

Mémoire présenté en vue de l'obtention du  
**CERTIFICAT DE CAPACITÉ D'ORTHOPHONISTE**

Par  
**Claire FONTAA**

**Langage et apprentissages chez les enfants atteints du syndrome  
d'épilepsie-absences de l'enfant : quelles spécificités ?**

**Présidente de jury :** Dr. Bénédicte MATZ, médecin pédiatre, chargée d'enseignements au Centre de Formation Universitaire en Orthophonie de Strasbourg

**Directeurs du mémoire :**

Dr. Anne-Sophie BESSE, maître de conférences universitaire, enseignant-chercheur en psychologie du développement

Dr. Denys CHAIGNE, médecin neuropédiatre

**Rapporteur :** Mme. Stéphanie THUILLIER, orthophoniste, chargée d'enseignements au Centre de Formation Universitaire en Orthophonie de Strasbourg

**Assesseurs :**

Mme. Claire HEILI-LACAN, orthophoniste, directrice pédagogique du Centre de Formation Universitaire en Orthophonie de Strasbourg

Dr. Lionel LANDRÉ, maître de conférences universitaire

**Soutenu le 4 juillet 2018**



Mémoire présenté en vue de l'obtention du  
**CERTIFICAT DE CAPACITÉ D'ORTHOPHONISTE**

Par  
**Claire FONTAA**

**Langage et apprentissages chez les enfants atteints du syndrome  
d'épilepsie-absences de l'enfant : quelles spécificités ?**

**Présidente de jury :** Dr. Bénédicte MATZ, médecin pédiatre, chargée d'enseignements au Centre de Formation Universitaire en Orthophonie de Strasbourg

**Directeurs du mémoire :**

Dr. Anne-Sophie BESSE, maître de conférences universitaire, enseignant-chercheur en psychologie du développement

Dr. Denys CHAIGNE, médecin neuropédiatre

**Rapporteur :** Mme. Stéphanie THUILLIER, orthophoniste, chargée d'enseignements au Centre de Formation Universitaire en Orthophonie de Strasbourg

**Assesseurs :**

Mme. Claire HEILI-LACAN, orthophoniste, directrice pédagogique du Centre de Formation Universitaire en Orthophonie de Strasbourg

Dr. Lionel LANDRÉ, maître de conférences universitaire

**Soutenu le 4 juillet 2018**

## Remerciements

Tout d'abord, je remercie tous les membres de mon jury, qui ont individuellement placé en moi leur confiance, et qui m'ont soutenue au-delà des attributions propres à leurs fonctions.

Merci au **Docteur Bénédicte Matz** d'avoir accepté la présidence de ma soutenance, et d'avoir tenté d'intercéder en ma faveur dans le recrutement de mes patients.

Merci à **Madame Anne-Sophie Besse** d'avoir accepté la direction de ce mémoire. Il ne serait pas ce qu'il est aujourd'hui sans ses remarques rigoureuses, qui m'ont en permanence tirée vers le haut. Merci à elle d'avoir été également disponible pour moi dans les moments difficiles.

Merci à **Monsieur Lionel Landré**, pour sa constante empathie et pour ses précieux conseils, à chaque étape de l'élaboration de ce mémoire.

Merci à **Madame Stéphanie Thuillier** d'avoir accepté de relire mon travail et de lui avoir apporté un peu de ses connaissances cliniques et théoriques, pour lesquelles j'ai la plus grande admiration. Merci aussi à elle de m'avoir permis d'intervenir au centre référent pour mener à bien mes passations.

Merci à **Madame Claire Heili-Lacan**, que je suis flattée de compter parmi les membres de mon jury. J'espère pouvoir un jour lui rendre un peu de tout ce qu'elle a fait pour moi durant ces cinq années d'études.

Merci au **Docteur Denys Chaigne**, qui le premier a cru en ce mémoire, qui m'a reçue lorsque j'en avais besoin, et sans qui je n'aurais sans doute pas pu recruter le moindre patient. Merci aussi à Carole, sa secrétaire, de m'avoir aidée dans la prise de rendez-vous avec les patients et d'avoir géré certains aspects administratifs propres à mon mémoire.

Un immense remerciement au docteur Anne de Saint Martin, qui a montré, de par son infinie bienveillance envers mon humble personne, toute sa formidable implication, à la fois dans la recherche et dans la collaboration entre les médecins et les orthophonistes.

Je remercie évidemment ma famille et mes amies, qui n'ont jamais cessé, même dans les moments les plus difficiles, de croire en moi. Merci en particulier à ma mère et à mon père, mes plus fidèles alliés et soutiens que la vie m'ait donnés. Merci à mon frère et Sarah pour leur compréhension et leur bienveillance. Merci à mes grands-parents, à ma marraine et à mes oncles d'avoir fait le déplacement jusqu'à Strasbourg pour assister à ma soutenance. Merci à Alice, Sophie et Olga, qui ont toujours été là pour accueillir mes états d'âme et mes doutes ; sans leur humour et leur affection, cette cinquième année aurait sans doute été bien grise. Merci à Olivia pour son amitié, sa confiance et ses conseils tout au long de cette cinquième année. Merci à mon cher Jean, qui n'a jamais envisagé l'échec de ce mémoire comme une possibilité, et qui m'a permis de m'évader un peu lors de cette cinquième année.

Enfin, je tiens à remercier les enfants qui ont accepté de participer à cette étude, ainsi que leurs parents, sans qui ce mémoire n'aurait pas pu voir le jour. Quels qu'aient été les résultats de leur enfant à l'évaluation, tous les parents que j'ai rencontrés ne souhaitaient que prendre les dispositions permettant d'offrir à leur enfant le meilleur avenir possible. Les discussions que j'ai eues, avec les enfants comme avec leurs parents, étaient d'une grande richesse, et je leur suis très reconnaissante de m'avoir accordé leur confiance. Je me réjouis à l'idée que ce travail ait pu leur profiter, d'une manière ou d'une autre.

# Table des matières

Remerciements .....	4
<b>1. Introduction.....</b>	<b>7</b>
<b>1.1. Le syndrome d'épilepsie-absences de l'enfant.....</b>	<b>7</b>
<b>1.2. L'état interictal.....</b>	<b>8</b>
1.2.1. L'EEG interictal .....	8
1.2.2. Comorbidités cognitives.....	8
1.2.3. Difficultés scolaires.....	11
1.2.4. Facteurs d'influence .....	11
1.2.5. La question du langage.....	12
1.2.6. Intérêts d'une évaluation globale du langage chez les enfants avec EAE.....	13
<b>1.3. Objectifs et hypothèse .....</b>	<b>15</b>
<b>2. Méthodologie .....</b>	<b>15</b>
<b>2.1. Population .....</b>	<b>15</b>
2.1.1. Critères d'inclusion .....	15
2.1.2. Critères d'exclusion.....	15
2.1.3. Présentation de l'échantillon .....	16
<b>2.2. La batterie EDA.....</b>	<b>19</b>
2.3.1. Les fonctions verbales .....	19
2.3.2. Les apprentissages.....	22
2.3.3. Recherche d'un retard de développement langagier .....	24
<b>2.4. Protocole de passation .....</b>	<b>25</b>
2.4.1 Réalisation des inclusions .....	25
2.4.2 Réalisation des passations .....	25
2.4.3 Retours aux parents .....	25
<b>2.5. Traitement des résultats.....</b>	<b>26</b>
<b>3. Résultats.....</b>	<b>27</b>
<b>3.1. Participation des sujets .....</b>	<b>27</b>
<b>3.2. Description des performances à l'EDA .....</b>	<b>27</b>
3.2.1. Performances de l'ensemble des sujets .....	27
3.2.2. Remarques concernant les performances individuelles. ....	27
<b>3.3. Performances par type d'épreuves .....</b>	<b>28</b>
3.3.1. Fonctions verbales.....	30
3.3.2. Apprentissages .....	31
3.3.3. Prérequis aux apprentissages.....	31
<b>3.4. Test de la significativité des résultats .....</b>	<b>31</b>
<b>3.5. Congruence entre résultats à l'EDA et suivi de l'enfant .....</b>	<b>33</b>
<b>4. Discussion.....</b>	<b>33</b>
<b>4.1. Interprétation des résultats .....</b>	<b>33</b>
4.1.1. Validation de l'hypothèse.....	33
4.1.2. Autres résultats .....	34
4.1.3. Facteur explicatifs .....	34
<b>4.2. Comparaison aux données de la littérature .....</b>	<b>38</b>
4.2.1. Résultats concordants .....	38
4.2.2. Résultats dissonants.....	39
<b>4.3. Limites .....</b>	<b>39</b>
4.3.1. Limites liés à la méthodologie .....	39
4.3.3. Limites liés à l'examinatrice .....	41
4.3.4. Limites liés aux sujets .....	41
<b>4.4. Intérêts de l'étude .....</b>	<b>41</b>
4.4.1. Intérêt pour la recherche.....	41
4.4.2. Intérêt pour la clinique .....	42

<i>4.5. Perspectives et recommandations</i> .....	42
<b>5. Conclusion</b> .....	43
<b>Références bibliographiques</b> .....	44
<b>ANNEXES</b> .....	48
<b>RÉSUMÉ</b> .....	52
<b>ABSTRACT</b> .....	52

# 1. Introduction

## 1.1. Le syndrome d'épilepsie-absences de l'enfant

L'épilepsie-absences de l'enfant (EAE) est un syndrome épileptique pédiatrique parmi les plus fréquents, représentant 10% de toutes les épilepsies pédiatriques (Garzon, Lemelle, et Auvin, 2016). L'EAE appartient à la classification des épilepsies généralisées<sup>1</sup> d'étiologie idiopathique<sup>2</sup> (Fisher, 2017). Les localisations géniques seraient multiples, et le mode d'hérédité présumé n'a pas été identifié avec certitude (Garzon et al., 2016). Cependant, une étude récente a rappelé la probable responsabilité du gène *CACNA1H* (Cain et al., 2018). Il existerait par ailleurs une part environnementale dans l'expression du syndrome ; voir Medina, Bureau, Hirsch, et Panayiotopoulos (2013) pour une revue de la littérature à ce sujet.

Sur le plan clinique, l'épilepsie-absences de l'enfant est caractérisée par la survenue de crises absences typiques durant habituellement une dizaine de secondes, de début et de fin brusques (Medina et al., 2013). La conscience est altérée et les crises ont tendance à se répéter très fréquemment, « entre 10 et 200 fois par jour » (Jallon, 2007, p.199). À l'électro-encéphalogramme (EEG), on observe lors des crises des décharges bilatérales et synchrones de pointes ondes (PO) rythmiques, à une fréquence autour de 3 cycles par seconde, prédominant dans les aires frontocentrales (Jallon, 2007 ; Medina et al., 2013). Les trains de potentiels de neurones thalamiques accompagnant les décharges de PO joueraient « un rôle-clé dans l'altération de la conscience durant les crises, de par l'interruption du relai normal de l'information sensitive entrante » (Cain et al., 2018, p.2). L'âge de diagnostic est situé entre 4 et 10 ans, avec un pic à 5-7 ans (Jallon, 2007 ; Medina et al., 2013). L'EAE survient plus souvent chez les filles, qui représentent 60 à 70% des cas (Medina et al., 2013).

Autrefois qualifiée de « bénigne<sup>3</sup> », la Ligue Internationale Contre l'Épilepsie (LICE) lui préfère aujourd'hui les termes d'« autolimitée » et de « pharmaco-répondante » (Fisher, 2017, glossaire). Ces termes sous-tendent respectivement la tendance naturelle des crises de

---

<sup>1</sup> « Crises originaires d'un point du cerveau et s'engageant rapidement dans des réseaux distribués bilatéralement. Elles peuvent inclure des structures corticales et sous-corticales, mais pas nécessairement le cortex entier. » (Fisher, 2017, glossaire)

<sup>2</sup> « Prédisposition présumée héréditaire » (Fisher, 2017, glossaire)

<sup>3</sup> Ce terme se justifiait du fait de l'obtention fréquente d'une guérison (arrêt des crises et du traitement), supposément sans séquelles.

s'estomper avec l'âge<sup>4</sup>, et la bonne réponse au traitement anti-épileptique permettant l'arrêt des crises, dans la majorité des cas (Wirrell et al., 1997).

Les crises en elles-mêmes ont bénéficié d'une caractérisation riche, tant au niveau de leur clinique (début et fin, symptomatologie, durée, fréquence, facteurs favorisants) que de leur tracé EEG ; se référer à Medina et al. (2013) pour une revue exhaustive et précise de la littérature à ce sujet. En revanche, l'état interictal de ces enfants, i.e. leur état en-dehors des crises, fait encore aujourd'hui l'objet de discussions.

## ***1.2. L'état interictal***

### *1.2.1. L'EEG interictal*

L'EEG enregistré en-dehors des absences présente parfois des anomalies paroxystiques, sur fond d'activité normale (Garzon et al., 2016). Il s'agit pour la plupart de PO isolées (Medina et al., 2013). La traduction clinique de ces décharges doit encore être déterminée. Selon l'hypothèse de Medina et al. (2013), elles seraient à mettre en lien avec les difficultés neuropsychologiques rapportées chez ces enfants, que nous allons aborder dans les paragraphes suivants.

### *1.2.2. Comorbidités cognitives*

Nous nous proposons de résumer ici brièvement les résultats de plusieurs des investigations portant sur les comorbidités cognitives des enfants avec EAE. Pour d'autres synthèses, voir Verrotti, Matricardi, Rinaldi, Prezioso & Coppola (2015), Garzon et al., (2016), Kallay-Zetchi & Roulet-Perez (2016).

Notons que les patients observés étaient appariés soit avec des sujets atteints d'autres épilepsies pédiatriques, soit avec des sujets non-épileptiques, souffrant ou non d'une autre maladie chronique.

- ***Atteintes attentionnelles.*** Lauraire & Échenne (1997) retrouvent des signes d'hyperactivité-impulsivité chez 45% des 27 enfants avec EAE de leur échantillon, ainsi que des troubles de l'attention dans 50% des cas. Caplan et al. (2008) constatent que le diagnostic de trouble déficit de l'attention avec ou sans hyperactivité (TDA/H) est le plus fréquent parmi les 61% des sujets avec EAE de leur échantillon présentant un diagnostic psychiatrique. Selon

---

<sup>4</sup> Bien que cela ne soit pas nécessairement synonyme de guérison, en raison de la survenue éventuelle de crises généralisées tonico-cloniques, le plus souvent 5 à 10 ans après le début des absences. (Medina, Bureau, Hirsch, et Panayiotopoulos, 2013)



Masur et al. (2013), le déficit attentionnel concerne 36% des sujets ; il note également que ces déficits persistent même après la disparition des crises et qu'ils ne sont pas remarqués par les parents. Vega et al. (2010) distinguent différents problèmes attentionnels dans cette population : « sur-activité », « oublis » et « distractibilité ». Cerminara et al. (2013) retrouvent également une plus grande « impulsivité » chez les enfants avec EAE de leur échantillon, par rapport aux sujets témoins. D'Agati, Cerminara, Casarelli, Pitzianti, et Curatolo (2012) mentionnent une atteinte de l'attention visuelle soutenue et divisée. Cerminara et al. (2013) évoquent également une atteinte de l'attention divisée, ainsi que de l'attention sélective et de l'alerte (phasique et tonique). Sur un plan qualitatif, ces mêmes auteurs rapportent aussi des intrusions de gestes erronés dans l'épreuve du Go/No Go et des omissions dans les tâches d'attention divisée, davantage présentes chez les enfants avec EAE que chez les sujets témoins.

En somme, un trouble attentionnel ou un trouble déficit de l'attention avec ou sans hyperactivité représenteraient des diagnostics fréquents chez les enfants avec EAE (Caplan et al., 2008 ; Lauraire & Échenne, 2017). Au niveau de leur comportement, certains auteurs (Cerminara et al., 2013 ; Vega et al., 2010) proposent une différenciation des traits en lien avec le déficit attentionnel (« sur-activité », « impulsivité », « oublis », « distractibilité »). Sur un plan plus cognitif, des études (D'Agati, et al., 2012 ; Cerminara et al., 2013) rapportent une atteinte de nombreuses composantes attentionnelles chez les enfants avec EAE : attention divisée, attention sélective, attention soutenue, alerte. Certaines erreurs analysées qualitativement semblent refléter le caractère impulsif (intrusions de gestes erronés dans l'épreuve du Go/No Go) ou distractible (omissions en tâches d'attention divisée) de l'atteinte attentionnelle comportementale.

- *Atteintes du fonctionnement intellectuel ou du raisonnement.* L'EAE est classiquement considérée comme n'étant pas associée à une déficience intellectuelle (Medina et al., 2013). Cependant, Lauraire & Échenne (1997) ont remarqué une « faiblesse de l'efficacité intellectuelle globale » : 49% des enfants de leur échantillon avaient un QI inférieur ou égal à 79. De plus, seuls 47% se situaient dans la norme et aucun des enfants ne se plaçait dans la catégorie « normal fort » (QI > 110). Une faiblesse du QI global est retrouvée par Caplan et al. (2008) et Pavone et al. (2001), mais pas par Conan et al. (2010). Les sujets avec EAE de Lopes et al. (2013) présentaient une culture générale significativement moins bonne que celle des contrôles. Concernant la vitesse de traitement, Lauraire & Échenne (1997) rapportent une lenteur de réalisation pour 35% des patients de

leur échantillon ; elle est cependant normale selon Conant et al. (2010). Cheng et al. (2016) témoignent d'une atteinte du raisonnement analogique (matrices progressives de Raven) chez les enfants de leur échantillon sans traitement antiépileptique.

- *Atteintes des fonctions exécutives.* Les résultats de Conant et al. (2010) suggèrent une atteinte significative d'un grand nombre de fonctions exécutives : la résolution de problème, les fluences phonologiques, le contrôle moteur complexe et l'inhibition. D'Agati et al. (2012) observent une lenteur dans le domaine de la planification. Cheng et al. (2016) rapportent des scores significativement plus faibles au Wisconsin Card Sorting Test (épreuve de flexibilité mentale) chez les enfants avec EAE sans traitement antiépileptique. La flexibilité mentale serait atteinte également selon Gencpinar et al. (2016), les auteurs faisant aussi état de réponses et d'erreurs de persévération de la part des enfants avec EAE.

- *Atteintes mnésiques.* Lauraire & Échenne (1997) observent chez 76% des 27 enfants de leur échantillon un score total d'efficacité mnésique entre -1 et -3 déviations standard, avec une mémoire à court terme verbale plus déficitaire que la mémoire visuelle. Ces résultats rejoignent ceux de Lopes et al. (2013), qui ont démontré que les enfants avec EAE de leur échantillon présentaient de moins bonnes performances en mémoire à court terme auditivo-verbale et en mémoire de travail auditivo-verbale (mémoire de chiffres endroit et envers), que les sujets témoins. Pavone et al. (2001) observent un déficit en mémoire à long terme (rappel différé), de même que Gencpinar et al. (2016). Nolan et al. (2004) ont remarqué de moins bonnes performances chez les enfants avec EAE que chez les sujets témoins dans leurs deux tâches de mémoire visuelle. Selon Pavone et al. (2001) et d'Agati et al. (2012), un déficit serait retrouvé en mémoire non-verbale, mais pas en mémoire à court terme verbale. Toujours selon d'Agati et al. (2012), la mémoire visuo-spatiale ne serait pas atteinte, de même que la mémoire de travail auditive et visuo-spatiale. Enfin, ni Conant et al. (2010), ni Talero-Gutiérrez et al. (2013) n'ont trouvé d'atteinte mnésique, qu'elle soit spécifique ou globale.

En résumé, l'atteinte mnésique des enfants avec EAE n'est pas consensuelle. Seuls Lauraire & Échenne (1997) ont retrouvé un score d'efficacité mnésique déficitaire chez 76% des enfants de leur échantillon. Certains auteurs (Conant et al., 2010 ; Talero-Gutiérrez et al., 2015) ne retrouvent aucune atteinte particulière ; d'autres ne retrouvent qu'une atteinte en mémoire non-verbale (D'Agati et al., 2012 ; Pavone et al., 2001) ou en mémoire visuelle (Nolan et al., 2004). Pavone et al. (2001) et Gencpinar et al. (2016) rapportent un déficit qui concernerait plutôt la mémoire à long terme (rappel différé).

Seuls des déficits attentionnels et des fonctions exécutives semblent ainsi aujourd'hui faire l'objet d'un certain consensus. Cependant, il convient de rappeler qu'une atteinte attentionnelle, tout comme une atteinte des fonctions exécutives ne sont pas spécifiques à l'EAE, et sont « courantes dans tous les syndromes épileptiques de l'enfance » (MacAllister, Vasserman, Rosenthal & Sherman, 2014).

Bien que ces atteintes ne soient pas exclusives des enfants avec EAE, il semble cohérent de suspecter un lien avec les difficultés scolaires rencontrées chez ces enfants. En revanche, la façon dont elles impactent leurs apprentissages n'est pas entièrement connue.

### *1.2.3. Difficultés scolaires*

En dépit de l'évolution globalement favorable de l'EAE, un pourcentage non négligeable de difficultés scolaires a en effet régulièrement été rapporté. Pour Hertoft (1963), tout comme pour Loiseau et al. (1983) et Guiwer, Valenti, Saint-Martin, Chassagnon & Hirsch (2004), elles concernaient un tiers de leur échantillon de patients. Pour Lauraire & Échenne (1997), 71% des 27 enfants avec EAE de leur échantillon souffraient de difficultés scolaires, et le taux de redoublement des enfants avec EAE était deux fois supérieur à celui des témoins. L'étude la plus récente que nous avons rencontrée à ce sujet est celle de Talero-Gutiérrez, Sánchez-Torres & Velez-van-Meerbeke (2015). Contrairement aux données précédentes de la littérature, les auteurs n'ont pas démontré que les enfants atteints d'EAE de leur échantillon (n=19) avaient un taux de mauvais résultats scolaires significativement plus important que les témoins appariés sur l'âge, le sexe et le niveau de classe (n=19). La littérature manque cependant d'autres études plus actuelles objectivant ou non ces difficultés.

La cause exacte des difficultés scolaires des enfants avec épilepsie-absences n'a pas été identifiée à ce jour. Parmi les nombreux facteurs susceptibles de participer à cet état de fait, l'on retient « la conséquence de la répétition des crises absences, les effets secondaires des traitements antiépileptiques mais aussi le trouble neurobiologique conduisant à la fois à l'apparition de l'EAE et des difficultés cognitives » (Garzon et al., 2016, pp. 1179-1180).

### *1.2.4. Facteurs d'influence*

Plusieurs auteurs ont étudié l'impact d'autres facteurs pouvant influencer sur les troubles cognitifs des enfants avec EAE. Nous retiendrons : la présence d'un traitement (polythérapie ou monothérapie vs absence de traitement) ; le type de traitement anti-épileptique (TAE) ; l'âge de début des crises ; la persistance des crises ; la fréquence des crises.

Caplan et al. (2008) ont mis en évidence que la prise de TAE (soit en monothérapie ou en polythérapie) était positivement corrélée à la sévérité des morbidités cognitives, linguistiques et psychiatriques observées chez leurs sujets avec EAE. À l'inverse, Cheng et al. (2016) trouvent une plus large représentation des déficits des fonctions exécutives chez les sujets sans TAE.

Pour Glauser et al. (2010) ainsi que pour Masur et al. (2013), le taux d'association de l'EAE avec des difficultés attentionnelles dépend de la molécule employée. Ainsi, des difficultés attentionnelles ne seraient associées à la lamotrigine que dans 24% des cas, contre 32 ou 33% des cas pour l'éthosuximide, et 49% des cas pour l'acide valproïque<sup>5</sup>. Lopes et al. (2013), de même que Caplan et al. (2008), en revanche, ne retrouvent pas d'effet du type de TAE sur les déficits cognitifs observés.

Pour Lopes et al. (2013), de même que pour Lauraire & Échenne (1997), Caplan et al. (2008), et Vega et al. (2010), la persistance des crises constitue un facteur d'influence déterminant dans la sévérité des comorbidités cognitives. Un jeune âge de début des crises serait associé à des déficits cognitifs plus sévères, selon Lauraire & Échenne (1997) et Pavone et al. (2001), mais pas pour Lopes et al. (2013). Enfin, la fréquence des crises, lorsqu'elles ont encore lieu, est selon Caplan et al. (2008) corrélée à la sévérité des comorbidités comportementales, cognitives et linguistiques. Pour Vega et al. (2010), elle est corrélée à une « impatience »<sup>6</sup> (sic). Lopes et al. (2013) n'ont, pour leur part, pas retrouvé d'association significative entre un déficit cognitif et la fréquence des crises.

#### 1.2.5. La question du langage

L'hypothèse d'une comorbidité langagière chez les enfants avec EAE est sans doute l'une des plus controversées à l'heure actuelle. Selon Pavone et al. (2001), les compétences verbales générales seraient préservées. Caplan et al. (2008) ont cependant remarqué qu'elles étaient atteintes chez 43% des enfants avec EAE de leur échantillon. L'étude de Henkin et al. (2003) a conclu, par le moyen de potentiels évoqués auditifs tardifs, l'existence d'une mobilisation anormale des ressources attentionnelles dans le traitement des informations

---

<sup>5</sup> Précisons que la lamotrigine obtenait néanmoins un arrêt des crises moins rapide que l'éthosuximide et l'acide valproïque (Glauser et al., 2010; Masur et al., 2013).

<sup>6</sup> Ce terme est utilisé par les auteurs pour qualifier les résultats des enfants avec EAE ayant été évalués par la batterie *Behavior Assessment System for Children (BASC)*. La *BASC* permet d'identifier les troubles émotionnels et du comportement chez l'enfant par le moyen de scores et de questionnaires. Nous soupçonnons que le terme « impatience » renvoie à un comportement recherché par cette batterie ; cependant, nous n'avons pas retrouvé ce terme dans la littérature traitant de la *BASC* que nous avons consultée (« Behavior assessment system for children », 1994).

phonétiques (par opposition aux informations auditives non langagières) chez les enfants avec absences typiques. Les auteurs interprètent ceci comme un reflet d'un déficit de l'alerte, souvent présent chez les enfants atteints de tout type d'épilepsie (Henkin et al., 2003). Conant et al. (2010) rapportent une atteinte uniquement des fluences phonologiques, tandis que D'Agati et al. (2012) ont mis en évidence une altération des fluences phonologiques et catégorielles.

L'étude la plus exhaustive à ce jour est la publication américaine de Caplan et al. (2009). Les auteurs ont étudié le langage de 182 enfants, atteints soit d'EAE (N= 78), soit d'une épilepsie cryptogénique avec crises partielles complexes (CPS)<sup>7</sup>. Les enfants présentant l'une de ces épilepsies étaient rassemblés en un seul groupe et appariés aux sujets tout-venants sur l'âge et le sexe. Les deux groupes ainsi formés étaient subdivisés en différentes classes d'âge (« jeunes », entre 6 et 8 ans ; « intermédiaires », entre 9 et 11 ans ; et « adolescents », entre 12 et 15 ans), afin de passer des tests langagiers étalonnés correspondants<sup>8</sup>. Par rapport aux tout-venants, les trois groupes d'enfants épileptiques présentaient significativement plus de scores inférieurs à -1 déviation standard sur l'ensemble des épreuves langagières, excepté pour l'épreuve de phonologie. Les auteurs estiment que ce constat devrait « alerter les cliniciens sur le besoin d'évaluations langagières chez les jeunes épileptiques avec intelligence normale. » L'ensemble des résultats allait vers une augmentation des déficits langagiers avec l'âge, tant en terme de variété des atteintes (davantage de domaines linguistiques déficitaires) que d'importance du déficit. Cette vulnérabilité liée à l'âge est associée par les auteurs à la maturation des compétences langagières, qui pourrait être impactée par l'effet continu des crises chez ces enfants plus âgés (Caplan et al., 2009). Nous n'avons pas connaissance d'une autre étude ayant investigué dans un échantillon aussi important et de manière aussi spécifique et vaste les fonctions verbales chez les enfants avec EAE.

#### *1.2.6. Intérêts d'une évaluation globale du langage chez les enfants avec EAE*

Bien que l'existence d'un déficit langagier chez les enfants avec EAE ne constitue pas une hypothèse dominante dans la littérature, il nous paraissait pertinent de l'étudier pour plusieurs raisons.

---

<sup>7</sup> Aujourd'hui appelées « crises focales avec altération de la conscience ». (Dupont, 2016)

<sup>8</sup> « Tous les enfants ont été testés avec le *Test of Language Development (TOLD)-2* (Newcomer et Hammil, 1988) » (Caplan et al., 2009, p.4). Différentes versions de ce test ont été employées en fonction des normes d'âge : le *TOLD-2 Primary* (TOLD-P) pour le groupe « jeunes », le *TOLD-2 Intermediate* (TOLD-I) pour le groupe « intermédiaires » et le *Test of Adolescent Language* (TOAL) pour le groupe « adolescents ».

D'un point de vue théorique d'abord, l'on peut trouver des justifications cohérentes à étudier le langage dans cette population. Dans la mesure où la proportion de difficultés scolaires chez ces enfants est reconnue, tant sur le plan de la littérature que dans l'expérience clinique des praticiens, il convient d'investiguer les facteurs de risque susceptibles d'expliquer cet état de fait. Un retard de langage faisant partie de ces facteurs de risque (Câmara-Costa, Pulgar, Cusin & Dellatolas, 2016), il semble pertinent de le rechercher chez les enfants avec EAE. Notamment concernant l'apprentissage de la lecture, plusieurs déterminants de réussite sont liés à l'aisance langagière, notamment le vocabulaire pré-lettrisme<sup>9</sup> (Duff, Reen, Plunkett & Nation, 2015) et la conscience phonologique (Demont, 1994). De plus, considérant les comorbidités attentionnelles reconnues des enfants avec EAE, rappelons qu'un lien entre déficit attentionnel et déficit langagier a été mis en évidence dans l'apprentissage de la lecture (Czamara et al., 2013; O'Neill, Thornton, Marks, Rajendran & Halperin, 2016). Par ailleurs, le diagnostic de Trouble Déficit de l'Attention avec ou sans Hyperactivité (TDA/H) serait fréquent chez les enfants avec EAE (Caplan et al., 2008) ; or, les enfants avec TDA/H présenteraient plus fréquemment des déficits langagiers que les enfants tout-venants (Oram, Fine, Okamoto, & Tannock, 1999 ; Sciberras et al., 2014; Tirosh & Cohen, 1998).

D'autre part, les études ayant investigué les fonctions langagières dans cette population sont relativement rares. La plupart des auteurs (Conant et al., 2010 ; D'Agati et al., 2012 ; Lauraire & Échenne, 1997 ; Lopes et al., 2013 ; Talero-Gutiérrez et al., 2015) se sont en effet centrés sur des tâches appartenant au bilan neuropsychologique (e.g., mémoire à court terme verbale, fluences littérales ou catégorielles) plutôt que sur des tâches proprement langagières (e.g., expression morphosyntaxique, compréhension lexicale, etc). À notre connaissance, seules les études de Caplan et al. (2008 et 2009) et de Pavone et al. (2001) se sont attachées à investiguer de manière globale le langage des enfants avec EAE. Ainsi, en étudiant à notre tour le langage chez ces enfants, nous pourrions contribuer à approfondir les connaissances sur ce sujet. Le travail de Caplan et al. (2009) a d'ailleurs montré l'existence de déficits des compétences langagières ; ainsi, une nouvelle évaluation langagière globale des enfants avec EAE permettrait potentiellement de nuancer ou de conforter ces premiers résultats.

---

<sup>9</sup> Avant l'acquisition de la lecture.

### **1.3. Objectifs et hypothèse**

L'objectif principal de ce travail était de contribuer à l'évaluation langagière des enfants atteints d'EAE, en tentant de dégager d'éventuels déficits langagiers et des apprentissages par le biais d'une batterie de dépistage. Notre hypothèse était que certaines compétences langagières sont significativement déficitaires chez ces enfants.

## **2. Méthodologie**

### **2.1. Population**

#### *2.1.1. Critères d'inclusion*

Pour être inclus, les sujets devaient remplir les critères d'inclusion suivants :

- diagnostic d'EAE<sup>10</sup> y compris si rémission complète ;
- scolarisation en milieu ordinaire dans un niveau de classe de la moyenne section de maternelle au CM2 (intervalle correspondant à l'étalonnage de l'EDA).

#### *2.1.2. Critères d'exclusion*

Les critères d'exclusion étaient :

- présence d'un facteur explicatif d'un retard langagier, autre que l'épilepsie-absences :
  - diagnostic de lésion cérébrale, de trouble spécifique du langage oral, de surdit  ;
  - suspicion de d ficience intellectuelle ou de trouble du spectre de l'autisme via des items d'un outil de d pistage (*Dialogoris 0/4 ans*, Antheunis, Ercolani-Bertrand & Roy, 2003) ;
- plus d'un redoublement.

 tant donn e la proportion fr quente de troubles attentionnels dans cette population, nous avons choisi de ne pas exclure les enfants qui en  taient porteurs, mais plut t d'analyser en quoi leurs performances   l'EDA ont pu en  tre alt r es (voir point 4.1.3).

---

<sup>10</sup> Pos  par un m decin neurologue ou neurop diatre via l'EEG d'une  preuve d'hyperpn e correctement r alis e mettant en  vidence une absence sur le plan clinique et des d charges de pointes-ondes g n ralis es   une fr quence de 3 Hz sur le plan  lectro-enc phalographique (Garzon et al., 2016).

### *2.1.3. Présentation de l'échantillon*

L'étude incluait 8 enfants atteints d'EAE. Ils ont été recrutés via leur neuropédiatre et étaient suivis en service ou en cabinet de neuropédiatrie. Les caractéristiques épidémiologiques, langagières et scolaires des sujets sont résumées dans le Tableau 1.

L'âge médian de nos sujets était de 7,7 ans (cf. Figure 1). Le sex ratio était d'un garçon pour 7 filles. Les catégories socio-professionnelles représentées dans notre échantillon comprenaient 5 catégories différentes, et aucune n'était réellement majoritaire par rapport aux autres. La moitié de notre échantillon était scolarisé au CE1 (n=4), l'autre moitié se partageait entre le CP (n=2), le CE2 (n=1) et le CM1 (=1). Enfin, nous considérons que l'enfant rencontrait des difficultés scolaires si ses performances scolaires globales étaient jugées par l'enseignant comme « traduisant des difficultés dans les apprentissages » (cf. Questionnaire de renseignements en annexe 1) et/ou lorsque les parents signalaient qu'un(e) auxiliaire de vie scolaire aidait l'enfant au quotidien. Les difficultés scolaires ainsi définies concernaient la moitié de nos sujets.

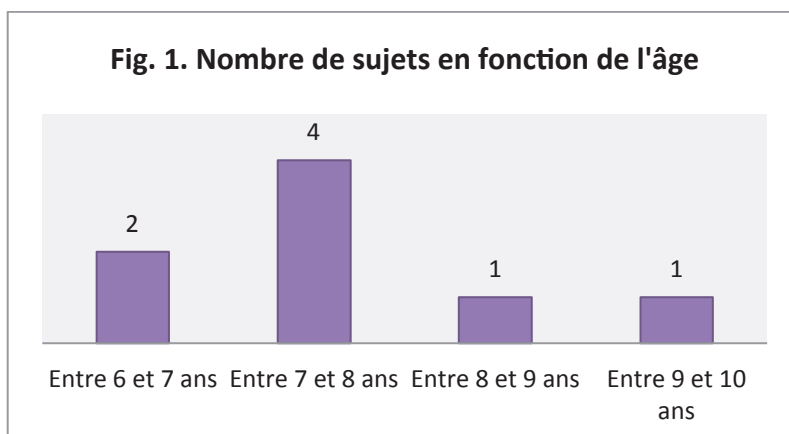
La plupart des antécédents médicaux, langagiers et scolaires relevés dans le Tableau 1 étaient présentés par une seule de nos sujets, dénommée YP. YP souffrait en effet d'un Trouble Déficit de l'Attention avec ou sans Hyperactivité (TDA/H), avait présenté un retard de langage oral (constatable à 36 mois l'absence d'emploi du « je ») ayant justifié une prise en charge orthophonique, avait redoublé sa grande section de maternelle, et était actuellement suivie en orthophonie pour un double diagnostic de dyscalculie et de dysorthographe.



<b>Tableau 1. Présentation de l'échantillon</b>		
<i>Renseignements épidémiologiques</i>		
		<b>Détail</b>
<b>Nombre de sujets</b>	8	
<b>Âge médian en années (min-max)</b>	7,7 (6,3-9,5)	<i>Cf. Figure 1</i>
<b>Sex ratio</b>	1 garçon pour 7 filles	
<b>Proportion de droitiers</b>	7/8	<i>1 ambidextre</i>
<b>CSP majoritaires</b>	Cadres (n=2), employés (n=2) et professions intermédiaires (n=2)	<i>Autres CSP représentées : ouvrier (n=1), femme au foyer (n=1)</i>
<b>Incidents concernant la grossesse et/ou l'accouchement</b>	1/8	<i>Prématurité</i>
<i>Antécédents médicaux et langagiers</i>		
<b>Suspicion de retard de langage</b>	1/8	<i>Pas d'utilisation du « je » à 36 mois et suivi orthophonique pour des difficultés de langage oral</i>
<b>Suivi orthophonique</b>	2/8	<i>- Rééducation de dyscalculie - Rééducation de la dyscalculie et de la dysorthographe</i>
<b>Troubles attentionnels</b>	3/8	<i>- TDA/H (n=2) - Difficultés attentionnelles et agitation psychomotrice (n=1)</i>
<b>Diagnostic de trouble spécifique des apprentissages</b>	2/8	<i>- Dyscalculie - Dyscalculie et dysorthographe</i>
<b>Diagnostic autre</b>	2/8	<i>- Asthme - Dysplasie de la hanche</i>
<b>Prise de traitement autre</b>	1/8	<i>- Sérétide + montélukast</i>
<b>Bilinguisme</b>	2/8	<i>Consécutifs<sup>11</sup></i>
<i>Scolarité</i>		
<b>Niveau de classe majoritaire</b>	CE1 (n=4)	<i>Autres niveaux de classe représentés : CP (n=2), CE2 (n=1), CM1 (n=1)</i>
<b>Redoublement</b>	1/8	<i>Redoublement de la grande section de maternelle</i>
<b>Difficultés scolaires</b>	4/8	

CSP = catégorie socio-professionnelle (« Nomenclature des professions et catégories socioprofessionnelles », 2003) – TDA/H = trouble déficit de l'attention avec ou sans hyperactivité

<sup>11</sup> « [Du point de vue des bilingues précoces], on distingue les *bilingues simultanés* qui ont été exposés aux deux langues dès la naissance, alors que les *bilingues successifs ou consécutifs* ont d'abord été exposés à une langue exclusive, leur langue native, puis à un moment de leur petite enfance ont été exposés à deux langues ». (Kail, 2015, p.10)



Concernant les caractéristiques liées à l'épilepsie-absences de nos sujets, celles-ci sont résumées dans le Tableau 2. L'âge médian du diagnostic était de 5,25 ans. Une seule de nos sujets, dénommée EM, présentait un autre type de crises en plus de ses absences au moment de son évaluation : des crises généralisées tonico-cloniques (CGTC), survenues après le diagnostic d'EAE. Ses deux types de crises avaient disparu au moment de l'évaluation grâce à son traitement (acide valproïque et lamotrigine).

La fréquence médiane des crises de l'ensemble de nos sujets, chez qui l'arrêt des crises n'avait pas été obtenu (n=3), était de 5 par jour. Tous nos sujets prenaient quotidiennement au moins un traitement antiépileptique, et la moitié de nos sujets prenaient deux molécules différentes en association (acide valproïque et lamotrigine ou éthosuximide et lamotrigine).

<b>Tableau 2. Caractéristiques des sujets concernant leur épilepsie-absences</b>		
		<i>Détail</i>
<b>Nombres de sujets</b>	8	
<b>Âge médian du diagnostic d'EAE (en années)</b>	5,25	Min : 5 Max : 9
<b>Présence d'autres crises</b>	1/8	CGTC
<b>Arrêt des crises obtenu</b>	5/8	
<b>Fréquence médiane des crises par jour (si les crises ont encore lieu)</b>	5	Min : 3 Max : 15
<b>Prise quotidienne d'au moins un TAE</b>	8/8	
<b>Bithérapie</b>	4/8	- VPA + LTG (n=1) - ETHO + LTG (n=3)

CGTC = crises généralisées tonico-cloniques – EAE = épilepsie-absences de l'enfant – ETHO = éthosuximide – LTG = lamotrigine – TAE = traitement anti-épileptique – VPA = acide valproïque.

## **2.2. La batterie EDA**

Notre choix s'est porté sur la batterie *EDA* en raison de sa nature de test de dépistage, permettant un « *screening* » global et rapide des compétences ciblées, et de son élaboration qui nous paraissait pertinente, à la fois d'un point de vue théorique, psychométrique et clinique.

La batterie d'*Évaluation Des fonctions cognitives et Apprentissages* a été conçue par Monique Touzin, orthophoniste, et Catherine Billard, neuropédiatre. Elle a été publiée en 2012. Elle se définit comme la version actualisée de la *Batterie Rapide d'Évaluation des fonctions cognitives* ou *BREV* (Cavin & Cuisset, 2014). Elle a été étalonnée sur 626 enfants, de la moyenne section de maternelle au CM1 (environ une centaine d'enfants par niveau de classe), et validée sur « 5 enfants par tranche d'âge (...) un mois après la première passation » (Billard, Touzin, & Mirassou, 2012).

La batterie est composée de trois ensembles de subtests : « Fonctions verbales », « Fonctions non-verbales » et « Apprentissages ». Nous avons retenu les première et troisième parties pour notre protocole. Le mémoire de Cavin & Cuisset (2014) a validé l'utilisation de l'*EDA* comme test de dépistage en établissant la sensibilité et spécificité de plusieurs de ses épreuves. Concernant la partie « Fonctions verbales », il s'agissait des épreuves de Phonologie, d'Évocation lexicale, de Compréhension lexicale, d'Expression syntaxique, et de Compréhension syntaxique. Concernant la partie « Apprentissages », il s'agissait des épreuves de Vitesse de lecture, de Précision de Lecture (qui correspond au score de « Mots correctement lus »), de Dictée. Les auteures ont démontré que la sensibilité de ces épreuves permettait leur utilisation dans le cadre du dépistage, mais précisent que « la spécificité [de l'*EDA*] n'a pas pu être réellement prouvée » (Cavin & Cuisset, 2014, p.60). Ceci limite donc l'application de cette batterie dans un but de diagnostic.

## **2.3. Mesures retenues**

### **2.3.1. Les fonctions verbales**

Dans cette section, nous décrirons succinctement en quoi consistaient les épreuves constituant la partie « Fonctions verbales » de la batterie de l'*EDA*. Ses subtests sont la phonologie (répétition de logatomes), l'évocation lexicale (dénomination orale), la compréhension lexicale (désignation), l'expression syntaxique (complétion de phrases), la compréhension syntaxique (compréhension de consignes) et la fluence (fluence verbale de noms d'animaux). Ces types d'épreuves sont fréquemment pratiqués lors du bilan orthophonique. Notons que les subtests de l'épreuve « Fonctions verbales » sont les mêmes

pour chaque niveau de classe ; seuls changent l'étalonnage ainsi que, pour certaines épreuves, les items de départ.

- **Phonologie.** La phonologie est définie comme « l'organisation, la structure des phonèmes et des faits suprasegmentaux dans la parole » (Brin, Courrier, Lederlé, & Masy, 1997, p.147). L'épreuve de phonologie de l'*EDA* consiste en une répétition de 6 logatomes de 3 à 4 syllabes. Cette épreuve requiert une « analyse [acoustico-phonétique du] stimulus auditif », préalable au recours à la « voie phonologique » de la répétition. Cette voie phonologique repose sur un « mécanisme de conversion, [mettant] en correspondance et [transformant] des informations acoustico-phonologiques en informations phonologiques » (Viader et al., 2009, p.14). Ainsi, seules les capacités de l'enfant d'extraction et de production de suite de phonèmes sont évaluées, en-dehors de toute facilitation par l'identification lexicosémantique auditive du mot.

- **Lexique.** Le lexique est « l'ensemble des unités formant le vocabulaire, la langue d'une communauté, d'une activité humaine, d'un locuteur, etc » (Campolini, Van Hövell, & Vansteelandt, 1997, p.113). Dans l'*EDA*, le lexique de l'enfant est évalué de manière active par l'épreuve « Évocation lexicale », et passive par l'épreuve « Compréhension lexicale ».

Le subtest « Évocation lexicale » est une épreuve de dénomination de 30 images. L'enfant doit dénommer tout ou partie des images d'objets ou d'animaux qui lui sont proposés. Viader et al. (2009, p.14) identifient 6 étapes de traitement cognitif lors d'une épreuve de ce type : « analyse visuelle<sup>12</sup> ; activation de la *représentation structurale perceptive visuelle*<sup>8</sup> ; activation des *propriétés sémantiques* dans le système sémantique ; activation de la *représentation phonologique* adéquate dans le lexique phonologique de sortie ; maintien de cette représentation dans la *mémoire tampon phonologique* ; activation des *programmes articulatoires*. »

Le subtest de « Compréhension lexicale » de l'*EDA* est une épreuve de désignation composée de 34 objets, animaux ou concepts, et consiste, pour l'enfant, à pointer sur entrée verbale orale une image-cible parmi d'autres images. Ces autres images sont des « distracteurs », qui peuvent partager avec la cible une nature sémantique (e.g. « plonger » pour « nager »), phonologique (e.g. « mordre » pour « tordre »), sémantique et phonologique (e.g. « triangle » pour « angle »), ou n'avoir rien de commun avec l'item-cible (e.g. « lion » pour « rose »). Ellis, Franklin, & Crerar (1994), cités par Viader et al. (2009, p.16), identifient 3 étapes à la compréhension orale : « identification des sons de parole au niveau du système

---

<sup>12</sup> Renvoie à un traitement non linguistique (Viader et al., 2009).

d'analyse auditive ; activation des items lexicaux dans le lexique phonologique d'entrée ; activation de la signification des mots dans le système sémantique. »

- **Syntaxe.** La syntaxe est « la partie de la grammaire qui étudie les règles de combinaison des unités linguistiques dans un énoncé. [Elle] recherche les rapports possibles entre les mots » (Brin et al., 1997, p.192). Le traitement syntaxique des phrases a été décrit chez l'adulte par Gibson (1998) et expliqué par Delage & Frauenfelder (2012, p.3). Il reposerait sur une anticipation de structures syntaxiques, mises à jour à mesure que de nouveaux éléments apparaissent. Cette réévaluation ne serait ainsi possible qu'en gardant en mémoire les « informations récoltées lors des premiers traitements ». Chez les enfants, il convient de tenir compte des « limitations en mémoire de travail » et des « acquisitions tardives » de certains aspects syntaxiques du français tels, que « l'enchâssement » et les « pronoms clitiques accusatifs » (Delage et Frauenfelder, 2012, p.3). Les capacités en boucle audio-phonatoire (pour l'expression) et en empan simples et complexes (pour la compréhension) seraient également déterminantes chez les enfants, selon Delage & Frauenfelder (2012) ; Montgomery, Magimairaj & O'Malley (2008) ; Willis & Gathercole (2001).

L'expression syntaxique est évaluée dans l'EDA par le biais d'une épreuve de complétion de phrases, illustrées par deux images discriminant un aspect particulier de la syntaxe française (eg. « Ici, l'ours est dans la cage. Là, les ours... [cible : sont dans la cage] ») La compréhension syntaxique est testée dans l'EDA via la réalisation, sur consigne orale, d'une série d'actions sur des jetons (eg. « Touche tous les grands carrés, sauf le vert »). Les jetons sont de deux formes, deux tailles et cinq couleurs différentes. Cette épreuve est « inspirée du Token Test pour enfant » (Cavin & Cuisset, 2014, p.28). Ce support simple permet de simplifier les accès lexico-sémantiques pour ne se concentrer que sur les informations de type syntaxique.

- **Fluences verbales.** La fluence est la « capacité d'un individu à donner oralement une série de mots à partir du champ sémantique ou du terme générique ou du thème qui lui est proposé » (Brin et al., 1997, p.78). « Les participants doivent récupérer des mots de leur langage, ce qui requiert indubitablement de leur part l'accès à leur lexique mental, et ils doivent se concentrer sur la tâche, sélectionner des mots conformes à certaines contraintes, et éviter la répétition, ce qui implique certainement un procédé de *contrôle exécutif* » (Shao, Janse, Visser, & Meyer, 2014, p.1). Dans une fluence de type catégorielle ou sémantique, un sujet adulte sans trouble cognitif réussit à évoquer facilement « 12 à 18 mots » en une minute (Schnider, 2008, p.47). Chez l'enfant, les capacités pour les fluences sémantiques dépendent

de l'âge : environ 12 mots à 3 ans, 28 à 6 ans, et 33 à 9-10 ans (Gillet, Hommet, & Billard, 2003).

L'épreuve de fluence verbale de l'*EDA* est de type sémantique (noms d'animaux). Cette épreuve est chronométrée et ne dure que 20 secondes.

### 2.3.2. *Les apprentissages*

Les domaines d'apprentissage explorés par l'*EDA* sont résumés dans le Tableau 3. L'apport de précisions concernant certaines tâches est signalé par un astérisque et développé en-dessous du tableau. Précisons que l'épreuve de lecture était chronométrée et donnait lieu à 3 scores différents : mots lus, nombre d'erreurs, temps de lecture. La soustraction du nombre d'erreurs au nombre de mots lus permettait d'obtenir le score de « mots correctement lus » (MCL), que nous avons retenu pour les besoins de notre étude. L'épreuve d'orthographe consistait en une dictée, dont la difficulté des items proposés s'adaptait au niveau de classe de l'enfant.

Nous avons considéré que les épreuves de métaphonologie, mémoire de chiffres et dénomination rapide correspondaient davantage à des prérequis aux autres apprentissages investigués par l'*EDA* (lecture, orthographe, mathématiques). Dans la suite de notre étude, ces trois types d'épreuves seront donc dénommées « Prérequis aux apprentissages » et seront considérées séparément des autres subttests « Apprentissages » de l'*EDA*, à la fois dans la description et l'interprétation des résultats (points 3 et 4).

En résumé, les apprentissages évalués relevaient donc de six catégories. Nous avons choisi de les séparer en deux domaines distincts : les « Apprentissages » avec la lecture (temps de lecture, précision de lecture, compréhension en lecture), l'orthographe (matériel allant de la lettre à la phrase en fonction du niveau de classe), les mathématiques (numération et calcul) ; et les « Prérequis aux apprentissages », avec la métaphonologie (suppression syllabique ou phonémique en fonction du niveau de classe), la mémoire de chiffres (répétition de chiffres à l'endroit et à l'envers) et la dénomination rapide (dénomination de couleurs).

**Tableau 3. Subtests des épreuves « Apprentissages » de l'EDA (CP au CM1)**

	Lecture	Orthographe	Mathématiques		Métaphonologie	Mémoire de chiffres	DR*
			Numération*	Calcul*			
<b>CP</b>	Lettres, mots simples, syllabes, digraphes, trigraphes, logatomes, phrases simples. <b>+ Après Pâques :</b> Résumé du 1 <sup>er</sup> paragraphe des <i>Couleurs Magiques</i> <sup>2</sup> + 6 questions de compréhension.	Prénom, lettres, syllabes, phrases simples.	Chaîne verbale, chaîne à rebours, dictée et lecture de nombres.	Calcul mental, opération, problèmes, positionnement de nombres*, comparaison de nombres à l'écrit, comparaison de nombres à l'oral et à l'écrit.	Suppression syllabique initiale sur des logatomes disyllabiques.	Répétition de chiffres à l'endroit et à l'envers (max : 6).	Couleurs
<b>CE1</b>	1 <sup>er</sup> paragraphe des <i>Couleurs Magiques</i> <sup>2</sup> + questions de compréhension 1 à 6.	Syllabes, logatomes, mot, phrase.	Idem <sup>3</sup> CP + identification du chiffre des dizaines,	Faits arithmétiques, opérations, problèmes, comparaison de nombres à l'oral et à l'écrit.	Suppression du phonème initial <sup>1</sup>	Idem CP	Idem CP
<b>CE2</b>	1 <sup>er</sup> et 2 <sup>ème</sup> paragraphes des <i>Couleurs Magiques</i> <sup>2</sup> + questions de compréhension 1 à 10b.	6 logatomes, phrase.	Idem <sup>3</sup> CP + identification du nombre de dizaines	Idem <sup>3</sup> CE1	Idem CE1	Idem CP	Idem CP
<b>CM1</b>	Texte entier des <i>Couleurs Magiques</i> + questions de compréhension 1 à 15.	3 logatomes, phrase.	Idem <sup>3</sup> CP + identification du nombre de centaines	Idem <sup>3</sup> CE1	Idem CE1	Idem CP	Idem CP

<sup>1</sup>Épreuve empruntée par les auteurs à l'ODÉDYS. – <sup>2</sup> Historiette constituée de 3 paragraphes d'environ 5 lignes chacun, inspirée du *Magicien des Couleurs*, Arnold Lobel, École des Loisirs. – <sup>3</sup> Les items sont néanmoins différents (adaptation de la difficulté) pour chaque niveau de classe.

\*Calcul = « Mise en relation de quantités à partir de leurs représentations numériques. » (Campolini et al., 1997) – \* DR = Dénomination rapide. – \*Numération = « Outil de calcul qui permet d'employer un système d'unité de tailles différentes (dizaines, centaines...) (...) » (Campolini et al., 1997) – \*Positionnement de nombres = Dans l'EDA, capacité de l'enfant à inscrire des nombres sur une échelle numérique verticale allant de 0 à 100.

### 2.3.3. Recherche d'un retard de développement langagier

L'existence d'un trouble du langage primaire (e.g. trouble spécifique du langage oral<sup>13</sup>) ou secondaire (e.g. déficience intellectuelle, trouble du spectre de l'autisme) a été recherchée par le biais d'items d'un questionnaire de dépistage, issu des *cahiers pratiques de Dialogoris 0/4 ans*. Il vise le repérage précoce des enfants « à risque » de trouble du développement entre 0 et 4 ans. L'outil s'adresse principalement aux médecins en charge du dépistage de ces troubles ainsi qu'aux professionnels qui côtoient ces enfants : puéricultrices, assistantes maternelles, etc. (Antheunis et al., 2003). Il se présente sous la forme de questions fermées (réponses Oui/Non) et ciblent les principaux aspects du développement langagier et communicationnel, en fonction de l'âge de l'enfant exprimé en mois. Il présente également des items « alerte » qui doivent faire évoquer un éventuel retard ou trouble du développement, en rapport avec l'âge de l'enfant.

Ce sont ces derniers items que nous avons choisi de retenir pour notre questionnaire. Nous les avons reformulés pour pouvoir questionner les parents sur les acquisitions de leur enfant à l'âge de 36 mois. Ils se présentaient sous la forme d'une affirmation, à laquelle le parent devait répondre par vrai ou faux (eg. *Lorsqu'il avait 36 mois, mon enfant ne commençait pas encore à employer le « je »*). Pour l'ensemble des items choisis, voir l'annexe 1 en fin du présent mémoire.

Une telle adaptation d'un outil de dépistage, conçu pour être rempli par des professionnels de la petite enfance au contact direct d'enfants entre 0 et 4 ans, présente naturellement des limites (question d'aspect trop précis, formulation négative, biais de mémorisation), mais permettait de se baser sur des bornes précises (âges considérés comme limites pour les acquisitions langagières). Par ailleurs, nos quelques expériences au contact des parents d'enfants suivis en orthophonie nous a montré que, lorsque le développement langagier d'un enfant est atypique ou très retardé (comme dans le cas de trouble spécifique du langage, de trouble du spectre autistique ou de déficience intellectuelle), les parents présentent souvent un souvenir assez précis de l'âge des acquisitions langagières. Ceci s'explique par le fait que, ces compétences tardant à apparaître, elles sont davantage attendues et recherchées par les parents que lorsque le langage de l'enfant se développe de manière ordinaire.

---

<sup>13</sup> ICD-10 (2011)



## **2.4. Protocole de passation**

### *2.4.1 Réalisation des inclusions*

Les inclusions ont été réalisées entre octobre 2017 et mars 2018, via le neuropédiatre qui suivait les sujets avec EAE. Par téléphone, courrier, ou à l'occasion d'un rendez-vous médical, le ou les parents de l'enfant donnaient ou non leur accord pour participer à l'étude.

### *2.4.2 Réalisation des passations*

Les évaluations ont été réalisées entre novembre 2017 et avril 2018. Elles se déroulaient en une seule session et avaient lieu soit en cabinet de neuropédiatrie (salle d'EEG) ou en service de neuropédiatre (bureau de consultation). La séance comprenait :

- la signature d'un formulaire de consentement éclairé par le ou les parents présents ;
- le remplissage d'un questionnaire de renseignements (comprenant notamment les items de *Dialogoris*) par le ou les parents présents (voir annexe 1) ;
- la passation des parties « Fonctions langagières » et « Apprentissages » de l'*EDA* par l'enfant.

### *2.4.3 Retours aux parents*

Comme explicité dans la lettre d'information et le formulaire de consentement éclairé transmis aux parents, nous avons pris la décision d'informer les parents des résultats de l'*EDA*, uniquement dans le cas où les résultats révéleraient une suspicion de retard ou de trouble préjudiciable à l'enfant et inconnu jusqu'à lors. Ce point-de-vue nous paraissait plus éthiquement acceptable que d'informer systématiquement et dans le détail des parents des résultats de leur enfant comparativement à une norme, même dans les cas où aucun risque pour la réussite scolaire de l'enfant ne justifierait une telle comparaison, ou dans les cas où l'enfant serait déjà suivi pour cette même difficulté.

Cependant, le parent d'un des sujets nous a informés qu'il désirait être tenu au courant du détail des résultats de son enfant, même dans le cas où ceux-ci ne traduiraient aucun retard, ce qui était son cas. Exceptionnellement, nous avons donc transmis oralement les résultats de leur enfant à ce parent par téléphone, bien que l'enfant ne montrait aucun score traduisant un risque pour sa réussite scolaire.

## 2.5. Traitement des résultats

Étant donné le petit nombre de sujets dont nous disposions, nous avons eu recours à des analyses statistiques non-paramétriques pour l'analyse descriptive, ainsi qu'à un test *t* de Student pour échantillon unique, afin d'évaluer dans quelle mesure nos résultats étaient généralisables.

Afin de caractériser les performances des enfants à l'EDA, nous nous sommes référés aux moyennes et écarts-types de chaque épreuve fournis par l'étalonnage de l'EDA. Pour convertir les scores bruts en Z-scores, nous avons eu recours à la formule suivante :

$$\frac{\text{score brut} - \text{moyenne}}{\text{écart type}} \quad (\text{Motulsky et Dramaix-Wilmet, 2014})$$

Pour l'interprétation que nous attribuons à ces scores, le lecteur pourra se reporter à la légende ci-dessous :

- **score « normal »** : score supérieur ou égal à -1 écart-type (E.T.). Parmi les valeurs de l'échantillon de référence sur lequel un test est étalonné, environ 68,3 % se situent dans un intervalle entre -1 et +1 E.T. (Motulsky et Dramaix-Wilmet, 2014)
- **score « subnormal »** : score compris entre -1 E.T. exclu et -1,65 E.T. inclus ; seuls 10% de l'échantillon de référence ont un score inférieur à -1 E.T. (Motulsky et Dramaix-Wilmet, 2014)
- **score « faible »** : score compris entre -1,65 E.T. exclus et -2 E.T. inclus ; seuls 5% de l'échantillon de référence ont un score inférieur à -1,65 E.T. (Motulsky et Dramaix-Wilmet, 2014)
- **score « pathologique »** : score inférieur à -2 E.T., seuil adopté par la Classification Internationale des Maladies pour différencier le retard du trouble (ICD-10, 2011).

Concernant les performances à l'EDA, Cavin et Cuisset (2014, pp. 49-50) donnent les indications suivantes :

- « Dès la présence d'un score à -1,65 E.T. inclus à l'EDA, un bilan orthophonique apparaît nécessaire » ;
- « Dès la présence à l'EDA d'un score  $\leq$  -2 E.T. ou de plusieurs scores entre -1,5 E.T. inclus et -2 E.T. exclus, la prescription d'un bilan orthophonique apparaît indispensable ».

### 3. Résultats

#### 3.1. Participation des sujets

Parmi les 8 patients que nous avons recrutés, tous ont accepté de passer l'intégralité des épreuves de l'EDA, et aucun de leurs parents n'a exprimé le souhait de retirer leur participation par la suite.

Précisons que l'enfant dénommée VF était scolarisée au premier trimestre du CP au moment de son évaluation ; selon le protocole prévu par l'EDA (cf. Tableau 3), nous n'avons pas pu obtenir pour elle de score de compréhension en lecture ni de score de vitesse de lecture, car son protocole de passation ne comprenait pas de lecture de texte.

#### 3.2. Description des performances à l'EDA

##### 3.2.1. Performances de l'ensemble des sujets

Après avoir converti les scores brutes de nos sujets en scores Z (Tableau 4) pour chaque épreuve de l'EDA, nous constatons que :

- Les **trois-quarts** de nos sujets (6/8) présentent **au moins 2 domaines (Fonctions verbales et Apprentissages)** dans lesquels leurs performances sont **pathologiques** (scores  $Z < -2$  écarts-types).
- Les **trois-quarts** de nos sujets (6/8) présentent **au moins 1 atteinte pathologique** (score  $Z < -2$  écarts-types) des **Fonctions verbales**.
- Les **trois-quarts** de nos sujets (6/8) présentent **au moins 1 atteinte pathologique** (score  $Z < -2$  écarts-types) des **Apprentissages**.
- **Tous nos sujets** (8/8) présentent au moins **1 score « subnormal »** (score  $Z < -1$  écart-type) dans le domaine des **Apprentissages**.

##### 3.2.2. Remarques concernant les performances individuelles.

En dépit de ces premières observations, il faut noter que les performances de nos sujets à l'EDA étaient hétérogènes :

- quatre enfants (IE, VF, YP et XA) ont présenté 6 scores pathologiques ou plus aux épreuves de l'EDA ;
- deux enfants (ST et EM) ont présenté seulement 2 et 3 scores pathologiques aux épreuves de l'EDA ;
- deux enfants (KR et QZ) ont obtenu uniquement des scores normaux ou subnormaux à l'EDA.

**Tableau 4. Performances des sujets à l'EDA exprimées en Z-score**

Anonymat	Fonctions verbales						Apprentissages					Prérequis aux apprentissages			
	Phono	E.L.	C.L.	E.S.	C.S.	Fl.	Comp. L.	MCL	Tps. L.	Ortho	Maths	MP.	Mém. End.	Mé m. Env.	DR
ST	0,5	-2	-4	0	-1,5	0	-2,6	0	-0,7	0	-1,4	0	-0,5	-1	0
IE	-5,8	-6	-8	-5	-1,2	1,5	-3,3	-2	-2,3	-0,3	-0,4	1,3	-1,6	-0,8	0
VF	-1,6	-4	-4,6	-3,2	-4,9	-0,5	NE	-2,7	NE	0,6	-2,6	-2,3	-1,7	-1,2	0,5
YP	-4,7	-1,2	-2,6	-3,6	-0,4	-1,2	-2,8	-7	-6,3	-2,7	-4,3	-1,7	-2,2	-1,4	-1,2
XA	-0,8	-3,3	-2,9	-1,5	-2,3	2,1	-2,8	-2,6	0	1	-6,6	0,9	-1,6	-1,4	-0,3
EM	0,3	-1,7	0,1	-1,3	-2,3	-1	-1,8	-0,8	-0,7	-2,7	-3,3	-0,1	-0,9	-1,4	0,2
KR	0,3	-0,6	0,9	-0,4	-0,1	0	-1,1	0,5	-1,1	-1,2	0,3	0,9	-0,2	-0,6	0,4
QZ	-0,3	-0,3	-0,5	0,1	-0,4	1,2	-0,7	0,3	-0,5	-1,1	-0,8	0,7	-0,9	-0,3	0,6

Phono : Phonologie – E.L. : Évocation lexicale C.L. : Compréhension lexicale – C.S. : Compréhension syntaxique – E.S. : Expression syntaxique – Fl. : Fluences – Comp.L. : Compréhension en lecture – MCL : Mots correctement lus – Tps. L. : Vitesse de lecture – Ortho : Orthographe – MP. : Métaphonologie – Mém.End. : Score en répétition de chiffres à l'endroit – Mém. Env. : Score en répétition de chiffres à l'envers – DR : Dénomination rapide.

NE : non évalué.

**Légende :** score normal – score subnormal – score faible – score pathologique

### 3.3. Performances par type d'épreuves

Les points suivants décrivent les épreuves ayant donné lieu à des scores faibles ou pathologiques chez l'ensemble de nos sujets.

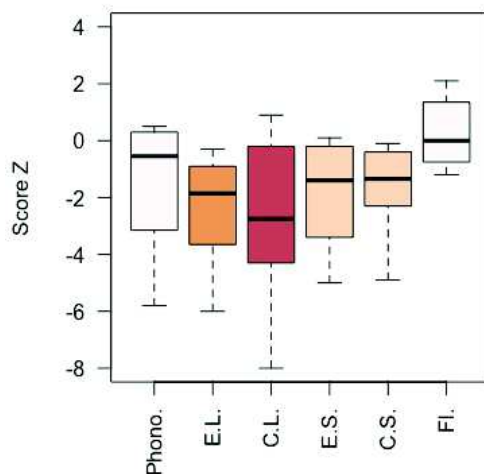
Nous avons présenté le nombre de sujets ayant des performances faibles ou pathologiques, ainsi que les scores Z médians associés à ces épreuves. De plus, afin de conférer une vision à la fois plus synthétique et plus juste des performances de l'ensemble de notre échantillon, nous avons choisi de les représenter graphiquement sous forme de diagrammes en boîtes, aussi appelés « boîtes à moustaches » (Figure 2-4).

Ces diagrammes indiquent, pour chaque épreuve, les valeurs de la médiane et des quartiles de notre échantillon, en score Z. La coloration du diagramme correspond au caractère normal, subnormal, faible ou pathologique de la médiane (cf. code couleur introduit au point 2.6). La valeur de la *médiane* (ou « 2<sup>ème</sup> quartile ») est indiquée par le trait noir accentué ; 50% des scores sont inférieurs à la médiane et 50% lui sont supérieurs. Pour

chaque épreuve, la *valeur minimale* (ou « quartile 0 ») de l'échantillon correspond au trait horizontal le plus bas de chaque diagramme, et le trait le plus haut à la *valeur maximale* (ou 4<sup>ème</sup> quartile). 1/4 des scores est compris entre *le quartile 0 et le 1<sup>er</sup> quartile* (entre le trait horizontal le plus bas et la borne inférieure de la boîte). 1/4 est compris entre *le 1<sup>er</sup> quartile et la médiane* (entre la borne inférieure de la boîte et le trait gras). 1/4 est compris entre *la médiane et le 3<sup>ème</sup> quartile* (entre le trait gras et la borne supérieure de la boîte). Enfin, le 1/4 restant est compris entre *le 3<sup>ème</sup> quartile et le 4<sup>ème</sup> quartile* (entre la borne supérieure de la boîte et le trait horizontal le plus haut du diagramme).

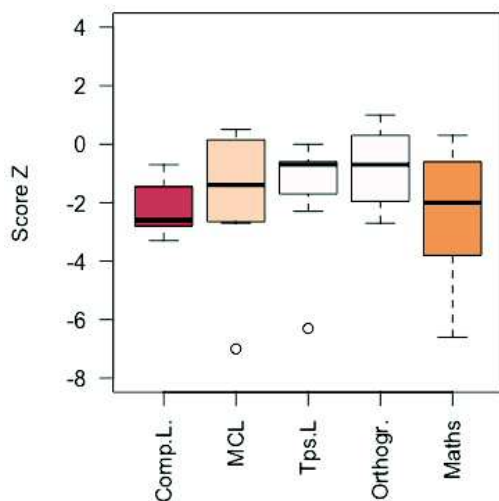
Les valeurs aberrantes (*outliers*) sont signalées par des ronds en marge de la boîte et correspondent à des scores considérés par le logiciel d'analyse statistique R comme trop différents du reste pour être intégrés au diagramme. Notons que tous ces scores anormalement bas ont été obtenus par l'enfant dénommée YP. Son profil sera discuté dans le point 4.2.

**Fig. 2. Fonctions verbales**



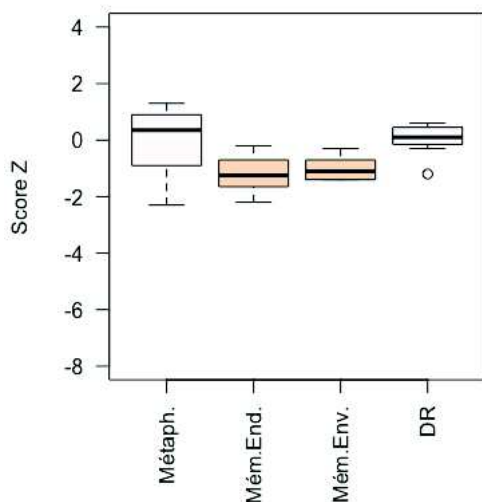
Phono. : Phonologie – EL : Évocation lexicale – CL : Compréhension lexicale – ES : Expression syntaxique – CS : Compréhension syntaxique – Fl. : Fluence.

**Fig. 3. Apprentissages**



Comp.L : Compréhension en lecture – MCL : Nombre de mots correctement lus – Tps.L : Temps de lecture – Orthogr. : Orthographe – Maths : Mathématiques.

**Fig. 4. Prérequis aux apprentissages**



Métaph. : Métaphonologie — Mém.End. : Score en répétition de chiffres à l'endroit – Mém.Env. : Score en répétition de chiffres à l'envers – DR : Dénomination rapide.

### 3.3.1. Fonctions verbales

5 sujets sur 8 ont obtenu des résultats pathologiques dans le domaine de la *compréhension lexicale*. Le score Z médian pour cette épreuve était de -2,75. L'épreuve *d'évocation lexicale* apparaît également peu réussie : 5 sujets sur 8 ont obtenu un score faible ou pathologique, et le score Z médian était de -1,85. Les médianes des compétences restantes

étaient soit normales (phonologie, fluence) soit subnormales (expression syntaxique, compréhension syntaxique).

### 3.3.2. Apprentissages

5 sujets sur 7<sup>14</sup> ont présenté des scores faibles ou pathologiques en *compréhension en lecture*. Le score médian de cette épreuve était de -2,6. Par ailleurs, la moitié de nos sujets ont obtenu des scores pathologiques en *mathématiques*, et le score Z médian de cette épreuve était de -2. Les autres épreuves ont donné lieu à des médianes normales (temps de lecture, orthographe) ou subnormale (nombre de mots correctement lus).

### 3.3.3. Prérequis aux apprentissages

Concernant les prérequis aux apprentissages, les scores Z médians les plus bas obtenus par l'ensemble de notre échantillon concernaient les deux épreuves de mémoire de chiffres. Le score Z médian de répétition de chiffres à l'endroit était de -1,25, et le score Z médian de répétition de chiffres à l'envers était de -1,1. Ces deux scores correspondent à des valeurs subnormales. Les autres compétences ont donné lieu à des médianes normales (métaphonologie, dénomination rapide).

Ainsi, aucune épreuve de ce domaine ne semble vraiment échouée par nos sujets, à part pour VF et YP. VF a en effet présenté un score pathologique en *métaphonologie* et un score faible en *répétition de chiffres à l'endroit*, tandis que YP a obtenu un score pathologique en *répétition de chiffres à l'endroit* et un score faible en *métaphonologie*.

## 3.4. Test de la significativité des résultats

En l'absence de groupe témoin, nous avons procédé à un test t de Student pour échantillon unique (avec  $\mu=0$ ), afin de déterminer dans quelle mesure les performances de nos sujets aux épreuves de l'EDA étaient différentes de celles de la population « toute venante ». Les Z scores moyens de nos sujets étaient significativement différents de 0<sup>15</sup> pour *l'évocation lexicale*, la *compréhension lexicale*, *l'expression syntaxique*, la *compréhension syntaxique*, la *compréhension en lecture*, les *mathématiques*, le *score en répétition de chiffres à l'endroit* et le *score en répétition de chiffres à l'envers* (Tableau 5). Nous retenons donc :

- des *moyennes pathologiques ou faibles* pour les scores d'évocation lexicale ( $\mu= -2,39$ ), de compréhension lexicale ( $\mu=-2,7$ ), d'expression syntaxique ( $\mu=-1,86$ ), de

---

<sup>14</sup> Le score manquant appartient à VF (cf. point 3.1).

<sup>15</sup> Nous avons retenu comme critère de significativité  $p<0,05$ .

compréhension syntaxique ( $\mu=-1,64$ <sup>16</sup>), de compréhension en lecture ( $\mu=-2,16$ ), de mathématiques ( $\mu=-2,39$ );

- des *moyennes subnormales* pour les scores en répétition de chiffres à l'endroit ( $\mu = -1,2$ ) et de répétition de chiffres à l'envers ( $\mu = -1,01$ ).

La largeur des intervalles de confiance témoigne de la grande hétérogénéité des profils de nos sujets.

Précisions qu'au vu du peu de sujets évalués de notre échantillon ( $n=8$ ), les informations fournies par le test t de Student ne sont qu'indicatives. Il serait donc imprudent de généraliser ces résultats de manière inconditionnelle à l'ensemble des enfants avec EAE.

**Tableau 5. Valeurs des p, intervalles de confiance, moyennes et écarts-types des scores aux différentes épreuves.**

	Valeur de p	Moyenne (écart-type)	Intervalle de confiance à 95%
Phono	0,12	- 1,51 (2,4)	[-3,54 ; 0,51]
EL	<b>0,01</b>	<b>-2,39 (1,9)</b>	[-4 ; -0,78]
CL	<b>0,04</b>	<b>-2,7 (2,9)</b>	[-5,13 ; -0,27]
ES	<b>0,03</b>	<b>-1,86 (1,9)</b>	[-3,43 ; -0,3]
CS	<b>0,03</b>	<b>-1,64 (1,6)</b>	[-2,95 ; -0,33]
Fl	0,56	0,26 (1,2)	[-0,75 ; 1,27]
MCL	0,08	-1,79 (2,5)	[-3,85 ; 0,27]
Tps.L.	0,09	-1,66 (2,2)	[-3,66 ; 0,35]
Comp.L.	<b>0,002</b>	<b>-2,16 (1)</b>	[-3,06 ; -1,26]
Ortho	0,15	-0,8 (1,4)	[-1,97 ; 0,36]
Maths	<b>0,03</b>	<b>-2,39 (2,3)</b>	[-4,31 ; -0,47]
MP	0,94	-0,04 (1,3)	[-1,13 ; 1,07]
Mém.End.	<b>0,002</b>	<b>-1,2 (0,7)</b>	[-1,77 ; -0,63]
Mém.Env	<b>0,0003</b>	<b>-1,01 (0,4)</b>	[-1,36 ; -0,67]
DR	0,91	0,04 (0,6)	[-0,46 ; 0,51]

Phono. : Phonologie – EL : Évocation lexicale – CL : Compréhension lexicale – ES : Expression syntaxique – CS : Compréhension syntaxique – Fl. : Fluence – MCL : Mots correctement lus – Tps.L : Temps de lecture – Comp.L : Compréhension en lecture – Orthogr. : Orthographe – Maths : Mathématiques – MP : Métaphonologie — Mém.End. : Score en répétition de chiffres à l'endroit – Mém.Env. : Score en répétition de chiffres à l'envers – DR : Dénomination rapide.

**Légende :** non significatif – score normal – score subnormal – score faible – score pathologique

<sup>16</sup> Bien que nous ayons précédemment défini le score faible comme étant inférieur à -1,65 E.T., nous avons considéré que la valeur du score moyen en compréhension syntaxique était trop différente des autres scores subnormaux pour être assimilée à ces derniers, et que ce score se rapprochait davantage d'un score faible.



### 3.5. Congruence entre résultats à l'EDA et suivi de l'enfant

Grâce aux informations fournies par les parents via le questionnaire de renseignements (cf. annexe 1), nous avons pu rechercher s'il existait une congruence entre déficits repérés par l'EDA et suivi de l'enfant au moment de l'évaluation (Tableau 6).

Comme nous l'avons décrit précédemment, 6 des enfants de notre échantillon présentaient au moins une atteinte langagière et au moins une atteinte dans les apprentissages, selon les normes de l'EDA. Parmi ces 6 enfants, il est apparu que seuls 3 d'entre eux étaient repérés comme étant en difficulté scolaire par leurs enseignants, et que 2 seulement bénéficiaient d'une prise en charge orthophonique (les enfants concernés étaient diagnostiqués d'un trouble spécifique des apprentissages, cf. Tableau 1). Une seule enfant, QZ, a obtenu des scores normaux ou subnormaux à l'EDA, tout en étant considérée en difficulté scolaire par ses enseignants. Son cas particulier sera discuté dans le point suivant.

**Tableau 6. Concordances entre les difficultés dépistées par l'EDA et le suivi des enfants.**

	Atteinte(s) des Fonctions verbales		Atteinte(s) des apprentissages		Suivi de l'enfant	
	Multiples (≥2 scores pathologiques)	Isolée (1 score pathologique)	Multiples (≥2 scores pathologiques)	Isolée (1 score pathologique)	Difficultés scolaires rapportées par les enseignants	Prise en charge orthophonique
ST		x		x		
IE	x		x			
VF	x		x		x	
YP	x		x		x	x
XA	x		x			
EM		x	x		x	x
KR						
QZ					x	

## 4. Discussion

### 4.1. Interprétation des résultats

#### 4.1.1. Validation de l'hypothèse

Notre étude avait pour objectif de dégager d'éventuelles particularités langagières chez des enfants atteints du syndrome d'épilepsie-absences de l'enfant. Nous avons postulé que certaines compétences langagières étaient significativement déficitaires chez ces enfants. Nos analyses statistiques suggèrent que cette hypothèse est confirmée pour la plupart de nos sujets : des scores Z médians faibles (< -1,65 E.T.) et pathologiques (< -2 E.T.) sont obtenus,

respectivement en évocation et en compréhension lexicales. Les autres fonctions verbales évaluées (phonologie, expression et compréhension syntaxiques, fluence verbale) apparaissaient relativement préservées (score Z médians normaux ou subnormaux).

Cependant, bien que cela doive être envisagé avec prudence, du fait de notre faible nombre de sujets, notre test t de Student pour échantillon unique semble suggérer une atteinte statistiquement significative ( $p < 0,5$ ) de la totalité des épreuves langagières de l'EDA (à l'exception des épreuves de phonologie et de fluence verbale). Il ne semble donc pas possible de conclure à une atteinte spécifique de l'expression et de la compréhension lexicales sur la base de ces analyses statistiques.

#### *4.1.2. Autres résultats*

En plus de déficits dans le domaine « Fonctions verbales » de l'EDA, nos sujets ont présenté un score Z médian pathologique (-2,6) en compréhension en lecture, ainsi qu'un score Z médian faible (-2) en mathématiques. La répétition de chiffres à l'endroit et à l'envers ont donné lieu à des scores Z médians subnormaux (-1,25 et -1,1 respectivement). Ces quatre atteintes seraient, selon notre test t de Student pour échantillon unique, également statistiquement significatives.

Notons que chacune de ces épreuves faisait appel à des compétences intrinsèquement linguistiques, et pour certaines particulièrement en lien avec les épreuves langagières chutées. Notamment, il est certain que la compréhension lexicale et la compréhension syntaxique représentent des compétences impliquées dans la compréhension du texte de lecture et des énoncés de l'épreuve de mathématiques de l'EDA. Quant à la valeur subnormale des épreuves de répétition de chiffres envers et endroit, une relation de corrélation peut également être envisagée avec l'épreuve de compréhension syntaxique et de mathématiques. Il s'agit en effet de deux épreuves pour lesquelles les capacités en mémoire à court terme auditivo-verbale et en mémoire de travail auditivo-verbale sont essentielles.

#### *4.1.3. Facteur explicatifs*

En-dehors des cas de syndromes épileptiques pédiatriques impliquant directement les aires du langage (eg. syndrome de Landau-Kleffner, épilepsies temporales), ou de cas d'encéphalopathies épileptiques (induisant une « détérioration des fonctions cérébrales ») (Kaminska, 2009, p.1), il serait imprudent de conclure à un lien direct entre épilepsie et atteinte langagière. D'après Chevrie-Muller & Narbona (2007), hors des situations évoquées,

ce lien ne serait le plus souvent qu'une coïncidence résultant de la prévalence importante, d'une part de l'épilepsie, et d'autre part des déficits langagiers, dans la population.

Dans le cas de notre échantillon, il est néanmoins permis de douter qu'une telle association soit purement fortuite, du fait de l'atteinte quasi-systématique des épreuves langagières testées chez les enfants avec EAE de notre échantillon. Sans prétendre vouloir apporter une explication unique et générale aux difficultés langagières que l'on pourrait rencontrer chez les enfants avec EAE, nous discuterons dans ce point des potentielles pistes explicatives que nous envisageons dans le cas de nos sujets. Il reste néanmoins clair pour nous que la situation des enfants avec EAE qui présentent un déficit langagier renvoie en réalité à une intrication complexe de multiples facteurs, dont certains ne sont pas encore connus à ce jour.

### ***Présence d'un trouble attentionnel***

Une atteinte attentionnelle serait fréquente chez les enfants avec EAE ; selon Lauraire & Échenne (1997), elle pourrait concerner jusqu'à 50% des cas. 3 de nos 8 sujets présentaient un diagnostic apparenté : XA rencontrait des difficultés attentionnelles ainsi qu'une agitation psychomotrice, et YP et QZ étaient diagnostiquées d'un Trouble Déficit de l'Attention avec ou sans Hyperactivité (TDA/H). Rappelons qu'aucune n'était traitée par méthylphénidate (Ritaline), ni par acide valproïque : les traitements antiépileptiques de ces enfants étaient l'éthosuximide seul pour XA et l'éthosuximide associé à la lamotrigine pour QZ et YP.

M. Mazeau décrit en ces termes le trouble attentionnel, systématiquement rencontré, dans le TDA/H : « le jeune n'est pas seulement assailli par des distracteurs exogènes qui interrompent sans cesse le fil de sa pensée et altèrent sa prise d'informations, il est aussi perturbé par des distracteurs endogènes non maîtrisables : fuite de la pensée, associations d'idées non contrôlées, ruptures idéiques avec « saut » d'une idée à l'autre » (Mazeau, 2005, p. 236). C'est ce qui pourrait s'être produit dans le cas de YP, chez qui pratiquement toutes les épreuves de l'*EDA* ont donné lieu à des scores pathologiques ou faibles<sup>17</sup>. XA, dont les difficultés attentionnelles et psychomotrices sont moins marquées que dans un TDA/H, présente ainsi un profil similaire à celui de YP, quoique plus « atténué » (nombre moins important de scores pathologiques). De plus, l'effort de concentration requis sur une heure

---

<sup>17</sup> Rappelons que YP présenterait également un double diagnostic de dysorthographe et de dyscalculie ; ses résultats dans les épreuves d'orthographe (score  $Z = -2,7$ ) et de mathématiques (score  $Z = -4,3$ ) sont donc à considérer séparément du reste de ses performances.

entière de passation a pu représenter une charge mentale consommant leurs ressources attentionnelles et masquant les capacités réelles de ces deux enfants.

QZ, en revanche, quoique diagnostiquée d'un TDA/H, n'a présenté de score pathologique ou faible sur aucune des épreuves de l'*EDA*. De plus, cette enfant rencontre, d'après ses parents et ses enseignants, de réelles difficultés dans les apprentissages. Ces dernières se manifesteraient chez elle principalement par des relâchements attentionnels l'empêchant de mener à bien ses tâches scolaires. Les retours immédiats lors de la présente évaluation effectuée en face à face (—situation qui n'existe que rarement dans un contexte scolaire—) a peut-être pu aider QZ à se focaliser suffisamment sur les tâches pour les mener à bien jusqu'au bout. Par ailleurs, selon ses parents, un examen neuropsychologique aurait révélé chez QZ un « très bon niveau cognitif de base ». Cette information n'étant pas connue chez YP et XA, il est difficile de supposer si QZ avait des capacités de compensation plus importantes que YP et XA, pouvant expliquer leurs différences de performance.

Il est également possible que, contrairement à QZ, YP et XA ont présenté un réel déficit aux tests langagiers, comme cela a déjà été rapporté dans la littérature (Oram et al., 1999 ; Sciberras et al., 2014 ; Tirosh & Cohen, 1998).

Un bilan neuropsychologique ayant investigué l'attention chez tous nos sujets aurait ainsi constitué une étape essentielle afin de corroborer les hypothèses que nous avançons. Bien que le déficit attentionnel n'ait pas été rapporté chez tous nos sujets, il pouvait ne pas être identifié au moment de notre évaluation. Il est également possible qu'il ait été induit par le traitement antiépileptique (TAE) et ait causé, dans ce cas, des atteintes globales.

### ***Effets du traitement antiépileptique***

Tous les enfants de notre échantillon étant, au moment de leur évaluation, sous TAE, il est en effet envisageable que les difficultés rencontrées à l'*EDA* puissent être la conséquence des effets cognitifs indésirables de leur traitement.

Les enfants traités par acide valproïque en particulier, selon Glauser et al. (2010) et Masur et al. (2013), seraient les plus à risque de présenter des difficultés attentionnelles. Parmi les enfants de notre échantillon, VF, EM et IE prenaient régulièrement au moins un médicament dont le principe actif était l'acide valproïque. La plupart des épreuves de l'*EDA* étaient chutées pour ces trois enfants.

Cependant, et bien que présentant un diagnostic de dyscalculie (pour lequel elle était suivie en orthophonie), ainsi qu'une bithérapie (acide valproïque et lamotrigine), EM a obtenu

moins de scores pathologiques que VF et IE. De par son suivi orthophonique, EM possédait l'expérience d'une situation qui a pu être vécue comme déroutante par VF et IE (exercices langagiers en relation duelle propre à la prise en charge orthophonique), et ainsi lui permettre d'être, en comparaison, plus à l'aise lors des épreuves. De plus, VF et IE présentaient toutes deux un bilinguisme consécutif, et n'avaient commencé que récemment à parler français couramment, selon leurs parents.

Ainsi, en présence de tant de facteurs d'influence, il est délicat d'attribuer les performances de ces trois enfants à l'acide valproïque uniquement. Il est probable que l'ensemble des facteurs évoqués ait joué un rôle dans les scores obtenus par ces enfants à l'EDA.

### *Effets des crises*

Le dernier élément explicatif que nous évoquerons est la persistance des crises malgré la mise en place d'un traitement. Cette dernière a été identifiée comme un élément significativement associé à des difficultés cognitives par plusieurs auteurs (Caplan et al., 2008 ; Lauraire & Échenne, 1997 ; Lopes et al., 2013 ; Vega et al., 2010). Dans notre échantillon, ce cas concernait trois de nos sujets : VF, XA et QZ. Cependant, ces trois enfants avaient également la particularité d'avoir été diagnostiquées d'EAE depuis un an (VF) ou moins (XA, QZ) au jour de leur évaluation. Pour cette raison, il ne nous est pas apparu pertinent de parler de « persistance des crises » et de s'intéresser aux éventuelles conséquences de cette dernière, dans le cas d'enfants chez qui moins de deux ans<sup>18</sup> s'étaient écoulés suite à la mise en place d'un traitement.

La plupart de nos sujets qui ont obtenu des scores pathologiques présentaient des comorbidités ou des facteurs linguistiques ayant pu participer de leurs résultats pathologiques : TDA/H ou diagnostic apparenté (XA et YP) ; retard à l'acquisition du français comme deuxième langue (IE et VF) ; traitement par acide valproïque (VF, IE, EM) démontré comme causant plus de difficultés attentionnelles que l'éthosuximide et la lamotrigine (Glauser et al., 2010 ; Masur et al., 2013). Cependant, le lien entre les facteurs de risques que nous venons d'évoquer et les résultats à l'EDA n'apparaît pas systématiquement retrouvé : en effet, ST ne

---

<sup>18</sup> La pharmacorésistance est définie comme la « persistance des crises de nature épileptique certaine, suffisamment fréquentes ou invalidantes, chez un patient compliant suivant depuis au moins 2 ans un traitement antiépileptique correctement prescrit » – Définition donnée lors de la « Conférence de consensus sur la prise en charge des épilepsies partielles pharmacorésistantes » (« Haute Autorité de Santé - Prise en charge des épilepsies partielles pharmaco-résistantes », s. d., p.6).

présentait aucun de ces facteurs de risque, en dépit de plusieurs domaines langagiers pathologiquement atteints chez elle, tandis que QZ, qui souffrait pourtant d'un TDA/H, très probablement responsable des difficultés scolaires décrites chez cette enfant, n'a présenté aucun déficit à l'EDA.

Notre hypothèse explicative est que certains enfants de notre échantillon présentaient une vulnérabilité langagière, qui se retrouvait dans les scores globalement chutés à l'EDA. Il ne nous semble cependant pas possible de déterminer si cette vulnérabilité a pu être causée par la maladie épileptique, par des difficultés attentionnelles qui pouvaient ne pas être connues chez certains des enfants, ou si elle était le fruit de variables supplémentaires que nous ne sommes pas parvenus à identifier.

## ***4.2. Comparaison aux données de la littérature***

### *4.2.1. Résultats concordants*

Bien que notre étude comprenne peu de sujets, nos résultats semblent rejoindre ceux de Caplan et al. (2009), qui avaient conclu à une faiblesse langagière générale chez les enfants atteints du syndrome d'épilepsie-absences de l'enfant (taux de scores inférieurs à -1 E.T. significativement plus important chez les enfants avec EAE que les tout-venants). Ces auteurs avaient par ailleurs souligné le fait que la phonologie n'était pas concernée par ce déficit, ce que nous retrouvons également chez les enfants avec EAE de notre échantillon (score Z médian en phonologie = -0,55). L'absence de déficit phonologique chez nos sujets suggère que l'atteinte langagière constatée ne s'apparente pas à un trouble spécifique du langage oral. En effet, une atteinte sévère de la phonologie apparaît à l'heure actuelle comme une constante capable de discriminer de manière fiable les enfants porteurs de ce diagnostic (Parisse & Maillart, 2008 ; Piérart, 2013). Les scores médians faible et pathologique obtenus en expression et en compréhension lexicales par nos sujets ne seraient donc pas explicables par une atteinte de l'encodage phonologique, mais probablement davantage par des facteurs non-linguistiques et difficilement déterminables dans le cadre de notre étude (difficultés attentionnelles, répétition des absences ?).

En ce qui concerne les scores obtenus aux épreuves de compréhension en lecture et de mathématiques du domaine « Apprentissages » de l'EDA, nous n'avons pas connaissance d'études ayant investigué spécifiquement ces deux domaines chez les enfants avec EAE.

#### 4.2.2. Résultats dissonants

Par certains autres aspects, cependant, nos résultats paraissent ne pas être confirmés par ceux de la littérature.

Principalement, les performances normales (voire élevées) de nos sujets à l'épreuve de fluence verbale constituent un résultat surprenant. Les fluences catégorielles étaient en effet rapportées comme déficitaires chez les enfants avec EAE de l'échantillon de D'Agati et al. (2012). Une possible explication pourrait être le temps alloué à la production de mots, inhabituellement réduit dans l'épreuve de fluence de l'EDA : 20 secondes, contre 60 ou 180 secondes dans la majorité des tests les investiguant (Gierski & Ergis, 2004). Ce temps est peut-être en effet trop court pour permettre l'émergence de stratégies de récupération en mémoire. Par conséquent, cette épreuve ne serait pas assez sensible pour discriminer les enfants dont les capacités de récupération sont déficitaires. Le test de production de mots de la NEPSY-II (Ahmad & Warriner, 2001) nous semble constituer une alternative adaptée pour mesurer les fluences verbales chez les enfants avec EAE pour de futures études.

Par ailleurs, les scores Z subnormaux en répétition de chiffres à l'endroit (score Z médian = -1,25) et à l'envers (score Z médian = -1,1) suggèrent chez nos sujets des capacités de mémoire à court terme et de travail auditivo-verbales légèrement en-dessous de la norme. Ceci contredit les résultats de Pavone et al. (2001) et D'Agati et al., (2012), pour lesquels la mémoire auditivo-verbale à court terme des enfants avec EAE serait préservée. Cette différence réside probablement dans le choix des épreuves utilisées pour mesurer ces capacités. En effet, le subtest de mémoire de l'EDA apparaît insuffisant pour préjuger de manière certaine des capacités mnésiques auditivo-verbales d'un enfant, de par sa courte durée et la catégorie unique d'items testés (mémoire de chiffres) —ce qui n'est pas étonnant dans le cadre du dépistage qui constitue l'objectif de la batterie EDA.

### 4.3. Limites

En dépit de nos résultats qui semblent aller dans le sens d'une atteinte langagière chez les enfants avec EAE, notre étude présente plusieurs limites qu'il convient d'évoquer.

#### 4.3.1. Limites liés à la méthodologie

Le biais le plus évident à l'interprétation de nos résultats est notre faible nombre de sujets, qui interdit toute généralisation stricte de nos conclusions à l'ensemble de la population d'enfants avec EAE. Le deuxième biais le plus important est sans doute l'absence de groupe-témoins. Un appariement avec un groupe d'enfant non EAE apparié sur l'âge, le

sexe, le niveau de classe et le niveau socio-professionnel des parents de nos enfants atteints d'EAE, aurait en effet permis de réduire le risque d'imputer à tort à l'EAE des déficits langagiers ayant une autre origine.

De plus, nos sujets ont été recrutés suite à une suggestion de leur neuropédiatre. Un biais de recrutement possible était que les parents ayant accepté de participer à l'étude y voyaient un intérêt pour leur enfant. Ainsi, nous avons sans doute proportionnellement rencontré davantage d'enfants dont les parents suspectaient une difficulté, ou pour qui le diagnostic d'EAE avait récemment été établi, que d'enfants en rémission complète ou qui allaient parfaitement bien sur le plan scolaire.

Concernant le protocole de passation plus spécifiquement, la nature du matériel choisi peut nous être reproché. Comme nous l'avons décrit dans le point 2.2, l'*EDA* est une batterie de dépistage, que nous avons retenue pour sa rapidité d'administration autant que pour la qualité de sa conception. Néanmoins, en tant que telle, elle présente le risque de qualifier à tort de « pathologique » les performances d'un enfant qui n'est atteint d'aucun trouble (risque de faux positifs) (Cavin & Cuisset, 2014). Par ailleurs, les résultats très chutés de nos deux enfants bilingues (IE et VF), remet en cause la fiabilité de l'*EDA* dans le cas d'enfants bilingues consécutifs.<sup>19</sup> Certaines épreuves de l'*EDA* sont également soumises à un effet plafond, notamment pour les épreuves de phonologie et de compréhension lexicale, ce qui, dans notre cas, questionne le recours au score Z. En effet, en l'absence d'une distribution gaussienne des scores dans la population « toute-venante », l'usage de calculs reposant sur la moyenne et l'écart-type, qui appartiennent aux statistiques descriptives paramétriques, devrait être évité.

De même, le recours au questionnaire de *Dialogoris* peut également être critiqué. S'agissant d'une évaluation destinée au professionnel et établie au contact de l'enfant, elle n'a pas pour but d'être utilisée en rétrospective par les parents de l'enfant. Cet usage détourné, dont nous avons évoqué les limites au point 2.3.3, a sans doute nui à la fiabilité du recueil des informations sur le développement langagier de nos sujets, ce qui a pu nous amener à passer à côté d'enfants ayant présenté un retard de langage à 36 mois.

---

<sup>19</sup> L'*EDA* a été validée chez des enfants bilingues, mais nous disposons de peu d'informations les concernant, notamment, le type de bilinguisme de ces enfants n'est pas connu. Les performances aux épreuves langagières (excepté la phonologie) seraient significativement différentes de celles des enfants monolingues (Billard, Touzin, & Mirassou, 2012), mais le profil de ces enfants à l'*EDA* n'est pas décrit.



#### *4.3.3. Limites liés à l'examinatrice*

Par ailleurs, au point 3.2, nous avons choisi de présenter les résultats de nos sujets dans l'ordre dans lequel nous les avons rencontrés (cf. Tableau 4). Comme le lecteur pourra s'en apercevoir, les deux derniers sujets que nous avons évalués (KR et QZ) ont tous deux obtenus des scores uniquement normaux ou subnormaux. Nous devons donc considérer la possibilité que notre expérience de l'EDA, étant plus faible au début de nos investigations, ait pu influencer défavorablement sur le comportement des enfants ou sur notre cotation de leurs résultats.

#### *4.3.4. Limites liés aux sujets*

Enfin, il nous semble important de ne pas négliger l'impact qu'une situation d'évaluation peut avoir sur les performances d'un enfant. L'inhibition intellectuelle provoquée par l'angoisse d'être évalué peut fausser les résultats obtenus à un test. Malgré nos efforts pour mettre les enfants à l'aise et les rassurer sur la nature des exercices proposés (pas « une évaluation de l'école » ; objectif de « mieux comprendre comment les enfants avec EAE font pour apprendre »), il est possible que certains des déficits constatés aient pu, au moins en partie, être causés par leur appréhension.

### **4.4. Intérêts de l'étude**

Bien que notre étude présente des biais indéniables, il est possible de lui reconnaître certains intérêts, à la fois pour la recherche et pour la clinique des professionnels amenés à côtoyer ces enfants.

#### *4.4.1. Intérêt pour la recherche*

Cette étude nous a permis de questionner l'état des compétences langagières chez les enfants avec EAE. Au niveau théorique, nous avons pour cela rappelé la fréquence de l'EAE et recensé les données de la littérature à ce sujet. Nous avons ainsi tenté de présenter un résumé bref mais fidèle des comorbidités cognitives observées chez ces enfants. Sur un aspect plus pratique, nous avons conduit une évaluation langagière et des apprentissages globale chez 8 enfants avec EAE. Un tel « screening » des capacités langagières de ces enfants est relativement peu fréquent dans la littérature, comparativement aux autres types d'évaluations menées chez ces enfants, telles que l'évaluation des fonctions exécutives et de l'attention. En tenant compte des biais que nous avons évoqués, nos résultats permettent de compléter les connaissances dont nous disposons sur le langage des enfants avec EAE.

#### *4.4.2. Intérêt pour la clinique*

D'un point de vue clinique, ce travail nous a permis de participer à la surveillance des enfants avec EAE, en leur offrant la possibilité de dépister chez eux d'éventuels déficits langagiers et des apprentissages pouvant porter atteinte à leur réussite scolaire. Elle a dans certains cas permis l'orientation vers un(e) orthophoniste. Nous espérons que ces expérimentations, pour lesquelles nous avons sollicité de nombreux professionnels médicaux ou paramédicaux, ont pu rappeler la nécessité de tenir compte du risque de difficultés scolaires existant chez les enfants avec EAE, en dépit de l'évolution généralement favorable de cette maladie.

#### **4.5. Perspectives et recommandations**

Cette étude gagnerait sans aucun doute à être répétée, en incluant davantage de patients, et en incluant un groupe-témoins. Il serait envisageable, dans ce but, de réutiliser les données de cette étude dans des travaux ultérieurs, le recrutement de patients avec EAE restant relativement difficile à réaliser. L'intérêt serait de rechercher si une généralisation des déficits observés chez nos sujets est possible. Si une telle évaluation devait être reconduite, il semblerait pertinent d'ajouter au protocole de passation une épreuve de langage spontanée, afin de comparer les observations analytiques aux capacités langagières fonctionnelles de ces enfants.

Par ailleurs, le suivi des enfants recrutés pour notre étude présenterait plusieurs intérêts. Notamment, il serait pertinent de rechercher la confirmation ou l'infirmité des difficultés dépistées par l'EDA par un bilan de diagnostic orthophonique. Effectivement, en dépit des nombreuses qualités de l'EDA, son but n'est pas de se substituer à un tel bilan. Il serait ainsi intéressant d'envisager un suivi longitudinal afin d'étudier le devenir des enfants de notre échantillon pour lesquels des difficultés langagières ont été repérées à l'EDA. Ces difficultés seront-elles compensées spontanément, ou se retrouveront-elles dans la complexification du langage, notamment en classes de collège ?

Pour finir, nous espérons que les résultats de notre étude contribueront à alerter les professionnels de santé sur la possibilité d'une atteinte langagière chez les enfants avec EAE. Il est selon nous important d'être conscient qu'une telle atteinte peut influencer défavorablement la réussite scolaire de ces enfants sur le long terme, même lorsqu'aucune difficulté n'est encore repérée par les enseignants.

## **5. Conclusion**

Notre évaluation des capacités langagières d'enfants de primaire avec épilepsie-absences de l'enfant a révélé chez nos sujets une atteinte sévère et quasi-systématique de l'expression et de la compréhension lexicale, ainsi que de l'expression et de la compréhension syntaxiques. Nos résultats semblent confirmés par ceux de Caplan et al. (2009) qui avaient relevé une faiblesse langagière globale des enfants avec EAE, sans atteinte de la phonologie. Ce dernier point semble exclure l'éventualité d'une étiologie purement linguistique. Bien que l'interprétation de cette atteinte ne soit pas aisée du fait de notre faible nombre de sujets, nous avons émis l'hypothèse qu'elle pourrait être la conséquence d'une vulnérabilité langagière chez nos enfants, qu'il ne nous a pas été possible d'attribuer avec certitude à l'EAE.

Il serait intéressant de reproduire cette étude en incluant davantage de sujets ainsi qu'un groupe-témoins, afin de déterminer si l'atteinte que nous avons constatée pourrait constituer —ou non— une particularité langagière associée à l'EAE.

## Références bibliographiques

- Ahmad, S. A., & Warriner, E. M. (2001). Review of the NEPSY: a developmental neuropsychological assessment. *The Clinical Neuropsychologist*, *15*(2), 240-249.  
<https://doi.org/10.1076/clin.15.2.240.1894>
- Antheunis, P., Ercolani-Bertrand, F., & Roy, S. (2003). *Dialogoris 0/4 ans* (Com-Médecin). Nancy.  
Behavior assessment system for children. (1994). *Journal of School Psychology*, *32*(4), 419-425. [https://doi.org/10.1016/0022-4405\(94\)90037-X](https://doi.org/10.1016/0022-4405(94)90037-X)
- Billard, C., Touzin, M., & Mirassou, A. (2012). *L'Évaluation Des fonctions cognitives et des Apprentissages* (Ortho Edition).
- Brin, F., Courrier, C., Lederlé, E., & Masy, V. (1997). *Dictionnaire d'orthophonie*. Isbergues (76 rue Jean-Jaurès, 62330): L'Ortho-éd.
- Cain, S. M., Tyson, J. R., Choi, H.-B., Ko, R., Lin, P. J. C., LeDue, J. M., ... Snutch, T. P. (2018). CaV3.2 drives sustained burst-firing, which is critical for absence seizure propagation in reticular thalamic neurons. *Epilepsia*. <https://doi.org/10.1111/epi.14018>
- Câmara-Costa, H., Pulgar, S., Cusin, F., & Dellatolas, G. (2016). Facteurs associés aux difficultés scolaires : une étude de suivi de la maternelle à la fin du collège.  
<http://www.em-premium.com.scd-rproxy.u-strasbg.fr/data/revues/0929693X/v23i2/S0929693X1500439X/>. Consulté à l'adresse <http://www.em-premium.com.scd-rproxy.u-strasbg.fr/article/1028109/resultatrecherche/8>
- Campolini, C., Van Hövell, V., & Vansteelandt, A. (1997). *Dictionnaire de logopédie*. Louvain-la-Neuve: Peeters.
- Caplan, R., Siddarth, P., Stahl, L., Lanphier, E., Vona, P., Gurbani, S., ... Shields, W. D. (2008). Childhood absence epilepsy: behavioral, cognitive, and linguistic comorbidities. *Epilepsia*, *49*(11), 1838-1846. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1167.2008.01680.x>
- Caplan, R., Siddarth, P., Vona, P., Stahl, L., Bailey, C., Gurbani, S., ... Donald Shields, W. (2009). Language in pediatric epilepsy. *Epilepsia*, *50*(11), 2397-2407.  
<https://doi.org/10.1111/j.1528-1167.2009.02199.x>
- Cavin, M., & Cuisset, M. (2014). Validation de l'EDA comme outil de dépistage et critères d'indication orthophonique, 77.
- Cerminara, C., D'Agati, E., Casarelli, L., Kaunzinger, I., Lange, K. W., Pitzianti, M., ... Curatolo, P. (2013). Attention impairment in childhood absence epilepsy: An impulsivity problem? *Epilepsy & Behavior*, *27*(2), 337-341. <https://doi.org/10.1016/j.yebeh.2013.02.022>
- Chevrie-Muller, C., & Narbona, J. (2007). *Le langage de l'enfant: aspects normaux et pathologiques*. Issy-les-Moulineaux: Elsevier Masson.
- Conant, L. L., Wilfong, A., Inglese, C., & Schwarte, A. (2010). Dysfunction of executive and related processes in childhood absence epilepsy. *Epilepsy & Behavior: E&B*, *18*(4), 414-423. <https://doi.org/10.1016/j.yebeh.2010.05.010>
- Czamara, D., Tiesler, C. M. T., Kohlböck, G., Berdel, D., Hoffmann, B., Bauer, C.-P., ... Heinrich, J. (2013). Children with ADHD Symptoms Have a Higher Risk for Reading, Spelling and Math Difficulties in the GINIplus and LISApplus Cohort Studies. *PLoS ONE*, *8*(5). <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0063859>
- D'Agati, E., Cerminara, C., Casarelli, L., Pitzianti, M., & Curatolo, P. (2012). Attention and executive functions profile in childhood absence epilepsy. *Brain & Development*, *34*(10), 812-817. <https://doi.org/10.1016/j.braindev.2012.03.001>
- Delage, H., & Frauenfelder, U. (2012). Développement de la mémoire de travail et traitement des phrases complexes : Quelle relation ? *SHS Web of Conferences*, *1*, 1555-1573.  
<https://doi.org/10.1051/shsconf/20120100141>

Demont, É. (1994). 12. *Conscience phonologique, conscience syntaxique*. De Boeck Supérieur. Consulté à l'adresse <https://www-cairn-info.scd-rproxy.u-strasbg.fr/evaluer-les-troubles-de-la-lecture--9782804119164-p-195.htm>

Duff, F. J., Reen, G., Plunkett, K., & Nation, K. (2015). Do infant vocabulary skills predict school-age language and literacy outcomes? *Journal of Child Psychology and Psychiatry, and Allied Disciplines*, 56(8), 848-856. <https://doi.org/10.1111/jcpp.12378>

Dupont, S. (2016). Épilepsies focales structurelles métaboliques ou épilepsies focales avec étiologie identifiée. *EMC - Neurologie*, 14(2), 1-13. [https://doi.org/10.1016/S0246-0378\(16\)79732-6](https://doi.org/10.1016/S0246-0378(16)79732-6)

Ellis, A., Franklin, S., & Crerar, A. (1994). Cognitive neuropsychology and the remediation of disorders of spoken language. *Cognitive neuropsychology and cognitive rehabilitation*.

Fisher, R. S. (2017). The New Classification of Seizures by the International League Against Epilepsy 2017. *Current Neurology and Neuroscience Reports*, 17(6), 48. <https://doi.org/10.1007/s11910-017-0758-6>

Garzon, P., Lemelle, L., & Auvin, S. (2016). Épilepsie absence de l'enfant : actualités diagnostiques et thérapeutiques. *Archives de pédiatrie, Vol. 23(N° 11)*, 1176-1183.

Gibson, E. (1998). Linguistic complexity: locality of syntactic dependencies. *Cognition*, 68(1), 1-76.

Gierski, F., & Ergis, A.-M. (2004). Les fluences verbales : aspects théoriques et nouvelles approches. *L'Année psychologique*, 104(2), 331-359.

<https://doi.org/10.3406/psy.2004.29670>

Gillet, P., Hommet, C., & Billard, C. (2003). *Neuropsychologie de l'enfant: une introduction*. Marseille: Solal éd.

Glauser, T. A., Cnaan, A., Shinnar, S., Hirtz, D. G., Dlugos, D., Masur, D., ... Adamson, P. C. (2010). Ethosuximide, Valproic Acid, and Lamotrigine in Childhood Absence Epilepsy. *New England Journal of Medicine*, 362(9), 790-799.

<https://doi.org/10.1056/NEJMoa0902014>

Guiwer, J., Valenti, M. P., Saint-Martin, A. de, Chassagnon, S., & Hirsch, É. (2004). Pronostic des épilepsies idiopathiques avec absences. *Epilepsies*, 16(2), 67-74.

Haute Autorité de Santé - Prise en charge des épilepsies partielles pharmaco-résistantes. (s. d.). Consulté 27 mai 2018, à l'adresse [https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c\\_272300/fr/prise-en-charge-des-epilepsies-partielles-pharmaco-resistantes](https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_272300/fr/prise-en-charge-des-epilepsies-partielles-pharmaco-resistantes)

Henkin, Y., Kishon-Rabin, L., Pratt, H., Kivity, S., Sadeh, M., & Gadoth, N. (2003). Linguistic processing in idiopathic generalized epilepsy: an auditory event-related potential study. *Epilepsia*, 44(9), 1207-1217.

Hertoft, P. (1963). The Clinical, Electroencephalographic and Social Prognosis in Petit Mai Epilepsy. *Epilepsia*, 4(1-4), 298-314. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1157.1963.tb05227.x>

*ICD-10: International statistical classification of diseases and related health problems*. (2011). Geneva: World Health Organization.

Jallon, P. (2007). *Épilepsies*. Rueil-Malmaison: Doin.

Kail, M. (2015). *L'acquisition de plusieurs langues*. Paris: PUF.

Kallay-Zetchi, C., & Roulet-Perez, É. (2016). Dysfonctionnements cognitifs et émotionnels dans les épilepsies idiopathiques de l'enfant. *Approche Neuropsychologique des Apprentissages chez l'Enfant*, (145).

Kaminska, A. (2009). Encéphalopathies épileptiques : quelques hypothèses physiopathologiques. *Épileptologie*, 26.

Lauraire, P., & Échenne, B. (1997). *Intelligence, mémoire et attention dans l'épilepsie absence de l'enfant* (Mémoire de DESS de psychologie clinique et pathologique). Université de Savoie, Chambéry.

Loiseau, P., Pestre, M., Datigues, J. F., Commenges, D., Barberger-Gateau, C., & Cohadon, S. (1983). Long-term prognosis in two forms of childhood epilepsy: Typical absence seizures and epilepsy with rolandic (centrotemporal) EEG foci. *Annals of Neurology*, *13*(6), 642-648. <https://doi.org/10.1002/ana.410130610>

Lopes, A. F., Simões, M. R., José Paulo Monteiro, Fonseca, M. J., Martins, C., Ventosa, L., ... Robalo, C. (2013). Intellectual functioning in children with epilepsy: Frontal lobe epilepsy, childhood absence epilepsy and benign epilepsy with centro-temporal spikes. *Seizure - European Journal of Epilepsy*, *22*(10), 886-892.

<https://doi.org/10.1016/j.seizure.2013.08.002>

MacAllister, W. S., Vasserman, M., Rosenthal, J., & Sherman, E. (2014). Attention and Executive Functions in Children With Epilepsy: What, Why, and What to Do. *Applied Neuropsychology: Child*, *3*(3), 215-225. <https://doi.org/10.1080/21622965.2013.839605>

Masur, D., Shinnar, S., Cnaan, A., Shinnar, R. C., Clark, P., Wang, J., ... Childhood Absence Epilepsy Study Group. (2013). Pretreatment cognitive deficits and treatment effects on attention in childhood absence epilepsy. *Neurology*, *81*(18), 1572-1580.

<https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e3182a9f3ca>

Mazeau, M. (2005). *Neuropsychologie et troubles des apprentissages : du symptôme à la rééducation*.

Medina, M. T., Bureau, M., Hirsch, E., & Panayiotopoulos, C. P. (2013). Épilepsie-absences de l'enfant. In *Syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent (5e ed)* (John Libbey Eurotext). Michelle Bureau, Pierre Genton, Charlotte Dravet, Antonio V. Delgado-Escueta, Carlo Alberto Tassinari, Pierre Thomas et Peter Wolf.

Montgomery, J. W., Magimairaj, B. M., & O'Malley, M. H. (2008). Role of Working Memory in Typically Developing Children's Complex Sentence Comprehension. *Journal of Psycholinguistic Research*, *37*(5), 331-354. <https://doi.org/10.1007/s10936-008-9077-z>

Motulsky, H. J., & Dramaix-Wilmet, M. (2014). *Biostatistique: une approche intuitive*. Bruxelles: De Boeck.

Nomenclature des professions et catégories socioprofessionnelles. (2003, janvier 1). Consulté 8 avril 2018, à l'adresse

<https://www.insee.fr/fr/metadonnees/pcs2003/categorieSocioprofessionnelleAgregree/1?champRecherche=true>

Oram, J., Fine, J., Okamoto, C., & Tannock, R. (1999). Assessing the Language of Children With Attention Deficit Hyperactivity Disorder. *American Journal of Speech-Language Pathology*, *8*(1), 72-80. <https://doi.org/10.1044/1058-0360.0801.72>

Parisse, C., & Maillart, C. (2008). Interplay between phonology and syntax in French-speaking children with specific language impairment. *International Journal of Language & Communication Disorders*, *43*(4), 448-472. <https://doi.org/10.1080/13682820701608209>

Schnider, A. (2008). *Neurologie du comportement*. Elsevier Masson.

Shao, Z., Janse, E., Visser, K., & Meyer, A. S. (2014). What do verbal fluency tasks measure? Predictors of verbal fluency performance in older adults. *Frontiers in Psychology*, *5*. <https://doi.org/10.3389/fpsyg.2014.00772>

Talero-Gutiérrez, C., Sánchez-Torres, J. M., & Velez-van-Meerbeke, A. (2015). Learning skills and academic performance in children and adolescents with absence epilepsy. *Neurología (Barcelona, Spain)*, *30*(2), 71-76. <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2013.10.011>

Vega, C., Vestal, M., DeSalvo, M., Berman, R., Chung, M., Blumenfeld, H., & Spann,

M. N. (2010). Differentiation of Attention-Related Problems in Childhood Absence Epilepsy. *Epilepsy & behavior : E&B*, 19(1), 82-85. <https://doi.org/10.1016/j.yebeh.2010.06.010>

Verrotti, A., Matricardi, S., Rinaldi, V. E., Prezioso, G., & Coppola, G. (2015). Neuropsychological impairment in childhood absence epilepsy: Review of the literature. *Journal of the Neurological Sciences*, 359(1-2), 59-66.

<https://doi.org/10.1016/j.jns.2015.10.035>

Viader, F., Lambert, J., Sayette, V. de la, Eustache, F., Morin, P., Morin, I., & Lechevalier, B. (2009). Aphasie. </data/traites/ne/17-51369/>. Consulté à l'adresse <http://www.em-consulte.com/en/article/224842>

Willis, C. S., & Gathercole, S. E. (2001). Phonological short-term memory contributions to sentence processing in young children. *Memory (Hove, England)*, 9(4-6), 349-363. <https://doi.org/10.1080/09658210143000155>

Wirrell, E. C., Camfield, C. S., Camfield, P. R., Dooley, J. M., Gordon, K. E., & Smith, B. (1997). Long-term psychosocial outcome in typical absence epilepsy. Sometimes a wolf in sheeps' clothing. *Archives of Pediatrics & Adolescent Medicine*, 151(2), 152-158.

## ANNEXES

### Annexe 1 : Questionnaire de renseignements à l'attention de l'enfant et de sa famille

#### Renseignements administratifs

Nom et prénom de l'enfant : \_\_\_\_\_

Date de naissance : \_\_\_\_\_

Niveau de classe au jour de l'évaluation : Maternelle Moyenne Section – Maternelle Grande Section – CP – CE1 – CE2 – CM1 – CM2

Établissement scolaire : \_\_\_\_\_

Profession des parents ou du tuteur légal :

- \_\_\_\_\_

- \_\_\_\_\_

#### Renseignements concernant les crises

Âge du diagnostic des crises<sup>20</sup> : \_\_\_\_\_

Type de crises (actuellement et/ou avant leur arrêt) : absences<sup>21</sup> seules – absences et crises tonico-cloniques<sup>22</sup> – absences et crises myocloniques<sup>23</sup> – absences, crises tonico-cloniques et crises myocloniques

Fréquence des crises par jour (uniquement si les crises ont encore lieu) :

\_\_\_\_\_

Les crises ont aujourd'hui disparu : oui – non

\_\_\_\_\_

<sup>20</sup> Il s'agit de l'âge auquel le neuropédiatre a posé le diagnostic d'épilepsie-absences de l'enfant, et non de l'âge auquel les crises ont réellement débuté, qui est plus difficile à déterminer.

<sup>21</sup> Aussi appelées « crises Petit Mal », elles causent une soudaine perte de conscience durant généralement quelques secondes. L'enfant cesse de parler ou de faire ce qu'il faisait, puis reprend son activité là où il l'a laissée, sans s'être rendu compte de la crise.

<sup>22</sup> Aussi appelées « crises Grand Mal », caractérisées par trois phases : une phase « tonique » responsable d'une perte de connaissance et d'une chute ; une phase « clonique » causant des convulsions ; une phase « résolutive », pendant laquelle l'enfant revient peu à peu à la conscience.

<sup>23</sup> Secousses rapides surtout présentes au niveau des bras, des mains et/ou du visage. L'enfant reste conscient lors des ces crises.



## Traitements médicamenteux

**Traitement(s) pour les crises** (rayer les mentions inutiles) : acide valproïque (ex. Dépakine) – éthosuximide (ex. Zarontin) – lamotrigine (ex. Lamictal) – lévétiracétam (ex. Keppra) – clobazam (ex. Likozam ou Urbanyl) – autre : \_\_\_\_\_ – aucun médicament anti-épileptique n'est pris régulièrement

**Un ou des autre(s) traitement(s) avaient été essayés avant le ou les traitement(s) actuel(s)** (rayer les mentions inutiles) : oui – non – aucun médicament anti-épileptique n'a été pris – le premier traitement ayant échoué, tout médicament anti-épileptique a été arrêté

**Traitement(s) pour d'autres maladies éventuelles** (préciser lesquelles entre parenthèses) : \_\_\_\_\_

## Antécédents de prise en charge

### Concernant un éventuel suivi orthophonique :

Un bilan n'a jamais été suggéré – Un bilan a été suggéré mais nous n'y sommes pas allés – Un bilan a eu lieu mais un suivi n'était pas nécessaire – Un bilan et un suivi ont été réalisés, mais le suivi a duré moins de 20 séances - Un bilan et un suivi ont été réalisés, et le suivi a duré plus de 20 séances – Suivi orthophonique actuel

### Si votre enfant a été orienté vers un(e) orthophoniste, quelle(s) difficulté(s) ont justifié le bilan et/ou la prise en charge ? (rayer les mentions inutiles) :

Difficulté concernant l'audition (ex. perception fine des sons du langage) – Difficulté concernant le langage écrit (lecture, orthographe ou compréhension des consignes écrites) – Difficulté concernant le langage oral (ex. retard dans l'apparition des premiers mots, difficultés dans le choix ou l'ordre des mots, difficultés de compréhension à l'oral) – Bégaiement – Déglutition atypique (ex. langue qui pousse contre les dents) – Défaut de

prononciation (ex. « zozotement », « chlintement ») – Problème de voix – Difficulté d'apprentissage des mathématiques

<b>Antécédents développementaux</b>
-------------------------------------

**À votre connaissance, y a-t-il eu des incidents durant la grossesse ?** oui – non

**Votre enfant est-il né prématuré ?** (né à moins de 37 semaines d'aménorrhée) oui – non

*À propos des affirmations suivantes, lesquelles sont VRAIES ou FAUSSES concernant votre enfant ?*

- **Lorsqu'il avait 36 mois, mon enfant ne faisait pas encore de phrases contenant un sujet, un verbe et un complément.** VRAI – FAUX

- **Lorsqu'il avait 36 mois, mon enfant ne posait pas encore de questions.** VRAI – FAUX

- **Lorsqu'il avait 36 mois, mon enfant ne commençait pas à employer le « je ».** VRAI – FAUX

- **Lorsqu'il avait 36 mois, mon enfant n'était pas compris par une personne étrangère à son environnement habituel.** VRAI – FAUX

- **Lorsqu'il avait 36 mois, mon enfant n'utilisait pas d'adverbes ni de préposition spatiale.** VRAI – FAUX

*Items issus de l'outil de dépistage de Dialogoris 0/4*

**Parmi ces diagnostics<sup>24</sup>, lesquels ont été posés pour votre enfant ?** (rayer les mentions inutiles)

Dysphasie – Dyslexie – Dyspraxie – Infirmité motrice d'origine cérébrale (IMC) ou Paralysie cérébrale (PC) – Surdit  moyenne, s v re ou profonde – Trouble D ficit de l'Attention avec ou sans Hyperactivit  (TDA/H) – Trouble ophtalmique (ex. amblyopie) – autre : \_\_\_\_\_

**Votre enfant parlait-il fran ais en arrivant   l' cole maternelle ?** oui – non

---

<sup>24</sup> Ne prendre en compte que les diagnostics pos s par un m decin sp cialiste et non les suspicions de diagnostic.



## RÉSUMÉ

**Introduction.** L'épilepsie-absences de l'enfant (EAE) est un syndrome pédiatrique épileptique parmi les plus fréquents. La proportion plus importante de difficultés scolaires dans cette population est connue depuis de nombreuses années. Cependant, peu d'études se sont spécifiquement centrées sur une évaluation globale du langage chez ces enfants, en dépit des conséquences reconnues d'un déficit langagier sur l'acquisition des compétences scolaires. L'objectif de cette étude était d'évaluer les capacités langagières d'enfants souffrant d'EAE, afin de déterminer la présence ou non de déficits langagiers spécifiques dans cette population.

**Méthode.** Nous avons fait passer les épreuves « Fonctions verbales » et « Apprentissages » de la batterie *Évaluation Des fonctions cognitives et des Apprentissages (EDA)* à 8 enfants avec EAE de primaire, avec ou sans difficultés scolaires identifiées.

**Résultats.** 6 de nos 8 sujets présentaient au moins un score pathologique à la fois dans les domaines Fonctions verbales et Apprentissages de l'EDA. Notre test t de Student pour échantillons uniques suggère que l'expression et la compréhension lexicales, ainsi que l'expression et la compréhension syntaxiques, constitueraient des domaines significativement atteints chez ces enfants.

**Conclusion.** Bien que ces déficits langagiers ne doivent pas être généralisées du fait de notre faible nombre de sujets, nos résultats ont montré une tendance à la vulnérabilité langagière chez les enfants de notre échantillon, y compris lorsque l'arrêt des crises était obtenu. Les professionnels de santé au contact de ces enfants devraient être attentifs à cette potentielle vulnérabilité, afin de lutter au mieux contre le risque de difficultés scolaires associé à l'EAE.

**Mots-clefs :** EAE – Langage – Difficulté scolaire – Évaluation – Dépistage

## ABSTRACT

**Introduction.** Childhood absence epilepsy (CAE) is among the most frequent child epileptic syndromes. Children with CAE are known to experience more academic difficulties than children without epilepsy. However, few studies have focused on language faculty in these children, despite the known consequences of language deficit on academic achievement. The objective of this study was to assess language in children with CAE, in order to determine whether specific language deficits exist in this population.

**Method.** Language and learning skills were assessed in 8 primary-school children with CAE with or without known academic difficulties, using the *EDA* French screening tool for cognitive and learning disorders.

**Results.** 6 out of our 8 subjects showed at least one pathological score in both language and learning subtests. Student t test for unique samples suggests that our subjects' performances in lexical expression and comprehension, as well as in syntactic expression and comprehension, were significantly impacted.

**Conclusion.** Although such deficits should not be generalized on account of our small number of subjects, our results tend to show language vulnerability in children with CAE of our sample, including those whose seizures had successfully been stopped. Professional in contact with these children should pay attention to the possibility of this language vulnerability, in order to properly limit the risk of academic difficulties associated with CAE.

**Key words:** CAE – Language – Academic difficulties – Assessment – Screening

52 pages

Présidente du jury : Dr. Bénédicte Matz. Directeurs du mémoire : Dr. Anne-Sophie Besse – Dr. Denys Chaigne.

Rapporteur : Mme. Stéphanie Thuillier. Asseseurs : Mme. Claire Heili-Lacan – Dr. Lionel Landré