de configuration leur pose problème. En sport, le professeur note qu'ils refusent les exercices sur imitation : la démonstration en effet ne les aide pas. Au cours des jeux de ballon, ils veulent toujours garder la balle et ne tiennent pas compte des autres joueurs. Ils ont également des difficultés à sélectionner des items géométriques parmi d'autres dans les épreuves de barrage. L'analyse visuelle de la profondeur ou le traitement de la perspective leur posent problème : on note des difficultés à descendre un escalier, à apprécier le relief au sol lors de la marche.

La compréhension est donc affectée du fait de difficultés de traitement du mouvement des lèvres ou des mouvements nécessaires à la réalisation du discours signé, difficultés qui se répercutent sur les processus d'automatisation de la langue. C'est la perception rapide des changements de position ou d'orientation qui est affectée : cette perception floue entrave la possibilité d'extraire une forme, une "gestalt", à partir du flux visuel, particulièrement lorsque la langue (s'agissant de la LSF) de l'interlocuteur est hésitante.

Ce trouble intriqué aux effets de la surdité entrave toute possibilité d'accès à l'oral.

Les dysfonctionnements pourraient concerner les zones dévolues à la perception du mouvement et leurs prolongements sur la voie visuelle ventrale, c'est-à-dire la voie de l'identification. En amont les déficiences pourraient toucher les noyaux vestibulaires du Tronc cérébral et/ ou le cervelet. ❖

Elisabeth LASSERRE

Psychomotricienne et Neuropsychologue

1. *Le Tronc cérébral est une zone d'intégration poly-sensorielle : visuelle, vestibulaire et somato-sensorielle ; il est impliqué dans le contrôle attentionnel grâce à l'action de la formation réticulée.*

2. *Cité par C. Bonnet et F. Lestienne : Percevoir et produire le mouvement.*

3. *Cité par J. Decety et J. Grèzes : Représentations neurales/mentales et action.*

4. *Cité par J. Decety et J. Grèzes : Représentations neurales/mentales et action.*

5. *Vaivre-Douret L (2006). Batterie d'évaluations des fonctions neuro-psychomotrices de l'enfant. Paris : ECPA*

6. *Rey A (1960). Test de la Figure Complexe de Rey. Paris : ECPA.*

7. *Le sujet éprouve des difficultés à contrôler volontairement son action mais conserve la possibilité de fonctionner de façon automatisée.*

Références

Sur la production et la perception du mouvement

- ♦ Atkinson, Braddick (2002). Neurobiological models of normal and abnormal visual development. In : *The Cognitive Neuroscience of Development*. De Haan & Johnson (Eds). New York : Psychology Press
- ♦ Berthoz A. (1997) *Le Sens du Mouvement*. Paris : Odile Jacob.
- ♦ Bonnet, Lestienne (2003). *Percevoir et produire le mouvement*. Paris : Armand Colin.
- ♦ Bullinger, A. (1998). La genèse de l'axe corporel : quelques repères. *Enfance*, 1, 27-35.
- ♦ Decety, Grèzes (2000). Représentation mentales/neurales et action. In F. Viader, F. Eustache, B. Lechevalier : *Espace, Geste, Action* (pp 86-112). Bruxelles : De Boeck Université.
- ♦ Fagard J. (2001) *Le développement des habiletés de l'enfant : coordination bimanuelle et latéralité*. Paris : CNRS Editions.
- ♦ Hall, Nicoletis (2003). La motricité et son contrôle central (pp 347-441). In Purves et al. Bruxelles : De Boeck Université.
- ♦ Mazeau M. (2005). *Neuropsychologie et troubles des apprentissages*. Paris : Masson.
- ♦ Mellier D & Bullinger A (1999). Le développement des actions motrices. In J. A. Rondall & E. Esperet (Eds) : *Manuel de psychologie de l'enfant* (pp 191-214). Bruxelles : Mardaga.
- ♦ Rossetti, Rode (2003). De la motricité à l'action. In D. Le Gall et G. Aubin : *L'apraxie* (pp 15-43). Marseille : SOLAL.
- ♦ Wilson, Butson (2005). Déficits sous-jacents au trouble de l'acquisition de la coordination (TAC). In Reint H. Geuze : *Le trouble de l'acquisition de la coordination* (pp 117-146). Marseille : SOLAL.

Répercussions des troubles neuropsychomoteurs sur les moyens de communication et de suppléance de l'enfant sourd

DR JEANNE COUSIN

Présentation, Elisabeth Lasserre et Jeanne Cousin

INTRODUCTION

Nous travaillons auprès d'enfants sourds qui conjuguent à leur surdité une ou plusieurs autres déficiences, en particulier des déficiences motrices et/ou psychomotrices.

Ce sont des enfants qui se trouvent en situation de pluri-handicap.

Le terme de pluri-handicap est défini par l'association de déficiences, sans déficience intellectuelle sévère. Il se distingue de ce fait du terme de poly-handicap, qui recouvre les situations d'enfants atteints de "handicap grave à expression multiple, associant déficience motrice et déficience mentale sévère ou profonde, entraînant une restriction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relation".

Nous rencontrons de nombreuses situations où le déficit moteur, sous différents aspects qui ne sont pas toujours reconnus au premier abord, conjugué à la surdité, retentit sur le développement du langage de l'enfant, sur le langage oral et les moyens de suppléance visuo-moteurs, sur le niveau de langue des signes, sur la lecture et l'écriture.

En ce qui concerne les capacités de ces enfants à développer un moyen de communication efficace et d'accé-

der au langage, nous nous intéresserons donc à la conjonction des fonctions sensori-motrices de l'enfant et à la notion de pluri-sensorialité.

Nous verrons que la fonction motrice, lorsqu'elle est engagée dans un acte de communication, présente une dimension sensorielle. De ce fait, elle est partie intégrante de cette pluri-sensorialité.

De plus, en évoquant des situations de pluri-handicap, ou pluri-déficience, nous soulignerons le fait que les déficiences conjuguées s'aggravent mutuellement du point de vue de leurs conséquences.

Nous verrons également que certains aspects de la vision sont étroitement dépendants des fonctions motrices lorsqu'il s'agit de percevoir l'expression motrice de son interlocuteur : regard, attention visuelle, perception du mouvement, mémoire immédiate visuelle.

En effet, l'audition, la vision et la motricité entretiennent des liens étroits au cours du développement.

I. LE DÉVELOPPEMENT DE LA COMMUNICATION ET DU LANGAGE

A. Rappels sur la construction et les fondations du langage.

La place des différentes voies sensorielles et leur intégration

La construction du langage d'un enfant est une élaboration complexe qui dépend de très nombreux facteurs. Elle nécessite un équipement intrinsèque du nouveau-né et de stimulations adaptées de la part de l'entourage.

Il est convenu d'appeler "langage" une forme de communication élaborée, qui suppose un code commun, partagé.

Avant d'être capable de partager un code, un enfant développe un premier mode de communication, qui est dit pré-verbal. On parle également de communication analogique, par opposition au mode de communication codé, dit "digital".

Ce mode de communication analogique précède l'apparition du langage codé mais persiste et se conjugue au mode verbal lorsque ce dernier se développe.

La persistance de ce premier mode de communication va s'intégrer en particulier à ce qui sert d'enveloppe à la communication verbale : le rythme, la prosodie, l'intensité, le ton, les mouvements du corps, les expressions du visage.

Pour donner le ton juste, un comédien effectue tout un travail de "déconstruction" à partir d'un texte qu'il a à apprendre, pour revenir aux sensations, aux émotions qu'il peut réveiller en lui et qui auraient pu le conduire à prononcer un tel discours. Il faut qu'il "habite" les mots qu'il prononce, comme si ces mots étaient les siens et naissaient dans la spontanéité de l'instant. Le terme d'**enveloppe** évoque une unité, qui contient des éléments séparés, réunis par elle en un tout, signifiant.

La communication analogique, le premier mode de communication entre un nouveau-né et sa mère, s'enracine dans les émotions et les affects.

Toutes les modalités sensorielles sont impliquées et conjuguées dans ce mode de communication, les sens de proximité : l'odorat, le tact, la perception kinesthésique de ses propres mouvements et la perception tactile des mouvements de sa mère, jouent certainement à ce stade un rôle fondateur. Les premières perceptions visuelles et auditives, qui permettront plus tard la distance et le langage codé, se construisent dans cette proximité, conjuguées avec ces liens d'ancrage au corps.

Le nouveau-né reçoit une foule d'afférences, parmi lesquelles il apprend à faire des tris.

Il semble qu'il ne trie pas par modalités sensorielles : ce qui est de l'auditif d'un côté, du visuel de l'autre etc., mais plutôt selon des critères du type "pareil/pas pareil", "Connu/pas connu", "En même temps/pas en même temps", "Synchrone/pas synchrone", etc.

Il repère les régularités et les différences.

Il est sensible au changement et apprend, petit à petit à négliger des changements qui ne sont pas signifiants.

C'est sur cette observation que l'on a construit des dispositifs expérimentaux destinés à interroger les bébés, tels que celui de "la succion non nutritive"¹ décrit dans le livre de Bénédicte de Boysson-Bardies "Comment la parole vient aux enfants", qui permettent de mettre en évidence les capacités des bébés à faire des tris dans les sons de sa propre langue : vers cinq mois, les bébés français "rangent" dans la même catégorie phonétique un son [a] prononcé par un homme, parisien, marseillais, un enfant, malgré des différences acoustiques notables. Il a appris que certaines différences acoustiques ne sont pas pertinentes dans sa langue et il ne les "remarque" plus comme des différences. Il a construit ce que l'on appelle des repères catégoriels.

Ce long travail de tri que fait l'enfant parmi la multiplicité des afférences, lui permet de construire petit à petit le monde qui l'entoure, de repérer des unités perceptives, à plusieurs facettes sensorielles.

Pour ce qui est du langage oral, il repère par exemple la synchronie entre les mouvements des lèvres et les modulations de la voix.

Il repère des synchronies entre d'autres mouvements liés à d'autres bruits : bruits de pas, par exemple, et leurs variations qui lui permettent d'apprécier la solidité du lien entre les différentes composantes : par exemple quand sa mère marche sur le carrelage puis sur un tapis... il peut alors associer cet enchaînement à l'approche de sa mère...

Il se montre capable, très tôt et semble-t-il sans apprentissage, d'effectuer des transcodages entre les différentes modalités sensorielles² : un bébé de quelques semaines peut reconnaître visuellement quelque chose qu'il n'a jamais vu auparavant, mais qu'il a exploré avec sa bouche.

Pour illustrer cette compétence, un dispositif expérimental a été imaginé (relaté dans le livre de Mireille Brigaudiot et Laurent Danon-Boileau : "La naissance du langage dans les deux premières années").

Un bébé est habitué à téter deux sortes de tétines de textures différentes qu'on ne lui a jamais montrées : la tétine rugueuse est vide alors que la lisse est nourrissante et lui apporte du lait. Il sera capable ensuite, si on lui montre les deux de se tourner vers la tétine lisse. Il montre ainsi qu'il fait le lien entre la consistance perçue avec sa bouche et l'aspect visuel.

Les premiers apports extérieurs nécessaires à la construction du langage, les fondations du langage, se construisent dans la proximité, dans le corps à corps entre la mère et l'enfant, et empruntent toutes les voies sensorielles, en les conjuguant.

C'est un mode de communication qui ne permet pas la distance, ni effective, ni symbolique.

Pour que cette construction se fasse harmonieusement, il faut que les voies sensorielles et motrices de l'enfant soient fonctionnelles, et construites sur le même modèle que ceux de sa mère : il faut que le bébé perçoive les mouvements de sa mère et les mouvements de son propre corps, il faut aussi qu'il soit capable de produire des mouvements, des sourires, des grimaces, une gesticulation qui soient "lisibles" par sa mère.

Pour que celle-ci soit en mesure de décoder les productions de son bébé et leur donner du sens, il est nécessaire qu'ils puissent tous les deux s'appuyer sur des processus sensorimoteurs communs.

On peut imaginer les conséquences d'une paralysie faciale bilatérale et de l'absence de mimique du bébé, qui peut être interprétée par sa mère comme une "absence" du bébé à l'échange qu'elle met en place avec lui, et provoquer en retour un retrait de la mère, voire une dépression... La mère peut se "retirer" psychologiquement de l'échange avec son nouveau-né, sans comprendre ce qui se passe. Certains troubles moteurs, qui touchent la coordination du mouvement, sont encore plus perturbants, parce qu'ils ne sont pas repérables au départ comme des déficits moteurs.

Un enfant qui va bien, qui est entendu et compris par sa mère, va petit à petit entrer dans le jeu proposé par elle et commencer à comprendre qu'il est compris. Un partage est possible. Ensuite, quand chacun des deux partenaires s'est confirmé dans cette compréhension mutuelle, qu'ils savent tous les deux qu'un partage est possible, que le lien persiste malgré des changements d'apparence : visuelle, auditive, tactile etc., ils peuvent alors détourner leur regard du miroir qu'ils s'offrent l'un à l'autre, pour s'intéresser ensemble à un autre objet qu'eux-mêmes, sans rupture.

On parle alors d'objet d'attention conjointe.

Petit à petit, la distance devient possible, parce qu'elle n'est pas vide, mais "meublée" de ce sens partagé.

La distance devient possible parce que le lien n'est pas rompu : la voix, la mélodie, les expressions de la mère, portent en eux la mémoire du contact, du toucher, des caresses.

Il me semble que tout message qui a du sens porte en lui la mémoire d'une communication plus archaïque, qui passe par le corps, le souvenir du toucher.

Sur de telles fondations, l'enfant peut commencer à faire sien un mode de communication codé, qui permet la distance, physique et symbolique.

Les principaux sens sollicités sont alors la vision et l'audition, tandis que les fonctions motrices se modèlent pour produire des signaux, visibles ou audibles, à distance. Audibles en ce qui concerne les productions vocales.

Tout acte de communication codée est "pulsé", ou expulsé du corps par un geste moteur, qu'il s'actualise dans la parole ou dans un geste signifiant.

Tous les bébés n'entrent pas dans le code de la même façon.

Bénédicte de Boysson-Bardies rapporte les variations de styles, dans la façon dont les enfants développent le langage articulé. Deux grands "styles" sont décrits : le style "référentiel" et le style "analytique".

Les premiers produisent des énoncés longs, à l'intonation riche et mélodique, tandis que les productions de syllabes sont floues et peu identifiables.

A l'opposé, les enfants qui ont un style dit référentiel produisent des énoncés brefs en sélectionnant des syllabes isolées, syllabes cibles, bien articulées et reconnaissables.

On peut imaginer que ces deux styles opposés s'appuient sur des compétences perceptives différentes, que reflètent les différences de leurs productions.

Ceci pour mettre la lumière sur le fait que des enfants différents, sans handicap, ont des stratégies différentes d'acquisition du langage. Il n'y a pas de raisons de penser qu'il n'en va pas de même en cas de surdité. L'enveloppe prosodique peut être un support plus solide et porteur de sens pour certains enfants, alors que pour d'autres, des supports syllabiques, brefs, sont peut-être des repères plus stables.

B. Incidences du déficit auditif et de la double déficience auditive et motrice

Nous avons vu que l'audition et la vision sont les deux canaux qui permettent la **réception** d'un mode de communication codé, tandis la motricité est le vecteur de l'expression codée.

Sur le versant de la réception du langage, l'absence d'une de ces afférences sensorielles (en cas de surdité profonde par exemple), peut être dans une certaine mesure suppléée par l'autre, alors qu'une double déficience aura des conséquences beaucoup plus lourdes. On connaît les risques d'enfermement sensoriel pour un enfant atteint de surdi-cécité.

On connaît moins les conséquences du double handicap auditif et moteur, qui touche ou peut toucher les deux versants : réception et expression.

On le connaît moins pour plusieurs raisons.

Il arrive souvent que ce soit l'apparence du handicap qui prenne le devant de la scène :

- ♦ Soit le handicap moteur, lourd, de type quadriplégie, est au premier plan. La motricité bucco-phonatoire peut être touchée. L'enfant peut être considéré comme déficient et la surdité diagnostiquée tardivement, pas prise en compte correctement parce que l'enfant est accueilli dans un centre spécialisé pour handicapés moteurs...

- ♦ Soit le handicap moteur n'apparaît pas au premier plan, la surdité seule est diagnostiquée. Un trouble moteur de parole peut être mis à tort sur le compte de cette surdité.

Ces handicaps moteurs qui ne sont pas diagnostiqués précocement sont ceux qui touchent la coordination motrice, et dont Elisabeth Lasserre a parlé en détails. Ces troubles peuvent toucher la parole, le geste, le regard. Ce sont alors plus tard les difficultés d'apprentissage de l'enfant sourd qui vont amener à faire le diagnostic.

Quelques causes d'errance diagnostique que nous constatons fréquemment, dans le domaine du pluri-handicap :

- ♦ Un handicap moteur lourd peut masquer la surdité, qui peut être diagnostiquée tardivement.
- ♦ Un trouble moteur, primaire, de parole peut être considéré à tort comme la conséquence de la surdité.
- ♦ Un trouble de programmation motrice, qui peut retentir sur la parole ou sur la langue signée n'est pas repéré précocement et risque de retentir sur le développement du langage de l'enfant sourd.

Avant d'envisager les incidences des troubles moteurs et psychomoteurs sur le développement du langage de l'enfant sourd, il faut dire quelques mots de ce que l'on appelle le projet linguistique pour un enfant sourd, c'est à dire quelles modalités linguistiques on lui propose et avec quelles adaptations.

Le projet linguistique pour un enfant sourd vise l'acquisition par l'enfant d'une langue : langue orale, langue des signes, voire les deux.

Ce choix d'un mode de communication se base sur quelques données issues de l'observation pluridisciplinaire (médicale, orthophonique, psychologique) et ignore, nécessairement, celles qui ne se révéleront qu'avec le temps, dont seul l'enfant détient les clés.

Généralement, dès que le diagnostic de surdité est posé, dès lors que cette déficience est susceptible d'entraver le développement naturel de la langue orale, une réhabilitation auditive, par prothèse ou implant selon les cas, est proposée à l'enfant et à sa famille.

Il faut du temps pour apprécier le bénéfice que l'enfant tirera de cet appareillage auditif.

Un "projet" linguistique va être conçu, avec l'aide de professionnels, en tenant compte du désir des parents.

Même si les professionnels disposent d'indices qui orientent ce choix, il faut souvent du temps pour être en mesure de savoir si le mode de communication proposé à l'enfant lui convient.

Le mode linguistique proposé aux enfants est soit la langue orale avec des adaptations, soit d'emblée la langue des signes, le plus souvent parallèlement à l'oral, dans un projet dit "bilingue".

Schématiquement, dans un projet oraliste, la langue orale, dont l'enfant ne perçoit pas toutes les composantes acoustiques, est complétée par des informations visuelles.

Il peut s'agir d'un code phonologique visuel : essentiellement le langage parlé complété ou les gestes Borel.

Le troisième principal mode de support visuel utilisé dans un projet "oraliste" utilise des gestes signifiants, empruntés à la langue des signes. C'est une sorte de sous-titrage lexical signé du français oral : en parlant à l'enfant, on signe en même temps certains mots de la phrase.

Dans le français signé, un geste représente un concept.

Ces différentes "supplémentations" de la langue orale requièrent des compétences différentes de la part de l'enfant :

- ♦ Un signe représente un concept, il peut avoir un fort lien d'iconicité avec le signifié, il a une forme plus globalisante et moins séquentielle que les codes gestuels phonologiques,
- ♦ Un enchaînement de gestes, synchronisés avec les mouvements labiaux, souligne les aspects séquentiels de la chaîne parlée.

Dans un projet bilingue, la langue des signes est proposée à l'enfant, ainsi que l'oral, mais dans des temps différents. La langue des signes n'est pas un code de supplémentation de l'oral. La langue des signes présente une syntaxe particulière et ne peut donc pas être faite en même temps que l'oral.

Si le choix du mode de communication (oral ou gestuel) qui est proposé n'est pas adapté, il faudra parfois beaucoup de temps pour s'en apercevoir.

Ce n'est pas parce qu'un enfant a un bon gain prothétique qu'il va nécessairement accéder à la langue orale, ni que les soutiens phonologiques ajoutés à la langue orale lui seront accessibles.

Ce n'est pas parce qu'il est sourd profond qu'il va nécessairement comprendre et pouvoir utiliser la langue des signes.

Un enfant sourd peut présenter un trouble d'organisation motrice, ou des troubles de perception et de l'analyse de certaines dimensions du mouvement et ne pas pouvoir comprendre ou réaliser les signes.

Pour le propos qui nous concerne aujourd'hui, la conjugaison à la surdité d'un trouble moteur ou psychomoteur, l'élaboration d'un projet linguistique adapté se trouve encore davantage compliquée.

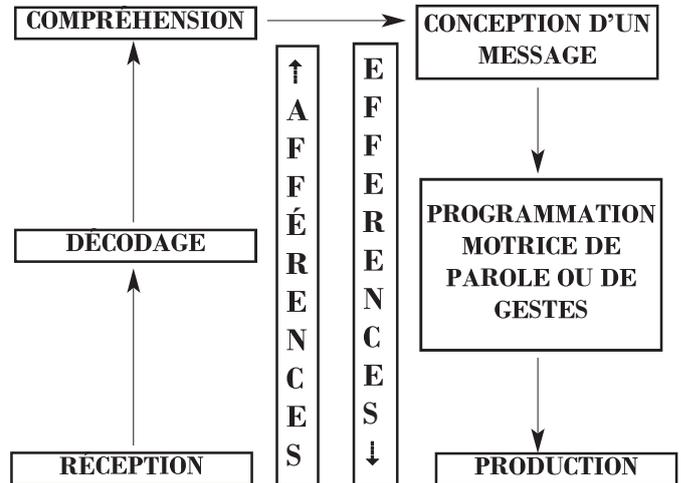
Je tenterai d'illustrer, en fin de notre intervention, par des situations cliniques, comment, dans un contexte de pluri-handicap, on peut essayer au mieux de réajuster le mode linguistique proposé aux compétences propres à l'enfant.

Avant cela, il nous a paru intéressant de formuler de façon schématique quelles sont les compétences sensori-motrices et cognitives qui sont sollicitées en fonction de ces différentes modalités linguistiques.

Ensuite, Elisabeth Lasserre parlera du regard psychomoteur et de son éclairage dans la compréhension des troubles d'acquisition du langage chez l'enfant sourd, en lien avec les données actuelles des neuro-sciences.

♦ La boucle audio-phonatoire et visuo-gestuelle, ou boucle "réception/ expression" du langage.

Figure 1



La figure connue de la boucle audio-phonatoire représente d'un côté les afférences auditives verbales, leur traitement neurologique de la réception à la compréhension, et d'un autre côté les efférences depuis la conception d'un message, la programmation motrice et la réalisation de l'enchaînement moteur qui aboutit à la parole.

Pour adapter cette boucle en fonction des différents projets linguistiques proposés aux enfants sourds, je parlerai de boucle réception/production.

Une telle figure de base convient pour décrire le fonctionnement de la réception et de l'expression du langage, en cas de surdité, quelle que soit la langue (langue orale ou langue des signes) et quelles que soient les adaptations proposées du fait de la surdité.

Elle va permettre de mettre en évidence, sans les détailler, les différents processus cognitifs sollicités selon des différentes modalités linguistiques :

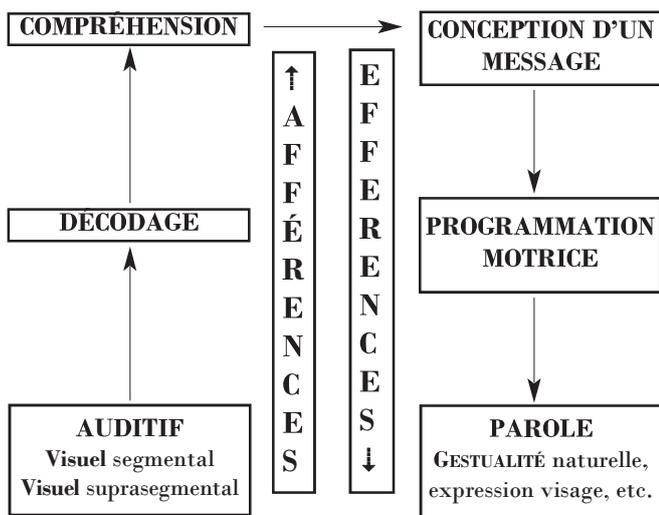
1. Si la figure s'applique à la langue orale, sans adaptation particulière, il faut faire figurer dans la case réception, beaucoup d'auditif et un peu de visuel (voir figure 2 page suivante).

Et dans la case production, beaucoup de parole et un peu de gestualité naturelle, expressivité du corps et du visage, etc.

Ce qui figure comme visuel dans la case réception concerne la vision des mouvements du locuteur qui

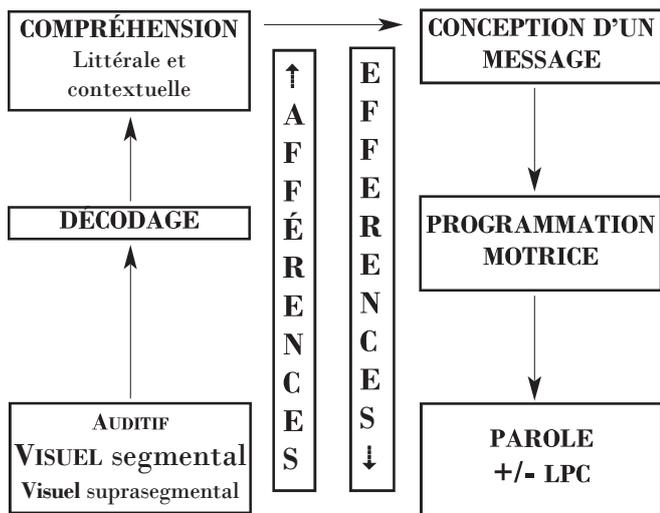
accompagnent son débit de parole. Parmi ces mouvements, certains sont synchrones avec le message auditif, les mouvements labiaux, qui sont une illustration visuelle des aspects segmentaux de la chaîne parlée. Les autres accompagnent le message verbal et s'accordent davantage avec les aspects suprasegmentaux : la gestualité du corps, les expressions du visage, etc.

Figure 2



2. En cas de surdité, dans un projet oraliste, la boucle devient visuo-phonatoire et gestuelle. L'utilisation du LPC permet d'amplifier l'afférence visuelle segmentale.

Figure 3



Il faut signaler dans ce cas que l'augmentation de l'afférence segmentale risque de se faire au détriment des dimensions suprasegmentales : les mains du locuteur

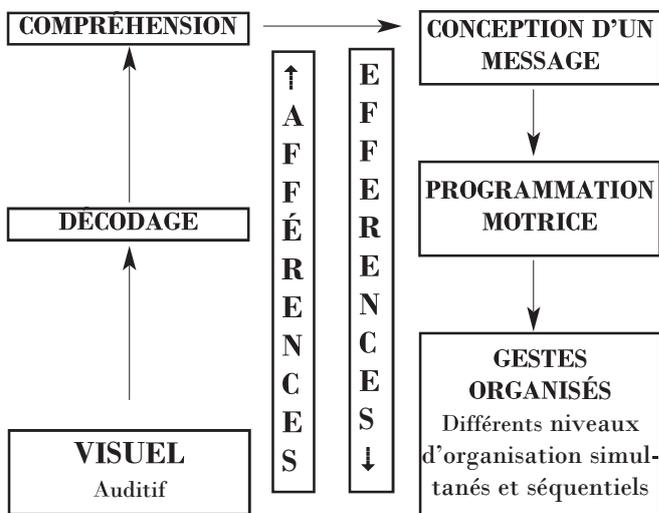
sont engagées dans ce code segmental et ne sont plus disponibles pour une gestualité naturelle. D'autre part, le locuteur doit avoir une très bonne maîtrise du code pour que sa prosodie ne soit pas modifiée par l'attention que lui demande la réalisation du code.

Nous avons vu que tous les enfants n'ont pas le même mode d'acquisition de la langue : certains entrent davantage dans la langue par ses aspects suprasegmentaux, la courbe mélodique, mais aussi sans doute la gestualité naturelle. D'autres sont plus "analytiques". On peut imaginer des raisons neurophysiologiques pour expliquer que certains enfants ont des difficultés à entrer dans la langue orale avec le LPC, alors que d'autres sont portés par cette aide.

Tous les projets ne conviennent pas à tous les enfants.

3. Si l'on applique la même figure à la langue des signes, il faut supprimer ou considérablement réduire l'afférence auditive et parler de boucle visuo-gestuelle.

Figure 4



La vision doit permettre alors d'analyser de nombreux paramètres dans le flux gestuel de l'interlocuteur signant.

Beaucoup de ces paramètres sont simultanés. La voie visuelle permet cette analyse simultanée de plus nombreuses composantes qui sont partie intégrante du code gestuel. Par exemple :

- ◆ Les cinq composantes de la LSF, configuration, orientation, emplacement, mouvement, expression du visage, combinées simultanément dans le mouvement complexe.

- ♦ L'engagement du corps.
- ♦ La direction du regard.

Contrairement à ce qui se passe pour la langue orale, ces paramètres font partie intégrante du code et l'enfant apprend à les analyser comme tels.

Du point de vue de l'analyse visuelle du message linguistique, il y a donc des différences notables entre les différents modes, qui requièrent non seulement des compétences sensorielles adaptées, mais aussi des capacités cognitives différentes : capacités d'attention, de mémoire immédiate et mémoire de travail, capacités à traiter simultanément plusieurs composantes d'un même message ou le même message présenté simultanément sous des modalités différentes, etc.

4. Si l'enfant sourd présente des troubles moteurs.

C'est essentiellement la production du langage qui est gênée, dans toutes ses modalités : soit par un trouble de parole primaire, (qui n'est pas secondaire à la surdité), soit par un trouble neuro-moteur qui touche les membres supérieurs et donc la production de gestes : suppléances gestuelles (code) ou langue des signes.

Dans la figure (2) la boucle est interrompue du fait du trouble de parole, qui empêche la voie expressive.

Si la motricité des membres n'est pas touchée, il peut être nécessaire d'enseigner un mode expressif gestuel à l'enfant : français signé ou langue des signes ?

Selon que l'enfant a une bonne réception de l'oral ou non, il y a lieu de réfléchir à la façon dont on propose ce mode expressif.

Pour permettre à l'enfant "d'engrammer" et d'automatiser le plus facilement possible les signes, il faut les associer simultanément à l'oral : dans ce cas, c'est le français signé qui est indiqué.

Pour s'approprier un mode d'expression, il faut que l'enfant le voit utiliser dans un maximum de situations d'échanges langagiers, et au mieux dans toutes les situations : il faut que le traitement du geste signifiant et du mot suivent le même "cheminement neurologique".

Trop souvent, puisque ces enfants comprennent l'oral, on ne signe pas avec eux.

Dans la figure (4) de la langue des signes, ce sont les troubles moteurs, essentiellement des membres supérieurs, qui interrompent la boucle du langage et

entravent l'expression. S'il n'y a pas de troubles neuro-visuels associés, l'enfant comprend la LSF.

Beaucoup d'enfants dans cette situation, selon notre expérience, se montrent performants, malgré leur handicap moteur, pour être intelligibles dans leurs signes. Le désir de communiquer un message paraît guider la réalisation du geste de communication.

Si l'audition ne peut pas être "réhabilitée", il est indispensable que l'enfant puisse recevoir une "imprégnation" suffisante en langue des signes pour arriver, autant que possible, à une expression signée performante.

CONCLUSION

L'expérience acquise auprès d'enfants en situation de pluri-handicap conduit à ouvrir à nouveau des débats, anciens, qui concernent les projets linguistiques des enfants sourds, par un certain nombre de réflexions et questions.

Certains enfants sourds pourraient avoir des "faiblesses" dans certains domaines cognitifs, qui deviennent des handicaps, du fait de leur conjugaison à la surdité et aux modes de rééducation choisis.

Certaines déficiences associées à la surdité peuvent passer inaperçues, du fait même de la surdité.

Si un enfant sourd ne progresse pas comme on pourrait l'attendre, il faut probablement réagir plus vite et modifier la façon dont on lui propose le langage.

Chaque projet linguistique devrait être pensé et repensé en fonction de chaque enfant, de son évolution...

Si la communication langagière entre deux personnes est un lien, les mots, les gestes de communication, pour être efficaces, doivent être portés par ce lien, comme des perles sur un fil.

De quelle nature est ce lien ?

Pour avoir envie d'émettre un message, il faut avoir envie de l'adresser à quelqu'un. Il faut savoir que la personne à qui on s'adresse est en mesure de recevoir le message.

De même, pour recevoir un message, il faut reconnaître l'autre en tant qu'interlocuteur.

Dans tous les cas, la motivation, l'intention de communiquer un message, une idée,... sont un préalable indispensable pour que le geste de communication soit efficace.

Nous nous sommes toujours placés, depuis le début de notre exposé du côté de l'enfant handicapé, sourd, qui émet ou reçoit un message.

Nous n'avons pas parlé des compétences requises pour que l'adulte "ordinaire", non déficient, soit lui-même en mesure de communiquer avec l'enfant.

L'apparence du handicap se place souvent comme un tiers parasite dans la communication entre l'enfant et l'adulte. Le besoin d'adapter son mode de communication gêne souvent la spontanéité.

De la même façon que le bon comédien dépasse l'artifice de la mise en scène, pour habiter, au-delà de mots qui ne sont pas les siens, le contenu de son texte, le bon professionnel doit savoir que l'enfant qui est en face de lui a une pensée, des désirs, des questions, et lui adresser des messages qui ont eux-mêmes un contenu.

Il faut qu'il croie l'enfant capable de comprendre son message, qu'il l'estime en tant qu'interlocuteur.

Une fois ce préalable établi, l'adulte peut apprendre à décoder les messages émis par un enfant en apparence lourdement handicapé, comme il peut apprendre la bonne manière de s'adresser à lui pour être compris. ❖

*Dr Jeanne COUSIN, Médecin Phoniatre
Centre pour enfants plurihandicapés, Paris*

1. "Comment la parole vient aux enfants", Bénédicte de Boysson-Bardies, Paris, Odile Jacob, 1996.

2. "La naissance du langage dans les deux premières années", Mireille Brigaudiot et Laurent Danon-Boileau, PUF, 2002.

Qu'attendre du bilan ophtalmologique et fonctionnel chez l'enfant sourd ?

DR GEORGES CHALLE

La principale finalité du bilan ophtalmologique de l'enfant sourd est d'essayer de répondre aux interrogations des professionnels qui le côtoient ou de ses parents sur l'état de ce moyen de compensation que constitue la Vision.

Le contexte peut être extrêmement variable entre :

- ◆ Un bilan systématique demandé pour tout enfant sourd,
- ◆ Un bilan orienté à la recherche d'une surdité syndromique (Usher entre autres),
- ◆ Un bilan dans le cadre d'un syndrome C.H.A.R.G.E,
- ◆ Un bilan dans le cadre de troubles neuro-linguistiques.

Quel que soit le contexte, les questions posées se résument à deux grands chapitres :

1. L'état anatomo-fonctionnel de l'unité visuelle sensorielle,

2. L'optimisation de son utilisation

- ◆ Par la Rééducation
- ◆ Par un Aménagement écologique

Et qu'attendre de cette optimisation : intérêt relatif des "rééducations".

Tout examen ophtalmologique devrait pouvoir répondre à ces questions.

Quel que soit le contexte, gardons toujours à l'esprit l'idée que : **le bilan des atteintes est inséparable du bilan des compétences.**

1. LE BILAN DES ATTEINTES ORGANIQUES

Il est pratiqué au cours de l'examen ophtalmologique classique tel qu'il se conçoit aisément.

Il diffère bien évidemment selon le contexte, l'âge de l'enfant. Il est indispensable et constitue un passage obligé vers le bilan des compétences fonctionnelles.

L'inspection ne manquera pas de rechercher :

- ◆ Un syndrome dysmorphique,
- ◆ Une éventuelle déviation des axes oculaires (strabismes),
- ◆ Une microphthalmie,
- ◆ Des anomalies palpébrales : télé, épicanthus, blépharophimosis, colobome, ptosis (séquelles de paralysie faciale).

L'examen au biomicroscope va permettre d'analyser l'état des différents tissus :

- ◆ L'état des méats lacrymaux,
- ◆ La cornée : recherche d'une éventuelle dystrophie cornéenne, d'un kératocône, d'une micro cornée, mégalo cornée,
- ◆ Le cristallin : cataracte, ectopie, colobome,
- ◆ L'iris : aniridie, dysgénésies,
- ◆ La rétine : colobome choroïdo-rétiniens, maculopathie, hypoplasie maculaire,
- ◆ Le nerf optique : colobome, fibres à myéline.

Cet examen peut dans certains cas nécessiter une anesthésie générale.

L'étude des paires crâniennes recherchera d'éventuelles paralysies oculomotrices, des syndromes de restriction, Stilling Duane, Brown, Moebius.

L'étude de la motricité oculaire conjuguée recherchera d'éventuelles paralysies de fonctions.

Selon le contexte des **examens complémentaires** peuvent être nécessaires :

- ◆ Champ visuel : il ne peut être pratiqué à visée diagnostique en général qu'à partir de 6 - 7 ans.
- ◆ Electro-physiologiques. Essentiellement ERG (Electro-rétinogramme) et PEV (potentiels évoqués visuels).

♦ Imagerie : Tomodensitométrie et IRM, Angiographie, O.C.T.

Au terme de cet examen, l'ophtalmologiste devra être en mesure d'affirmer l'intégrité anatomique de l'œil ou d'établir un bilan lésionnel.

2. LE BILAN DES COMPÉTENCES FONCTIONNELLES

Il est indissociable du bilan des éventuelles atteintes.

La vision est une source importante de prises d'informations.

Chez l'enfant sourd il constitue de plus un important moyen de compensation de sa surdité.

La première compétence visuelle qui vient à l'esprit est :

2.1. L'acuité visuelle

Elle représente la capacité discriminative et se mesure après une indispensable étude de la réfraction c'est à dire la détermination d'une éventuelle amétropie :

- ♦ Myopie,
- ♦ Astigmatisme,
- ♦ Hypermétropie.

Cette étape est absolument **INDISPENSABLE**.

La technologie a rendu cet examen beaucoup plus aisé : réfractomètre automatisé portable ou non qui indique la réfraction objective parfois sous cycloplégie (nécessité de paralyser l'accommodation par un collyre qui dilatera les pupilles et entraînera une vision trouble de près durant quelques heures).

Au terme de cet examen l'ophtalmologiste doit pouvoir :

- ♦ Affirmer l'existence d'une amétropie et déterminer la meilleure correction optique,
- ♦ Chiffrer une acuité visuelle.

Chiffrer l'acuité visuelle peut être difficile. Il faut selon l'âge parfois accepter une certaine approximation. On s'attardera sur le dépistage d'une anisométrie. En vision de près il est important de préciser la distance de lecture des tests et de mesurer à différentes distances : 20 - 40 cm.

Cette acuité visuelle permet en quelque sorte de quantifier la précision de la prise d'information discriminative : la capacité à différencier les plus petits détails.

2.2. L'oculomotricité : la fonction oculomotrice

C'est l'outil qui va permettre la prise d'informations visuelle dans l'espace.

2.2.1. Bases anatomiques

Elle est assurée par six muscles innervés par trois nerfs crâniens (III, IV et VI) sous le contrôle de centres corticaux situés au niveau du lobe frontal et du lobe pariétal.

Tous ces mouvements sont sous la dépendance d'un système de contrôle oculomoteur très vaste. Il existe :

- ♦ Des systèmes d'exécution,
- ♦ Des systèmes pré moteurs,
- ♦ Des systèmes de commandes oculomotrices,
- ♦ Et un système de contrôle.

2.2.2. Rôles de l'oculomotricité

L'oculomotricité est véritablement "au service" de la perception visuelle.

Son rôle est double :

- ♦ Passive, elle contribue à stabiliser le globe oculaire,
- ♦ Active, elle oriente le regard afin de capter une information visuelle.

2.2.3. Classification des mouvements oculaires

Il existe de multiples taxinomies des mouvements oculomoteurs selon la fonction même du mouvement et leur mode de déclenchement ou leurs caractéristiques cinétiques.

La quantification de ces mouvements peut se faire par électro-oculogramme ou par enregistrement par fibres à infra rouge.

Il est possible de classer les mouvements oculaires selon leur finalité et leur mode de déclenchement : certains servent à stabiliser le regard (les réflexes de fixation, les réflexes vestibulo-oculaires et les réflexes optocinétiques), d'autres servent à l'orientation du regard (prise d'information en cinétique excentrée : saccades, poursuites, vergences, phase rapide du nystagmus optocinétique).

Des 7 classes des mouvements oculaires décrits par C. TILKIETE et D. MILEA nous nous attarderons principalement sur :

- ♦ La fixation oculaire,
- ♦ La poursuite oculaire,
- ♦ Les saccades.

Il est aussi possible de répertorier les réflexes vestibulo-oculaires et les réflexes optocinétiques. Ces mouvements peuvent être plus finement étudiés au moyen de l'électro-oculographie, de la vidéo-oculographie ou bien de la technique d'infrarouge. Leur indication est cependant rare.

Le système saccadique

Les saccades sont des mouvements oculaires rapides, véritables "praxies visuelles", qui nous permettent d'aller visuellement chercher l'information. Ces saccades oculaires peuvent être volontaires, réflexes et/ou spontanées.

- ♦ Les saccades volontaires sont des saccades anticipées : pour arriver à la cible, on envoie le regard vers l'endroit où l'on sait que va apparaître le stimuli visuel.
- ♦ Les saccades mémorisées : ce sont celles où il y a déjà eu l'apparition d'une cible à un endroit dont on a mémorisé l'emplacement.
- ♦ Les saccades sur commande et les antisaccades ont pour rôle le désengagement de l'attention visuelle : c'est être capable de passer visuellement d'un objet à l'autre. Le contrôle saccadique est élaboré par le cortex frontal et pariétal postérieur.
Il existe un système activateur : cortex pariétal, FFF (frontal eye Field) et le colliculus supérieur et un système inhibiteur contrôlé par le cortex préfrontal dorsolatéral

Ces saccades peuvent être altérées de différentes manières :

- ♦ Il peut y avoir des troubles **métriques** des saccades, c'est-à-dire qu'elles sont soit hypométriques (elles arrivent avant la cible et nécessitent une deuxième ou une troisième saccade pour arriver sur la cible voulue), soit hyperométriques (elles "dépassent" leur cible et nécessitent une rétro saccade pour revenir sur la cible).
- ♦ Il existe des troubles **cinétiques** des saccades : le plus souvent ralenties soit lors de leur déclenchement soit tout au long de leur exécution.
- ♦ Il peut exister une dissociation entre des saccades automatiques et des saccades volontaires. Des saccades anticipées peuvent être altérées alors que les saccades mémorisées ne peuvent pas l'être.

Il est possible d'entraîner les saccades : certains athlètes (des gardiens de but au moment du penalty ou pour le tir au pigeon d'argile), devenus experts, ont des temps de réaction plus courts que les groupes contrôle. Avec le temps les performances s'optimisent chez "l'hyper voyant", même si le terme est impropre.

Nous faisons là du travail sur mesure d'entraînement des saccades. Aucune raison n'existe pour ne pas réaliser le même type d'entraînement chez le mal-voyant.

Le système de poursuite

Il a un circuit neuronal assez mal connu. Il repose sur un système de représentation interne de trajectoire d'une cible.

L'examen des poursuites oculaires est certes important mais les poursuites oculaires sont parfois perturbées sans que cela ait une grande valeur localisatrice.

Ces poursuites nécessitent bien évidemment l'intégrité de l'innervation des muscles oculomoteurs. Une paralysie oculomotrice centrale ou périphérique entraînera une limitation ou absence de mouvement du regard.

Etudier la poursuite oculaire c'est également étudier son mode de compensation.

Au niveau du diagnostic, ce sont des enfants adressés pour des suspicions de syndrome de USHER - quand le diagnostic n'a pas déjà été fait -, ou des enfants avec un syndrome CHARGE, ou bien encore des enfants chez qui on suspecte des surdités syndromiques autres qu'un USHER par exemple. Il existe également des cas de dyspraxies visuo-spatiales.

Nous avons beaucoup de difficulté à quantifier ces fonctions visuelles. Les travaux d'Elisabeth Lasserre et de Jeanne Cousin et de tout le processus de conceptualisation des difficultés de ces enfants pour établir des profils sont très intéressants.

Le système de fixation

Il existe à l'état physiologique un véritable système qui limite le "bruit oculomoteur" qui tendrait à perturber la fixation fovéolaire.

Lors du syndrome de USHER la fixation est importante car elle va permettre le balayage d'un champ visuel qui risque d'être ultérieurement rétréci. Pour les enfants présentant un syndrome CHARGE, notre rôle n'est pas tant de faire le diagnostic déjà posé, mais de voir comment la vision est effective en terme de compensation des troubles vestibulaires et auditifs.

2.2.3. Exploration de l'oculomotricité

Ainsi que nous l'avons évoqué elle se fait à double visée :

- ♦ Diagnostique : recherche d'une éventuelle paralysie de fonction,

♦ Fonctionnelle : étudier la "finesse" de la "praxie visuo-motrice".

Elle devra inclure l'étude

- ♦ Des versions : mouvements dans les différentes positions du regard,
- ♦ Des poursuites oculaires,
- ♦ Des saccades oculaires,
- ♦ De la convergence (ophtalmoplégie internucléaire),
- ♦ Des réflexes oculo-céphaliques (à la recherche éventuellement de paralysie supra-nucléaire),

L'enregistrement vidéo est un outil très intéressant qui permet d'analyser l'évolution de l'oculomotricité.

L'étude des saccades et des poursuites oculaires sera plus développée par Mme Berger.

2. 3. L'étude du champ visuel

Il permet d'apprécier l'étendue de l'espace appréhendé visuellement le regard étant dirigé "droit devant". Il est à différencier du champ du regard qui est le champ de l'espace appréhendé grâce aux mouvements oculaires.

Il peut être étudié grâce au périmètre de Goldmann. C'est un outil diagnostique et de suivi permettant un relevé papier. Notons que les isoptères utilisés ont un diamètre de 4 à 64 mm², peu physiologiques !

Chez ces petits de 18 mois qui sont implantés ou en attente d'implant, ou qui ont d'autres problématiques, sa réalisation est impossible du fait de leur âge. Il n'est possible de le réaliser avec un peu de chance que vers 6, 7 ou 8 ans.

Il faut donc réaliser un champ visuel très fonctionnel : il s'agit de voir à partir de quel moment, dans le champ visuel, un stimulus déclenche une saccade oculaire qui nous fait savoir qu'il y a une détection.

2- 4. L'étude de la vision des couleurs

Elle n'est pas réalisable chez les tout-petits, il n'y a de toute manière pas d'urgence.

Ultérieurement, il ne faut bien évidemment pas s'attarder sur les capacités dénominatives mais sur les capacités de différenciation des couleurs.

3. SYNTHÈSE

Dans notre pratique, les enfants qui nous sont adressés sont sourds signants ou non signants, implantés ou pas.

Nous avons une sorte de double philosophie au sujet des compétences visuelles :

- ♦ Soit nous les étudions pour savoir comment elles peuvent être améliorées et comment compenser des difficultés autres. Dans ce cas, nous sommes plus médecins de rééducation que médecins de diagnostic,
- ♦ Soit nous nous demandons ce qu'il en est de la fonction visuelle car nous savons qu'elle est atteinte ou qu'elle va l'être, notamment en cas de syndromes de USHER, C.H.A.R.G.E., etc.

Faire le point sur les compétences visuelles de ces enfants, potentiellement atteintes ou parce qu'elles sont si importantes en terme de compensation du déficit auditif, est un objectif prioritaire. Elles doivent être évaluées au niveau de leur efficacité.

Nous étudions les capacités de prise et de traitement de l'information.

L'on est en droit d'attendre au terme de ce bilan des réponses aux questions suivantes :

- ♦ Y a-t-il une atteinte organique ?
- ♦ Comment voit l'enfant ?

Il faut maintenant en fonction de ces réponses impérativement se poser la question :

♦ Une prise en charge rééducative orthoptique pourrait elle l'aider ?

Le bilan que va nous présenter Mme Berger permettra de répondre à cette question.

Il ne faudra bien évidemment pas s'arrêter à cette réponse.

L'ultime question sera de l'opportunité d'un **accompagnement rééducatif au regard des autres prises en charges** nécessaires à cet enfant : psychomotricité, orthophonie, etc.

La réponse ne pourra être que collégiale à l'issue d'un colloque pluridisciplinaire. ❖

*Dr Georges CHALLE
Ophtalmologiste
Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris*

Oculomotricité et surdité. Le rôle de l'orthoptiste

ALEXANDRA BERGER

D'une façon générale, la vision est un facteur important dans la prise de l'information et dans la communication. Chez la personne sourde, elle en devient un facteur essentiel.

Pourquoi la vision dans son aspect sensoriel et moteur est-elle un soutien ou au contraire peut-elle perturber l'efficacité de la prise d'information ?

C'est l'étude du capteur visuel dans son ensemble par le binôme OPH-orthoptiste qui permet d'évaluer au mieux et d'améliorer la vision fonctionnelle.

Nous verrons donc les rôles respectifs de chaque intervenant ainsi que les indications et les limites de prise en charge.

L'orthoptiste est un professionnel de rééducation s'attachant à l'évaluation et à la rééducation de la vision.

1. LE BILAN ORTHOPTIQUE

Le bilan réalisé par l'orthoptiste fait toujours suite à une demande médicale.

Il a pour but d'évaluer l'efficacité visuelle du patient et pour cela il s'intéresse à trois domaines :

- ♦ L'outil sensoriel,
- ♦ L'outil moteur,
- ♦ L'outil fonctionnel.

Lors des bilans réalisés dans le contexte d'une surdité, différents axes peuvent être recherchés :

♦ Pour les personnes présentant un syndrome de **Usher** on évaluera le **champ visuel** et surtout la capacité de **recherche de l'information**. En effet le rétrécissement du champ visuel impose un balayage de qualité pour pouvoir capter le maximum d'indication de façon certaine.

♦ Dans le cas de syndrome de type **CHARGE**, les atteintes rétiniennes peuvent provoquer une perte de champ localisée et nous amène à évaluer finement la **fixation**. Nous vérifions si elle se fait avec le centre de la rétine (la macula) ou avec une autre zone et si oui laquelle. Il faut aussi évaluer le maintien de cette fixation en dynamique, c'est-à-dire pendant le déplacement du regard.

♦ Enfin dans le cadre de **bilans neurolinguistiques** nous sommes plus particulièrement attentifs aux **déficits visuo spatiaux**.

D'une façon générale nous serons à la recherche de la meilleure efficacité visuelle, la moins coûteuse possible.

2. LA VISION FONCTIONNELLE

Avant de parler d'efficacité visuelle il faut comprendre la notion de vision fonctionnelle.

Nous pouvons décomposer la vision en trois axes, pour avoir une vision efficace il faut être capable de :

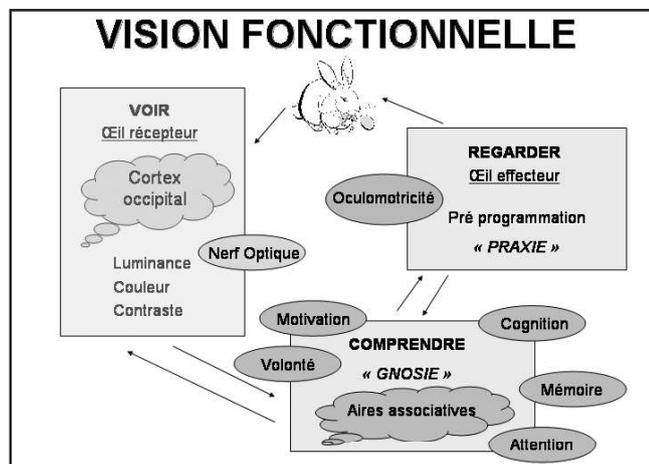
♦ **VOIR**, par le biais de l'œil capteur (voie sensorielle afférente), ce qui implique l'intégrité des globes oculaires et des voies visuelles,

♦ **COMPRENDRE**, étape gnosique, traitement de l'information sensorielle, c'est comparer ce que l'on voit avec le stock mnésique propre à chacun. Dans ce processus entre en jeu la motivation, volonté, mémoire, attention.

♦ **REGARDER**, c'est-à-dire explorer l'environnement de façon active en fonction d'un projet personnel. Il y a mise en œuvre d'une stratégie de regard grâce à l'œil effecteur via l'oculomotricité.

Tout ceci peut être résumé de façon très schématique

par la boucle neurovisuelle, inspirée des travaux du Dr Mazeau.



Troubles neurovisuels et troubles du regard

Sous le terme **trouble neurovisuel** on désigne un ensemble de pathologies distinctes pouvant toucher les composantes cérébrales du système visuel :

- ♦ Anomalie sur les voies de commande et de régulation de l'oculomotricité : voies efférentes qui contrôlent et régulent les mouvements du regard (PRAXIE).
- ♦ Anomalies portant sur les voies afférentes : troubles du décodage cérébral de la signification de l'image rétinienne (GNOSIE).

On appelle **trouble du regard** l'anomalie de commande et ou de régulation du projet de regard.

Ces troubles peuvent toucher plus particulièrement les effecteurs propres (les muscles oculomoteurs) ou la voie de pré programmation du mouvement (la voie praxiomotrice).

On comprend aisément à quel point la perturbation de la boucle neurovisuelle peut compromettre l'efficacité visuelle et ceci où que soit située la localisation de la lésion.

Par là on voit aussi à quel point l'association malvoyance et surdité nécessite d'avoir une motricité oculaire performante.

L'oculomotricité

Nous nous intéresserons aujourd'hui à la partie de cette boucle mettant en jeu l'oculomotricité car elle intervient

dans tous ce que l'on appelle "les projets de regard", par exemple :

- ♦ La lecture labiale demande entre autre de l'attention et une bonne discrimination visuelle,
- ♦ La LSF demande une bonne capacité d'exploration et une bonne discrimination.

L'oculomotricité se compose de trois entités que nous allons détailler : fixation, poursuites et saccades.

La **fixation** est la capacité à maintenir les axes visuels sur une cible immobile.

On la dit centrée si la zone rétinienne qui fixe est la macula, c'est-à-dire la zone la plus performante de la rétine. On la dit excentrée si, cette zone n'étant plus fonctionnelle, le patient en privilégie une autre. Il convient alors d'apprécier sa stabilité et son endurance.

La stabilité de la fixation est à la base des possibilités de discrimination, elle peut aussi soutenir ou au contraire perturber les capacités d'attentions.

Elle intervient également dans la gestion de l'équilibre tant dans son rôle de repère de "droit devant" que par le biais proprioceptif des muscles oculomoteurs. D'où son importance quand le vestibule joue difficilement son rôle.

Enfin elle conditionne la qualité des autres entités oculomotrices.

Les **poursuites** sont des mouvements très lents et sont peu utilisés dans la vie quotidienne.

Il s'agit du mouvement oculaire permettant le maintien de la fixation pendant les mouvements.

La **saccade** est le mouvement le plus rapide de l'organisme et servait à la base de fonction d'alerte en cas de danger. Il s'agit du mouvement emmenant les yeux directement d'un point à un autre.

Elle est réalisée en 2 temps :

- ♦ Elle est amorcée par une stimulation de la rétine périphérique,
- ♦ Puis le mouvement entraîne la zone de fixation optimale sur la cible détectée.

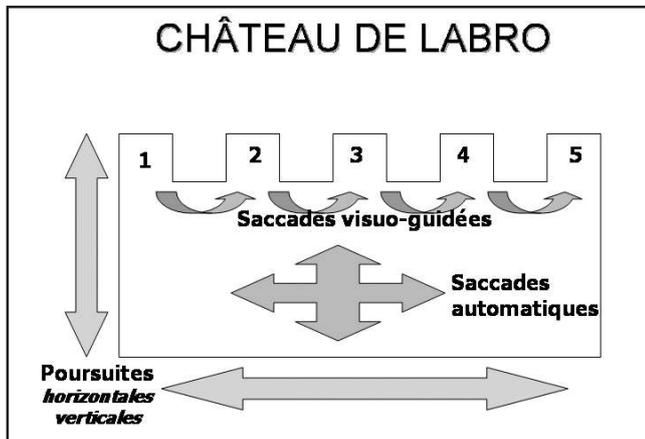
Elle peut être automatique ou faire suite à un projet volontaire dans le cadre d'un "projet de regard" comme dans la lecture, l'exploration ou le repérage spatial. Dans

l'espace en 2 dimensions, le traitement cérébral de l'information renvoyée par ces mouvements permet l'accès à la topologie.

On évalue l'oculomotricité quelle que soit l'entité dans sa précision et son endurance et ceci dans toutes les directions ainsi que dans le passage vision de loin / vision de près.

On fera toujours attention à ce que l'évaluation reste en relation avec les difficultés relatives par le patient, sa famille ou les autres professionnels.

Chez les enfants on se sert du château de Labro pour mieux canaliser l'attention.



LA PRISE EN CHARGE ORTHOPTIQUE

En cas de déficit auditif, il y a un besoin accru d'avoir une identification rapide et efficace des signes ou des mouvements labiaux.

La prise d'information visuelle doit être la moins coûteuse possible pour avoir un maximum de concentration afin d'associer le message perçu au sens (cf. boucle neurovisuelle).

En fonction du champ visuel, on travaillera l'optimisation du balayage, la mise en place et la systématisation d'une fixation excentrée si besoin. On prendra soin que celle-ci soit maintenue dans l'ensemble des mouvements oculomoteurs et que le patient utilise des stratégies adaptées aux différentes tâches entreprises.

Cependant cette prise en charge a pour limites la multiplication des rééducations et il faut aussi mettre en balance le déficit oculomoteur avec son retentissement fonctionnel. Dans le cas de l'adulte il faudra aussi

confronter l'investissement que demande la rééducation aux besoins de la vie quotidienne.

Pour construire notre projet, on met en relation les outils sensoriels et oculomoteurs avec l'outil fonctionnel en fonction de la plainte et de l'activité du patient (travail, école, loisirs).

Le projet de rééducation orthoptique s'inscrit dans un projet pluridisciplinaire avec les autres professionnels de rééducation et avec l'accord du médecin référent de l'enfant.

Ainsi il est fondamental de s'entendre sur la terminologie. Qu'entendent les différents professionnels par trouble du regard ? Est-ce une difficulté motrice, une mauvaise discrimination ou un trouble de la relation par une absence de regard ?

L'orthoptiste a un champ d'action vaste et il convient de comprendre ce qui est traité en rééducation :

- ♦ Est-ce l'outil sensoriel et donc le traitement de l'amblyopie de l'enfant ou les difficultés de convergence ?
- ♦ Est-ce l'outil moteur et par cela l'oculomotricité (fixation, poursuite, saccades) ?
- ♦ Est-ce l'outil social avec la mise en place du regard social chez l'aveugle ou le malvoyant ? ❖

Alexandra BERGER,
Orthoptiste
Hôpital Hôtel Dieu, Paris

Troubles de l' quilibre : bilan diagnostique et cons quences sur le d veloppement psychomoteur*

DR SYLVETTE WIENER VACHER

** Cette conf rence a  t  retranscrite   partir des enregistrements audio faits lors du colloque. Toutes les erreurs ou inexactitudes sont de notre fait.*

Je vais tenter de vous faire profiter de l'exp rience que j'ai accumul e depuis maintenant 15 ans en travaillant sur les tests que l'on peut proposer aux enfants afin d' valuer leur fonction d' quilibre et la maturation de leur syst me vestibulaire. Durant ce temps, j'ai bien s r eu l'occasion de travailler avec des enfants sourds.

Rappelons que l'appareil de l'audition est situ  dans l'oreille interne et que, dans la m me bo te osseuse, sont pr sents l'appareil de l' quilibre et le vestibule, qui sont pass s inaperçus et ont  t  compl tement n glig s durant de nombreuses ann es. Or, il existe de nombreuses pathologies qui am nent   la surdit  et qui vont impliquer plus ou moins directement l'appareil de l' quilibre. L'une d'elles sera d taill e par le Dr Abadie un peu plus tard, puisqu'elle va parler du syndrome de CHARGE, qui pr sente la caract ristique de ne plus avoir de canaux semi-circulaires, c'est- -dire une partie de l'appareil de l' quilibre, et d'avoir une esp ce de reliquat, parfois fonctionnel, parfois non, du reste de l'appareil de l' quilibre. Cela a donc des cons quences tr s importantes qui ont modifi  compl tement le regard que l'on peut avoir vis- -vis de ces enfants.

En effet, si l'on  tudie une population d'enfants sourds et que l'on examine quels sont les r sultats concernant l'appareil vestibulaire, on s'aperçoit que pour des surdit s profondes bilat rales par exemple (c'est- -dire des choses graves qui atteignent l'audition des deux c t s), il n'y a pas de corr lation avec l'atteinte de l' quilibre. Nous avons   peu pr s 20% des enfants qui n'ont plus de fonction vestibulaire, ou tr s peu, qui ont une fonction abolie, comme l'audition, mais 40% ont une fonction strictement normale sur le plan vestibulaire. Ceux qui restent ont une fonction asym trique, parfois pas de fonction vestibulaire d'un c t  mais une fonction vestibulaire de l'autre, ou bien une atteinte bilat rale mais asym trique.

Il est donc important de r aliser des bilans vestibulaires. En effet, certaines indications th rapeutiques comme l'implant cochl aire peuvent faire prendre des risques   la fonction vestibulaire, dont nous devons donc v rifier le bon fonctionnement. De m me, en cas de surdit  unilat rale, il n'est jamais s r qu'il n'y ait pas une atteinte bilat rale de l'oreille interne - cela se voit notamment souvent dans les atteintes   CMV (Cytom galovirus). L  aussi le bilan vestibulaire va pouvoir aider en indiquant qu'il y a une atteinte bilat rale et non pas unilat rale comme le laissaient penser les donn es audiom triques. C'est un message tr s important, que je souhaite vous faire passer et dont j'esp re pouvoir vous convaincre. Il est tr s important d'avoir cela en t te au quotidien quand on a   g rer des enfants multi-handicap s, ou qui sont sourds, ou les deux.

Je sais que vous n' tes pas tr s inform s sur les types d'exams vestibulaires qui peuvent  tre faits et   partir de quel  ge, je vais donc r pondre   ces questions. Les exams peuvent  tre faits quand l'enfant dort un peu moins qu'un nouveau-n . C'est la seule limite. Les exams vestibulaires peuvent  tre faits d s l' ge de 1 mois. On ne peut pas r aliser forc ment tous les tests   ce moment l , mais la plupart peuvent  tre faits. D s l' ge de 2 mois, tous les tests peuvent  tre pratiqu s. L' ge n'est donc pas une limite pour faire un bilan vestibulaire.

L'autre chose sur laquelle je voudrais insister est que les enfants ayant des atteintes et un multi-handicap - je crois que le sujet a d j   t  longuement abord  lors des interventions pr c dentes -, ont des tableaux cliniques qui pourraient  voquer des atteintes neurologiques centrales s v res, c'est- -dire une grande hypotonie axiale.

Ces enfants ont  galement des retards d'acquisition de leur d veloppement postural et moteur (marche tr s retard e qui peut aller jusqu'  3 ans), dont l'unique explication peut parfois  tre un d ficit complet et bilat ral

de leur fonction vestibulaire. C'est donc une chose à vérifier avant de dire qu'un enfant a une atteinte centrale. Chez les enfants qui ont effectivement une atteinte centrale, il est important de savoir si l'on peut compter, dans la rééducation, sur l'élément vestibulaire sensoriel. Est-ce qu'il marche ? Est-ce qu'on peut compter sur lui ? Est-ce qu'on peut aider le système de l'équilibre en travaillant sur l'appareil vestibulaire ou pas ?

L'équilibre n'est pas quelque chose qui est purement vestibulaire, ou uniquement central ou moteur. Il existe en fait trois grandes informations de mouvement et de position dans le corps qui nous arrivent au niveau de notre tronc cérébral qui sont : la **vision**, le **vestibule** et la **proprioception**. Si quelque chose cloche dans ces trois informations, ou sur une de ces trois modalités, cela va venir retarder les acquisitions du contrôle postural et moteur.

J'ai par exemple en tête le cas d'un enfant qui avait un nystagmus congénital sévère, qui n'avait pas trouvé de situation de blocage oculaire, qui à 16 mois, ne tenait pas debout, avait un vestibule en partie déficitaire et qui avait un Genu Valgum (c'est-à-dire qu'il avait les genoux qui se touchaient quand il essayait de mettre un pied devant l'autre). Cet enfant avait un retard important mais quand il a été pris en charge par une psychomotricienne ayant connaissance de tous ces problèmes et qui avait bien compris ses difficultés, il a marché deux mois plus tard. Il faut donc bien garder en tête à quel point c'est important.

Je rappellerai aussi que la vision, certes, a un rôle, mais surtout à partir des premiers pas sans soutien. Ceux qui ont l'habitude de travailler avec des enfants aveugles savent que s'ils n'ont pas d'autre déficit, ils marchent à des âges normaux (18 mois environ), mais qu'ils ont ensuite d'autres soucis car il leur faut déambuler dans un environnement sans information visuelle. Par contre, les enfants qui n'ont pas de fonction vestibulaire à la naissance marchent très tard, à moins qu'on ne les prenne en charge et qu'on essaie de leur faire développer une anticipation visuelle, qu'ils n'ont pas naturellement.

Le système visuel chez le petit enfant n'est pas mature, et il ne peut pas prendre en charge un déficit vestibulaire bilatéral dans les déplacements.

Le système moteur peut lui aussi rendre difficiles ces acquisitions puisque l'effecteur va manquer. Tout le monde connaît les **âges limites du développement posturo-moteur : tenue de tête à 3 mois, position assise 5/6 mois, position debout 10/12 mois**. La marche à quatre pattes n'est pas influencée par la fonction vestibulaire, vers 8/9 mois. Enfin, la **marche indépendante**, que l'on met quand même **une année** - plus ou moins 5 mois, soit maximum 18 mois -, à acquérir, pour gérer

une situation bipédale plus ou moins précaire car l'enfant n'est pas encore dans une situation d'équilibre totalement satisfaisante quand il a fait ses premiers pas, loin de là. L'enfant va mettre environ 10 années à gérer comme un adulte sa fonction d'équilibre. Des études très précises ont été faites là-dessus.

Qu'est-ce que l'appareil vestibulaire ?

C'est un accéléromètre qui va avoir une formation un petit peu particulière, avec les canaux semi-circulaires qui vont percevoir les rotations rapides de la tête dans les trois plans de l'espace.

Il existe également un système dit "**otolithique**" qui signifie "cailloux dans l'oreille" car il y a des petits cailloux sur les récepteurs qui permettent un bon fonctionnement, qui vont renseigner sur tous ces mouvements de translation et sur une accélération linéaire très importante à laquelle nous sommes soumis en permanence, qui est la gravité. Or l'enfant, quand il va tenir sa tête, tenir assis, tenir debout et même faire ses premiers pas, c'est-à-dire se mettre en position de chute à chaque fois puisqu'il va se projeter en avant pour avancer son pas, va lutter contre la gravité. Chaque fois que l'on fait des choses et que l'on se déplace, on lutte contre la gravité et on doit s'aligner le long de ce "fil à plomb". L'appareil vestibulaire est la formation la plus précise de ce "fil à plomb" que l'on puisse avoir. Quand il est déficient, nous n'avons donc plus ce "fil à plomb" et nous avons un retard dans toutes ces acquisitions posturales et motrices que je viens de citer.

Le système vestibulaire est mature à la naissance sur le plan anatomique. Il y a déjà tout ce qu'il faut. A 3 mois de vie gestationnelle nous avons même déjà notre appareil vestibulaire, c'est dire à quel point il est basique et fondamental. Malheureusement, il n'est pas intégré dans le système nerveux central. A la naissance, on change beaucoup cette intégration et on va l'utiliser à des visées très différentes au cours des différentes étapes d'intégration posturale et motrice.

Il faut bien retenir qu'**une hypotonie axiale et une marche indépendante retardée de plus de 19 mois d'âge est quelque chose qui doit vous questionner** : il y a peut être un déficit vestibulaire qui est en cause.

Un **déficit du système otolithique** va donner une **hypotonie axiale pure**, c'est-à-dire que l'enfant ne tiendra pas sa tête, ne tiendra ni assis ni debout et ne marchera bien sûr pas.

Mais on peut avoir une fonction otolithique qui fonctionne bien et des canaux qui ne soient pas fonctionnels du tout. Ces enfants là sont des "chuteurs" : ils ont tenu leur tête correctement, ils ont passé toutes les étapes au bon moment, mais dès qu'ils veulent se lâcher, ils tom-

bent sans aucune anticipation parce qu'ils n'ont pas de système canalaire, pas d'information de rotation rapide dans les plans de l'espace, donc ils chutent. Les enfants CHARGE notamment ont ce problème. Au départ, nous pensions qu'ils avaient une atteinte centrale importante parce qu'ils n'anticipaient pas mais en fait ils n'ont pas d'information sensorielle rapide de la rotation de la tête aussi immédiate que nous les donnent les canaux. Ils ne peuvent donc pas anticiper car leur système visuel n'est pas mature. La psychomotricité et la rééducation ont là un rôle très important à jouer chez ces enfants pour leur permettre de développer cette anticipation.

Le système vestibulaire a deux fonctions principales. La première est de stabiliser votre regard, donc de faire bouger vos yeux pour faire ralentir ce qui tourne autour de vous quand vous tournez la tête, la seconde est de contracter les muscles axiaux du cou et du dos. Cela va nous servir car tous les examens que nous pratiquons vont regarder les réponses oculaires faites quand on stimule l'appareil de l'équilibre ou bien les réponses au niveau des muscles du cou, qui sont les plus accessibles. Vous avez ensuite tous les autres systèmes qui interviennent et qui utilisent le même réseau neuronal au niveau du tronc cérébral, c'est la raison pour laquelle cela fait partie de l'examen vestibulaire.

L'examen autonome vestibulaire est plus long chez l'enfant que chez l'adulte, de même pour l'examen ophtalmologique. Cela prend plus de temps et il faut le faire sous forme de jeu, avec de la patience, en respectant la disponibilité de l'enfant. Il n'est pas question de faire cela au moment de sa sieste, ou s'il a très faim, il vaut mieux faire passer de telles exigences avant et venir, nous, après. Avec un très bon examen clinique, nous avons déjà une excellente idée de ce qui se passe au niveau de l'appareil de l'équilibre.

Je passerai assez vite sur les **méthodes d'évaluation clinique**.

L'activité spontanée

Quand on interroge l'enfant, qui ne peut témoigner lui-même de ses troubles de l'équilibre puisqu'il n'a pas de parole et pas de langage, ce sont les parents qui vont prendre la parole. Pendant ce temps là, il est très important de **voir l'enfant déambuler**, jouer avec des images... On peut voir que ce petit garçon n'a pas de problème d'équilibre, jamais il n'est tombé, il virevolte, il grimpe, il bouge, il communique et il a des gestes précis. Toute cette observation va vous donner énormément d'informations.

Il faut ensuite regarder si la **voie vestibulo-spinale fonctionnelle**. Nous faisons des tests qui vont permettre de

voir s'il y a des déséquilibres du contrôle postural dans des conditions statiques un peu déséquilibrantes (l'enfant à les yeux fermés) ou si on peut favoriser chez l'enfant, quand on perturbe ses informations proprioceptives en le faisant marcher sur le matelas, une table d'examen ou un tapis mousse épais, une déviation posturale qui serait en rapport avec une atteinte vestibulaire unilatérale.

Voici une vidéo d'une jeune fille qui avait une **névrite vestibulaire droite** : on lui fait faire un mouvement, elle va dévier vers la droite puis tomber. Sa névrite, c'est-à-dire une atteinte complète de son appareil vestibulaire droit, date de 5 jours. Un adulte avec la même lésion ne tiendrait même pas debout : il y a une grosse différence en fonction de l'âge dans la capacité de compensation du déficit.

L'étude de l'oculomotricité se fait sous forme de petits jeux. Nous faisons une étude de la poursuite de manière ludique. Nous avons les poches pleines de petits œufs Kinder, c'est très utile ! Nous testons l'oculomotricité, la convergence oculaire. Vous voyez sur la diapo que nous utilisons les lunettes de Frenzel qui sont des lunettes qui abolissent la fixation oculaire pour que l'on puisse mettre en évidence des nystagmus dus à l'appareil vestibulaire.

Nous nous servons également d'un petit tambour que nous faisons tourner pour voir l'opto-cinétique. Nous utilisons aussi un petit carton percé de trous et nous montrons des objets à l'enfant au travers, en lui demandant de ne pas bouger la tête afin de pouvoir apprécier la précision de ses saccades.

Le test d'Halmagyi

Il consiste en un petit objet que l'on peut prendre entre ses dents ou coller sur sa blouse, sur lequel on va attirer l'attention de l'enfant. On va ensuite tenir sa tête et la bouger, avec une faible amplitude mais très rapidement, dans le sens des canaux semi-circulaires, en demandant à l'enfant de rester fixe sur la cible. Un enfant qui a un vestibule normal, une vision et une oculomotricité normales est capable de faire cela très bien. Par contre, s'il y a un déficit complet vestibulaire d'un côté, on voit que l'enfant n'y arrive pas et qu'il doit faire une saccade de rattrapage pour remettre l'œil sur la cible parce que sa tête tourne trop vite. Si le système visuel est défaillant, on peut avoir également un signe de ce type mais il existe de petites astuces pour démontrer que c'est effectivement l'appareil visuel qui pose problème. Ce test est très accessible.

Voici en vidéo un enfant qui a une atteinte vestibulaire bilatérale, qui n'est pas venu pour cela mais pour des troubles de l'équilibre car il tombait souvent. Il a également une surdité peu importante unilatérale. Au test

clinique d'Halmagyi, on voit qu'il fait une petite saccade de rattrapage, et on comprend qu'il a un déficit vestibulaire bilatéral. Il a été suivi, il a maintenant une douzaine d'années et sa surdité s'est complétée de l'autre côté.

Le nystagmus est un mouvement coordonné des yeux avec une phase rapide et une phase lente qui peut témoigner d'une atteinte vestibulaire périphérique. Nous avons toute une série de tests pour révéler le nystagmus. Nous allons également vérifier qu'il n'y a pas de nystagmus qui survient dans certaines positions : on met l'appareil vestibulaire dans différentes positions et on regarde si cela crée un nystagmus. Nous préférons faire le test quand l'enfant est dans les bras de ses parents, c'est beaucoup plus apprécié que la table d'examen. Nous allons pouvoir examiner si ce sont des nystagmus d'origine périphérique ou centrale.

Nous avons aussi un autre test qui consiste à mettre un enfant sur la chaise, s'il est grand, ou sur les genoux de sa mère, à faire tourner le fauteuil et à lui faire fixer quelque chose. On voit là comment le cervelet est capable d'inhiber les mouvements oculaires induits par cette rotation et qui correspond à une stimulation optocinétique et vestibulaire. Cela nous permet de dire s'il y ou non une atteinte cérébelleuse.

L'examen neurologique

Je ne le détaillerai pas, le Dr Abadie en parlera sûrement mais un ORL devrait être capable de faire un examen neurologique de toutes les paires crâniennes chez un enfant qui a des troubles de l'équilibre.

J'insiste sur ce point : **l'enfant sourd a le droit d'avoir toutes les pathologies qui existent chez un enfant non sourd**. J'ai vu des enfants sourds arriver avec des problèmes oculomoteurs dont on avait dit immédiatement "ça doit être l'oreille interne". En fait, ils avaient un problème oculomoteur qui donnait des vertiges.

Les tests instrumentaux

Quand un examen clinique montre une anomalie, il existe toute une panoplie de tests disponibles. Tous les laboratoires ne possèdent pas ces tests mais on peut quand même en faire beaucoup. Il existe des tests qui vont tester les canaux et ceux qui vont tester les otolithes. Ces tests sont applicables chez l'enfant et nous permettent de faire un état des lieux très précis de la **fonction canalaire** et de la **fonction otolitique**, que l'enfant soit tout jeune (à partir de 2 mois quand il ne dort pas trop) ou à n'importe quel moment de la vie.

Le test calorique

On irrigue l'oreille avec de l'eau un peu plus froide ou

un peu plus chaude et on obtient un graphique qui nous dit que l'aile de papillon à droite doit être égale à l'aile de papillon à gauche et on peut donc voir comment est la fonction canalaire pour des fréquences basses de mouvement.

Nous allons enregistrer les mouvements oculaires en collant des électrodes autour des yeux et on va faire tourner le fauteuil dans le noir, dans une cabine, soit sur les genoux de la mère, ce qui nous permettra d'avoir de réponses canalaires après l'impulsion rotatoire (les nystagmus sont les petites pointes que l'on voit sur ce tracé, qui vont diminuer progressivement et s'annuler. Cela va nous donner des constantes de temps et d'autres paramètres que nous allons pouvoir étudier. Quand on va incliner le fauteuil, nous aurons également des nystagmus qui correspondent à la stimulation du système otolitique.

Test des réflexes

Au niveau des réflexes, on peut voir la réponse vestibulo-spinale, c'est-à-dire que quand on interroge avec un son, une vibration un peu particulière émise par des écouteurs et que l'on fait contracter de façon active les muscles du cou, on va enregistrer des réponses qui sont vestibulo-spinales. C'est nouveau et tout à fait applicable à l'enfant, moyennant l'adaptation de certaines positions : on les met sur les genoux de leurs parents et on les fait pencher en arrière en regardant un petit jouet qui leur fait tourner la tête pendant qu'on fait la stimulation, ou on utilise un bio feed-back pour leur montrer le tracé en leur montrant des grosses dents pour avoir un maximum d'activité musculaire, et cela marche très bien. Nous avons adapté le logiciel afin de pouvoir faire le test avec très peu de stimulations et avoir de beaux tracés, quelle que soit la contraction des muscles de l'enfant.

Nous avons ce test qui s'adresse surtout aux grands enfants qui permet de voir comment on peut, dans le noir, orienter un petit stimulus lumineux linéaire. On utilise en partie l'appareil vestibulaire pour ça.

Je vous ai dit que la maturation du système vestibulaire n'était pas achevée à la naissance. Je vais vous en donner l'exemple à travers certains tests que l'on a fait.

Le test pendulaire

Nous avons là un test pendulaire, c'est-à-dire que le fauteuil tourne vers la droite et vers la gauche. On va demander à un enfant de 8 mois de suivre le fauteuil. L'enfant a de grands nystagmus alors que l'adulte, pour la même tâche, a une toute petite écriture. Par contre, dès l'enfance et à l'âge adulte, ils sont capables d'inhiber complètement, même pour le petit, ces grosses réponses qu'il y avait auparavant. Vous voyez qu'il y a

des systèmes qui sont installés très tôt.

Si on regarde les réponses aux impulsions rotatoires, qui testent les canaux circulaires semi-horizontaux, vous voyez que les caractéristiques sont aussi différentes en fonction de l'âge. Les vitesses sont à peu près les mêmes. Ce n'est pas important car elles portent l'information de rotation, donc elles ne changent pas en fonction de l'âge. Par contre, la constante de temps est différente et les fréquences de phases rapides, qui recalent l'œil dans son orbite, sont plus rapides en fonction de l'âge.

Une des choses très intéressantes que nous avons constatée est que les réponses aux tests inclinés, qui étaient des réponses otolithiques, étaient variablement utilisées en fonction des étapes posturales et motrices.

Vous voyez sur les graphiques qu'il passe de la position tête redressée où il ne fait pas grand-chose à la position debout tenue et où il marche tout seul. La modulation augmente alors beaucoup. Nous savons qu'il y a une évolution en parallèle des réponses otolithiques en fonction de ces étapes importantes de contrôle postural et moteur chez l'enfant, qui l'amènent à marcher tout seul. Nous avons donc immédiatement été intéressés par les conséquences des déficits vestibulaires sur le développement postural. Ce retard important que l'on peut avoir quand on n'a pas de vestibule à la naissance ou que l'on perd sa fonction vestibulaire dans les 6 premiers mois de la vie, implique des retards d'acquisition de ces étapes fondamentales du contrôle postural et moteur. On voit encore malheureusement trop souvent ces signes interprétés comme des signes d'atteinte centrale.

Pour vous donner un exemple graphique, nous avons représenté ici 13 patients qui ne répondaient pas aux tests caloriques. En effet, en audiométrie nous avons des sons continus qui couvrent tout le champ de fréquence auquel notre organe auditif est sensible. Nous n'avons pas cela il y a quelques années sur le plan vestibulaire mais en fait le vestibule marche de la même manière, sauf qu'au lieu de parler de fréquences de sons nous parlons de fréquences de mouvements. Nous allons avoir des systèmes qui répondent aux fréquences lentes de mouvement mais également à des fréquences rapides, avec toutes les variations de mouvements entre les deux. Le test calorique teste les fréquences basses. Auparavant, quand nous n'avions pas de réponse au test calorique nous disions que le patient n'avait plus de système vestibulaire, ce qui est faux.

Quand on a testé un groupe de 13 enfants qui ne répondaient pas au test calorique et que l'on a fait des tests de la fonction vestibulaire, on a vu que certains avaient des réponses au niveau otolithique ou canalaire. Quand vous regardez l'âge de la marche, ceux qui n'avaient rien du tout ont tous marché au-delà de 20 mois alors que tous les autres se sont plutôt bien débrouillés. Nous

avons besoin d'un petit peu de système vestibulaire pour donner du sens aux informations visuelles et proprioceptives. C'est très important dans la rééducation.

Si l'on considère les enfants ayant des surdités profondes - et je vous disais plus haut qu'il n'y a pas de corrélation entre l'intensité de la surdité et celle de l'atteinte vestibulaire - vous voyez sur ce graphique que les enfants qui allaient avoir un implant cochléaire et qui avaient donc une surdité profonde bilatérale sont répartis diversement au niveau des atteintes vestibulaires. Ils peuvent donc avoir une surdité profonde et un vestibule strictement normal.

Il y a également des enfants qui ont des atteintes neurologiques et une atteinte vestibulaire mais également des enfants avec atteinte neurologique et un vestibule normal.

Il est intéressant de séparer ces deux populations car visiblement, la rééducation ne sera pas la même. Sur un enfant qui avait eu un CMV avec un vestibule normal mais une atteinte neurologique importante la rééducation était importante et pouvait compter sur un vestibule fonctionnel.

Je ne m'étendrai pas sur le syndrome CHARGE, le Dr Abadie en parlera plus en détail. Ces enfants là n'ont pas de canaux semi-circulaires, par contre, ils ont une petite bulle que l'on voit sur la radio où il peut, ou pas, y avoir un petit organe sensoriel. Nous avons mis sur ce graphique des enfants qui n'avaient pas du tout de fonction canalaire mais qui avaient une réponse otolithique, mise en corrélation avec l'âge de la marche. On voit que moins ces enfants ont de fonction otolithique, moins ils se débrouillent bien et plus tard ils marchent. Il est donc très important d'avoir un système otolithique qui fonctionne car cela nous donne le "fil à plomb" qui est nécessaire pour s'organiser sur le plan postural et moteur.

Voici une idée des pathologies que l'enfant sourd peut très bien avoir, tout comme les autres enfants. Les **vertiges**, les **troubles de l'équilibre** ont une étiologie. La plus fréquente est l'équivalente migraineuse : les enfants ont mal à la tête, ils ont des nausées et des vomissements...

Chez un enfant sourd, il faut penser qu'il peut avoir un **vertige équivalent migraineux**, il faudra donc faire un bilan vestibulaire. Il peut également avoir, à l'âge de 2/3 ans de petits vertiges brusques qui ne durent pas longtemps (moins de 10 mn), très bien tolérés. Au milieu des jeux, il s'arrête, cela panique tout le monde mais ce n'est pas forcément lié à son oreille interne, ils ont des examens vestibulaires normaux.

L'enfant peut également tomber fréquemment, et c'est souvent à cette occasion là chez l'enfant sourd que l'on

va découvrir en faisant un scanner qu'il a une **malformation de Mondini**. C'est souvent pour un traumatisme qui n'est pas forcément très important où ils viennent décompenser une malformation de l'oreille interne qu'ils avaient et qui était responsable de leur surdité. On peut même parfois faire un diagnostic de surdité à ce moment là parce qu'ils peuvent aussi partir d'une audition normale avec une malformation de l'oreille et se retrouver avec un déficit vestibulaire et une surdité.

Les troubles oculaires

Il y a un quatrième chapitre qui m'intéresse beaucoup parce que je le vois grandir dans ma population d'enfants, c'est la question des troubles oculaires. On vous a parlé tout à l'heure des troubles de convergence, et on a dit à quel point ils sont importants. Avec l'avènement de toutes les activités sur ordinateur, qui sont importantes pour les enfants avec les jeux, mais aussi la télévision, on voit devenir symptomatiques des troubles qui probablement ne l'étaient pas auparavant. Les enfants sourds comme les autres, et je dirai même plus que les autres parce qu'ils aiment encore plus l'ordinateur, peuvent avoir des vertiges, des nausées, des vomissements ou des maux de tête en rapport avec des troubles de convergence.

Un enfant sourd devrait toujours avoir un examen visuel et orthoptique complet pour deux raisons :

- ♦ La première, c'est qu'ils peuvent avoir un déficit vestibulaire et qu'il est capital pour eux d'avoir une vision parfaite,
- ♦ La deuxième, c'est qu'ils ont le droit d'avoir des problèmes de vertige et d'équilibre qui soient en rapport avec un trouble de la réfraction ou de convergence méconnu. Vous avez également toutes les étiologies possibles, en passant par les **névrites** dont je vous ai montré un exemple sur une enfant qui n'était pas sourde, les **otites chroniques** qui peuvent être responsables de surdité, les **causes psychiatriques** ou encore le **vertige bénin positionnel** (ce sont les petits cailloux à l'intérieur de l'oreille qui se déplacent suite à un traumatisme mais qui sont rares chez les enfants).

Ils peuvent également avoir des **tumeurs de la fosse postérieure**. Je vous montre ce tableau d'une petite fille qui a une tumeur de la fosse postérieure. Nous ne le savions pas au moment où nous l'avons vu puisqu'elle était venue pour une instabilité. Ceci pour vous montrer que chez cette enfant qui présentait des signes neurologiques, on pouvait déjà détecter à l'examen qu'elle avait un bon équilibre. Elle a un gros syndrome cérébelleux mais elle va très bien sauter sur le tapis, les yeux fermés, et très bien se rattraper. Elle va même descendre du tapis. Mais quand elle marche, elle est mal coordonnée. Elle a des saccades hypermétriques : son

œil dépasse la cible et revient. Elle n'a pas d'inhibition par la fixation. On l'a mise sur un petit fauteuil en lui demandant de regarder un objet, et on voit qu'elle ne peut pas inhiber et combien sa dissymétrie est importante. Tout cela s'était installé sur une année environ. Vous voyez donc que les tests cliniques peuvent nous renseigner et déjà nous permettre d'aiguiller un enfant, bien mieux qu'en ne faisant pas d'examen clinique.

Pour les surdités, il est donc intéressant de faire un **bilan vestibulaire** car même s'il y a une surdité unilatérale, cela permet de voir s'il y a une atteinte bilatérale des oreilles internes. Pour l'implant, cela permet également de savoir de quel côté il doit être placé. Ce n'est pas uniquement le bilan vestibulaire qui va le décider mais cela doit être un élément important de décision. En effet, quand on met un implant cochléaire dans une oreille interne, il existe un risque de 5 % de détruire la fonction vestibulaire si le vestibule est fonctionnel. Cela n'a pas d'effet secondaire sur le résultat même de l'implant mais on fait courir un risque au vestibule du côté où l'on implante. Ce risque n'est pas imparable car il ne dépend ni de l'opérateur, ni de l'implant, ni de la malformation existante. Nous n'avons trouvé aucune corrélation avec ces éléments. C'est juste lié à la présence de cette électrode dans l'oreille. Mais nous n'avons pas le droit de rajouter un déficit à un enfant sourd puisque nous avons maintenant la possibilité de tester sa fonction vestibulaire. On se doit donc de faire ce bilan avant de décider du côté implanté, et prendre en compte les résultats. Bien sûr, s'il n'y a pas de nerf auditif du côté où il y a un vestibule, ce n'est quand même pas de ce côté forcément qu'il faudra implanter, mais cela rentre dans la discussion. Les réunions de synthèse servent à cela.

Ce bilan permet également de juger de la variabilité de la fonction vestibulaire. Certains sourds ont des surdités progressives. Le vestibule peut alors montrer s'il y a des variations importantes de la fonction vestibulaire et aider à poser un diagnostic de **fistule périlymphatique**. Cela permet également de dater l'atteinte de l'oreille interne. C'est très important, notamment dans les cas de **CMV**. Par exemple, si on montre qu'il y avait déjà une atteinte vestibulaire importante, cela veut peut-être dire que l'atteinte de l'oreille interne qui a donné secondairement la surdité existait déjà bien avant. Une petite fille est venue me voir parce qu'elle tombait beaucoup, l'examen a montré un défaut de fonctionnement vestibulaire canalaire. Elle avait une audition parfaitement normale mais avait eu une maladie à CMV et elle a développé une surdité progressive 4 ans plus tard. Quand elle a été testée, elle n'avait pas d'atteinte auditive mais d'emblée, nous savions qu'elle avait une atteinte vestibulaire bilatérale et que celle-ci pouvait être évolutive. ❖

*Dr Sylvette WIENER VACHER, ORL
Hôpital Robert Debré, Paris*

Prise en charge psychomotrice sp cifique d'enfants ayant des troubles li s   une ar flexie vestibulaire

MARIE-FRANCE DUBUC

Les cons quences d'une ar flexie vestibulaire ont  t  longtemps sous-estim es,   cause d'une tendance naturelle   la compensation. Le principe de ce r ajustement est simple. Il utilise des discriminations ant rieurement  tablies et permet d'obtenir des informations similaires.

Pourtant, cette d marche ne semble pas si  vidente pour des adultes. On est alors en droit de craindre des perturbations plus importantes chez un enfant en croissance.

La caract ristique essentielle de l'enfance est l'immaturit , elle se concr tise donc par une p riode de structuration. La simple exp rimentation permet   l'enfant ordinaire, au fil de sa maturation, d'identifier son ressenti. L'int gration des informations vestibulaires, visuelles et proprioceptives organise un syst me destin    inaugurer les fondements du sch ma corporel et des structurations spatiales de base.

Or, les enfants ayant une ar flexie vestibulaire n'ont d'informations qu'  partir de deux des trois voies d'entr e habituelles. Quel que soit l' ge d'apparition, ce d ficit parcellaire ne peut que modifier l' tablissement d'une connaissance de soi agissant dans un monde ext rieur et avoir une incidence sur l' laboration de soi.

La r solution ralentie des  tapes de verticalisation prouve l'importance des perturbations en lien avec le syst me de l' quilibre. Pourtant, la marche finalement assur e ne prouve pas la compensation totale de la perte d'un sens.

Ces enfants, oblig s de d velopper des strat gies atypiques afin de compenser leurs troubles de l' quilibre ne r solvent pas pour autant leurs difficult s spatiales. Le d veloppement de leurs comp tences spatio-motrices, visuo-motrices et visuo-constructives est le plus souvent interrompu. D s leurs premiers apprentissages sociaux, ils se confrontent   une gestion de l'espace sans avoir les moyens ordinaires pour la traiter. Tr s vite ils se pr sentent comme maladroits ou gauches. Puis des troubles praxiques et visuo-spatiaux s'affirment. Pour finir, leur appr hension sp cifique de l'espace graphique laisse perplexes de nombreux professionnels.

Il devient n cessaire d'envisager que le syst me qui concourt   l' quilibre ne g re pas que l' quilibration. Il participe   d'autres  laborations.

L'absence de ressenti de la pesanteur, des acc l rations lin aires (la mobilit  rectiligne dans le sens horizontal et vertical) et des translations (l'action de faire passer d'un lieu dans l'autre), modifie la perception des informations spatiales.

L'absence de ressenti des rotations, centr es sur la t te (acc l rations angulaires) et habituellement g n ralis es   l'ensemble du corps, ne permet pas l'inscription des orientations praxiques des diff rentes parties du corps.

Pourtant, l'aspect immature de la motricit  g n rale et l'absence de coordinations visuo-motrices ne peuvent pas objectivement  tre rattach s aux dysfonctionnements vestibulaires.

La proprioception et la vision semblent interrompues dans leur évolution. Soit l'absence d'information vestibulaire nuit à la mise en sens de celles des deux autres voies. Soit le détournement des informations de la proprioception et de la vision, dans le but de conforter l'équilibration, modifierait tout le système. Utilisés à d'autres desseins, les deux sens à l'origine indemnes, n'atteindraient pas le niveau de maturation correspondant à leurs propres fonctions.

L'appareil musculaire rigidifié autour de l'axe corporel, bloque les articulations rattachées au buste, afin d'assurer la verticalité. L'affinement et l'enrichissement de certaines discriminations, voire de toutes, issues normalement des dissociations involontaires portées par les jeux moteurs, deviennent impossibles.

L'œil, désolidarisé de la compréhension de l'espace extérieur, n'est pas systématiquement, voire ne devient pas, le partenaire actif des coordinations.

L'absence d'intrication des différents domaines donne lieu à un tableau clinique déroutant, trop rarement mis sur le compte d'un trouble de l'équilibre.

Ces troubles en apparence très inquiétants, ne sont pourtant pas des "dys". Bien sûr, le trouble sensoriel provoque une déviation de la trajectoire développementale, mais les techniques spécifiques de rééducation psychomotrice restent d'une simplicité déconcertante. Utilisant l'entraînement à la compensation, elles sont palliatives d'un manque et reposent sur les tentatives de se construire par un autre biais.

Plus ou moins lentement, sans doute en fonction de l'étendue de l'atteinte, tous ces enfants progressent régulièrement et atteignent les automatisations salutaires qui correspondent à leur âge moteur, ce qui invalide l'hypothèse de l'existence de dyspraxies. La mise en sens des orientations corporelles se généralise à l'espace entourant, puis à l'espace lointain. Enfin l'espace graphique devient accessible.

Quelques enfants gardent une utilisation atypique de leurs capacités de traitement de l'information, mais la précocité de l'instauration d'une prise en charge spécifique revêt ici toute son importance. Le retentissement psychologique ne doit pas être négligé, ces enfants prennent conscience de leur différence, sans en analyser les raisons et développent une mésestime de soi. Certains, quotidiennement confrontés à leurs difficultés, se découragent et renoncent à une éventuelle rémission de celles-ci. Ils s'enferment dans des impossibilités ou dans des dénis qui modifient tous leurs apprentissages et donc leur futur cursus scolaire.

UNE TECHNIQUE SPÉCIFIQUE

La prise en charge psychomotrice spécifique d'enfants ayant des troubles vestibulaires est donc axée sur la considération d'un déficit de la connaissance de soi, à cause d'un manque sensoriel.

Les représentations corporelles défailtantes n'aboutissant pas à l'élaboration d'un noyau unifié et orienté, ne permettent pas une mise en lien avec l'espace environnant.

L'impossibilité de construction naturelle du fait du manque nécessite l'établissement de moyens non usuels.

L'objectif à court terme est que ces aides transitoires facilitent l'accès à l'image de soi, l'image de l'autre, dans un espace constitué.

L'objectif à long terme est que la proprioception assume de manière automatisée, la conscience de soi et les déplacements.

La libération de la proprioception

Emprisonnée dans une fonction sociale indispensable, la proprioception doit être elle-même renforcée, pour éviter la situation de crainte que provoque l'absence de contrôle.

♦ La fixation du regard (principe de la valse)

La première étape est de donner à l'enfant les moyens de conserver sa verticalité par un autre biais que la proprioception. L'opération est délicate pour les plus jeunes qui ne sont que dans le corporel, mais les plus âgés comprennent très vite que fixer un élément stable extérieur, favorise d'abord leurs réussites, puis leurs explorations motrices. Cette conduite est pourtant peu naturelle chez l'enfant et nécessite des trésors d'imagination pour être introduite en consigne. Seule la maturité permet son utilisation systématique, en cas de risque de déséquilibre.

♦ Le déblocage des trois articulations charnières des membres inférieurs

D'abord en bipodal, puis en unipodal, les jambes doivent reprendre leurs fonctions premières reposant sur la flexion et l'extension. La récupération progressive de l'amplitude normative des articulations s'associe naturellement à la reprise du travail musculaire. Alors la poussée volontaire et le relâchement conduit s'inscrivent dans des résolutions normatives qui donnent accès à des praxies globales plus élaborées.

♦ L'introduction d'un nouveau sens : la sensibilité tactile

- ♦ Les parades protectrices permettent à l'enfant de mieux saisir de quel côté il penche ;
- ♦ Les appuis au mur avec le plat de la main permettent la libération volontaire d'un des membres ou de la vision ;
- ♦ Le contrôle tactile permet l'appréciation autonome de la réalisation (jusqu'à ce qu'il touche) ;
- ♦ Les indications d'orientations par tapotements ("*par là*") portent le contrôle du déploiement du geste.

♦ La mise en mots des déplacements nécessaires à une action

Les orientations sont systématiquement données ("*vers le haut, sur le côté*", etc.) Les enfants reprennent spontanément cet accompagnement et auto commentent longtemps leurs réalisations.

♦ La mise en mots des résultats de leur action

La raison de l'inadéquation de la force motrice en lien avec la distance, la situation ou le positionnement est donnée ("*c'est loin, plus fort - c'est près, doucement*"). Puis leurs propres commentaires leur permettent de mener leur travail d'adaptation. Les coordinations visuo-motrices et visuo-spatiales s'installent par le biais de ces appréciations.

♦ L'aide à la mise en acte

Lorsque la praxie est trop complexe, l'aide aux repérages des séquences permet une initialisation au schème moteur complet.

L'affinement de la proprioception

La proprioception libérée de sa fonction de maintien de la verticalité, peut poursuivre son évolution. Les différents déplacements s'inscrivent dans une expérience et provoquent des expérimentations.

L'utilisation du miroir est très porteuse car elle permet à la fois la prise de références stables et un contrôle par l'extérieur de la motricité, mais les enfants préfèrent les parades introduisant le toucher.

Grâce aux déblocages des articulations, les dissociations deviennent réalisables. Au fur et à mesure de l'intégration de ces nouvelles données la proprioception reprend sa fonction d'informateur de localisation des différentes parties du corps par la comparaison cérébrale des capteurs capsulaires et musculaires.

Les informations visuelles s'intègrent progressivement à l'expérience, ce qui déclenche l'imitation et la possibilité de pouvoir acquérir seul de nouvelles praxies.

Ainsi cette première phase fondatrice va permettre aux enfants ayant une aréflexie vestibulaire d'avoir enfin une expérience motrice s'intriquant dans leur espace environnant. Pourtant leur vécu ne ressemble en rien à celui d'enfants ordinaires, ayant dépassé cette étape à trois ans. Cette appropriation passe par la motricité volontaire, ce qui n'est pas le parcours habituel. L'expérimentation est donc plus coûteuse et jalonnée de dépassements spécifiques. Seule la maturation porte l'aisance qui permettra les automatisations normatives. Alors intervient une longue phase difficile. L'attention doit se porter sur la fatigue motrice de ces enfants qui doivent compenser encore intentionnellement un manque sensoriel.

Cet effort supplémentaire fourni doit faire modifier les exigences des professionnels à leur égard. Trop souvent catalogués d'enfants peu efficaces, leurs difficultés d'attention-concentration ne reflètent pourtant pas forcément un nouveau trouble.

La conduction du traitement de l'information visuelle

Le plus souvent, une prise en charge spécifique axée sur la prise de conscience de soi agissant sur le monde extérieur, suffit à donner accès aux domaines représentatifs. Pourtant, certains enfants gardent un traitement atypique de l'information visuelle.

Des troubles visuo-constructifs graves peuvent apparaître, non perçus par les enfants. Des reproductions de constructions en trois dimensions, même peu complexes, se révèlent complètement anarchiques malgré la présence toujours exacte du bon nombre de pièces. Une demande de mise en mémoire permet l'analyse de leurs stratégies qui restent dans un traitement analytique local en lien avec la loi des rapprochements, au désavantage d'un traitement global, c'est à dire de l'ensemble.

Pourtant, la mise en mots de parties constituant un tout ou de repérage d'un élément au sein de plusieurs parties suffit pour ouvrir l'espace représentatif graphique. Ces constructions visuo-spatiales se révèlent plus difficiles à gérer à cause d'une conduite réflexe découlant d'une méconnaissance du ressenti de pesanteur.

Une lecture de gauche à droite devient opérante, alors que la lecture du bas vers le haut reste sans sens.

La libération de la vision

Cette phase dépend essentiellement de la maturité de l'enfant. Elle nécessite pourtant un entraînement car certains ne parviennent pas à baisser simplement les paupières.

En suivant la progression d'installation de l'affinement de la proprioception, les enfants sont sollicités à fermer les yeux. Il leur est alors demandé de ne se fier qu'à leur proprioception et à leur estimation du déplacement.

EN CONCLUSION

Ces techniques spécifiques sont destinées à donner aux enfants ayant une aréflexie vestibulaire les repères fondamentaux qu'ils ne parviennent à établir seuls, à cause d'un manque sensoriel. Selon l'âge de survenue et l'étendue du trouble (uni ou bilatéral, complet ou partiel, canalaire ou otolithique), les signes cliniques et leurs besoins rééducatifs ne sont pas exactement les mêmes. Une seule donnée est commune à tous les enfants ayant une aréflexie vestibulaire, c'est l'aide essentielle qu'apportent la fixation du regard et l'affinement de la proprioception.

Rétrospectivement des enfants ayant des troubles massifs de l'apprentissage avec des déficits visuo-spatiaux handicapant leur scolarité, se révèlent avoir présenté des signes cliniques maintenant reconnus comme appartenant au champ de l'aréflexie vestibulaire. A l'époque les troubles du comportement ont égaré le diagnostic. Ce qui doit éveiller notre vigilance.

Toutefois, il reste un versant psychologique capital qui intervient dans la symptomatologie. La mésestime de soi et le découragement empêchent certains de ces enfants de prendre leur envol dans leur autonomie intellectuelle. Ils ne parviennent pas à concilier leur organisation personnelle avec les exigences extérieures. Conjointement, un soutien psychologique plus personnalisé s'avère bien souvent nécessaire. ❖

Marie-France DUBUC

Psychomotricienne

CEOP 22/24 rues des favorites 75015 Paris

Mots clés : psychomotricité, aréflexie vestibulaire, trouble de l'équilibre, trouble praxique, proprioception, trouble du graphisme.

Cons quences motrices du d ficit multisensoriel de l'enfant atteint d'un syndrome CHARGE

PR V RONIQUE ABADIE

Nous terminons ce colloque sur l' tude du syndrome CHARGE, pour lequel on peut probablement reprendre toutes les notions  voqu es depuis deux jours puisque ces enfants cumulent toutes les difficult s dont il a d j   t  question. Ces enfants sont passionnants et attachants mais d'une complexit  extr me puisque, comme vous allez le voir, tout interagit et toutes les difficult s se potentialisent.

Ce qui est tr s int ressant chez ces enfants c'est que les causes de leurs difficult s d veloppementales sont   la fois primitivement centrales et secondaires aux d ficits sensoriels et   leur potentialisation. L'autre particularit  de ces enfants est que certains sympt mes sont la traduction de leur d ficit, qu'il faudra reconnaître comme pathologiques et auxquelles il faudra tenter de rem dier, et certains sont compensatoires et doivent donc  tre respect es car ils sont utiles et ne doivent pas  tre consid r es comme des  l ments de pathologie contre lesquels il faut lutter.

DESCRIPTION DU SYNDROME CHARGE

Pour ceux qui ne sont pas tout   fait familiers avec ce syndrome, je vous rappelle qu'en 1979, Hall avait d crit des enfants avec des atr sies choanales un peu particuli res qu'il avait r uni sous l'acronyme anglo-saxon CHARGE signifiant Colobome, Heart (malformations cardiaques), Atr sie choanale, Retard de croissance et/ou de d veloppement, hypoplasie G nitale, anomalies des oreilles et/ou surdit  (Ear). Les  l ments de l'acronyme CHARGE restent toujours pertinents mais ils ne sont pas suffisants pour d crire l'int gralit  du syndrome.

D'une part, aucun de ces  l ments n'est constant. Les colobomes sont principalement r tiniens, rarement iriens et peuvent  tre absents, bilat raux, unilat raux, prendre la macula, la pupille, le bas, le haut... avec un retentissement fonctionnel variable en fonction de leur localisation et de leur caract re bilat ral ou non.

Les anomalies cardiaques sont en g n ral des anomalies septales assez simples et r parables.

L'atr sie de choane, qui a  t  le premier signe du syndrome CHARGE ne concerne finalement que la moiti  des enfants. Quand elle est unilat rale et partielle, elle n'est pas op r e t t et g ne alors l'enfant dans ses fonctions ventilatoires.

Les retards ne sont pas tr s sp cifiques mais sont pr sents   plus de 90 %.

Les anomalies g nitales et/pubertaires sont  galement sous estim es dans la litt rature car elles sont principalement visibles chez le gar on   l'adolescence, mais on s'aper oit de plus en plus, quand elles grandissent, que ces anomalies sont pr sentes  galement chez les filles.

Les anomalies des oreilles sont pr sentes   85 %.

D'autres signes plus sp cifiques et plus rares ne font pas non plus partie de l'acronyme, bien qu'ils soient d terminants dans l' tablissement du diagnostic.

Ces  l ments sont d'abord l'atteinte vestibulaire, qui est quasi constante. L'arhinenc phalie est une d couverte plus r cente qui est tr s int ressante au niveau de l'explication des troubles du comportement alimentaire de ces enfants puisqu'ils ont tous, peu ou prou, une hyposmie voire une anosmie. Elle explique  galement l'hypog nitalisme par d ficit en GHRH.

Les  l ments de morphologie faciale ont  t  identifi s et sont importants pour penser au diagnostic.

Enfin et surtout, notons l'atteinte du tronc c r bral, qui avait  t  mal d finie car les troubles alimentaires pr coces passent toujours au second plan dans la description des ph notypes, mais ils sont absolument fondamentaux pour les premiers mois de ces enfants, avec

des incapacités sévères du carrefour pharyngolaryngé.

Il y a peu d'études sur les anomalies du système nerveux central qui toucheraient, selon l'imagerie, 50% des enfants, mais nous allons voir à quel point cela est flou. Il existe d'autres anomalies mais qui concernent moins le développement moteur.

Le diagnostic

Le diagnostic aujourd'hui reste clinique sur ces éléments morphologiques et d'association avec, soit un bon scanner des rochers, soit un examen d'IRM cérébrale quand on demande de passer à la fois par les canaux semi-circulaires et le rhinencéphale. Depuis environ 1 an, un gène CDH7 a été identifié, il code pour une protéine qui joue un rôle clé pour le développement très précoce de l'embryon. Seulement 60% des enfants sont mutés dans le gène CDH7. Ce n'est donc pas encore un moyen de confirmer le diagnostic, puisque 40% d'enfants ayant un syndrome CHARGE classique n'ont pas de mutations, soit parce qu'il y a un autre gène, soit parce que les mutations sont dans des régions plus difficiles à évaluer sur le plan moléculaire. Cette pathologie n'est pas rare. Plus on avance, plus on en reconnaît et plus on en voit des formes frustrées. Nous avons une incidence actuelle de 1 sur 10 000 à 15 000, avec 98% de cas sporadiques et quelques cas de dominances, c'est-à-dire des cas où l'on a trouvé un facteur d'hérédité chez l'un des deux parents, qui avait une forme très mineure.

Une vision plus pédiatrique fait prendre conscience de ce que ces enfants traversent et des conséquences motrices que cela implique au cours de leur existence.

La période néonatale

Les premières semaines sont une période pour l'enfant où, quand il y a des malformations chirurgicales, une cardiopathie, une atrésie de l'œsophage ou une malformation lourde, il est hospitalisé de façon prolongée. Pour beaucoup d'entre eux, soit à l'occasion de leurs difficultés chirurgicales, soit de façon autonome, se mettent en place des difficultés au niveau de la succion, la nutrition et la ventilation, avec beaucoup d'enfants qui ont des difficultés à téter, sont encombrés, ne grossissent pas, ou font des pneumopathies d'inhalation. Cela engendre des séparations prolongées mère-enfant et, de plus en plus fréquemment, un diagnostic fait assez tôt puisque le syndrome est connu. Le traumatisme de l'annonce diagnostique arrive donc sur un tout petit bébé.

La période 0-3 ans

Les trois premières années, c'est encore l'amendement lent et difficile des difficultés alimentaires et respira-

toires. Ces enfants sont très préoccupés par des bronchites, un encombrement pharyngien. Ils n'ont donc pas beaucoup de temps et d'énergie pour s'intéresser à autre chose. Ils ont encore souvent des alimentations artificielles par gastrotomie, avec le stress du sevrage, de la réalimentation orale et les difficultés qu'elle pose. Ce sont aussi les années d'évaluation plus précise des déficits sensoriels. On savait qu'il y avait quelque chose mais on commence à avoir fait vraiment les examens et on sait à quel point ils sont sourds, aveugles, etc. C'est également la période des étapes de la motricité et de la verticalisation, qui est un problème majeur comme nous le verrons.

L'enfance

Les années d'enfance sont celles des apprentissages et des acquisitions. Pour les enfants CHARGE celle de la mesure du handicap. C'est la période des difficultés de communication, d'adaptation, avec des problèmes de comportements fréquents.

L'adolescence et l'âge adulte

Cette période pose des problèmes différents de ceux des étapes précédentes puisque ce sont des adultes qui vont avoir des petites tailles, des retards pubertaires, des scolioses et une fatigabilité, autant d'éléments qui rendent difficile leur insertion sociale et professionnelle, même s'ils ont une intelligence préservée. Se pose également le problème de leur descendance, puisque l'on sait maintenant que c'est une maladie à caractère dominant et qu'il y a donc, pour ceux qui vont le mieux, un risque sur deux de transmettre le syndrome à leurs enfants.

LES CONSÉQUENCES MOTRICES DU SYNDROME CHARGE (ASPECTS THÉORIQUES)

Si l'on se réfère à ce que l'on a entendu depuis deux jours, on se demande comment ils y arrivent ! Ils ont absolument toutes les raisons de ne pas y arriver.

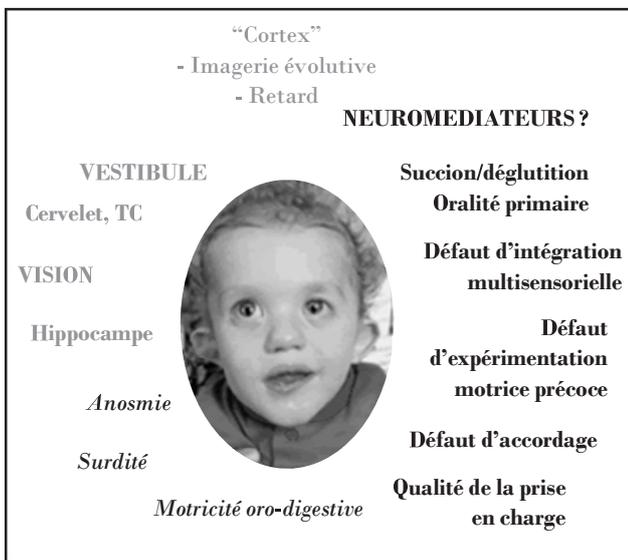
Il existe une extrême variabilité d'un enfant à l'autre. Je prendrai l'image d'un cocktail où aucun des ingrédients n'est constant et où la concentration de chacun est variable : vous imaginez bien qu'au bout, nous n'obtenons pas le même breuvage... C'est un peu la situation à laquelle nous sommes confrontés.

Cela aboutit à une extrême diversité des pronostics en fonction des enfants. Certains qui, malgré leur pluri handicap, peuvent être considérés comme des poly handicapés, et d'autres qui ont une intégration socioprofessionnelle et qui se débrouillent dans la vie, avec peu d'aides.

Y-a-t-il un profil commun ?

Malgré cette grande diversité, il y a une communauté entre ces enfants qui mérite d'être reconnue afin que notre lecture soit adaptée et anticipatrice des difficultés. Mieux les comprendre, même s'ils sont différents les uns des autres, permet de savoir comment ils peuvent être et les aider ainsi de manière plus adaptée.

Si l'on examine la constellation de causes de leurs difficultés psychomotrices, nous pouvons décliner un à un tous les éléments qui vont être en cause dans leurs troubles moteurs. J'ai mis en gris ceux qui sont classiquement, directement responsables de leurs difficultés motrices, avec le vestibule et la vision.



Du point de vue visuel, il n'y a pas a priori d'autres mécanismes que le déficit visuel. Il est vrai que le petit A., avec son agnosie des visages et dont nous avons parlé ce matin, nous interroge. Il est possible qu'il y ait des troubles spécifiques de la vision en dehors de l'atteinte rétinienne à proprement parler, mais pour le moment, nous l'explorons mal. Nous nous en sommes aperçus tard chez A., qui est un enfant intelligent. Nous avons compris un jour qu'il ne reconnaissait pas les gens et qu'il me reconnaissait moi quand j'étais à Necker mais qu'il ne savait pas qui j'étais quand il me voyait ailleurs. Il compensait par l'environnement et par les détails qui sont autour de la personne. On ne sait donc pas si ces troubles spécifiques de la vision sont présents chez les autres enfants, mais majoritairement non.

Sur le plan neurologique pur, les atteintes cérébelleuses dont on parlait peu au départ sont de plus en plus souvent mises en évidence par l'imagerie cérébrale fine. Ce sont des anomalies d'allure mineure (petit cervelet, petit vermis), des choses qui ne sont pas très spécifiques et à côté desquelles les neuroradiologues passaient au départ. Mieux on les analyse, plus on s'aperçoit qu'il y a des pathologies vraies de la fosse

postérieure et du tronc cérébral. Cela veut peut-être dire qu'il y a plus que les régions d'intégration du carrefour aérodigestif qui peuvent être atteintes dans le tronc cérébral et qu'il y a peut-être là des anomalies des voies longues quand elles y passent et cérébelleuses ou vestibulaires, en particulier et des zones d'intégration motrice.

L'autre élément qui évoque une atteinte corticale et intellectuelle pure, c'est que certains ont des déficiences sensorielles peu importantes et qu'ils ont pourtant des retards majeurs, ou du moins beaucoup plus important que ne le voudrait le déficit sensoriel. Il y a donc là certainement une atteinte du système nerveux central en tant que tel.

Dernière chose qui me frappe et pour laquelle je n'ai pas encore la réponse, dans ces atteintes cérébrales du système nerveux central à proprement parler, c'est que les images paraissent évolutives. En préparant cette conférence, j'ai repris toutes les imageries et me suis aperçue qu'entre les enfants qui avaient eu des IRM à 6 mois et ceux qui avaient eu des IRM à 12 ans, on voyait l'apparition de choses. Est-ce que l'on voit ces choses parce qu'elles apparaissent - et on peut se poser la question de tout ce que l'on a dit, compte tenu des effets secondaires de leurs troubles sensoriels - ou est-ce simplement parce que les techniques sont meilleures 10 ans après, que la qualité de l'image chez un enfant de 12 ans qui ne bouge pas est meilleure que chez un enfant de 6 mois ? Je n'ai pas la réponse. Mais cela pose question.

Récemment (là encore est-ce purement technique ou est-ce une réelle évolution ?), nous avons mis en évidence des atteintes hippocampiques - et vous savez que l'hippocampe joue un rôle dans l'équilibre et dans les fonctions de mémorisation.

J'ai mis sur la diapo en italique ce qui est sensoriel et qui n'a a priori pas de retentissement direct sur la motricité, mais comme tout se potentialise, on peut imaginer que cela joue quand même un rôle. J'ai mis avec un point d'interrogation "neuromédiateur", ce qui veut dire que l'on a observé chez certains de ces enfants des anomalies du seuil de la douleur qui interrogent, qui n'ont pas l'air d'être psychologiques et qui sont relativement fréquentes. Nous avons malheureusement perdu trois enfants d'hyperthermie maligne, ce qui est trop pour que ce soit un hasard.

Enfin, et on se sait pas si c'est secondaire aux difficultés ou primitif, certains ont des troubles de l'humeur et notamment des dépressions saisonnières qui sont signalées par les parents. Je ne sais pas s'il s'agit de troubles de la régulation de la sérotonine, mais nous avons la sensation qu'il y a là encore un point d'appel à une difficulté.

J'ai mis en noir ce qui était plutôt secondaire. On a parlé aujourd'hui de plasticité, d'intégration, de construction corporelle. Il est difficile d'imaginer qu'un enfant puisse se construire alors qu'il est privé de la succion/déglutition, donc de l'oralité primaire, avec tout ce que cela implique du point de vue du contact avec sa mère, du regard, du portage, de l'odeur, etc.

Vous avez beaucoup entendu parler des défauts d'intégration multi sensorielle pendant deux jours. Bernard Golse a dit hier qu'avec un seul canal, on ne s'en sortait pas. J'espère bien que si ! Certains de ces bébés ont une plasticité fabuleuse. Mais un enfant normal, "ça intègre" : ça voit, ça sent, ça goûte, ça touche... et tout cela prend sens. Au contraire, quand on manque de ces afférences, (même si on n'en manque pas complètement), que l'on entend moins bien, que l'on voit moins bien, que l'on sent moins bien, que l'on n'est pas touché, pas porté, ou que l'on n'aime pas être porté comme on va le voir parce que l'on est mieux à plat dos, ce n'est pas évident de savoir comment le carrefour temporo-occipital - où ces zones associatives sont en principe en place - se développe.

Ces enfants vivent souvent un défaut d'expérimentation motrice. Le fait de ne pas bouger retarde la motricité en tant que telle. Ces enfants qui sont plaqués sur un lit, soit pour des raisons médicales, soit parce que leur vestibule les gêne et qu'ils préfèrent rester allongés, ont un défaut d'expérimentation important, un défaut d'accordage en lien avec ce que Lisa Ouss disait au sujet du regard avec la mère et du rapport centrifuge/centripète.

L'accordage et le lien relationnel sont très perturbés chez ces enfants par le trouble sensoriel et l'annonce diagnostique qui donne à ces parents le sentiment de catastrophes itératives.

EVALUATIONS OBJECTIVES

On trouve peu de choses dans la littérature sur les aspects psychomoteurs purs, parce qu'on manque d'outils et que ce sont souvent de petites séries d'enfants. Quand on fait des études, on aime bien pouvoir faire des corrélations, et ce sont des enfants pour lesquels il est très difficile d'en faire car il y a beaucoup de paramètres impliqués. Il existe en revanche beaucoup d'informations en ce qui concerne le comportement car les américains sont très intéressés par ce sujet.

Dans notre équipe, nous avons montré que la motricité du nourrisson était altérée au niveau qualitatif et quantitatif, avec des résultats pires que ce qu'ils vont devenir. Autrement dit, il existe des capacités de compensation. Ces nourrissons ont une hypotonie franche. Toutes les étapes de verticalisation sont décalées d'environ 50% : tenue de tête à 7 mois au lieu

de 3, 14 mois pour la tenue assise, 19 mois pour la tenue debout, 30 mois pour la marche, 3 ans et demi pour marcher à l'extérieur, etc. Le décalage est donc franc, avec des écarts types qui ne sont pas très larges et qui témoignent de la dominance vraisemblable de l'atteinte vestibulaire à cet âge.

Il est intéressant de repérer les stratégies motrices et des signes, assez particuliers, que l'on a interprété a posteriori comme liés à leurs déficits multisensoriels et qui ne sont pas tout à fait ceux que le Dr Wiener Vacher retrouve chez les enfants qui n'ont qu'un déficit vestibulaire.

Ces signes sont assez spécifiques de cette association vestibulo-visuelle. Ce sont des enfants qui n'ont "pas de bras" : cela veut dire que, quand ils appréhendent la position assise, ils ont des difficultés avec les parachutes. Ils supportent mal d'être suspendus. Pour certains, ce sont des bébés qui ne se calment pas quand on les prend dans les bras. Ce qui n'est pas évident et complique le travail des mères car le portage est parfois délicat. Ils se calment parfois mieux quand ils sont à plat dos, seuls. Ils supportent assez mal la position ventrale, j'imagine que c'est parce qu'ils n'ont pas l'expérience de repousser le sol, du fait principalement du déficit vestibulaire. Ils aiment en revanche beaucoup se jeter en arrière, ils cherchent à se coller au matelas. Les psychomotriciennes ayant l'habitude de s'occuper des IMC peuvent prendre cela comme un signe péjoratif d'hypotonie postérieure alors que ce n'est pas le cas. Il s'agit d'un signe de mise en confiance parce que la proprioception qui est normale est sollicitée et que l'enfant retrouve ses repères quand il est à plat dos. Du coup le mouvement, la mobilité, le rampé, va se faire tôt et très efficacement sur le dos avec des enfants qui, pendant longtemps, et notamment quand ils ont un déficit visuel et qu'ils ont des difficultés avec l'environnement, se remettent à plat dos repérer l'espace.

Ces enfants ont beaucoup de mal avec le "quatre pattes", probablement toujours parce qu'ils n'ont pas l'expérience de pouvoir repousser sur les bras. En revanche, ils marchent à cinq pattes en reposant la tête par terre. Ils aiment bien cette position, sans doute parce qu'elle augmente les points d'appuis. Ils ont un décalage entre la marche à l'intérieur et la marche à l'extérieur qui est au moins d'un an.

Ils ont une manière de tourner (changer de direction) de façon "coincée". Comme ils ont de plus souvent un cou court morphologiquement, et parfois un torticolis, ça leur donne un petit coté "trop raide". Mais à cause de leur déficit visuel et vestibulaire, ils n'ont pas une vision suffisamment bonne et une perception de l'espace qui leur permette d'orienter la tête. Pourtant, ils arrivent assez bien à éviter les chutes, ce qui est assez étonnant.

Malgré tout cela, ce sont des enfants assez actifs qui sont assez bien adaptés à leurs difficultés et qui ne tombent finalement pas tant que ça. Ils adorent le camion porteur avant de marcher car ils ont un repère sous les mains et sous les pieds et ils foncent donc avec leur camion très aisément avant de marcher debout.

Voilà donc des signes cliniques particuliers qu'il faut savoir repérer et interpréter.

L'évaluation qu'a faite le Dr Wiener Vacher sur ces enfants a montré qu'ils avaient tous une atteinte vestibulaire, avec une atteinte canalaire très dominante (tous sauf un) et des fonctions otolitiques qui sont partiellement conservées chez la moitié. Il est intéressant de le savoir car ce sont des enfants qui, à ce moment là, vont peut-être bénéficier de mouvements de translation si jamais il y a des résidus pour pouvoir s'en servir, et qui en rééducation peuvent capter quelque chose avec leur fonction otolitique résiduelle, comme l'a montré le Dr Wiener Vacher, avec des âges pour la marche qui étaient peut-être un peu meilleurs que pour les autres. Le scanner des Rochers montrait qu'une seule petite fille avait des canaux normaux et qu'en exploration fonctionnelle, ils ne l'étaient pas. La vestibulométrie est donc plus fine que la radiologie.

Dans un autre travail, nous avons montré que les facteurs prédictifs péjoratifs précoces du développement psychomoteur et cognitif étaient la cécité, la microcéphalie, les malformations cérébrales associées, ainsi que l'examen neurologique à 3 mois et à 1 an.

Nous avons ensuite cherché à savoir ce qui restait de ces problèmes moteurs une fois la marche acquise. Elisabeth Lasserre a effectué un travail sur ce sujet avec l'aide de l'outil d'évaluation psychomotrice récemment validé par Laurence Vaivre-Douret. Ont d'abord été testés de grands enfants (10 ans en moyenne) scolarisés sans troubles graves de la relation, tous dans l'oral même s'ils étaient sourds, avec une atteinte visuelle qui pouvait être sévère, mais des enfants qui pouvaient quand même passer un WISC. Malgré cela, Elisabeth Lasserre a montré que tout ce qui était en lien avec le tonus était à moins deux écarts types de façon relativement homogène d'un enfant à l'autre : les 7 tests relevant de la régulation du contrôle postural, de la différenciation droite/gauche, de l'intégration et orientation du corps dans l'espace... autant de choses qui peuvent les gêner.

En revanche, ils ont des capacités assez bonnes dans tout ce qui est apprentissage, mémorisation, mimes, les gnosies fines quand elles sont apprises.

Observations et expériences

En termes d'études, c'est à peu près tout ce qu'on peut trouver dans la littérature mais beaucoup de choses

ont quand même été observées par les gens qui connaissent ces enfants.

Nous (et d'autres) avons constaté que ces enfants n'aiment pas rester assis. On a l'habitude de s'occuper d'enfants assis à une table pour faire des exercices. Les enfants CHARGE ont beaucoup de mal. Les psychomotriciens et les éducateurs disent que quand ils sont allongés sur le dos, ils ont une bien meilleure mobilité des doigts, ils peuvent s'intéresser à un livre, ils sont dans la vision, le contact, etc. Il ne faut donc pas hésiter à utiliser cette position si l'on veut faire des choses avec eux.

Quand ils ont passé l'âge d'être couchés par terre, car socialement ce n'est pas très facile, il faut faire attention à la façon dont ils sont assis : il faut mettre un fauteuil avec des bras, leur mettre les pieds au sol, quelque chose qui soit enveloppant, de façon à ce qu'ils se reposent de leurs difficultés vestibulaires, de leur fatigabilité à rester assis pour pouvoir être concentrés sur autre chose. C'est vrai également pour l'école. Certains instituteurs disent que ce sont des enfants qui ont besoin de poser la tête sur la table, du fait de leur fatigabilité mais aussi car cela fait probablement un point d'appui en plus. Pour leur éviter de poser la tête sur la table, on peut leur adapter des sièges. Il faut également les laisser bouger et adapter les séances de rééducation pour qu'elles soient courtes.

Les étapes de verticalisation sont facilitées par un franc soutien visuel.

Il faut aussi stimuler la proprioception. Pour aider les bébés CHARGE à la marche, il faut appuyer dans le sol. David Brown, qui est un psychomotricien qui travaille dans l'association américaine leur a fait de petites capes lourdes. Au lieu de leur tenir la main pour les aider à marcher, il faut les laisser faire ce qu'ils veulent et peuvent avec leurs bras et poser les mains sur leurs épaules. Ça les rassure et cela augmente probablement l'information dans le sol (les pieds, les genoux, le rachis, etc.).

Les conséquences du défaut d'intégration multisensorielle

C'est essentiellement une "bizarrerie" et une dépense d'énergie psychique et physique majeure qui fait que ces enfants ont mal appris à intégrer les informations sensorielles.

Il ne faut pas trop s'inquiéter : parfois, quand une étape est investie, la précédente est abandonnée. J'ai vu des enfants qui avaient mis très longtemps à marcher mais qui avaient une assez bonne fixation visuelle quand ils étaient couchés sur le dos. Le jour où ils se sont mis à marcher, il y avait un tel plaisir d'exploration de l'espace qu'il n'y avait plus de contact possible avec eux.

Pendant quelques semaines ils ont eu besoin de passer leur temps à se promener dans la pièce, à toucher les murs, ouvrir les placards, à se faire plaisir avec cette exploration verticale, et ce avec une très mauvaise utilisation du regard : ils balayaient la pièce, on avait l'impression qu'ils allaient n'importe où et on n'arrivait plus à être dans l'apprentissage. Il a fallu attendre un peu, reprendre les choses sur le plan corporel et ne pas se dire "il marche, je vais pouvoir m'occuper de lui comme d'un enfant normal donc je vais me mettre à lui apprendre à lire et à écrire". Pour faire revenir cet enfant à une vision correcte, il a fallu le rasseoir, bien calé contre sa mère, alors que la marche était acquise.

Ils ont besoin de beaucoup de repos.

Ces enfants ont un dégoût pour les textures collantes, pégeuses ou rugueuses. Cela fait trop de choses au niveau des sens, qui ne sont pas absents mais qui ont été mal interprétés tout petit, et qui deviennent donc négatifs alors qu'ils devraient être positifs.

Il faut les laisser avoir ces moments d'autostimulation, que les parents décrivent très bien mais que les professionnels ont du mal à supporter : enfants qui tournent pour regarder les lumières, qui secouent les mains ou les épaules car ils ont besoin de dégager leur énergie, de s'auto-stimuler. C'est vrai qu'ils paraissent "psychiatriques", mais ils ne le sont pas. Il faut se dire qu'ils ont en permanence un voile d'afférence sensorielle. Nous captons en permanence des milliers de choses mais eux ne le font pas. Ils chantent, ils crient, ils hyperventilent..., ils ont des comportements qui peuvent paraître un peu asociaux. Parfois ils se grattent et comme ils ont des seuils de la douleur différents, ils arrivent à se faire des plaies.

Pour éviter cette difficulté de mise en place des intermodalités sensorielles il faut s'en occuper tôt. Je crois que, à l'inverse de ce que je vous ai dit au début, cette étape très médicale, très somatique, doit être regardée d'emblée d'un point de vue sensoriel. Ce n'est pas parce qu'on est à l'hôpital avec une sonde, une cicatrice ou une cardiopathie qu'on ne peut pas s'occuper d'un enfant en le regardant, le touchant, lui faisant sentir des choses. Il faut avoir une prise en charge très précoce pour essayer de minimiser les conséquences néfastes de tout ce que je vous ai cité. Et il faut soutenir les parents, bien évidemment.

On a beaucoup parlé de CHARGE et d'autisme. Le CHARGE est un modèle expérimental de création d'autisme. Il n'y a aucune raison de penser que ces enfants ont de vrais autismes. On comprend cela quand on voit tout ce que Lisa Ouss nous a appris sur l'équilibre du développement et à quel point, quand les champs sont mal accordés, cela peut aboutir à des traits autistiques.

Ce sont donc des enfants qui ont des troubles du com-

portement fréquents, qu'il faut analyser comme des moyens de se rassurer. Ils peuvent être obsessionnels : certains ont besoin de ranger, etc. Ils ont une bonne mémoire des chiffres et des lettres, certains jouent donc dans des calendriers. Ils utilisent les outils qu'ils connaissent. Cela peut aller jusqu'au trouble obsessionnel, il faut donc en voir les limites.

Ils ont une hyperactivité pulsionnelle et un défaut d'anticipation. La vision, le contact précoce, c'est aussi mettre la main vers l'objet. Le vide, c'est-à-dire ce qu'il y a entre soi et l'autre, c'est aussi la capacité de communiquer, c'est-à-dire la capacité d'attendre. Ils ont une intolérance à la frustration, une impatience pour certains.

Ils peuvent également vivre une vraie souffrance psychique qu'il ne faut pas négliger, qu'elle soit secondaire à tout cela ou liée à des troubles saisonniers de leurs neuromédiateurs.

Très humblement, je crois qu'il faut savoir les regarder, leur proposer des bilans fonctionnels aussi spécialisés que tout ce dont on a parlé depuis deux jours, tels que ceux que le CRESAM peut proposer.

Il faut donner ces comptes-rendus aux institutions de manière à pouvoir faire les adaptations nécessaires. Il est important de faire la synthèse des observations afin d'éviter le risque de morcellement. Il faut enfin pouvoir proposer des solutions, car il y en a.

J'ai un peu le sentiment, face à ces enfants d'être devant construction dont les fondations sont de travers mais dont le résultat aboutit néanmoins à une œuvre d'art.

Il y a encore beaucoup de choses à faire et à comprendre pour les accepter au sein des gens dits "normaux".

Si j'ai pu vous exposer tout cela, c'est grâce aux enfants que nous accompagnons depuis bientôt 15 ans, grâce à leurs parents et à l'association de parents (Enfant soleil) qui est tout à fait active et intelligente, les équipes des centres de ressources (Poitiers et la rue Daviel) ainsi que tous les collègues, et que je voudrais remercier ici. ❖

Pr Véronique ABADIE

Pédiatre

Hôpital NECKER, Faculté René Descartes, Paris 5

Conclusion du colloque “Surdit  et Motricit ”

PR OLIVIER DULAC

Surdit  et motricit ... il manque un troisi me larron, celui qui finalement a fait l'objet de la plus grande partie du colloque : **le d veloppement**. Ce troisi me sujet fait tellement partie de notre quotidien que nous l'avons oubli  dans le titre. C'est dire   quel point l'on devient facilement infid le. Pourtant, les intervenants l'ont ajout , intuitivement. C'est sans doute en raison de l'importance de l'aspect d veloppemental que vous avez demand    un neurop diatre, ignorant de la surdit , de faire la synth se.

Comme on n'a pas froid aux yeux, on est parti bille en t te sur le d veloppement du psych  : qui peut le plus peut le moins. Des multiples messages offerts par **Bernard GOLSE**, je retiendrai essentiellement que ce qui caract rise la sp cificit  de la pens e humaine est la capacit  de penser qu'il pense et que cette capacit  se construit essentiellement en post-natal sur la construction de la pens e elle-m me.

La construction de la pens e est ancr e sur la perception et la motricit , agir et penser sont indissociables et cette construction de la pens e est   l'interface de l'endog ne et de l'exog ne, par l'acquisition des paires contrast es puis par la d centration progressive de l'objet ext rieur, laquelle n cessite l'int gration d'au moins deux canaux sensoriels, simultan ment. Ceci se produit particuli rement au moment de la t t e, et ces canaux perceptifs, enfin, apparaissent progressivement : go t, odorat et toucher d'abord, puis l'audition et enfin la vision. Les rythmes sont une composante importante de cette  mergence.

Lisa OUSS a d velopp  ces concepts d'int gration multimodale qu'elle analyse tout particuli rement avec le programme PILE. En prenant pour mod le le syndrome de West qui, dans les cas d favorables,  volue si souvent vers un comportement autiste, elle a montr  l'im-

pact de la maladie neurologique sur l'interaction avec l'environnement, par le biais d'un trouble de perception visuel et auditif, - donc de leur int gration -, et l'impact de ce trouble du comportement du b b  sur le comportement de l'entourage, marquant ici encore l'importance de l'interaction. On sait que les troubles neuro-physiologiques concernent surtout les r gions de d codage sensoriel, autour de la r gion du carrefour et on comprend que leur int gration dans le lobe temporal soit alt r e.

Beno t GODEY nous a montr    quel point l'imagerie fonctionnelle par PET et IRMf permet de pr ciser l' tendue de la plasticit  c r brale :  tendue dans le temps et dans l'espace. Dans le temps, car m me les personnes  g es ont quelqu'espoir d'en b n ficier un peu, mais il est pr f rable d'op rer le plus t t possible pour installer un implant cochl aire, tant qu'il y a une r versibilit  des connexions excessives induites par la surdit  cong nitale. Dans l'espace, car des aires lointaines peuvent  tre colonis es par les terminaisons provenant de l'oreille respect e, non seulement des aires visuelles qui contribuent   la lecture labiale, mais  galement les aires contralat rales. Au plan neurophysiologique, les potentiels  voqu s cognitifs montrent que le signal est trait  de fa on progressivement plus op rationnelle   la suite d'une implantation.

Anne VILAIN nous a analys  les  tapes, entre 6 mois et 1 an, de la naissance du premier mot, qui repose sur la ma trise de la motricit  de quelques muscles. La compr hension est venue de l'identification de trois positions de la luette - dont la position interm diaire est la premi re acquise, puis la position basse, puis la haute -, du contraste entre deux phon mes successifs en intensit  et en dur e. Il est clair que ceci repr sente une des premi res interactions entre audition et mouvement sp cifique.

Louis VALLÉE a bien montré que la préparation de la motricité naît dans le striatum (le désir), est amplifiée dans le cervelet (augmentation du rapport signal/bruit) avant de rejoindre la région prémotrice (programmation du mouvement), puis le cortex moteur de l'aire prérolandique qui est l'exécutif. La rétículo-cérébrale est essentielle pour permettre au striatum d'être efficient.

Entre autres, Louis Vallée a insisté sur le fait que nous avons deux cervelets : un sensitif qui traite les informations provenant de la sensibilité profonde pour corriger le tir, mais une fois que le mouvement est en cours. C'est ce cervelet qui fait parler de lui à l'âge adulte quand il interfère avec la coordination. Mais il y en a un autre qui contribue à initier le mouvement et dont l'altération est si bruyante après intervention sur un médulloblastome, produisant au maximum un syndrome de mutisme akinétique. En somme, le chef d'orchestre est en avant, et l'orchestre en arrière du sillon prérolandique. Ce n'est pas par hasard que la conscience exécutive qui ne peut réaliser qu'une tâche à la fois est mise par Dehaene dans ce cortex prémoteur.

La sémiologie des troubles du mouvement a été décrite par **Emilio FERNANDEZ-ALVAREZ** à l'aide de vidéos particulièrement démonstratives. Akinésie (surtout fréquente chez l'adulte), dystonie, athétose, chorée, tics. Je pense qu'il faut les voir pour pouvoir les reconnaître. C'est le triomphe de la vidéo pour qui sait s'en servir. Les liens avec des régions ou des circuits précis sont plus difficiles à établir, et les modalités d'analyse et de traitement demandent à être particulièrement développés chez l'enfant. Je dirai que ce chapitre de la pathologie neurologique de l'enfant en est aujourd'hui où nous en étions pour l'épilepsie il y a 20 ou 30 ans. Aucun médicament n'a l'AMM chez l'enfant, quelle est la place de la chirurgie ? Tout est à faire. C'est pourquoi ce sujet est en passe de devenir prioritaire à Necker.

Eisabeth LASSERRE et **Jeanne COUSIN** ont montré l'impact pour l'enfant sourd des troubles du mouvement, motricité du visage, oculomotricité, motricité pharyngée, motricité des membres, tant sur l'expression du langage que sur sa perception. Plusieurs profils de caractère peuvent être reconnus chez les enfants normaux, mais également chez les enfants avec des troubles moteurs. Une hypothèse peut être faite sur les voies les plus impliquées dans les troubles : cérébello-pariétaux-frontal ou cérébello-noyaux-gris. Même en termes de motricité, les difficultés peuvent ne pas être les mêmes pour le global que pour le séquentiel. Un bilan précis de la motricité mais également de la psychomotricité est capital et requiert une échelle standardisée.

Laurence VAVRE-DOURET a développé de nouveaux outils d'évaluation psychomotrice étalonnés et destinés à des enfants de moins de 4 ans d'une part, de 4 à 8 ans d'autre part, prenant en compte le tonus, la motricité globale, la latéralité, les praxies, gnosie digitale, habileté oculo-manuelle, orientation spatiale, rythme et attention auditive soutenue. L'intérêt de ces échelles est de permettre une analyse du système d'intégration sensorielle et moteur dans leurs aspects qualitatifs et quantitatifs (rapidité), intéressant voies pyramidale, extrapyramidale et cérébelleuse.

Georges CHALLE et **Alexandra BERGER** ont montré comment, par une évaluation ophtalmologique et orthoptique, on peut analyser finement les trois fonctions de la vision : voir, regarder (praxie), décoder (gnosie).

Outre l'examen ophtalmologique standard qui découvre parfois la nécessité d'une intervention urgente, ils demandent l'exploration des capacités de fixation, de poursuite et de saccades. Il ne faut pas s'y tromper : l'identification des troubles gnosiques est parfois très délicate, même chez un enfant qui a uniquement un trouble visuel, a fortiori chez un enfant qui est également sourd. En outre, il s'agit de troubles développementaux où l'enfant n'a jamais eu cette capacité et n'est donc pas conscient du fait qu'il l'a perdue, qui n'a souvent pas de langage permettant d'identifier le trouble gnosique.

Sylvette WIERNER-VACHER et **Marie-France DUBUC** ont attiré l'attention sur les conséquences d'une atteinte de la fonction vestibulaire, otolithique pouvant produire une hypotonie axiale pure d'apparition très précoce, canalaire s'exprimant avec l'acquisition de la marche. L'exploration en est possible très tôt dans la vie, la principale difficulté étant de penser à une telle éventualité. Son identification est particulièrement importante quand il est question d'implant qui peut léser le vestibule restant. Vision, proprioception et fonction vestibulaire contribuent à élaborer la position du corps dans l'espace, mais également la position de l'interlocuteur.

A propos du syndrome de CHARGE, **Véronique ABADIE** a donné l'exemple de la complexité d'analyse des mécanismes qui président aux troubles que l'on observe dans une pathologie produisant un polyhandicap et la difficulté de la prise en charge. Rien ne pouvait mieux illustrer le jour du Téléthon le fait que la pathologie ne peut pas être réduite à sa composante génétique et que la maladie ne se réduit pas à sa cause monogénique, mais qu'elle est la manière dont l'organisme réagit à cette cause. Il est donc temps que soit privilégiée à nouveau la physiologie, comme vous le faites ici, dans ces merveilleux programmes de rééducation dont nous avons entendu parler au cours de ces deux jours.

A l'issue de ces deux journées, il apparaît plus que jamais qu'il faut toujours avoir à l'esprit :

- ♦ Que nous avons à faire à des enfants qui n'ont pas eu connaissance de la (ou des) fonction(s) qui leur manque(nt) et n'ont pas donc pas la possibilité d'en identifier la perte ;
- ♦ Que la construction de chaque fonction procède de l'interdépendance avec des fonctions différentes qui chez l'adulte peuvent être atteintes de façon indépendante. Cette notion d'interdépendance n'est pas une notion innée. Il faut pouvoir toujours ré-expliquer ceci à l'entourage ;
- ♦ Qu'il y a une nécessité de d'évaluations multiples qui demandent alors qu'une synthèse soit faite des données ainsi recueillies, aboutissant non pas à une hiérarchisation des rééducations requises mais au moins à une stratégie globale de rééducation ;
- ♦ Que la construction progressive des fonctions et en particulier de la pensée se fait en interaction avec l'entourage : l'enfant se bâtit dans le cadre de la culture de son environnement et celle-ci fait donc partie de lui-même, et il la garde par nécessité à l'âge adulte ; il n'apprend pas le langage puis le Français, mais bâtit sa langue maternelle qui est le Français.

Ce modèle devrait faire réfléchir sur certains problèmes socio-politiques : même s'il change de pays, et surtout s'il change de pays, ce qui est une occasion de fragilisation psychologique, un adulte ne peut pas se séparer de sa base culturelle, qu'il s'agisse de sa langue, de ses rites ou de ses croyances. Et moins ceci est respecté, plus ceci a des chances de se traduire par la peur et la violence. ❖

Pr Olivier DULAC
Neuropédiatre
Hôpital Necker-Enfants Malades, Paris
Président du comité scientifique ACFOS 6

A photocopier ou à découper, et à retourner à :

ACFOS, 11 rue de Clichy 75009 Paris – France
Compte bancaire : Société Générale 78600 Le Mesnil Le
Roi - 30003 03080 00037265044 05

Connaissances Surdités

HORS SÉRIE N°2 : les Actes du Colloque ACFOS V "J+2, dépistage systématique de la surdité."

Je commande le **Hors Série N°2 de Connaissances Surdités sur les Actes Acfos V au prix de 20 €**

Tarifs pour l'étranger : 22 €

Nom/Prénom

Adresse

Code Postal

Ville

Tél.

Profession

- Ci-joint un chèque à l'ordre d'ACFOS
 Je règle par virement bancaire à ACFOS

Date et signature obligatoire :

A photocopier ou à découper, et à retourner à :

ACFOS, 11 rue de Clichy 75009 Paris – France
Compte bancaire : Société Générale 78600 Le Mesnil Le
Roi - 30003 03080 00037265044 05

Connaissances Surdités

- Je m'abonne pour **un an** au prix de 40 €
 Je souscris un **abonnement de soutien** à Acfos pour un an à partir de 60 €
 Je commande le **N° ...** au prix de 12 €
 Abonnement groupé (pour une même adresse)
- 3 abonnements : 25 % de réduction, soit 90 € (au lieu de 120 €)
- 5 abonnements : 30 % de réduction soit 140 € (au lieu de 200 €)
 Abonnement Adhérents/ Parents/ Etudiants : 25 €
(Faire tamponner le bulletin par un professionnel de la surdité ou une association/Photocopie de la carte étudiant)

Tarifs pour l'étranger : 47 €

Nom/Prénom

Adresse

Code Postal

Ville

Tél.

Profession

- Ci-joint un chèque à l'ordre d'ACFOS
 Je règle par virement bancaire à ACFOS

Date et signature obligatoire :

A photocopier ou à découper, et à retourner à :

ACFOS, 11 rue de Clichy 75009 Paris – France
Compte bancaire : Société Générale 78600 Le Mesnil Le
Roi 30003 03080 00037265044 05

Connaissances Surdités

HORS SÉRIE N°3 : les Actes du Colloque ACFOS VI "Surdité et Motricité"

Je commande le **Hors Série N°3 de Connaissances Surdités sur les Actes Acfos VI au prix de 25 €**

Tarifs pour l'étranger : 27 €

Nom/Prénom

Adresse

Code Postal

Ville

Tél.

Profession

- Ci-joint un chèque à l'ordre d'ACFOS
 Je règle par virement bancaire à ACFOS

Date et signature obligatoire :