



Université de Strasbourg
Faculté de Médecine
Ecole d'orthophonie de Strasbourg

-

Mémoire présenté en vue de l'obtention du
Certificat de Capacité d'Orthophoniste (CCO)

**Les troubles linguistiques et cognitifs observés après
hémisphérotomie :**
*Quel rôle pour l'orthophoniste auprès d'un enfant atteint
de l'encéphalite de Rasmussen ?*

Année universitaire 2012/2013

-

Pauline GIUDICI

-

Président de jury : Docteur François SELLAL – *Neurologue*
Directeur de Mémoire : Docteur Benjamin CRETIN – *Neurologue*
Rapporteur : Monsieur Fabrice NEVEU – *Orthophoniste*



Université de Strasbourg
Faculté de Médecine
Ecole d'orthophonie de Strasbourg

-

Mémoire présenté en vue de l'obtention du
Certificat de Capacité d'Orthophoniste (CCO)

**Les troubles linguistiques et cognitifs observés après
hémisphérotomie :**
*Quel rôle pour l'orthophoniste auprès d'un enfant atteint
de l'encéphalite de Rasmussen ?*

Année universitaire 2012/2013

-

Pauline GIUDICI

-

Président de jury : Docteur François SELLAL – *Neurologue*
Directeur de Mémoire : Docteur Benjamin CRETIN – *Neurologue*
Rapporteur : Monsieur Fabrice NEVEU – *Orthophoniste*

Remerciements

Je tiens à remercier le Docteur Benjamin Cretin d'avoir accepté de diriger ce mémoire, pour ses conseils, le partage de son expérience, ainsi que son soutien et sa disponibilité. Merci de m'avoir toujours encouragée, même dans les moments difficiles.

Un immense merci à Monsieur Fabrice Neveu pour ses précieuses recommandations et ses relectures attentives. Je tiens à le remercier d'avoir su me guider quand je ne savais plus moi-même où j'allais.

Je remercie tout particulièrement le Docteur François Sellal de m'avoir fait l'immense honneur de présider mon jury.

Je tiens à remercier tout particulièrement Christian, Christelle, Pascaline, Nathalie et toute la famille R., sans qui ce mémoire n'aurait jamais pu voir le jour. Merci pour leur accueil, leur confiance et leur bienveillance. J'espère que ce mémoire sera fidèle à leurs histoires et contribuera humblement à faire connaître la maladie qui a changé leurs vies.

Je remercie les directrices de l'école d'orthophonie de Strasbourg de nous avoir si bien accompagné(e)s durant ces quatre années.

Merci à toutes et tous les orthophonistes qui ont accepté de m'accueillir en stage pendant mes études, aussi bien en libéral qu'en institution. Je les remercie de m'avoir accordé leur temps et d'avoir chacun contribué à faire de moi ce que je suis aujourd'hui.

J'adresse un remerciement tout particulier à Mélanie, Céline et Agnès qui ont été plus que des maîtres de stage pour moi.

Je tiens à remercier tous mes camarades de promo, et particulièrement le quatuor de choc : Hélène, Maud, Camille et Vaness'. Ca n'aurait pas été pareil sans vous, les filles.

Je remercie ma famille, et surtout ma maman et mon frère d'avoir soutenu mon choix de réorientation et d'être toujours là.

Je tiens à remercier mes ami(e)s, qui m'encouragent, me font rire et m'entourent. Celles et ceux que je connais du lycée, d'avant, d'après, les médecins, les inf', LA sage-femme, qui bossent dans la pub ou autre, qui se reconnaîtront même si je ne les nomme pas. Merci.

Un merci tout particulier à Laure d'avoir pris le temps de relire mon travail.

Et merci à Micki pour son soutien et surtout sa patience. Je le remercie d'avoir été là et d'avoir rendu faciles toutes ces choses qui semblaient si compliquées.

SOMMAIRE

INTRODUCTION	1
I. PREMIERE PARTIE: ASSISES THEORIQUES	3
1. L'encéphalite de Rasmussen	4
1.1. Présentation générale du syndrome de Rasmussen	4
1.2. Physiopathologie	4
1.3. Caractéristiques cliniques.....	5
1.4. Rappels théoriques sur les épilepsies	6
1.5. Diagnostic.....	8
1.6. Evolution	9
1.7. Traitements.....	10
2. Déconnexion hémisphérique et plasticité cérébrale : quand la communication entre cerveau gauche et cerveau droit est rompue	13
2.1. Qu'est-ce que l'hémisphérotomie ?.....	13
2.2. Indications et contre-indications.....	14
2.3. Techniques opératoires.....	16
2.4. Complications de la technique d'hémisphérotomie.....	17
2.5. Le rôle-clé de la plasticité cérébrale	21
3. La spécialisation hémisphérique	23
3.1. A la découverte de la dissymétrie des hémisphères cérébraux	23
3.2. Les fonctions du cerveau gauche.....	25
3.3. L'hémisphère droit, longtemps considéré comme secondaire.....	26
3.4. La communication entre les deux hémisphères	28
3.5. Hémisphères cérébraux et langage	29
4. Le développement du langage chez l'enfant : chronologie des acquisitions et latéralisation des fonctions	33
4.1. La notion de période critique pour le langage	33
4.2. Les différentes étapes du développement du langage selon Piaget	34
4.2.1. Les facultés acquises avant l'apparition de la pathologie épileptique	36
a.) <i>La période sensori-motrice (de la naissance à deux ans)</i>	36
b.) <i>La période pré-opératoire (de deux à six ans)</i>	37
4.2.2. Les compétences perturbées dans leur développement	39
a.) <i>La période des opérations concrètes (entre sept et douze ans)</i>	39
b.) <i>La période des opérations formelles (au-delà de douze ans)</i>	40

II. DEUXIEME PARTIE: APPLICATION PRATIQUE.....	42
1. Problématique, hypothèses et démarches.....	43
1.1. Problématique soulevée.....	43
1.2. Hypothèses émises.....	44
1.3. Démarches entreprises.....	46
2. L’histoire de Perrine, atteinte de l’encéphalite de Rasmussen.....	48
2.1. Les débuts de la maladie.....	48
2.2. La prise en charge orthophonique pré-opératoire.....	49
2.3. L’hémisphérotomie.....	51
2.4. De la maladie au handicap.....	51
2.5. Le rôle de l’orthophoniste auprès de Perrine.....	53
2.6. Vivre au quotidien.....	55
2.7. Perrine aujourd’hui.....	57
3. Données tirées de plusieurs études sur la récupération du langage après hémisphérotomie .	60
3.1. Etude 1 : Le devenir des enfants hémisphérotomisés.....	60
3.2. Etude 2 : Evaluation neuropsychologique chez des enfants hémisphérotomisés ne présentant pas de déficience intellectuelle.....	61
3.3. Etude 3 : IRMf pratiquées chez des enfants hémisphérotomisés afin de déterminer les « nouvelles » zones du langage.....	63
3.4. Résultats des différentes études et intérêt pour les orthophonistes.....	65
4. Elaboration d’un outil d’analyse à l’intention des orthophonistes.....	67
4.1. Objectifs.....	67
4.2. Méthodologie.....	68
4.3. Intérêts de cet outil.....	68
4.4. Présentation de l’outil.....	69
5. Discussion et ouverture.....	77
5.1. L’orthophoniste, interlocuteur privilégié.....	77
5.2. Orthophonie, hémisphérotomie et encéphalite de Rasmussen.....	77
5.3. Apports et limites de ce mémoire.....	80
CONCLUSION.....	83
TABLE DES MATIERES.....	84
BIBLIOGRAPHIE.....	87
ANNEXES.....	90

INTRODUCTION

Le sujet de ce mémoire n'est pas né de manière conventionnelle. En effet, ce n'est pas une situation rencontrée en stage qui nous a posé question, mais le travail de fin d'études d'une amie, aujourd'hui sage-femme. Elle s'est interrogée sur les enfants présentant une agénésie du corps calleux, et nous a rapporté qu'ils étaient très souvent suivis en orthophonie. Nous avons donc commencé à nous interroger sur le développement du langage dans un contexte de rupture de communication entre les deux hémisphères cérébraux.

Nos recherches nous ont peu à peu amenés à découvrir qu'une opération, appelée hémisphérotomie, se pratiquait de nos jours dans le but de traiter certaines épilepsies pharmacorésistantes, et cela dans quatre cas de figure bien spécifiques. Pour la première fois, nous entendions parler de l'encéphalite de Rasmussen. Pourquoi avons-nous choisi de nous intéresser à cette pathologie plutôt qu'à l'une des trois autres ? Peut-être est-ce parce qu'il s'agit d'une maladie acquise et non congénitale, dont les implications nous semblaient à la fois complexes et surprenantes. Ou peut-être est-ce parce que, dès le début, nous avons été en contact avec ce père, touché de près par la maladie, qui nous a transmis la volonté d'en apprendre davantage et de contribuer humblement à sa prise en charge.

Toujours est-il que cette intervention de déconnexion hémisphérique est une situation exceptionnelle, qui permet réellement d'étudier le transfert et le développement des compétences linguistiques et des fonctions cognitives sur un hémisphère isolé, ainsi que les limites de la réorganisation et de la plasticité cérébrale. Cependant, cette dernière doit être combinée à des stimulations des fonctions déficitaires pour permettre d'espérer plus que ce qu'apporte la récupération spontanée. C'est là qu'interviennent les thérapies rééducatives, dont l'orthophonie fait partie.

L'orthophoniste dispose d'un vaste champ de compétences, incluant la prise en charge des troubles de la parole, du langage et de la communication auprès de personnes atteintes d'une maladie rare. Cependant, il ne peut être au fait de toutes les pathologies orphelines qui existent et auxquelles il peut être confronté dans sa vie professionnelle.

Ainsi, à travers ce mémoire, nous avons pour ambition non seulement d'approfondir nos connaissances et d'étudier les troubles du langage et leur possible réorganisation sur un

hémisphère isolé à partir de cette situation de déconnexion hémisphérique très particulière, mais également de contribuer à diffuser des informations concernant cette maladie et les conséquences de l'hémisphérotomie.

Nous sommes partis rencontrer un certain nombre de personnes, patients, familles et professionnels, dans le but de mieux appréhender ce qu'est l'encéphalite de Rasmussen et les conséquences du traitement chirurgical sur les compétences linguistiques et les fonctions cognitives étroitement liées au développement et à l'acquisition du langage. A partir de ces expériences et d'études déjà menées à ce sujet par des équipes médicales professionnelles, nous avons élaboré un outil d'analyse afin de guider les orthophonistes amenés à prendre en charge des enfants atteints d'une encéphalite de Rasmussen ayant bénéficié d'une hémisphérotomie. A cette fin, nous nous sommes penchés au préalable sur les mécanismes précis et les nombreuses conséquences de ce syndrome épileptique, ainsi que sur la possible prévisibilité des troubles liée à une organisation cérébrale fonctionnelle bien spécifique.

I. Première partie

Assises

théoriques

1. L'encéphalite de Rasmussen

Afin de mieux appréhender et comprendre les conséquences de l'encéphalite de Rasmussen sur le développement de l'enfant, il nous a semblé judicieux de commencer par présenter cette pathologie orpheline dont ce mémoire fait l'objet.

1.1. Présentation générale du syndrome de Rasmussen [12 ; 24 ; 37]¹

Le syndrome de Rasmussen est une encéphalopathie progressive rare qui cause une épilepsie partielle continue et un état de mal récurrent, à l'origine d'une atrophie de l'hémisphère cérébral atteint, alors doté de plusieurs foyers épileptiques. S'en suit une détérioration sur le plan neurologique, cognitif, moteur et éventuellement sensoriel.

C'est une maladie qui apparaît généralement chez l'enfant avant l'âge de dix ans : en conséquence, l'enfant se développe « normalement » jusqu'à ce que la maladie se manifeste. Elle peut survenir chez l'adulte, mais ceci est extrêmement rare et c'est une forme de la maladie qui a une progression plus lente et moins sévère.

Elle fut décrite pour la première fois par le neurochirurgien Théodore Rasmussen et ses collaborateurs en 1958. Il s'agit donc d'une maladie relativement récente qui, bien qu'elle ait fait l'objet de plusieurs recherches, soulève encore de nombreuses questions, notamment quant à son origine.

1.2. Physiopathologie [12 ; 24]

Nous savons qu'il s'agit d'une maladie auto-immune aux intrications complexes. Selon la définition de l'INSERM², une maladie auto-immune résulte d'un dysfonctionnement du système immunitaire qui s'attaque aux constituants normaux de l'organisme, ou « auto-antigènes ». Au départ, il existerait une infection d'origine virale (HSV1, Cytomégalo virus, virus Epstein-Barr) ou toute autre perturbation localisée au niveau cérébral. La mise en place de processus inflammatoires liés à l'infection engendre la recrudescence de lymphocytes T et B, protagonistes majeurs du système immunitaire, dans le but de détruire les cellules infectées. Le désordre serait entraîné par un défaut du contrôle immunorégulateur des lymphocytes T, alors responsable de la création d'auto-anticorps contre une protéine qui intervient dans la régulation des neurotransmetteurs au niveau synaptique. Cela crée une

¹ Les numéros entre crochets renvoient aux références bibliographiques.

² Institut National de la Santé Et de la Recherche Médicale.

désorganisation et une perturbation de la transmission des messages entre les neurones. Par conséquent, de nombreux neurones et astrocytes sont détruits : ces nombreux dommages cérébraux formeraient le lit du processus d'épileptogénèse.³ Néanmoins, de nombreux doutes subsistent encore quant aux mécanismes exacts de l'apparition de l'encéphalite de Rasmussen, car les études menées jusqu'ici ne donnent pas de résultats unanimes.

1.3. Caractéristiques cliniques [12 ; 24 ; 37]

Sur le plan clinique, le syndrome de Rasmussen se caractérise par des crises épileptiques incontrôlables, pharmacorésistantes, et, après quelques mois ou années, par une détérioration cognitive et langagière, une hémiplégie, un déficit du champ visuel (hémianopsie latérale homonyme et/ou négligence spatiale unilatérale) et un éventuel déficit sensoriel.

Une étude menée sur quarante-huit patients par Oguni et ses collaborateurs en 1992 a montré que ce sont les crises épileptiques qui inaugurent cette maladie dans la plupart des cas [24]. Elles ont en majorité un début partiel. Certains auteurs affirment qu'elle débute le plus souvent par des crises partielles motrices simples itératives ou organisées en état de mal (on parle alors d'épilepsie partielle continue ou syndrome de Kojewnikow de type 2). D'autres, au contraire, estiment que cela varie selon les patients. En effet, l'étude initiale a démontré que les premières manifestations de la pathologie pouvaient être des crises partielles simples ou complexes avec manifestations motrices, des crises généralisées tonico-cloniques ou encore un état de mal épileptique. Les crises épileptiques qui inaugurent la maladie peuvent donc prendre des formes très hétérogènes : cet élément subsiste d'ailleurs au fur et à mesure que la pathologie progresse. En effet, les crises prennent différentes formes : manifestations motrices, sensorielles et végétatives, pertes de contact (absences), etc. Ce polymorphisme peut s'expliquer par la généralisation des crises à l'hémisphère atteint et à l'étendue de la zone épileptogène [12].

En plus de l'activité ictale, l'un des principaux signes qui apparaît dans cette maladie est l'hémiplégie. Elle peut être uniquement post-critique, c'est-à-dire qu'elle ne dure que le temps de la phase de récupération qui suit la crise, du moins au début : on parle alors d'hémi-parésie de Todd. Mais une réelle hémiplégie se développe progressivement. Le déficit neurologique s'installe dans la première (quarante pour cent des cas) ou la deuxième année (quarante pour cent des cas) suivant le début des crises chez la majorité des patients, et de

³ Voir schéma Annexe 1.

quatre à quinze ans après la première crise chez les vingt pour cent restants. En parallèle de l'hémiplégie, les patients présentent des troubles de la parole et du langage, une anesthésie corticale, ainsi qu'un déficit visuel [24]. D'après Ortigue et Mayer, « *une atteinte focale de l'hémisphère cérébral gauche, se caractérise généralement par des troubles massifs du langage, alors qu'une atteinte focale de l'hémisphère droit se manifeste principalement par une hémiparésie spatiale gauche* »⁴.

Bien qu'il existe un tableau clinique commun se retrouvant dans la majorité des cas de syndrome de Rasmussen, il peut y avoir des symptômes associés qui ne se retrouvent pas chez chaque patient. En effet, la maladie peut se manifester de manière très hétérogène d'un patient à l'autre, ce qui rend le diagnostic particulièrement difficile. En ajoutant à cela qu'il s'agit d'une maladie relativement rare, nous pouvons aisément comprendre que le diagnostic d'encéphalite de Rasmussen ne soit le plus souvent posé que quelques mois, voire années, après le début de la maladie, retardant ainsi le traitement chirurgical et favorisant l'établissement d'une condition pathologique durable. Néanmoins, l'épilepsie demeure le principal symptôme de cette maladie et permet d'alerter l'entourage et le corps médical quant à l'existence d'un dysfonctionnement au niveau neurologique. La part importante qu'occupe l'épilepsie dans les manifestations de la maladie nous invite à procéder à un rapide rappel de son fonctionnement.

1.4. Rappels théoriques sur les épilepsies [23 ; 27 ; 28 ; 33 ; 35 ; 38 ; 39]

Il s'agit d'une maladie chronique caractérisée par la répétition spontanée de crises. La crise épileptique n'est pas un synonyme d'épilepsie, c'est le symptôme le plus emblématique de cette condition pathologique, mais il y en a d'autres (dits inter-critiques). Elle correspond à l'apparition brutale de décharges synchrones et paroxystiques de potentiels électriques au sein d'une population de neurones corticaux à l'origine d'un dysfonctionnement transitoire et réversible du système nerveux central. Un état de mal épileptique se définit comme une crise épileptique prolongée ou comme une succession de crises durant plus d'une demi-heure. Le diagnostic de l'épilepsie se fait en partie grâce à l'interrogatoire et à l'examen clinique, mais surtout au moyen de l'électroencéphalogramme (EEG).

Un syndrome épileptique, puisque l'on parle bien du syndrome de Rasmussen, est une association non fortuite de symptômes critiques (type de crises, répétition...), inter-critiques

⁴ Ortigue S, Mayer E. Plasticité cérébrale chez des patients hémiphérectomisés à la suite d'un syndrome de Rasmussen. *Epileptologie* 2004; 21: 66-70.

(état neurologique et mental, données EEG, radiologiques et biologiques) et évolutifs. De plus, il est question d'encéphalopathie épileptique lorsque les crises ont des conséquences sur le développement des fonctions cognitives, comportementales et sociales.

L'épilepsie constitue la deuxième affection neurologique la plus fréquente, juste après la migraine. De nombreuses causes peuvent être à l'origine de l'épilepsie : processus infectieux, tumeurs, accidents ou malformations vasculaires, traumatismes crâniens, facteurs toxiques ou métaboliques, et la liste ne s'arrête pas là. Il arrive également que la cause ne soit pas identifiée ou identifiable (épilepsies anciennement cryptogéniques dites aujourd'hui « possiblement symptomatiques »), ou qu'elle soit génétique (épilepsies idiopathiques).

Les épilepsies peuvent être classées en fonction du type de crises qu'elles engendrent⁵. Ainsi, nous pouvons distinguer :

- *les crises partielles*, dont l'origine est localisée en un point précis du cortex cérébral. La sémiologie de ces crises dépend de la zone affectée, elle est donc très variable selon la localisation du foyer épileptique. Une crise focale peut se généraliser, c'est-à-dire qu'elle se propage dans tout le cerveau.
- *les crises généralisées*, qui touchent l'ensemble du cortex cérébral en même temps et qui se caractérisent par une altération plus ou moins importante, voire d'une rupture, du contact et de la conscience. Au sein des crises généralisées, on trouve principalement : les absences qui consistent en une rupture de contact total de début et de fin brusques (durent moins d'une minute, sans phase post-critique), les myoclonies qui se manifestent par des secousses musculaires « en éclair » de l'axe corporel et des quatre membres (durent une à deux secondes, sans phase post-critique) et les crises tonico-cloniques qui entraînent une perte de connaissance associée à des cris et à des troubles végétatifs, avec contraction tonique des quatre membres et de l'axe corporel (les phases toniques et cloniques durent environ une minute, avec coma post-critique et amnésie totale de la période critique ; l'ensemble constitue l'archétype de la crise convulsive épileptique ou « grand-mal »).

⁵ Voir tableaux Annexe 2.

La physiopathologie de l'épilepsie relève de mécanismes complexes, nous n'entrerons donc pas dans les détails, mais rappellerons tout de même brièvement les deux processus qui peuvent en être à l'origine :

- *l'ictogénèse*, un processus créant un état de décharge neuronale soutenue et synchronisée d'une population de neurones cérébraux et permettant le passage de l'état inter-critique vers la crise. Elle consiste globalement en un déséquilibre entre l'excitation et l'inhibition au sein d'un réseau neuronal. L'excitation devient prépondérante par rapport à l'inhibition et déclenche de ce fait le processus critique. L'ictogénèse peut ainsi être ramenée à un déséquilibre entre deux neurotransmetteurs concurrents : le GABA (inhibiteur) et le Glutamate (excitateur).

- *l'épileptogénèse*, « un processus qui regroupe l'ensemble des événements permettant la mise en place d'un état chronique caractérisé par la récurrence de crises spontanées et aboutissant à la transformation du 'cerveau sain' en 'cerveau épileptique' »⁶. Il s'agit finalement de l'acquisition par un groupe de neurones particuliers (le réseau épileptogène) de capacités d'ictogénèse matures et d'autres caractéristiques pathologiques (inter-critiques).

Il nous semblait indispensable de procéder à ces quelques rappels sur les épilepsies afin de mieux comprendre les implications du syndrome de Rasmussen, et notamment les éléments permettant d'en poser le diagnostic.

1.5. Diagnostic [6 ; 8 ; 12]

En général, le premier signe d'alerte de la maladie est l'apparition soudaine de l'épilepsie. Comme nous venons de le voir, le diagnostic de l'épilepsie se fait en grande partie grâce aux données de l'EEG. En présence d'une encéphalite de Rasmussen, cet examen peut montrer les éléments suivants :

- une activité cérébrale localement lente,
- des anomalies pendant les phases critiques et inter-critiques,
- une activité épileptique sans signes cliniques,
- un ralentissement progressif de l'activité cérébrale dans l'hémisphère atteint.

⁶ Pernot F, Heinrich C, Barbier L, Peinnequin A, Carpentier P, Dhote F, et al. Inflammatory changes during epileptogenesis and spontaneous seizures in a mouse model of mesiotemporal lobe epilepsy. *Epilepsia*. déc 2011;52(12):2315-2325.

En fonction des résultats de l'EEG, d'autres examens vont être pratiqués afin de déterminer l'origine de l'épilepsie. En présence du syndrome de Rasmussen, la spectroscopie par résonance magnétique (Proton MR spectroscopy) peut révéler des anomalies au niveau de certaines molécules. De plus, un ralentissement du débit sanguin et un hypométabolisme (baisse de l'activité moléculaire) peuvent être constatés dans les zones épileptogènes et les régions cérébrales voisines, révélés par la tomographie par émissions de positons (TEP).

En résumé, Hart et ses collaborateurs proposent quatre critères qui, associés à une épilepsie partielle continue, autorisent à évoquer le diagnostic d'encéphalite de Rasmussen :

- un déficit neurologique progressif au début ou après le début de l'épilepsie partielle continue, mais avant le début du traitement,
- une atrophie hémisphérique progressive sur le scanner, l'Imagerie par Résonance Magnétique (IRM) ou sur les deux, avec ou sans anomalie de densité ou de signal,
- des signes d'inflammation à l'examen du liquide céphalo-rachidien (LCR),
- une encéphalite chronique à la biopsie cérébrale.

Si l'un de ces critères apparaît dans le cadre d'une épilepsie partielle continue, le diagnostic de syndrome de Rasmussen doit être évoqué et approfondi.

Il faut toujours garder à l'esprit les diagnostics différentiels possibles afin de ne pas confondre l'encéphalite de Rasmussen avec d'autres causes d'épilepsie partielle pharmacorésistante, telles que la dysplasie corticale (Andermann et coll., 1987 Kuzniecky et coll., 1988), une encéphalopathie mitochondriale avec acidose lactique et épisodes « stroke-like » (Dvorkin et coll., 1987), une sclérose tubéreuse (Andermann et coll., 1987), une vascularite cérébrale (Mackworth-Young et Hughes, 1985) ou encore des tumeurs (Rich et coll., 1985).

1.6. Evolution [24]

En 2002, Bien et ses collaborateurs ont identifié trois grands stades dans la maladie :

- *la phase prodromique initiale*, qui se caractérise par des crises à début focal, de fréquence moyenne et sans hémiparésie

- *la phase aiguë*, d'une durée de huit mois environ, avec crises partielles motrices simples, installation progressive de l'hémiplégie et une atrophie de l'hémisphère cérébral atteint
- *la phase résiduelle*, où l'on constate une diminution de la fréquence des crises et une hémiplégie stable.

Au début de la maladie, les crises sont généralement sévères et très fréquentes et tendent à disparaître au cours de son évolution. Cependant, au stade où les crises se stabilisent ou cessent, la détérioration neurologique, cognitive et intellectuelle est déjà significativement avancée. En 1991, Rasmussen et Andermann ont constaté que les facultés intellectuelles étaient normales chez quatre-vingt-dix pour cent des patients en début de maladie contre quinze pour cent à la phase de stabilisation. En fin d'évolution, les crises et la détérioration neurologique stoppent : le patient présente alors des troubles visuels, ainsi qu'une hémiplégie et un déficit cognitif modéré à sévère. Le pronostic est d'autant moins favorable si la maladie est particulièrement agressive dès le début. Comme la pathologie finit par se stabiliser, le syndrome de Rasmussen n'est que très exceptionnellement mortel.

1.7. [Traitements](#) [9 ; 12 ; 22 ; 24 ; 37]

Cette pathologie a fait l'objet de nombreuses recherches dans le but de trouver un traitement qui permettrait à la fois de réduire ou stopper l'activité ictale et de mettre un terme à la détérioration neurologique et cognitive.

Tout d'abord, le recours aux médicaments antiépileptiques standards a été suggéré, en partant du postulat que l'arrêt ou la diminution des crises interromprait l'évolution du déficit neurologique. Néanmoins, les chercheurs ont pu constater que les crises d'épilepsie résistaient aux traitements médicamenteux classiques. La pharmacothérapie aurait montré quelques effets sur le contrôle des crises généralisées tonico-cloniques, mais qui restaient très limités et qui ne s'appliquaient pas aux crises partielles, notamment motrices. Il a cependant été prouvé que des injections de toxine botulique A permettent en partie de traiter les myoclonies et autres mouvements involontaires.

En raison de l'inefficacité des médicaments antiépileptiques traditionnellement utilisés, d'autres tentatives ont été menées afin de trouver une thérapie adaptée au syndrome de Rasmussen. Certains chercheurs ont alors émis l'hypothèse qu'en traitant les causes de la maladie, une amélioration des symptômes serait probablement constatée, ce qui paraît

relativement sensé mais difficilement applicable étant donné que l'origine de cette pathologie reste encore partiellement inconnue. En effet, les causes proposées restent à l'état de suppositions du fait d'un manque d'homogénéité des résultats entre les différents patients. Basés sur l'hypothèse que la maladie est d'origine virale, des essais avec des traitements anti-viraux ont été entrepris. Dans certains cas où la présence virale avait pu être préalablement constatée, certaines améliorations au niveau des crises et de la détérioration neurologique ont été relevées, mais seulement à court terme. L'hypothèse aujourd'hui démontrée que l'encéphalite de Rasmussen possède une origine auto-immune a conduit à l'utilisation de stéroïdes et d'immunoglobulines intraveineuses comme pharmacothérapie. Plus récemment, la possible implication d'anticorps anti-GluR3 dans le processus auto-immun de certains patients a entraîné le recours au traitement par échanges plasmatiques, ou encore au tacrolimus pour inhiber l'activation des lymphocytes T⁷. Ces différents traitements ont également engendré des périodes d'amélioration chez certains patients, mais toujours de manière transitoire. Nous pouvons donc en conclure que les différents traitements médicamenteux proposés peuvent avoir des effets bénéfiques sur les manifestations cliniques de la maladie mais n'agissent malheureusement pas sur le long terme.

A ce jour, le traitement le plus efficace sur le contrôle des crises et la prévention éventuelle du déficit neurologique et cognitif semble être la solution chirurgicale : l'hémisphérectomie fonctionnelle, à l'époque de Hart et Andermann, aujourd'hui remplacée par l'hémisphérotomie. Elle permet de stopper l'évolution de la maladie, de contrôler les crises épileptiques et de prévenir la détérioration cognitive, améliorant ainsi la qualité de vie du patient. Il peut cependant exister une certaine réticence à pratiquer cette intervention au tout début de la maladie à cause de la possible impression que les médicaments agissent et du fait que l'hémiplégie et la détérioration cognitive ne soient pas encore installées. De plus, lorsque c'est l'hémisphère dominant pour le langage qui est impliqué, la question de l'intervention chirurgicale soulève un problème supplémentaire. En effet, il s'agit alors de savoir à quel moment il est le plus bénéfique de pratiquer l'opération. Certains s'accordent à dire qu'une hémisphérotomie plus tardive, une fois le test de Wada⁸ ayant démontré un développement controlatéral du langage, serait plus bénéfique qu'une intervention précoce. D'autres, à l'inverse, semblent plutôt en faveur d'une déconnexion hémisphérique précoce,

⁷ Voir I.1.2. la physiopathologie de la maladie.

⁸ Voir explication Annexe 3.

dès que le diagnostic d'encéphalite de Rasmussen est établi, s'appuyant sur les effets de l'âge dans le concept de neuroplasticité (principe de Kennard).

Nous allons à présent étudier en quoi consiste le traitement chirurgical proposé dans le cadre du syndrome de Rasmussen, afin de réduire les crises et de stopper l'inéluctable détérioration des fonctions motrices et cognitives.

2. Déconnexion hémisphérique et plasticité cérébrale : quand la communication entre cerveau gauche et cerveau droit est rompue

2.1. Qu'est-ce que l'hémisphérotomie ? [3 ; 4 ; 5 ; 9 ; 14 ; 17 ; 18 ; 19 ; 34]

Ce terme a été introduit en 1992 par le Dr Delalande, neurochirurgien à la Fondation Adolphe De Rothschild à Paris. Bien que d'autres techniques de déconnexion hémisphérique existassent déjà auparavant, il a proposé de nouveaux procédés chirurgicaux afin de réduire les complications engendrées par les précédentes interventions [34]. En effet, les techniques d'hémisphérectomie étaient privilégiées jusque dans les années 1990. Nous allons énoncer brièvement en quoi consistaient les trois interventions les plus fréquemment pratiquées, avant que les nouveaux procédés d'hémisphérotomie commencent à voir le jour [15 ; 18] :

- *l'hémisphérectomie anatomique* consiste en l'exérèse d'un hémisphère cérébral entier en bloc ou en fragments, avec ou sans les noyaux gris centraux. Cette technique a été abandonnée dans les années 1970 à cause d'importantes complications per- et post-opératoires.
- *l'hémisphérectomie fonctionnelle* consiste en l'ablation anatomique partielle d'un hémisphère cérébral, associée à une déconnexion physiologique complète des structures anatomiques restantes. Les territoires laissés en place sont donc déconnectés mais vascularisés, ce qui empêche les complications post-opératoires dues à l'espace cérébral mort.
- *l'hémidécortication* consiste à prélever uniquement la substance grise de l'hémisphère malade, tout en préservant au maximum la substance blanche.

Nous avons fait le choix de ne pas entrer davantage dans les détails, car il nous paraît plus important pour notre travail de retenir que ces techniques ont été progressivement remplacées suite aux diverses complications qu'elles peuvent engendrer plutôt que de tenter de dresser une liste de ces complications, car cela n'a pas grand intérêt ici et dépasse nos compétences. Retenons simplement que d'autres techniques ont précédé l'hémisphérotomie, et qu'elles ont été peu à peu améliorées dans le but de limiter les risques de complications per- et post-opératoires.

L'hémisphérotomie est donc une technique chirurgicale de déconnexion hémisphérique « qui vise à optimiser la déconnexion des hémisphères cérébraux tout en

réduisant le volume de cerveau à retirer »⁹. Il s'agit à présent de comprendre dans quels cas cette opération peut ou non être proposée.

2.2. Indications et contre-indications [9 ; 11 ; 22 ; 34 ; 37]

De nos jours, et depuis la fin des années 1930, une sanction chirurgicale, déconnexion hémisphérique et autres techniques en fonction du syndrome épileptique en jeu, est indiquée en cas d'épilepsie pharmacorésistante ou réfractaire. *L'International League Against Epilepsy (ILAE)* considère que l'on se trouve en présence d'une épilepsie réfractaire face à, je cite « *l'incapacité à obtenir une absence de crises durable après l'échec de deux essais adéquats de programmes médicamenteux antiépileptiques bien tolérés, et choisis puis administrés de manière appropriée (soit en monothérapie, soit en association), [...] indépendamment de la fréquence des crises* »¹⁰.

L'hémisphérotomie peut être proposée si la sévérité et la fréquence des crises entraînent d'importantes difficultés sur le plan psychosocial, cognitif et moteur.

De plus, cette intervention ne peut être envisagée que dans le cadre d'une épilepsie focale et unilatérale, c'est-à-dire que le foyer épileptique doit être localisé dans une région précise du cerveau et qu'elle ne siège que dans l'un des deux hémisphères cérébraux. Dans tous les cas, cette opération n'est pratiquée qu'avec la certitude que les bénéfices de celle-ci, c'est-à-dire la diminution ou l'arrêt des crises et leurs conséquences, seront supérieurs aux troubles qui peuvent survenir après l'intervention, ce qui est pratiquement toujours le cas dans le cadre de l'encéphalite de Rasmussen. Il s'agit néanmoins pour le patient et sa famille d'accepter de passer de la maladie au handicap, comme nous le disait la mère de la jeune patiente que nous avons rencontrée, ce qui constitue une étape difficile à franchir.

Le Dr Bulteau-Peyrie, dans une thèse soutenue en 2008, regroupe les épilepsies pharmacorésistantes généralement traitées par déconnexion hémisphérique selon « *quatre principales étiologies* :

⁹ Bulteau-Peyrie C. Déconnexion hémisphérique et plasticité cognitive développementale: Étude neuropsychologique et par IRM fonctionnelle de langage d'une population d'enfants traités par hémisphérotomie. Paris 5; 2008.

¹⁰ Kwan P, Arzimanoglou A, Berg AT, Brodie MJ, Allen Hauser W, Mathern G, et al. Definition of drug resistant epilepsy: Consensus proposal by the ad hoc Task Force of the ILAE Commission on Therapeutic Strategies: Definition of Drug Resistant Epilepsy. *Epilepsia*. 3 nov 2009;51(6):1069-1077.

- **la malformation corticale anténatale** qui [...] conduit à une organisation pathologique du cortex et à des crises d'épilepsie sévères et rebelles dès les premiers jours ou les premières semaines de vie.
- **une séquelle d'accident vasculaire péri- ou post-natal.** Les enfants présentent un tableau d'hémiplégie cérébrale infantile avec développement lent ou subnormal ; les crises d'épilepsie apparaissent secondairement et viennent aggraver les troubles neurologiques pré-existants.
- **le syndrome de Sturge-Weber** est une neurofibromatose¹¹ associant de façon variable une anomalie cutanée – angiome facial –, ophtalmologique – glaucome – et cérébrale – angiome pial hémisphérique. Les crises d'épilepsie surviennent le plus souvent dès la première année de vie sous forme d'état de mal hémicorporel sévère suivi d'un déficit permanent. Avant ces crises, les enfants peuvent avoir un développement proche de la normale bien que la pathologie soit anténatale.
- **l'encéphalite de Rasmussen** »¹².

L'hémisphérotomie est donc couramment envisagée dans les cas de figure que nous venons d'évoquer, à condition bien-sûr que l'enfant et surtout son entourage, notamment lors d'interventions précoces, en comprennent les enjeux.

Nous l'aurons compris, mais il n'est peut-être pas inutile de le rappeler, cette opération n'a lieu que dans un contexte d'épilepsie réfractaire. De plus, comme il s'agit d'une technique de résection focale, cette intervention n'est pas indiquée dans les épilepsies généralisées ou dues à des lésions diffuses. Enfin, les épilepsies focales idiopathiques, dont la cause n'est pas connue, ne donnent pas non plus lieu à une indication d'hémisphérotomie.

¹¹ Maladie génétique caractérisée par la présence de tumeurs ou de kystes situés en diverses parties du corps, notamment au niveau du système nerveux central et périphérique.

¹² Bulteau-Peyrie C. Déconnexion hémisphérique et plasticité cognitive développementale : Étude neuropsychologique et par IRM fonctionnelle de langage d'une population d'enfants traités par hémisphérotomie. Paris 5; 2008.

2.3. Techniques opératoires [3 ; 4 ; 5 ; 15 ; 17 ; 18 ; 19 ; 34]

Afin de mieux appréhender les modifications anatomo-physiologiques causées par l'hémisphérotomie, nous allons procéder à une brève explication des différentes techniques opératoires qui existent, du moins les plus utilisées à ce jour. L'avantage qu'offrent ces techniques chirurgicales est, citons le Dr Bulteau, « [qu'elles] requièrent une craniotomie de plus petite taille permettant de diminuer les saignements en évitant l'atteinte des sinus veineux »¹³. Il s'agit de l'hémisphérotomie latérale péri-insulaire, proposée par Villemure, de l'hémisphérotomie par voie latérale modifiée décrite par Cook, ainsi que de l'hémisphérotomie par voie verticale parasagittale du Dr Delalande.

- *L'hémisphérotomie latérale péri-insulaire* [17] :

Proposée par Villemure en 1995, l'hémisphérotomie latérale péri-insulaire est une technique de déconnexion hémisphérique fonctionnelle. Elle permet de déconnecter entièrement l'hémisphère cérébral « malade » en retirant uniquement le cortex de l'opercule fronto-pariéto-temporal, tout en conservant sa vascularisation. Elle s'opère en trois étapes : supra-insulaire, infra-insulaire et insulaire. En condamnant l'insula, qui est le seul lobe encore relié à l'hémisphère controlatéral lors de la dernière étape, son influence épileptogène est supprimée. Avec cette technique opératoire, le contrôle des crises est obtenu chez soixante-huit à quatre-vingt-huit pour cent des patients.

- *L'hémisphérotomie par voie latérale modifiée* [3] :

C'est une technique de déconnexion hémisphérique latérale, qui n'implique pas nécessairement la résection de l'insula. Cet élément pourrait expliquer que le pourcentage d'arrêt des crises diminue avec le recul post-opératoire. Néanmoins, cette technique est celle qui présente le taux le moins élevé de complications post-opératoires.

- *L'hémisphérotomie par voie verticale parasagittale* [5] :

Proche de la technique d'hémisphérectomie anatomique, l'hémisphérotomie par voie verticale parasagittale offre des résultats similaires, mais laisse l'hémisphère

¹³ Bulteau-Peyrie C. Déconnexion hémisphérique et plasticité cognitive développementale : Étude neuropsychologique et par IRM fonctionnelle de langage d'une population d'enfants traités par hémisphérotomie. Paris 5; 2008.

déconnecté en place et permet d'en conserver la vascularisation afin d'éradiquer certaines complications post-opératoires. L'intervention consiste en plusieurs étapes, réalisées autour du thalamus. Cette technique inclut systématiquement la résection de l'insula. Elle semble présenter le pourcentage le plus élevé de complications per-opératoires, mais entraîne l'arrêt définitif des crises chez soixante-quatorze pour cent des patients opérés.

Les différences majeures entre ces trois interventions relèvent de techniques chirurgicales précises que nous ne maîtrisons pas. C'est pourquoi nous n'entrerons pas davantage dans les détails.

Cependant, il peut être intéressant de connaître les techniques qui offrent le meilleur contrôle des crises, car certains auteurs pensent que le résultat dépend non seulement de l'étiologie, mais également de la technique opératoire utilisée. De plus, avec la technique qui n'inclut pas l'exclusion de l'insula, celle d'hémisphérotomie par voie latérale modifiée, les crises semblent contrôlées durant les deux premières années suivant l'opération puis réapparaissent avec le recul opératoire.

2.4. Complications de la technique d'hémisphérotomie [1 ; 2 ; 10 ; 12 ; 13 ; 20 ; 34 ; 36]

Il est aujourd'hui incontestable que l'intervention chirurgicale en présence d'épilepsie pharmacorésistante sévère constitue le traitement le plus efficace. Dans la majorité des cas, elle entraîne l'arrêt, ou tout au moins la diminution des crises, ainsi que de la détérioration neurologique qui y est généralement associée. L'hémisphérotomie n'est cependant pas sans conséquences : en effet, la difficulté est de savoir quel sera le devenir moteur et cognitif des enfants après l'opération. Ces interrogations ont fait l'objet de nombreuses recherches, qui permettent d'avancer des éléments de réponses, mais restent encore à l'étude actuellement.

Au niveau visuel, le patient opéré peut présenter une hémianopsie latérale homonyme, bien qu'un tel trouble puisse déjà exister auparavant, notamment dans le cadre d'une encéphalite de Rasmussen. Il s'agit d'une perte du champ visuel de chaque œil, du côté controlatéral à l'atteinte neurologique. Ainsi, si l'enfant a été opéré du côté gauche, ses deux yeux sont amputés du côté droit de leur champ visuel, et vice versa.

De plus, nous avons relevé qu'un grand nombre de patients présentent une négligence spatiale unilatérale avant et/ou après l'intervention chirurgicale, due à la condition

pathologique créée par le syndrome épileptique ou aux transformations liées à la déconnexion hémisphérique. Cette atteinte se retrouve plus fréquemment lors d'une lésion cérébrale droite et est souvent considérée à tort comme un trouble visuel. Il s'agit en fait d'un trouble attentionnel que nous pouvons définir comme une incapacité de l'hémisphère lésé à traiter les informations situées dans l'espace contralésionnel. Le patient ne détecte alors plus les stimuli présentés dans cet héli-espace et ne peut donc plus y répondre [13].

Certains auteurs ont également mis en évidence que certaines composantes du syndrome frontal pouvaient se retrouver chez les patients après déconnexion hémisphérique. En effet, ils peuvent présenter des troubles du comportement et des conduites sociales typiques des patients « frontaux », tels que la désinhibition, l'agressivité ou encore l'apathie. A cela s'ajoutent des troubles des fonctions exécutives, qui perturbent la planification, l'organisation, la résolution de problèmes, ainsi que la flexibilité mentale et l'inhibition.

Sur le plan cognitif, ce sont les effets de la déconnexion hémisphérique sur le langage, domaine qui nous concerne tout particulièrement dans ce mémoire et au vu de notre future profession d'orthophoniste, qui ont été le mieux étudiés. La plupart des données répertoriées à ce sujet sont issues de la thèse du Dr Bulteau-Peyrie soutenue en 2008 [34]. Après avoir passé en revue différentes études, nous avons remarqué que le docteur insiste sur plusieurs éléments à prendre en compte quant au devenir linguistique des patients hémisphérotomisés :

- *les effets du côté « malade »*, qui ont fait l'objet de nombreuses recherches, dont les résultats sont plutôt hétérogènes et ont mis en évidence un certain nombre d'exceptions. Il est donc difficile et probablement restrictif d'en tirer des généralités, mais il semblerait tout de même que les troubles soient davantage marqués lorsque le patient a été opéré à gauche, notamment en ce qui concerne les compétences syntaxiques à tous les niveaux et le langage écrit.
- *les effets d'une éventuelle déficience intellectuelle* : bien que cela puisse sembler évident, il n'est pas inutile de rappeler que les crises d'épilepsie autant que leur étiologie peuvent être à l'origine d'un déficit intellectuel. Dans ce cas, il est difficile de déterminer si les troubles du langage sont liés à l'intervention ou au faible niveau intellectuel.
- *les effets du recul post-opératoire* : dans sa thèse, le Dr Bulteau affirme en effet que les études avec un faible recul post-opératoire répertorient des

atteintes linguistiques plus sévères que celles qui disposent d'un recul post-opératoire plus important. Cet élément serait en faveur d'une récupération possible, mais sur plusieurs années.

- *les effets des crises d'épilepsie* : l'hémisphérotomie étant pratiquée dans le cadre d'une épilepsie réfractaire sévère, il peut s'avérer nécessaire de connaître l'histoire de l'épilepsie afin d'en apprécier les effets post-opératoires. En effet, l'activité ictale chronique a des effets nocifs sur la physiologie cérébrale. Nous nous permettons ici de citer le Dr Bulteau, car nous ne trouvons pas de meilleure façon d'expliquer cela : « [...] en pré-opératoire chez les enfants candidats à une déconnexion hémisphérique et ayant toujours souffert d'une épilepsie sévère, on peut faire l'hypothèse que les circuits neuronaux impliqués dans les crises ne sont pas disponibles pour les processus d'apprentissage. A l'inverse, en post-opératoire, l'arrêt des crises peut permettre aux processus de plasticité de se mettre en place et de laisser la maturation cérébrale se développer »¹⁴. Dans le même ordre d'idées, l'arrêt des médicaments antiépileptiques après l'intervention peut favoriser la récupération du langage.
- *les effets de l'étiologie* : selon l'étude de Curtiss et ses collaborateurs [2], l'étiologie à l'origine de l'épilepsie pharmacorésistante permet d'anticiper le devenir langagier post-opératoire. En effet, lorsqu'il s'agit d'une pathologie développementale – ou congénitale – l'âge de début des crises ou au moment de la chirurgie ainsi que le côté opéré ne semblent pas significatifs, contrairement au contrôle des crises. A l'inverse, dans les pathologies acquises, comme le syndrome de Rasmussen, plus l'enfant est âgé au début des crises ou à l'opération, moins les répercussions sur le langage sont marquées. De plus, les enfants de ce groupe opérés à droite ont de meilleures compétences linguistiques post-opératoires que ceux opérés du côté gauche.
- *les effets de l'âge de survenue* : l'âge d'apparition des crises est étroitement corrélé à l'étiologie, nous n'avons donc pas d'éléments à ajouter par rapport au point précédent, mise à part peut-être quant aux effets de l'âge sur la plasticité

¹⁴ Bulteau-Peyrie C. Déconnexion hémisphérique et plasticité cognitive développementale : Étude neuropsychologique et par IRM fonctionnelle de langage d'une population d'enfants traités par hémisphérotomie. Paris 5; 2008.

cérébrale. En effet, le principe de Kennard, selon lequel plus une lésion cérébrale est précoce, plus les capacités de récupération seront favorables, ne semble pas applicable ici. Cependant, cet élément ne peut être généralisé à l'ensemble des fonctions. Pour exemple, d'après l'article d'Ortigue et Mayer, ce principe reste pertinent quant à la récupération de l'héminégligence [13].

Comme le devenir neuropsychologique et moteur après hémisphérotomie reste très dépendant de la pathologie à l'origine de l'épilepsie, nous allons nous attarder un moment sur les complications post-opératoires chez les patients atteints d'une encéphalite de Rasmussen.

En ce qui concerne les séquelles motrices de la déconnexion hémisphérique, nous avons pu trouver des informations dans le mémoire de fin d'études de Sophie Barvaux, étudiante en kinésithérapie aujourd'hui diplômée, ayant travaillé sur la récupération motrice après hémisphérotomie chez des enfants atteints de l'encéphalite de Rasmussen [36]. En conclusion de son mémoire, elle affirme que cette intervention chirurgicale est à l'origine d'un important déficit moteur au niveau de l'hémicorps controlatéral à l'hémisphère atteint et donc déconnecté. Cependant, les résultats de son étude de cas sont en faveur de bonnes capacités de récupération et d'un développement ultérieur quasiment normal, à condition de suivre une rééducation motrice intensive, sauf en ce qui concerne la motricité fine de la main et la persistance d'une légère boiterie. Elle relativise néanmoins ses résultats, car elle n'a pu rencontrer qu'une seule enfant, jeune fille dont nous avons nous-même fait la connaissance.

Enfin, comme le stipulent Hart et Andermann [24], le débat soulève la question de savoir si l'intervention doit être proposée après l'apparition d'une hémiplégie et d'une hémianopsie latérale homonyme (Rasmussen, 1983), ou s'il faut recourir à une chirurgie précoce (Vining et coll., 1993), sachant que ces deux éléments surviendront tôt ou tard dans le développement normal de la maladie.

Au sujet des troubles linguistiques rencontrés dans cette pathologie, nous y reviendrons plus en détails dans notre partie pratique.

2.5. Le rôle-clé de la plasticité cérébrale [21]

Comme nous venons de le voir, l'hémisphérotomie est une intervention chirurgicale qui entraîne d'importantes modifications anatomo-physiologiques du cerveau. Le concept de neuroplasticité se trouve impliqué de plusieurs manières autour de cette opération. En effet, l'intervention est justifiée par la sévérité de la pathologie épileptique pharmacorésistante et de ses conséquences : cette épilepsie, notamment lorsqu'elle est acquise comme dans le syndrome de Rasmussen, est elle-même mise en place par des réseaux de cellules nerveuses pathologiques liés à l'excitotoxicité de celles-ci. L'établissement de réseaux neuronaux pathologiques dans un cerveau « normal » fait déjà intervenir la plasticité cérébrale, mais, dans cet exemple, de manière plutôt délétère. Paradoxalement, c'est cette même neuroplasticité qui va permettre d'espérer une récupération après hémisphérotomie : en effet, l'équipe médicale va s'appuyer sur les capacités d'adaptation du cerveau pour tenter de pallier les difficultés engendrées par la déconnexion hémisphérique.

La neuroplasticité correspond aux capacités de réorganisation du système nerveux central et périphérique, aussi bien dans des conditions normales que pathologiques. Contrairement aux déclarations de Cajal, histologiste et neuroscientifique espagnol de la fin du XIXe siècle, qui affirmait que, je cite « *une fois le développement terminé, les sources de la croissance et de la régénération des axones et des dendrites sont tarées de manière irrévocable. Dans le cerveau adulte, les voies nerveuses sont fixées et immuables, tout peut mourir, rien ne peut régénérer* »¹⁵, le cerveau possède des capacités d'adaptation et de réorganisation impressionnantes.

De nombreux mécanismes rendent possible ce phénomène de plasticité cérébrale, au niveau des synapses et au niveau des cellules nerveuses elles-mêmes :

- *au niveau des synapses*, deux modifications sont possibles. Tout d'abord, de nouvelles synapses peuvent être créées, on parle alors de synaptogénèse. Le second changement qui peut survenir réside dans la diminution ou l'augmentation des réponses d'une synapse à la réception d'un potentiel d'action.

¹⁵ Cajal SR. Degeneration and Regeneration of the Nervous System. London : Oxford University Press, p.750. 1928.

- *au niveau des cellules nerveuses*, il existe également plusieurs modifications possibles. En premier lieu, notre système nerveux peut générer de nouveaux neurones, dans trois zones cérébrales précises, à savoir la zone sub-ventriculaire, le gyrus granulaire de l'hippocampe et la région sous épendymaire de la moelle épinière. A l'inverse, leur nombre peut aussi diminuer en raison de deux phénomènes qui sont l'excitotoxicité (activité cellulaire soutenue qui entraîne des dégâts neuronaux), en cause dans les épilepsies, et l'apoptose (mort cellulaire qui peut-être pathologique ou physiologique selon les cas).

Ainsi, la plasticité cérébrale dépend de mécanismes neurologiques complexes et peut avoir à la fois des implications positives et négatives, comme c'est le cas ici. En effet, elle est à l'origine de la mise en place de réseaux neuronaux pathologiques lors de l'installation de la condition épileptique liée à l'encéphalite de Rasmussen, mais c'est également sur elle que reposent les possibilités de réorganisation après hémisphérotomie.

Cependant, pour que les mécanismes qui rendent la neuroplasticité possible se mettent en place, il est capital que les fonctions déficitaires que l'on souhaite récupérer ou au moins compenser soient stimulées. En effet, le concept de neuroplasticité est fortement dépendant de l'activité : cela constitue un élément capital, car il justifie l'utilisation des thérapies rééducatives, dont l'orthophonie fait partie.

Dans le sujet qui nous intéresse, la plasticité cérébrale constitue l'élément clé qui permet d'envisager une récupération neurologique et cognitive, en admettant que le transfert des fonctions soit possible d'un hémisphère cérébral à l'autre. Grâce à sa plasticité, le cerveau est capable de réorganiser ses réseaux, et ainsi de mettre en place des mécanismes de récupération post-lésionnels, ou des moyens de compensation en affectant certaines fonctions à des zones non initialement dévolues à celles-ci. A ce propos, nous allons maintenant nous intéresser aux théories localisationnistes, qui attribuent différentes tâches à des zones spécifiques du cerveau, nous permettant ainsi de comprendre dans quelle mesure les conséquences de l'hémisphérotomie peuvent dépendre du côté opéré.

3. La spécialisation hémisphérique

3.1. [A la découverte de la dissymétrie des hémisphères cérébraux](#) [32]

Bien que d'autres l'aient suggéré avant lui, c'est le médecin français Paul Broca qui, en 1861, va avancer l'idée que la production de la parole se situe dans les régions frontales du cerveau. Il va mener plusieurs expériences sur des patients cérébro-lésés qui, selon lui, prouvent cette hypothèse. Il ira même plus loin quelques années plus tard en déclarant que non seulement le centre de la parole se trouve dans les lobes frontaux, mais plus particulièrement dans le lobe frontal de l'hémisphère gauche. C'est donc à partir de la pathologie que le concept de dissymétrie cérébrale est né.

S'ensuivra la question de la relation entre la localisation des aires du langage et la préférence manuelle : tout au long du XXe siècle, l'idée répandue sera que l'hémisphère contrôlant la parole est du côté opposé à la latéralité manuelle. Cette question n'est cependant pas aussi tranchée et semble remise en question par le fait que soixante-dix pour cent des gauchers ont eux aussi les centres du langage dans l'hémisphère gauche (contre quatre-vingt-quinze pour cent des droitiers). De plus, suite aux travaux de Broca, de nombreux scientifiques, dont Karl Wernicke à l'origine de la localisation de la compréhension du langage dans une région postérieure de l'hémisphère gauche, vont défendre l'idée de dominance cérébrale. En effet, l'hémisphère abritant les centres du langage, le gauche chez la majorité des individus, sera considéré comme dominant, attribuant ainsi au côté droit le label d'hémisphère mineur. Cette croyance restera d'ailleurs longtemps en vigueur.

Par la suite, de nouvelles techniques, telles que la stimulation électrique directe des hémisphères¹⁶ ou encore le test de Wada, ont été mises au point afin de déterminer dans quel hémisphère se situaient les fonctions de parole et de langage. En effet, dans les années 1930, le neurochirurgien canadien Penfield propose de traiter les épilepsies pharmacorésistantes en retirant les aires du cerveau dans lesquelles débutait l'activité anormale. Le recours à ces techniques est alors indispensable afin d'éviter de détériorer les zones contrôlant la parole et le langage au cours de l'intervention.

¹⁶ Voir explication Annexe 4.

Une décennie plus tard, des expériences faites chez le singe ont montré que les décharges épileptiques s'étendaient d'un hémisphère à l'autre via le corps calleux, commissure inter-hémisphérique dont nous précisons le rôle un peu plus loin. A partir de ces observations, les chercheurs ont tenté de déconnecter les hémisphères cérébraux en sectionnant certaines fibres du corps calleux (commissurotomie/callosotomie). Les résultats ont mis en évidence que la déconnexion calleuse n'engendrait pas de changements de comportement chez l'animal. Certains médecins ont alors commencé à réfléchir à la possibilité d'utiliser la déconnexion calleuse auprès de patients souffrant d'épilepsies pharmacorésistantes afin de limiter la propagation des crises et d'en réduire la sévérité. Les résultats furent mitigés : en effet, la commissurotomie partielle avait peu de conséquences sur les facultés des patients, mais les répercussions sur les crises épileptiques étaient quasi nulles. Des chercheurs comme Bogen et Vogel émirent alors l'hypothèse qu'il fallait pratiquer une commissurotomie complète pour obtenir des résultats. Leurs conclusions furent plutôt satisfaisantes : en effet, les crises étaient réduites et les séquelles sur le comportement ou les capacités des patients semblaient limitées. Néanmoins, le neurophysiologiste Roger Sperry vint nuancer ces résultats. Des expériences menées auprès de certains patients de Bogen et Vogel montrèrent que les hémisphères fonctionnaient toujours parfaitement mais de manière presque indépendante. En effet, le transfert des informations entre les deux hémisphères n'était plus efficient, ainsi que la coordination et la régulation de l'un par rapport à l'autre qui semblaient avoir disparu.

Ce petit historique n'est bien évidemment pas exhaustif mais donne un aperçu des découvertes concernant la dissymétrie hémisphérique. Il faut cependant tenir compte du fait que les observations évoquées ont été faites à partir de patients cérébro-lésés. En effet, qu'il s'agisse de cas de traumatismes crâniens ou d'épilepsies, les expériences ont été menées sur des cerveaux pathologiques : les modifications engendrées par la plasticité cérébrale ou le phénomène de diaschisis¹⁷ peuvent constituer un biais dans les conclusions des chercheurs. C'est pourquoi certaines expériences ont ensuite été effectuées sur des cerveaux « normaux ».

Apparue dans les années 1960, la neuro-imagerie fonctionnelle a révolutionné les moyens d'investigation sur la dissymétrie hémisphérique. Il existe des techniques métaboliques, telles que la mesure du débit sanguin cortical, la TEP ou encore l'imagerie par résonance magnétique fonctionnelle (IRMf), ainsi que des techniques d'exploration électrophysiologiques, telles que l'EEG, pour n'en citer qu'une seule. Ces nouveaux outils ont

¹⁷ Diaschisis : une lésion peut avoir des effets sur des zones éloignées en perturbant le fonctionnement des voies de conduction.

rendu possibles les expérimentations sur le cerveau sain dans le cadre des recherches sur la spécialisation hémisphérique. Les constatations précédemment établies ont ainsi pu être confirmées et complétées. Néanmoins, bien que la neuro-imagerie fonctionnelle vienne valider les hypothèses émises quant à la dissymétrie hémisphérique, elle souligne surtout le fait que, même pour une tâche très simple, plusieurs aires cérébrales s'activent simultanément. Là encore, la grande complexité du fonctionnement cérébral ne permet pas de restreindre une région précise à une fonction spécifique : encore une fois, il nous faut insister sur l'importance fondamentale d'une organisation en réseaux multiples et intriqués.

Cependant, tout en gardant à l'esprit cette notion de réseaux, il semble tout de même possible et pertinent d'attribuer à chacun des deux hémisphères le contrôle de certaines fonctions. C'est d'ailleurs ce que la littérature nous permet d'établir.

3.2. [Les fonctions du cerveau gauche](#) [26 ; 32]

Bien que le cerveau soit organisé en réseaux et que les deux côtés ne soient pas indépendants l'un de l'autre, il reste néanmoins indéniable que chacun des hémisphères cérébraux contrôle des fonctions spécifiques. De plus, il est important de rappeler que le cerveau n'est pas structuré une fois pour toute : le « *câblage cérébral* », comme le nomme Lucien Israël¹⁸, s'établit en fonction des stimulations extérieures. En effet, les aires cérébrales qui correspondent à la main sont plus étendues chez un sculpteur que chez un footballeur, par exemple. Les circuits peuvent être modifiés jusqu'à un âge avancé, en fonction des activités et des contacts que l'on a. Cela devient encore plus évident lors de lésions cérébrales : les fonctions des régions touchées peuvent effectivement être prises en charge par des zones non initialement dévolues à celles-ci.

Le « cerveau gauche », ou plutôt l'hémisphère gauche si l'on ne souhaite pas parler de deux cerveaux distincts chez l'homme, a longtemps été considéré comme le côté dominant. En effet, dès lors qu'il a été mis en évidence que les aires du langage se trouvaient dans l'hémisphère gauche chez la plupart des individus, il a été jugé comme majeur. Chez une minorité de personnes, les régions dévolues au langage sont soit localisées dans l'hémisphère droit, soit réparties entre les deux hémisphères.

Ainsi, l'hémisphère gauche possède une organisation et des aptitudes qui lui sont propres. Bien qu'il existe des cas particuliers, comme nous venons de le voir, il semble y

¹⁸ Israël L. Cerveau droit, cerveau gauche: cultures et civilisations. Paris: Plon; 1995.

avoir une prédisposition naturelle de l'hémisphère gauche pour le langage. Nous traiterons de la spécialisation hémisphérique selon ce postulat de départ. C'est en effet à gauche, chez une majorité d'individus, que l'on trouve les principales aires du langage, Broca et Wernicke, qui sont reliées non seulement entre elles, mais aussi à des aires associatives fondamentales telles que les aires auditives ou visuelles. Toutes les tâches liées à des compétences verbales, notamment la mémoire verbale, sont traitées par l'hémisphère gauche. Nous développerons davantage ces données dans la partie consacrée à l'organisation cérébrale du langage.

Les données issues de la neuropsychologie et de l'imagerie cérébrale autorisent à attribuer à l'hémisphère gauche des fonctions d'analyse de signaux complexes et de combinaisons d'éléments distincts. Il traite les informations de façon logique, rationnelle et séquentielle. Il procède par déduction : c'est à lui que l'on octroie les capacités de traitements numériques et mathématiques, ainsi que le raisonnement mis en œuvre dans la résolution de problèmes. L'hémisphère gauche analyse les informations explicites et de manière linéaire. En effet, il établit des liens entre les faits et est capable de replacer un élément dans un tout. C'est également à lui que l'on attribue les compétences temporelles, car il organise les données en séquences et respecte un ordre logique.

En résumé, l'hémisphère gauche peut être qualifié d'analytique et rationnel, tandis que l'hémisphère droit peut, quant à lui, être plutôt considéré comme holistique.

3.3. L'hémisphère droit, longtemps considéré comme secondaire [32]

En raison de l'attribution des fonctions langagières et des compétences « savantes » à l'hémisphère gauche, celui-ci a longtemps été considéré comme dominant, attribuant ainsi au côté droit l'étiquette d'hémisphère cérébral mineur. Cette terminologie semble aujourd'hui bien obsolète, car de nombreuses fonctions capitales se situent du côté droit de notre cerveau.

Comme nous le soulignons quelques lignes auparavant, il peut être qualifié d'holistique, c'est-à-dire qu'il effectue un traitement global des informations. Il est à l'origine de notre capacité à comprendre une situation, ou même un texte, comme un tout. Il fonctionne davantage par intuition que par déduction, car il est dépourvu de facultés de raisonnement logique.

De nombreuses études ont montré que les facultés visuo-spatiales étaient situées dans cet hémisphère : les compétences gnosiques, ainsi que la mémoire visuelle y sont donc représentées. Ainsi, c'est le côté droit qui intervient dans les tâches de reconnaissance et dans

les fonctions spatiales. Il ne s'occupe pas du traitement des tâches verbales, mais c'est grâce à lui qu'il est possible de créer des images mentales, ainsi que d'accéder au langage écrit.

De plus, il détient le traitement des compétences musicales, notamment au niveau perceptif. Cet élément se révèle particulièrement intéressant en ce qui concerne l'étude du langage, et ce pour deux raisons, sur lesquelles nous reviendrons ultérieurement.

L'hémisphère droit possède un rôle capital en ce qui concerne les interactions sociales. En effet, les fonctions qui entrent en jeu dans notre capacité à vivre en société, telles que la reconnaissance des expressions faciales et des émotions ou le traitement d'informations implicites, comme l'humour, l'ironie ou encore le langage imagé, sont localisées de ce côté du cerveau.

Enfin, toutes les facultés artistiques qui font appel à notre créativité et à notre imagination se développent dans l'hémisphère droit.

Il nous semble également intéressant de noter qu'une lésion cérébrale étendue à droite entraîne des déficits plus subtils et apparemment moins importants qu'une petite lésion très localisée du côté gauche. Cela pourrait s'expliquer par une localisation moins spécifique des fonctions, directement liée au traitement plus global effectué par l'hémisphère droit.

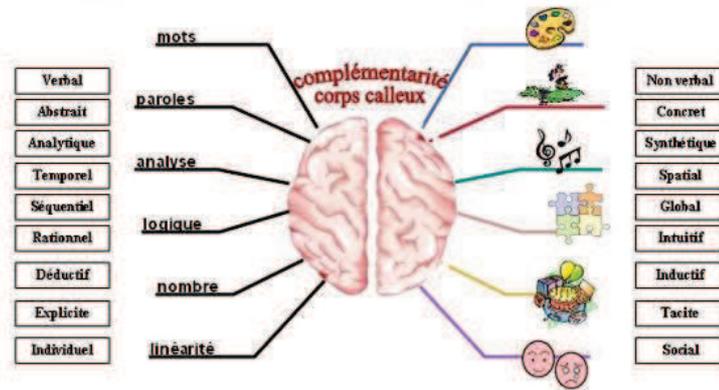
Tous ces éléments nous permettent d'affirmer que le côté droit de notre cerveau est loin de détenir un rôle mineur. En effet, de nombreuses fonctions essentielles y sont situées. Une fois de plus, nous sommes amenés à penser que c'est la complémentarité entre nos deux hémisphères cérébraux qui rend les processus cognitifs aussi riches et complexes.

L'illustration ci-après reprend de manière schématique les différents éléments que nous venons de passer en revue, afin de se représenter plus clairement le concept de spécialisation hémisphérique.

Les deux hémisphères corticaux

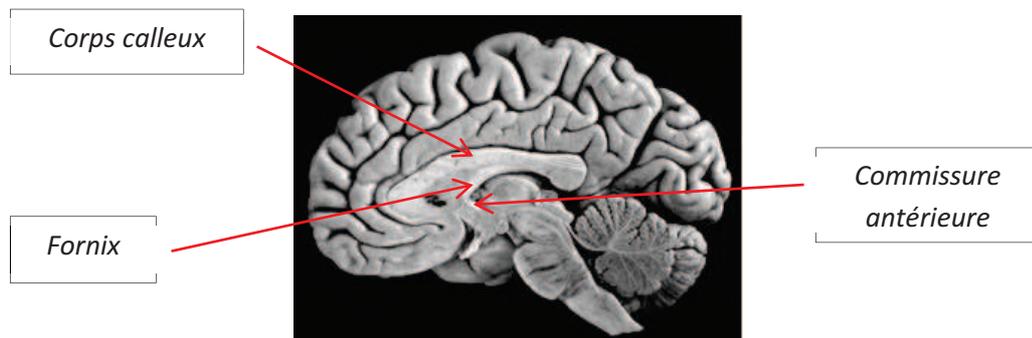
HÉMISPHERE GAUCHE

HÉMISPHERE DROIT



3.4. La communication entre les deux hémisphères [32]

Les deux hémisphères communiquent entre eux grâce aux commissures inter-hémisphériques qui les relient l'un à l'autre. La principale de ces commissures, celle qui constitue le plus important faisceau de fibres nerveuses, est le corps calleux, comme nous pouvons le voir sur le schéma ci-dessous.



Comme nous l'évoquions précédemment, cette commissure était sectionnée lors des premières tentatives pour soigner les épilepsies pharmacorésistantes, qui restèrent peu concluantes. Son rôle dans les fonctions cognitives soulève encore de nombreuses questions. Il semble cependant légitime d'affirmer que celui-ci est complexe, et peut varier, notamment en fonction des tâches à exécuter. Il existe actuellement deux modèles de la fonction calleuse, qui sont les suivants :

- le premier modèle avance l'idée que les fonctions du corps calleux sont surtout *excitatrices*, c'est-à-dire qu'il permet l'activation concomitante des deux hémisphères cérébraux, ainsi que le partage des informations entre les deux.

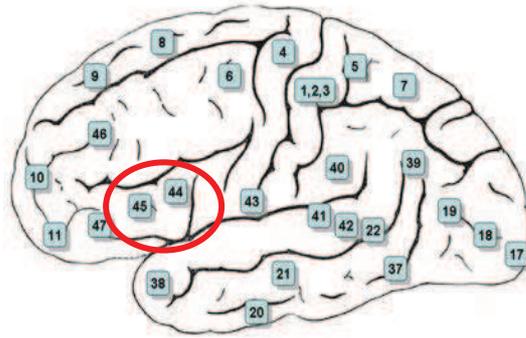
- le second modèle présente le rôle du corps calleux comme étant *inhibiteur* : en effet, il maintiendrait une certaine indépendance des deux hémisphères, en inhibant l'un quand l'autre est engagé dans une tâche pour laquelle il est spécialisé.

Le premier modèle semble plus en faveur d'un travail en réseau entre les deux côtés du cerveau, tandis que le second renforce l'idée de dissymétrie cérébrale et de spécialisation hémisphérique. Son rôle n'est probablement pas aussi tranché dans la réalité, et il se pourrait que les deux modèles ne se complètent plus qu'ils ne s'excluent mutuellement.

Des études menées auprès de personnes présentant une agénésie calleuse, c'est-à-dire nées sans corps calleux, qui pour la plupart ne montrent pas de troubles apparents, prouvent une fois de plus que le cerveau est capable de s'adapter et de se réorganiser afin de compenser certains déficits. Néanmoins, l'existence de certains troubles plus subtils et sélectifs autorise à penser que le corps calleux joue un rôle capital dans le développement et le fonctionnement des processus mentaux. Pour preuve, nous pouvons prendre l'exemple des patients dits « split-brain ». Ce sont des personnes qui, suite à une lésion du corps calleux ou à une callosotomie, intervention pratiquée avant les techniques d'hémisphérectomie pour tenter de soigner les épilepsies réfractaires, se retrouvent avec un « cerveau divisé ». Le syndrome de déconnexion calleuse présente plusieurs caractéristiques, qui s'amendent généralement au bout de quelques semaines : troubles de la parole et du langage, difficultés de concentration, manque de coordination des deux mains, maladresse et hémignégligence. Ces éléments viennent confirmer que le corps calleux joue un rôle-clé dans la communication entre les deux hémisphères cérébraux, mais également que le cerveau jouit d'impressionnantes capacités de réorganisation.

3.5. Hémisphères cérébraux et langage [7 ; 25 ; 26 ; 32 ; 34]

C'est dans l'hémisphère gauche, au niveau du gyrus frontal inférieur et en avant de la scissure de Sylvius, que se situe l'aire de Broca. Elle se trouve juste en avant de la zone motrice primaire des mouvements de la parole (lèvres, langue, joues...). Elle correspond aux aires 44 et 45 de Broadmann, illustrées par le schéma ci-après. Elle est impliquée dans l'expression de la parole fluente et articulée.



Localisée plus en arrière dans l'hémisphère gauche se trouve l'aire de Wernicke, dans la région postérieure du premier gyrus temporal. Lorsque cette zone est lésée, on constate que la parole est fluente mais parasitée par des paraphrasies et des néologismes, voire un jargon. De plus, d'importants troubles de la compréhension sont alors relevés. Il est courant d'assigner grossièrement à l'aire de Wernicke les fonctions de compréhension du langage, alors que l'aire de Broca serait dévolue à la production de la parole. Les conséquences des lésions de ces aires respectives permettent en effet de résumer ainsi leurs principales fonctions, mais, dans la réalité, l'organisation cérébrale n'est pas aussi tranchée.

Pour preuve, en cas de lésion, de nombreux symptômes peuvent être intriqués. Dans certains cas, les aires du langage sont totalement épargnées, mais ce sont les connexions qui les relient entre elles ou aux autres régions cérébrales qui entraînent d'importantes perturbations de la parole et du langage, qui peuvent être différentes ou similaires à celles observées lors de lésions de l'aire de Broca ou de Wernicke.

En 1975, Wada et ses collaborateurs ont mené des études dont les résultats sont en faveur d'un déterminisme précoce de la latéralisation du langage, au niveau de la partie supérieure de Wernicke, adjacente à la projection des voies de l'audition [34]. Certains auteurs défendent l'idée que la dominance de l'hémisphère gauche pour le langage surviendrait très tôt au cours du développement, allant jusqu'à suggérer que les troubles des apprentissages scolaires pourraient être liés à un manque de spécialisation hémisphérique et donc à une anomalie du développement de cette asymétrie [7]. Les tests d'écoute dichotique, qui analysent le traitement perceptif des sons, iraient également dans ce sens.

Des études conduites par Vigneau et ses collaborateurs en 2006 ont permis de localiser les régions qui s'activaient selon l'épreuve réalisée :

- lors d'épreuves phonologiques et sémantiques, c'est le gyrus frontal inférieur gauche qui s'active,
- lors d'épreuves de compréhension et de production de syllabes, c'est le gyrus temporal supérieur et l'opercule moteur qui s'activent,
- lors du traitement de processus syntaxiques, on constate l'activation de la pars operculaire du gyrus frontal inférieur, correspondant à l'aire 44 de Brodmann,
- lors d'épreuves de compréhension de phrases, on note l'activation du gyrus temporal supérieur.

En 2000, Kuhl émet l'hypothèse qu'il préexisterait des réseaux adaptés au langage chez l'enfant et que ces connexions neuronales se renforceraient grâce aux expériences et aux stimulations de l'environnement. Cependant, comme le stipule le Dr Bulteau dans sa thèse, *« l'existence d'éléments en faveur d'une spécialisation hémisphérique précoce du langage ne s'oppose pas à d'étonnantes capacités adaptatives cérébrales de l'hémisphère droit »*¹⁹.

En plus de ses capacités adaptatives, l'hémisphère droit est impliqué à divers titres dans le langage et la communication. Comme nous le faisons remarquer précédemment, le traitement des compétences musicales par l'hémisphère droit possède plusieurs intérêts dans l'étude du langage. Tout d'abord, cela justifie l'utilisation de thérapies mélodiques lors de lésions cérébrales gauches. En effet, le recours à la musique permet d'activer l'hémisphère droit pour permettre la récupération des fonctions langagières déficitaires. De surcroît, cette sensibilité à la musique joue un rôle fondamental dans le langage et la communication, car elle rend possible la compréhension très étroitement corrélée à la prosodie, à l'intonation et au ton de la voix.

Les habiletés sociales et le décodage des expressions faciales relèvent également du côté droit de notre cerveau. Ces éléments, en plus des compétences de traitement des aspects analogiques de la voix, relèvent des facultés pragmatiques du langage. Il s'agit de l'habileté à adapter son message à autrui et à la situation de communication. Ce sont toutes ces compétences qui font que l'on ajuste le contenu et la forme du message en fonction du contexte, mais aussi de l'interlocuteur. A cela, il faut ajouter les mimiques, la posture, les

¹⁹ Bulteau-Peyrie C. Déconnexion hémisphérique et plasticité cognitive développementale : Étude neuropsychologique et par IRM fonctionnelle de langage d'une population d'enfants traités par hémisphérotomie. Paris 5; 2008.

gestes, les regards, ainsi que la distance physique entre les interlocuteurs, c'est-à-dire tous les éléments de la communication non-verbale. Il a d'ailleurs été prouvé que, lors d'une lésion à gauche, la réalisation et la compréhension des pantomimes sont généralement préservées, sauf en cas d'apraxie.

De plus, les facultés visuo-spatiales étant localisées dans l'hémisphère droit, c'est en partie grâce à lui que l'on est capable de construire des représentations mentales, fondamentales à l'émergence du langage. En effet, c'est en partie grâce à la nécessité d'évoquer ce qui est absent, mais qui a été élaboré mentalement, que l'enfant utilise le langage, défini comme la faculté à constituer et à utiliser une langue donnée. De plus, d'après la définition de Ferdinand de Saussure, la langue se définit comme « *un ensemble de signes linguistiques unissant une 'image acoustique', le signifiant – représentation mentale d'une suite sonore –, à un concept, le signifié – représentation mentale d'une idée ou d'une chose* »²⁰. Elle est donc intimement corrélée à l'activité de représentation et à la fonction symbolique. Il est possible de surcroît de lier ces facultés à créer des images mentales aux capacités de langage dit élaboré, qui englobe la compréhension des métaphores, de l'humour et du second degré, ainsi que de l'implicite.

Bien qu'il soit possible de délimiter les zones qui interviennent dans le langage et que de nombreuses études soient en faveur des propos de Broca, qui affirmait que, je cite, « *nous parlons avec la partie gauche de notre cerveau* »²¹, il semble indéniable que le langage s'organise en réseaux multiples et intriqués, en coordination avec des aires associatives possédant des fonctions spécifiques qui s'activent en parallèle, dans les deux hémisphères cérébraux.

Cependant, la plupart de ces études ont été menées auprès d'adultes. Or, même si l'encéphalite de Rasmussen peut également toucher les adultes, nous avons choisi de ne nous intéresser qu'à la récupération du langage après hémisphérotomie chez les enfants. Afin de mieux appréhender les données de la pathologie, il nous faut procéder à un rappel du développement dit « normal » du langage de l'enfant. Cela permettra de nous donner quelques repères dans le but de situer où en était l'enfant lorsque la maladie s'est manifestée, mais également de cerner les difficultés et les compétences après hémisphérotomie, en se référant au développement normal.

²⁰ Saussure F de, De Mauro T. Cours de linguistique générale. Paris: Payot; 1995.

²¹ Springer SP, Deutsch G. Cerveau gauche cerveau droit: à la lumière des neurosciences. De Boeck Supérieur; 2000.

4. Le développement du langage chez l'enfant : chronologie des acquisitions et latéralisation des fonctions

4.1. La notion de période critique pour le langage [25]

Selon la théorie de Lenneberg (1967), il existerait une période critique pour le langage. Cette notion de période critique pourrait se définir comme, je cite « *un moment privilégié du développement au cours duquel, si des stimulations spécifiques ne sont pas présentées, l'apparition ultérieure de comportements particuliers et propres à l'espèce sera gravement compromise* »²².

D'après cet auteur, il existerait une période critique chez l'homme pour le développement du langage, qui irait de l'âge de deux ans à la puberté. Elle correspondrait à la latéralisation progressive du langage dans l'hémisphère dominant, c'est-à-dire le gauche chez la plupart des individus. En effet, la période pré-linguistique serait caractérisée par l'équipotentialité fonctionnelle de chaque hémisphère à développer le langage. La puberté terminée, le langage serait latéralisé de façon définitive, rendant l'acquisition de processus langagiers ultérieurs très difficile et, dans tous les cas, ils ne se développeraient pas par simple bain linguistique, comme lorsque l'enfant s'approprie sa langue maternelle. Cette période passée, la dominance hémisphérique gauche pour le langage serait établie et le côté droit serait devenu incompetent pour assurer cette fonction. Par conséquent, une lésion à gauche après la puberté pourrait entraîner des séquelles partiellement irréversibles : en effet, une récupération serait envisageable mais sans transfert fonctionnel à l'hémisphère controlatéral.

Bien que les données issues des travaux de Lenneberg soient particulièrement intéressantes, elles sont à manier avec prudence. En effet, des études plus récentes suggèrent que la latéralisation du langage surviendrait avant l'âge de deux ans, certains allant jusqu'à soutenir l'idée qu'elle serait déjà présente in utero. De plus, dans des cas de lésions gauches chez l'adulte, donc bien après la fin de la puberté, un transfert de certaines fonctions à l'hémisphère droit semble possible, faisant ainsi intervenir des processus de réorganisation plutôt que de récupération. En effet, c'est une zone non initialement dévolue à la fonction concernée qui va à présent l'assurer. Cette notion de transfert du langage à l'hémisphère droit aurait notamment été révélée chez des patients atteints de lésions cérébrales gauches ayant

²² Hout AV, Seron X. L'aphasie de l'enfant et les bases biologiques du langage. Editions Mardaga; 1983.

bien récupéré, dont les capacités langagières se seraient à nouveau détériorées suite à un nouvel accident vasculaire cérébral (AVC), survenu cette fois-ci à droite.

Il nous apparaît comme fondamental de garder cette notion de période critique à l'esprit afin d'étudier la récupération du langage chez les enfants atteints de l'encéphalite de Rasmussen ayant bénéficié du traitement chirurgical. En effet, les éléments apportés par Lenneberg nous permettront en partie de comprendre pourquoi cette récupération n'est pas la même en fonction de l'âge de survenue de la maladie, mais surtout de l'opération. Cependant, ces informations sont à relativiser, car elles sont actuellement beaucoup remises en question, notamment par les données que nous avons concernant la plasticité cérébrale.

De plus, l'émergence et l'évolution du langage chez l'enfant s'inscrivent dans le contexte plus global du développement de l'enfant. Il ne nous est donc pas possible de traiter du développement du langage sans évoquer les acquis psychomoteurs, cognitifs et sociaux dont il est inter-dépendant. Rappelons également que nous ne parlerons ici que du modèle théorique du développement normal du langage, c'est-à-dire en l'absence d'une quelconque pathologie. Il nous servira de référence afin de situer l'âge de développement de l'enfant par rapport à son âge réel au vu des compétences et des troubles qu'il présente après hémisphérotomie. En se basant sur ce modèle, nous pourrons également évaluer les facultés qui ont été perturbées dans leur mise en place selon l'âge auquel l'encéphalite de Rasmussen s'est manifestée.

4.2. Les différentes étapes du développement du langage selon Piaget [29 ; 30]

Le développement langagier est le résultat d'une prédisposition particulière du cerveau dès la naissance, et même avant, combinée à des stimulations adaptées de l'environnement. Comme il s'inscrit dans le développement plus global de l'enfant, nous procéderons à quelques mises en parallèle qui nous semblent judicieuses quant à l'évolution des capacités de l'enfant sur le plan psychomoteur, social, et cognitif, notamment en se référant aux principaux stades du développement de la pensée selon Piaget (voir tableau ci-dessous).

Âges (en années)	Période	Description
0-2ans	Période sensorimotrice	Le bébé communique avec le monde principalement par ses sens et ses actions motrices. Un mobile n'existe que par son contact au toucher, son apparence et son goût dans la bouche.

2-7ans	Période pré-opératoire	Entre 18 et 24 mois, l'enfant utilise des symboles pour se faire une représentation interne des objets, et il commence à être capable d'envisager la perspective (point de vue) des autres, de classer les objets et d'avoir recours à une logique simple.
7-12ans	Période des opérations concrètes	L'enfant fait d'immenses progrès sur le plan de la logique et il parvient à effectuer des opérations mentales complexes (additions, soustraction, inclusion de classes...). Il est encore soumis aux expériences particulières, mais il est maintenant capable d'effectuer des opérations tant mentales que physiques sur des objets connus.
> 12ans	Période des opérations formelles	L'enfant devient apte à manier les idées tout comme les événements et les objets connus. Il est capable d'imagination et pense à des choses qu'il n'a jamais vues, ou encore à des événements qui ne se sont pas encore produits. Il organise ses idées et les objets de façon systématique, et il utilise un mode de pensée déductif.

Nous avons choisi de nous référer aux travaux de Piaget sur le développement de l'enfant, car nous pouvons établir un certain parallèle entre ses théories structuralistes et le processus de spécialisation hémisphérique des compétences linguistiques. En effet, c'est sur ce même processus que reposent nos hypothèses de prévisibilité des troubles en fonction du côté atteint par l'encéphalite de Rasmussen.

En outre, bien que des variations interindividuelles existent, notamment en ce qui concerne l'âge de début de la maladie, nous avons pu établir qu'elle se manifeste généralement aux alentours de six-huit ans. Nous pouvons donc imaginer qu'un socle commun de compétences se retrouve chez la plupart des enfants atteints de l'encéphalite. D'après le tableau ci-dessus, cela correspondrait aux acquis des périodes sensori-motrice et pré-opératoire.

4.2.1. Les facultés acquises avant l'apparition de la pathologie épileptique

a.) La période sensori-motrice (de la naissance à deux ans)

La période sensori-motrice, qui va de la naissance à l'âge de deux ans environ, est dominée par l'égoïsme de la pensée et une indifférenciation de soi par rapport à autrui. A travers ses actions et ses expériences, l'enfant va élaborer sa propre compréhension du monde et son espace à penser. Cette mise en route de la pensée va se construire par le jeu et la manipulation d'objets. C'est ce que Piaget appelle l'intelligence d'actions. Durant cette période, des éléments fondamentaux se mettent en place au niveau du langage, étroitement liés à l'émergence de la pensée et des représentations mentales.

Pendant les premiers mois de sa vie, l'enfant ne parle pas encore, mais il est déjà capable de communiquer et de vocaliser. C'est grâce aux interactions avec son environnement, notamment ses parents, que les vocalisations et le babillage de l'enfant vont pouvoir émerger. Nous pouvons identifier trois étapes par lesquelles l'enfant passe systématiquement :

- *les vocalisations réflexes*, de zéro à deux mois : l'enfant est très sensible à la parole et reconnaît les voix, ainsi que les contours prosodiques. Il imite les jeux de bouche, mais n'est pas physiologiquement capable de produire des sons articulés. Cependant, les cris et les pleurs sont déjà des comportements de communication.
- *Le babillage rudimentaire*, de deux à sept mois : l'enfant produit des sons sans signification et commence à moduler sa voix. Au départ, il peut émettre toutes sortes de sons, qui n'appartiennent pas nécessairement à sa langue maternelle.
- *Le babillage canonique*, de sept à onze mois : le bébé est capable de produire et de répéter des syllabes simples qui font partie de sa langue maternelle.

Nous constatons ici toute l'importance de l'hémisphère dit mineur dans les premières interactions du bébé avec son entourage, qui sont fondamentales à l'émergence du langage oral. En effet, les premiers échanges se construisent grâce à des éléments de communication non-verbale, essentiellement sous contrôle de l'hémisphère droit. Ils font principalement appel aux facultés de traitement prosodique, ainsi qu'aux comportements d'imitation rendus possibles par de bonnes compétences visuo-spatiales et de reconnaissance des émotions. C'est

grâce à l'ensemble de ces éléments de communication non-verbale associés au modèle linguistique proposé par le parent que les fonctions langagières de l'hémisphère gauche vont peu à peu émerger. En effet, le babillage se met en place suite à l'activation des capacités de traitement phonologique.

Au cours de la première année, les précurseurs du langage se mettent peu à peu en place. Ce sont le tour de rôle, l'attention conjointe et le pointage. Ils permettent d'établir les règles de la communication autour d'un intérêt commun, ainsi que d'enrichir le lexique en étiquetant l'environnement dans des moments de plaisir partagé.

Au départ, il existe un important déséquilibre entre expression et compréhension : en effet, l'enfant comprend davantage de mots qu'il n'en produit. Cela peut s'expliquer par une immaturité et une physiologie non adaptée des organes de la phonation chez le très jeune enfant, mais peut-être également en partie par le fait que l'aire de Wernicke, étroitement reliée aux aires auditives activées très précocement in utero, soit fonctionnelle avant l'aire de Broca.

Au cours du stade linguistique de la période sensori-motrice, nous retrouvons l'implication quasi exclusive de l'hémisphère gauche, notamment avec le développement du lexique et de la grammaire et l'évolution des capacités de traitement phonologique. Entre douze et dix-huit mois, l'enfant produit ses premiers mots, de manière isolée. Un mot peut désigner un objet, aussi bien qu'une action. On parle alors d'holophrases : un mot fait fonction de phrase entière.

A l'âge de dix-huit mois, on note une explosion du vocabulaire. En effet, jusque-là, l'évolution était lente et limitée aux mots de l'environnement familial. C'est entre la seconde et troisième année que le lexique s'enrichit le plus au cours de la vie.

Entre dix-huit mois et deux ans, l'enfant commence à associer deux mots pour produire des phrases. Il juxtapose un mot-pivot à un mot appartenant à une classe ouverte, que l'adulte va reformuler ou questionner afin de construire une phrase correcte. Bien que l'enfant n'utilise pas lui-même les marqueurs grammaticaux, il les comprend.

b.) La période pré-opératoire (de deux à six ans)

Elle débute avec l'émergence de la pensée symbolique : l'enfant devient capable d'évoquer mentalement des personnes ou des objets qui sont absents au moyen de signes ou de symboles. Cela explique en grande partie pourquoi cette période correspond également à l'avènement du langage. L'enfant se différencie des autres et devient notamment capable de

se référer à lui en employant le pronom « je » (aux alentours de trois ans). Il possède des représentations mentales, mais n'est pas capable d'effectuer des opérations mentalement. Ce tournant capital dans l'évolution de la pensée de l'enfant relève d'intrications complexes entre différentes fonctions cognitives, langagières incluses, émergeant dans l'hémisphère gauche, capacités de communication et de reconnaissance visuelle davantage sous contrôle de l'hémisphère droit, ainsi que de changements dans la sphère psychique de l'enfant.

Néanmoins, la pensée reste encore très égocentrique. En effet, l'enfant est encore très dépendant des apparences et de ses perceptions. Il se trouve dans un mode de pensée figuratif, ce qui nous laisse à penser que le raisonnement fait encore appel à l'analyse plus holistique de l'hémisphère droit, mais va peu à peu se développer et s'affiner dans l'hémisphère dit « savant », à savoir le gauche.

Au niveau du langage, il n'est pas capable d'adopter un point de vue différent du sien : selon lui, tous les autres pensent comme lui. Aux alentours de cinq ou six ans, cet aspect va peu à peu évoluer grâce au développement de la théorie de l'esprit, élément majeur dans l'acquisition des compétences pragmatiques de la communication. Avoir une théorie de l'esprit, c'est, comme le définit B. Rogé, être capable d'attribuer des états mentaux indépendants aux autres et à soi-même pour expliquer et prédire le comportement. L'individu ne peut ajuster son comportement qu'en accédant à la représentation de ce que son partenaire sait, pense, ressent ou croit. De surcroît, durant cette période, il commence à être capable d'adapter son langage en fonction du locuteur.

Les compétences syntaxiques s'affinent aussi énormément entre deux et six ans. Avant trente-six mois, l'enfant utilise principalement le verbe « être » pour lier un substantif à un attribut. Il acquiert peu à peu les notions de genre et de nombre. Au départ, il fait l'amalgame entre son sexe à lui et l'accord avec le nom. Aux alentours de trois ans, il a acquis la structure canonique de la phrase simple et respecte l'ordre des mots dans la phrase. C'est au même âge qu'il commence à décliner les verbes à différents modes, en débutant par l'impératif entre deux ans et demi et quatre ans, rapidement suivi de l'infinitif. Le présent apparaît vers quatre ans et fait vite place au futur. Les formes passées et conditionnelles sont acquises aux alentours de cinq ans et demi. A partir de l'âge de six ans, l'enfant est capable d'employer les temps de manière correcte dans une phrase.

A la fin de la période pré-opératoire, le jeune enfant utilise les marqueurs grammaticaux. Il a également acquis la négation, mais la compréhension des structures

passives est encore difficile. Bien que le langage continue à évoluer tout au long de la vie, les progrès les plus importants ont lieu entre zéro et cinq ans. Ainsi, lorsque l'encéphalite de Rasmussen se déclare chez un enfant, c'est en général entre la fin de la période pré-opératoire et le début de la période des opérations concrètes. Il dispose donc de bases solides au niveau de la construction du langage et de l'utilisation de la langue, mais les compétences normalement acquises ultérieurement vont être parasitées par l'installation de la maladie.

4.2.2. Les compétences perturbées dans leur développement

a.) La période des opérations concrètes (entre sept et douze ans)

C'est dans l'hémisphère gauche, logique et analytique, que les changements les plus importants qui surviennent durant cette période ont lieu. De nouvelles habiletés cognitives se développent à partir de l'âge de sept ans : réversibilité, conservations, concept du nombre, sériation, classification... Elles vont permettre à l'enfant de créer des concepts et de raisonner de façon logique, tout en restant très dépendant d'éléments concrets et observables.

De plus, à partir de six-sept ans, le discours devient plus organisé. Des liens sont faits entre les éléments, il ne s'agit plus d'une simple juxtaposition de phrases sans cohérence.

L'entrée dans l'écrit et l'apprentissage de la lecture vont amener l'enfant à s'interroger différemment sur sa langue. Les structures logiques vont l'aider à soutenir sa compréhension du langage écrit (exemple de l'inclusion pour comprendre les partitifs ou les phrases enchâssées ou encore les classifications pour acquérir les classes grammaticales). Elles permettent également d'aborder l'apprentissage des mathématiques.

En ce qui concerne la syntaxe, la forme passive est maîtrisée vers l'âge de neuf-dix ans. Au niveau du vocabulaire, il continue à s'enrichir tout au long de la vie en fonction des expériences individuelles. Grâce à l'avènement de la théorie de l'esprit, l'enfant est de plus en plus apte à adapter le contenu et la forme de son message à l'interlocuteur. De plus, la possibilité d'admettre qu'autrui puisse penser différemment de soi va amener l'enfant à développer des éléments d'argumentation.

b.) *La période des opérations formelles (au-delà de douze ans)*

Le raisonnement de l'adolescent est libéré de son contenu : il est capable de réfléchir sur du matériel concret, mais aussi abstrait, basé sur de simples hypothèses. La pensée est alors hypothético-déductive.

La construction de l'argumentation commence à partir de treize ans et est généralement considérée comme acquise aux alentours de dix-sept ans.

De plus, entre treize et quinze ans, le cortex cérébral s'épaissit et les réseaux neuronaux deviennent plus efficaces, notamment dans les régions qui contrôlent les habiletés spatiales et les fonctions motrices. Vers l'âge de dix-sept ans, les lobes frontaux arrivent à maturation. C'est à partir de cet âge-là que les fonctions exécutives telles que la planification achèvent leur développement.

Bien que le développement du langage puisse être analysé en plusieurs stades en fonction de l'âge chronologique de l'enfant, la réalité n'est bien évidemment pas aussi tranchée. De plus, le développement du langage selon Piaget n'insiste pas sur l'importance capitale des interactions et des stimulations de l'environnement. En effet, l'enfant possède différentes capacités qui s'enrichissent grâce aux modèles fournis par l'adulte, mais aussi aux essais-erreurs auxquels il procède en fonction des hypothèses qu'il émet sur le fonctionnement de sa langue et du langage.

Cependant, les différents repères chronologiques fournis par Piaget nous autorisent à prédire quelles compétences linguistiques risquent d'être perturbées par l'apparition de la maladie. Il s'agirait principalement de facultés liées au langage écrit, à l'acquisition de capacités de traitement morpho-syntaxique complexes, ainsi que de compétences pragmatiques dépendantes de l'instauration de la théorie de l'esprit. De plus, l'acquisition des structures logiques étroitement corrélées au fonctionnement de la pensée et la mise en place d'habiletés cognitives complexes liées à la maturation tardive des lobes frontaux, telles que les fonctions exécutives, semblent fortement compromises.

Ces repères seront capitaux pour nous permettre de cibler les troubles à rechercher en présence d'un enfant atteint de l'encéphalite de Rasmussen opéré, non seulement en fonction de l'hémisphère cérébral atteint, mais aussi de son âge. De surcroît, il nous sera possible de comprendre – ou au moins d'essayer – si les crises apparues avec la maladie n'ont fait que masquer certaines étapes du développement langagier ou si elles en ont empêché l'émergence.

II. Deuxième Partie

Application

pratique

1. Problématique, hypothèses et démarches

1.1. Problématique soulevée

En tant que professionnel du langage, l'orthophoniste a un rôle à jouer auprès des patients qui bénéficient d'une hémisphérotomie dans le cadre d'une épilepsie pharmacorésistante. En effet, au vu des réseaux neuronaux considérables qui entrent en jeu à tous les niveaux des processus langagiers, des troubles complexes peuvent survenir après l'intervention, qui nécessitent que l'on s'y intéresse et que l'on s'interroge sur les manières les mieux adaptées d'encourager la récupération, ou tout au moins la mise en place de moyens de compensation. Face à un syndrome de Rasmussen, l'orthophoniste est aussi amené à intervenir avant la chirurgie, mais la différence réside dans les objectifs de prise en charge. Tant que les crises subsistent et surviennent de façon fréquente et sévère, le travail orthophonique ne pourra s'axer que sur la récupération entre les crises et sur la tentative de préserver le plus longtemps possible les fonctions cognitives destinées à se dégrader, comme dans toutes maladies neurodégénératives. Une fois l'hémisphérotomie pratiquée et le contrôle des crises obtenu, il devient envisageable de retrouver un développement proche de la normale, avec un « simple » décalage chronologique des acquisitions. Ce n'est cependant pas le cas pour tous les patients, certains se retrouvant avec des séquelles persistantes et durables.

Cependant, bien que formé à prendre en charge des troubles très variés du fait du vaste domaine d'intervention dans lequel il intervient, l'orthophoniste ne peut être au fait de toutes les maladies rares, dont fait partie l'encéphalite de Rasmussen. Nous avons pour ambition, à travers ce mémoire, de nous intéresser de près à l'une de ces maladies orphelines afin d'essayer d'apporter, en toute humilité, quelques éléments de réflexion lorsque l'on se trouve en présence d'un enfant atteint de cette pathologie.

Une fois notre sujet choisi, la problématique qui s'est imposée à nous est la suivante : *« En tenant compte du côté opéré, de la latéralité hémisphérique initiale du patient et de l'âge de survenue de la maladie, quels troubles faut-il rechercher face à un enfant atteint du syndrome de Rasmussen qui a bénéficié d'un traitement chirurgical, et comment envisager la récupération ? »*. En effet, cette pathologie peut se manifester de diverses manières et survenir à différents âges, les troubles ne seront donc pas les mêmes selon l'hémisphère atteint (dominant ou non-dominant pour le langage), ainsi qu'en fonction de l'âge auquel la pathologie apparaît et entrave le développement que suivait jusque-là l'enfant. Cependant,

avec l'avancée de nos recherches et de nos rencontres, nous avons pris conscience que cette problématique pouvait s'inscrire dans un questionnement plus global qui serait : « *Quel rôle pour l'orthophoniste auprès d'un enfant atteint d'une encéphalite de Rasmussen après hémisphérotomie ?* ».

Au vu des différentes notions théoriques que nous avons passées en revue, nous avons pu émettre une série d'hypothèses auxquelles nous avons tenté d'apporter des éléments de réponse et des pistes de réflexion.

1.2. Hypothèses émises

Nous avons soulevé cinq hypothèses auxquelles nous avons entrepris de répondre.

- 1.) Les troubles rencontrés avant et après hémisphérotomie ne seront pas nécessairement du même ordre. En effet, des troubles du langage existent d'ores et déjà avant l'intervention, mais sont le résultat d'un fonctionnement anormal du cerveau, qui crée lui-même des réseaux pathologiques. Si l'intervention chirurgicale aboutit à un contrôle des crises d'épilepsie, le cerveau est certes divisé, mais la récupération, aussi bien spontanée que liée à l'action spécifique de la rééducation, peut se mettre en place sur un hémisphère sain.
- 2.) Les enfants hémisphérotomisés (afin de contrôler les crises et stopper la détérioration cognitive caractéristiques du syndrome de Rasmussen) présentent des troubles du langage qui diffèrent en fonction de l'hémisphère cérébral « malade » que l'on a déconnecté et de l'âge de survenue non seulement de la maladie mais aussi de l'intervention.
- 3.) Un patient opéré de son hémisphère dominant pour le langage serait davantage enclin à des troubles de la communication verbale, affectant notamment la parole et le traitement phonologique, l'accès au lexique, ainsi que la production et la compréhension syntaxique, et cela à différents niveaux et degrés d'altération. Ainsi, en condamnant en quelque sorte l'hémisphère dominant, l'intervention chirurgicale entraînerait d'importants troubles du langage, nécessitant une prise en charge orthophonique afin de stimuler le transfert de certaines fonctions à l'hémisphère controlatéral.

- 4.) Des difficultés d'ordre pragmatique peuvent survenir, notamment en cas d'hémisphérotomie de l'hémisphère droit ou mineur. Les difficultés présentées pourraient s'apparenter à des troubles du comportement ou des habiletés sociales, mais relèveraient en fait d'un déficit du langage dans son versant pragmatique.
- 5.) Des troubles peuvent survenir sur des fonctions situées dans l'hémisphère sain. Il y aurait deux explications à ce phénomène. Premièrement, nous avons beaucoup insisté sur l'organisation en réseaux des processus langagiers : il n'est donc pas exclu que la déconnexion hémisphérique ait non seulement des répercussions sur les fonctions contrôlées par l'hémisphère « condamné », ce qui semble aller de soi, mais également sur l'hémisphère préservé, du fait de la perturbation de ces vastes réseaux neuronaux. Deuxièmement, le transfert des fonctions anciennement régies par l'hémisphère déconnecté sur l'hémisphère sain peut entraîner des troubles des fonctions de celui-ci : en effet, il n'existe plus qu'un hémisphère pour prendre en charge les fonctions normalement partagées entre deux hémisphères. Ainsi, en surchargeant le travail de l'hémisphère sain, le transfert de nouvelles fonctions peut venir perturber les fonctions pré-existantes, en prenant leur place dans les zones qui leur étaient dévolues. Ainsi, bien que le côté opéré ait une importance pour la récupération, il faut aussi s'attendre à trouver des perturbations de fonctions contrôlées par l'hémisphère sain.

Une fois nos hypothèses posées, nous avons entrepris plusieurs démarches afin de les vérifier, dans le but de proposer une grille d'analyse à utiliser face à un enfant présentant cette encéphalite, adaptée selon le côté opéré et la latéralité hémisphérique initiale du patient, ainsi qu'en fonction de l'âge de l'enfant, aussi bien au début de la maladie qu'au moment de l'intervention.

1.3. Démarches entreprises

Le cheminement pour mener au mieux ce travail a comporté de très belles rencontres, qui nous ont permis à la fois d'avancer sur notre travail, mais surtout de saisir toute la dimension humaine et le combat quotidien des enfants atteints de cette maladie et de leur famille.

Dès le début, nous avons été en contact avec le père d'une jeune femme atteinte de la maladie, qui a créé un site Internet au sujet de l'encéphalite de Rasmussen. Nous sommes partis les rencontrer dans le sud de la France, afin qu'ils nous apprennent tout ce qu'ils savaient sur cette pathologie qui les a affectés de très près. La jeune femme n'a pas été opérée, car l'hémisphérectomie ne se pratiquait pas encore aussi couramment à l'époque où le diagnostic a été posé (elle est âgée de trente-quatre ans lors de notre rencontre). M. C., son père, nous a beaucoup parlé de l'encéphalite de Rasmussen et de leur histoire personnelle, et nous a permis de rencontrer d'autres personnes qui ont accompagné notre démarche : un neurologue, une orthophoniste, ainsi qu'une jeune fille, elle-aussi atteinte de la maladie, mais ayant bénéficié de l'intervention chirurgicale.

La rencontre avec la jeune fille que nous appellerons Perrine fut alors prévue au mois d'avril. Parallèlement, nous avons continué nos démarches pour nous mettre en relation avec d'autres patients, éventuellement plus proches sur le plan géographique, notamment en diffusant un questionnaire à l'intention des orthophonistes suivant des enfants hémisphérotomisés, mais nos recherches sont restées vaines. En effet, la prévalence de cette pathologie reste assez faible au sein de la population. De plus, rappelons que c'est une maladie acquise, qui touche l'enfant en plein développement ; il n'est donc pas toujours évident pour la famille, qui a dû faire face au deuil de leur enfant tel qu'il était auparavant, d'évoquer ce sujet sensible, notamment avec une personne inconnue qui ne fait pas partie de l'équipe médicale. Il a donc fallu réajuster le projet de départ, qui était de comparer les profils et les histoires d'un petit nombre d'enfants atteints de l'encéphalite de Rasmussen après hémisphérotomie, afin de répertorier les différences et les similitudes en fonction de l'âge, du côté opéré et de la latéralité hémisphérique initiale du patient. Sur les conseils des professionnels encadrant ce mémoire, nous avons donc orienté la mise en pratique sur l'élaboration d'une grille d'analyse à l'intention des orthophonistes, créée grâce à l'histoire de Perrine et aux cas cliniques d'autres études déjà menées sur le sujet. De plus, au fur et à mesure des recherches et des rencontres qui ont jalonné ce travail de mémoire, nous nous

sommes rendu compte que nous ne pouvions pas nous restreindre aux troubles du langage au sens strict, celui-ci étant étroitement lié aux structures de pensée chez l'enfant.

Nous allons maintenant procéder à la présentation de Perrine, touchée par le syndrome de Rasmussen à l'âge de sept ans et opérée d'une hémisphérotomie gauche un an et demi plus tard.

2. L'histoire de Perrine, atteinte de l'encéphalite de Rasmussen

Dans le cadre de ce travail de mémoire, nous sommes donc allés rencontrer Perrine, âgée de seize ans sept mois. Lorsque nous la rencontrons, elle suit un cursus scolaire normal, bien qu'adapté à ses difficultés. Elle est en classe de troisième et prépare le brevet des collèges. Elle suit les enseignements d'une classe dite « normale », excepté en mathématiques où elle est intégrée à l'ULIS de l'établissement (Unité Localisée pour l'Inclusion Scolaire). A partir de l'histoire de cette jeune fille, nous allons étudier les manifestations de la maladie, ainsi que les possibilités de récupération du langage après déconnexion hémisphérique. Nous garderons évidemment à l'esprit que chaque cas est unique et qu'en fonction de l'âge, du côté opéré, et d'autres variations interindividuelles, le profil de chaque patient est spécifique.

2.1. Les débuts de la maladie

Cette enfant a eu un développement normal jusqu'à l'âge de sept ans et quelques mois. Cette information est capitale, car elle permet de déterminer quelles compétences linguistiques et cognitives étaient acquises lorsque la maladie s'est déclarée. Lorsque les premières crises ont lieu, en décembre 2003, Perrine est en classe de CE1. Elle n'avait jusque-là rencontré aucune difficulté particulière, ni dans son développement, ni dans sa scolarité. Elle était qualifiée de bonne élève et était entrée facilement dans le langage écrit.

Dès le début, les crises prennent différentes formes : elles sont soit généralisées (contraction du haut du corps, raideur des membres, spasmes, perte d'urine...), soit partielles prenant multiples formes (perte de la parole, bruits de gorge, rupture de contact avec déviation de la bouche ou clignement de l'œil, raideur et secousses des jambes sans perte de conscience, clonies du membre supérieur...). Elles deviennent quotidiennes dès le mois de février 2004, soit deux mois après les premiers symptômes. Les crises les plus fréquentes sont celles avec rupture de contact et clonies de la paupière gauche. A partir de juillet 2004, un syndrome de Kojewnikow apparaît sous forme de clonies permanentes de tout l'hémicorps droit. En parallèle, Perrine fait de trois à une vingtaine de crises partielles par jour. Des traitements antiépileptiques lui sont proposés mais resteront inefficaces. La famille s'est retrouvée très démunie face à l'apparition brutale de ses crises, d'autant que dès le début elles sont sévères et fréquentes, et que l'équipe médicale ne parvient pas à déterminer immédiatement de quoi souffre la jeune fille. Le diagnostic d'encéphalite de Rasmussen ne sera posé que début 2005, soit un an et demi après les premières crises.

Six mois après les premières manifestations de la maladie, un déficit moteur s'installe progressivement. Parallèlement, l'entourage note un certain déclin sur le plan cognitif, notamment au niveau de la concentration et dans sa capacité à s'exprimer (manque du mot, dysarthrie). Perrine continue à aller à l'école jusqu'aux premiers mois du CE2, mais rencontre d'énormes difficultés dans les apprentissages, et des compétences qui étaient acquises, telles que la lecture, commencent à se détériorer. En outre, elle a de plus en plus de mal à se servir de sa main droite, elle qui est droitère. Elle présente des clonies presque continues de l'hémicorps droit, au niveau de l'œil, la bouche, la main et le pied.

Entre octobre 2003 et mars 2005, elle est hospitalisée à plusieurs reprises, afin que l'on puisse lui administrer des cures d'antiépileptiques, ainsi que de la cortisone. Elle est sous traitement antiépileptique permanent, à raison de cinq médicaments par jour, dans le but de préserver l'hémisphère sain. En février 2005, elle est plongée dans le coma pour faire cesser un état de mal épileptique prolongé. Les données électro-radiologiques montrent un foyer d'ondes lentes permanentes supra-sylvien gauche diffusant en temporal gauche et une atrophie cortico-sous-corticale de l'hémisphère gauche.

La décision de pratiquer une hémisphérotomie chez Perrine est prise début mars 2005. Au moment de l'intervention, la jeune fille, qui n'est encore qu'une enfant, fait en moyenne une crise toutes les huit minutes. De ce fait et à cause de l'épilepsie partielle continue, elle est déscolarisée depuis plusieurs mois. La jeune fille présente une importante dysarthrie, ainsi qu'une hypospontanéité verbale et des troubles de la compréhension syntaxique. Concrètement, Perrine s'exprime très peu spontanément et uniquement par phrases courtes, voire par holophrases. Néanmoins, un bilan neuropsychologique réalisé avant l'intervention souligne que, malgré les difficultés sus-mentionnées et au vu des données neurologiques, les compétences verbales sont relativement conservées. En ajoutant à cela une bonne dextérité manuelle gauche, l'hypothèse que le langage ait déjà été en partie transféré à l'hémisphère droit est émise.

2.2. La prise en charge orthophonique pré-opératoire

Environ un an après l'apparition des premières manifestations de la maladie, alors que le diagnostic n'est pas encore établi, Perrine débute une prise en charge orthophonique suite aux difficultés d'apprentissage et à la dysarthrie qu'elle présente. A cette époque-là, la jeune fille est scolarisée en CE2, mais la détérioration cognitive due à la maladie et aux crises

d'épilepsie la place à un niveau CP dans les apprentissages. Etant donné la sévérité et la fréquence des crises, le bilan présente des résultats hétérogènes et fluctuants qu'il est difficile d'interpréter.

Néanmoins, l'orthophoniste qui suit alors Perrine met en avant un déficit très marqué au niveau de la mémoire verbale, auditivo-verbale et auditive. De plus, toutes les épreuves d'évocation posent d'importantes difficultés à la jeune fille. Les voies d'accès au lexique sont donc perturbées dans leur ensemble. A l'inverse, la conscience phonologique semble préservée.

De surcroît, des épreuves issues de l'UDN (Utilisation Du Nombre) ont révélé d'importantes difficultés au niveau de la mobilité de pensée. En effet, ce test propose diverses activités pour évaluer les structures logico-mathématiques, telles que les conservations, la classification, la sériation, l'inclusion et la combinatoire, afin de situer le développement de pensée dans les théories piagésiennes²³. Pensée et langage se développent en parallèle et s'influencent réciproquement, les deux processus cognitifs sont donc étroitement liés.

Les objectifs du suivi orthophonique pré-opératoire étaient principalement axés sur la tentative de préserver les compétences qu'elle avait acquises jusqu'en CE1, notamment le langage écrit. De plus, l'orthophoniste s'en servait beaucoup pour activer les représentations mentales et l'évocation à partir de devinettes, charades, phrases à trous... Elle essayait également de solidifier les facultés persistantes qui devenaient de plus en plus instables.

En outre de ses difficultés cognitives, Perrine présentait une dysarthrie massive. Le travail de l'orthophoniste a également consisté à tenter de pallier les difficultés sur le plan articulatoire, bien que ce n'était pas la priorité au vue des nombreux troubles rencontrés, en proposant notamment des exercices de praxies bucco-lingo-faciales.

Le travail qui a semblé primordial à l'orthophoniste dès le début était ciblé sur la mobilité de pensée. Nous détaillerons ce en quoi cela consistait dans une partie à venir, car ce travail a été le fil conducteur de la prise en charge, et s'est largement poursuivi après l'intervention.

²³ Voir I.4.2. les théories piagésiennes.

2.3. L'hémisphérotomie

Une fois le diagnostic d'encéphalite de Rasmussen posé, la décision de pratiquer une déconnexion hémisphérique chez Perrine a été prise très rapidement. En effet, bien que ce soit le côté dominant pour le langage qui était touché, au vu de la sévérité et de la fréquence des crises, il semblait certain que les bénéfices de l'opération seraient supérieurs aux difficultés engendrées par un tel acte chirurgical. En effet, une hémiplégie droite et des troubles phasiques étaient attendus après l'intervention, c'est pourquoi l'équipe médicale a préconisé un séjour en centre de rééducation fonctionnelle dans les suites de l'opération.

C'est donc en mars 2005, soit un an et demi après l'apparition des premiers symptômes, que la jeune fille, alors âgée de huit ans et demi, est opérée d'une hémisphérotomie gauche. L'intervention a lieu à la fondation Rothschild à Paris et est pratiquée selon la technique d'hémisphérotomie par voie parasagittale du Dr Delalande.

Après l'intervention, Perrine se retrouve aphasique et alexique. En outre, elle est hémiplégique du côté controlatéral à l'hémisphérotomie, c'est-à-dire à droite. Ainsi, les déficits moteurs et cognitifs se retrouvent fortement aggravés après l'intervention, mais c'était une conséquence attendue. Cependant, un total contrôle des crises est obtenu, l'autorisant à cesser la prise quotidienne d'antiépileptiques.

2.4. De la maladie au handicap

Dès sa sortie de l'hôpital, en avril 2005, elle intègre le Centre de Soins, de Rééducation et d'Education de Lamalou-Le-Haut. Libre de crises, elle va y suivre une rééducation intensive. Plusieurs bilans sont pratiqués dès son arrivée, afin que chaque professionnel puisse établir un projet thérapeutique.

Au niveau moteur, Perrine présente une hémiplégie droite avec notamment un trouble de la commande motrice volontaire du membre supérieur, ainsi qu'une perte de la sensibilité de tout l'hémicorps. De plus, les kinésithérapeutes relèvent la présence d'une paralysie de l'hémiface droite, qui peut avoir des répercussions sur la production de la parole et l'intelligibilité de celle-ci.

Sur le plan cognitif, l'enfant montre de nombreux déficits. En effet, des troubles de l'attention et de la mémoire, notamment de la mémoire de travail verbale, sont notés, ainsi

qu'une aphasie massive touchant tous les versants du langage, expressifs et réceptifs, aussi bien à l'oral qu'à l'écrit. De plus, elle présente d'importants troubles gnoso-praxiques et une hémiparésie droite.

En novembre 2005, soit huit mois après l'intervention chirurgicale, un bilan neuropsychologique complet est pratiqué par l'équipe qui a supervisé son opération à la fondation Rothschild. En ce qui concerne le langage oral, l'enfant est capable de s'exprimer par mots isolés ou par phrases courtes, souvent incorrectes sur le plan syntaxique. Les épreuves de compréhension syntaxique (Token Test) révèlent également des performances inférieures à la moyenne attendue, avec un effet de longueur des énoncés. Ces résultats peuvent donc être mis en relation avec un empan faible en mémoire de travail. Les connaissances lexico-sémantiques sont satisfaisantes, avec un décalage chronologique d'environ deux ans par rapport à l'âge réel. Cependant, comme l'on peut considérer en pratique que l'enfant a eu une sorte de « parenthèse » d'un an et demi - deux ans dans son développement, ce décalage chronologique de deux ans correspond aux acquisitions attendues chez cette enfant. Un important trouble de l'évocation persiste : en effet, Perrine présentait déjà des difficultés dans ce domaine avant son opération. Lors des épreuves de dénomination, un manque du mot est mis en évidence, que l'enfant essaie de compenser par des paraphrasies sémantiques (lion pour tigre, par exemple). En ce qui concerne la répétition, elle est préservée pour les mots mais est chutée pour les logatomes, notamment lorsqu'ils comportent quatre syllabes et plus. Encore une fois, ces résultats sont corrélés à un faible empan verbal. De plus, elle présente toujours une dysarthrie, mais moins importante qu'en pré-opératoire. Au niveau du langage écrit, la lecture est en cours de réacquisition : Perrine reconnaît les lettres et peut déchiffrer des mots courts et réguliers. La relatéralisation manuelle à gauche évolue favorablement, bien qu'elle nécessite encore de l'entraînement afin d'améliorer le graphisme, notamment pour les lettres minuscules et cursives. Enfin, le test des cloches, qui permet d'analyser l'efficacité du traitement visuel, montre un nombre élevé d'omissions situées dans le champ visuel droit. Cet élément est important à connaître pour l'orthophoniste, car un déficit du champ visuel et/ou une hémiparésie peuvent avoir des conséquences sur les résultats de certaines épreuves (si certaines images se trouvent dans son hémichamp négligé, par exemple) et sur la lecture. Au moment de cette évaluation, elle a récupéré ses capacités pré-opératoires, ce qui laisse présager une récupération rapide et favorable, et un certain transfert fonctionnel pré- et post-opératoire.

Perrine a donc bénéficié d'une rééducation intensive d'une durée de seize mois au sein de ce centre de rééducation pluridisciplinaire. En moyenne, elle avait deux séances de kinésithérapie et d'ergothérapie par jour, ainsi qu'une séance d'orthophonie. Elle suivait également des enseignements scolaires, à raison de deux heures par jour environ, et d'un suivi psychologique proposé une à deux fois par semaine. Les séances thérapeutiques duraient entre trente et quarante-cinq minutes, en fonction de l'heure de la journée et de la fatigabilité de l'enfant.

A la rentrée de septembre 2006, elle intègre une CL.I.S (CLasse d'Inclusion Scolaire) proche de chez elle. Elle a relativement bien rattrapé son retard dans les apprentissages et dispose à ce moment-là d'un niveau équivalent à celui d'un enfant de CP-CE1. Encore très gênée par les séquelles de ses troubles phasiques et ses difficultés motrices, elle est alors accompagnée par une Auxiliaire de Vie Scolaire (AVS), tout en réintégrant l'école de son village, pouvant ainsi retrouver sa famille chaque soir. Elle continue les prises en charge en kinésithérapie, ergothérapie et orthophonie à raison de plusieurs séances par semaine.

2.5. Le rôle de l'orthophoniste auprès de Perrine

Lorsque nous sommes partis rencontrer Perrine et sa famille, nous avons également eu la chance de nous entretenir avec l'orthophoniste qui a pris en charge la jeune fille avant l'opération, et qui a poursuivi la rééducation après son séjour au centre de soins pluridisciplinaire de Lamalou-Le-Haut. L'un des éléments sur lequel elle a beaucoup insisté est qu'au vu de l'origine des troubles et de leur hétérogénéité, les tests étalonnés ne pouvaient lui apporter que des informations relatives, et que dans ce cas, elle s'est basée essentiellement sur son expérience et ses observations cliniques.

Pour situer un peu les objectifs de travail et les outils utilisés par cette orthophoniste, nous souhaiterions préciser tout d'abord qu'elle a suivi une formation GEPALM (Groupe d'Etude sur la Psychopathologie des Activités Logico-Mathématiques). Comme nous le faisons remarquer précédemment, il semble difficile de dissocier langage et structuration de la pensée, notamment chez l'enfant qui est encore en développement. Basé sur les théories de Piaget, ce courant, et plus récemment celui de Cogi'Act, repose sur l'idée que le langage s'articule autour du raisonnement et véhicule notre compréhension du monde. Ainsi, en aidant l'enfant à faire évoluer son fonctionnement de pensée, le langage s'enrichit et évolue en écho.

Sachant cela, nous allons maintenant expliquer les grandes lignes de la rééducation orthophonique de la jeune Perrine, qui a pris fin en septembre 2012 avec ce praticien, mais est actuellement poursuivie par une autre orthophoniste avec des objectifs similaires. La prise en charge s'est donc axée sur les capacités de raisonnement et la mobilité de pensée. Le terme n'a pas été employé tel quel au cours de notre rencontre, mais il m'a semblé que l'orthophoniste travaillait beaucoup sur les fonctions exécutives, telles que l'inhibition et la flexibilité mentale. En effet, nous savons que pour tout apprentissage, l'inhibition est nécessaire : elle permet d'abandonner d'anciennes stratégies afin d'en adopter de nouvelles, généralement plus efficaces. Puis ces stratégies s'automatisent, et l'on peut ensuite greffer du nouveau sur du connu, et ainsi de suite. C'est le B-A-BA de tout apprentissage. La dichotomie entre automatique et volontaire permet d'éviter la surcharge cognitive. Or, la jeune fille a tendance à procéder uniquement en procédural. Dès lors qu'elle introduit du volontaire dans son raisonnement, elle panique et plus aucun mouvement de pensée n'est possible. Ainsi, afin de l'aider à progresser, la thérapeute lui propose des activités qui coïncident avec le niveau où se trouve l'enfant, et amène de petites variations pour qu'elle puisse petit à petit construire son raisonnement et évoluer à son rythme. De plus, Perrine éprouve d'importantes difficultés dans le traitement des doubles tâches : en effet, elle traite les éléments et les informations de manière isolée. Elle ne parvient pas à faire de liens et à prendre en compte plusieurs critères. En sériation, par exemple, elle ne peut comparer un élément selon deux référents.

Ces difficultés se retrouvent dans le traitement du langage. Sur le versant réceptif, il lui est difficile de comprendre les liens de causalité et ne les utilise donc pas elle-même spontanément. Cela a une incidence sur l'informativité du discours et la cohérence globale. De plus, un déficit important est relevé pour tout ce qui concerne l'implicite et ce que l'orthophoniste appelle « l'infra-verbal », que nous avons jusqu'ici évoqué sous le terme de pragmatique du langage. Tous ces éléments qui font partie de la communication non-verbale, ou encore de la communication verbale non-explicite, posent problème à la jeune fille. Elle ne parvient pas toujours à décrypter une situation ou à expliquer les incongruités ou les jeux de mots qui font appel à la polysémie. De plus, lors de notre visite, nous lui avons proposé l'épreuve des métaphores en Questionnaire à Choix Multiples (QCM) du PELEA (Protocole d'Evaluation du Langage Elaboré de l'Adolescent) et elle se situe entre -2 et -1 déviations standards pour un enfant âgé entre onze et treize ans. Elle n'a donc accès au langage imagé que lorsqu'il fait partie de son quotidien et ne peut en déduire la signification entre plusieurs propositions.

Un travail sur les structures morphosyntaxiques complexes est également au cœur de la prise en charge. Les difficultés peuvent avoir plusieurs origines. D'une part, le déficit dans certaines structures logiques, telles que l'inclusion, peut entraîner la quasi-impossibilité de comprendre les phrases enchâssées, par exemple, ou les syntagmes apposés. D'autre part, le faible empan en mémoire immédiate peut également constituer une explication à ces troubles. En effet, les phrases complexes sur le plan grammatical sont souvent plus longues, car composées de plusieurs subordonnées.

La prise en charge de la jeune fille était donc principalement axée sur les éléments que nous venons de citer, avec en parallèle des exercices de praxies pour tenter de réduire la dysarthrie encore présente et améliorer l'intelligibilité de Perrine au quotidien. En effet, l'objectif majeur de la prise en charge est bien-sûr que la jeune fille puisse transférer ses acquis dans la vie quotidienne, lui permettant ainsi de se réapproprier ses apprentissages, mais également de mieux s'intégrer socialement. Ce pont entre rééducation et situations de vie réelle semble indispensable dans toute prise en charge thérapeutique.

2.6. Vivre au quotidien

Comme nous l'a très bien expliqué la mère de Perrine, **l'intervention chirurgicale dans le cadre d'une encéphalite de Rasmussen marque vraiment le passage de la maladie au handicap**. En effet, la jeune fille est libérée de ses crises d'épilepsie pluriquotidiennes, mais doit faire face à d'autres difficultés qui constituent les séquelles de la déconnexion hémisphérique. Cependant, dans le cas de Perrine et chez une majorité d'individus, les bénéfices de l'opération sont nettement supérieurs à la situation pré-opératoire et aux dégradations motrices et cognitives attendues dans le cadre de cette pathologie. De plus, l'évolution de la jeune fille est des plus encourageantes et semble encore progresser.

Sur le plan moteur, elle boîte encore légèrement, et dispose d'une attelle pour son bras droit. Elle peut utiliser son bras pour certaines activités du quotidien mais la motricité fine ou la préhension restent extrêmement difficiles. Elle a été capable de se relatéraliser à gauche et fait preuve d'une assez bonne dextérité manuelle. Elle dispose toujours d'un suivi en kinésithérapie, ainsi qu'en ergothérapie. De plus, elle est accompagnée d'une AVS à l'école, qui l'aide notamment à sortir et ranger ses affaires, tirer des traits, prendre en note des passages qui sont relativement longs ou quand la jeune fille est très fatiguée, et pour beaucoup d'autres activités scolaires ou quotidiennes nécessitant les deux mains, telles que les repas au

self ou certaines manipulations liées à l'habillement. Elle bénéficie d'un ordinateur et d'un logiciel de dictée vocale pour faciliter la prise de notes et rédiger certains devoirs. De plus, Perrine présente des troubles oculomoteurs, ainsi qu'une hémianopsie latérale homonyme droite depuis l'opération. Elle a également des séances d'orthoptie et a besoin que les photocopies soient au format A3 pour travailler au mieux. Même si elle se débrouille bien en dépit de ses difficultés, Perrine nécessite des adaptations spécifiques et de nombreux suivis thérapeutiques qui pèsent lourds dans l'emploi du temps d'une adolescente scolarisée, qui, quoi que l'on en dise, est privée de la vie insouciante d'une jeune fille de son âge, depuis qu'elle a sept ans.

En outre, et bien qu'ils soient lourds de conséquences au quotidien, les troubles moteurs constituent un handicap visible et démontrable. Ainsi, ils peuvent être pris en considération afin de proposer des aménagements nécessaires. A l'inverse, les troubles cognitifs, surtout légers, sont plus difficilement quantifiables (handicap invisible). Certains, comme les troubles du langage ou de la mémoire, sont désormais mieux connus, et nous dirions même, reconnus. Des évaluations permettent de cibler les difficultés et de les expliquer afin que l'enfant soit mieux compris et que sa prise en charge soit appropriée. Cependant, certains troubles sont plus subtils et plus complexes à expliquer, tels que la fatigabilité. Nous avons souvenir d'un cours sur les traumatisés crâniens légers, qui souffrent de troubles cognitifs très subtils ayant pourtant des répercussions considérables sur leur vie socio-professionnelle et affective du fait de l'importance de la gêne et de l'incompréhension de l'entourage face à ce handicap invisible. Perrine souffre également d'une extrême fatigabilité, d'origine neurologique, mais qui peut facilement être prise pour de la paresse ou un refus de travailler par l'équipe pédagogique ou ses éventuels maîtres de stage. Les éléments qui constituent ce « handicap invisible » ne doivent donc pas être négligés, car la gêne causée au quotidien est extrêmement invalidante.

Dans le même ordre d'idée, les déficits pragmatiques que nous avons déjà évoqués mais qui sont complexes à évaluer, peuvent engendrer des difficultés sur le plan social. Sur ce point, aucun test ne semble réellement démontrer de troubles chez Perrine, mais l'orthophoniste confirme tout de même des difficultés à interpréter l'implicite ou le second degré, ce qui peut avoir un impact important sur la communication avec autrui. De plus, l'AVS qui l'a suivie du CM1 au CM2 avec inclusion en CL.I.S note un petit déficit d'intégration sociale. Bien qu'elle ne soit pas spécialisée dans l'évaluation de ce type de troubles et que son avis reste relativement subjectif, nous avons jugé intéressant de soulever

ce point, car elle voyait Perrine chaque jour et a une certaine habitude des enfants. Elle souligne que la jeune fille a un langage très mature et adulte, mais qu'elle ne parvient à adapter ni la forme ni le contenu aux enfants de son âge. De ce fait, quoiqu'elle ne soit pas rejetée, elle ne fait pas non plus partie d'un groupe de pairs fixe et uni. De plus, lorsqu'elle souhaite s'ajouter à un groupe dans la cour, par exemple, elle le suit jusqu'à ce qu'on la remarque, sans pour autant formuler de demande ou exprimer son envie de jouer avec ces autres enfants. Son attitude peut alors sembler étrange aux autres enfants, alors que cela relève peut-être plutôt d'un déficit au niveau cognitif. De surcroît, Perrine n'a pas eu une vie d'enfant ordinaire et a été obligée de s'armer de défenses inhabituelles à son âge, afin de faire face à ses graves problèmes de santé.

Il est donc indispensable que les progrès que Perrine montre en rééducation puissent être transférés dans sa vie quotidienne. Pour ce faire, il faut qu'elle puisse se les approprier et les réutiliser dans une situation similaire ou nouvelle. C'est ainsi que la jeune fille, aidée d'aménagements nécessaires, a pu retrouver une certaine autonomie. Mais son handicap reste un combat de tous les jours pour elle et sa famille : actuellement, elle effectue trois heures de trajet par jour en taxi pour se rendre dans un collège adapté. En ajoutant à cela les suivis thérapeutiques et les rendez-vous médicaux, il reste peu de temps à la jeune fille pour avoir des préoccupations d'adolescente comme les autres.

2.7. Perrine aujourd'hui

Lorsque nous rencontrons cette jeune fille en avril 2013, elle est âgée de seize ans sept mois. Nous avons déjà fait le point plus haut sur son cursus scolaire. Elle suit les enseignements de troisième, mais avec des aménagements. Elle souhaite s'orienter vers un Bac Pro Gestion et Administration après le brevet dans un établissement adapté spécifiquement à ses difficultés motrices et cognitives. Elle et sa mère nous font part de leurs inquiétudes à ce sujet, car les places en internat sont très limitées, et que l'établissement se situe à plus de deux heures de chez eux.

En ce qui concerne la prise en charge orthophonique, elle est toujours suivie et prolonge le travail sur la mobilité de pensée et les structures logiques. Les troubles de la compréhension morpho-syntaxiques pouvant être mis en parallèle avec la fragilité de certaines structures logiques, ce travail vise également des progrès sur le plan syntaxique. Notons également que la jeune fille présente un déficit conséquent en mémoire de travail, qui peut

avoir des répercussions sur l'encodage des informations, ainsi que sur leur réutilisation. De plus, des exercices de praxies bucco-lingo-faciales et vélares lui sont fréquemment proposés afin d'améliorer l'intelligibilité de la parole. Il faut encore souvent lui demander de répéter plusieurs fois ses propos, notamment lorsqu'elle est fatiguée.

En outre, nous avons remarqué un certain paradoxe chez cette jeune fille. En effet, pendant le court laps de temps pendant lequel nous sommes restés dans sa famille, elle semblait mal à l'aise. Elle se balançait d'une jambe sur l'autre, sans jamais nous regarder et avait souvent de petits rires gênés en fins de phrases. Cela pourrait évoquer une certaine gêne ou timidité face à une inconnue venue en savoir plus sur son parcours et sa maladie. Cependant, elle fait preuve d'une grande maturité et lucidité dans ses remarques et réponses sur sa maladie, son vécu, ainsi que ses envies concernant son avenir. Elle n'émet aucune objection à rester seule avec nous, et énonce même la volonté de nous accompagner lorsque sa mère et moi décidons d'aller prendre l'air après plusieurs heures de travail. Pour toutes ces raisons, nous aurions tendance à expliquer son attitude par des troubles d'ordre pragmatique plutôt que par de la gêne ou de la timidité. Il pourrait sembler qu'elle éprouve certaines difficultés en ce qui concerne le regard, la proxémie, ainsi que la production de mimiques et de gestes en support de communication. Cette gêne peut avoir des conséquences sur le plan social. Cela a d'ailleurs été le cas, lors d'un stage en entreprise, dont le patron a manifesté une grande satisfaction quant au travail effectué par Perrine, mais s'est dit avoir été gêné par le fait qu'elle ne regarde jamais son interlocuteur. Bien que la rééducation soit principalement axée sur les troubles cognitifs et de la pensée, un travail en situations de vie réelle pour exercer les habiletés pragmatiques de la jeune fille pourrait éventuellement être envisagé. Cette remarque fait bien évidemment suite à une impression relativement subjective éprouvée lors de notre rencontre mais ne me semble pas dénuée d'intérêt.

En guise de conclusion sur l'histoire de Perrine, nous pouvons affirmer aujourd'hui que cette jeune fille va bien. C'est une adolescente très lucide quant à ce qui lui est arrivé et aux épreuves qu'elle a traversées, et qui est heureuse d'en être arrivée où elle en est aujourd'hui. Elle a pu bénéficier d'un suivi attentif et de rééducations intensives à plusieurs niveaux, qui lui ont permis de progresser rapidement. Bien que des difficultés plus subtiles persistent, elle a retrouvé un bon niveau de langage et continue à évoluer jour après jour. Cette rencontre nous a non seulement permis d'en apprendre davantage sur l'encéphalite de Rasmussen et l'hémisphérotomie, raison pour laquelle nous nous déplaçons en premier lieu chez cette jeune fille et sa famille, mais nous a également permis de prendre en compte

d'autres aspects des difficultés rencontrées par l'adolescente au quotidien. En effet, trop préoccupés par notre travail de mémoire et les implications neurologiques et orthophoniques de la pathologie, nous en oublions le combat au quotidien que cela représente pour l'enfant et sa famille. Nous insistons ici sur ce point, car il nous semble fondamental de toujours garder à l'esprit que l'on travaille avec des humains, qui ne sont pas que des chiffres et des statistiques, et que l'aide et l'accompagnement que l'on peut apporter va parfois au-delà de techniques de rééducation. En effet, en tant qu'interlocuteur privilégié à la fois avec le corps médical et avec l'école, l'orthophoniste doit également contribuer à mettre en place des aides écologiques afin de faciliter le quotidien de l'enfant. Nous devons remercier cette famille de nous avoir remis en contact avec la réalité.

Nous allons maintenant mettre en parallèle les informations que nous avons recueillies lors de notre rencontre avec Perrine et sa maman avec des études menées sur la récupération du langage après hémisphérotomie par une équipe de la fondation Rothschild, auxquelles notre jeune patiente a elle-même participé.

3. Données tirées de plusieurs études sur la récupération du langage après hémisphérotomie [34]

Il nous a semblé pertinent de mettre en parallèle les éléments tirés de l'histoire de Perrine à des études plus poussées, menées à la fondation Rothschild par l'équipe qui opère et suit la plupart des enfants hémisphérotomisés en France. Les travaux sur lesquels nous allons nous appuyer ont été dirigés par le Dr Christine Bulteau, que nous avons déjà beaucoup citée dans notre partie théorique. En effet, elle et son équipe se sont particulièrement intéressées à la récupération du langage chez les enfants hémisphérotomisés. Ces études autorisent à établir quelques généralités sur le devenir de ces enfants, car elles disposent d'une cohorte représentative et d'un recul post-opératoire suffisant. Néanmoins, nous ne retiendrons que les résultats obtenus chez les enfants atteints de l'encéphalite de Rasmussen, car leurs travaux ont été menés auprès d'enfants souffrant des quatre étiologies épileptiques précédemment citées qui amènent à préconiser la déconnexion hémisphérique.

Nous nous sommes penchés sur trois études menées par le Dr Bulteau et son équipe à la fondation Rothschild. Nous allons expliquer les différents objectifs de chacune d'elle et essayer de comprendre ce qu'elles apportent à la prise en charge orthophonique.

3.1. Etude 1 : Le devenir des enfants hémisphérotomisés [34]

Cette étude a été menée auprès de quatre-vingt-trois enfants opérés selon la technique d'hémisphérotomie par voie parasagittale à la fondation Rothschild entre 1990 et 2000. Vingt-cinq d'entre eux présentaient une encéphalite de Rasmussen, dont quatre-vingt-douze pour cent étaient guéris de crises après l'opération.

L'évaluation neuropsychologique proposée à ces enfants comportait une étude de l'autonomie dans la vie quotidienne à partir de l'échelle de Vineland et des épreuves de langage tirées de l'échelle du Brunet-Lézine Révisé pour les plus jeunes et des échelles verbales de Weschler pour les autres. L'échelle de Vineland permet de mesurer les comportements socio-adaptatifs en examinant spécifiquement les domaines de la socialisation, de la communication, des aptitudes de la vie quotidienne et de la motricité, sous forme d'un entretien semi-dirigé avec le parent qui s'occupe le plus souvent de l'enfant. Les épreuves cognitives étaient ciblées sur le langage oral dans ses versants réceptifs et expressifs, la conscience phonologique, le langage écrit, ainsi que des tests de mémoire de travail et de dextérité manuelle du côté non hémiparétique.

En ce qui concerne l'autonomie et les habiletés de communication, les enfants atteints d'une encéphalite de Rasmussen présentent de meilleurs résultats que ceux souffrant d'une malformation corticale anténatale, de séquelles d'accident vasculaire péri- ou post-natal ou encore d'un syndrome de Sturge-Weber, excepté dans le domaine des facultés motrices. Il a été démontré que le délai pré-opératoire, c'est-à-dire le temps écoulé entre le début des crises et l'intervention, avait un impact sur la motricité. En effet, plus ce délai est long, plus les scores aux habiletés motrices sont bas. Il en va de même pour les capacités de communication verbale.

Cette étude a permis de mettre plusieurs éléments en évidence. Tout d'abord, les enfants opérés d'hémisphérotomie droite ont de meilleures performances en lecture et dans les épreuves de conscience phonologique, ce qui démontre une certaine supériorité de l'hémisphère gauche dans ces deux domaines. Il semblerait également qu'il existe une corrélation entre le délai pré-opératoire et une hémisphérotomie droite. En effet, les enfants opérés du côté droit développent de meilleures compétences verbales s'ils sont opérés rapidement après l'apparition de l'épilepsie alors que cette différence ne s'observe pas pour les enfants opérés à gauche. Cela pourrait s'expliquer par une propension plus faible à affecter l'hémisphère controlatéral, à savoir gauche, si la durée de l'épilepsie est plus courte (délai pré-opératoire suffisamment court). Enfin, les enfants souffrant d'une encéphalite de Rasmussen montrent de meilleures performances verbales post-opératoires que les autres : cela s'expliquerait par l'apparition plus tardive de la maladie, aux alentours de six-huit ans, à un âge où un certain niveau de développement cognitif est déjà atteint (voir I.4.2.1).

3.2. Etude 2 : Evaluation neuropsychologique chez des enfants hémisphérotomisés ne présentant pas de déficience intellectuelle [34]

Cette étude avait pour objectif de tester des compétences plus complexes, dont les épreuves ne pouvaient être proposées qu'à des enfants suffisamment performants sur le plan intellectuel. Trente patients ont ainsi participé, dix-neuf d'entre eux ayant été opérés à gauche. Parmi cette cohorte de trente enfants, onze présentaient une encéphalite de Rasmussen.

Les épreuves proposées sont, pour la plupart, issues de la NEPSY, qui est une batterie d'évaluation neuropsychologique pour les enfants âgés de trois à treize ans. Elle permet de repérer des déficits cognitifs ou des déficiences chez les enfants ayant des difficultés d'apprentissage, des handicaps moteurs ou sensoriels, des troubles attentionnels, des traumatismes crâniens ou toutes autres lésions cérébrales, des troubles cérébraux congénitaux

ou acquis, un retard mental ou encore un syndrome génétique. L'efficacité intellectuelle de ces enfants a été mesurée, après quoi ils ont passé des épreuves de langage, comprenant des tests de langage oral en réception et en production, de conscience phonologique, ainsi que de langage écrit. De plus, des épreuves visuo-spatiales, de mémoire et de comportement ont été proposées. L'analyse du comportement a été évaluée grâce au questionnaire d'Achenbach, soumis à une personne de l'entourage vivant avec l'enfant.

Cette étude vise à analyser les corrélations entre efficacité intellectuelle, mémoire de travail et langage. Les enfants testés dans cette étude-là ont tous un quotient intellectuel situé dans la moyenne. Cependant, chez les enfants atteints de l'encéphalite de Rasmussen, il existe une importante dissociation entre le quotient intellectuel performance (QIP) et le quotient intellectuel verbal (QIV) en faveur du QIP, qui ne se retrouve pas pour les trois autres étiologies concernées par l'hémisphérotomie.

Cette étude nous a particulièrement intéressés, car les chercheurs ont isolé six des onze enfants atteints d'une encéphalite de Rasmussen qui ont été opérés à gauche, c'est-à-dire du côté dominant pour le langage. Pour ces six patients testés opérés de leur hémisphère dominant, il a été démontré que les performances en mémoire de travail ont tendance à augmenter avec le recul post-opératoire. De plus, il semblerait que l'amélioration de l'empan soit suivie de meilleurs résultats aux épreuves de langage proposées. D'après les chercheurs qui ont mené cette étude, cela révélerait que les possibilités de l'hémisphère droit à prendre en charge les fonctions langagières seraient corrélées à l'efficacité de la mémoire à court terme verbale.

De plus, les résultats de ces travaux mettent en évidence un effet très significatif du côté opéré sur le langage. En effet, les enfants opérés à droite obtiennent de bons résultats au QIV et de meilleures performances aux épreuves de langage qui testent l'expression, la compréhension, ainsi que la conscience phonologique et la lecture. Ils ont également un empan plus élevé en mémoire à court terme verbale et de bonnes capacités d'attention auditive. Ce dernier point est particulièrement important puisque nous venons de voir qu'une bonne mémoire de travail permet d'augurer un meilleur pronostic sur les compétences langagières des enfants hémisphérotomisés. Quand l'opération concerne l'hémisphère gauche,

celle-ci peut se développer dans l'hémisphère droit et contribue « à la réorganisation du langage sur l'hémisphère isolé »²⁴.

Cette étude montre également l'importance de l'étiologie et de l'âge de début de la maladie, deux critères qui sont étroitement liés. En effet, plus la pathologie débute tôt, plus l'enfant semble présenter des difficultés au niveau de la communication verbale, de la compréhension syntaxique et de la lecture. En outre, dans tous les cas, il existe un effet du recul post-opératoire. Plus celui-ci est élevé, plus les capacités linguistiques des enfants tendent à s'améliorer.

L'étude menée par le Dr Bulteau et son équipe prouve que certaines compétences linguistiques complexes, telles que la métaphonologie, la compréhension morpho-syntaxique et la lecture auront d'autant plus de difficultés à être prises en charge par l'hémisphère droit si la pathologie se développe précocement. Cela concorde avec ce que nous notions précédemment, à savoir qu'il s'agit de compétences acquises plus tardivement, après ou simultanément à l'apparition de la maladie. De surcroît, elle permet de réaffirmer la supériorité de l'hémisphère gauche pour le langage, mais prouve tout de même que l'hémisphère non-dominant peut suppléer. Nous allons maintenant nous intéresser à une étude réalisée chez treize enfants issus de cette seconde étude afin de déterminer quelles sont les zones de l'hémisphère droit qui prennent en charge les fonctions de langage transférées. Ce travail est rendu possible grâce à l'IRMf.

3.3. Etude 3 : IRMf pratiquées chez des enfants hémisphérotomisés afin de déterminer les « nouvelles » zones du langage [34]

Treize enfants ont participé à cette étude, tous dotés d'une efficacité intellectuelle normale (participants de l'étude 2). Parmi eux, huit ont été opérés à gauche, contre cinq à droite. Sur l'ensemble des treize enfants de cette étude, huit présentaient une encéphalite de Rasmussen. Trois de ces huit enfants ont été hémisphérotomisés du côté dominant pour le langage, et ont souffert d'aphasie qui a récupéré favorablement avec le recul post-opératoire. Afin de déterminer les « nouvelles » zones du langage dans l'hémisphère isolé, quatre épreuves de langage ont été proposées aux treize volontaires :

- Deux épreuves sur le versant réceptif, à savoir de la répétition de mots et de l'écoute de phrases.

²⁴ Bulteau-Peyrie C. Déconnexion hémisphérique et plasticité cognitive développementale : Étude neuropsychologique et par IRM fonctionnelle de langage d'une population d'enfants traités par hémisphérotomie. Paris 5; 2008.

- Deux épreuves sur le versant expressif, à savoir de la génération de phrases simples et de mots.

Un premier travail a consisté à comparer l'activation des zones du langage selon le côté opéré pour des tâches semblables : les résultats ont montré que les réseaux langagiers sont les mêmes selon que le côté dominant soit le gauche ou le droit.

Ensuite, afin d'être le plus précis possible, une comparaison a été établie selon le côté dominant pour le langage en pré-opératoire. Dans ce cas de figure, il existe des différences entre les deux groupes (atteinte sur le côté dominant ou sur le côté non-dominant). Cette étude est rendue possible chez les enfants présentant une encéphalite de Rasmussen, car ils ont connu un développement normal, sans condition pathologique, jusqu'à un âge déjà « avancé ». La dominance hémisphérique était déjà ainsi établie, ou avait du moins débuté. Chez ces enfants, le langage est particulièrement détérioré en phase pré-opératoire si c'est l'hémisphère dominant qui est affecté, alors qu'il ne subira que très peu de dommages si c'est sur l'hémisphère non-dominant que se développe la pathologie épileptique. Chez les enfants atteints de l'encéphalite de Rasmussen opérés de leur hémisphère dominant pour le langage, souvent le gauche, les IRMf ont mis en évidence des activations spécifiques, notamment au cours des épreuves réceptives. En effet, citons les résultats tels qu'ils sont présentés dans la thèse du Dr Bulteau, *« les enfants qui doivent réorganiser leur réseau de langage après lésion et déconnexion de l'hémisphère dominant mettent en jeu des régions frontales homologues (aires de Broca) mais aussi des régions frontales inattendues et à distance des zones habituellement impliquées dans le langage. Ces différences indiquent que les réseaux qui sous-tendent la réorganisation du langage dans l'hémisphère non-dominant après déconnexion hémisphérique ne sont pas complètement superposables à ceux du langage de l'hémisphère dominant : ils impliquent la région précentrale et préfrontale s'étendant bien en avant de la région de Broca. Le recrutement d'aires cérébrales frontales pour effectuer des tâches explorant plutôt le versant réceptif du langage - telles que l'écoute de phrases ou la répétition de mots - pourrait s'expliquer par la mise en jeu de processus attentionnels et la mémoire à court terme verbale »*²⁵. Ces zones très frontales correspondent effectivement à celles impliquées dans la mémoire de travail chez l'adulte, qui intervient dans tous les processus d'apprentissage, ainsi que dans le traitement phonologique. Cette réorganisation de l'hémisphère non-dominant soutiendrait l'idée que les troubles du langage relevés après

²⁵ Bulteau-Peyrie C. Déconnexion hémisphérique et plasticité cognitive développementale : Étude neuropsychologique et par IRM fonctionnelle de langage d'une population d'enfants traités par hémisphérotomie. Paris 5; 2008.

l'intervention chirurgicale pourraient, je cite, « être secondaires à l'atteinte des processus phonologiques et de mémoire de travail »²⁶.

3.4. Résultats des différentes études et intérêt pour les orthophonistes

La première étude a montré que plus le délai pré-opératoire est long, ce qui revient à dire que plus la durée de l'épilepsie est élevée, moins bonnes sont les compétences au niveau de la socialisation, de la communication et de l'autonomie dans la vie quotidienne. Cette constatation peut être expliquée de deux façons : soit la plasticité cérébrale diminue avec l'âge, soit le cerveau est endommagé à force de subir des décharges électriques, mais dans les deux cas les conséquences sont les mêmes. Il n'est cependant pas inutile de rappeler que la durée de l'épilepsie est directement corrélée à la durée de l'encéphalite qui elle-même contribue, par les agressions inflammatoires qu'elle induit, à la perte des capacités sus-mentionnées.

En outre, il s'avère que plus la maladie est précoce, moins bons sont les résultats aux épreuves verbales. A l'inverse, si la maladie apparaît tardivement, les scores obtenus aux épreuves de répétition de pseudo-mots, de compréhension de consignes, de fluence verbale, de séquences oro-motrices, de conscience phonologique et de lecture sont meilleurs, ce qui suggère que les fonctions déjà acquises peuvent être transférées dans une autre zone mais qu'acquérir une fonction après opération alors que la zone qui lui est dévolue est hors-circuit se révèle plus laborieux, voire impossible.

Nous retiendrons également le rôle fondamental de la mémoire de travail suggéré par ces travaux. Les conclusions du Dr Bulteau à ce sujet sont les suivantes : « *l'analyse statistique de corrélation faite avec les variables neuropsychologiques a montré que la mémoire à court terme verbale était le meilleur facteur prédictif du devenir linguistique à long terme des enfants opérés de déconnexion hémisphérique. Plus cette mémoire à court terme était élevée, meilleures étaient les compétences dans les épreuves spécifiques de langage sur l'ensemble des sujets* »²⁷.

De nombreux auteurs ont déjà mis en évidence le rôle majeur de la mémoire de travail dans l'acquisition et le développement du langage, notamment le langage oral et la lecture. Les résultats de ces études n'ont donc rien de surprenant : d'un point de vue orthophonique, il

²⁶ Idem.

²⁷ Bulteau-Peyrie C. Déconnexion hémisphérique et plasticité cognitive développementale : Étude neuropsychologique et par IRM fonctionnelle de langage d'une population d'enfants traités par hémisphérotomie. Paris 5; 2008.

est donc cohérent de penser qu'en orientant la prise en charge sur la rééducation de la mémoire de travail, d'autres compétences devraient s'améliorer en parallèle. A partir de ce que nous ont appris ces travaux et notre rencontre avec Perrine, nous avons créé un outil d'analyse destiné aux orthophonistes confrontés à cette maladie rare.

4. Elaboration d'un outil d'analyse à l'intention des orthophonistes

4.1. Objectifs

Comme nous le soulignons précédemment, l'orthophoniste a un rôle très important à jouer auprès des patients avec encéphalite de Rasmussen après hémisphérotomie, des premiers signes de la maladie au suivi post-opératoire. Cependant, comme il s'agit d'une maladie orpheline, elle reste relativement méconnue des orthophonistes, à moins bien-sûr qu'ils y aient déjà été confrontés. Afin de faciliter et d'adapter au mieux la prise en charge des enfants atteints de l'encéphalite de Rasmussen et bénéficiant du traitement chirurgical, nous avons choisi de concevoir une grille d'analyse destinée aux orthophonistes dans le but d'évaluer le plus précisément possible les troubles et d'aider à orienter la prise en charge.

Notre idée était donc de créer une grille d'analyse reprenant les principales fonctions déficitaires après hémisphérotomie chez les enfants atteints de l'encéphalite de Rasmussen, sachant bien-sûr qu'il existe d'importantes variations interindividuelles, notamment en fonction du côté opéré, de l'âge de survenue de la maladie, du délai pré-opératoire et du recul post-opératoire. Nous avons répertorié les troubles retrouvés chez la majorité des enfants à partir des études du Dr Bulteau et de son équipe et du cas de Perrine, la jeune fille que nous sommes allés rencontrer. Nous avons choisi de ne pas proposer de bilan-type, laissant ainsi le choix à chaque orthophoniste d'évaluer les différentes compétences proposées avec des épreuves auxquelles il est habitué et avec lesquelles il est à l'aise. Une fois les résultats obtenus, il peut remplir la grille afin d'avoir une vue d'ensemble des difficultés, de mettre en parallèle les troubles qui peuvent expliquer d'autres problèmes relevés, et ainsi organiser la prise en charge en fonction des priorités, tout en axant la rééducation sur les troubles qui, en s'améliorant, entraîneront des progrès dans d'autres domaines auxquels ils sont étroitement liés.

De plus, cette grille permettra à l'orthophoniste de faire le point rapidement sur l'évolution des différents troubles, en comparant les divers résultats au cours de la prise en charge.

4.2. Méthodologie

Nous nous sommes basés sur les résultats des études menées par l'équipe de la fondation Rothschild et sur notre étude de cas afin de cibler les troubles à évaluer. Nous n'avons pas pu utiliser les questionnaires que nous avons diffusés, car nous n'avons malheureusement reçu aucune réponse. Une fois les principales difficultés répertoriées, nous avons établi cinq catégories, allant d'une altération très importante à l'absence de troubles, en passant par des résultats situés dans la moyenne. Nous avons ainsi obtenu un tableau permettant de récapituler et de comparer les différents niveaux d'altération du langage et de certaines fonctions cognitives qui y sont étroitement liées qui sont souvent déficitaires après hémisphérotomie chez les enfants atteints du syndrome de Rasmussen.

L'élaboration de cette grille se justifie par le manque d'informations qu'ont les orthophonistes sur cette pathologie et l'intervention chirurgicale qui y est généralement associée. Pour cette raison, nous avons choisi de compléter cet outil d'aide à la prise en charge destiné aux orthophonistes, en expliquant brièvement ce qu'est l'encéphalite de Rasmussen et en quoi consiste le traitement chirurgical. Nous avons également consacré un court paragraphe à l'accompagnement de ces patients et de leurs familles, l'orthophoniste jouant souvent un rôle d'interlocuteur privilégié entre l'équipe médicale, l'école et la famille.

Enfin, nous avons ressenti le besoin d'ajouter des éléments à l'anamnèse « classique », spécifiques à l'histoire de l'enfant et de sa maladie, adaptés à l'encéphalite de Rasmussen. En effet, lorsque l'orthophoniste rencontre l'enfant après l'hémisphérotomie, il est déjà passé par plusieurs stades de la maladie et il est fondamental pour l'orthophoniste de connaître certains éléments de son histoire, notamment l'âge de survenue des premiers symptômes.

4.3. Intérêts de cet outil

L'outil que nous avons élaboré présente un intérêt pour orienter la prise en charge orthophonique non seulement en faisant le point sur les principales difficultés que peuvent rencontrer les enfants atteints du syndrome de Rasmussen après hémisphérotomie au niveau de la parole, du langage et de la communication, mais aussi en mettant l'accent sur des informations capitales à recueillir lors de l'anamnèse et en proposant des conseils pour l'accompagnement scolaire et dans la vie quotidienne.

De plus, le petit récapitulatif sur la maladie et l'intervention chirurgicale permet de renseigner l'orthophoniste sur ce dont souffre l'enfant et sur sa situation sur le plan neurologique. Il va de soi que cet outil n'est pas exhaustif, car chaque patient est unique et peut présenter des troubles non répertoriés jusque-là. Comme c'est le cas pour chaque patient, il est fondamental de partir des observations cliniques afin de déterminer où en est le patient et de l'aider à progresser à partir de là où il se trouve. Néanmoins, certains éléments étant spécifiques à cette pathologie orpheline, cet outil permet de donner une idée à l'orthophoniste sur l'histoire du patient et sur les difficultés inhérentes à sa maladie et la déconnexion hémisphérique dans le cadre particulier de ce syndrome.

Il consiste principalement à informer l'orthophoniste et à l'aider à organiser sa prise en charge en présence d'une maladie et d'une situation neurologique encore très rares, et qui peut de ce fait être déstabilisante de par ses particularités.

4.4. Présentation de l'outil

Outil d'analyse à l'intention des orthophonistes :

La prise en charge d'un enfant atteint d'une encéphalite de Rasmussen après hémisphérotomie.

Cet outil est destiné à guider les orthophonistes qui sont amenés à prendre en charge des enfants atteints de cette maladie orpheline, appelée syndrome ou encéphalite de Rasmussen, et qui, dans le but de contrôler l'épilepsie pharmacorésistante qui en découle, sont opérés de déconnexion hémisphérique. Chaque cas est unique, mais certaines caractéristiques se retrouvent d'un cas à l'autre. Cet outil a été conçu pour aiguiller la prise en charge orthophonique de ces enfants.

Nous proposons tout d'abord de rappeler brièvement ce qu'est cette maladie et en quoi consiste le traitement chirurgical. Ensuite, nous fournissons une grille d'analyse des troubles du langage et de la communication qu'il est possible de rencontrer afin d'orienter au mieux la prise en charge.

1.) *Qu'est-ce que l'encéphalite de Rasmussen ?*

C'est une encéphalopathie progressive rare, dont l'origine reste partiellement inconnue. On sait cependant qu'il s'agit d'une maladie auto-immune aux mécanismes complexes. Elle aboutit *in fine* à une atrophie de l'hémisphère cérébral atteint.

Elle provoque de fréquentes et sévères crises d'épilepsie qui peuvent être polymorphes : typiquement partielles continues (syndrome de Kojewnikow de type 2), mais aussi partielles et généralisées. L'épilepsie causée par l'encéphalite de Rasmussen résiste majoritairement aux traitements médicamenteux.

En dehors des crises, les symptômes cliniques peuvent être hétérogènes d'un cas à l'autre, mais l'on retrouve systématiquement une hémiparésie controlatérale à l'atteinte hémisphérique, des troubles de la parole et du langage, ainsi qu'un déficit du champ visuel. L'imagerie montre des hypersignaux et une atrophie du cortex de topographie congruente aux signes cliniques.

Bien que des formes tardives aient été décrites, elle apparaît généralement chez l'enfant avant l'âge de 10 ans, entre 6 et 8 ans le plus souvent, qui jusque-là connaissait un développement « normal ».

2.) *Qu'est-ce que l'hémisphérotomie ?*

Comme l'encéphalite de Rasmussen est à l'origine d'une épilepsie pharmacorésistante, le traitement le plus efficace à ce jour est l'intervention chirurgicale, appelée hémisphérotomie. Elle consiste à déconnecter l'hémisphère « malade » de l'hémisphère sain et du reste du corps. Il ne reste alors qu'un hémisphère isolé, mais non pathologique, pour prendre en charge l'ensemble des fonctions cérébrales.

3.) *Analyse des troubles présentés par l'enfant.*

3.1. Anamnèse

Dans ce cas comme dans toutes les prises en charge orthophoniques, il est nécessaire d'apporter une attention très particulière à l'anamnèse. Il ne s'agit pas d'un interrogatoire avec des cases à cocher, mais d'un dialogue qui permet à l'enfant et aux parents de raconter leurs difficultés. C'est également leur subjectivité qui est enrichissante. Nous proposons ici des éléments qu'il peut être intéressant de relever

Latéralité hémisphérique initiale de l'enfant :

Traitements antiépileptiques (demander à quel moment le traitement médicamenteux a débuté et le nom des médicaments prescrits : certains, comme Epitomax ou Zonegran, participent aux troubles du langage) :

Difficultés notées (difficultés scolaires, troubles de la parole et du langage, troubles de la déglutition, mémoire, concentration, raisonnement logique, fatigue...) :

Répercussions au quotidien (troubles des apprentissages, déscolarisation ou scolarisation spécialisée, baisse de l'autonomie, troubles du comportement, retrait social...) :

Suivi orthophonique pré-opératoire : oui/non

Objectifs :

ELEMENTS SUR L'HEMISPHEROTOMIE :

Âge à l'intervention/délai pré-opératoire :

Côté opéré : Dominant : oui/non

Complications per- ou post-opératoires :

Contrôle des crises : oui/non

Difficultés relevées par l'entourage après l'opération (motricité, vision, expression, compréhension, articulation, troubles phonologiques, sémantiques, syntaxiques, pragmatiques, lecture, écriture...) :

DONNEES ACTUELLES :

Scolarité :

Prises en charge en cours (kinésithérapie, ergothérapie, psychomotricité, orthoptie...) :

Relatéralisation manuelle : oui/non

Troubles du champ visuel/neurovisuels (organisation et orientation dans l'espace, reproduction de figures complexes, de puzzles, attention visuelle, empan visuel...) :

Comportement/rerelations sociales (amis, capable d'adapter le contenu et la forme du message, retrait, agressivité...) :

A L'ENFANT (à noter qu'il peut intervenir à tout moment lors de l'anamnèse) :

Compréhension de ses difficultés/de sa maladie :

Différences/difficultés relevées par rapport à avant :

Projets d'avenir de l'enfant (poursuite de scolarité, professionnalisation, maison d'accueil pour personnes handicapées...)

Attentes par rapport à la prise en charge orthophonique :

3.2. Grille d'analyse

Cette grille est destinée à recevoir les résultats à diverses épreuves testant les compétences répertoriées. Les différentes fonctions ont été sélectionnées grâce à des études menées auprès d'enfants avec encéphalite de Rasmussen après l'hémisphérotomie. Ce sont les facultés qui présentent les difficultés les plus importantes. Sachant que les résultats en mémoire de travail et l'acquisition des structures logiques influencent certaines compétences langagières, telles que la conscience phonologique, les habiletés grammaticales et, par conséquent, la lecture, la rééducation de ces fonctions peut entraîner une évolution favorable des facultés linguistiques.

Ainsi, cet outil, en plus de guider l'orthophoniste dans les troubles à rechercher, a pour objectif d'offrir une vue d'ensemble des principales difficultés afin de cibler la prise en charge.

NOM :		AGE DEBUT MALADIE :			
PRENOM :		AGE A L'OPERATION :			
DATE DE NAISSANCE :		COTE OPERE :			
DATE DE L'EXAMEN :		COTE DOMINANT POUR LE LANGAGE :			
NIVEAU SCOLAIRE :		<input type="checkbox"/> gauche		<input type="checkbox"/> droit	
NATURE DES TROUBLES	TRES ALTERE(E)	ALTERE(E)	DANS LA MOYENNE	BON NIVEAU (> moyenne)	ABSENCE DE TROUBLES
Troubles d'articulation, dysarthrie.	Inintelligible <input type="checkbox"/>	Difficilement intelligible, surtout compris par l'entourage <input type="checkbox"/>	Intelligible dans presque toutes les situations <input type="checkbox"/>	Toujours intelligible <input type="checkbox"/>	Absence de troubles articulatoires/dysarthrie <input type="checkbox"/>
Mémoire de travail	Empan très faible/impossibilité de manipuler des informations non stockées <input type="checkbox"/>	Empan faible/importantes difficultés pour manipuler des informations non stockées <input type="checkbox"/>	Empan situé dans la moyenne attendue pour l'âge <input type="checkbox"/>	Empan supérieur à la moyenne attendue pour l'âge/MDT fonctionnelle <input type="checkbox"/>	Aucune difficulté en mémoire de travail <input type="checkbox"/>
Structures logiques	Fonctionnement de pensée figuratif/ Raisonement basé sur du perceptif <input type="checkbox"/>	En cours d'acquisition/ Fragilité ou absence d'argumentation <input type="checkbox"/>	Acquises mais n'est pas capable d'expliquer systématiquement son raisonnement <input type="checkbox"/>	Acquises mais utilisées presque exclusivement dans les apprentissages <input type="checkbox"/>	Acquises et utilisées efficacement dans toutes les situations <input type="checkbox"/>
Manque du mot/ Accès au lexique/ Fluence verbale	Quasi constant/ Perturbe la fluidité du discours <input type="checkbox"/>	Altère ponctuellement le discours <input type="checkbox"/>	Survient occasionnellement/ N'altère pas la fluidité du discours <input type="checkbox"/>	Très rare/ Sans conséquences sur le discours ou la pensée <input type="checkbox"/>	Pas de manque du mot <input type="checkbox"/>
Compréhension sémantique	Quasi nulle/ Déficit lexical majeur <input type="checkbox"/>	Insuffisante pour l'âge/ Gêne la compréhension globale <input type="checkbox"/>	Satisfaisante/ Lacunes en partie compensées <input type="checkbox"/>	Bon niveau lexical <input type="checkbox"/>	Aucune difficulté constatée <input type="checkbox"/>
Compréhension syntaxique	Très déficitaire/ Altère compréhension du discours et des énoncés <input type="checkbox"/>	Limitée aux structures simples <input type="checkbox"/>	Compréhension satisfaisante avec erreurs « classiques » pour l'âge <input type="checkbox"/>	Compréhension d'énoncés complexes/ rares erreurs d'interprétation <input type="checkbox"/>	Compréhension systématique d'énoncés élaborés <input type="checkbox"/>
Lecture (si acquise avant la maladie)	Lecture impossible/ Notions acquises sont perdues ou inaccessibles <input type="checkbox"/>	Niveau très inférieur à celui acquis avant maladie/ Reconnaissance lettres et syllabes possible <input type="checkbox"/>	Lecture possible malgré quelques difficultés de déchiffrage (assemblage et/ou adressage) <input type="checkbox"/>	Même niveau qu'avant la maladie <input type="checkbox"/>	Niveau réacquis avec nouveaux apprentissages en cours d'acquisition <input type="checkbox"/>

Habiletés pragmatiques et socialisation	Comportement inadapté/ Rupture de communication <input type="checkbox"/>	Comportement « étrange »/ Pas toujours approprié <input type="checkbox"/>	Sait s'adapter au contexte et à l'interlocuteur <input type="checkbox"/>	A l'aise dans les échanges sociaux/ Temps d'adaptation dans les situations nouvelles <input type="checkbox"/>	Très à l'aise/ Communication efficace et adaptée dans toutes les situations <input type="checkbox"/>
Attention/ Concentration	Troubles importants /gêne dans vie quotidienne et apprentissages <input type="checkbox"/>	Attention déficiente/gêne essentiellement les apprentissages <input type="checkbox"/>	Possibilité de maintenir l'attention pendant un temps jugé correct <input type="checkbox"/>	Bonnes capacités attentionnelles <input type="checkbox"/>	Aucun trouble de l'attention <input type="checkbox"/>
Fatigabilité	Très importante et très gênante dans vie quotidienne et apprentissages <input type="checkbox"/>	Gênante/ Augmente au fur et à mesure de la journée <input type="checkbox"/>	Variable d'un jour à l'autre/ Non constante <input type="checkbox"/>	Contrôlable/ Ne gêne pas l'enfant au quotidien <input type="checkbox"/>	Aucune plainte <input type="checkbox"/>

4.) Conseils à l'accompagnement scolaire et quotidien

En plus de proposer un outil d'analyse afin de guider la prise en charge orthophonique, il semble fondamental de rappeler que, comme l'encéphalite de Rasmussen est une maladie relativement rare, elle est encore très méconnue. Ainsi, le rôle de l'orthophoniste est également d'accompagner l'enfant et sa famille dans leurs démarches afin de faciliter leur quotidien.

L'orthophoniste joue souvent le rôle d'interlocuteur privilégié entre l'équipe médicale et la famille, ainsi qu'entre l'école et la famille. A ce titre, il est important de pouvoir réexpliquer certains éléments de la maladie et/ou de l'opération à l'entourage et à l'enfant, si le besoin s'en fait ressentir. En outre, comme un nombre important d'éléments leur est communiqué à l'hôpital et qu'à ce moment-là la famille peut être en état de sidération, il faut savoir les diriger vers les professionnels appropriés si d'autres prises en charge doivent être mises en place rapidement.

Enfin, les conséquences de la maladie et de l'intervention chirurgicale se retrouvent à plusieurs niveaux. Sur le plan moteur, les répercussions fonctionnelles sont « visibles » et les aménagements nécessaires sont généralement vite instaurés. En revanche, les troubles cognitifs constituent un handicap « invisible ». A ce titre, ils ne sont pas toujours pris en considération comme ils devraient l'être au vu de leur importance et de la gêne qu'ils engendrent. Il est également du ressort de l'orthophoniste d'accompagner les familles et

l'enfant dans leur combat quotidien, afin que des aménagements adaptés soient mis en place. Concrètement, si le patient et sa famille en manifestent le besoin, il est de son devoir d'informer l'école et la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH) des difficultés de l'enfant et de ses besoins pour accéder à une scolarité adaptée et à une plus grande autonomie. Dans la même perspective, il peut aussi initier une réflexion familiale et médicale sur l'éventuelle accession à un centre de prise en charge médico-scolaire adapté ou à une UEROS (Unité d'Evaluation, de Réentraînement et d'Orientation Sociale et Professionnelle).

5. Discussion et ouverture

5.1. L'orthophoniste, interlocuteur privilégié

Lorsque nous avons entrepris ce travail, nous étions focalisés sur les données médicales, ainsi que sur les troubles du langage et leur possible récupération. Bien que ce soit le fondement de ce travail, les rencontres que nous avons faites cette année nous ont « reconnectés » avec la réalité. En effet, en tant qu'orthophoniste notre rôle consiste à prendre en charge les difficultés affectant la parole, le langage, la communication et les fonctions cognitives auxquelles les compétences linguistiques sont étroitement liées, mais également au transfert des acquis dans la vie quotidienne. Ainsi, ayant remarqué à plusieurs reprises au cours de nos stages que l'orthophoniste se situe à un carrefour entre les différents intervenants, le patient et sa famille, il peut contribuer à améliorer la prise en charge globale de l'enfant. Pour ce faire, il profite de sa place d'interlocuteur privilégié pour diffuser des informations au sujet des difficultés de l'enfant aux personnes concernées afin que des aménagements adaptés puissent être mis en place.

En effet, comme nous l'avons souligné à plusieurs reprises, les troubles cognitifs consistent en un handicap « invisible », surtout lorsqu'ils sont subtils ou que la personne a mis en place des moyens de compensation. De ce fait, il s'avère plus complexe de faire saisir l'importance et la gêne qu'ils peuvent constituer dans l'exécution de diverses tâches du quotidien, car ils ne sautent pas aux yeux, contrairement au handicap physique. Pour l'entourage, il s'agit d'un combat de tous les jours pour légitimer leurs besoins et obtenir les aides auxquelles ils ont droit pour leur enfant porteur de handicap. L'orthophoniste peut donc intervenir auprès des différentes instances, telles que l'école ou la MDPH afin de soulager un peu les familles et de les aider à franchir ce passage de la maladie au handicap et à faire le deuil de l'enfant tel qu'il était avant qu'il ne soit atteint de l'encéphalite de Rasmussen.

5.2. Orthophonie, hémisphérotomie et encéphalite de Rasmussen

Comme nous l'avons vu tout au long de ce mémoire, les enfants atteints de l'encéphalite de Rasmussen nécessitent d'être suivis en orthophonie. En effet, avant l'intervention chirurgicale, les conséquences des crises d'épilepsie sévères et quasi-constantes et la détérioration cognitive inhérente à la maladie entraînent d'importantes perturbations des compétences linguistiques. Cette prise en charge pré-opératoire vise principalement à stimuler

les acquisitions restantes et à tenter de préserver au maximum les fonctions qui se détériorent progressivement et inéluctablement.

Dans ce mémoire, nous nous sommes intéressés de plus près aux troubles du langage rencontrés après l'intervention chirurgicale. La question est très complexe, car elle englobe de nombreux facteurs. En effet, il s'agit d'étudier la récupération du langage sur un hémisphère isolé, en principe sain car les crises d'épilepsie et la maladie ne touchent qu'un seul hémisphère. De plus, l'enfant connaissait un développement « normal », jusqu'à ce que la maladie ne se manifeste. Ainsi, il a été perturbé dans son développement et, après avoir fait face à la pathologie et à la lourde chirurgie qui en découle, doit réapprendre à faire des choses qu'il avait déjà acquises précédemment, mais est freiné par le handicap laissé en partie par la maladie et par l'hémisphérotomie. Nous pouvons ainsi confirmer notre première hypothèse, selon laquelle les troubles linguistiques et cognitifs rencontrés après la chirurgie ne seront pas nécessairement du même ordre que ceux présentés avant celle-ci, notamment parce que la situation sur le plan cérébral a changé.

Nous avons pu constater que certains troubles se retrouvent chez presque tous les patients, bien que le tableau clinique hétérogène soit l'une des raisons qui rend le diagnostic long et difficile. Les enfants hémisphérotomisés suite à une encéphalite de Rasmussen montrent des capacités de récupération impressionnantes. Bien que des troubles existent dans les suites immédiates de l'intervention, nous remarquons une évolution favorable chez la majorité des patients, qui augmente avec le recul post-opératoire. Cela signifie bien que l'hémisphère controlatéral prend en charge certaines fonctions de l'hémisphère déconnecté.

De plus, il nous semble important d'insister également sur le délai pré-opératoire. Il apparaît clairement que, chez les enfants opérés du côté dominant pour le langage, mais pas chez les autres, la durée de la maladie influence la récupération. Plus elle a été longue et sévère avant que la décision de pratiquer une hémisphérotomie ne soit prise, plus les chances de récupérer un bon niveau linguistique seront compromises. C'est un élément qu'il est donc important de relever lors de l'anamnèse.

Les troubles qui se présentent après l'intervention dépendent également de l'âge au moment de l'intervention, qui lui-même dépend de l'âge de survenue de la maladie. En effet, il serait légitime de penser que plus la maladie survient tôt, plus le cerveau est plastique, et donc meilleures sont les capacités de récupération et de réorganisation, selon le célèbre principe de Kennard. Néanmoins, les études menées sur les mécanismes de la récupération

chez ces enfants montrent que le transfert et la réacquisition des fonctions linguistiques sont plus favorables chez les enfants chez qui la maladie est survenue plus tardivement, alors que certaines composantes du langage, telles que la lecture et les structures syntaxiques élaborées, étaient déjà mises en place. Il semblerait alors que, du moins dans la situation particulière qui nous intéresse, le transfert d'une fonction déjà acquise est plus aisé que l'acquisition d'une nouvelle fonction quand la zone initialement dévolue à celle-ci n'existe plus. Ces constatations nous permettent de valider notre seconde hypothèse sur l'incidence du côté opéré, ainsi que de l'âge de survenue de la maladie et du délai pré-opératoire sur les troubles linguistiques.

Enfin, l'orthophoniste a un rôle plus important à jouer lorsque l'hémisphère atteint par la pathologie, et donc celui que l'on déconnecte, est l'hémisphère dominant pour le langage, à savoir le gauche chez la plupart des individus. En effet, les enfants opérés à gauche présentent généralement une aphasie post-opératoire, ce qui n'est pas le cas pour les enfants opérés à droite. Ils récupèrent de manière assez spontanée, du moins pour les compétences étudiées à ce jour, à savoir la conscience phonologique, l'accès au lexique et les habiletés morpho-syntaxiques. Ces éléments viennent valider notre troisième hypothèse, selon laquelle un patient opéré de son hémisphère dominant pour le langage serait davantage enclin à des troubles de la communication verbale, affectant notamment la parole et le traitement phonologique, l'accès au lexique, ainsi que la production et la compréhension syntaxique. Comme nous l'avons constaté, les enfants opérés à gauche ont, en plus des troubles articulatoires, d'importantes difficultés au niveau de la conscience phonologique, des habiletés syntaxiques et de la lecture, pouvant être expliquées par le déficit en mémoire de travail. Nous avons effectivement noté à quel point cette fonction cognitive était liée aux compétences linguistiques. De plus, comme nous l'a montré le cas de la jeune Perrine, il est important d'évaluer où se trouve l'enfant au niveau de son fonctionnement de pensée pour l'aider à libérer le langage de certaines contraintes du réel.

Notre quatrième hypothèse évoque la possible présence de troubles plus subtils, de l'ordre de la pragmatique, qui pourraient être attendus dans le cas d'hémisphérotomie droite. En effet, la théorie de l'esprit, qui est l'un des précurseurs des compétences pragmatiques, commence à s'élaborer vers l'âge de trois-quatre ans, mais n'est acquise qu'aux alentours de six ans. Il est donc pertinent de s'interroger sur ce qu'il advient chez les enfants touchés par la maladie avant cet âge-là. Cependant, nous ne disposons pas de suffisamment d'éléments permettant de confirmer cette hypothèse.

Toutes nos recherches nous ont amenés à élaborer un outil destiné à guider les orthophonistes dans la prise en charge de cette pathologie orpheline, car certains éléments se retrouvent de manière quasi-systématique. Cependant, il nous importe de rappeler que l'orthophoniste n'envisage pas seulement la personne en fonction du niveau auquel elle devrait être, mais part des données cliniques et de là où le patient se trouve pour l'aider à évoluer à son rythme et à construire lui-même ses stratégies, sans quoi il risque de coller rigidement à un modèle, sans aucun bénéfice réel pour le patient. De plus, bien que les nombreux facteurs à prendre en compte nous permettent d'émettre des hypothèses sur les possibles troubles rencontrés par le patient, il ne faut pas oublier que le cerveau s'organise en réseaux multiples et intriqués. Ainsi, un enfant opéré à droite n'ayant pas acquis la lecture avant l'apparition de la maladie pourra rencontrer d'énormes difficultés à développer cette fonction qui semble pourtant être régie par l'hémisphère gauche, alors intact. De même, dans le cas de Perrine, pourtant opérée à gauche, nous ne nous attendons pas à ce qu'elle présente des troubles de la pragmatique, alors qu'elle a manifestement des difficultés à adapter la forme et le contenu de son message à des jeunes de son âge pour qui elle dispose d'un discours trop mature, ceci confirmant par ailleurs notre cinquième hypothèse. En effet, après hémisphérotomie, le cerveau est divisé, et l'hémisphère restant doit prendre en charge toutes les fonctions cérébrales. Il n'est donc pas surprenant que la délimitation des fonctions en zones cérébrales soit perturbée, et cela même dans l'hémisphère sain puisque les fonctions à transférer viennent prendre la place de celles déjà installées.

5.3. Apports et limites de ce mémoire

A travers ce mémoire, nous avons souhaité apporter notre contribution à la prise en charge orthophonique des enfants atteints de cette maladie orpheline dont nous avons longuement parlé. Nous ne l'avions pas rencontrée en stage, mais avons été amenés à nous y intéresser et à nous questionner à son sujet. En dépit des difficultés rencontrées au cours de l'élaboration de ce travail, nous avons voulu aller au bout de notre réflexion.

Ainsi, nous avons créé un support destiné aux orthophonistes afin de les guider dans le suivi de ces enfants qui présentent un profil relativement atypique. Cependant, bien que cela eût été plus aisé pour la constitution de ce mémoire et de notre outil d'analyse, nous avons pris conscience au fur et à mesure de nos recherches que nous ne pouvions pas faire entrer ces jeunes patients dans des cases. Un certain nombre d'éléments se retrouvent chez la majorité des enfants, mais il existe de nombreuses variations interindividuelles et des facteurs

prédictifs de l'évolution post-opératoire qui expliquent que chacun a un parcours et des difficultés spécifiques. Notre outil permettra de donner des pistes de travail aux orthophonistes confrontés à des patients atteints de cette maladie ayant bénéficié d'une hémisphérotomie, de les renseigner à leur sujet et de pointer les éléments importants à relever au cours de l'anamnèse.

En outre, les personnes que nous avons rencontrées dans le but de saisir au mieux les répercussions de cette maladie non seulement sur le langage mais également sur la vie de l'enfant et de sa famille nous ont fait part de leur profonde détresse face à la survenue de la maladie. En effet, non seulement elle survient brutalement chez un enfant sans aucun problème antérieur, mais le diagnostic étant encore difficile à poser, l'enfant et sa famille reste longuement dans l'incertitude. Si ce mémoire contribue très humblement à faire connaître cette pathologie à ne serait-ce qu'une ou deux personnes, ou à un jour guider un orthophoniste dans la prise en charge pré- ou post-opératoire d'un enfant souffrant de ce syndrome, nous aurons atteint notre objectif. De plus, la mère de Perrine, qui fait partie de l'association Hémisphérotomie France, dont le but est de soutenir et renseigner les familles d'enfants opérés de déconnexion hémisphérique, nous a confié que de nombreuses personnes ne savaient même pas qu'il fallait s'adresser à un orthophoniste pour les troubles du langage présentés par leur enfant, soit parce que personne ne leur avait dit, soit parce que l'information avait été transmise à un moment où ils n'étaient pas en mesure de l'entendre. Ainsi, en contribuant à faire connaître la maladie et le rôle de l'orthophoniste, nous espérons qu'à l'avenir ce type de situations ne se produira plus.

Ce travail nous a beaucoup intéressés, de l'élaboration du projet à la réalisation du mémoire. Au fil des rencontres et des recherches que nous avons effectuées, notre idée de départ a évolué, s'est précisée et enrichie. Nous regrettons cependant de ne pas avoir eu l'opportunité de confronter l'histoire de Perrine à celle d'un enfant opéré de l'hémisphère droit. Dès le départ, nous avons le désir de nous pencher sur les troubles de la pragmatique, mais cela ne s'est pas présenté tel que nous l'aurions souhaité. Nous avons néanmoins été en contact avec le Dr Bulteau au cours de l'élaboration de ce mémoire, qui nous a appris que l'une de ses doctorantes faisait actuellement des recherches sur la pragmatique du langage et les fonctions exécutives auprès d'enfants opérés d'hémisphérotomie dans leur service à la fondation Rothschild. Si les résultats de leurs recherches étaient publiés ou s'il était possible de se rendre sur place afin de connaître l'évolution de leurs travaux, il serait très intéressant de creuser cette question et de réfléchir à l'apport de tels éléments sur la prise en charge

orthophonique de ces enfants, d'autant qu'il n'existe actuellement pas de nombreux outils en orthophonie pour l'évaluation et la rééducation des habiletés pragmatiques. En outre, il nous semblerait pertinent d'approfondir les recherches sur les composantes du syndrome frontal qui peuvent apparaître après hémisphérotomie, et éventuellement de s'interroger sur leurs conséquences sur les habiletés pragmatiques et sociales.

CONCLUSION

L'objectif de ce mémoire était de lever le voile sur l'une des sept mille maladies rares aujourd'hui recensées. D'autres mémoires avant celui-là avaient une ambition semblable à la nôtre, à savoir créer une source d'informations et des outils d'analyse à l'intention des orthophonistes qui seront un jour confrontés à la prise en charge d'une pathologie orpheline.

Ainsi, notre intention était d'améliorer la prise en charge orthophonique pré- mais surtout post-opératoire des enfants atteints de l'encéphalite de Rasmussen. L'issue actuelle de cette maladie est le traitement chirurgical, appelée hémisphérotomie, visant à libérer le patient de ses crises d'épilepsie. Bien que les bénéfices apportés par cette intervention soient nettement supérieurs aux séquelles attendues, des difficultés sur le plan moteur et cognitif surviennent inmanquablement, à différents degrés de sévérité en fonction des individus.

A travers ce mémoire, nous avons tenté d'apporter une pierre à l'édifice en répertoriant les principaux troubles cognitifs, et notamment linguistiques engendrés par l'opération combinés aux effets de la maladie. Notre outil propose d'aiguiller la prise en charge orthophonique en ciblant les principales difficultés attendues et en mettant l'accent sur les éléments importants liés à l'histoire de la maladie qui, nous le savons maintenant, influent sur la récupération du langage.

Nous avons conscience qu'il reste encore beaucoup de travail à effectuer pour approfondir les connaissances sur cette maladie afin que la rééducation puisse être adaptée aux spécificités et à l'origine des troubles. Nous espérons cependant que ce travail participera humblement à une meilleure connaissance de l'encéphalite de Rasmussen dans le but d'ajuster la prise en charge orthophonique et d'accompagner au mieux l'enfant et ses parents.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	1
I. PREMIERE PARTIE: ASSISES THEORIQUES.....	3
1. L'encéphalite de Rasmussen.....	4
1.1. Présentation générale du syndrome de Rasmussen	4
1.2. Physiopathologie	4
1.3. Caractéristiques cliniques.....	5
1.4. Rappels théoriques sur les épilepsies	6
1.5. Diagnostic.....	8
1.6. Evolution	9
1.7. Traitements.....	10
2. Déconnexion hémisphérique et plasticité cérébrale : quand la communication entre cerveau gauche et cerveau droit est rompue	13
2.1. Qu'est-ce que l'hémisphérotomie ?.....	13
2.2. Indications et contre-indications.....	14
2.3. Techniques opératoires.....	16
2.4. Complications de la technique d'hémisphérotomie.....	17
2.5. Le rôle-clé de la plasticité cérébrale	21
3. La spécialisation hémisphérique	23
3.1. A la découverte de la dissymétrie des hémisphères cérébraux.....	23
3.2. Les fonctions du cerveau gauche.....	25
3.3. L'hémisphère droit, longtemps considéré comme secondaire.....	26
3.4. La communication entre les deux hémisphères.....	28
3.5. Hémisphères cérébraux et langage	29
4. Le développement du langage chez l'enfant : chronologie des acquisitions et latéralisation des fonctions.....	33
4.1. La notion de période critique pour le langage	33
4.2. Les différentes étapes du développement du langage selon Piaget	34
4.2.1. Les facultés acquises avant l'apparition de la pathologie épileptique	36
a.) <i>La période sensori-motrice (de la naissance à deux ans).....</i>	<i>36</i>
b.) <i>La période pré-opératoire (de deux à six ans).....</i>	<i>37</i>

4.2.2.	Les compétences perturbées dans leur développement.....	39
a.)	<i>La période des opérations concrètes (entre sept et douze ans)</i>	39
b.)	<i>La période des opérations formelles (au-delà de douze ans)</i>	40
II. DEUXIEME PARTIE: APPLICATION PRATIQUE.....		42
1.	Problématique, hypothèses et démarches.....	43
1.1.	Problématique soulevée.....	43
1.2.	Hypothèses émises	44
1.3.	Démarches entreprises.....	46
2.	L’histoire de Perrine, atteinte de l’encéphalite de Rasmussen.....	48
2.1.	Les débuts de la maladie.....	48
2.2.	La prise en charge orthophonique pré-opératoire.....	49
2.3.	L’hémisphérotomie	51
2.4.	De la maladie au handicap.....	51
2.5.	Le rôle de l’orthophoniste auprès de Perrine.....	53
2.6.	Vivre au quotidien	55
2.7.	Perrine aujourd’hui.....	57
3.	Données tirées de plusieurs études sur la récupération du langage après hémisphérotomie	60
3.1.	Etude 1 : Le devenir des enfants hémisphérotomisés.....	60
3.2.	Etude 2 : Evaluation neuropsychologique chez des enfants hémisphérotomisés ne présentant pas de déficience intellectuelle.....	61
3.3.	Etude 3 : IRMf pratiquées chez des enfants hémisphérotomisés afin de déterminer les « nouvelles » zones du langage	63
3.4.	Résultats des différentes études et intérêt pour les orthophonistes.....	65
4.	Elaboration d’un outil d’analyse à l’intention des orthophonistes	67
4.1.	Objectifs	67
4.2.	Méthodologie.....	68
4.3.	Intérêts de cet outil	68
4.4.	Présentation de l’outil.....	69
5.	Discussion et ouverture	77
5.1.	L’orthophoniste, interlocuteur privilégié.....	77
5.2.	Orthophonie, hémisphérotomie et encéphalite de Rasmussen	77
5.3.	Apports et limites de ce mémoire.....	80

CONCLUSION	83
BIBLIOGRAPHIE	87
ANNEXES	90
- <u>ANNEXE 1</u> : Les mécanismes physiopathologiques de l'encéphalite de Rasmussen.....	90
- <u>ANNEXE 2</u> : Classification des épilepsies.....	91
- <u>ANNEXE 3</u> : Le test de Wada, aussi connu sous le nom de test à l'amytal carotidien.....	92
- <u>ANNEXE 4</u> : La stimulation électrique directe des hémisphères.....	93

BIBLIOGRAPHIE

Articles :

1. Bulteau C, Delalande O, Buret V, Jalin C, Fohlen M, Pinard JM, et al. Clinical results and long-term neuropsychological status after hemispherectomy. *Arch Pediatr.* mai 2002;9 Suppl 2:90s-91s.
2. Caplan R, Curtiss S, Chugani HT, Vinters HV. Pediatric Rasmussen Encephalitis: Social Communication, Language, PET, and Pathology before and after Hemispherectomy. *Brain and Cognition.* oct 1996;32(1):45-66.
3. Cook SW, Nguyen ST, Hu B, Yudovin S, Shields WD, Vinters HV, et al. Cerebral hemispherectomy in pediatric patients with epilepsy: comparison of three techniques by pathological substrate in 115 patients. *J Neurosurg.* févr 2004;100(2 Suppl Pediatrics):125-141.
4. Delalande O, Dorfmueller G. Parasagittal vertical hemispherotomy: surgical procedure. *Neurochirurgie.* mai 2008;54(3):353-357.
5. Delalande O, Bulteau C, Dellatolas G, Fohlen M, Jalin C, Buret V, et al. Vertical parasagittal hemispherotomy: surgical procedures and clinical long-term outcomes in a population of 83 children. *Neurosurgery.* févr 2007;60(2 Suppl 1):ONS19-32; discussion ONS32.
6. Granata T, Gobbi G, Spreafico R, Vigeveno F, Capovilla G, Ragona F, et al. Rasmussen's encephalitis Early characteristics allow diagnosis. *Neurology.* 2 nov 2003;60(3):422-425.
7. Habib M, Joannette Y, Lecours AR. Le cerveau humain et les origines du langage. *médecine/sciences.* août 2012;16(2):171.
8. Hart Y. Rasmussen's encephalitis. *Epileptic Disord.* sept 2004;6(3):133-144.
9. Hirsch E, Arzimanoglou A. Children with drug-resistant partial epilepsy: criteria for the identification of surgical candidates. *Rev Neurol (Paris).* juin 2004;160 Spec No 1:5S210-219.
10. Jonas R, Nguyen S, Hu B, Asarnow RF, LoPresti C, Curtiss S, et al. Cerebral hemispherectomy: Hospital course, seizure, developmental, language, and motor outcomes. *Neurology.* 24 mai 2004;62(10):1712-1721.
11. Kwan P, Arzimanoglou A, Berg AT, Brodie MJ, Allen Hauser W, Mathern G, et al. Definition of drug resistant epilepsy: Consensus proposal by the ad hoc Task Force of the ILAE Commission on Therapeutic Strategies: Definition of Drug Resistant Epilepsy. *Epilepsia.* 3 nov 2009;51(6):1069-1077.
12. Mastrangelo M, Mariani R, Menichella A. Eponym: Rasmussen syndrome. *European Journal of Pediatrics.* 23 févr 2010;169(8):919-924.

13. Ortigue S, Mayer E. Plasticité cérébrale chez des patients hémisphérectomisés à la suite d'un syndrome de Rasmussen. *Epileptologie* 2004; 21: 66-70.
14. Peacock WJ, Wehby-Grant MC, Shields WD, Shewmon DA, Chugani HT, Sankar R, et al. Hemispherectomy for intractable seizures in children: a report of 58 cases. *Child's Nerv Syst.* 1 juill 1996;12(7):376-384.
15. Schramm J, Kuczaty S, Sassen R, Elger CE, von Lehe M. Pediatric functional hemispherectomy: outcome in 92 patients. *Acta Neurochir (Wien).* nov 2012;154(11):2017-2028.
16. Thomas P, Zifkin B, Ghetâu G, Delalande O. Persistence of ictal activity after functional hemispherectomy in Rasmussen syndrome. *Neurology.* 14 janv 2003;60(1):140-142.
17. Villemure JG, Mascott CR. Peri-insular hemispherotomy: surgical principles and anatomy. *Neurosurgery.* nov 1995;37(5):975-981.
18. Villemure JG, Vernet O, Delalande O. Hemispheric disconnection: callosotomy and hemispherotomy. *Adv Tech Stand Neurosurg.* 2000;26:25-78.
19. Villemure J-G, Daniel RT. Peri-insular hemispherotomy in paediatric epilepsy. *Childs Nerv Syst.* août 2006;22(8):967-981.

Livres :

20. Battro AM. Un demi-cerveau suffit: l'histoire de Nico. Paris: O. Jacob; 2003.
21. Brailowsky S, Stein DG, Will B. Les dépannages du cerveau. Paris: Pour la science; 1991.
22. Cataltepe O, Jallo G. Pediatric Epilepsy Surgery: Preoperative Assessment and Surgical Treatment. Thieme; 2010.
23. Engel J, Pedley TA, Aicardi J. Epilepsy: A Comprehensive Textbook. Lippincott Williams & Wilkins; 2008.
24. Hart Y., Andermann F., Le syndrome de Rasmussen in Roger J., Bureau M., Dravet CH., et al , Les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent. John Libbey Eurotext, 2005.
25. Hout AV, Seron X. L'aphasie de l'enfant et les bases biologiques du langage. Editions Mardaga; 1983.
26. Israël L. Cerveau droit, cerveau gauche: cultures et civilisations. Paris: Plon; 1995.
27. Jambaqué I. Épilepsies de l'enfant: troubles du développement cognitif et socio-émotionnel. Marseille: Solal; 2008.
28. Landrieu P, Tardieu M. Neurologie pédiatrique. Paris: Masson; 2001.

29. Piaget J. La naissance de l'intelligence chez l'enfant. Neuchâtel, Suisse, France; 1977.
30. Piaget J, Houdé O. La psychologie de l'intelligence. Paris, France: A. Colin, impr. 2012; 2012.
31. Saussure F de, De Mauro T. Cours de linguistique générale. Paris: Payot; 1995.
32. Springer SP, Deutsch G. Cerveau gauche cerveau droit: à la lumière des neurosciences. De Boeck Supérieur; 2000.
33. Thomas P, Genton P, Epilepsies. Paris, Masson, 1992.

Thèses :

34. Bulteau-Peyrie C. Déconnexion hémisphérique et plasticité cognitive développementale : Étude neuropsychologique et par IRM fonctionnelle de langage d'une population d'enfants traités par hémisphérotomie. Paris 5; 2008.
35. Pernot F, Heinrich C, Barbier L, Peinnequin A, Carpentier P, Dhote F, et al. Inflammatory changes during epileptogenesis and spontaneous seizures in a mouse model of mesiotemporal lobe epilepsy. *Epilepsia*. déc 2011;52(12):2315-2325.

Mémoire :

36. Barvaux S. La récupération motrice après une hémisphérotomie précoce chez les enfants atteints de l'encéphalite de Rasmussen. Pour l'obtention du titre de Licenciée en Kinésithérapie. Année académique 2006/2007.

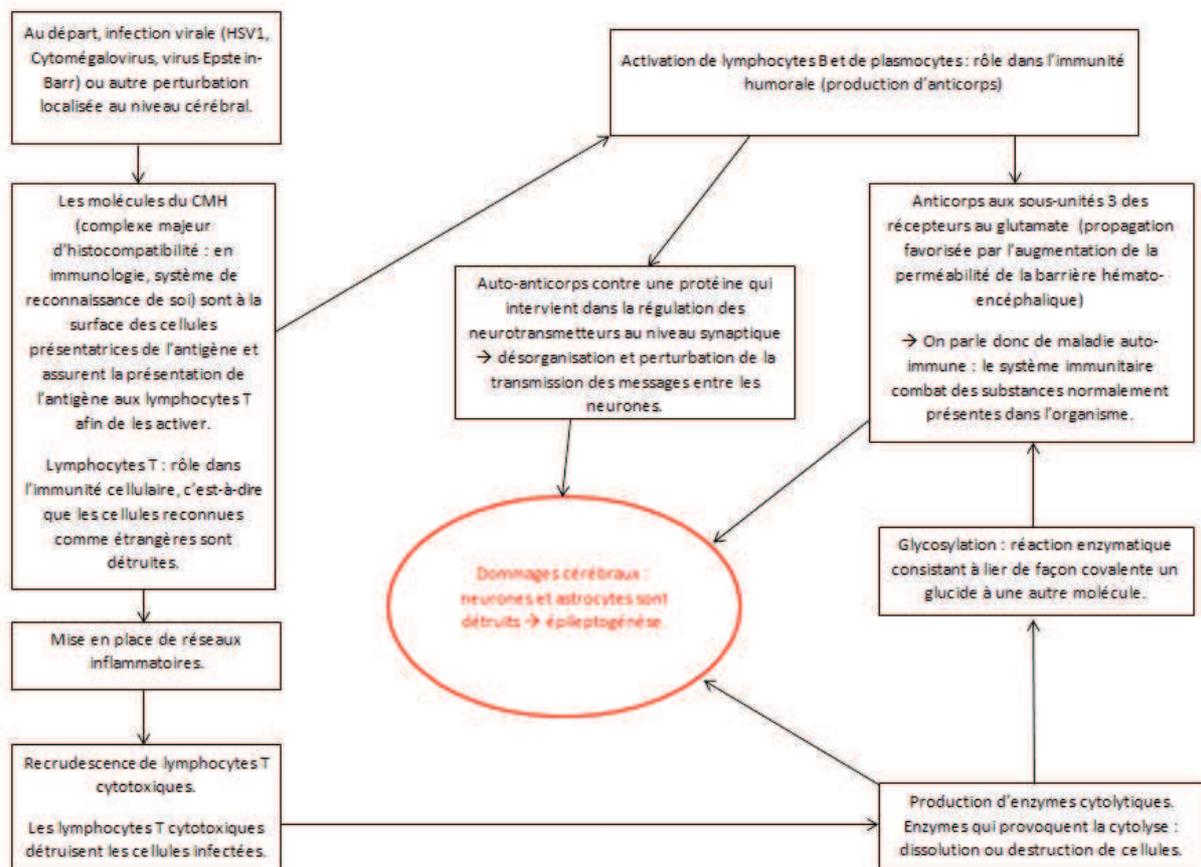
Sites Internet :

37. <http://www.rasmussen-syndrom.org>
38. <http://www.ilae.org/>
39. <http://www.epilepsie-france.fr/>
40. <http://hemispherotomie.fr/>
41. <http://www.epilepsiesrares.eu/>
42. <http://www.orpha.net/>

ANNEXES

ANNEXE 1 : Les mécanismes physiopathologiques de l'encéphalite de Rasmussen

D'après Mastrangelo M, Mariani R, Menichella A. Eponym: Rasmussen syndrome. European Journal of Pediatrics. 23 févr 2010;169(8):919-924.

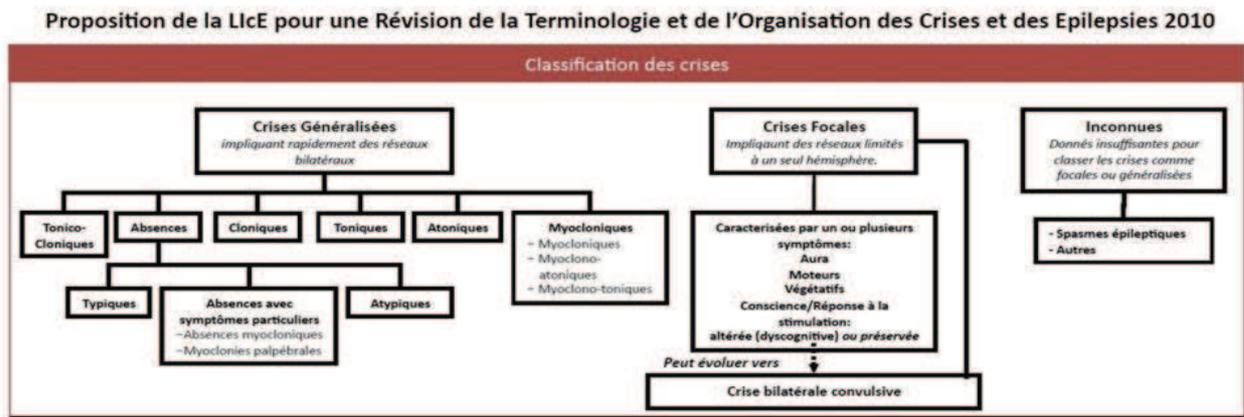


ANNEXE 2 : Classification des épilepsies

Les tableaux suivants ont été réalisés par la Ligue Française Contre l'Epilepsie en s'inspirant des classifications de l'ILAE.

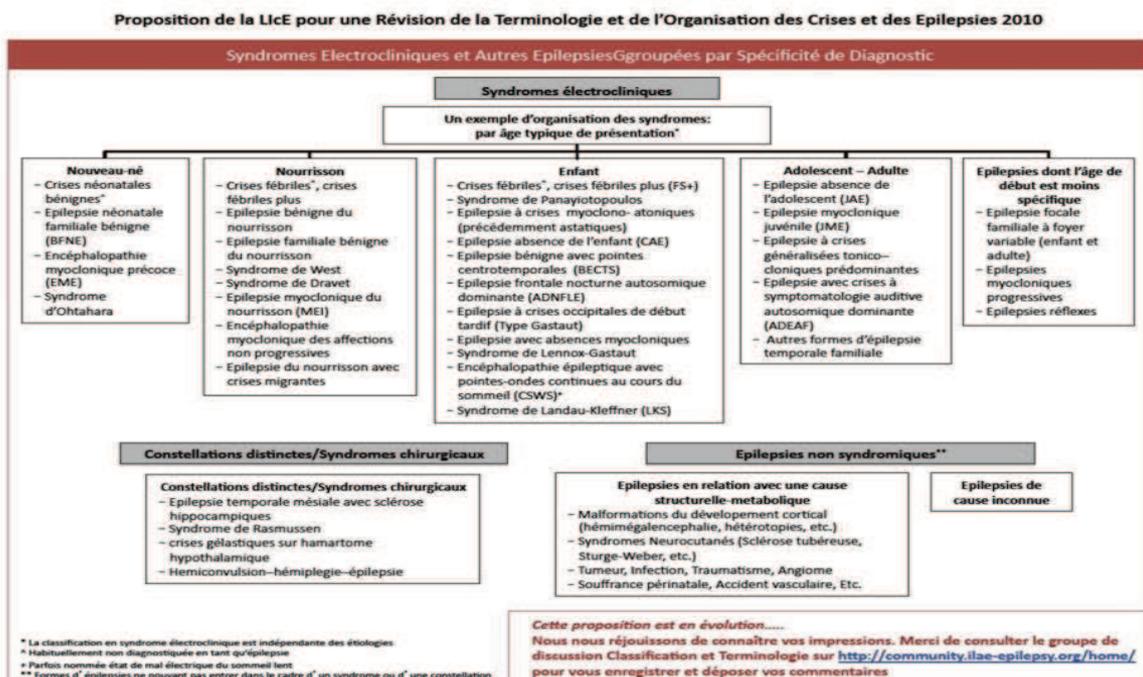
Le tableau 1 propose une classification des différents types de crises qui ont été répertoriés.

Tableau 1 :



Le tableau 2 regroupe les divers syndromes épileptiques en fonction de l'âge de survenue des premières crises.

Tableau 2 :



ANNEXE 3 : le test de Wada, aussi connu sous le nom de test à l'amytal carotidien

D'après Springer SP, Deutsch G. Cerveau gauche cerveau droit: à la lumière des neurosciences. De Boeck Supérieur; 2000.

Le test de Wada consiste à injecter un anesthésique à courte durée d'action (généralement de l'amytal) dans l'une des artères carotides. Le produit anesthésiant se répand alors préférentiellement dans le flux sanguin de l'hémisphère ipsilatéral par rapport à l'injection. Au bout de quelques minutes, à cause de la décussation des fonctions sensorimotrices, les membres du côté controlatéral du corps par rapport à l'injection sont paralysés et la sensation somatique est supprimée.

Ainsi, il est possible de tester les capacités langagières de l'hémisphère anesthésié en demandant au patient de répondre à des questions. Si c'est l'hémisphère dominant pour le langage, le patient sera incapable de parler et aura des troubles de la compréhension jusqu'à ce que les effets de l'anesthésiant se dissipent. Si l'injection n'est pas réalisée dans l'hémisphère dominant, le sujet peut répondre aux questions.

ANNEXE 4 : la stimulation électrique directe des hémisphères

D'après Springer SP, Deutsch G. Cerveau gauche cerveau droit: à la lumière des neurosciences. De Boeck Supérieur; 2000.

Il s'agit d'une méthode développée dans les années 1930 par Penfield et ses collaborateurs dans le but de cartographier les aires du langage de chaque patient avant une intervention chirurgicale destinée à traiter l'épilepsie.

Le cerveau ne contenant pas de récepteurs de la douleur, de faibles courants électriques sont appliqués en différentes régions de la surface cérébrale tandis que le patient est pleinement conscient. Le patient réagit en fonction de la zone du cortex qui est ainsi stimulée. « Lors d'une procédure de stimulation électrique directe pour établir la carte des aires du langage, on demande au patient d'identifier une série de dessins pendant que le neurochirurgien déplace l'électrode de stimulation sur la surface du cerveau et situe les zones qui interfèrent avec la prononciation des mots. On appelle cette interférence l'arrêt aphasique. [...] L'arrêt aphasique est un signe fiable, indiquant que la zone stimulée fait partie de l'aire du langage, dans l'hémisphère spécialisé pour le langage ».

Pauline GIUDICI

Les troubles linguistiques et cognitifs observés après hémisphérotomie : quel rôle pour l'orthophoniste auprès d'un enfant atteint de l'encéphalite de Rasmussen ?

Année universitaire 2012/2013

Résumé : L'encéphalite de Rasmussen est une encéphalopathie progressive rare d'origine partiellement inconnue. Elle cause des crises épileptiques polymorphes, sévères et fréquentes résistant aux médicaments, ainsi qu'une hémiplégie, des troubles visuels et une détérioration cognitive. Le traitement le plus efficace connu à ce jour pour obtenir le contrôle des crises est la déconnexion hémisphérique, appelée hémisphérotomie.

Les symptômes engendrés par la maladie et l'opération, tels que des troubles de la parole, du langage, de la communication et des fonctions cognitives, nécessitent une prise en charge orthophonique.

Cette pathologie étant considérée comme une maladie orpheline, les orthophonistes disposent de peu, voire d'aucune information à son sujet. C'est pourquoi nous avons élaboré un outil d'analyse et d'informations à l'intention des orthophonistes amenés à prendre en charge des enfants atteints de ce syndrome ayant bénéficié d'une hémisphérotomie afin de guider la rééducation et l'accompagnement de l'enfant et de sa famille.

Mots-clés : encéphalite de Rasmussen – hémisphérotomie – épilepsie réfractaire – langage – plasticité cérébrale – récupération – réorganisation

Abstract : Rasmussen encephalitis is a progressive and rare cerebral disease which origin is partially unknown. It causes polymorphous, severe and frequent intractable seizures, in addition with an hemiplegia, visual troubles and cognitive deterioration. At that day, the most efficient treatment to control seizures is the hemispheric disconnection called hemispherotomy.

Symptoms caused by the disease and the surgery, such as speech, language, communication and cognitive troubles, require speech care.

As this pathology is considered as an orphan disease, speech therapists have a few or even none information about it. For that reason we have created an analytic and informative tool for speech therapists who take care of children suffering from this disease after hemispherotomy in order to set up speech care and parental guidance.

Keywords : Rasmussen encephalitis – hemispherotomy – refractory epilepsy – language – cerebral plasticity – recuperation – reorganization

Mémoire de 94 pages contenant 42 références bibliographiques.