

Performances langagières et mnésiques étudiées chez l'enfant présentant un syndrome des jambes sans repos

Perrine Moreau

▶ **To cite this version:**

Perrine Moreau. Performances langagières et mnésiques étudiées chez l'enfant présentant un syndrome des jambes sans repos. Sciences cognitives. 2014. dumas-01081626

HAL Id: dumas-01081626

https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01081626

Submitted on 5 Nov 2015

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

ACADEMIE DE PARIS

UNIVERSITE PARIS VI PIERRE et MARIE CURIE

MEMOIRE POUR LE CERTIFICAT DE CAPACITE D'ORTHOPHONISTE

PERFORMANCES LANGAGIERES ET MNESIQUES ETUDIEES CHEZ L'ENFANT PRESENTANT UN SYNDROME DES JAMBES SANS REPOS

Directeur de mémoire :

Docteur Éric Konofal

Année Universitaire 2013-2014

MOREAU Perrine

Remerciements

Je tiens à adresser mes remerciements aux personnes qui m'ont aidée dans la réalisation de ce mémoire.

En premier lieu, je remercie le Docteur E. Konofal. En tant que directeur de ce mémoire, il m'a guidée dans mon travail et m'a aidée à trouver des solutions pour avancer.

Je remercie également B. Lourtis pour ses conseils avisés concernant les nombreuses épreuves que j'ai utilisées, son précieux regard orthophonique ainsi que sa participation en tant que rapporteur de ce mémoire.

Enfin je remercie tous les enfants et leurs familles qui ont accepté de participer à cette étude et sans lesquels ce mémoire n'aurait pu aboutir.

ENGAGEMENT DE NON-PLAGIAT

Je soussignée Perrine Moreau, déclare être pleinement consciente que le plagiat de documents ou d'une partie de documents publiés sur toutes formes de support, y compris l'Internet, constitue une violation des droits d'auteur ainsi qu'une fraude caractérisée. En conséquence, je m'engage à citer toutes les sources que j'ai utilisées pour écrire ce mémoire.

Signature :

SOMMAIRE

INTRODUCTION**.....p 1**

PARTIE THÉORIQUE**.....p 2**

- **LE SOMMEIL NORMAL.....p 2**

I. Exploration du sommeil et de la somnolence ….....p 2

A) Exploration du sommeil : l'examen polysomnographique….....p 2

B) Exploration de la somnolence….....p 3

II. Neurobiologie du sommeil normal….....p 4

A) Les stades du sommeil….....p 4

B) Réseaux neuronaux du cycle veille-sommeil….....p 5

III. La régulation de la veille et du sommeil….....p 6

A) L'horloge biologique….....p 6

B) Les mécanismes de régulation veille-sommeil….....p 7

C) Variations inter-individuelles….....p 8

IV. Les fonctions du sommeil.....….....p 8

1. Sommeil et mémoires déclaratives….....p 10

2. Sommeil et mémoire procédurale….....p 10

- **LE SYNDROME DES JAMBES SANS REPOS.....p 11**

I. Historique….....….....p 12

II. Épidémiologie….....….....p 12

III. Formes cliniques (deux formes)….....p 13

IV. Physiopathologie….....p 14

A) Substrats neuronaux….....p 14

B) Rôle du système dopaminergique….....p 15

C) Métabolisme du fer….....p 15

V. Clinique….....p 16

A) Critères diagnostiques..….....p 16

B) Évaluation de la sévérité des symptômes….....p 17

VI. Conséquences diurnes….....p 18

A) Somnolence diurne….....p 18

B) Asthénie….....p 18

C) Trouble Déficit de l'attention / Hyperactivité.....p 18

D) Qualité de vie.....p 19

E) Répercussions cognitives..….....p 19

VII. Syndrome des jambes sans repos chez l'enfant….....p 20

A) Caractéristiques cliniques….....p 20

B) Épidémiologie….....p 21

C) Syndrome des jambes sans repos et hyperactivité motrice.....p 21

VIII. Diagnostic différentiel….....p 22

IX. Traitement….....p 22

PARTIE PRATIQUE**.....p 23**

I. Hypothèses et Objectifs.....p 23

II. Méthodologie.....p 24

1) Population étudiée.....p 24

2) Constitution de la population.....p 24

3) Description du protocole de passation.....p 25

4) Description des épreuves du protocole.....p 26

III. Présentation et analyse des résultats.....p 35

1) Méthode statistique utilisée.....p 35

2) Analyse qualitative des résultats.....p 35

3) Analyse quantitative des résultats.....p 36

- Performances mnésiques.....p 36
- Métaphonologie (pré-requis au langage écrit).....p 38
- Langage Oral.....p 39
- Langage Écrit.....p 42

4) Synthèse des troubles observés.....p 47

IV. Études de Cas.....p 48

DISCUSSION**.....p 56**

CONCLUSION**.....p 60**

Bibliographie

Annexes

Liste des abréviations (par ordre alphabétique)

ECG : électrocardiogramme

EEG : électroencéphalogramme

EMG : électromyogramme

EOG : électro-oculogramme

GABA : acide gamma-aminobutyrique

IRM : imagerie par résonance magnétique

IRLSSG : International Restless Legs Syndrome Study Group

L-DOPA : L-dihydroxyphénylalanine

MC : mot cible

MCT : mémoire à court terme

MDT : mémoire de travail

MPJ : mouvements périodiques des jambes

MOL : mouvements oculaires lents

MOR : mouvements oculaires rapides

Non-REM : non-rapid eye movement sleep

NSC : noyau suprachiasmatique

PSG : polysomnographie

REM : rapid eye movement sleep

SJSR : syndrome des jambes sans repos

SL : sommeil lent

SLL : sommeil lent léger

SLP : sommeil lent profond

SNC : système nerveux central

SP : sommeil paradoxal

TDAH : trouble déficit de l'attention / hyperactivité

TILE : test itératif de latence d'endormissement

TME : test de maintien de l'éveil

VLPO : noyau pré-optique ventrolatéral

Liste des annexes

Annexe A : Lettre de consentement adressée aux parents

Annexe B : Résultats aux épreuves de mémoire

Annexe C : Résultats aux épreuves de métaphonologie

Annexe D : Résultats aux épreuves de Langage Oral

Annexe E : Résultats de l'épreuve « Vitesse en Lecture »

Annexe F : Résultats de l'épreuve « Timé 3 »

Annexe G : Résultats pour « Le Vol du PC » et « Quelle Rencontre »

Annexe H : Résultats pour l'épreuve « Chronodictées »

Annexe I : Résultats du bilan de L.L.

Annexe J : Résultats du bilan de Z.L.

Annexe K : Résultats du bilan de A.L.

Liste des tableaux

Tableau 1: Critères diagnostiques pour le SJSR certain chez l'enfant.....p 20

Tableau 2 : Constitution de la population, divisée en deux groupes selon l'âge et le niveau scolaire.....p 25

Tableau 3 : Résultats obtenus en répétition de chiffres.....p 36

Tableau 4 : Résultats obtenus en répétition de phrases et répétition de pseudomots.....p 37

Tableau 5 : Résultats obtenus à l'épreuve de compréhension et restitution d'un texte entendu.....p 38

Tableau 6 : Résultats obtenus aux épreuves de métaphonologie.....p 39

Tableau 7 : Résultats obtenus aux épreuves de fluence.....p 39

Tableau 8 : Résultats obtenus aux épreuves lexicales.....p 40

Tableau 9 : Résultats obtenus aux épreuves syntaxiques.....p 41

Tableau 10 : Résultats obtenus à l'épreuve « Vitesse en lecture »….....p 42

Tableau 11 : Timé 3 : réponses correctes en fonction de la tâche.....p 42

Tableau 12 : Résultats au Timé 3 selon le type de distracteur.....p 43

Tableau 13 : Résultats aux épreuves « Le Vol du PC » et « Quelle Rencontre ! ».....p 43

Tableau 14 : Résultats obtenus à l'épreuve « Chronodictées ».....p 45

Tableau 15 : Type de troubles observés.....p 47

INTRODUCTION

Le sommeil se définit comme un état réversible de diminution des perceptions et des relations avec l'environnement (Arnulf, 2007a). Il est produit cycliquement par le cerveau et s'accompagne d'une diminution progressive du tonus musculaire.

Dans les « Aphorismes sur la sagesse dans la vie », Schopenhauer disait : « Le sommeil est pour l'ensemble de l'homme ce que le remontage est à la pendule ». Ainsi, ce philosophe avait-il déjà pressenti la fonction vitale du sommeil dans la vie d'un homme.

En effet, le sommeil permet la restauration métabolique du cerveau et de l'organisme ; chez l'enfant : il jouerait un rôle décisif dans la maturation du cerveau. Cependant, la recherche sur le sommeil est une science jeune : ainsi, les fonctions du sommeil ne sont donc pas encore précisément définies, même si l'on sait que sa qualité dépend de celle de la veille et inversement.

Le Syndrome des Jambes Sans Repos (SJSR) est un trouble sensori-moteur caractérisé par des sensations anormales dans les membres. Ces symptômes sont favorisés par le repos et soulagés par l'activité, ils atteignent leur paroxysme le soir ou à l'endormissement (Winkelman et coll. 2013). Cette affectation perturbe donc la qualité du sommeil et celle de la veille.

Le SJSR, dans sa forme pédiatrique, n'a fait à ce jour l'objet que de peu de recherches. Chez les adultes porteurs de ce syndrome, la fluence verbale ainsi que les disponibilités cognitives sous-tendues, semblent affectées par un défaut d'attention sélectivo-dirigée (Fulda et coll., 2010). Dans la continuité de ces recherches, nous avons choisi de nous intéresser aux performances langagières (orales et écrites) comme mnésiques chez les enfants atteints de cette maladie. Notre objectif était donc de faire un examen le plus complet possible de leurs compétences langagières et mnésiques afin de montrer une corrélation possible entre la présence du SJSR et un éventuel trouble du langage.

Dans un premier temps, nous nous attacherons à décrire le sommeil, son fonctionnement, son architecture et ses fonctions au vu des connaissances actuelles. Puis nous nous intéresserons au SJSR : son épidémiologie, sa clinique, sa physiopathologie, sa symptomatologie, les spécificités de la forme pédiatrique et ses diverses conséquences diurnes. Enfin nous explorerons les performances langagières des sujets participant à cette étude et nous rechercherons un éventuel trouble du langage dans notre population.

PARTIE THÉORIQUE

I. LE SOMMEIL NORMAL

I- Exploration du sommeil et de la somnolence

Cette partie détaillant les différentes méthodes d'exploration du sommeil et de la somnolence est basée principalement sur la lecture des ouvrages de Billiard & Dauvilliers (Dauvilliers Y. et coll., 2004) et de Hausser-Hauw C. (Hausser-Hauw C. et coll., 2007).

A) Exploration du sommeil : l'examen polysomnographique (PSG)

Pour être complète, l'exploration du sommeil doit inclure l'analyse des activités électroencéphalographiques, électro-oculographiques et électromyographiques ainsi que l'analyse des activités cardiaques et respiratoires. Un tel examen est appelé « polysomnographie » c'est-à-dire enregistrement simultané de plusieurs variables. Habituellement, il se déroule au sein d'une unité de sommeil, dans une chambre d'enregistrement équipée à cet effet (limitation des nuisances sonores, vidéo infrarouge permettant d'observer le comportement du sujet, système d'éclairage...).

- **Électroencéphalogramme (EEG) :**

L'activité EEG est le paramètre principal de la PSG. L'EEG est constitué par la somme de plusieurs activités oscillatoires électriques appelées rythmes, caractérisées par leur fréquence, leur localisation et leur réactivité. Les rythmes électriques cérébraux sont émis par les cellules pyramidales des couches II à VI du cortex sous l'influence d'afférences thalamo-corticales. Ils sont modulés en fonction de l'activité du sujet et de son état de vigilance. Le champ électrique qu'ils créent autour du scalp peut être enregistré par des électrodes et il est stéréotypé d'un sujet à l'autre ce qui permet d'affirmer sa normalité ou d'indiquer en quoi il est anormal.

- **Electro-oculogramme (EOG) :**

L'enregistrement de l'activité oculaire est permise par le placement d'électrodes près du bord des yeux. Ainsi dans l'analyse du sommeil, la présence de mouvements oculaires rapides (MOR) est nécessaire à l'identification du sommeil paradoxal (SP) alors que les mouvements oculaires lents (MOL) sont témoins de l'endormissement. Les mouvements des paupières n'existent qu'à l'état de veille et sont donc un indicateur capital de cet état.

- **Électromyogramme (EMG) :**

On utilise ici l'activité des muscles mentonniers comme témoins de l'activité musculaire au cours du sommeil.

- **Électrocardiogramme (ECG) :**

Il permet de détecter les variations de la fréquence du rythme cardiaque qui peuvent accompagner un certain nombre de pathologies survenant au cours du sommeil.

- **Mesure des variables respiratoires :**

L'analyse de ces variables permet de mettre en évidence les anomalies respiratoires survenant au cours du sommeil. On pourra mesurer : le débit ventilatoire, les variations du volume thoraco-abdominal, le volume d'oxygène et de gaz carbonique...

- **Mouvements des membres :**

Il est utile d'enregistrer ces mouvements car ils sont impliqués dans différentes pathologies du sommeil et sont parfois associés aux hypopnées ou aux apnées du sommeil. Les électrodes sont placées sur les muscles jambiers antérieurs. On place une électrode sur chaque membre car les mouvements ne concernent souvent qu'un seul membre à la fois.

B) Exploration de la somnolence

Le terme de somnolence « décrit » un état subjectif et objectif d'éveil physiologique abaissé et de propension au sommeil. Elle entraîne une tendance à l'endormissement plus ou moins contrôlable à des moments inappropriés de la journée. Elle dépend de l'interaction entre les processus homéostatiques, circadiens et les systèmes d'éveil.

- **Mesures subjectives :**

L'échelle de somnolence comportementale la plus utilisée est l'*Epworth Sleepiness Scale* (DeZee K.J. et coll., 2006). Elle permet d'évaluer sur une période longue (plusieurs semaines) le degré de somnolence et présente donc une sensibilité supérieure aux autres échelles dans l'évaluation à long terme de la somnolence. Elle repose sur l'auto-appréciation de la probabilité de somnoler, cotée 0 (jamais d'assoupissement) à 3 (risque élevé d'assoupissement) dans 8 situations de la vie quotidienne. Un score supérieur ou égal à 11 indique une somnolence diurne excessive. Les autres échelles utilisées sont l'échelle de Karolinska, l'échelle de somnolence de Stanford ou l'échelle visuelle analogique.

- **Mesures objectives :**

Le **test itératif de latence d'endormissement (TILE)** est basé sur le postulat que les sujets hypersomnolents devraient présenter des latences d'endormissement plus courtes que des sujets contrôles lors de siestes diurnes. Le test est réalisé après une nuit de PSG et se déroule de 9 à 18 heures, en 5 périodes de 20 minutes, espacées de 2 heures chacune. Le sujet est allongé sur un lit dans l'obscurité avec pour consigne de ne pas lutter contre le sommeil. A partir du moment de l'endormissement on laisse le sujet dormir 15 minutes. On calcule ensuite la latence moyenne d'endormissement. Une somnolence pathologique

modérée correspond à une latence moyenne inférieure à 8 minutes alors qu'une somnolence sévère correspond à des endormissements en moins de 5 minutes en moyenne.

Le **test de maintien de l'éveil (TME)** mesure la capacité du sujet à résister à l'endormissement. Le test est réalisé en 4 fois 40 minutes espacées de 2 heures. Le sujet doit s'asseoir dans un lit ou sur un fauteuil et lutter contre le sommeil. Une somnolence modérée s'exprime par une latence moyenne d'endormissement de 33 minutes et une somnolence sévère par une latence inférieure à 19 minutes.

II- Neuro-biologie du sommeil normal

Cette partie est tirée de la lecture des ouvrages de Billiard et Dauvilliers (Billiard M. et coll., 2011) et de Royant-Parola (Royant-Parola S., 2007)

A) Les stades du sommeil

L'enregistrement polysomnographique permet une description objective de l'architecture du sommeil et également de différencier l'état de veille de l'état de sommeil.

Au cours de l'**éveil**, l'enregistrement polysomnographique met en évidence une activité musculaire importante et de nombreux mouvements oculaires. La respiration est rapide et irrégulière et la fréquence cardiaque élevée. L'EEG est peu ample, l'activité cérébrale est rapide avec des ondes alpha de 8-12 Hz.

Un **cycle de sommeil** dure entre 90 et 120 minutes dès l'âge de 2 ans et de 60 à 90 minutes chez le jeune adulte. 4 à 6 cycles se succèdent au cours de la nuit, comprenant :

- **Le sommeil lent (SL) ou Non-Rapid Eye Movement Sleep (Non-REM)**

Lorsque le sujet s'endort en sommeil lent, l'activité cérébrale ralentit et se définit par des fréquences EEG mixtes (3 à 7 Hz) associées à des ondes alpha lentes et à des ondes thêta. Ces ondes caractérisent le **stade 1** du sommeil lent léger (SLL) occupant seulement 2 à 5% du temps de sommeil total. Le **stade 2** du SLL (occupant 45 à 55% du temps sommeil total) se définit par la présence de fuseaux de sommeil ou *spindles* (12 à 14 Hz) et/ou de complexes K (grandes ondes déchiquetées de fréquence thêta et delta). Les **stades 3 et 4** forment le sommeil lent profond (SLP) ou « sommeil à ondes lentes » (0,5 à 4,5 Hz). Les 2 stades se distinguent par la proportion d'ondes lentes ou delta dans une période : 20 à 50% lors du stade 3 et plus de 50% lors du stade 4. Le stades 3 et 4 occupent respectivement 3 à 8% et 10 à 15% du temps de sommeil total.

L'endormissement et le sommeil lent sont caractérisés par la fermeture des paupières, l'absence de mouvements corporels et une respiration calme et régulière. La

fréquence cardiaque, le tonus musculaire et la température centrale sont diminués.

Au total, le sommeil lent représente entre 75 et 80% du temps de sommeil, le sommeil lent profond prédomine dans la première partie du sommeil alors que le sommeil lent léger prédomine en fin de nuit.

- **Le sommeil paradoxal (SP) ou Rapid Eye Movement Sleep (REM)**

Il survient toujours après une période de sommeil lent et est caractérisé par un EEG rapide de fréquences mixtes (voisin de celui de l'éveil), associé à des ondes thêta dites « en dents de scie » et à des bouffées de rythme alpha. Il est également caractérisé par 2 types de phénomènes :

1. des **phénomènes toniques** (persistant pendant toute la durée du SL) : atonie des muscles squelettiques posturaux due à une inhibition active des motoneurones spinaux. Cette atonie est accompagnée d'une vasoconstriction des territoires musculaires alors que les autres territoires vasculaires sont plutôt en vasodilatation.
2. Des **phénomènes phasiques** (isolés ou groupés) : présence de mouvements rapides des globes oculaires, de petites secousses ou « twitches » des muscles faciaux et des extrémités des membres ainsi qu'une irrégularité cardiorespiratoire.

L'association apparemment contradictoire d'une activité électrique, de mouvements oculaires rapides (signe d'éveil) et de l'atonie musculaire (signe de sommeil profond) a fait nommer cet état sommeil paradoxal par Michel Jouvet. Le SP se produit à la fin de chaque cycle mais sa quantité varie beaucoup du début à la fin de la nuit. Il est surtout abondant en fin de nuit et occupe 20 à 25% du temps de sommeil total.

B) Réseaux neuronaux du cycle veille-sommeil

Actuellement, on pense que les régulations veille-sommeil résulteraient d'une interaction permanente entre les systèmes d'éveil et les systèmes de sommeil. La régulation du sommeil dépendrait donc de 3 réseaux neuronaux interconnectés: le réseau d'éveil, le réseau de production du sommeil lent et le réseau de régulation du sommeil paradoxal.

L'**éveil** est caractérisé par une activation corticale et une activité motrice tonique et phasique. Des études ont montré que l'induction et le maintien de l'éveil étaient dus à l'activation de plusieurs systèmes de neurones localisés du bulbe rachidien au télencéphale basal. Ces multiples structures sont en relation complexe et impliquent des neuromédiateurs tels que l'histamine et l'orexine (de l'hypothalamus postérieur), la dopamine (de la substance noire), le glutamate (de la formation réticulée), la sérotonine, l'acétylcholine, la noradrénaline... Aucune des structures prise isolément n'est indispensable

au maintien de l'activation corticale, leur rôle serait spécifique lors de l'éveil.

La **bascule veille-sommeil** qui contrôle l'endormissement dépend de l'arrêt des stimulations externes (bruit, lumière...) et des stimulation internes (faim, soif...), d'une inhibition des systèmes d'éveil et de l'activation des systèmes de sommeil. Le seul connu actuellement est situé dans le noyau pré-optique ventrolatéral (VLPO). Ce noyau contient des neurones synthétisant l'acide gamma-aminobutyrique (GABA). Il envoie des projections inhibitrices sur la plupart des réseaux de l'éveil. Réciproquement ces neurones reçoivent une projection inhibitrice de la plupart des neurones responsables de l'éveil. Cette inhibition réciproque est à la base de l'hypothèse selon laquelle l'alternance veille-sommeil est due à une délicate balance entre ces deux systèmes neuronaux. Une fois dans la position sommeil, la balance serait maintenue dans cet état par l'hypocrétine qui permet de limiter les états de transition entre sommeil et éveil mais ce système peut être perturbé par des influences externes (bruit, température) ou internes (douleur, stress, excitation).
La mise en route du système anti-éveil se réaliserait par l'action de peptides synthétisés sous l'influence de la sérotonine et accumulés pendant l'éveil. De la même façon l'adénosine libérée au cours de l'éveil facilite l'endormissement par l'activation du VLPO et par l'inhibition des neurones impliqués dans l'éveil cortical.

Le réseau de **contrôle du sommeil paradoxal** est constitué par les neurones inhibiteurs du SP dits « SP-off » (neurones monoaminergiques, à hypocrétines et GABAergiques). Ces neurones sont actifs pendant l'éveil, diminuent leur activité pendant le SL et s'arrêtent juste avant l'entrée en SP. Leur arrêt lève l'inhibition exercée sur les neurones de type « SP-on » qui génèrent le sommeil paradoxal. Ces neurones « SP-on », situés au niveau du tronc cérébral, se divisent en deux sous-populations :
- une population descendante, constituée de neurones glutaminergiques, serait responsable de l'atonie musculaire.
- une population ascendante, dépendante des neurones cholinergiques et glutaminergiques, serait responsable de l'activation corticale et des mouvements oculaires.

III- La régulation de la veille et du sommeil

A) L'horloge biologique

L'horloge biologique contrôle de nombreuses activités biologiques telles que le cycle veille-sommeil mais aussi les performances cognitives, la concentration hormonale, l'activité motrice... Cette montre ou « horloge interne » a été localisée il y a peu de temps dans une zone cérébrale appelée « noyau suprachiasmatique (NSC) de l'hypothalamus »

(Léger D. et coll., 2009). L'activité de cette horloge est caractérisée par 2 propriétés fondamentales :

- La rythmicité de son activité est endogène, proche de 24h (chaque individu possédant sa période propre) et elle dépend d'une dizaine de « gènes horloge » dont l'activité cyclique est directement responsable de ce rythme.
- Elle doit être synchronisée avec l'environnement, c'est à dire constamment remise à l'heure par des synchroniseurs externes.

C'est principalement l'action de la lumière sur les photorécepteurs de la rétine et les cellules ganglionnaires à mélanopsine qui permet cette resynchronisation journalière de l'horloge sur 24h. L'hormone en relation avec l'horloge biologique est la mélatonine. En effet, la sécrétion de cette hormone est inhibée par la lumière ; ainsi, sa sécrétion débute en moyenne entre une et deux heures avant l'heure du coucher habituel et ses niveaux redescendent très bas à partir de une à deux heures après l'éveil.

B) Les mécanismes de régulation veille-sommeil

Le cycle veille/sommeil, la qualité et la quantité du sommeil et de l'éveil dépendent de 2 processus interagissant entre eux pour permettre une adaptation optimum des êtres-vivants à leur environnement tout en répondant à leur besoin journalier de sommeil.

1. **le mécanisme circadien** (du latin *circa* « proche de » et *dies* « jour »)

Celui-ci, via l'horloge biologique, impose la position du sommeil et de l'éveil au cours des 24h. Il va donc conditionner le début et la fin du sommeil et de l'éveil et consolider ces deux états. Les variations de température corporelle interne sont liées de très près au fonctionnement de ce mécanisme et donc à notre état de vigilance au cours de la journée. En effet, notre température corporelle baisse pendant la phase de sommeil et augmente fortement pendant la veille. L'évolution de la quantité de sommeil à onde lente serait indépendante de ce processus à l'inverse du SP.

2. **Le mécanisme homéostatique**

Il régit l'équilibre entre le besoin de sommeil et le temps passé à l'état de veille, de sorte que l'évolution de la pression de sommeil serait liée à l'accumulation (pendant l'éveil) ou à la dissipation (pendant le sommeil) d'un « facteur sommeil ». A l'heure actuelle on pense que ce mécanisme serait lié à l'action de l'adénosine, molécule libérée par les neurones et la glie du système nerveux central (SNC).

C) Variations inter-individuelles (Challamel M-J. et coll., 2011)

- **temps de sommeil**

Le nouveau-né dort en moyenne 16 à 17 heures par jour et ce temps de sommeil diminue au cours des années. Il serait de 14 heures à 1 ans, 12-13 heures à 3 ans, 11 heures à 6 ans. Cette diminution de la durée du sommeil s'explique par la disparition des siestes avant 6 ans et par un retard progressif de l'heure du coucher à partir de 6 ans. Les horaires du coucher sont de plus en plus tardifs jusqu'à 20 ans, en particulier chez les adolescents ayant une tendance naturelle au retard de phase (liée aux modifications biologiques qui accompagnent la puberté) et donc des besoins de sommeil très importants (environ 9 heures par jour). La plupart des jeunes adultes dorment approximativement 7h30 par nuit la semaine et 8h30 le week-end (Kryger M.H., 2011).

Les besoins de sommeil sont également très différents entre les individus : ainsi, certains sont des courts-dormeurs (6h ou moins de sommeil par nuit) et d'autres des longs dormeurs (plus de 9h). La longueur du sommeil dépend de facteurs génétiques ainsi que des mécanismes circadiens et homéostatiques.

- **Organisation du sommeil en fonction de l'âge**

Le développement du sommeil de la période néonatale à l'adolescence est caractérisé par des modifications importantes notamment au cours des deux premières années de la vie. Chez le nouveau-né à terme, le cycle de sommeil est court (50 à 60 minutes) et constitué d'une période de sommeil agité (correspondant au SP) dans lequel se fait l'endormissement et d'une période de sommeil calme (correspondant au SLP). Il dort nuit et jour et ses cycles de sommeil sont nombreux (sommeil polyphasique) : 18 à 20 cycles par 24h ce qui correspond à un rythme ultradien. Au cours des 3 premiers mois on voit apparaître l'émergence du rythme circadien de 24h et le sommeil agité va faire place à un sommeil plus stable appelé SP dès 3 mois. A partir de 6 mois les endormissements se font en SL comme chez l'adulte et dès l'âge de 9 mois, la structure du sommeil nocturne ressemble à quelques différences près à celle de l'adulte. Entre 6 et 12 ans le sommeil nocturne est très profond. À l'adolescence, l'organisation du sommeil nocturne devient identique à celle de l'adulte avec une diminution importante du SLP au profit du SLL.
Le sommeil des personnes âgées est quant à lui caractérisé par une réduction du sommeil à ondes lentes (sommeil restaurateur), une diminution de la continuité du sommeil et un avancement de phase donc un réveil et coucher précoces (Vaz Fragoso C.A. et coll., 2007).

IV- Les fonctions du sommeil

Le dormeur considère en général que son sommeil consiste en une cessation de son

état d'éveil mais le fait que nous passions presque un tiers de notre vie à dormir suggère que le sommeil confère à notre espèce un avantage adaptatif fondamental.
Ce point de vue est confirmé par les études sur les effets de la privation de sommeil : à long terme, la privation de sommeil entraîne de nombreuses altérations. L'humeur est détériorée en premier et l'individu devient agressif. La somnolence est ressentie de manière globale et l'endormissement peut être fulgurant donc très dangereux. On observe une baisse de la température qui s'accompagne systématiquement d'une baisse des aptitudes physiques et psychomotrices (Knutson K.L. et coll., 2007). Enfin, les capacités intellectuelles diminuent fortement et les performances cognitives sont les premières à être détériorées (mémorisation, décodage de signe, logique, calcul...). Ces détériorations seraient dues tout d'abord à une réduction de l'attention et de la vigilance entraînant un ralentissement général de la vitesse de réponse. Elles seraient également liées à un défaut de régulation du système émotionnel entraînant une réduction de la tolérance à la frustration et interférant dans la prise de décision, la mémorisation et la perception (Kerkhof G.A. et coll., 2010). Chez l'enfant, les tâches les plus affectées par la privation partielle de sommeil seraient les tâches complexes, inintéressantes ou nouvellement apprises et donc nécessitant la mise en œuvre des fonctions exécutives (Randazzo A.C. et coll., 1998).

Plusieurs théories fonctionnelles du sommeil ont été proposées :

- Le sommeil aurait une **fonction restauratrice** assurée en particulier lors du sommeil lent. En effet, les activités physiologiques sont réduites durant ce stade ce qui permettrait la reconstitution des réserves d'énergie, la restauration physique et le repos cérébral. L'hormone de croissance (GH) est principalement sécrétée en début de nuit et associée au SLP. Le SP serait quant à lui en rapport avec la maturation du SNC et la régulation émotionnelle et comportementale.

- **Plasticité cérébrale, mémoire et sommeil**

Nous nous focaliserons ici sur l'hypothèse selon laquelle le sommeil exerce un rôle dans la plasticité cérébrale et la consolidation mnésique à long terme. La plasticité cérébrale peut être définie comme la capacité qu'a le cerveau à modifier sa structure synaptique et sa fonction au cours du temps. Elle serait donc à la base de la réorganisation des réseaux neuronaux en réponse aux informations nouvellement acquises et donc des processus d'apprentissage et de mémorisation.

La formation de la mémoire à long terme repose sur un modèle en deux étapes supposant que les nouveaux souvenirs soient transitoirement codés au niveau de

l'hippocampe avant d'être transférés à long terme au niveau du néo-cortex. Ce transfert se déroulerait quant à lui au cours des périodes de déconnexions permises par le sommeil. De plus ce processus de consolidation n'agit pas seulement passivement en protégeant les nouvelles informations des interférences rétroactives (interférences liées au traitement d'un matériel proche mais différent après l'épisode d'apprentissage initial). Il est également actif par la réactivation des souvenirs nouvellement codés. Ce processus possède également une certaine sélectivité : ce sont les souvenirs présentant de l'intérêt pour le comportement futur de l'individu qui sont préférentiellement codés ce qui conduit à une réorganisation de la représentation de la mémoire. Enfin, ce processus actif semblerait engendrer la transformation de l'information implicitement codée en connaissances explicites c'est-à-dire qu'au cours du sommeil, entreraient dans la conscience des informations non conscientes avant de dormir (Born J. et coll., 2012).

L'effet bénéfique du sommeil sur la mémorisation d'informations acquises a été démontré dès le début du siècle ; en revanche, la question du type d'intervention du sommeil ainsi que le rôle respectif des différents stades du sommeil restent source de débat. De nombreuses études ont mis en évidence un effet bénéfique du sommeil sur les fonctions cérébrales et indirectement les performances (Rey M. et coll., 2006) et en particulier du SL pour la consolidation des mémoires déclaratives et du SP pour la consolidation de la mémoire procédurale.

1. Sommeil et mémoires déclaratives

La mémoire déclarative est généralement divisée en mémoire sémantique se référant à la connaissance générale et en mémoire épisodique se référant à des événements vécus consciemment pendant l'éveil. Des études ont montré que la rétention de matériel verbal est meilleure après une nuit de sommeil, surtout après une phase de sommeil principalement constituée de SL en comparaison au SP. En effet, au cours du SL, la diminution marquée de l'activité cholinergique permet la réactivation des traces mnésiques au sein de l'hippocampe ainsi que leur transfert vers le néocortex (Power A.E., 2004).

2. Sommeil et mémoire procédurale

La mémoire procédurale regroupe un ensemble d'activités et de routines acquises par la pratique dans les domaines perceptifs, moteurs et perceptivo-moteurs. Une étude sur la privation sélective de SP (et pas de SL) suggère un rôle primordial du SP pour la consolidation d'habiletés perceptivo-visuelles. Mais selon des études plus récentes, les performances concernant ce domaine seraient plutôt dues à un rôle combiné du SL et du

SP. Dans le domaine auditif, il a été montré que le sommeil favoriserait la généralisation perceptive de catégories phonologiques permettant ainsi la consolidation et la généralisation de nouvelles formes linguistiques. Enfin, de nombreuses études ont mis en évidence une amélioration spontanée des performances pour des apprentissages moteurs à la suite d'une nuit de sommeil en utilisant la tâche de *finger-tapping* (répéter le plus vite possible et sans erreurs une séquence déterminée d'appui de touches). Ces améliorations correspondraient avec la quantité de SL stade 2 de fin de nuit, riche en *spindles* (fuseaux du sommeil). Cela suggèrerait que la qualité de la consolidation mnésique ne reposerait pas uniquement sur la quantité de SLP ou SP mais également sur la présence des événements EEG notables au cours du sommeil (Billiard M. et coll., 2011).

Enfin, l'association entre les tâches procédurales et les stades du sommeil serait très dépendante du caractère simple ou complexe, implicite ou explicite de l'apprentissage. Ainsi, selon Fogel et Smith, les taches procédurales d'apprentissage moteur simple, explicite et mobilisant des compétences familières impliqueraient le SL alors que les tâches procédurales plus complexes, dont la séquence à mémoriser est implicite et qui nécessitent de nouvelles compétences impliqueraient le SP (Fogel S.M. et coll., 2006).

Toutes ces études nous montrent donc l'importance vitale du sommeil pour notre fonctionnement cognitif en particulier et l'influence bénéfique du sommeil dans son ensemble sur l'apprentissage (Fanjaud G. et coll., 1982). Elles nous rappellent en outre l'importance de lutter contre les carences de sommeil et de prendre en compte leur impact chez les personnes atteintes de pathologies du sommeil.

II. LE SYNDROME DES JAMBES SANS REPOS

Le Syndrome des Jambes Sans Repos (SJSR) est un trouble sensorimoteur, d'évolution chronique, caractérisé par une sensation désagréable affectant préférentiellement les membres inférieurs et s'accompagnant d'une envie urgente de mobiliser ces membres. Les symptômes nettement plus sévères en fin de journée sont aggravés par l'immobilité prolongée et sont soulagés, au moins partiellement et temporairement, par le mouvement. L'examen clinique neurologique est normal dans la forme idiopathique du SJSR. Dans sa forme secondaire, des anomalies de l'examen neurologique et/ou du bilan biologique sont retrouvées (Krieger J., 2006). Le diagnostic du SJSR est clinique, il n'y a pas de diagnostic basé sur des tests de laboratoire et même la

polysomnographie ne peut qu'aider à confirmer le diagnostic. Il est donc basé sur la description que le patient fait des symptômes (Montagna P. et coll., 2011). Ainsi défini, le SJSR apparaît comme l'une des affectations neurologiques les plus fréquentes mais il n'en reste pas moins l'une des plus méconnues (Ghorayeb I. et coll., 2009).

I- Historique

La première observation du syndrome des jambes sans repos est rapportée en 1672 par un neurologue anglais, Sir Thomas Willis (1621-1675). La description clinique du syndrome qu'il établit est retranscrite en anglais dans le *London Practice of Physick* (Willis T., 1685). Il y explique que « le malade, au moment de se coucher pour dormir, présente des sursauts dans les bras et les jambes ainsi que des contractions des tendons. Le malade n'est pas en mesure de dormir, comme s'il était dans une salle de torture. »

En 1861, Theodor Wittmaack fait une description de ce qu'il appelle « l'anxietas tibarium » orientant vers une origine hystérique du phénomène.

C'est en 1945 que Karl-Axel Ekbom, médecin suédois, publie sa thèse de doctorat intitulée *Restless legs* dans laquelle il décrit la pathologie. Il est ainsi le premier à utiliser le terme de « *restless* », ou sans repos, pour qualifier l'état des membres des personnes atteintes. Ekbom y distingue deux formes du syndrome : l'une essentiellement paresthésiante et l'autre, moins fréquente, dominée par les douleurs dans les jambes. Il y met également l'accent sur le facteur héréditaire et la prévalence élevée de l'affection pourtant très méconnue en particulier à cause de la normalité de l'examen clinique et de l'absence d'étiologie (Ekbom K-A., 1960). En signe de reconnaissance pour ses travaux le SJSR a porté le nom de syndrome d'Ekbom jusqu'en 2011.

Le lien entre SJSR et carence martiale fut avancé en 1953 par Nils Brage Nordlander qui observa des cas de SJSR chez des patients anémiés, avec guérison après perfusions intraveineuses de fer. A la même époque, Symonds introduit le terme de *noctural myoclonus* pour décrire les mouvements « cloniques » involontaires survenant la nuit. Enfin c'est en 1982 que l'efficacité de la L-dihydroxyphénylalanine (L-DOPA) sur le SJSR fut rapportée par S. Akpinar en Turquie.

II- Épidémiologie

Les premières études épidémiologiques rapportaient une prévalence du SJSR très variable, oscillant entre 2 et 29% de la population générale adulte (Haba Rubio J., 2012). La mise en place de critères diagnostiques, à partir de 1995 puis récemment révisés par l'International Restless Legs Syndrome Study Group (IRLSSG) (Zucconi M. et coll.,

2006), a permis une meilleure standardisation des enquêtes épidémiologiques et ainsi une estimation plus exacte de la prévalence du syndrome. La fréquence du SJSR est toutefois difficile à établir précisément au sein de la population générale du fait de son caractère subjectif, des symptômes très modérés au début de l'évolution et du décours intermittent de cette maladie.

En se basant sur les critères de l'IRLSS, le SJSR affecte 7,2 à 11,5% de la population générale occidentale (Ghorayeb I. et coll., 2009). Toutefois la sévérité des signes est variable : de légère à très sévère. Les formes très sévères représentent 20% des cas, soit 1% de la population générale (Monaca C. et coll., 2008). Les femmes sont en moyenne deux fois plus touchées que les hommes (prévalence allant de 9 à 14,2% des femmes et de 5,4 à 9,4% des hommes). La prévalence du SJSR augmente également avec l'âge ; toutefois, une comorbidité élevée chez la personne âgée peut interférer avec l'identification des symptômes du SJSR et conduire à une mauvaise estimation de la prévalence. Les études épidémiologiques montrent également une variation ethnique, les caucasiens étant les plus touchés.

En France, une seule enquête a été réalisée à ce jour pour évaluer la prévalence du SJSR (Ghorayeb I. et coll., 2009). Un échantillon représentatif de 10263 personnes âgées de 18 ans et plus était interrogé en se basant sur 5 questions dérivées des critères IRLSSG + l'échelle de sévérité de l'IRLSSG pour ceux qui répondaient positivement aux 4 critères du SJSR. Dans cette étude, la prévalence du SJSR en France était de 8,5% (Ohayon M.M. et coll., 2012).

III- Formes cliniques (2 formes)

On distingue deux phénotypes du SJSR : la **forme précoce**, dite primaire, fortement génétiquement déterminée, apparaissant avant l'âge de 36 ans, s'associant fréquemment à une histoire familiale de SJSR, le plus souvent d'évolution sévère, et associée à des taux diminués de fer intracérébral. La **forme tardive** débute après 36 ans, est le plus souvent secondaire, sans histoire familiale, avec une évolution rapide sur 2–3 ans et parfois associée à des taux bas de ferritine dans le sérum.

La physiopathologie des formes primaires reste mal connue, mais la forte fréquence des formes familiales suggère la contribution de facteurs génétiques. En effet, on retrouve une histoire familiale chez plus de 40 à 92% des individus atteints de la forme primaire du SJSR. L'exploration de jumeaux monozygotes à montré que 54 à 83% d'entre eux étaient concordants pour le phénotype du SJSR (Cochen De Cock V. et coll., 2010).

De façon générale, les formes secondaires présentent les mêmes caractéristiques

cliniques que les formes primaires. Quatre situations sont classiquement décrites comme responsables des formes secondaires : (Arnulf I., 2007b)

- La carence martiale avec ou sans anémie.
- L'insuffisance rénale chronique : 20 à 57% des patients sous hémodialyse souffrent d'un SJSR et la transplantation rénale améliore habituellement de façon importante le SJSR.
- La grossesse est un facteur déclenchant ou très aggravant. Des études épidémiologiques ont montré une prévalence de 11 à 27 % pendant la grossesse. Le maximum de sévérité du SJSR survient au 3ème trimestre et la résolution des symptômes dans les 4 semaines après l'accouchement chez la majorité des femmes (Vecchierini M-F. et coll., 2010).
- La présence d'une polyneuropathie comportant en général une atteinte axonale.

IV- Physiopathologie

La symptomatologie sensitive et motrice du SJSR évoque une régulation anormale de la boucle sensori-motrice. Le fait que ce soit le mouvement lui-même qui réduise la symptomatologie sensitive suggère une anomalie du *gate control*, mécanisme qui consiste en une atténuation des informations sensitives induite par l'activation d'un phénomène moteur. Il existerait donc à différents niveaux du SNC une modulation des signaux sensitifs afférents par les signaux moteurs efférents, grâce à des mécanismes d'intégration sensori-motrice et c'est le dysfonctionnement de ces mécanismes qui serait à l'origine du SJSR. Dans la forme idiopathique, une diminution du contrôle dopaminergique pourrait être à l'origine d'un déséquilibre dans la relation entre signaux sensitifs et moteurs. Dans les formes secondaires, toutes les causes métaboliques ou lésionnelles qui peuvent perturber l'équilibre entre afférences sensitives et efférences motrices peuvent être à l'origine d'un SJSR (Krieger J., 2006).

A) Substrats neuronaux (Kryger M.H., 2011)

Il y a de grandes controverses en ce qui concerne la localisation des structures nerveuses dans la physiopathologie du SJSR. Il existe des indices d'une origine périphérique du SJSR ; en effet, des anomalies de conduction nerveuse et des neuropathies ont été retrouvées dans un petit sous-ensemble de patients atteints de SJSR. Les structures médullaires, elles, semblent jouer un rôle essentiel dans la physiopathologie du SJSR car elles forment le premier niveau d'intégration des signaux sensitifs et moteurs. Ainsi, des

MPJ ont été retrouvés chez plusieurs personnes avec une lésion de la moelle épinière, voire une section complète. D'autre part, les structures sous-corticales pourraient également être impliquées dans les mouvements involontaires du SJSR. En effet, on a retrouvé chez certains patients avec MPJ un seuil de déclenchement du réflexe de clignement abaissé, ce qui indiquerait un rôle du tronc cérébral. Enfin, une étude utilisant l'imagerie par résonance magnétique (IRM) n'a trouvé aucune lésion anatomique chez les patients atteints de SJSR. Cependant, l'IRM fonctionnelle a montré que les plaintes sensorielles liées aux jambes - en cas de SJSR - sont associées à l'activation du thalamus et du cervelet, et les MPJ à l'éveil ont été plus étroitement associés à l'activation des noyaux pontique et rouge. Dans les deux cas une activation corticale a bien été relevée.

B) Rôle du système dopaminergique (Arnulf I., 2007b)

Le fait que les agonistes dopaminergiques soient particulièrement efficaces dans le traitement du SJSR et que l'administration d'un antagoniste des récepteurs dopaminergiques aggrave la symptomatologie suggère qu'une diminution de la transmission dopaminergique pourrait être à l'origine du SJSR. Les études en PET (*positron emission tomography*) et SPECT (*single photon emission computed tomography*), bien que donnant parfois des résultats contradictoires, apportent quelques arguments en faveur de l'implication du système dopaminergique dans le SJSR :

- Le transport de la dopamine est soit inchangé, soit seulement très légèrement réduit au niveau du système nigro-striatal.
- Il existe peut être une diminution de la fixation des marqueurs sur les récepteurs D2 dans le striatum.
- Les systèmes dopaminergiques tubéro-infundibulaire et diencéphalo-spinal pourraient être impliqués.

C) Métabolisme du fer (Monaca C., 2010)

L'implication du fer dans la pathologie du SJSR vient de la constatation que la carence martiale aggrave ou peut même être la cause du SJSR. Il a été en effet montré une corrélation entre la sévérité clinique du SJSR et la ferritine (qui sert de stockage pour le fer en intracellulaire), mais aussi entre la sévérité du SJSR et les taux de ferritine dans le liquide céphalorachidien. Les principales localisations du fer dans le SNC sont la substance noire, le striatum, le noyau rouge et certains noyaux cérébelleux. Or, plusieurs de ces structures contiennent ou synthétisent de la dopamine. Le fer intervenant également dans la synthèse de la dopamine, sa diminution peut donc altérer celle-ci. Enfin, le fer intervient

dans la régulation de certains récepteurs dopaminergiques, notamment les récepteurs D2.

V- Clinique

A) Critères diagnostiques (Allen R.P. et coll., 2003)

Le diagnostic du SJSR est exclusivement clinique et repose sur l'interrogatoire du malade. **Quatre critères sont essentiels** au diagnostic et doivent tous être présents pour porter le diagnostic :

1. Un besoin impérieux de bouger les membres (le plus souvent les jambes) habituellement accompagné ou causé par des sensations désagréables, pénibles au niveau des jambes. Les membres supérieurs peuvent être également atteints dans les formes sévères et parfois le besoin de bouger est présent sans les sensations désagréables.
2. Le besoin de bouger et les sensations désagréables commencent ou s'aggravent lors des périodes de repos ou d'inactivité, en position assise ou couchée.
3. Le besoin de bouger et les sensations désagréables sont partiellement ou totalement soulagés par le mouvement.
4. Le besoin de bouger et les sensations désagréables s'aggravent ou ne surviennent que le soir ou la nuit (classiquement entre 18 et 4 heures du matin selon une rythmicité circadienne expliquée par la physiopathologie).

Certains auteurs insistent néanmoins sur la faible spécificité (84%) de ces 4 questions c'est pourquoi l'IRLSSG a ajouté **3 critères additionnels** et **3 signes cliniques associés** :

- critères additionnels :

– Présence d'**antécédents familiaux** : Le risque pour un apparenté d'un sujet ayant un SJSR idiopathique d'avoir la maladie est de 16,5% alors qu'il n'est que de 3,5% chez les sujets témoins (Vecchierini M-F. et coll., 2010).
– **Réponse positive au traitement à la L-DOPA ou aux agonistes dopaminergiques**, à faible doses (comparativement aux données dans la maladie de parkinson)
– Existence de **mouvements périodiques des membres le soir à l'éveil ou au cours du sommeil** : les mouvements périodiques des jambes (MPJ) sont des mouvements involontaires, de triple flexion du membre, prédominant dans la partie distale (orteils, pied voire jambe). Ces secousses musculaires sont retrouvées en séries de quatre au moins et d'une durée de 0,5 à 5 secondes, espacées de 20 à 40 secondes

(Zucconi M. et coll., 2006). La présence de ces mouvements involontaires périodiques constitue un critère additionnel pour le diagnostic de SJSR puisqu'ils sont retrouvés chez 80 % des sujets atteints de SJSR ; toutefois, ces MPJ ne sont en aucun cas spécifiques puisqu'ils sont retrouvés dans d'autres maladies (notamment respiratoires) et chez des sujets asymptomatiques. La présence des MPJ à l'éveil est mise en évidence au laboratoire par le test d'immobilisation suggérée, réalisé tard dans la soirée du fait du rythme circadien des signes sensitifs et des MPJ. Ce test score l'intensité des signes sensitifs et enregistre les MPJ grâce au recueil de l'activité musculaire des *tibialis anterior* (Michaud M. et coll. 2001). Ce test a une sensibilité de 82 % et une spécificité de 84 % pour le diagnostic de SJSR. La nuit, le diagnostic de MPJ est assuré par un enregistrement polysomnographique. Alors que le SJSR est un diagnostic clinique, le syndrome de MPJ, qui peut aider au diagnostic de SJSR, est un diagnostic polysomnographique, reposant sur un enregistrement complet du sommeil, des mouvements de jambes et de la respiration.

- signes cliniques associés :

- **Évolution du SJSR** : elle dépend de l'âge d'installation des symptômes. Les formes qui débutent avant 50 ans évoluent souvent lentement alors que les formes tardives sont plus rapidement sévères. Des rémissions spontanées pendant des mois, voire des années, peuvent être observées.
- Les troubles du sommeil, troubles de l'initiation ou du maintien du sommeil sont très fréquents et presque toujours présents dans les formes sévères. Il s'agit de difficultés à l'endormissement chez 68,6 % des sujets (Hening W. et coll., 2004), liées à l'agitation motrice engendrée par les impatiences et/ou de réveils nocturnes multiples parfois secondaires aux MPJ. Ainsi, la durée du sommeil est souvent très réduite (5 heures ou moins) et le sommeil jugé non restaurateur. L'enregistrement du sommeil permet donc de quantifier la fragmentation du sommeil et l'insomnie.
- L'**examen clinique et neurologique** du patient est normal dans les formes idiopathiques.

B) Évaluation de la sévérité des symptômes

Cette évaluation est très importante en particulier au moment de décider de la mise en place d'un traitement symptomatique et pour évaluer la réponse thérapeutique. La sévérité du SJSR est très variable, que ce soit au niveau du degré de pénibilité de la sensation, sa durée journalière, sa fréquence et son retentissement sur le sommeil, l'humeur

et dans la vie quotidienne du patient. L'échelle la plus utilisée est l'échelle de sévérité de l'IRLSSG (The IRLSSG, 2003). Elle contient 10 questions sur l'intensité, la fréquence et l'impact du SJSR dans la semaine précédente. Chaque question est cotée de 0 à 4 par le patient lui-même, avec un score total donnant une indication de la sévérité : 1-10 : légère / 11-20 : modérée / 21-30 : sévère / 31-40 : très sévère.

VI- Conséquences diurnes

Les conséquences diurnes délétères du SJSR sont nombreuses et doivent être recherchées.

A) Somnolence diurne (Vecchierini M-F. et coll., 2010)

Le SJSR entraîne une privation chronique de sommeil extrêmement importante, il devrait donc induire logiquement une somnolence diurne. Mais, les différentes études ne mettent pas en évidence de somnolence objective ou subjective. Il existerait donc dans le SJSR, au cours de l'éveil, une pression de veille suffisamment élevée pour contrebalancer un besoin de sommeil, lui-même élevé. Pour certains auteurs, cet hyperéveil serait un symptôme primaire de la maladie (Pearson V.E. et coll., 2006).

B) Asthénie

Elle est essentiellement la conséquence des troubles du sommeil et est d'autant plus importante que le SJSR est sévère, entraînant insomnie et fragmentation du sommeil. Elle concerne 47,7% des sujets atteints de SJSR (Hening W. et coll., 2004).

C) Trouble déficit de l'attention / hyperactivité (TDAH)

Le TDAH est défini dans le DSM-IV comme un état neurobiologique caractérisé par un degré inapproprié d'inattention (manque de concentration, distraction), d'hyperactivité et d'impulsivité ne correspondant pas au niveau de développement du sujet et pouvant se manifester dans plusieurs types d'environnements (scolaire, social, familial) (Gmitrowicz et coll., 1994).

Parmi les symptômes associés et les troubles comorbides, on retrouve : des troubles des apprentissages et du langage, une anxiété de performance et une perte de l'estime de soi... Or, les troubles du sommeil eux aussi donnent ce type de manifestations thymiques, comportementales ou cognitives (Brandon Peters, M.D., 2014).

Une étude de Wagner en 2004 (Wagner M.L. et coll., 2004) montre une prévalence élevée du TDAH (diagnostiqué selon les critères du DSM-IV) dans un groupe d'adultes souffrant du SJSR (27%) ; l'atteinte portant autant sur les critères attentionnels que ceux concernant

l'hyperactivité. Trois hypothèses sont proposées pour expliquer ce lien :

- Un mécanisme physiopathologique commun faisant intervenir les systèmes dopaminergiques centraux pourrait être en cause.
- L'inconfort dans les jambes ou les troubles du sommeil pourraient être responsables de TDAH et non de somnolence.
- Le TDAH pourrait représenter chez certains patients une conséquence diurne de leurs perturbations du sommeil (Krieger J., 2006)

Notre hypothèse serait que les troubles du sommeil (troubles moteurs) pourraient être à l'origine ou impliqués dans le dysfonctionnement entraînant les troubles attentionnels et troubles des apprentissages. Ne serait-il donc pas pertinent de faire bénéficier d'un examen PSG les enfants présentant un TDAH ?

D) Qualité de vie

Compte tenu de la symptomatologie du SJSR, parfois douloureuse, de l'impossibilité à rester immobile le soir, du manque de sommeil, des conséquences diurnes, le retentissement familial, social et aussi professionnel de ce syndrome est souvent important.

Dans une étude épidémiologique, Hening et coll. ont montré que le pourcentage de patients ayant des symptômes au moins 2 fois par semaine et un impact négatif sur la qualité de vie était de 25% (Hening W. et coll., 2004). L'impact sur la qualité de vie est donc un élément fondamental qui permet d'apprécier la sévérité de la maladie.

En outre, de nombreuses autres conséquences diurnes peuvent être reliées au SJSR : céphalées, troubles psychologiques et psychiatriques...

E) Répercussions cognitives

Les troubles du sommeil sont une cause reconnue d'altération des fonctions cognitives. La première étude concernant les troubles cognitifs dans le SJSR a été publiée par Pearson en 2005 (Pearson V.E. et coll., 2006). Elle met en évidence un déficit significatif (20 à 40%) chez les patients non traités pour deux tests : le *trail making test B* et la fluence verbale par catégorie. Or, ces tests sont reconnus comme particulièrement sensibles au fonctionnement du cortex préfrontal.

Dans une étude plus récente de Fulda et coll. (Fulda S. et coll., 2010), la fluence verbale, ainsi que les disponibilités cognitives sous-tendues, semblent affectées par un défaut d'attention sélectivo-dirigée.

Parmi les répercussions secondaires à l'insomnie, on note des plaintes concernant des troubles de la concentration et de la mémoire. Les patients se plaignent de difficultés d'attention, de raisonnement et de lenteur idéatoire.

Enfin ces troubles cognitifs semblent plus reliés aux troubles du sommeil qu'aux manifestations classiques du SJSR. La qualité du sommeil serait donc l'intermédiaire entre le SJSR et l'impact diurne de la maladie sur les performances cognitives (Krieger J., 2006).

VII- Syndrome des jambes sans repos chez l'enfant (Konofal E., 2010)

A) Caractéristiques cliniques

Le SJSR dans sa forme pédiatrique est encore assez mal connu et parfois ignoré par les pédiatres. Sur le plan clinique, les symptômes sont proches de ceux de l'adulte mais le diagnostic repose sur la description que fait l'enfant de ses symptômes. Cette description souvent imprécise que fait l'enfant peut amener le clinicien à porter, à tort, le diagnostic de douleurs de croissance. La plainte d'impatiences dans les jambes et/ou dans les bras n'est parfois pas exprimée par l'enfant et peut se manifester par une agitation motrice vespérale et une opposition au coucher, pouvant engendrer le développement d'un trouble de l'initiation du sommeil.

En raison de la forte héritabilité de cette maladie, la recherche d'une histoire familiale positive de SJSR doit être systématique en cas d'existence de troubles de sommeil et/ou de l'éveil.

Tableau 1: Critères diagnostiques pour le SJSR certain chez l'enfant *(Zucconi M. et coll., 2006)(traduction française non validée)*

Ces critères sont utilisables pour les enfants de 1 à 12 ans inclus. Pour les enfants âgés de plus de 13 ans, les critères utilisés sont ceux de l'adulte

1. L'enfant doit répondre aux 4 critères du SJSR de l'adulte et
2. doit évoquer avec ses propres mots, et en rapport avec son âge, la notion de « devoir bouger », ou encore d'avoir « des fourmis dans les jambes » pour décrire ces symptômes.

Ou

1. Répondre aux 4 critères du SJSR de l'adulte
2. Répondre au moins à deux des trois symptômes facultatifs suivants :
   - problème de sommeil anormal pour l'âge développemental
   - histoire familiale positive de SJSR
   - syndrome de mouvement périodiques des jambes, avec index >5, rapporté par l'enregistrement polysomnographique

B) Épidémiologie

Lorsque les critères utilisés pour évaluer la prévalence du SJSR chez l'enfant étaient ceux de l'adulte, le chiffre admis était celui de 1 à 2% des enfants de 6 à 12 ans. Une étude datant de 2004 et utilisant les critères diagnostiques chez l'enfant proposés par l'IRLSSG a rapporté une prévalence élevée du SJSR (5,9%) sur un échantillon de 538 enfants âgés au maximum de 18 ans.

Une étude plus récente de 2007 et menée sur une population plus large de 10 523 familles a montré une prévalence de 1,9% chez l'enfant de 8 à 11 ans et de 2% chez l'adolescent de 12 à 17 ans. Les critères utilisés étaient les critères cliniques de l'IRLSSG adaptés à l'enfant et l'adolescent. Cette étude révélait également que le TDAH était significativement plus important dans le groupe d'enfants et d'adolescents avec SJSR que dans un groupe témoin.

C) Syndrome des jambes sans repos et hyperactivité motrice

Le trouble déficit de l'attention avec ou sans hyperactivité (TDAH) est un syndrome fréquent chez l'enfant, sa prévalence ayant été évaluée entre 2 et 6% en Europe. Le TDAH associe des troubles importants de l'attention, une impulsivité, une intolérance aux frustrations et une agitation motrice importante (Challamel M-J. et coll., 2011). L'agitation motrice excessive diurne se poursuit en général dans la soirée et peut être observée et enregistrée au cours du sommeil grâce à la polysomnographie. L'hyperactivité comportementale et vespérale peut donc masquer un SJSR car l'enfant est en perpétuel mouvement et ne ressent pas la survenue des symptômes du SJSR. De plus une étude des micro-éveils révèle une association entre TDAH et fragmentation anormale du sommeil liée en particulier à un syndrome de mouvements périodiques des jambes. Chez l'enfant et l'adolescent, il peut donc être difficile de savoir si le syndrome de mouvements périodiques est secondaire au TDAH ou au SJSR.

Une étude menée en 2005 a montré que 44% des sujets avec un TDAH avaient un SJSR ou des symptômes du SJSR et que 26% des sujets avec un SJSR avaient un TDAH ou bien des symptômes de TDAH (Cortese S. et coll., 2005). Ainsi, SJSR et TDAH pourraient s'inscrire dans un *continuum* symptomatologique et partager un dysfonctionnement commun du système dopaminergique à l'origine de leurs troubles. Dans tous les cas le diagnostic de SJSR doit mener à la recherche d'un TDAH chez l'enfant ou l'adolescent.

VIII- Diagnostic différentiel

Plusieurs pathologies ou conditions imitent la symptomatologie du SJSR, aussi bien lorsqu'il s'agit d'affections entraînant des agitations motrices et de l'inconfort des membres inférieurs que de troubles du sommeil accompagnés de manifestations motrices. De plus, le diagnostic du SJSR est un diagnostic positif basé sur les critères internationalement définis ainsi que sur un interrogatoire bien mené. Le clinicien associera bien sûr son investigation à la prise en compte de certains diagnostics différentiels dont les plus fréquents sont : les mouvements volitionaux, l'inconfort positionnel, les crampes musculaires nocturnes ainsi que l'arthropathie (Karroum E. et coll., 2008).

IX- Traitement (Monaca C., 2013), (Haba-Rubio J., 2010)

Beaucoup de patients atteints d'un SJSR n'ont pas besoin de traitement médicamenteux s'il s'agit de formes légères et occasionnelles. Dans les SJSR secondaires, le traitement de la maladie sous-jacente permet en général la disparition des symptômes. Par exemple, l'apport en fer, l'accouchement, la greffe rénale... (Vergne-Salle P. et coll., 2006)

Dans le cas où les symptômes seraient modérés à sévères et surtout s'ils retentissent sur la qualité de vie, il faut envisager de traiter le SJSR. En France, trois traitements de la famille des agonistes dopaminergiques ont l'AMM dans l'indication du SJSR : le ropinirole (Adartrel®), le pramipexole (Sifrol®) et la rotigotine (Neupro®). Le choix entre les traitements se fera en fonction de la durée pendant laquelle le patient, le soir et/ou la nuit, se plaindra des symptômes du SJSR car la différence entre ces médicaments est leur demi-vie d'élimination. Les effets secondaires des agonistes dopaminergiques les plus fréquents sont les troubles digestifs (nausées, vomissements). Un effet secondaire spécifique du SJSR est le syndrome d'augmentation qui consiste en la réapparition ou l'aggravation des symptômes sous traitement dopaminergique.

Si le traitement par agonistes dopaminergiques n'est pas efficace (contre-indiqué, non toléré ou inefficace), d'autres traitements sont envisageables : Benzodiazépines, certains antiépileptiques, les dérivés codéinés, les dérivé morphoniques chez les patients sévères...

Il n'existe pas actuellement de consensus sur la conduite du traitement ni de médications ayant reçu l'AMM pour l'enfant. Les agonistes dopaminergiques sont actuellement étudiés pour le traitement du SJSR chez l'adolescent. Un traitement par sulfate terreux *Tardyferon*, pendant trois mois peut être prescrit même si la ferritinémie n'est pas très diminuée.

PARTIE PRATIQUE

I. HYPOTHÈSES ET OBJECTIFS

L'effet bénéfique du sommeil sur la mémorisation d'informations acquises a été démontré dès le début du siècle. Ainsi, dans le cas des apprentissages, les notions vues dans la journée sont consolidées durant la nuit. Or, le SJSR affecte la qualité du sommeil nocturne avec des difficultés d'endormissement, des réveils nocturnes multiples parfois secondaires aux MPJ ainsi qu'une réduction de la durée du sommeil. Il est donc possible que le SJSR et l'altération du sommeil qu'il engendre entraînent, chez des enfants présentant cette pathologie, des troubles des apprentissages.

Dans une étude de Fulda et coll. (Fulda et coll., 2010), la fluence verbale, ainsi que les disponibilités cognitives sous-tendues, semblent affectées par un défaut d'attention sélectivo-dirigée dans une population d'adultes présentant un SJSR. En effet, parmi les répercussions secondaires à l'insomnie, on note des plaintes concernant des troubles de l'attention, de la concentration et de la mémoire. Les patients se plaignent de difficultés d'attention, de raisonnement et de lenteur idéatoire.

Dans sa forme pédiatrique, le SJSR reste encore peu connu et il n'a fait l'objet que de très peu d'études concernant son rôle délétère sur les performances langagières.

Notre hypothèse serait donc qu'il existe une corrélation entre le SJSR et la présence de trouble du langage et ce en lien avec la présence de difficultés attentionnelles.

Notre mémoire s'intéressera à une population d'enfants présentant un SJSR. Le langage oral et écrit ainsi que les capacités mnésiques de nos sujets seront observés et quantifiés. Nous examinerons les habiletés et les stratégies mises en œuvre lors de l'épreuve de fluence sémantique afin de déterminer si cette composante est perturbée, à l'instar de la population adulte, chez les enfants affectés par un SJSR.

Nos objectifs seront donc : l'évaluation des fonctions langagières et mnésiques d'enfants présentant un SJSR. Ceci afin de déterminer si cette population est à risque et s'il faudrait mettre en place une prévention auprès des orthophonistes afin de les alerter sur les difficultés spécifiques que pourraient rencontrer ces enfants. Nous comparerons également les performances en langage oral et en langage écrit dans l'hypothèse où l'un des deux versants serait plus touché. Enfin, nous comparerons les sujets de notre étude en fonction de leur appartenance à deux classes d'âge et du protocole qui leur sera proposé, nous pourrons alors étudier les éventuelles dissociations de performances entre ces deux groupes.

II. MÉTHODOLOGIE

1) Population étudiée

Notre population se compose de 18 enfants et adolescents âgés de 8 à 15 ans. Les sujets ont été recrutés à la consultation externe du Centre Pédiatrique des Pathologies du Sommeil (CPPS) de l'Hôpital Robert Debré.

- **critères d'inclusion**

- Le diagnostic de Syndrome des Jambes Sans Repos a été posé en milieu hospitalier en accord avec les critères de l'IRLSSG
- Les enfants sont scolarisés du CE1 à la 3ème
- Les critères de sexe et de niveau socio-culturel n'ont pas étés pris en compte

- **critères d'exclusion**

- déficience intellectuelle « limite » (QI<80)
- déficit auditif et/ou moteur

2) Constitution de la population

Les sujets ont été regroupés en 2 groupes en fonction de leur âge et de leur niveau d'études. En effet, suivant ces différents paramètres, les épreuves qui leur étaient proposées étaient différentes.

Tableau 2 : *constitution de la population*

Sujet	Sexe	Age	Classe	Redoublement	Suivi orthophonique	TDAH	Groupe pour le protocole
M.M	M	8 ans	CE1	NON	OUI	OUI	1
R.F	M	9 ans	CM1	NON	NON	NON	1
M.C	F	10 ans	CM1	OUI	NON	NON	1
Z.L	M	10 ans	CM2	NON	NON	NON	1
L.M	F	10 ans	CM2	NON	NON	NON	1
B.L	M	10 ans	CM2	NON	OUI	NON	1
T.M	M	10 ans	CM2	NON	NON	NON	1
G.R	M	11 ans	CM2	OUI	OUI	OUI	1
R.D	M	11 ans	6ème	NON	OUI	OUI	2
K.B	M	11 ans	6ème	NON	OUI	OUI	2
A.L	M	12 ans	5ème	NON	NON	NON	2
M.D.L	F	12 ans	5ème	NON	NON	NON	2
L.T	M	12 ans	5ème	NON	OUI	OUI	2
A.G	F	12 ans	4ème	OUI	NON	OUI	2
G.PDB	M	14 ans	4ème	OUI	NON	OUI	2
V.C	M	14 ans	4ème	OUI	NON	NON	2
O.V	F	14 ans	3ème	NON	NON	NON	2
E.R	M	15 ans	3ème	OUI	NON	NON	2

3) Description du protocole de passation

Les enfants ont tous été évalués à l'Hôpital Robert Debré, à la consultation externe du CPPS pour la plupart d'entre eux. Les autres ont été évalués, dans le cadre du Service de Psychopathologie de l'Enfant et de l'Adolescent. La passation du bilan se déroulait dans un bureau réservé constituant un endroit calme et propice à la concentration des sujets.

Le premier temps de l'entrevue se déroulait en présence des parents, afin d'établir une anamnèse. Nous évoquions l'histoire de la maladie (date de début, première prise en charge, évolution...), le traitement médicamenteux et les éventuelles améliorations qu'il apportait, la présence ou non d'un TDAH associé, l'existence possible de difficultés scolaires et enfin la présence éventuelle d'une prise en charge orthophonique. Ce temps d'interrogatoire nous permettait de nouer un premier contact avec l'enfant et d'observer son comportement (agitation motrice, opposition, fatigue...). Enfin les parents pouvaient signer la lettre de consentement qui leur était adressée.

La passation des épreuves de notre examen visait à explorer de la manière la plus large possible les compétences en langage oral et/ou écrit de notre population. Cela nous

permettait de dépister un éventuel trouble ou retard d'acquisition dans ces domaines. La totalité des épreuves constituait un **bilan orthophonique**, sur une durée d'une heure et demie à deux heures environ, et dont le déroulement des épreuves était le suivant :

- Mémoire
- Pré-requis au langage écrit : conscience phonologique et métaphonologie
- Langage oral
- Langage écrit

Les **épreuves** utilisées étaient toutes **standardisées** afin de permettre la comparaison de notre population à une norme. La plupart d'entre elles ont été publiées à l'exception des épreuves de métaphonologie, de lecture « Quelle rencontre » et de fluence pour les enfants âgés de plus de 12 ans, extraites de mémoires d'orthophonie.

Etant donnée la durée importante de la passation et les troubles du maintien de l'attention de la plupart des enfants évalués, nous proposions une **pause** de 5 à 15 minutes à tous les sujets avant d'entamer la fin du bilan.

4) Description des épreuves du protocole

Nous avons utilisé des protocoles différents selon l'âge des patients, utilisant les épreuves existantes et disponibles à l'hôpital Robert Debré dans les différents domaines explorés.

- **MÉMOIRE**
  - **CMS :** *Children Memory Scale* (Échelle clinique de mémoire pour les enfants) (Cohen M. J., 2001)

La CMS permet d'évaluer un certain nombre de dimensions de la fonction mnésique chez des enfants et adolescents de 5 à 16 ans. Les neuf subtests de la CMS évaluent trois domaines du fonctionnement de la mémoire et des apprentissages: auditivo-verbal, visuel (non verbal) et attention/concentration.

- **mémoire de chiffres :** Nous avons utilisé ici l'épreuve de mémoire des chiffres. L'enfant doit retenir des séries de chiffres aléatoires et de longueur croissante. Il doit les restituer dans un premier temps à l'endroit, ce qui permet d'évaluer la mémoire verbale immédiate, puis à l'envers, ce qui permet d'évaluer les capacités de mémoire de travail (MDT). La cotation de l'épreuve permet de définir les

empans endroits et envers de l'enfant. On pourra également objectiver une éventuelle dissociation entre les deux.

- **mémoire et compréhension narrative :** Cette épreuve permet d'évaluer la compréhension-rétention d'un texte entendu. Deux histoires (différentes selon la tranche d'âge : 5 à 13 ans ou 13 à 16 ans) sont lues successivement à l'enfant. À la fin de chaque histoire, l'enfant doit restituer le plus possible d'éléments qu'il a retenus en rappel immédiat. L'épreuve de rappel différé n'a pas été intégrée au protocole pour des raisons de longueur de l'évaluation. Cette épreuve de rétention d'histoire est une tâche complexe faisant intervenir de nombreuses compétences : attention, concentration, capacités langagières (lexicales et syntaxiques), MDT et étapes de la mémorisation (encodage/stockage et récupération des informations).

  - **NEPSY :** Bilan Neuropsychologique de l'enfant (Korman M. et coll., 2003)

La NEPSY est une épreuve destinée à évaluer le développement neuropsychologique d'enfants de 3 ans à 12 ans 6 mois. Elle permet de repérer les forces et d'analyser les déficits des sujets dans cinq domaines particulièrement impliqués dans les apprentissages : attention et fonctions exécutives, langage, mémoire et apprentissages, fonctions sensorimotrices et traitements visuo-spatiaux.

- **répétition de phrases (domaine mémoire et apprentissage) :**Lors de cette épreuve, l'enfant doit répéter à l'identique des phrases de longueur croissante. Cela permet d'évaluer ses capacités de rétention immédiate. Elle met également en jeu la MDT (boucle phonologique et buffer épisodique). Des observations qualitatives peuvent être reportées sur la feuille de notation : nombre de fois que l'enfant fait répéter et comportement sans rapport avec la tâche demandée.
- **répétition de pseudomots (domaine langage) :** L'enfant doit répéter 13 pseudomots de longueurs différentes (entre 2 et 5 syllabes), comportant des syllabes simples et complexes. Cette épreuve permet d'évaluer les capacités d'encodage et de décodage phonologique ainsi que le fonctionnement de la boucle phonologique. Des difficultés repérées à cette épreuve peuvent être le signe de troubles phonologiques, se répercutant en particulier sur la lecture.

- **<u>MÉTAPHONOLOGIE (pré-requis au langage écrit)</u>**

  - **Mémoire « Élaboration d'un outil d'évaluation des compétences métaphonologiques proposé à 274 enfants »** (Benoit F. et coll., 2000)

Pour les enfants de 6 ans à 8 ans 11, les épreuves proposées sont tirées de ce mémoire : inversion syllabique, élision du phonème initial et inversion phonémique. *Ces tâches permettent d'évaluer dans un premier temps si l'enfant possède les capacités d'analyse de la chaîne parlée au niveau syllabique. Puis, dans un second temps, on évalue si ces compétences ont atteint le niveau phonémique (discrimination et manipulation des phonèmes).*

- **Mémoire « Étude de la conscience phonologique et des compétences métaphonologiques des enfants et des adolescents dysphasiques »** (Jolly M., 2001)

Pour les enfants et adolescents âgés de plus de 8 ans 11 mois, les épreuves proposées sont tirées de ce mémoire. Elles sont divisées selon deux classes d'âge :

- de 8 ans 11 mois à 11 ans 11 mois : épreuves de suppression du phonème final, suppression de la syllabe médiane, comptage phonémique. *L'évaluation comporte donc deux épreuves d'analyse phonémique ainsi qu'une épreuve de manipulation de syllabes pour une analyse plus large des compétences métaphonologiques.*
- 13 ans et plus : épreuves de suppression du phonème en position finale, comptage phonémique, comparaison de mots (prononciation du phonème manquant). *L'évaluation porte donc uniquement sur des tâches phonémiques à ce stade du développement des compétences métaphonologiques.*

- **LANGAGE ÉCRIT**
  - **Lecture**
    - **« Quelle rencontre ! »** (Asselin A.C. Et coll., 1997)

Ce test est issu du mémoire « Elaboration d'un outil d'évaluation de la lecture proposé à 252 enfants » et destiné aux enfants scolarisés du CEl au CM2. Il s'agit d'un texte narratif qui existe en deux versions : l'une pour les C.E.1/C.E.2 et l'autre plus longue pour les C.M.1/C.M.2. L'enfant lit à voix haute le texte qui contient de nombreux logatomes (ce qui permet d'évaluer l'automatisation de la voix d'assemblage). L'observation du niveau de lecture est faite en relevant les éventuelles erreurs en production orale qui sont classées selon le type : phonétiques, logatomes, globales, ajouts et omissions.

La lecture est également chronométrée, la lenteur étant également un signe de trouble.

Par ailleurs, la fonctionnalité de la lecture est évaluée par différentes épreuves de

compréhension : questions ouvertes, questions à choix multiples, images proposées à l'enfant qui doit choisir celles qui correspondent au texte lu précédemment.

- **« Le Vol du PC » :** Evaluation fonctionnelle de la lecture chez les sujets de 11 à 18 ans (Boutard C.et coll., 2006)

Ce test permet d'évaluer, chez l'adolescent de 11 à 18 ans, les capacités et la rapidité de la lecture. On pourra déterminer si cette dernière est fonctionnelle ou si le patient présente réellement un trouble et un déficit significatif et si, dans ce cas, le traitement du langage écrit est source de handicap. Lors de cette épreuve, on évaluera : la vitesse et la qualité de la lecture, les processus d'adressage et d'assemblage (présence de logatomes), la fonctionnalité de la lecture sera également évaluée par des épreuves de compréhension : récit (raconter l'histoire en restituant le plus d'items possible), questions ouvertes, QCM (vrai/faux), choix de titres (vrai/faux) et recherche d'informations (à l'aide du texte, le patient devra effectuer une recherche d'informations dans un laps de temps donné).

Le texte d'une trentaine de lignes, présenté aux patients, a pour thème une enquête policière dans le monde de l'informatique afin de susciter l'intérêt des adolescents. La structure à la fois narrative et documentaire du texte a été établie pour correspondre aux exigences scolaires et elle a été conçue afin d'être représentative de la langue par la présence de mots réguliers/irréguliers, courts/longs, fréquents/rares et de l'ensemble des graphies du français.

- **Identification de mots**

- **Timé 3 :** Test d'identification de mots écrits 3 pour enfants de 7 à 15 ans (Ecalle J., 2006)

L'objectif de ce test est d'évaluer les processus de lecture de mots et d'établir un âge lexique chez les enfants de 7 à 15 ans. Ainsi, il permet d'analyser le fonctionnement de la voie d'adressage (processus visuo-orthographique) et de la voie d'assemblage (processus phono-graphémique), nécessaires à l'identification des mots. Suivant le nombre de réponses correctes, on pourra établir un profil de lecteur ainsi qu'une quantification leximétrique pour le patient.

Deux tâches à choix forcé seront proposées à l'enfant, elles consistent à retrouver un item cible parmi 5 items tests. Au total 40 mots sont à identifier. Dans la première épreuve, le patient doit trouver le mot correspondant à l'image et deux facteurs sont manipulés : la fréquence lexicale (fréquence élevée vs faible) et la longueur (mots courts vs longs). Dans le deuxième, le patient doit associer deux mots reliés sur le plan sémantique. La fréquence lexicale est également manipulée et deux types d'items sont concernés : des mots cibles ont

des homophones (10 mots) et d'autres sont irréguliers (10 mots). L'objectif principal de cette deuxième tâche est d'évaluer de façon spécifique l'étendue du lexique orthographique.

Dans la **tâche 1 « image »**, les items tests comprennent : le mot cible (MC), un pseudomot homophone (PmHo), un item « syllabe réduite » (Sr) composé à partir du MC dont une syllabe CCV ou CVC a été transformée en une syllabe de structure simple CV, un pseudomot visuellement proche (Vp) et un voisin orthographique (Vo).

Dans la **tâche 2 « association »**, les items tests comprennent : le mot cible (MC), un item « orthographiquement proche-phonologiquement éloigné » (OpPé), un item « orthographiquement éloigné-phonologiquement identique » (OéPi), un pseudomot visuellement proche (Vp) et un voisin orthographique (Vo).

- **Vitesse en lecture** (Khomsi A. et coll., 2005)

Cette épreuve de barrage a pour premier objectif le dépistage des difficultés en lecture de mots chez des enfants et adolescents de 7 à 18 ans. Elle évalue en particulier les stratégies phono-alphabétiques (voie d'assemblage) et les stratégies orthographiques (voie d'adressage), lors d'une tâche fortement contrainte par le temps.

Lors de cette tâche processuelle, le patient devra porter un jugement sur des « mots » et barrer les incorrects. L'épreuve est chronométrée avec un temps limité à 2 minutes.

Les mots sont présentés par blocs de 25 et les items proposés sont de trois types : des items correctement orthographiés, des items pseudo-logatomes écrits et des items homophones.

A l'issu de l'épreuve on pourra établir un score de vitesse en lecture (VL) ainsi qu'un pourcentage de précision en lecture (PL).

- **Transcription**

- **Chronodictées** (Baneath B. et coll., 2006)

Ce test permet le dépistage des troubles orthographiques et la mise en place de profils de dysorthographie chez les enfants scolarisés du CE1 à la 3ème.

Cette épreuve existe sous deux formes : la forme B est chronométrée alors que la forme A ne l'est pas. Nous avons choisi d'évaluer nos patients avec la forme A, non chronométrée. En effet, les troubles attentionnels et de MDT auraient eu un impact significatif sur la vitesse des patients alors que notre but était d'évaluer spécifiquement leurs capacités de transcription.

Au cours de l'épreuve, plusieurs phrases seront lues par l'examinateur au patient (nombre de phrases et difficultés différents selon le niveau scolaire). Chaque phrase est lue une fois

dans son intégralité puis chaque segment est répété deux fois.

Les erreurs de transcription sont classées en cinq catégories: orthographe morpho-syntaxique, orthographe lexicale (évaluation de la voie d'adressage et de l'étendue du stock lexical de sortie), orthographe phonétique (évaluation de la voie d'assemblage), omissions, segmentation.

- **LANGAGE ORAL**

  - **Fluence sémantique**

Cette épreuve permet d'évaluer la rapidité d'accès au lexique ainsi que la richesse de celui-ci et son organisation en mémoire sémantique. On évalue également les fonctions exécutives : capacités de planification et d'organisation ainsi que les stratégies d'évocation.

- **ELOLA : Batterie d'évaluation du langage oral de l'enfant aphasique** (De Agostini M. et coll., 1998)

La batterie ELOLA a pour but de mettre en évidence les déficits et les dissociations spécifiques des performances orales de l'enfant aphasique, âgé de 4 à 12 ans. Elle permet également de diagnostiquer des difficultés de langage oral dans d'autres situations cliniques.

Elle est composée de 4 grandes épreuves : fluence verbale, répétition de mots et de logatomes, dénomination de substantifs et verbes, compréhension sémantique et syntaxique.

Dans l'épreuve de fluence sémantique proposée ici, l'enfant doit énoncer le plus de noms possible appartenant à la catégorie des « animaux », puis des « objets ou choses se trouvant dans sa maison ». Le patient est chronométré sur 90 secondes pour chaque catégorie mais le score ne tient compte que des 60 meilleures secondes consécutives.

- **Mémoire « Élaboration d'un outil d'évaluation du lexique pour les adolescents de 12 à 16 ans »** (Artus L. et coll., 2004)

L'épreuve de fluence, conçue pour des adolescents de 12 à 16 ans, consiste à donner en une minute le plus de noms d'animaux possible, puis de métiers et enfin de sports.

  - **Lexique**

➔ **Stock lexical actif**

- **ELO : Evaluation du langage oral** (Khomsi A., 2001)

Cette batterie permet de décrire et évaluer diverses composantes de la compétence orale chez des enfants scolarisés de la PSM au CM2. Elle est composée des épreuves suivantes : vocabulaire, phonologie, compréhension et production linguistique.

Dans l'épreuve de dénomination, l'enfant dénomme une image en répondant à la question « qu'est-ce que c'est? » (20 à 50 noms selon le niveau scolaire) ou « qu'est-ce qu'il fait ? » (10 verbes pour les plus jeunes).

Cette épreuve nous permet d'évaluer l'étendue et l'accès au lexique de l'enfant.

- **T.L.O.C.C. : Test de langage oral complet pour les collégiens** (Maurin N. et coll., 2006)

Ce test est un outil clinique permettant d'évaluer le langage complexe des adolescents scolarisés de la 6ème à la 3ème. Sous une forme exclusivement orale, il teste le vocabulaire (compréhension et expression) et la phrase (morphologie et sens). Il est basé sur l'hypothèse qu'une cause fréquente de la non-maîtrise du langage écrit (compréhension et expression) serait liée à la non-maîtrise du langage oral complexe à partir de la 6ème. Le seuil pathologique, à la différence des autres tests, est de -1 déviation standard (ds).

Dans l'épreuve d'expression lexicale, l'adolescent doit dénommer des images vues préalablement lors de l'épreuve de désignation (lexique passif). Les deux épreuves sont proposées à un intervalle d'environ 25 minutes. On recherchera une éventuelle dissociation entre l'étendue du lexique actif (réduite) et celle du lexique passif (importante), pouvant permettre d'objectiver un trouble de l'évocation.

La présentation des images se fait en choix multiple sur des planches contenant 9 ou 10 images. La liste d'items proposée est composée de plusieurs mots appartenant au même champ lexical (« péniche », « pétrolier », « jonque »), des noms génériques (« oléagineux ») et des adjectifs (« écarlate »).

➔ **Stock lexical passif**

- **EDA :Evaluation des fonctions cognitives et apprentissages de l'enfant** (Billard C. et coll., 2011)

La batterie EDA est un outil clinique étalonné de la MSM au CM2. Elle est composée de différents types d'épreuves cognitives (fonctions verbales et fonctions non-verbales) ainsi que d'épreuves d'apprentissage. Cet outil permet donc de situer les difficultés linguistiques de l'enfant dans le cadre plus général de ses acquisitions.

L'épreuve de **compréhension lexicale** est une épreuve de désignation. Dix-sept pages sont

présentées à l'enfant, sur chacune d'elles se trouvent deux planches de six images. Pour chaque planche d'image, l'enfant devra désigner l'image correspondant au mot entendu.

- **ELO : épreuve de désignation** (Khomsi A., 2001)

Lors de cette épreuve de désignation, 20 planches contenant chacune 4 images mais un seul item cible, sont proposées au sujet. L'enfant doit désigner l'image correspondant au mot entendu.

- **T.L.O.C.C. : vocabulaire compréhension** (Maurin N. et coll., 2006)

C'est la première épreuve du test à être proposée (avant les épreuves de syntaxe et d'expression lexicale). Les planches utilisées sont les mêmes que celles de l'épreuve d'expression lexicale.

Quatre planches d'images sont successivement proposées au patient. Pour chacune des planches, 10 mots lui sont donnés un par un. Il doit alors désigner l'image correspondant au mot entendu. Les autocorrections sont comptabilisées sauf si elles sont différées.

- **Syntaxe**

➔ **Encodage syntaxique**

- **EVAC : Epreuves verbales d'aptitudes cognitives** (Flessas J. et coll., 2003)

L'EVAC a été conçu dans le but de déterminer à la fois le profil cognitif d'un élève signalé pour troubles d'apprentissage et le niveau de maîtrise de la langue d'enseignement dont il dispose et ce, en l'absence de trouble sensoriel ou intellectuel. Cette batterie comporte trois échelles et treize subtests: une échelle d'évaluation des processus simultanés, une échelle d'évaluation des processus séquentiels et une échelle d'évaluation des compétences linguistiques.

Nous avons utilisé un subtest issu de l'échelle linguistique pour évaluer les connaissances syntaxiques des enfants à partir de 8 ans. Au cours de l'épreuve, 12 phrases complexes sur le plan syntaxique sont proposées au patient avec un mot de liaison manquant qu'il doit retrouver. L'orthographe n'est pas prise en compte.

- **T.L.O.C.C.** (Maurin N. et coll., 2006)

Deux épreuves de syntaxe sont proposées entre les épreuves de lexique passif et actif. La production des adolescents dépend de leurs compétences morphosyntaxiques (que nous évaluons) mais aussi de leur stock lexical. Afin que le vocabulaire n'influence pas cette épreuve, les mots choisis sont très simples et correspondent à un niveau école primaire.

- **phrases morphologie**: Cette épreuve est présentée sous une forme conversationnelle, l'examinateur dit une phrase et le patient doit alors répondre à sa question ou faire un commentaire. Quelques items sont eux présentés sous la forme de closure de phrases. À travers les 27 items de l'épreuve, on évaluera les performances du sujet quant à l'emploi des pronoms (COD, COI), des flexions verbales, des conjonctions et locutions conjonctives ainsi que d'autres tournures syntaxiques complexes.
- **phrases sens:** C'est une épreuve de closure de phrases qui permet une production libre du sujet mais dans un cadre prédéterminé. Vingt-huit amorces de phrases sont proposées au sujet qui doit en inventer la fin ; certains items sont repris de l'épreuve précédente mais étudiés du point de vue de l'adaptation sémantique. Les différentes notions évaluées sont complexes et peuvent être regroupées en 6 groupes: cause/conséquence, concession/opposition, système hypothétique, comparaison, but/temps/moyen, autres relations logiques.

➔ **Compréhension syntaxique**

- **NEPSY : compréhension de consignes** (domaine langage) (Korman M. et coll., 2003)

Pour les enfants jusqu'à 12 ans nous avons choisi cette épreuve permettant d'évaluer l'aptitude à traiter des consignes verbales de complexité croissante. On présente à l'enfant une planche composée de 9 dessins (croix ou rond) et de couleur bleu, jaune, rouge, blanc, ou noir. Les dessins sont disposés en ligne de 3. L'enfant doit alors pointer le dessin correspondant à la consigne de l'examinateur (« montre moi... »). L'item est à désigner en fonction de sa forme, de sa couleur ou de sa position en relation avec les autres figures.

Ainsi, l'épreuve nous permet d'évaluer la compréhension du langage simple à plus complexe mais aussi les capacités d'attention et de MCT.

III. PRÉSENTATION ET ANALYSE DES RÉSULTATS

1) Méthode statistique utilisée

Le recueil des données s'est fait à l'aide du logiciel Microsoft Excel. Après avoir enregistré les performances des patients, nous avons pu calculer des moyennes et des pourcentages à partir des notes brutes obtenues aux différentes épreuves.

Les performances des patients ont été transformées en déviations standards au moyen des normes disponibles dans les manuels des tests utilisés (tests étalonnés selon l'âge et le niveau d'étude des participants). Cette normalisation nous a permis de calculer un pourcentage de sujets pathologiques mais également de sujets en retard par rapport à la norme des enfants sans pathologie. Le seuil pathologique correspondait à -1,65 déviations standards pour la plupart des tests (Zourou F. et coll., 2009), excepté le T.L.O.C.C. pour lequel il est admis à -1 ds (Maurin N. et coll., 2006). Un score entre -1 et -1,65 ds y a été défini comme marqueur de retard.

La taille de nos échantillons étant trop réduite, les analyses statistiques pour comparer les groupes n'ont pas pu être réalisées par des tests statistiques conventionnels ; en effet les résultats n'auraient alors pas été valides.

2) Analyse qualitative des résultats

Au niveau qualitatif, nous avons remarqué certains aspects comportementaux altérés chez les sujets évalués. Tout d'abord, il existe une grande lenteur de réalisation chez la plupart des enfants. Dans de nombreuses épreuves, un temps supplémentaire était nécessaire pour pouvoir élaborer leurs réponses. Cette constatation s'est révélée frappante dans l'épreuve de transcription par exemple.

Nous avons observé également une agitation motrice, plus sensible en fin de passation. Celle-ci correspondait à des MPJ que l'on retrouve chez 80% des sujets atteints de SJSR. Elle était d'autant plus importante quand les sujets présentaient un TDAH associé au SJSR.

Enfin, les enfants évalués étaient très fatigables. Cela se traduisait par une diminution importante des capacités d'attention et de concentration en fin de passation, de nombreux bâillements... Il était donc nécessaire de les stimuler fréquemment et de leur proposer une pause en milieu d'évaluation.

3) Analyse quantitative des résultats

○ PERFORMANCES MNÉSIQUES

Tableau 3 : *résultats obtenus en répétition de chiffres*

	Span endroit	Span envers
Moyenne G1 Moyenne G2 Total	+ 0,65 ds + 0,3 ds + 0,46 ds	-1,2 ds - 0,63 ds - 0,9 ds
Extrême inférieur G1 Extrême inférieur G2	-1 ds -0,6 ds	- 2,3 ds - 2,6 ds
Extrême supérieur G1 Extrême supérieur G2	+ 2 ds + 2,6 ds	- 0,6 ds + 1,3 ds
% de performances pathologiques G1 % de performances pathologiques G2 Total	0% 0% 0%	50% 30% 40%
% de performances faibles G1 % de performances faibles G2 Total	25% 0% 11,1%	12,5% 20% 16,6%

Mémoire à court terme

Comparaison avec la population d'enfants sans pathologie (Cohen M. J., 2001):

La mémoire à court terme était évaluée par la répétition de listes de chiffres en sens endroit. Concernant cette épreuve, les performances des enfants se situent dans la norme par rapport à la population ordinaire. Seuls 2 enfants sur 18 présentent un léger écart à la norme.

Cette composante mnésique ne semble donc pas altérée chez les enfants atteints du SJSR.

Comparaison en fonction de la classe d'âge :

Les performances des sujets des deux groupes se trouvent dans la norme supérieure (+0,65 ds pour le groupe 1 et +0,3 ds pour le groupe 2) et aucun d'entre eux n'atteint le seuil pathologique. On note seulement, que deux enfants du groupe 1 présentent un léger déficit mais il n'existe aucune différence notable entre les deux groupes.

Mémoire de travail (MDT)

Comparaison avec la population d'enfants sans pathologie (Cohen M. J., 2001):

Les scores moyens des sujets pour l'épreuve de restitution de chiffres en sens envers sont dans la norme inférieure (-0,9 ds). 40% des sujets (7 enfants sur 18) présentent un score pathologique et 16,6% d'entre eux (3 enfants sur 18) présentent une insuffisance. Il

semblerait donc qu'il existe un déficit en MDT chez les enfants présentant un SJSR.

Comparaison en fonction de la classe d'âge

Une légère différence entre les deux groupes apparaît. En effet, les performances moyennes du groupe 2 se situent dans la moyenne faible (-0,62ds) alors que celles du groupe 1 sont à la limite de la zone pathologique (-1,2 ds). On pourrait alors penser que les performances en MDT des enfants porteurs d'un SJSR s'améliorent avec l'âge. Afin de vérifier cette assertion, nous avons fait une analyse statistique à l'aide du logiciel JMP. Le test non paramétrique de Wilkoxon a révélé une probabilité supérieure à 0,05. Il n'y a donc pas d'effet de l'âge concernant les performances en MDT des enfants présentant un SJSR.

Tableau 4 : *résultats obtenus en répétition de phrases et en répétition de pseudomots*

	Répétition de phrases	Répétition de pseudomots
Moyenne G1	- 0,1 ds	0 ds
Extrême inférieur G1	- 1,3 ds	- 1 ds
Extrême supérieur G1	+ 0,5 ds	+ 0,6 ds
% de performances pathologiques G1	0,00%	0,00%
% de performances faibles G1	25,00%	12,50%

Répétition de phrases (MCT et MDT)

Comparaison avec la population d'enfants sans pathologie (Korman M. et coll., 2003):

Pour cette épreuve concernant uniquement le groupe 1, les performances des sujets se situent dans la norme. Aucun enfant ne présente de score pathologique et seulement deux d'entre eux présentent un déficit non significatif.

Répétition de pseudomots (boucle phonologique)

Comparaison avec la population d'enfants sans pathologie (Korman M. et coll., 2003):

Ici, le groupe 1 uniquement était évalué, comme pour l'épreuve de répétition de phrases. Les performances des sujets se situent également dans la norme sans aucun score pathologique et un unique score déviant légèrement par rapport à la moyenne. Le fonctionnement de la boucle phonologique ne semble donc pas altéré par la présence du SJSR.

Rétention – Compréhension d'une histoire entendue :

Tableau 5 : *résultats obtenus à l'épreuve compréhension et restitution d'un texte entendu*

	Mémoire d'histoires
Moyenne G1 Moyenne G2 Total	- 1,2 ds - 0,9 ds - 1 ds
Extrême inférieur G1 Extrême inférieur G2	- 2,6 ds - 1,6 ds
Extrême supérieur G1 Extrême supérieur G2	0 ds + 0,3 ds
% de performances pathologiques G1 % de performances pathologiques G2 Total	37,5% 30% 33,3%
% de performances faibles G1 % de performances faibles G2 Total	25% 20% 22,2%

Comparaison avec la population d'enfants sans pathologie (Cohen M. J., 2001):

En moyenne, les performances des sujets à cette épreuve sont insuffisantes (-1 ds). 33,3% des sujets (6 enfants sur 18) présentent un score pathologique et 22,2% d'entre eux (4 enfants sur 18) présentent un écart moins significatif. Une ou plusieurs des nombreuses compétences (mémoire, attention, concentration et capacités langagières) permettant de réaliser cette tâche, semblent donc altérées chez les enfants avec un SJSR.

Comparaison en fonction de la classe d'âge :

On constate une légère différence inter-groupe. En effet, les performances moyennes du groupe 2 se situent dans la norme faible (-0,9 ds) alors que celles du groupe 1 se situent dans la zone retard (-1,2 ds). Cette différence n'était pas significative au regard du test de Wikoxon car la probabilité était supérieure à 0,05.

Conclusion

Au niveau des performances mnésiques, on constate que la mémoire de travail et les capacités de compréhension-rétention sont altérées chez les enfants présentant un SJSR et ce avec des scores légèrement inférieurs chez les enfants les plus jeunes (groupe 1) mais cette différence de moyennes n'était pas significative.

- **MÉTAPHONOLOGIE (pré-requis au langage écrit) : (tableau 6)**

Comparaison avec la population d'enfants sans pathologie (Benoit F. et coll., 2000) et (Jolly M., 2001):

Les compétences métaphonologiques semblent préservées chez les enfants atteints du SJSR. Les performances des sujets aux épreuves de métaphonologie se situent en effet dans la moyenne supérieure (+0,4 ds) et seulement un enfant de notre échantillon présente un score pathologique.

Comparaison en fonction de la classe d'âge :

Aucune différence significative entre les deux groupes n'est remarquée, un unique enfant du groupe 1 présentant un score pathologique.

Tableau 6 : *résultats obtenus aux épreuves de métaphonologie*

	Total
Moyenne G1 Moyenne G2 Total	0 ds + 0,8 ds + 0,4 ds
Extrême inférieur G1 Extrême inférieur G2	- 1,7 ds - 0,4 ds
Extrême supérieur G1 Extrême supérieur G2	+ 1,4 ds + 2,8 ds
% de performances pathologiques G1 % de performances pathologiques G2 Total	12,5% 0% 5,5%
% de performances faibles G1 % de performances faibles G2 Total	0% 0% 0%

- **LANGAGE ORAL**

Fluences sémantiques

Tableau 7 : *résultats obtenus à l'épreuve de fluences*

	Fluences
Moyenne G1 Moyenne G2 Total	+ 0,3 ds + 0,2 ds + 0,3 ds
Extrême inférieur G1 Extrême inférieur G2	- 1,7 ds - 1,65 ds
Extrême supérieur G1 Extrême supérieur G2	+ 2 ds + 2,5 ds
% de performances pathologiques G1 % de performances pathologiques G2 Total	12,5% 10% 11,1%
% de performances faibles G1 % de performances faibles G2 Total	0% 0% 0%

Comparaison avec la population d'enfants sans pathologie (De Agostini et coll., 1998) et (Artus L. et coll., 2004):

Pour cette épreuve, les scores des sujets évalués se situent dans la moyenne supérieure (+0,3 ds). Seuls 2 sujets sur 18 atteignent le seuil pathologique (11,1%) et aucun ne présente de déficit plus léger. Il semble que la fluence sémantique soit préservée.

Comparaison en fonction de la classe d'âge :

Aucune différence notable n'apparaît entre les deux groupes. En effet un sujet de chaque groupe atteint le seuil pathologique alors que les performances du reste de notre échantillon se trouvent dans la norme.

Stock lexical

Tableau 8 : *résultats obtenus aux épreuves lexicales*

	Stock lexical passif	Stock lexical actif
Moyenne G1 Moyenne G2 Total	- 0,4 ds - 0,4 ds - 0,4 ds	- 0,2 ds - 0,7 ds - 0,5 ds
Extrême inférieur G1 Extrême inférieur G2	- 1,7 ds - 1,7 ds	- 1,7 ds - 1,8 ds
Extrême supérieur G1 Extrême supérieur G2	+ 0,8 ds + 1 ds	+ 0,7 ds + 0,5 ds
% de performances pathologiques G1 % de performances pathologiques G2 Total	25% 30% 27,7%	12,5% 40% 27,7%
% de performances faibles G1 % de performances faibles G2 Total	0% 30% 16,6%	12,5% 10% 11,1%

Comparaison avec la population d'enfants sans pathologie (Khomsi A., 2001), (Maurin N. et coll., 2006) et (Billard C. et coll., 2011):

Pour les épreuves évaluant le stock lexical passif, les résultats se situent dans la norme basse (-0,4 ds). Cinq enfants sur dix-huit (27,7%) atteignent le seuil pathologique et trois autres (16,6%) présentent un écart à la norme moins important.

Concernant le stock lexical actif, cinq sujets (27,7%) présentent un score pathologique et deux autres (11,1%) un score limite. Les performances des sujets sont situées, comme pour le stock lexical passif, dans la norme basse (-0,5 ds).

Il semble donc que les stocks lexicaux actifs et passifs (étendue et accès) soient, légèrement altérés chez les enfants atteint du SJSR.

Comparaison en fonction de la classe d'âge :

On constate une légère différence entre les groupes, avec un plus grand effectif de scores pathologiques dans le groupe 2 que le groupe 1. En effet, concernant le stock lexical passif, trois enfants sur dix dans le groupe 2 atteignent le seuil pathologique contre deux enfants sur huit dans le groupe 1. Pour le stock lexical actif, quatre enfants du groupe 2 présentent un score pathologique contre un seul enfant du groupe 1. Les performances lexicales sembleraient donc décroître avec l'avancée en âge des enfants présentant un SJSR.

Syntaxe

Tableau 9 : *résultats obtenus aux épreuves syntaxiques*

	Syntaxe production	Syntaxe compréhension
Moyenne G1 Moyenne G2 Total	- 0,3 ds - 0,6 ds - 0,4 ds	0 ds
Extrême inférieur G1 Extrême inférieur G2	- 1 ds - 1,8 ds	- 1 ds
Extrême supérieur G1 Extrême supérieur G2	+ 1,7 ds + 0,3 ds	+ 1,3 ds
% de performances pathologiques G1 % de performances pathologiques G2 Total	0% 20% 11,1%	0%
% de performances faibles G1 % de performances faibles G2 Total	25% 10% 16,7%	12,5%

Comparaison avec la population d'enfants sans pathologie (Flessas J. & Lussier F., 2003), (Korman M. et coll., 2003) et (Maurin N. et coll., 2006):

En ce qui concerne l'expression syntaxique, les performances des enfants sont situées dans la norme inférieure (-0,4 ds). Les performances de 2 enfants sur 18 (11,1%) sont hors-norme et celles de trois enfants (16,7%) de l'échantillon sont insuffisantes.

Au niveau des épreuves de compréhension syntaxique, évaluée chez les enfants du groupe 1, les scores se situent dans la norme. Aucun enfant n'atteint le seuil pathologique et un seul d'entre eux (sur huit) présente une légère déviance. Il n'y a pas de données pour le groupe 2 concernant la compréhension syntaxique, faute d'épreuve dans le protocole au-delà d'un certain âge. Dans l'ensemble, la présence du SJSR ne semble pas altérer significativement cette composante du langage orale.

Comparaison en fonction de la classe d'âge :

Concernant l'expression syntaxique, une différence inter-groupe apparaît de façon non

significative. La moyenne du groupe 2 se situe à -0,6 ds contre -0,4 ds dans le groupe 2 et l'on retrouve deux enfants atteignant le seuil pathologique alors qu'il n'y en n'a pas dans le groupe 1.

- **LANGAGE ÉCRIT**

Lecture

Tableau 10 : *résultats obtenus à l'épreuve « Vitesse en lecture »*

	VL	PL	HP	PLE	DI
Moyenne G1 Moyenne G2 Total	- 0,3 ds - 0,3 ds - 0,3 ds	- 0,2 ds - 0,2 ds - 0,2 ds	0 ds + 0,2 ds + 0,1 ds	+ 0,5 ds + 0,1 ds + 0,3 ds	- 0,2 ds - 0,3 ds - 0,25 ds
Extrême inférieur G1 Extrême inférieur G2	- 2,3 ds - 1,8 ds	- 3 ds - 1,65 ds	- 2,5 ds - 2,3 ds	- 1,3 ds - 2,4 ds	- 1,2 ds - 1,7 ds
Extrême supérieur G1 Extrême supérieur G2	+ 1,9 ds + 2 ds	+ 1 ds + 0,9 ds	+ 1,4 ds + 1,6 ds	+ 2,5 ds + 1,8 ds	+ 1,7 ds + 1,9 ds
% de performances pathologiques G1 % de performances pathologiques G2 Total	25% 20% 22%	25% 10% 16,7%	12,5% 20% 16,7%	0% 10% 5,5%	0% 10% 5,5%
% de performances faibles G1 % de performances faibles G2 Total	0% 20% 11,1%	0% 20% 11,1%	0% 0% 0%	12,5% 10% 11,1%	12,5% 30% 22,2%

Tableau 11 *:Timé 3, réponses correctes en fonction de la tâche*

	Total	T1 : mots fréquents	T2 : Homophones	T2 : Irréguliers
Moyenne G1 Moyenne G2 Total	- 0,9 ds - 0,4 ds - 0,7 ds	- 0,5 ds - 0,5 ds - 0,5 ds	- 0,3 ds 0 ds - 0,2 ds	- 0,6 ds - 0,5 ds - 0,6 ds
Extrême inférieur G1 Extrême inférieur G2	-2,9 ds -1,4 ds	- 3,5 ds -1,7 ds	- 2 ds - 1,2 ds	- 2,5 ds - 2,3 ds
Extrême supérieur G1 Extrême supérieur G2	+ 0,3 ds + 0,8 ds	+ 0,3 ds + 0,7 ds	+ 0,7 ds + 0,9 ds	+ 0,2 ds + 0,6 ds
% de performances pathologiques G1 % de performances pathologiques G2 Total	25% 10% 16,7%	37,5% 20% 27,8%	12,5% 0% 5,6%	12,5% 30% 22,2%
% de performances faibles G1 % de performances faibles G2 Total	12,5% 20% 16,7%	25% 10% 16,7%	0% 20% 11,1%	12,5% 10% 11,1%

Tableau 12 : *Résultats au Timé 3 selon le type de distracteurs*

	Distracteurs						
	PmHo	Vp	Vo	Sr	OpPe	OePi	MHo
Moyenne G1	- 1,8 ds	- 0,6 ds	- 0,2 ds	+ 0,2 ds	+ 0,1 ds	- 0,9 ds	+ 0,4 ds
Moyenne G2	- 0,5 ds	- 0,2 ds	+ 0,2 ds	- 0,5 ds	- 0,3 ds	- 0,3 ds	0 ds
Total	-1,1 ds	- 0,4 ds	0 ds	- 0,1 ds	- 0,1 ds	- 0,6 ds	+ 0,2 ds
Extrême inférieur G1	- 2,2 ds	- 3,3 ds	- 2,2 ds	- 1 ds	- 0,8 ds	- 4,2 ds	-1,66 ds
Extrême inférieur G2	- 2,5 ds	- 2,5 ds	- 0,8 ds	- 4,6 ds	- 2,3 ds	- 5,1 ds	- 0,9 ds
Extrême supérieur G1	0 ds	+ 0,8 ds	+ 0,9 ds	+ 0,6 ds	+ 1 ds	+ 0,7 ds	+ 1,1 ds
Extrême supérieur G2	+ 0,5 ds	+ 0,4 ds	+ 0,7 ds	+ 0,6 ds	+ 0,7 ds	+ 0,6 ds	+1 ds
% de performances pathologiques G1	62,5%	25%	25%	0%	0%	37,5%	12,5%
% de performances pathologiques G2	30%	0%	0%	20%	20%	10%	0%
Total	44,4%	11,1%	11,1%	11,1%	11,1%	22,2%	5,6%
% de performances faibles G1	25%	12,5%	0%	12,5%	0%	12,5%	0%
% de performances faibles G2	0%	30%	0%	0%	10%	10%	0%
Total	11,1%	22,2%	0%	5,6%	5,6%	11,1%	0%

Tableau 13 : *résultats obtenus aux épreuves « le Vol du PC » et « Quelle rencontre ! »*

	Temps de lecture	Nombre d'erreurs	Rappel total	Compréhension
Moyenne G1	- 0,8 ds	- 0,5 ds	- 0,25 ds	- 0,3 ds
Moyenne G2	- 0,5 ds	- 0,7 ds	- 0,6 ds	- 0,3 ds
Total	- 0,6 ds	- 0,6 ds	- 0,85 ds	- 0,3 ds
Extrême inférieur G1	- 4 ds	- 3,7 ds	- 0,9 ds	- 1 ds
Extrême inférieur G2	- 3,5 ds	- 6 ds	- 1,8 ds	- 1,7 ds
Extrême supérieur G1	+ 0,7 ds	+ 0,8 ds	+ 0,5 ds	+ 0,1 ds
Extrême supérieur G2	+ 1,2 ds	+ 0,5 ds	+ 1 ds	+ 0,8 ds
% de performances pathologiques G1	25%	25%	0%	0%
% de performances pathologiques G2	30%	10%	10%	20%
Total	27,8%	16,7%	5,5%	11,1%
% de performances faibles G1	12,5%	0%	0%	12,5%
% de performances faibles G2	0%	20%	20%	0%
Total	5,5%	11,1%	11,1%	5,5%

Comparaison avec la population d'enfants sans pathologie (Ecalle, 2006), (Boutard C. et coll., 2006), (Asselin A.C. Et coll., 1997) et (Khomsi A. et coll., 2005):

En vitesse de lecture de mots, les scores des enfants sont situés dans la norme basse (-0,3 ds), avec quatre enfants sur dix-huit présentant un score pathologique (22%). Au niveau de la précision, les performances se retrouvent également dans la norme basse (-0,2 ds) et trois enfants (16,7%) ont des scores atteignant le seuil pathologique.

On retrouve également des scores assez faibles en temps de lecture de texte dans les épreuves « Le Vol du PC » et « Quelle rencontre! » avec -0,6 ds en moyenne et cinq scores pathologiques (27,8%). Les enfants présentant un SJSR seraient donc légèrement plus lents que leurs pairs pour effectuer une tâche de lecture chronométrée.

Pour ce qui est du nombre d'erreurs en lecture, les performances se retrouvent une fois de plus dans la norme faible (-0,6 ds) avec 16,7% des scores situés dans la zone de déviance.

Toutefois la lecture semble assez fonctionnelle : les performances moyennes en compréhension sont de -0,3 ds amis seulement deux enfants (11%) présentent un score pathologique et un seul d'entre eux présente un écart à la norme moins important.

A l'épreuve du « Timé 3 », concernant le nombre de réponses correctes dans les deux tâches proposées, les scores se situent dans la norme faible (-0,7ds). Trois enfants sur dix-huit (16,7%) ont un score pathologique et trois autres présentent des scores insuffisants. La tâche 1, consistant à identifier des mots plus ou moins fréquents était la plus chutée ; en effet, les performances moyennes du groupe se situaient à -0,5 ds (moyenne faible). De plus pour cette tâche, les performances de cinq sujets (28%) étaient hors-norme et trois autres présentaient un écart moindre à la norme.

Les distracteurs auxquels les sujets étaient les plus sensibles étaient les pseudomots homophones (PmHo) avec 44,4% de performances atteignant le seuil pathologique. Ils étaient également assez sensibles aux mots orthographiquement éloignés mais phonologiquement identiques (OéPi). Ces résultats mettent donc en évidence un stock orthographique d'entrée réduit chez ces enfants.

Comparaison en fonction de la classe d'âge :

A l'épreuve de « Vitesse en lecture », les performances des deux groupes étaient quasiment identiques.

Concernant l'épreuve d'identification de mots, les scores du groupe 1 étaient légèrement inférieurs (-0,9 ds contre -0,4 ds pour le nombre de réponses correctes) et l'on retrouve un pourcentage de scores pathologiques supérieur dans le groupe 1 mais on ne

peut dire que cette différence soit réellement significative. Les distracteurs auxquels les enfants du groupe 1 étaient les plus sensibles étaient les pseudomots homophones (PmHo) et dans une moindre mesure, les voisins phonologiques (Vp), les voisins orthographiques (Vo), les mots orthographiquement éloignés mais phonologiquement proches (OéPi) et les mots homophones (MHo). Les sujets du groupe 2 étaient plus sensibles quant à eux aux pseudomots homophones (PmHo), aux mots à syllabe réduite (Sr) et aux mots orthographiquement proches mais phonologiquement éloignés (OpPé).

Enfin pour la lecture/compréhension/rétention d'un texte, les performances du groupe 2 semblaient légèrement inférieures, notamment à l'épreuve de rappel mais également en compréhension où l'on constatait 20% de scores pathologiques dans le groupe 2 mais aucun dans le groupe 1.

Transcription

Tableau 14 : *résultats obtenus à l'épreuve « chronodictées »*

	Total	Morphosyntaxe	Morpholexique	Phonétique	Omission	Segmentation
Moyenne G1	- 1,1 ds	- 0,9 ds	0 ds	- 1,7 ds	- 0,9 ds	- 2,8 ds
Moyenne G2	- 1,4 ds	- 1,3 ds	- 0,5 ds	- 3,8 ds	- 0,7 ds	- 0,8 ds
Total	- 1,3 ds	- 1,1 ds	- 0,3 ds	- 2,3 ds	- 0,8 ds	- 1,8 ds
Extrême inférieur G1	- 4,7 ds	- 2,2 ds	- 1,3 ds	- 11 ds	- 5,2 ds	- 16,8 ds
Extrême inférieur G2	- 3,3 ds	- 4,3 ds	- 1,3 ds	- 12,9 ds	- 2,2 ds	- 6,1 ds
Extrême supérieur G1	+ 0,4 ds	+ 0,3 ds	+ 0,8 ds	+ 0,9 ds	+ 0,4 ds	+ 0,4 ds
Extrême supérieur G2	+ 1 ds	+ 1 ds	+ 0,5 ds	+ 0,9 ds	+ 0,5 ds	+ 0,4 ds
% de performances pathologiques G1	37,5%	50%	0%	12,5%	12,5%	25%
% de performances pathologiques G2	44,4%	33,3%	0%	66,6%	11,1%	33,3%
Total	41,2%	41,2%	0%	41,2%	11,8%	29,4%
% de performances faibles G1	0%	0%	12,5%	37,5%	12,5%	37,5%
% de performances faibles G2	33,3%	33,3%	33,3%	0%	11,1%	0%
Total	17,6%	17,6%	23,5%	17,6%	11,8%	17,6%

Comparaison avec la population d'enfants sans pathologie (Baneath B. et coll., 2006):

En moyenne, les performances en transcription des enfants participant à cette étude, se situent à la limite de la zone de déviance (-1,3 ds). Pour cette épreuve de dictée de phrases, 41,2% des sujets (7 enfants sur 17) atteignent le seuil pathologique et 33,3% d'entre eux (3 enfants) accusent un déficit léger par rapport à la norme. Cette épreuve met donc en évidence la présence de troubles orthographiques dans la population d'enfants

atteints du SJSR.

Les erreurs les plus largement rencontrées sont de type phonétique : les performances des sujets atteignent le seuil pathologique avec -2,3 ds en moyenne. Sept enfants (41,2%) se situent dans une zone de déviance par rapport à la norme et des scores insuffisants sont retrouvées chez trois autres sujets (17,6%). Il s'agirait ici d'un défaut d'utilisation de la voie d'assemblage.

On retrouve également un grand nombre d'erreurs de type morphosyntaxique : les performances des enfants sont insuffisantes avec en moyenne -1,1 ds. Sept enfants (41,2%) présentent un score pathologique et trois autres (17,6%) présentent un moindre écart à la norme.

Concernant les erreurs de segmentation, les performances obtenues par les enfants de notre échantillon sont hors norme (-1,8 ds). Cinq scores pathologiques sont retrouvés et trois autres sont insuffisants. Ce type d'erreur s'apparentait la plupart du temps à un défaut attentionnel de la part des patients.

Pour les erreurs de type « omission », les performances des sujets de trouvent dans la norme faible avec une déviation standard moyenne de -0,8. Deux enfants ont un score pathologique et deux autres un score situé entre -1 et -1,5 ds. Là encore, le coût cognitif important mis en jeu pour réaliser cette épreuve pouvait engendrer des fluctuations attentionnelles expliquant ce type d'erreur.

Enfin, les scores de notre échantillon concernant les erreurs morpholexicales (orthographe d'usage) sont situés dans la norme faible (-0,3 ds). Aucun score n'atteint le seuil pathologique mais quatre d'entre eux (23,5%) présentent un écart léger par rapport à la norme.

Comparaison en fonction de la classe d'âge :

Concernant les performances globales en transcription des sujets de cette étude, on ne remarque pas de différence significative entre les deux groupes. Pour le groupe 1 les scores sont en moyenne situés à -1,1 ds et pour le groupe 2, ils sont à -1,4 ds. Les performances des enfants des deux groupes sont donc insuffisantes. Trois enfants sur huit dans le groupe 1 atteignent le seuil pathologique contre quatre enfants sur neuf dans le groupe 2. En revanche, aucun enfant du groupe 1 ne présente de déficit plus léger alors que l'on en retrouve trois dans le groupe 2.

Pour les erreurs de type phonétique une dissociation entre les deux groupes apparaît. Les performances des enfants de ces groupes sont pathologiques avec -1,7 ds pour le groupe 1 et très largement en dessous -3,8 ds en moyenne pour le groupe 2. Ainsi,

six enfants du groupes 2 présentent des performances hors-norme alors que l'on n'en retrouve qu'un seul dans le groupe 1.

En ce qui concerne les erreurs morphosyntaxiques, aucune différence majeure n'est observée entre le groupe 1 et le groupe 2.

On remarque que, concernant les erreurs de segmentation, les performances du groupe 1 (-2,8 ds) situées largement dans la zone de déviance, sont très inférieures à celle du groupe 2 (-0,8 ds). Nous devons alors noter que c'est la performance particulièrement hors-norme d'un sujet (-16,8 ds) qui fait chuter la moyenne du groupe 1.En dehors de cette dernière, on ne retrouve pas de différence significative entre les deux groupes avec 25% de scores pathologiques pour le groupe 1 (2 enfants) et 33,3% pour le groupe 2 (3 enfants).

Enfin, concernant les erreurs d'omission et de morpholexique, aucune différence notable n'est relevée entre le groupe 1 et le groupe 2.

4) Synthèse des troubles observés

Tableau 15 : *type de troubles observés*

	Trouble du langage constaté	**Type de trouble**			
		Mémoire	**Langage oral**	**Langage écrit**	**LO + LE**
Groupe 1	62,5% (5)	75% (6)	50% (4)	50% (4)	37,5% (3)
Groupe 2	60% (6)	50% (5)	50% (5)	60% (6)	50% (5)
Total	61% (11)	61% (11)	50% (9)	55,5% (10)	44,4% (8)

Nous avons considéré qu'un score inférieur au seuil pathologique dans au moins une épreuve de langage oral ou écrit du protocole constituait un marqueur de trouble du langage. Il a ainsi été observé un **trouble du langage chez 61% des enfants** de notre population. Ce trouble touchait légèrement plus le langage écrit (55%) que le langage oral (50%) et une perturbation conjointe du langage oral et du langage écrit a été retrouvée chez 44% des sujets testés. Les troubles du langage concernent les 2 groupes d'une façon assez homogène. Concernant le langage écrit, nous avons remarqué que l'épreuve la plus échouée était celle de **transcription** avec **44% de scores pathologiques**. Dans les épreuves de langage oral, un **stock lexical restreint** (actif et passif) a été repéré chez **30%** des enfants évalués.

Un **trouble mnésique** a été observé chez **61% des sujets**. Ce trouble touchait préférentiellement les enfants du groupe 1 (75%). En effet le taux d'enfants présentant un trouble de la mémoire dans le groupe 2 était de 50%. La **MDT** était la composante mnésique la plus touchée avec **40% de performances hors-norme** dans notre population.

IV. ÉTUDES DE CAS

Nous avons choisi de présenter les cas de trois enfants d'une même fratrie présentant chacun un SJSR (sans association à un TDAH). Les enfants Z.L. et A.L. sont inclus dans notre population d'étude mais L.L. a bénéficié d'un bilan plus tardif.

Cas n°1 : L.L., 7 ans 5 mois, scolarisée en classe de CE1 (Annexe J)

La patiente est une enfant suivie pour un trouble du maintien de l'attention diurne et une agitation motrice nocturne depuis la fin d'année 2013 par le Docteur E. Konofal. Le rapport de PSG révèle 185 secousses musculaires des membres inférieurs, bilatérales, avec une latence de 5 minutes, ce qui correspond à un index de mouvements périodiques de 12,9 (normal<5). Compte tenu de son jeune âge, le SJSR n'a pu être diagnostiqué car on ne pouvait prendre en compte ses réponses aux questions du P-RLS-SS (Échelle de sévérité du SJSR chez l'enfant, annexe). Elle ne bénéficie pas de prise en charge orthophonique à ce jour mais sa mère rapporte des difficultés en classe, notamment en lecture.

- **Comportement**

L.L se montre très coopérative lors du bilan, elle témoigne toutefois d'une agitation motrice importante et d'une certaine fatigabilité au fur et à mesure de l'avancée dans les épreuves. Une plus grande labilité attentionnelle apparaît également en fin d'évaluation.

- **Mémoire**

Les capacités de rétention auditive immédiate sont dans la norme pour la plupart des épreuves mais les résultats sont peu homogènes. Le score en **MDT** est dans la **zone de retard** avec une note brute de 2, se situant à **-1,3 ds**, à l'inverse les résultats à l'épreuve de répétition de chiffres en sens endroit correspondant à +1,6 ds.

- **Métaphonologie**

L.L. ne parvient pas à réaliser l'épreuve d'inversion syllabique (-4,8 ds). Cela semble être du à la limitation des capacités de la MDT verbale. L'épreuve d'élision du phonème initiale est échouée (-0,9 ds) : les capacités de L.L. sont préservées mais la consigne est oubliée en cours d'épreuve. Enfin l'épreuve d'inversion phonémique est parfaitement réussie.

- **Langage Écrit**

En lecture, concernant l'épreuve du **Timé 3**, la patiente se situe dans la norme basse

(-0,3 ds) avec 15 réponses correctes et une homogénéité est relevée dans les différentes tâches effectuées. Les distracteurs auxquels elle était le plus sensible étaient les pseudomots homophones avec un score se situant dans la zone de déviance (-1,6 ds), ceci étant un marqueur de dysfonctionnement de la voie d'adressage.

Les résultats dans l'épreuve de « **vitesse en lecture** » révèlent un retard de performance en **vitesse (-1 ds) et en précision (-1ds)**.

Ces score faibles se retrouvent dans l'épreuve « Quelle rencontre ! » avec un temps de lecture de texte correspondant à -1,1 ds. D'un point de vue qualitatif, la lecture est hachée et ponctuée d'erreurs que la patiente corrige spontanément. D'un point de vue qualitatif, la lecture est hachée et ponctuée d'erreurs que la patiente corrige spontanément. Des sauts de lignes, essentiellement en fin de texte, sont aussi observés, dus aux difficultés attentionnelles et à l'impulsivité de la patiente.

La lecture est tout de même fonctionnelle avec un score de rappel de 21 soit +0,4 ds et un score de compréhension correspondant à +0,5 ds.

Enfin, à l'épreuve chronodictées, 20 erreurs de **transcription** sont relevées ce qui se situe à **-1,2 ds**. Cinq erreurs de type phonétique sont retrouvées soit -2ds (*car* est transcrit « gare »). Un travail sur la discrimination des sons serait donc à envisager. De nombreuses erreurs de morphosyntaxe sont également remarquées (9 erreurs soit -1,2 ds) et une omission de mot soit -1,2 ds. Enfin une très grande lenteur dans la réalisation de la tâche est observée chez L.L.

- **Langage oral**

Les capacités de **fluence sémantique** semblent altérées, le score de la patiente pour les dénominations d'animaux et d'objets est de 17 mots soit **-1,2 ds**. Le lexique mental semble tout de même bien organisé car L.L. utilise des stratégies d'évocation telles que l'association sémantique (lion,girafe) ou phonologique (livre,lit). Pour chaque catégorie on note la présence de 3 segments longs de 1 à 5 éléments.

La patiente présente des faiblesses importantes au niveau de la maîtrise du **lexique**. En effet, concernant le lexique en réception, la patiente obtient un score de 26/34 qui se situe à **-2 ds** de la moyenne des enfants de son niveau d'études. En ce qui concerne le lexique actif, il se situe en dessous de la moyenne attendue pour son âge à **-1,9 ds**.

Enfin, les performances en compréhension syntaxique sont dans la norme (+0,3ds). L'expression syntaxique n'a pu être évaluée, faute d'épreuve incluse dans le protocole correspondant à son âge.

- **Conclusion**

Ce bilan met en évidence des difficultés en langage écrit, tant au niveau de la lecture que de la transcription. Le déchiffrage est lent et l'on observe une atteinte des différentes voies de lecture probablement liée à des difficultés visuo-attentionnelles. Les performances en transcription sont également insuffisantes : les erreurs les plus fréquentes sont de types phonétique et morphosyntaxique. Une atteinte des performances en fluence sémantique et dans les épreuves lexicales met en lumière l'insuffisance du lexique qu'il sera important de développer. Une rééducation orthophonique est donc indiquée. Concernant le langage oral, la priorité sera de développer le stock lexical. En langage écrit, la discrimination des sons sera travaillée pour améliorer la voie d'assemblage. Enfin, il sera nécessaire de développer ses capacités de MDT. La prise en compte des difficultés attentionnelles de L.L. au cours de la rééducation sera primordiale, afin d'adapter au mieux la prise en charge qui lui sera proposée.

Cas n°2 : Z.L., 10 ans 8 mois, scolarisé en classe de CM2 (**Annexe K**)

Le patient est suivi pour un trouble du maintien de l'attention et une somnolence diurne. Il présente un SJSR d'allure idiopathique cliniquement significatif en se référant à l'échelle P-RLS-PQ (Échelle de sévérité du SJSR chez l'enfant – Questionnaire parent). L'examen polysomnographique révèle 55 secousses musculaires des membres inférieurs ; soit un index de mouvements périodiques de 6 (normal <5).

- **Comportement**

Z.L. est un enfant volontaire et motivé dans la réalisation des différentes épreuves. Une impulsivité et une agitation motrice sont toutefois observées, particulièrement marquées en fin de passation et associées à une certaine labilité attentionnelle.

- **Mémoire**

Une **hétérogénéité** des résultats est remarquée concernant la rétention verbale immédiate. En mémoire de chiffres : les performances en MCT sont largement au-dessus de la moyenne (+2ds) alors que Z.L. présente un score pathologique en **MDT (-1,6 ds)**. Les scores en répétition de phrases et répétition de pseudomots sont dans la moyenne. Concernant l'épreuve **mémoire d'histoire** un déficit léger est retrouvé correspondant à **-1ds**.

- **Métaphonologie**

Les scores dans les épreuves de manipulation phonémique sont dans la moyenne

supérieure (+0,5 ds) alors qu'à l'épreuve de suppression **de la syllabe médiane** les performances de Z.L. sont hors-norme (**-2,7 ds**). Ces difficultés pourraient être en lien avec des troubles du maintien des informations en MDT.

- **Langage écrit**

En lecture de mots, évaluée par l'épreuve du **Timé 3**, le patient obtient un score total de 28 réponses correctes soit **-0,7 ds**. L'analyse du test révèle un âge lexique de 9 ans et 5 mois soit un **retard de 15 mois en lecture**. Il obtient des scores situés dans la moyenne basse dans les différentes tâches effectuées. Les distracteurs auxquels il était le plus sensible étaient les pseudomots homophones (-1,9 ds), les pseudomots visuellement proches (-1,4 ds) ainsi que les mots orthographiquement éloignés mais phonologiquement identiques (-1,1 ds). Ceci était le témoin de difficultés attentionnelles, d'une voie d'adressage déficitaire ainsi que d'un stock orthographique d'entrée restreint.

À l'épreuve de V**itesse en lecture**, une dissociation entre la vitesse (dans la moyenne des enfants de CM2) et la **précision** de 67,4% soit **-1,7 ds**, a été observée. Ce résultat serait probablement lié aux importantes difficultés attentionnelles de Z.L. ainsi qu'à son impulsivité (d'autant plus importante que cette épreuve était chronométrée). Une différence a été remarquée entre les 10 pseudologatomes écrits barrés (+ 0,8 ds) et les 15 homophones barrés (-0,7 ds), révélant des difficultés sur la voie d'adressage.

Dans l'épreuve « **Quelle rencontre !** », le score de vitesse de lecture de texte se situe dans la moyenne des enfants de son niveau scolaire mais il commet 22 **erreurs de lecture** (erreurs attentionnnelles essentiellement) soit **-2,2 ds**. La lecture est toutefois fonctionnelle avec des scores de rappel et de compréhension dans la norme.

Enfin, en **transcription**, **21 erreurs** sont retrouvées soit **-1 ds**. Les erreurs les plus fréquentes sont les **erreurs de morphosyntaxe** (18 erreurs soit **-1,65 ds**), en particulier des fautes d'accords. Les performances en transcription sont donc insuffisantes pour son âge.

- **Langage oral**

Les performances à l'épreuve de fluence sont dans la norme avec un total animaux+objets de 36 mots. Les stratégies d'association sémantique et phonologique témoignent d'une bonne organisation du lexique.

Le score à l'épreuve de désignation (lexique passif) est dans la norme alors que l'épreuve de dénomination (lexique actif) est échouée: 27/50 soit **-1,7 ds**. Il semble donc important de **travailler** l'étendue du stock lexical actif pour pallier ce **manque du mot**.

Enfin, les **performances syntaxiques** se révèlent **insuffisantes**, autant sur le versant productif (-0,6 ds) que sur le versant réceptif (-1ds).

- **Conclusion**

Ce bilan révèle des difficultés en langage écrit. En lecture, de nombreuses erreurs liées à des difficultés attentionnelles sont retrouvées mais également des erreurs en lien avec une voie d'adressage déficitaire. Les performances en transcription sont également insuffisantes. Concernant le langage oral, un trouble de l'évocation est objectivé par une différence importante entre un lexique actif restreint et un lexique passif dans la norme.

Compte tenu des difficultés de Z.L., une prise en charge orthophonique est indiquée. Les objectifs seront de travailler le développement du lexique orthographique d'entrée afin d' d'entraîner la voie d'adressage. En langage oral, un travail sur l'étendue du stock lexical sera nécessaire ainsi qu'un entraînement des performances syntaxiques autant sur le versant réceptif que productif.

Cas n°3 : A.L., 12 ans 4 mois, scolarisé en classe de 5ème (**Annexe L**)

Cet enfant est suivi par le Docteur E. Konofal dans le cadre d'un trouble du maintien de l'attention ainsi qu'une somnolence diurne, appréciée au moyen de l'échelle de somnolence ESEA d'un score de 20 (significatif >16). Il présente un SJSR sévère, au regard de l'échelle P-RLS-PQ. L'examen polysomnographique révèle quelques 111 secousses musculaires périodiques des membres inférieurs, bilatérales ; soit un index de mouvements périodiques de 14 (normal <5).

- **Comportement**

A.L. est un enfant agréable et coopératif au cours de ce bilan. Il témoigne toutefois d'une grande agitation motrice (due à la présence de secousses musculaires des membres inférieurs à l'éveil). Une certaine fatigabilité et des difficultés attentionnnelles en fin de passation sont également relevées.

- **Mémoire**

Les capacités de **rétention auditive immédiate** chez A.L. sont très **hétérogènes**. En répétition de chiffres ses résultats sont au dessus de la moyenne (+2,6 ds pour l'empan endroit et +1,3 ds pour l'empan envers). En répétition de pseudomots, ses performances sont dans la norme des enfants de son âge. En revanche, en répétition de phrases, son score se situe dans la moyenne faible (-0,3 ds) et pour l'épreuve de mémoire d'histoires il obtient

un score pathologique (-2ds). Les difficultés en répétition de phrases et en mémoire d'histoires pourraient être dues à la longueur des segments à retenir et à la nécessité d'y associer un sens.

- **Métaphonologie**

Les performances en métaphonologie sont dans la moyenne pour les épreuves de suppression du phonème final et de comparaison de mots et dans la norme supérieure (+2ds) pour l'épreuve de comptage phonémique.

- **Langage écrit**

En **lecture**, l'épreuve du **Timé 3** révèle des performances d'identification de mots hors norme. Il donne 28 réponses correctes soit **-2 ds**. Le test donne un âge lexique de 9 ans 5 mois soit un **retard de lecture de 31 mois**. Lors de la première tâche son score se situe à -1,7 ds. Lors de la seconde tâche, son score se situe à -1,1 ds pour les homophones et -2,3 ds pour les mots irréguliers. Il a été remarqué :

- 6 confusions avec des pseudomots homophones → -2,5 ds
- 2 confusions avec des mots orthographiquement proches, phonologiquement éloignés → -2,3 ds
- 1 confusion avec un mot visuellement proche → -1,3 ds

Un travail de la voie d'adressage est donc à mettre en place pour développer le stock orthographique d'entrée. Toutefois, les difficultés de maintien de l'attention ont une influence sur ces résultats.

Dans l'épreuve de **Vitesse en lecture**, la rapidité de A.L. est normale, en revanche, son score de précision se situe dans la moyenne faible (-0,8 ds).

Concernant l'épreuve « **Le Vol du PC** », les résultats de notre patient sont dans la norme pour ce qui est de la vitesse de lecture de texte, le nombre d'erreurs et la compréhension. En revanche, le score de rappel se situe dans la moyenne basse à -0,5 ds.

Enfin, en **transcription**, 26 erreurs sont relevées soit **-1,7 ds**. Vingt-deux erreurs morphosyntaxiques sont observées soit -1,4 ds et 4 erreurs phonétiques soit -5,3 ds.

- **Langage oral**

Concernant l'épreuve de **fluence sémantique**, le score total de A.L. est de 35 mots, ce qui le situe dans la **moyenne faible** (-0,5 ds).

Dans les épreuves de langage dirigé du TLOCC, de nombreuses **insuffisances** dans

la **maîtrise de la syntaxe** sont relevées. Elles sont caractérisées par des difficultés dans l'usage des pronoms personnels compléments, l'utilisation du conditionnel, et l'emploi de certaines tournures syntaxiques (« c'est pourquoi... », cause, conséquence...). Le score total se situe à **-1,4 ds**. Le score de l'épreuve phrase morphologie est de 17 soit **-1,7 ds** (zone pathologique) alors que le score de phrase sens se trouve dans la moyenne faible (-0,7 ds).

Enfin, les **stocks lexicaux** actifs et passifs sont insuffisants pour l'âge. Le score de l'épreuve de désignation se situe **-1 ds**. Il obtient un score de 22 à l'épreuve de dénomination soit **-1,2 ds** et l'ébauche orale n'aide pas à retrouver le mot cible.

- **Conclusion**

Cet examen du langage met en évidence un trouble significatif du langage écrit. En lecture, l'identification de mots est laborieuse avec des difficultés sur la voie d'adressage et des erreurs visuo-attentionnelles. La lecture textuelle est fonctionnelle car elle permet l'accès au sens. La transcription est également déficitaire avec un atteinte de la voie d'assemblage et une maîtrise de l'orthographe grammaticale insuffisante.

Concernant le langage oral : le stock lexical est restreint mais les stratégies d'évocation témoignent de son organisation dans le lexique sémantique. Les scores dans les épreuves syntaxiques sont très insuffisants, à la limite du seuil pathologique. Il sera donc important de travailler la maîtrise du langage élaboré.

Synthèse des 3 cas

L'analyse des bilans de ces trois patients nous a permis de relever différents aspects langagiers communs, fréquemment retrouvés dans notre population d'enfants présentant un SJSR :

- Les capacités de **rétention verbale immédiate** sont souvent **hétérogènes** avec en général une **atteinte de la MDT** importante.
- Les **habiletés métaphonologiques** sont **normales** mais des difficultés liées aux troubles attentionnels sont relevées.
- Concernant le **langage oral**, des **difficultés d'évocation** sont objectivées par une dissociation entre un stock lexical passif étendu et stock lexical actif plus restreint. Cependant la fluence sémantique semble relativement préservée.
- De nombreuses **difficultés en langage écrit** sont observées tant en lecture qu'en transcription. Nous avons pu observer de nombreuses erreurs attentionnelles et un stock orthographique réduit. En revanche la compréhension est préservée.
- Un trouble attentionnel est observé chez tous nos patients, caractérisé par une agitation motrice, de nombreuses erreurs et une remobilisation nécessaire au cours du bilan. Une lenteur d'exécution et une certaine fatigabilité ont également été remarquées chez la plupart de nos patients, majorées en fin de bilan.

L'objectif de notre mémoire était d'étudier les performances langagières et mnésiques chez des enfants présentant un SJSR afin de déterminer si cette population présente un risque de trouble du langage. A l'issu de ce protocole de recherche, nous avons dégagé un certain nombre de résultats que nous allons à présent discuter.

Un trouble du langage a été objectivé chez 61% des enfants de notre population et ce trouble touchait légèrement plus le langage oral (55%) que le langage écrit (50%). Cette incidence est importante sachant que, dans la population générale, 4 à 5% des enfants d'une tranche d'âge sont concernés par des troubles des apprentissages du langage oral et/ou écrit (Delahaie et coll., 2009).

Concernant le langage oral :

Fluence sémantique : Une étude réalisée en 2010 auprès de patients adultes présentant un SJSR avait montré que leurs performances aux épreuves de fluences verbales étaient significativement inférieures à celles de la population sans pathologie (Fulda et coll., 2010). Nous nous attendions donc à retrouver le même type d'atteinte dans notre population d'enfants. Or, le score moyen observé chez nos sujets était dans la norme supérieure.

Métaphonologie : Les scores des enfants que nous avons évalués étaient dans la norme supérieure (+0,4ds en moyenne). Cette compétence semble donc préservée chez les enfants présentant un SJSR.

Stock lexical : Les résultats des enfants de notre échantillon étaient dans la norme inférieure avec des difficultés souvent plus marquées en lexique actif. Il existait également une dissociation selon la classe d'âge. En effet, 70% des enfants du groupe 2 (plus âgés) présentaient un stock lexical hors-norme alors que seulement 37,5% des enfants du groupe 1 avaient un score pathologique. Les performances lexicales seraient donc meilleures chez les sujets les plus jeunes dans la population d'enfants avec un SJSR.

Syntaxe : Sachant que les enfants inclus dans notre échantillon souffraient de troubles attentionnels et de la MDT (voir plus bas), nous nous attendions à ce que les épreuves de closure grammaticale, qui mettent en jeu les compétences syntaxiques et morphosyntaxiques, soient échouées. Or, les scores des sujets étaient dans la norme basse et très peu d'entre eux atteignaient le seuil pathologique. Ces résultats sont comparables à ceux relevés dans une population d'enfants hypersomniaques (Bejeau C., 2011).

Concernant le langage écrit :

Une étude sur les relations entre sommeil et apprentissages a montré que les anomalies du sommeil étaient corrélées avec des difficultés d'apprentissages (Cheliout-Heraut F. et coll., 2007). Nous pouvions nous attendre à ce que les résultats aux épreuves évaluant en langage écrit de notre population d'enfants présentant un SJSR soient faibles.

Lecture : Concernant la lecture de mots et la lecture de texte, les résultats sont dans la norme basse autant en vitesse qu'en précision. On remarque une atteinte de la voie d'adressage ainsi que des erreurs visuo-attentionnelles chez de nombreux enfants évalués. D'autre part, les difficultés en déchiffrage n'avaient qu'un très faible impact sur la compréhension. Les résultats étaient dans la norme basse (-0,3 ds) mais seulement 2 enfants présentaient un score pathologique. Cette constatation ne va donc pas dans le sens des résultats de l'étude de J.J. Pilcher et coll. (Pilcher J.J. Et coll., 2007). En effet, elle démontrait que la privation de sommeil entraînait un impact négatif sur des épreuves langagières impliquant attention et processus de haut niveau, telle que la compréhension de la lecture.

Transcription : Les performances des enfants participant à cette étude se situaient à la limite de la zone de déviance (-1,3 ds) et l'on retrouvait 41% des sujets atteignant le seuil pathologique. La plupart des erreurs retrouvées étaient des erreurs phonétiques et morphosyntaxiques. En effet, 40% des enfants de notre population commettaient ce type d'erreurs. Toutefois, de nombreuses erreurs semblaient imputables aux difficultés attentionnelles que présentaient ces patients.

Concernant les performances mnésiques :

L'effet bénéfique du sommeil sur les performances mnésiques a souvent été démontré. Les effets délétères de la privation de sommeil sur la mémoire de travail, chez l'enfant, ont été étudiés également (Sagaspe P., et coll., 2003). Pour notre étude, nous nous attendions donc à retrouver chez nos enfants des performances mnésiques faibles et ce particulièrement en MDT. Effectivement, l'empan envers (dans la norme basse) était généralement moins réussi que l'empan endroit (dans la norme supérieure). On retrouvait 40% de scores pathologiques en répétition de chiffres en sens envers mais aucune performance hors-norme pour la répétition de chiffres en sens endroit. Nous avons également noté des scores insuffisants (-1ds) pour l'épreuve de compréhension-rétention. La longueur de l'épreuve et des éléments à retenir comme la mobilisation attentionnelle demandée, comparativement aux autres épreuves de rétention, ont pu minorer les performances des sujets.

Ainsi, les enfants de notre population d'étude, présentant un SJSR, montraient un trouble du langage dans 61% des cas. Chez 50% d'entre eux, des troubles à l'oral touchant plus spécifiquement le lexique actif (souvent déficitaire chez eux et entraînant des difficultés d'évocation) ont été objectivés et chez 55% d'entre-eux, des **troubles** sur **le versant écrit (touchant notamment les performances en transcription). Le déchiffrage était plus légèrement affecté et l'accès au sens était souvent préservé. Enfin 61% des sujets présentaient un trouble mnésique, la MDT était plus particulièrement perturbée avec 44% de scores pathologiques.**

Difficultés langagières et troubles attentionnels : Le TDAH et le SJSR partagent des processus physiopathologiques en commun, impliquant les systèmes dopaminergiques, méso-cortico-limbiques et diencéphalo-spinal. C'est la raison pour laquelle, on retrouve chez ces enfants les mêmes types de symptômes associés ou troubles comorbides (**troubles des apprentissages**, **troubles attentionnels**, anxiété de performance...) (Brandon Peters, M.D., 2014). On sait que près de 25% des enfants TDAH présentent des difficultés en langage oral et/ou écrit (Touzin M., 2013), liées en partie au trouble attentionnel.

Les troubles du langage diagnostiqués dans cette étude apparaissaient souvent comme la conséquence de difficultés attentionnelles liées à l'impact du SJSR sur la qualité du sommeil. Nous pourrions alors nous poser ces questions : la présence de troubles du langage, liés à des difficultés attentionnels, est-elle directement imputable à l'altération du sommeil ? Les difficultés de langage, présentes chez les enfants TDAH, ne seraient-elles pas finalement dues à des troubles du sommeil et eux-mêmes donc responsables, au moins en partie, des troubles attentionnels diurnes ?

Notre hypothèse est donc la suivante : les troubles du sommeil (troubles moteurs, intervenant délétèrement sur la fragmentation du sommeil nocturne), seraient à l'origine, ou impliqués dans le dysfonctionnement des processus attentionnels: par une voie conséquentielle (entraînant les troubles des apprentissages) - par une voie physiopathologique (altérant les synthèses catécholaminergiques nocturnes, dont la dopamine). Le diagnostic du SJSR reste un diagnostic clinique, mais l'utilisation de la polysomnographie associée, permet non seulement de mesurer les MPJ objectivement, mais aussi d'apprécier la sévérité globale du trouble du sommeil.

En clinique, comme en évaluation orthophonique, il pourrait être intéressant de rechercher un trouble du sommeil (type SJSR) chez les enfants adressés, dans le cadre d'un TDAH.

Un autre élément reste, en faveur de cette hypothèse, celui concernant le traitement pharmacologique du TDAH. En effet, celui-ci présente deux fonctions : il améliore de façon directe la veille (l'enfant est plus attentif), car c'est un éveillant. Mais également, par ses propriétés stimulantes et éveillantes associées, il renforce, indirectement la "puissance" de l'endormissement, et donc sa qualité. Ainsi, face à un TDAH, il pourrait être concevable de demander une consultation du sommeil, voire un examen polysomnographique, d'une façon plus systématique, chez ceux présentant un trouble des apprentissages ou un trouble du langage associé.

Les troubles du sommeil sont encore très peu correctement évalués. Les résultats de cette étude montrent bien l'importance d'orienter très tôt les parents d'enfants présentant des troubles attentionnels vers des centres du sommeil, afin de proposer au mieux un dépistage et une prise en charge précoce mieux adaptée.

Limites : Les résultats de notre mémoire étaient très contrastés. Nous pouvons dire que ceux-ci n'étaient pas spécifiques, mais tout de même sensibles, en ce qui concerne le lien entre langage et SJSR.

Concernant la population de notre étude, celle-ci était assez réduite. En effet, le SJSR est une pathologie "assez rare" (2% des enfants) et mal diagnostiquée, car pas assez connue. Dans notre étude, les besoins méthodologiques imposant de respecter certains critères (âge, niveau scolaire, QI...), n'ont pas permis d'investiguer en si peu de temps, autant d'enfants. Maintenant, parce que ces enfants étaient issus d'une population "assez spécifique" (patients adressés assez spécifiquement aux médecins du sommeil), il était assez souvent retrouvé, dans leurs dossiers, qu'ils avaient bénéficié de nombreuses prises en charge (pas nécessairement orthophoniques) et que leur parents s'étaient eux-mêmes documentés, pour se diriger vers le CPPS de l'Hôpital Robert Debré.

Concernant les épreuves proposées, nous avons regroupé les sujets en deux groupes en fonction de leur âge et de leur niveau scolaire, ils n'ont donc pas bénéficié exactement des mêmes épreuves.

Afin de réaliser l'analyse des résultats, nous avons considéré qu'un score pathologique à au moins une épreuve au sein de l'évaluation du langage oral ou écrit constituait un critère de trouble. Cette décision n'était donc pas représentative d'un réel bilan orthophonique puisqu'un diagnostic de trouble du langage repose sur un ensemble de marqueurs et non sur une seule épreuve chutée. Pour pallier ce défaut, nous avons intégré une description clinique qualitative la plus fine possible à l'analyse de nos résultats.

CONCLUSION

Le SJSR dans sa forme pédiatrique est une pathologie rare et encore mal connue. Les effets délétères sur le langage et la mémoire qu'il engendre ont été peu investigués à ce jour. Ce mémoire de recherche avait donc pour but d'élargir la connaissance de cette pathologie et de ses conséquences, sur le langage oral et écrit en particulier.

Nous avons objectivé un trouble du langage ainsi qu'un trouble mnésique chez plus de la moitié des sujets que nous avons évalués. Nous avons également noté que ce trouble n'avait pas été objectivé pour plus de la moitié d'entre eux. Les résultats mis en lumière ici montrent donc que les conséquences d'un SJSR sur les performances langagières et mnésiques ainsi que sur les apprentissages sont à ce jour insuffisamment pris en compte. Les troubles du langage présents dans notre population étaient caractérisés par des difficultés en langage écrit (notamment en transcription) et en langage oral un stock lexical actif restreint engendrant des troubles de l'évocation. Ces troubles du langage sont par ailleurs corrélés la plupart du temps à des difficultés de maintien de l'attention. Au niveau mnésique, une limitation des capacités de la MDT a été retrouvée chez la majorité des enfants de notre population.

Nous avons donc démontré l'intérêt d'une évaluation orthophonique systématique pour ces enfants présentant un SJSR, mais aussi d'autres examens pluridisciplinaires (psychomoteur, neuropsychologique, etc..). Nos différentes observations nous ont également permis de repérer certaines modalités qu'il serait intéressant de mettre en place au cours de la prise en charge de ces patients. Il sera important de toujours prendre en compte les difficultés attentionnelles en fractionnant le bilan par exemple ou dans le cadre scolaire, de fractionner les tâches proposées à l'enfant. Dans certains cas, il sera judicieux de privilégier les modalités orales pour pallier les difficultés en transcription très présentes.

Ce mémoire ouvre également des pistes nouvelles de recherche concernant le SJSR mais également les troubles du sommeil de façon plus générale. Il pourra être intéressant de poursuivre nos investigations sur une population d'adolescents par exemple. La comparaison de ces résultats à ceux de populations d'enfants atteints de troubles du sommeil différents (hypersomnie, narcolepsie...) constituerait également un axe de recherche intéressant. Ces études auraient pour but de faire connaître auprès des orthophonistes mais également d'autres professionnels (enseignants, psychologues...) le fonctionnement particulier de ces enfants afin de leur garantir une prise en charge la plus adéquate possible et des aménagements scolaires efficaces.

BIBLIOGRAPHIE

De Agostini, M., Metz-Lutz, M.-N., Van Hout, A., Chavance, M., Deloche, G., Pavao-Martins, I., Dellatolas, G. (1998). Batterie d'évaluation du langage oral de l'enfant aphasique (ELOLA) : standardisation française (4-12 ans).*Revue de neuropsychologie*. 8(3),319–367.

Allen, R. P., Picchietti, D., Hening, W. A., Trenkwalder, C., Walters, A. S., Montplaisi, J. (2003). Restless legs syndrome: diagnostic criteria, special considerations, and epidemiology: A report from the restless legs syndrome diagnosis and epidemiology workshop at the National Institutes of Health. *Sleep Medicine*, *4*(2), 101–119.

Arnulf, I. (2007a). Le sommeil normal et pathologique. *Annales Pharmaceutiques Françaises*, *65*(4), 239–250.

Arnulf, I. (2007b). Le syndrome des jambes sans repos. *Médecine du Sommeil*, *4*(11), 20–31.

Artus, L., Derouin, C. (2004). *Elaboration d'un outil d'évaluation du lexique pour les adolescents de 12 à 16 ans*. Sous la direction de Boutard C. Mémoire pour le certificat de capacité d'orthophoniste, université Paris VI, 141 p.

Asselin, A.C., Breton, M-L. (1997). *Elaboration d'un outil d'évaluation de la lecture proposé à 252 enfants*. *Recueil de données normatives.* Sous la direction de Boutard C. Mémoire pour le certificat de capacité d'orthophoniste, université Paris VI, 107 p.

Baneath, B., Boutard C., Alberti C. (2006). *Chronodictées, Outils d'évaluation des performances orthographiques,* OrthoEdition.

Bejeau, C. (2011). *Etude du langage chez 10 enfants et adolescents atteints d'hypersomnie idiopathique comparés à 18 narcoleptiques*. Sous la direction de Konofal E. Mémoire pour le certificat de capacité d'orthophoniste, université Paris VI, 100 p.

Benoit, F., Briou K. (2000). *Elaboration d'un outil d'évaluation des compétences métaphonologiques proposé à 274 enfants: Recueil de données normatives*. Sous la direction de Boutard C. Mémoire pour le certificat de capacité d'orthophoniste, université Paris VI, 233 p.

Billard, C., Touzin M. (2011). *EDA, Evaluation Des fonctions cognitives et*

Apprentissages, OrthoEdition.

Billiard, M., Dauvilliers, Y. (2011). *Les troubles du sommeil* (2e édition entièrement revue et actualisée.). Issy-les-Moulineaux: Elsevier-Masson.

Born, J., Wilhelm, I. (2012). System consolidation of memory during sleep. *Psychological Research*, *76*(2), 192–203.

Boutard C., Claire I., Gretchanovsky L. (2006). *Le Vol du PC, Evaluation fonctionnelle de la lecture chez les sujets de 11 à 18 ans,* OrthoEdition.

Brandon Peters, M.D. (2014). The Relationship Between ADHD and Sleep. *About.Sleep.com*.

Challamel, M.-J., Franco, P., Hardy, M. (2011). *Le sommeil de l'enfant*. Collection Pédiatrie au quotidien. Amsterdam: Elsevier Masson.

Cheliout-Heraut, F., Élomari, Z., Picard, A. (2007). Anomalies paroxystiques nocturnes et troubles de l'apprentissage. *Neuropsychiatrie de l'Enfance et de l'Adolescence*, *55*(4), 232–238.

Cochen De Cock, V., Dauvilliers, Y. (2010). Syndrome des jambes sans repos : une maladie génétique ? *La Presse Médicale*, *39*(5), 579–586.

Cohen, M. J. (2001). *CMS, échelle de mémoire pour enfants,* les Editions du Centre de Psychologie Appliquée.

Cortese, S., Konofal, E., Lecendreux, M., Arnulf, I., Mouren, M.-C., Darra, F., Dalla Bernardina, B. (2005). Restless legs syndrome and attention-deficit/hyperactivity disorder: a review of the literature. *Sleep*, *28*(8), 1007–1013.

Dauvilliers, Y., Billiard, M. (2004). Aspects du sommeil normal. *EMC - Neurologie*, *1*(4), 458–480.

Delahaie, M., Institut national de prévention et d'éducation pour la santé., (2009). *De la difficulté au trouble : L'évolution du langage chez l'enfant*. Saint-Denis: Éd. INPES.

DeZee, K. J., Jackson, J. L., Hatzigeorgiou, C., Kristo, D. (2006). The Epworth sleepiness scale: relationship to sleep and mental disorders in a sleep clinic. *Sleep Medicine*, *7*(4), 327 – 332.

Ecalle, J. (2006). *Timé 3: test d'identification de mots écrits pour enfants de 7 à 15 ans,*

Mot à mot.

Ekbom, K. A. (1960). Restless legs syndrome. *Neurology*, *10*, 868–873.

Fanjaud, G., Calvet, U., Rous De Feneyrols, A., Barrere, M., Bes, A., Arbus, L. (1982). Role du sommeil paradoxal dans l'apprentissage chez l'homme. *Revue d'Electroencéphalographie et de Neurophysiologie Clinique*, *12*(4), 337–343.

Flessas J., Lussier F. (2003). *EVAC, Epreuves Verbales d'Aptitudes cognitives,* les Editions du Centre de Psychologie Appliquée.

Fogel, S. M., Smith, C. T. (2006). Learning-dependent changes in sleep spindles and Stage 2 sleep. *Journal of Sleep Research*, *15*(3), 250–255.

Fulda, S., Beitinger, M. E., Reppermund, S., Winkelmann, J., Wetter, T. C. (2010). Short-term attention and verbal fluency is decreased in restless legs syndrome patients. *Movement disorders: official journal of the Movement Disorder Society*, *25*(15), 2641–2648.

Ghorayeb, I., Tison, F. (2009). Épidémiologie du syndrome des jambes sans repos. *Revue Neurologique*, *165*(8–9), 641–649.

Gmitrowicz, A., Kucharska, A. (1994). Developmental disorders in the fourth edition of the American classification: diagnostic and statistical manual of mental disorders (DSM IV -- optional book). *Psychiatria polska*, *28*(5), 509–521.

Haba-Rubio, J., Krieger, J. (2010). Prise en charge d'un malade atteint du syndrome des jambes sans repos. *La Presse Médicale*, *39*(5), 571–578.

Haba-Rubio, J., Heinzer, R., Tafti, M., Krieger, J., (2012). Syndrome des jambes sans repos et mouvements périodiques des jambes au cours du sommeil. *EMC Neurologie* -17- 009-A-15

Hausser-Hauw, C., Andermann, F., Baulac, M. (2007). *Manuel d'électroencéphalogramme de l'adulte*. Monographies de neurologie. Issy-les-Moulineaux: Elsevier Masson.

Hening, W., Walters, A. S., Allen, R. P., Montplaisir, J., Myers, A., Ferini-Strambi, L. (2004). Impact, diagnosis and treatment of restless legs syndrome (RLS) in a primary care population: the REST (RLS epidemiology, symptoms, and treatment) primary care study. *Sleep Medicine*, *5*(3), 237–246.

Jolly, M. (2001). *Etude de la conscience phonologique et des compétences*

métaphonologiques des enfants et adolescents dysphasiques: étude du lien entre ces compétences et leur niveau de langage écrit. Sous la direction de Boutard C. Mémoire pour le certificat de capacité d'orthophoniste, université Paris VI. 167 p.

Karroum, E., Konofal, E., Arnulf, I. (2008). Le syndrome des jambes sans repos. *Revue Neurologique*, *164*(8–9), 701–721.

Kerkhof, G. A., Dongen, H. P. A. van. (2010). *Human sleep and cognition*. Pogress in brain research. Amsterdam Boston Paris: Elsevier.

Khomsi, A. (2001). *ELO, Evaluation du Langage Oral,* les Editions du Centre de Psychologie Appliquée.

Khomsi A., Pasquet F., Nanty I., Parbeau-Gueno A. (2005). *Vitesse en lecture,* Les Editions du Centre de Psychologie Appliquée.

Knutson, K. L., Spiegel, K., Penev, P., Van Cauter, E. (2007). The metabolic consequences of sleep deprivation. *Sleep Medicine Reviews*, *11*(3), 163–178.

Konofal, E. (2010). Syndrome des jambes sans repos chez l'enfant et l'adolescent. *La Presse Médicale*, *39*(5), 592–597.

Korman M., Kirk U., Kemp S. (2003). *NEPSY, Bilan neuropsychologique de l'enfant,* Les Editions du Centre de Psychologie Appliquée.

Krieger, J. (2006). *Le syndrome des jambes sans repos*. Collection Pathologie science formation. Montrouge: John Libbey Eurotext.

Kryger, M. H. (2011). *Principles and practice of sleep medicine* (5th ed.). Amsterdam: Elsevier B. V.

Léger, D., Bayon, V., Metlaine, A., Prevot, E., Didier-Marsac, C., Choudat, D. (2009). Horloge biologique, sommeil et conséquences médicales du travail posté. *Archives des Maladies Professionnelles et de l'Environnement*, *70*(3), 246–252.

Maurin N., Santos R., Gilles P-Y. (2006). *TLOCC, Test de langage Oral Complexe pour Collégiens,* OrthoEdition.

Michaud, M., Poirier, G., Lavigne, G., Montplaisir, J. (2001). Restless Legs Syndrome: scoring criteria for leg movements recorded during the suggested immobilization test. *Sleep Medicine*, *2*(4), 317–321.

Monaca, C., Derambure, P., Ziégler, M. (2008). *Le syndrome des jambes sans repos, guide*

à l'usage des patients et de leur entourage. Bash Ed. médicales.

Monaca, C. (2010). Physiopathologie du syndrome des jambes sans repos. *La Presse Médicale*, *39*(5), 587–591.

Monaca, C. (2013). Le syndrome des jambes sans repos : actualités. *Pratique Neurologique - FMC*, *4*(2), 115–118.

Montagna, P., Chokroverty, S. (2011). *Sleep disorders*. Handbook of clinical neurology. Edinburgh London New York: Elsevier.

Ohayon, M. M., O'Hara, R., Vitiello, M. V. (2012). Epidemiology of restless legs syndrome: A synthesis of the literature. *Sleep Medicine Reviews*, *16*(4), 283–295.

Pearson, V. E., Allen, R. P., Dean, T., Gamaldo, C. E., Lesage, S. R., Earley, C. J. (2006). Cognitive deficits associated with restless legs syndrome (RLS). *Sleep Medicine*, *7*(1), 25–30.

Pilcher, J. J., McClelland, L. E., DeWayne, D., Henk, M., Jaclyn, H., Thomas, B., Wallsten, S., et al. (2007). Language Performance Under Sustained Work and Sleep Deprivation Conditions. *Aviation, Space, and Environmental Medicine*, *78*(5), B25–B38.

Power, A. E. (2004). Slow-wave sleep, acetylcholine, and memory consolidation. *Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America*, *101*(7), 1795–1796.

Randazzo, A. C., Muehlbach, M. J., Schweitzer, P. K., Walsh, J. K. (1998). Cognitive function following acute sleep restriction in children ages 10-14. *Sleep*, *21*(8), 861–868.

Rey, M., Guieu, J.-D. (2006). Fonctions du sommeil et homéostasie synaptique cérébrale. *Médecine du Sommeil*, *3*(7), 52–53.

Royant-Parola, S. (2007). *Les mécanismes du sommeil : rythmes et pathologies*. Le Collège de la Cité. Paris: le Pommier Cité des sciences et de l'industrie.

Sagaspe, P., Charles, A., Taillard, J., Bioulac, B., Philip, P. (2003). Inhibition and working memory: effect of acute sleep deprivation on a random generation task. *Canadian Journal of Experimental Psychology*, *57*(4), 265–273.

The IRLSSG. (2003). Validation of the International Restless Legs Syndrome Study Group

rating scale for restless legs syndrome. *Sleep Medicine*, *4*(2), 121–132.

Touzin, M. (2013). Apprentissage, langage et troubles de l'attention. Presented at the TDAH et interventions thérapeutiques-Synthèse des communications.

Vaz Fragoso, C. A., Gill, T. M. (2007). Sleep complaints in community-living older persons: a multifactorial geriatric syndrome. *Journal of the American Geriatrics Society*, *55*(11), 1853–1866.

Vecchierini, M.-F., Léger, D. (2010). Syndrome des jambes sans repos et ses formes cliniques : bilan diagnostique. *La Presse Médicale*, *39*(5), 556–563.

Vergne-Salle, P., Coyral, D., Dufauret, K., Bonnet, C., Bertin, P., Trèves, R. (2006). Le syndrome des jambes sans repos, une affection sous-estimée ? Prise en charge actuelle. *Revue du Rhumatisme*, *73*(7), 680–685.

Wagner, M. L., Walters, A. S., Fisher, B. C. (2004). Symptoms of attention-deficit/hyperactivity disorder in adults with restless legs syndrome. *Sleep*, *27*(8), 1499–1504.

Willis, T. (1685). *The London Practice of Physick, Or The Whole Practical Part of Physick*. Thomas Basset ... and William Crooke.

Winkelman, J. W., Gagnon, A., Clair, A. G. (2013). Sensory symptoms in restless legs syndrome: the enigma of pain. *Sleep Medicine*, *14*(10), 934–942.

Zourou, F., Magnan, A., Ecalle, J., Gonzalez-Monge, S. (2009). Caractérisation de profils langagiers et cognitifs d'enfants avec troubles spécifiques du langage (TSL). *ANAE. Approche neuropsychologique des apprentissages chez l'enfant*, (103), 282–290.

Zucconi, M., Ferri, R., Allen, R., Baier, P. C., Bruni, O., Chokroverty, S., Ferini-Strambi, L., et al. (2006). The official World Association of Sleep Medicine (WASM) standards for recording and scoring periodic leg movements in sleep (PLMS) and wakefulness (PLMW) developed in collaboration with a task force from the International Restless Legs Syndrome Study Group (IRLSSG). *Sleep Medicine*, *7*(2), 175–183.

ANNEXES

Annexe A : Lettre de consentement adressée aux parents

Madame, Monsieur,

Etant étudiante en 4ème année d'école d'orthophonie à l'Université Pierre et Marie Curie de Paris, je réalise cette année sous la direction du Docteur Éric Konofal un mémoire visant à établir une corrélation entre le syndrome des jambes sans repos et la présence de troubles du langage.

Cette recherche pourrait permettre de mettre en avant les éventuelles répercussions de cette pathologie sur le langage. Ainsi, la présence de marqueurs spécifiques constituerait un critère diagnostique intéressant pour une prise en charge plus précoce de cette maladie ainsi qu'une approche orthophonique adaptée.

Pour parvenir à l'aboutissement de ce projet, la participation d'un grand nombre de patients atteints de cette maladie rare est nécessaire.

C'est pourquoi je vous sollicite, ainsi que votre enfant, pour accepter de vous joindre à cette étude, de manière tout à fait anonyme.

Je souhaiterais évaluer votre enfant…..... le....., à.....

Je soussigné …....., accepte que mon enfant ….....….....bénéficie d'un bilan orthophonique gratuit d'une durée d 'environ 1h30, dans le cadre d'un mémoire de recherche. Celui-ci sera effectué par Mlle Perrine Moreau, étudiante en 4ème année d'école d'orthophonie. Les résultats de ce bilan me seront communiqués sur demande.

Fait à....., le ….....

Signature :

Pour toute information complémentaire, je reste disponible et vous remercie infiniment pour votre participation.

Perrine MOREAU

Annexe B : Résultats aux épreuves de mémoire

	Span endroit		Span envers		Mémoire d'histoires	
	NB	DS	NB	DS	NB	DS
M.M	9	1,6	4	0	27	0
R.F	11	1,6	2	-1,7	30	-1
M.C	6	-1	4	-0,6	19	-2,6
Z.L	12	2	2	-1,7	39	-1
L.M	12	2	2	-1,7	20	-2,3
B.L	7	-0,3	3	-1	26	-2
T.M	6	-1	5	0	45	-0,6
G.R	9	0,3	2	-2,3	53	0
R.D	8	-0,3	1	-2,6	35	-1,3
K.B	8	-0,3	4	-0,6	36	-1,3
A.L	14	2,6	8	1,3	28	-2
M.D.L	7	-0,6	3	-1,7	47	-0,6
L.T	12	1,3	8	1,3	16	-1,7
A.G	7	-0,6	6	0,3	44	-0,6
G.PDB	8	-0,6	2	-2,3	11	-2,3
V.C	11	0,6	4	-1	49	0,3
O.V	8	-0,6	6	0	38	-0,3
E.R	14	1,6	4	-1	42	0

	répétition de phrases		répétition de pseudomots	
	NB	DS	NB	DS
M.M	19	-1	29	-0,3
R.F	25	0,5	37	0,5
M.C	20	-1,3	31	-0,3
Z.L	25	0	36	0
L.M	28	1	39	0,6
B.L	26	0,3	31	-0,3
T.M	25	0	27	-1
G.R	25	0	36	0,3

_____ : groupe 1

_____ : groupe 2

Annexe C : Résultats aux épreuves de métaphonologie

	NB	DS
M.M	24	0
R.F	21	0
M.C	21	-0,4
Z.L	22	0
L.M	28	1,4
B.L	16	-1,7
T.M	25	0,6
G.R	21	0
R.D	19	-0,4
K.B	30	2,8
A.L	20	1
M.D.L	18	0,7
L.T	17	0,4
A.G	19	0,8
G.PDB	16	0
V.C	22	1,3
O.V	16	0
E.R	26	1,6

_____ : groupe 1

_____ : groupe 2

Annexe D : Résultats aux épreuves de Langage Oral

	fluence	
	NB	DS
M.M	34	0,7
R.F	31	2
M.C	18	-1,7
Z.L	36	0
L.M	35	0
B.L	24	0
T.M	39	0,6
G.R	40	1
R.D	28	-0,2
K.B	28	-0,6
A.L	35	-0,5
M.D.L	48	1
L.T	28	-1,65
A.G	44	0,6
G.PDB	45	0
V.C	39	-0,5
O.V	68	2,5
E.R	54	1,3

	lexique actif		lexique passif	
	NB	NS	NB	NS
M.M	32	0	29	-0,9
R.F	28	-1	30	-2
M.C	45	0,1	32	0
Z.L	27	-1,7	18	0
L.M	42	0,7	19	0,8
B.L	37	0	16	-1,7
T.M	37	-0,1	19	0,8
G.R	39	0,3	18	0
R.D	18	-1	25	-1,7
K.B	15	-1,7	34	-0,8
A.L	18	-1,8	38	-1
M.D.L	44	0,5	58	0,7
L.T	21	-1,7	30	-1,7
A.G	36	-0,4	48	-0,5
G.PDB	34	-0,6	52	-0,2
V.C	44	0	64	0,9
O.V	48	0	48	-0,8
E.R	46	0	70	1

	Encodage syntaxique		Syntaxe compréhension	
	NB	DS	NB	DS
M.M	5	0	20	-0,6
R.F	4	-0,9	23	0
M.C	5	-1	24	0
Z.L	6	-0,8	20	-1
L.M	10	1,7	25	0
B.L	5	-1	24	0
T.M	6	-0,8	23	0
G.R	8	0,2	27	1,3
R.D	46	-0,7		
K.B	54	-0,3		
A.L	47	-1,3		
M.D.L	65	0		
L.T	36	-2		
A.G	71	0		
G.PDB	41	-1,8		
V.C	70	0		
O.V	75	0,1		
E.R	83	0,3		

_____ : groupe 1

_____ : groupe 2

Annexe E : Résultats de « Vitesse en lecture »

	Vitesse		Précision		Dernier item barré		PLE		HP	
	NB	DS	NB	DS	NB	ds	NB	DS	NB	DS
M.M	12	0,5	82	1	28	-0,4	10	-0,8	2	0,4
R.F	35	1,9	89	0,8	69	1	17	-1,3	20	-2,5
M.C	7	-1,7	42,1	-0,6	38	-0,9	3	2,3	4	1
Z.L	24	0	67,4	-1,7	89	1,7	10	0,8	15	-0,7
L.M	22	0	93	1	43	-0,8	13	0,1	10	0,2
B.L	4	-2,3	53	-3	36	-1,2	3	2,5	4	1,4
T.M	21	-0,4	88,8	0,7	45	-0,7	11	0,6	11	0
G.R	21	-0,4	82	0	50	-0,5	14	-0,1	7	0,8
R.D	21	-0,8	88,4	0,6	43	-1,4	13	0,5	8	1
K.B	16	-1,8	72	-1,4	50	-1	11	0,9	8	1
A.L	27	-0,8	84	0	63	-0,9	17	0	10	1,2
M.D.L	22	-1,2	87	0	47	-1,7	15	0,5	9	1,3
L.T	15	-1,8	71	-1,65	52	-1,4	9	1,8	7	1,6
A.G	45	0,5	90	0,5	88	0	18	0	28	-0,9
G.PDB	27	-1	74	-1,3	82	0,2	11	1,5	16	0,6
V.C	61	1,8	86,9	0	130	1,9	25	-1,4	38	-2,1
O.V	41	0	87	0	87	-0,3	20	0	21	0,4
E.R	73	2	94	0,9	133	1,7	32	-2,4	44	-2,3

_____ : groupe 1

_____ : groupe 2

Annexe F : Résultats du « Timé 3 »

	Total		Fréquents		Homophones		Irréguliers	
	NB	DS	NB	DS	NB	DS	NB	DS
M.M	11	-1	6	-1,8	3	0,2	2	-0,3
R.F	29	0,3	16	0	7	0,7	6	-0,1
M.C	12	-2,9	11	-2,5	1	-2	0	-2,5
Z.L	28	-0,7	16	-0,7	5	-0,7	7	-0,3
L.M	31	-0,1	15	-1,3	8	0,7	8	0,2
B.L	28	-0,7	15	-1,3	5	-0,7	8	0,2
T.M	32	0,1	18	0,3	7	0,2	7	-0,3
G.R	21	-2,1	11	-3,5	5	-0,8	5	-1,3
R.D	37	0,8	19	0,7	9	0,8	9	0,4
K.B	29	-0,8	18	0,2	6	-0,6	5	-1,8
A.L	28	-2	16	-1,7	6	-1,1	6	-2,3
M.D.L	35	0	18	0,1	9	0,7	8	-0,7
L.T	30	-1,4	17	-0,8	7	-0,5	6	-1,7
A.G	38	0,4	19	0,3	9	0,2	10	0,6
G.PDB	32	-1,3	17	-1	7	-1,2	8	-1
V.C	37	0,1	18	-0,3	9	0,2	10	0,6
O.V	37	-0,1	16	-1,7	10	0,9	10	0,5
E.R	37	-0,1	18	-0,7	9	0	10	0,5

	PmHo		Vp		Vo		Sr		OpPe		OePi		Mho	
	NB	DS	NB	DS	NB	DS	NB	DS	NB	DS	NB	DS	NB	DS
M.M	13	-1,9	3	-0,1	1	0,9	1	0,3	1	1	5	-1,5	5	-1,66
R.F	4	0	1	0,1	1	0,2	0	0,6	2	-0,3	1	0,4	2	0
M.C	9	-2,2	5	-3,3	4	-2,2	1	-0,4	0	1	7	-4,2	1	0,7
Z.L	7	-1,9	2	-1,4	1	-0,1	0	0,5	2	-0,8	2	-1,1	1	0,3
L.M	7	-1,9	0	0,8	0	0,8	0	0,5	2	-0,8	0	0,7	0	1,1
B.L	6	-1,4	3	-2,5	3	-2	0	0,5	0	0,9	0	0,7	0	1,1
T.M	6	-1,4	0	0,8	0	0,8	1	-1	0	0,9	1	-0,2	0	1,1
G.R	12	-4,4	0	0,8	1	-0,1	0	0,5	2	-0,8	3	-2	1	0,3
R.D	2	0,3	0	0,5	0	0,7	0	0,6	0	0,7	1	-0,4	0	1
K.B	4	-0,8	1	-0,6	0	0,7	0	0,6	0	0,7	5	-5,1	1	0,2
A.L	6	-2,5	1	-1,3	1	-0,8	0	0,5	2	-2,3	0	0,6	2	-0,9
M.D.L	2	0,1	1	-1,3	0	0,6	0	0,5	1	-0,9	0	0,6	1	0
L.T	5	-1,8	0	0,5	1	-0,8	0	0,5	2	-2,3	0	0,6	0	10
A.G	1	0,5	0	0,4	0	0,3	0	0,4	0	0,5	0	0,5	1	-0,5
G.PDB	5	-2,5	0	0,4	0	0,3	0	0,4	1	-1,2	1	-1,3	1	-0,5
V.C	1	0,5	1	-1,3	0	0,3	0	0,4	0	0,5	0	0,5	1	-0,5
O.V	1	0,5	0	0,3	0	0,3	2	-4,6	0	0,5	0	0,4	0	0,6
E.R	1	0,5	0	0,3	0	0,3	2	-4,6	0	0,5	0	0,4	0	0,6

_____ : groupe 1

_____ : groupe 2

Annexe G : Résultats pour « Le Vol du PC » et « Quelle Rencontre »

	vitesse		erreurs		rappel total		compréhension	
	NB (sec)	DS	NB	DS	NB	DS	NB	DS
M.M	333	-1	1	0,8	13	-0,9	5;6	-1
R.F	186	0,5	8	0	27	-0,5	6;12	-0,6
M.C	529	-4	36	-3,7	26	-0,7	8;10	-0,5
Z.L	219	0	22	-2,2	30	0	9;12	0,4
L.M	240	-0,6	2	0,8	34	0,5	8;11	0
B.L	318	-2	8	0	28	0	8;11	0
T.M	189	0,2	9	-0,2	28	-0,4	8;11	-0,25
G.R	159	0,7	4	0,5	30	0	9;11	-0,1
R.D	324	-3,5	28	-6	5	-1,8	20,5	-1,7
K.B	221	-0,8	6	0,4	8	-0,8	37,5	0
A.L	160	0,5	7	0	7	-0,5	38	0,5
M.D.L	161	1	11	-1	10	0,3	37	0
L.T	284	-2,7	5	0,5	6	-0,8	30	-0,6
A.G	210	-1,7	11	-1	6	-0,8	36	0
G.PDB	154	0,4	6	0	5	-1,2	25	-1,7
V.C	136	1	5	0,3	13	1	43	0,8
O.V	162	-0,5	6	0,3	5	-1,1	32	-0,8
E.R	120	1,2	8	-0,6	8	-0,7	41,5	0

_____ : groupe 1

_____ : groupe 2

Annexe H : Résultats pour l'épreuve « chronodictées »

	Total		Morphosyntaxe		Morpholexique		Phonétique		Omission		Segmentation	
	NB	**DS**	**NB**	**DS**	**NB**	**DS**	**NB**	**DS**	**NB**	**DS**	**NB**	**DS**
M.M	12	0,4	6	0,2	3	0	0	0,9	1	-1,1	2	-0,6
R.F	21	-0,5	9	0,2	8	-1,3	2	-0,5	0	0,3	2	-1,8
M.C	62	-4,7	21	-2	3	0,2	19	-11	5	-5,2	14	-16,8
Z.L	21	-1	18	-1,65	1	0,8	1	-0,1	0	0,4	1	-1
L.M	14	-0,2	6	0,3	5	-0,8	2	-1	1	-0,9	0	0,4
B.L	24	-1,7	19	-1,9	1	0,8	2	-1	2	-2	1	-1
T.M	12	0,1	9	-0,1	1	0,8	2	-1	0	0,4	0	0,4
G.R	26	-1,7	21	-2,2	3	0	1	0	0	0,4	1	-1
R.D	46	-2,1	21	-0,9	6	0	14	-12,9	1	-1	4	-6,1
K.B												
A.L	36	-1,7	22	-1,4	8	-0,5	4	-5,3	0	0,3	0	0,4
M.D.L	29	-1	17	-0,7	10	-1	2	-2	0	0,3	0	0,4
L.T	43	-2,3	24	-1,7	9	-0,8	8	-12	1	-2,2	1	-1,65
A.G	25	-0,8	24	-1,7	3	0,5	2	-2	0	0,3	0	0,4
G.PDB	49	-3,3	37	-4,3	9	-1	2	-2	0	0,3	1	-1,65
V.C	30	-1,4	19	-1,4	10	-1,3	1	-0,6	0	0,3	0	0,4
O.V	24	-1	17	-1,1	7	-0,7	0	0,9	0	0,5	0	0,4
E.R	6	1	3	1	3	0,5	0	0,9	0	0,5	0	0,4

_____ : groupe 1

_____ : groupe 2

Annexe I : Résultats du bilan de L.L. (7 ans 5 mois)

MÉMOIRE :

Mémoire de chiffres	- span endroit : 9/16 → +1,6 ds - span envers : 2/14 → -1,3 ds	Répétition de PM	NB=30 → +0,3 ds
Mémoire d'histoires	NB=26 → - 0,3 ds	Répétition de phrases	NB=8 → - 0,6 ds

MÉTAPHONOLOGIE : Total : 16/30 → - 1,3 ds

- inversion syllabique : 0/10 → - 4,8 ds
- élision phonème initial : 6/10 → - 0,9 ds
- inversion phonémique : 10/10 → 1 ds

LANGAGE ÉCRIT :

Timé 3 :

Réponses correctes en fonctions de la tâche							
	Total		T1	T2Ho		T2Ir	
NB	15/40		11/20	2/10		2/10	
DS	- 0,3 ds		- 0,2 ds	- 0,4 ds		- 0,3 ds	
Résultats selon le type de distracteurs							
	pmHo	Vp	Vo	Sr	OpPé	OéPi	Mho
NB	12	2	3	1	3	3	1
DS	- 1,6 ds	0,3 ds	0 ds	0,3 ds	- 0,2 ds	- 0,1 ds	1,2 ds

Vitesse en lecture

	VL	PL	DI	PLE	HP
NB	4	56	25	4	1
DS	-1 ds	-1 ds	-0,6 ds	-0,4 ds	-0,4 ds

Quelle rencontre :

	Lecture	Erreurs	Rappel	Compréhension
NB	344 s	10	21	8;8
DS	-1,1 ds	0,2 ds	0,4 ds	0,5 ds

Chronodictées :

Nombre d'erreurs	Total	Morphosyntaxe	Lexique	Phonétique	Omission	Segmentation
NB	20	9	3	5	1	2
DS	-1,2 ds	-1,2 ds	0,1 ds	-2 ds	-1,2 ds	-0,7 ds

LANGAGE ORAL :

Fluence sémantique (ELOLA)	Total animaux + objets : 17 → -1,2 ds
Lexique (ELO → actif / eda → passif)	- actif: NB=23 → -1,9 ds - passif: NB=26 → - 2 ds
Syntaxe – production / compréhension	- pas de passation - compréhension21/28 → 0,3 ds

Annexe J : Résultats du bilan de Z.L. (10 ans 8mois)

MÉMOIRE :

Mémoire de chiffres	- span endroit : 12/16 → +2 ds - span envers : 2/14 → -1,6 ds	Répétition de phrases	NB : 25 → moyenne
Mémoire d'histoires	NB=39 → -1 ds	Répétition de PM	NB=36 → moyenne

MÉTAPHONOLOGIE : Total : 22/30 → moyenne

- suppression phonème final : 8/10 → + 0,5 ds
- suppression syllabe médiane : 7/10 → -2,7 ds
- comptage phonémique : 7/10 → + 0,5 ds

LANGAGE ÉCRIT :

Timé 3

Réponses correctes en fonctions de la tâche							
	Total	T1	T2Ho	T2Ir			
NB	28/40	16/20	5/10	7/10			
DS	- 0,7 ds	- 0,7 ds	- 0,7 ds	- 0,3 ds			
Résultats selon le type de distracteurs							
	pmHo	Vp	Vo	Sr	OpPé	OéPi	Mho
NB	7	2	1	0	2	2	1
DS	- 1,9 ds	-1,4 ds	- 0,1 ds	0,5 ds	- 0,8 ds	- 1,1 ds	0,3 ds

Vitesse en lecture

	VL	PL	DI	PLE	HP
NB	24	67,4	89	10	15
DS	0 ds	-1,7 ds	1,7 ds	0,8 ds	-0,7 ds

Quelle rencontre :

	Lecture	Erreurs	Rappel	Compréhension
NB	219 s	22 (inattention)	30	9;12
DS	0 ds	-2,2 ds	0 ds	0,4 ds

Chronodictées :

Nombre d'erreurs	Total	Morphosyntaxe	Lexique	Phonétique	Omission	Segmentation
NB	21	18	1	1	0	1
DS	- 1 ds	- 1,65 ds	0,8 ds	- 0,1	0,4 ds	- 1 ds

LANGAGE ORAL :

Fluence sémantique	Total animaux + objets : 36 → moyenne	
Lexique	- passif : 18/20 → moyenne	- actif : 27/50 → - 1,7 ds
Syntaxe	- production : 6/13 → - 0,6 ds	- compréhension : 20 → -1 ds

Annexe K : Résultats du bilan de A.L. (12 ans 4 mois)

MÉMOIRE :

Mémoire de chiffres	- span endroit : 14/16 → +2,6 ds - span envers : 8/14 → +1,3 ds	Répétition de phrases	NB=26 → - 0,3 ds
Mémoire d'histoires	NB=28 → -2ds	Répétition de PM	NB=37 → moyenne

MÉTAPHONOLOGIE : Total : 20/30 → +1 ds

- suppression phonème final : 6/10 → moyenne
- comptage phonémique : 6/10 → +2 ds
- comparaison mots : 8/10 → moyenne

LANGAGE ÉCRIT :

Timé 3 :

Réponses correctes en fonctions de la tâche							
	Total	T1	T2Ho	T2Ir			
NB	28/40	16/20	6/10	6/10			
DS	- 2 ds	- 1,7 ds	- 1,1 ds	- 2,3 ds			
Résultats selon le type de distracteurs							
	pmHo	Vp	Vo	Sr	OpPé	OéPi	Mho
NB	6	1	1	0	2	0	2
DS	- 2,5 ds	- 1,3 ds	- 0,8 ds	0,5 ds	- 2,3 ds	0,6 ds	- 0,9 ds

Vitesse en lecture :

	VL	PL	DI	PLE	HP
NB	27	84	63	17	10
DS	- 0,8 ds	0 ds	- 0,9 ds	0 ds	1,2 ds

Le Vol du PC :

	Lecture	Erreurs	Rappel	Compréhension
NB	160 s	7	7	38
DS	0,5 ds	0 ds	- 0,5 ds	0,5 ds

Chronodictées :

Nombre d'erreurs	Total	Morphosyntaxe	Lexique	Phonétique	Omission	Segmentation
NB	36	22	8	4	0	0
DS	-1,7 ds	- 1,4 ds	- 0,5 ds	- 5,3 ds	0,3 ds	0,4 ds

LANGAGE ORAL :

Lexique (TLOCC)	- passif : 38 (-1 ds)	- actif : 22 (-1,2 ds)	- Total : 60 (- 1,2 ds)
Syntaxe (TLOCC)	- morphosyntaxe : 17 (-1,7 ds)	- sens : 30 (- 0,7 ds)	- Total : 47 (- 1,4 ds)
Fluence sémantique	Total : 35 → - 0,5 ds		

Performances langagières et mnésiques étudiées chez l'enfant présenta t un Syndrome des jambes sans repos.

Résumé :
Le Synd ome des Jambes Sans Repos (SJSR) est un trouble sensori-moteur caractérisé par des sensations anormales dans les membres et dont les symptômes atteignent leur paroxysme le soi ou pendant la nuit. Cette affectation perturbe donc la qualité du sommeil et celle de la veille. Le etentissement du SJSR sur les fonctions cognitives (mémoire et langage) de l'enfant, est encore mal connu. L'objectif de cette étude était d'objectiver une corrélation entre la présence du SJSR et un éventuel trouble du langage. Les résultats de notre recherche ont mis en évidence la présence de troubles du langage oral et écrit dans la majorité de notre population. Ces difficultés étaient, en grande partie, liées à des difficultés attentionnnelles. On a également ret ouvé chez un grand nombre de sujets des performances mnésiques altérées, notamment des perturbations de la mémoire de travail. Ces ésultats permett aient donc de justifier la mise en place d'une prévention auprès des professionnels de l'enfance et de proposer une évaluation orthophonique.

Mots-clés : Syndrome des Jambes Sans Repos, Sommeil, Langage, Mémoire, Attention

Abstract :
The Restless Legs Syndrome (RLS) is a disorder characterized by sensorimotor abnormal sensations in the limbs and whose symptoms reach their peak in the evening or at bed time. This assignment the efore disrupts the quality of sleep and wakefulness that follows. The impact on cognitive functions (memory and language) of RLS in children is still unclea . The aim of this study was to objectify a cor elation between RLS symptoms and a possible language disorder. The esults of our research have generally revealed oral and written language disorders in our population. These difficulties were partially related to attentional difficulties. It was also found in a large number of subjects impai ed memory performance, especially disruption of working memory. These results would justify a prevention for childhood professionals and propose a speech-language evaluation.

Keywords : Restless Legs Syndrome, Sleep, Language, Memory, Attention

Nombre de pages du mémoire : 60
Nombre de pages en annexe : 11
Nombre de références bibliographiques : 69
CD joint