



HAL
open science

État des lieux de la chirurgie éveillée pédiatrique : approche orthophonique

Suzon Chauvat, Mathilde Gaborieau

► **To cite this version:**

Suzon Chauvat, Mathilde Gaborieau. État des lieux de la chirurgie éveillée pédiatrique : approche orthophonique. Neurosciences [q-bio.NC]. 2015. dumas-01212352

HAL Id: dumas-01212352

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01212352>

Submitted on 26 Oct 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

**ETAT DES LIEUX DE LA CHIRURGIE EVEILLEE PEDIATRIQUE :
APPROCHE ORTHOPHONIQUE**

Directeurs de Mémoire : Monsieur Matthieu DELION et Madame Ghislaine AUBIN

Année universitaire : 2014-2015

Suzon CHAUVAT
Née le : 15/02/1991

Mathilde GABORIEAU
Née le : 02/07/1992

REMERCIEMENTS

Tous nos remerciements se tournent d'abord vers ceux qui nous ont guidées dans ce projet et ont permis sa réalisation.

Notre pensée principale va vers Ghislaine Aubin et Matthieu Delion. Merci de nous avoir fait découvrir ce domaine passionnant qu'est la neurochirurgie en nous ouvrant les portes du bloc opératoire. Un grand merci pour votre disponibilité, votre soutien et vos nombreuses relectures et corrections. Merci aussi à votre équipe : à Nolwenn Madec, orthophoniste de nous avoir épaulées tout au long de notre projet, à Thierry Lehoussé, anesthésiste de nous avoir présenté sa spécificité, à Philippe Menei de nous avoir accueillies au bloc, à Pierre Martin pour ses comptes rendus neuropsychologiques, aux secrétaires d'avoir fait le relais.

Nous tenons également à remercier Monique Plaza qui a accepté d'être notre rapporteur lors de notre soutenance.

Nous remercions aussi chaleureusement tous les professionnels contactés qui nous ont aidées à faire mûrir le projet, et qui ont contribué à l'avancée du mémoire, en particulier ceux qui ont répondu à notre enquête.

Merci pour votre accueil.

A Marseille, Merci aux orthophonistes Valérie Tcherniak et Elodie Minghelli, au neurochirurgien Philippe Metellus pour leur accueil chaleureux. MERCI à Elodie Minghelli pour sa grande disponibilité et sa rapidité à nous fournir les informations dont nous avons besoin.

A Nantes, Merci à Dominique Bénichou, orthophoniste, de nous avoir reçues.

Merci d'avoir répondu à nos appels.

A Toulouse, Merci à Franck-Emmanuel Roux, neurochirurgien.

A Lyon, Merci à Carmine Mottolèse, neurochirurgien.

Dans toutes les autres villes : Besançon, Bordeaux, Brest, Grenoble, Lyon, Montpellier, Nancy, Nice, Paris, Reims, Rennes, Strasbourg, Toulouse, Tours, nous remercions tous les professionnels pour leurs réponses et leur contribution : **les neurochirurgiens** Antoine Petit, Hugues Loiseau, Romuald Seizeur, Laurent Selek, Jacques Guyotat, Hugues Duffau, Fabien Almairac, Denys Fontaine, Michel Lonjon,

Nozar Aghakhani, Johan Pallud, Emmanuel Mandonnet, Philippe Peruzzi, Christophe Destrieux, Vincent Lubrano ; **les orthophonistes** : Sylvie Mortiz-Gasser, Marie Haas, Pierre Roublot, Ludivine Lebel, Constance Flamand-Roze, Odile Rigaux-Viodé, Isabelle Poisson, Peggy Gatignol, Elodie Lescarmontier, Emilie Réhault ; **les neuropsychologues** : Audrey Henry, Jean-François Houvenaghel, Mathias Bilger et Catherine Kleitz.

Avec un Merci tout particulier à Fabien Almairac et Nozar Aghakhani que nous avons beaucoup sollicités.

Nous avons une pensée particulière pour les patients et leur famille qui nous ont consacré du temps et qui ont accepté de répondre à nos questionnaires malgré l'épreuve qu'ils traversent ou qu'ils ont traversée.

Ces personnes ont partagé des informations allant jusqu'à l'intime ; nous avons été sensibles à cette marque de confiance. Nous vous remercions très sincèrement et nous vous souhaitons le meilleur pour la suite.

Nous tenons également à remercier tous ceux qui nous ont donné des petites astuces pour la mise en forme de ce mémoire et pour la dernière relecture.

A M. Delaunay pour les règles bibliographiques, à Romain Bossis pour la réalisation des graphiques, à Florentin Bigot pour son expertise en mise en page, à Romain Bossis, Hyacinthe Tremblais et Etienne Humeau pour leurs compétences anglistiques, à Valérie Gaborieau et Patrice Gouëset pour avoir traqué l'incohérence, la coquille, la faute d'orthographe inacceptable pour les futures orthophonistes que nous sommes. Votre aide en fin de course nous fut indispensable !

Enfin merci à l'ensemble de nos maîtres de stage de nous avoir fait découvrir les multiples facettes de ce métier passionnant.

Remerciements personnels de Suzon :

Je remercie toutes mes amies avec qui j'ai partagé ces quatre années studieuses et la passion de ce beau métier qu'est l'orthophonie.

Je remercie tous mes copains et leurs encouragements sans faille, qui terminent eux aussi, pour la plupart, leurs études.

Un Grand Merci à mon binôme Mathilde, je n'aurais pas pu trouver une meilleure, partenaire de travail et amie. Merci vraiment.

J'ai une tendre pensée pour la famille Chauvat et la famille Gouëset : Papi, Mamies, oncles, tantes, cousins, cousines... Tous vous avez toujours été d'un soutien inconditionnel dans ce projet et je vous en suis très reconnaissante. Un merci tout particulier à Mamie Gouëset pour tout le temps que tu m'as consacré et toute ton aide.

Enfin et surtout, j'adresse un merci très affectueux à mes chers parents, à Caroline, à Marine et à Clément, pour leur amour profond. Merci pour tout ce que je vous dois.

Remerciements personnels de Mathilde :

Je tiens à remercier avant tout mes parents, pour leur soutien depuis toujours. Merci d'avoir cru en moi, de m'avoir encouragée et surtout d'avoir rendu ce projet possible. Merci Maman pour tous ces moments à me faire réviser l'année du concours. Merci Papa pour ton positivisme à toute épreuve !

Merci Juliette, merci Louise, mes deux sœurs adorées pour tout ce que vous m'apportez. Je vous aime si fort.

Merci au reste de ma famille et tout particulièrement à mes grands-parents d'avoir toujours été derrière moi !

Merci à mes fidèles amis pour m'avoir permis de décompresser lors de mes retours en Vendée. Pensée toute particulière pour Anaïs, Tiphanie, Marylise, Amandine et Margaux pour leur soutien sans faille malgré la distance. Merci à vous les filles d'être souvent venues me voir à Paris !

Merci à mes copines « presque ortho » venues des quatre coins de la France, pour ces quatre années studieuses mais formidables passées ensemble. Nous avons passé de bons moments à la capitale, j'espère vous revoir souvent !

Enfin, merci à toi Suzon : d'abord pour ces quatre années à Paris, puis pour le nombre d'heures incalculable passées ensemble cette année à travailler le mémoire. Merci pour ton organisation, ta motivation et tout le travail que tu as fourni. Je suis très heureuse d'avoir partagé cette aventure à tes côtés, j'espère que ce n'est que le début de moments ensemble. A nous la belle vie maintenant !!

ENGAGEMENT DE NON PLAGIAT

Je soussignée Suzon CHAUVAT, déclare être pleinement consciente que le plagiat de documents ou d'une partie d'un document 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.

Je soussignée Mathilde GABORIEAU, déclare être pleinement consciente que le plagiat de documents ou d'une partie d'un document 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.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	1
PARTIE THEORIQUE	2
CHAPITRE 1 : LA CHIRURGIE EVEILLEE (Mathilde Gaborieau)	2
I- PRESENTATION GENERALE	2
a) Historique	2
b) Définition de la chirurgie éveillée	2
c) La procédure et les intervenants	4
1. Période pré-opératoire	4
2. Période per-opératoire	5
3. Période post-opératoire	6
d) Les lésions cérébrales opérées en chirurgie éveillée	6
1. Les tumeurs cérébrales	6
2. Les cavernomes cérébraux	7
II- ORGANISATION CEREBRALE ET CHIRURGIE EVEILLEE	7
a) Organisation cérébrale en réseaux : revue de littérature	7
b) Evaluation des fonctions cognitives et langagières en per-opératoire	8
CHAPITRE 2 : LE DEVELOPPEMENT CEREBRAL (Mathilde Gaborieau et Suzon Chauvat)	10
I- DEVELOPPEMENT CEREBRAL ET LANGAGE	10
a) Développement du langage	10
b) Substrats neuronaux du langage et réseaux langagiers	10
1. Aires spécialisées du langage	10
2. Réseaux langagiers	11
c) Développement de la spécialisation hémisphérique fonctionnelle	12
d) Rôle du corps calleux dans la spécialisation hémisphérique	13
II- PLASTICITE CEREBRALE	14
a) Une plasticité naturelle	14

b) Plasticité post-lésionnelle	15
c) Plasticité cérébrale et chirurgie éveillée	16
1. La plasticité cérébrale lors de gliomes	16
2. Y-a-t-il une place pour la chirurgie éveillée chez le jeune enfant ? (avant cinq ans)	16
CHAPITRE 3 : LA CHIRURGIE EVEILLEE CHEZ L'ENFANT ET L'ADOLESCENT (Suzon Chauvat)	18
I- RAPPEL : LES LESIONS CEREBRALES SUS-TENTORIELLES CHEZ L'ENFANT ET L'ADOLESCENT	18
a) Les lésions tumorales sus-tentorielles de l'enfant et l'adolescent	18
1. Neuropathologie	18
2. Epidémiologie	18
3. Tumeurs sus-tentorielles	18
b) Les malformations vasculaires sus-tentorielles	19
c) Les manifestations cliniques des lésions cérébrales sus-tentorielles	19
1. Les lésions tumorales	19
2. Les malformations vasculaires	20
II- PRINCIPES DE PRISE EN CHARGE	21
a) Arsenal thérapeutique	21
b) La chirurgie en condition éveillée chez l'enfant et l'adolescent présentant des lésions cérébrales sus-tentorielles : revue de littérature	21
PROBLEMATIQUE ET HYPOTHESES	26
a) Problématique	26
b) Hypothèses et interrogations	26
PARTIE EXPERIMENTALE (Partie commune)	28
I- METHODOLOGIE	28
a) Présentation du protocole	28
1. Élaboration des questionnaires (Annexes B, C et D)	28
2. Déroulement du protocole	29
b) Présentation du matériel	30
1. Questionnaire destiné aux hôpitaux pratiquant la chirurgie éveillée en France	30

2.	Questionnaires de qualité de vie destinés aux patients et à leurs parents	30
3.	Bilans pré- et post-opératoires	31
c)	Présentation de la population	31
II-	ANALYSE DES RÉSULTATS	31
a)	Résultats au questionnaire destiné aux hôpitaux pratiquant la CE en France	31
1.	Recension des hôpitaux pratiquant la chirurgie éveillée en France chez l'adulte et chez l'enfant et l'adolescent (Annexe E)	32
1.1	Concernant la chirurgie éveillée chez l'adulte	32
1.1.1	Recension	32
1.1.2	Fréquence et expérience des hôpitaux	32
1.1.3	Les lésions opérées	32
1.1.4	Les symptômes annonciateurs	33
1.1.5	Les contre-indications	33
1.2	Concernant la chirurgie éveillée pédiatrique	33
1.2.1	Recension	33
1.2.2	Nombre d'enfants opérés	33
1.2.3	Age des enfants opérés	34
1.2.4	Les lésions opérées	34
1.2.5	Les symptômes annonciateurs	34
1.2.6	Les contre-indications	34
2.	Spécificités de la chirurgie éveillée chez l'enfant et l'adolescent (Annexe F)	34
2.1	Le pré-opératoire	34
2.1.1	La préparation	34
2.1.2	Le bilan pré-opératoire	35
2.2	Le per-opératoire	36
2.2.1	Conditions per-opératoires	36
2.2.2	Le bilan per-opératoire	36
2.3	Le post-opératoire	36
2.3.1	Le bilan post-opératoire	36
2.3.2	La rééducation et la récupération	37
2.3.3	Prise en compte de la qualité de vie	37
2.3.4	Les réticences de certains neurochirurgiens pour effectuer des neurochirurgies pédiatriques en condition éveillée	37
b)	Présentation des patients (Annexe G)	38
1.	Variable âge et niveau de scolarisation	39
2.	Variable sexe	39

3.	Variable latéralité	39
4.	Variable type de lésion et localisation de la lésion	39
5.	Symptômes annonciateurs	40
6.	Reprise chirurgicale	40
7.	Traitement complémentaire	41
c)	Résultats des comptes rendus de bilans orthophoniques pré- et post-opératoire	41
1.	Comptes rendus des bilans orthophoniques pré-opératoires individuels selon les villes (Annexe I)	41
1.1	Les déficits en pré-opératoire	41
1.2	Un protocole spécifique inexistant	42
1.3	Les outils	43
1.4	Bilans neuropsychologiques	43
2.	Comptes rendus des bilans orthophoniques post-opératoires	43
2.1	Les déficits en post-opératoire	44
2.2	La prise en charge des difficultés (Annexe G)	45
d)	Résultats à nos questionnaires de qualité de vie	46
1.	Le ressenti des patients	46
1.1	Le vécu avant l'opération	46
1.1.1	Explications	46
1.1.2	Stress	48
1.1.3	Détente	49
1.2	Le vécu des patients pendant l'opération	49
1.2.1	Souvenir	49
1.2.2	Douleurs	49
1.2.3	Entourage	50
1.3	Le vécu après l'opération	50
1.3.1	Difficultés	50
1.3.2	Impact de la chirurgie éveillée	50
2.	Le ressenti des parents	50
2.1	Le vécu des parents avant l'opération	50
2.1.1	Explications	50
2.1.2	Perturbations, adaptations	51
2.1.3	Entourage	51
2.2	Vécu pendant l'opération	51
2.2.1	Informations au cours de l'intervention	51
2.2.2	Inquiétudes durant l'opération	51
2.3	Vécu après l'opération	52

2.3.1	Changements	52
2.3.2	Et aujourd'hui ?	52
III-	DISCUSSION	53
a)	Observations générales concernant l'étude	53
b)	Critiques de l'étude et limites	53
1.	Les biais en lien avec le protocole	53
2.	Les biais en lien avec la population	54
c)	Résultats, hypothèses et données de la littérature : confrontation	54
	CONCLUSION	59
	BIBLIOGRAPHIE	60

INTRODUCTION

La chirurgie en condition éveillée est aujourd'hui en France une pratique courante et efficace, qui témoigne d'une technique aiguisée, et la pertinence de l'implication d'un professionnel du langage et des fonctions cognitives en pré-, per- et post-opératoire n'est plus à prouver. La survie des patients est directement liée à l'étendue de l'exérèse chirurgicale alors que leur qualité de vie dépend du respect des zones éloquentes. La chirurgie en condition éveillée consiste avant la résection et durant sa réalisation en une cartographie fonctionnelle per-opératoire grâce à des stimulations électriques directes cortico-sous-corticales réalisées par le neurochirurgien. Afin de s'assurer qu'aucune zone éloquente du langage n'est altérée durant la chirurgie, l'orthophoniste se doit de choisir des épreuves pertinentes à réaliser avec le patient en per-opératoire en tenant compte de ses capacités langagières pré-opératoires, de la localisation cérébrale et du type de lésion. Les tâches effectuées permettent de déterminer précisément les zones cérébrales indispensables au langage et celles pouvant être reséquées sans entraîner de séquelles.

Si la littérature s'enrichit de plus en plus d'études concernant cette technique chez l'adulte, elle reste encore assez pauvre lorsqu'il s'agit d'enfants. En effet, mis à part de rares études rapportées ponctuellement, on observe une certaine réticence de la part des neurochirurgiens à opérer en condition éveillée chez l'enfant. De ce fait, nous avons souhaité nous intéresser de façon spécifique à la chirurgie en condition éveillée chez l'enfant en dressant un état des lieux. Cela nous permet de dégager les particularités et les enjeux d'une telle procédure chez un jeune public afin de pouvoir aborder par la suite, la prise en charge orthophonique de façon avisée.

Dans une première partie théorique, nous rappellerons d'abord ce qu'est la chirurgie en condition éveillée. Par la suite, nous présenterons les connaissances actuelles concernant le développement du langage d'un point de vue cérébral ainsi que les phénomènes de plasticité observés dans le cas de lésions cérébrales et ceux propres à l'enfant. Enfin, nous nous intéresserons de façon spécifique à la chirurgie en condition éveillée chez l'enfant et l'adolescent en présentant les lésions et en dressant une revue de littérature.

Dans la partie pratique, nous décrirons notre méthodologie, soit l'élaboration de nos différents questionnaires, le déroulement de notre protocole et notre population, avant de présenter nos observations et l'analyse que nous en avons fait. Pour finir, nous discuterons nos résultats et envisagerons les suites à donner à cette étude.

PARTIE THEORIQUE

CHAPITRE 1 : LA CHIRURGIE EVEILLEE (Mathilde Gaborieau)

I- PRESENTATION GENERALE

a) Historique

La CE est une pratique ancienne, en 1874, Bartholow définit le concept de cartographie cérébrale par l'utilisation de stimulations électriques. Dix ans plus tard, Jackson utilise cette technique afin de démontrer la possibilité de localiser le foyer de l'épilepsie sur le cortex cérébral (July et al., 2009). La technique est ensuite proposée par Penfield et Boldrey pour les fonctions motrices et sensitives (Penfield et Boldrey, 1937) puis par Penfield et Rasmussen pour le langage (Penfield et Ramussen, 1968). Cette méthode est réellement mise au point au début du XXe siècle par Penfield et Ramussen dans le cadre du traitement de l'épilepsie. Elle est reprise par Ojemann dans les années 80 (Ojemann et al., 1989). La CE est revisitée à la fin des années 90 par le Professeur Hugues Duffau, neurochirurgien à l'hôpital de la Pitié Salpêtrière à Paris. Elève de M. Ojemann au Canada, il opère pour la première fois en France avec cette méthode en 1996 (Moritz-Gasser et Duffau, 2010). En 2001, Peggy Gatignol est la première orthophoniste en France à intervenir durant une chirurgie en condition éveillée au bloc opératoire. D'autres orthophonistes sont par la suite formés, et des cours sur la CE sont donnés dans certains centres de formation d'orthophonie. L'évaluation du langage faite en pré-, per- et post-opératoire s'ouvre peu à peu au fonctionnement cognitif au sens large, incluant donc des neuropsychologues (Madec, 2012).

b) Définition de la chirurgie éveillée

La CE est une méthode aujourd'hui largement répandue chez l'adulte. Elle est dédiée aux lésions sus-tentorielles. Elle correspond donc à la prise en charge des lésions cérébrales situées dans les zones fonctionnelles du cerveau, c'est-à-dire essentiellement les zones du langage et les zones motrices. Cette technique est devenue un outil polyvalent pour la chirurgie oncologique, la chirurgie de l'épilepsie lésionnelle, ainsi que pour la neurochirurgie fonctionnelle (Balogun et al., 2014). Elle repose sur la réalisation d'une cartographie cérébrale par le neurochirurgien tandis que le patient réalise des tâches simples

(dénommer, compter, parler, bouger) analysées par un orthophoniste ou un neuropsychologue.

Cette chirurgie consiste à réveiller le malade pendant l'intervention et à réaliser durant cette phase d'éveil une cartographie corticale. Des SED sont délivrées au cerveau du patient. Pour le mapping moteur, la stimulation corticale a une action activatrice sur la fonction. Pour le mapping du langage, la stimulation a une action inhibitrice sur la fonction, par une désorganisation de l'influx nerveux (Tharin et Golby, 2007). Ces dernières permettent d'apprécier le caractère fonctionnel ou non du tissu. Ainsi, le neurochirurgien peut décider de pratiquer ou non l'exérèse (Gil, 2014).

Ces stimulations électriques de faible intensité provoquent une inactivation transitoire des zones corticales et sous-corticales (substance blanche et noyaux gris centraux) essentielles pour la fonction. Si cette zone cérébrale est fonctionnelle ou appartient à un réseau fonctionnel, la SED entraîne une altération transitoire de la fonction langagière. Pour la motricité, elle provoque un mouvement. On peut ainsi observer des réponses motrices et sensitives, des troubles du langage, visuo-spatiaux, et cognitifs. Un site est considéré comme impliqué fonctionnellement lorsqu'il donne une réponse reproductible en cas de stimulation motrice et une absence de réponse ou une réponse erronée reproductible en cas de stimulation des régions du langage. Chaque site doit être testé au moins trois fois et de façon non consécutive (Roux et al., 2004) afin d'éviter le déclenchement d'une crise comitiale (Fleurier, 2013). Lorsque la stimulation touche une zone essentielle, la région est préservée pour limiter les déficits post-opératoires.

Cette opération est possible car le cerveau est indolore. Ce n'est pas le cas de la peau et des tissus sous cutanés, des muscles ou de la dure-mère qui tapisse la face interne du crâne et enveloppe le cerveau. Une anesthésie locale et locorégionale très soignée est donc nécessaire. Le patient est endormi complètement puis réveillé une fois que la boîte crânienne est ouverte, avant ou après ouverture de la dure-mère en fonction des équipes. Ensuite, le patient réveillé ne sent pas les stimulations électriques ni même la résection lorsqu'elle est effectuée. Il peut ressentir néanmoins des paresthésies (fourmillements) ou des mouvements au niveau de ses membres.

Cette technique chirurgicale, est le « gold standard », en termes de rapport bénéfice/risque. Elle permet de réaliser une ablation tumorale la plus large possible (but oncologique) tout en minimisant le risque de séquelles post-opératoires (but fonctionnel) (Coello et al., 2013) (Le Bihan et Christin-Longuet, 2002). L'idéal est d'effectuer une résection la plus personnalisée possible en tenant compte des limites fonctionnelles

individuelles (Moritz-Gasser et Duffau, 2010). Une ablation la plus étendue possible va permettre d'augmenter la durée de vie des patients (Rigaux-Viodé et Garnier, 2014) (Capelle et al., 2013) mais va aussi améliorer l'effet des traitements complémentaires (radiothérapie, chimiothérapie) et participer à un meilleur état clinique du patient (Le Bihan et Christin-Longuet, 2002).

c) La procédure et les intervenants

Cette chirurgie en condition éveillée, requiert une collaboration étroite entre anesthésistes, neurochirurgiens, neuropsychologues / orthophonistes, personnels du bloc et patients.

La cartographie cérébrale du patient se déroule en trois temps :

1. Période pré-opératoire

Avant de procéder à la chirurgie, différents outils sont utilisés pour avoir une première vision de cette cartographie cérébrale. Premièrement, une IRM est effectuée : elle permet d'avoir des données sur la taille et la localisation de la lésion. Puis une IRMf est réalisée afin d'obtenir des informations plus fonctionnelles sur la localisation présumée des aires éloquentes. « Toutefois, ces données ne permettent pas de différencier les zones essentielles à la production du langage de celles qui peuvent être compensées » (Fleurier, 2013). L'IRMf ne donne qu'une ébauche de cartographie corticale et doit absolument être complétée par une cartographie par SED. Ceci est d'ailleurs confirmé par des travaux récents réalisés avec une IRM 3 Teslas (Kuchcinski et al., 2015). Il existe aussi la tractographie cérébrale par IRM de tenseur de diffusion : « cette technique est utilisée pour mettre en évidence in vivo les faisceaux de substance blanche. Elle se sert de la direction de diffusion des molécules d'eau dans le cerveau pour obtenir, indirectement, un tracking morphologique du trajet des fibres blanches cérébrales » (Delion, 2012).

Un bilan approfondi des capacités langagières et cognitives du patient est réalisé par l'orthophoniste ou le neuropsychologue lors d'une évaluation complète. Ce bilan permet de relever la présence de troubles et de juger précisément du retentissement d'une lésion (Baron et al, 2008). Lorsque la CE est préconisée, le profil cognitif établi grâce au bilan permet de préparer, en plus des tests utilisés en routine (dénomination d'objet), une évaluation per-opératoire individualisée, en choisissant des tests selon le patient, ses capacités et la

localisation de la lésion. Il est également important d'évoquer les thèmes qui pourront alimenter une discussion spontanée lors de l'intervention.

Par ailleurs, le patient a besoin d'une explication claire et précise par les différents professionnels afin d'éviter toute réaction liée au stress lors de l'intervention. Une préparation psychologique pourrait être recommandée pour certains patients (Moritz-Gasser et Duffau, 2010).

2. Période per-opératoire

En fonction des équipes, une anesthésie générale de courte durée peut être réalisée ou bien, l'intervention débute directement sous anesthésie locale. Dans le cas d'une anesthésie générale le patient est réveillé progressivement juste avant l'ouverture de la dure-mère. Le patient est installé en décubitus dorsal, le visage dégagé, de manière à pouvoir discuter avec lui (Delion, 2012).

Une fois le patient réveillé et alerte, le neurochirurgien procède à la cartographie corticale à l'aide des SED en stimulant le cortex. L'orthophoniste ou le neuropsychologue teste le patient pendant la cartographie mais aussi, par la suite, durant la résection pour guider le neurochirurgien. Ce professionnel analyse qualitativement les productions du patient et alerte le neurochirurgien sur le caractère transitoire du trouble (Moritz-Gasser et Duffau, 2010).

Cette cartographie a pour avantage, par rapport à l'IRMf, d'être plus précise et de détecter en temps réel les aires « essentielles », des aires « compensables », c'est également la seule méthode validée. Toutefois, cette étape est longue et ne permet qu'une cartographie loco-régionale (Duffau et al, 2003). Le neurochirurgien quadrille les zones à tester autour et en regard de la zone de résection, puis les stimule une à une, pendant que le patient réalise une tâche spécifique (Duffau, 2010).

Pour chaque patient est définie une cartographie corticale et sous-corticale, signalisée par des signets numérotés. Les données obtenues peuvent être comparées aux données de l'IRMf préopératoire grâce à la neuronavigation (Petit et Wikramaratna, 2011). En fonction des équipes, le patient peut être rendormi puis le neurochirurgien procède à la résection de la tumeur. Mais dans la plupart des équipes, le patient reste éveillé pendant toute la durée de l'exérèse pour permettre un monitoring en temps réel des différentes fonctions en rapport avec la stimulation sous-corticale des faisceaux de substance blanche.

3. Période post-opératoire

Un bilan neuropsychologique/orthophonique est ensuite effectué en post-opératoire à 48h et à 3 mois. Néanmoins dans la littérature, ce délai d'évaluation varie selon les équipes. Cette dernière est souvent associée à une IRM de contrôle et une IRMf. Un suivi psychologique peut aussi être mis en place (Moritz-Gasser et Duffau, 2010).

d) Les lésions cérébrales opérées en chirurgie éveillée

Les opérations en CE peuvent avoir lieu pour toutes les lésions situées dans ou à proximité des aires éloquentes.

1. Les tumeurs cérébrales

« Le système nerveux central est composé de deux sortes de cellules : les neurones chargés d'acheminer les messages sous forme d'influx nerveux électrique et les cellules gliales assurant la nutrition et la protection des cellules nerveuses. Les tumeurs intracrâniennes les plus fréquentes sont celles qui se développent aux dépens des cellules gliales en infiltrant le tissu cérébral : on parle alors de gliomes (50% des tumeurs cérébrales) » (Fleurier, 2013). Parmi les autres tumeurs cérébrales, on retrouve notamment les méningiomes, les métastases, les tumeurs glioneuronales et les tumeurs de la ligne médiane.

La CE intéresse essentiellement les tumeurs gliales du fait de leur plus grande fréquence. Les gliomes infiltrants sont opposés aux tumeurs malignes plus circonscrites. Ils ont la caractéristique d'évoluer inéluctablement d'un bas grade de malignité vers un grade plus élevé. Le type cellulaire permet de différencier les astrocytomes (astrocytes), les oligodendrogliomes (oligodendrocytes), et les gliomes mixtes (Arro et Gotis, 2014) (Gatignol, 2008). Les gliomes de bas grade se développent souvent en zones fonctionnelles dites éloquentes. Le risque est de créer une lésion irréversible, et ce risque est augmenté par la réorganisation liée au développement lent du gliome. La plupart du temps, c'est une crise comitiale inaugurale qui va révéler le gliome (90% des cas) (Fleurier, 2013).

Il existe une classification officielle, internationalement reconnue, des gliomes infiltrants : la classification des tumeurs primitives du SNC de l'OMS dont la dernière version date de 2007. Elle classe les gliomes infiltrants selon des critères histo-pathologiques. Cette classification, constitue en pratique une échelle de malignité qui sert à établir le pronostic des gliomes et à guider le traitement oncologique. On y retrouve les gliomes classés en quatre grades.

- Grade I = Astrocytomes pilocytiques et sous-épendymaires
- Grade II = Astrocytomes diffus, Oligodendrogliomes, Oligoastrocytomes
- Grade III = Astrocytomes anaplasiques, Oligodendrogliomes anaplasiques, Oligoastrocytomes anaplasiques
- Grade IV = Glioblastomes

Par ailleurs l'hôpital Sainte Anne à Paris propose une autre version intégrant des données cliniques à sa classification (Rigaux-Viodé et Garnier, 2014) (Deville et Meynier, 2014). Ces deux classifications sont actuellement en révision.

2. *Les cavernomes cérébraux*

La CE peut aussi s'effectuer dans le cadre de cavernomes encéphaliques qui sont des malformations vasculaires cérébrales. Elles siègent la plupart du temps dans les zones cortico-sous-corticales des hémisphères cérébraux et sont révélées par l'IRM (Arro et Gotis, 2014). Sur le plan clinique, elles se manifestent régulièrement par une crise comitiale ou un signe de localisation neurologique.

II- ORGANISATION CEREBRALE ET CHIRURGIE EVEILLEE

a) Organisation cérébrale en réseaux : revue de littérature

La cartographie cérébrale a permis de mieux comprendre le fonctionnement et le rôle de certaines régions cérébrales (Vinas et al., 1997) (Haglund, et al., 1994).

Aujourd'hui, pour comprendre le cerveau, on peut mettre en lien les données anatomiques avec la connaissance des réseaux fonctionnels, des variabilités interindividuelles, et de la plasticité cérébrale.

La plupart des auteurs s'accordent actuellement sur l'idée d'un fonctionnement cérébral en réseaux cortico-sous-corticaux interconnectés quelle que soit la fonction cognitive concernée. Cela modifie la vision localisationniste fondée en grande partie par Paul Broca et Carl Wernicke qui consistait à faire correspondre une fonction à une localisation et un déficit à une lésion d'une localisation. Les données récentes ont en effet démontré que la vision « localisationniste » n'était plus adaptée. Les cartographies per-opératoires montrent que la stimulation de plusieurs zones peut donner le même symptôme. La stimulation d'une même zone peut, elle, donner des déficits différents. Cela, mis en lien avec l'apport des

données de l'imagerie, notamment l'IRM par tenseur de diffusion, a permis de nouvelles réflexions et la création d'un nouveau concept de fonctionnement du cerveau: « l'hodotopie » ou la « connectivité anatomo-fonctionnelle » (Duffau, 2010). Selon Duffau, le cerveau serait constitué de « réseaux parallèles distribués, qui incluent à la fois des régions corticales susceptibles de travailler de façon synchrone et interconnectée par des faisceaux cortico-corticaux (« connectivité horizontale »), mais également des structures sous-corticales modulatrices connectées au cortex par une « connectivité verticale » ». (Duffau, 2013).

b) Evaluation des fonctions cognitives et langagières en per-opérateur

Pour élaborer une cartographie personnalisée de chaque patient, il est important de choisir les tests les plus appropriés. Divers tests sont utilisés pendant la réalisation du mapping cortical pour analyser le langage et la motricité notamment. L'évaluation est indispensable en per-opérateur pour aider le chirurgien dans sa cartographie à situer les zones essentielles.

Comme évoqué précédemment, en pré- et en post-opérateur, des tests sont également utilisés pour évaluer le langage et les fonctions cognitives. Ils sont nécessaires en pré-opérateur pour évaluer les séquelles engendrées par la lésion. Un bilan langagier et cognitif complet est donc recommandé avant toute intervention. Un taux d'erreurs supérieur à 25 % en dénomination représente une contre-indication pour la cartographie langagière per-opérateur tout comme des difficultés cognitives qui pourraient empêcher la coopération du patient (Petit et Wikramaratna, 2011). En post-opérateur, l'évaluation est également essentielle pour mesurer l'effet de l'opération, puis de la rééducation.

Concernant l'évaluation per-opérateur, dans la littérature, plusieurs articles proposent des protocoles de tests adaptés en fonction des régions touchées en per-opérateur (Coello et al., 2013) (Fleurier, 2013) (Le Bihan et al., 2003). Ces écrits recensent de nombreuses façons de procéder selon les équipes. Aujourd'hui, cette évaluation ne peut plus être seulement basée sur des données anatomiques.

Les fonctions primaires du langage (réception-expression) doivent être testées à l'aide d'au moins deux tâches différentes. Toute anomalie est signalée, par le neuropsychologue ou l'orthophoniste dont la présence constitue un soutien pour le patient (Petit et Wikramaratna, 2011).

Il est nécessaire d'avoir une production rapide et précise du patient lors de la phase de cartographie par SED, qui a un effet limité à quatre secondes (au-delà risque de réaction

épileptique) (Fleurier, 2013). C'est en partie pourquoi l'épreuve de dénomination est le test le plus utilisé en CE. Il consiste à présenter une diapositive avec un objet dessiné en noir sur fond blanc, précédé de la phrase « ceci est ... » (Ojemann et al., 1989). Le patient doit ainsi donner l'article et le mot correspondant. L'intérêt de la phrase d'introduction étant de différencier une anomie pure d'une anarthrie (Le Bihan et al., 2003). Cette épreuve sera réalisée à partir de l'épreuve faite en pré-opératoire et seuls les items réussis seront gardés. «La capacité à dénommer est liée à l'hémisphère gauche mais aussi à l'hémisphère droit. Cependant l'activation est plus importante dans l'hémisphère gauche. La capacité à dénommer fait appel à différentes régions cérébrales comme les régions péri-sylviennes, le gyrus cingulaire antérieur et frontal moyen gauche, l'aire de Broca et son homologue mais aussi le complexe latéral occipital » (Blondin et Sebbag, 2011).

Le comptage, la lecture, la répétition, le barrage de lignes, le traitement intermodal et visuel, le traitement de visages connus (Gatignol, 2008) et la mémoire de travail (Le Bihan et al., 2003) seront aussi des épreuves souvent utilisées pour la cartographie en per-opératoire, tout comme le langage spontané (Fleurier, 2013).

En ce qui concerne la stimulation sous-corticale, « Les tests utilisés pour le langage en per-opératoire vont être adaptés au faisceau testé. Par exemple, une lésion du faisceau arqué est responsable d'une aphasie de conduction, sa position peut être localisée électriquement par la recherche de paraphasies phonémiques et par des troubles de répétition de mots complexes. Le faisceau fronto-occipital inférieur provoque des paraphasies sémantiques lorsqu'il est stimulé. La stimulation du faisceau sous-calleux induit une aphasie motrice transitoire. La boucle phonologique fronto-pariétale provoque des désordres articulatoires lors de la stimulation. Les fibres provenant du cortex pré-moteur ventral, lorsqu'elles sont stimulées, sont responsables de paraphasies phonétiques » (Duffau et al., 2008).

CHAPITRE 2 : LE DEVELOPPEMENT CEREBRAL (Mathilde Gaborieau et Suzon Chauvat)

I- DEVELOPPEMENT CEREBRAL ET LANGAGE

a) Développement du langage

Le système de la langue maternelle se met en place chez l'enfant entre un et quatre ans (Bassano, 2007). Le développement du langage est un phénomène non linéaire et influencé par l'environnement. Déjà bien établi à six ans, il se poursuit ensuite, pendant l'enfance puis l'adolescence. L'enfant va peu à peu maîtriser des structures morphosyntaxiques de plus en plus fines et complexes, augmenter son lexique et affiner ses représentations sémantiques (Grosmaître, 2013).

« Le développement langagier repose sur l'interaction entre les bases biologiques du fonctionnement cognitif et langagier, et l'environnement psychoaffectif et socioculturel » (Billard, 2008).

Les corrélats cérébraux des compétences langagières précoces et du développement ultérieur du langage seront étudiés afin de voir s'ils sont identiques aux réseaux neuronaux spécialisés de l'adulte.

b) Substrats neuronaux du langage et réseaux langagiers

1. Aires spécialisées du langage

Le langage, comme les autres fonctions cognitives, dépend de régions éloquemment hautement spécialisées dans le cerveau, reliées entre elles fonctionnellement. Classiquement, le langage est décrit comme s'organisant autour de deux pôles : un pôle perceptif ou postérieur au sein du lobe temporal intégrant l'aire de Wernicke (centre des images auditives) et d'un pôle « action » ou antérieur au sein du lobe frontal comprenant l'aire de Broca (centre des images motrices) (Geschwind, 1970).

Lors du traitement du langage, en expression et en réception, l'hémisphère gauche chez un sujet sain droitier met en jeu différentes aires que sont : les gyri frontaux moyen et inférieur, l'insula, les gyri temporaux supérieur, moyen et inférieur et le gyrus pariétal inférieur (Grosmaître, 2013).

Ces dernières années, les études en imagerie fonctionnelle par TEP ou IRMf ont permis de préciser, de nuancer et d'enrichir la localisation et le rôle des aires du langage chez le sujet sain (Duffau, 2010). De nombreuses aires périsylviennes gauches associées à la production de la parole sont en effet également activées lors de la compréhension de la parole (Grosmaître, 2013).

Toutefois, les cerveaux diffèrent par leur taille globale, leur organisation, le nombre de neurones affectés aux différentes tâches et la localisation des modules fonctionnels qui continuent à évoluer à l'âge adulte (Grosmaître, 2013) (Petit et Wikramaratna, 2011). Il existe en particulier une grande variabilité interindividuelle des aires du langage (Duffau, 2008), qui sont parfois situées en dehors des aires classiques (Guyotat et al., 2005). Les processus impliqués dans le langage sont donc difficilement généralisables (Petit et Wikramaratna, 2011).

2. *Réseaux langagiers*

Par définition, la notion de réseau implique le cortex et les faisceaux de substance blanche. Il a été démontré qu'au-delà de la « voie dorsale » sous-tendue par le faisceau arqué, il existait une « voie ventrale » sémantique sous-tendue par le faisceau fronto-occipital inférieur ; elle-même fonctionnant en parallèle avec une seconde voie ventrale indirecte matérialisée par le faisceau longitudinal inférieur faisant un relais au niveau du pôle temporal avant de se projeter vers la région orbito-frontale via le faisceau unciné (Moritz-Gasser et Duffau, 2010) (Duffau, 2010). La « production de la parole » est en fait sous-tendue par un circuit beaucoup plus complexe que la simple zone de Broca (Duffau, 2013).

Si la participation de l'hémisphère droit, chez le sujet sain droitier, est limitée durant les tâches langagières, reflétant une dominance gauche du langage elle est pourtant bien réelle (Grosmaître, 2013). En effet, l'hémisphère droit gère, notamment, un certain nombre de fonctions essentielles du langage (prosodie, traitement sémantique des mots, habiletés discursives et pragmatiques) (Petit et Wikramaratna, 2011).

Le langage n'est alors plus réduit à deux zones de l'hémisphère gauche mais correspond à un réseau largement distribué sur l'ensemble du cerveau (Fleurier, 2013).

Ainsi, une lésion cérébrale pourrait perturber l'ensemble d'un réseau, créant alors des troubles plus diffus que ceux décrits initialement dans les modèles localisationnistes (Grosmaître, 2013).

c) Développement de la spécialisation hémisphérique fonctionnelle

Beaucoup d'études chez l'adulte ont mis en exergue une spécialisation hémisphérique: chaque hémisphère est spécialisé dans le traitement de fonctions spécifiques, l'hémisphère controlatéral étant toutefois impliqué dans l'exécution de celles-ci (Rosa et Lassonde, 2005). On considère, depuis Wernicke et sa méthode anatomo-clinique, que l'hémisphère «dominant» gère les fonctions langagières et commande la main la plus habile (Petit et Wikramaratna, 2011) (Blondin et Sebbag, 2011). La préférence manuelle est, en effet, un indicateur de la spécialisation fonctionnelle hémisphérique (Grosmaître, 2013). Chez 96% des droitiers, le langage est représenté à gauche et 4% ont une représentation plus bilatérale. Chez 76% des gauchers, cette représentation est aussi à gauche avec cependant une représentation davantage bilatérale (Petit et Wikramaratna, 2011).

Pour étudier la spécialisation fonctionnelle chez l'enfant, il faut considérer les processus de maturation cérébrale (modifications anatomiques et fonctionnelles complexes) (Grosmaître, 2013).

Deux théories divergentes expliquant la spécialisation hémisphérique ont été présentées successivement. Dans la première, le cerveau est défini comme immature et plastique. C'est au cours de l'enfance que l'hémisphère gauche se spécialiserait dans le langage grâce à des stimuli structurés. Les deux hémisphères posséderaient le même potentiel de développement pour le langage à la naissance et c'est lors de la maturation, entre deux et douze ans, qu'on observerait, une spécialisation hémisphérique progressive aboutissant, à la puberté, à une spécialisation hémisphérique semblable à celle chez l'adulte. En 1977, Kinsbourne et Hiscock, à l'inverse émettent l'idée d'un « prédéterminisme » ou de « l'invariance hémisphérique ». La latéralisation fonctionnelle hémisphérique se manifesterait clairement, dès la naissance, chez le nouveau-né de façon similaire à celle rencontrée chez l'adulte. Cela suppose que l'organisation cérébrale est prédéterminée (Grosmaître, 2013).

C'est d'ailleurs ce qu'un ensemble de données anatomiques, comportementales, électrophysiologiques et d'imageries cérébrales recueillies chez le nourrisson et l'enfant, confirment (Springer et Deutsch, 2000). Ainsi, une latéralisation du langage à gauche serait prédéterminée, même si une représentation bilatérale ou un transfert dans l'hémisphère droit reste possible (Grosmaître, 2013). Dans la littérature, il a par exemple été décrit comment le cerveau se réorganisait après hémisphérectomie (Battro, 2003).

Chez l'adulte, cette spécialisation hémisphérique, plus marquée chez les droitiers, est liée à une asymétrie anatomique entre les deux hémisphères (Gil, 2014) (Petit et

Wikramaratna, 2011). Le planum temporal occupant une plus grande surface à gauche. Or, cette asymétrie structurelle est présente chez 70% des nouveau-nés (Wada et al., 1975) (Witelson et Pallie, 1973). On la retrouve même dès la 29^{ème} semaine de gestation chez 54% des fœtus (Chi et al., 1977). Elle s'accroît au cours de la maturation cérébrale jusqu'à l'âge adulte (Narbona et Fernandez, 2007).

Ainsi, dans l'hémisphère gauche chez l'enfant et le fœtus, préexiste à l'expérience du langage ou à la préférence manuelle, une différence anatomique. Cette asymétrie semble être reliée à la spécialisation du langage décrite chez l'adulte (Grosmaître, 2013).

d) Rôle du corps calleux dans la spécialisation hémisphérique

Le fonctionnement cérébral n'est plus considéré comme dichotomique. Le langage se fonde sur une coopération hémisphérique et la plupart des tâches nécessitent l'activité des deux hémisphères de façon parallèle et coordonnée (Petit et Wikramaratna, 2011). Plus largement, le terme de coopération inter-hémisphérique pour certaines fonctions cognitives est désormais employé (Blondin et Sebbag, 2011).

Ces considérations sont liées aux découvertes concernant le rôle du corps calleux, qui est le plus important faisceau de fibres commissurales (lamelle de substance blanche) reliant les deux hémisphères cérébraux (Petit et Wikramaratna, 2011) et dont la maturation fonctionnelle coïnciderait avec la fin du cycle de myélinisation (Geffen et al., 1985). Les liens entre développement du corps calleux et acquisition du langage sont encore mal élucidés, mais il est probable que la mise en place des relations inter-hémisphériques joue un rôle fondamental dans l'établissement de la dominance hémisphérique gauche pour le langage (Grosmaître, 2013). « Le corps calleux correspond aux fibres du système nerveux myélinisées les plus tardivement, myélinisation en grande partie effectuée avant six ans mais complète que vers dix ans. Cet âge correspondrait à la fin de la période critique de l'apprentissage du langage. » (Grosmaître, 2013).

Ainsi, il existe une spécialisation précoce des deux hémisphères cérébraux, spécialisation qui se poursuit dans l'enfance. Néanmoins, les travaux sur la plasticité post-lésionnelle suggèrent que l'hémisphère gauche n'est pas le seul à disposer de la capacité à développer le langage (Hommet et al., 2003).

II- PLASTICITE CEREBRALE

« La plasticité cérébrale renvoie à la capacité du cerveau à renforcer des connexions entre des neurones et de modifier les réseaux neuronaux en favorisant l'apparition, la destruction ou la réorganisation non seulement des synapses mais également des neurones eux-mêmes. Il convient de faire la distinction entre la plasticité de développement qui correspond à la maturation chez l'individu sain et la plasticité post-lésionnelle qui correspond à la réorganisation du cerveau suite à une lésion » (Blondin et Sebbag, 2011).

La plasticité du cerveau de l'enfant va souvent être plus importante que chez l'adulte, ce phénomène est retrouvé dans l'apprentissage de compétences et en récupération post-lésionnelle (Grosmaître, 2013).

a) Une plasticité naturelle

Pendant le développement, différents systèmes neurobiologiques sont impliqués dans cette plasticité cérébrale. Au début du développement, les neurones sont produits en excès, puis s'opèrent une « apoptose programmée des neurones ainsi qu'une synaptogénèse et élimination des synapses immatures dans l'enfance ». Un renforcement des synapses se met en place et se poursuit jusqu'à l'âge adulte (Johnston et al., 2001). De nombreuses connexions synaptiques se créent, ce qui permet à l'enfant d'apprendre rapidement. Ce développement des neurones et des synapses n'a pas lieu au même âge selon la zone concernée. Par exemple, « le pic de densité synaptique suivi d'une diminution est plus précoce dans les cortex primaires que dans les aires associatives » (Huttenlocher, al., 1982) (Huttenlocher, 1979). C'est notamment grâce à l'IRMf qu'il est possible d'étudier le développement des fonctions cérébrales chez l'enfant sain (Casey, 2003) (Hertz-Pannier, 1999).

La création des réseaux neuronaux est liée à la génétique mais aussi aux facteurs environnementaux. L'impact environnemental sur le développement des neurones et des connexions synaptiques est plus fort chez l'enfant que chez l'adulte. Cette période d'influence importante se nomme la période critique. Pendant cette période, les connexions neuronales sont fréquentes sous l'effet de l'environnement et de l'apprentissage. Des modifications des réseaux cérébraux restent possibles (Grosmaître, 2013). L'acquisition du langage doit, par exemple, se réaliser durant cette période critique afin de se développer de façon normative (Harley, 2008).

« Plutôt qu'une discontinuité brusque (période critique), le déclin en plasticité semble être graduel (période sensible) », le terme de période critique a donc été changé pour celui de période sensible. Durant cette période sensible, la plasticité chez l'enfant est importante, les apprentissages sont peu coûteux (en terme d'investissement). Après cette période, la plasticité ne s'arrête pas, mais elle est moins importante. Les apprentissages sont heureusement toujours possibles (par exemple apprendre une seconde langue), des connexions continuent à se faire dans le cerveau mais elles sont moins fréquentes que durant la période sensible (Grosmaître, 2013).

b) Plasticité post-lésionnelle

La plasticité post-lésionnelle est celle qui opère pendant et après l'apparition d'une lésion cérébrale, elle permet aux fonctions cognitives et par exemple au langage de se réorganiser dans d'autres régions cérébrales, souvent au détriment d'autres fonctions.

La réorganisation après lésion cérébrale dépend de : la ou les fonctions cognitives touchées, l'âge du sujet, la taille de la lésion, le type de lésion, son temps de développement et la zone concernée par la lésion. Elle va aussi être influencée par « l'intégrité des aires adjacentes et de l'hémisphère controlatéral » (Grosmaître, 2013). Si la ou les lésions cérébrales est ou sont petite(s), une récupération pourrait se faire dans les zones adjacentes à la fonction si elles sont saines. Si la lésion est importante, la récupération pourrait avoir lieu dans l'hémisphère controlatéral (par exemple dans le cas du langage).

Le cerveau immature a une plus grande plasticité. Cela va être très important pour le développement cognitif. D'autre part, le cerveau de l'enfant (jusqu'à cinq ans) présente une plus grande plasticité post-lésionnelle que celui de l'adulte, permettant même une plus grande récupération suite à une lésion cérébrale (Grosmaître, 2013) (Delion, 2012). La plasticité post-lésionnelle est en effet d'autant plus marquée que l'enfant est jeune. Le transfert inter-hémisphérique des fonctions linguistiques se voit surtout dans les lésions étendues ou dans les lésions sévères et précoces (Hertz-Pannier, 1999).

Néanmoins, il faut rester prudent car cette période sensible ou critique est aussi plus vulnérable lors de lésions. La réorganisation est plus importante que chez l'adulte mais les fonctions peuvent être touchées et le développement définitivement modifié.

c) Plasticité cérébrale et chirurgie éveillée

1. *La plasticité cérébrale lors de gliomes*

Selon Duffau, elle correspond à la capacité de modifier les connexions synaptiques entre les neurones, et intervient pour compenser les effets de lésions cérébrales en aménageant de nouveaux réseaux. Ces compensations s'observent dans les différents temps de la prise en charge, c'est-à-dire en pré-, per- et post-opératoire (Duffau, 2014).

En pré-opératoire, dans le cas des gliomes infiltrants de bas grade où la croissance est lente, la redistribution fonctionnelle a le temps de se mettre en place. On retrouve quatre types de réorganisation lors de l'apparition d'un gliome de bas grade : la redistribution intra-tumorale, la redistribution péri-lésionnelle, la redistribution intra-hémisphérique, et la redistribution contralatérale (Deville et Meynier, 2014) (Fleurier, 2013) (Bonnetblanc et al., 2006).

En per-opératoire, une légère réorganisation s'accomplirait lors de la stimulation par le neurochirurgien. Une réorganisation cérébrale fonctionnelle à court terme serait induite par la chirurgie (Bonnetblanc et al., 2006).

La réorganisation continue par la suite en post-opératoire. Une récupération post-opératoire peut avoir lieu spontanément entre un et six mois après la chirurgie (Teixidor et al., 2006). Souvent insuffisante, il est préférable d'entreprendre une rééducation après la chirurgie (Moritz-Gasser et Duffau, 2010).

Comme le suggère Duffau, il serait ainsi possible de réséquer complètement l'aire de Broca sans induire le moindre déficit langagier (Tate et al., 2014) (Plaza et al., 2009). Le cortex cérébral possède ainsi un potentiel de plasticité majeur, longtemps sous-estimé, qui peut être utilisé pour étendre les indications chirurgicales. En effet, la plasticité cérébrale permet d'optimiser l'étendue de la résection tumorale dans les régions « éloquentes », tout en maintenant la fonction et en réduisant les séquelles postopératoires.

2. *Y-a-t-il une place pour la chirurgie éveillée chez le jeune enfant ? (avant cinq ans)*

Il semble qu'il existe un âge seuil de cinq ans. En raison de l'importante plasticité cérébrale, l'intérêt de la chirurgie éveillée avant cet âge-là reste limité. Dans la littérature, on comprend que la plasticité permet un transfert des fonctions cognitives touchées vers l'hémisphère sain. La stimulation corticale garde tout son intérêt, en revanche, pour la motricité, mais peut alors être réalisée sous anesthésie générale (Delion, 2012).

Ceci a été démontré par plusieurs auteurs et est parfaitement illustré par le fait que chez le jeune enfant, l'apparition d'une lésion ou d'un AVC dans l'hémisphère gauche n'entrave pas forcément l'acquisition du langage (Woods, et al. 1988) (Rausch et Walsh, 1984). Il semble que cette plasticité soit efficace jusqu'à l'âge de cinq ans (Duchowny et al., 1996).

CHAPITRE 3 : LA CHIRURGIE EVEILLEE CHEZ L'ENFANT ET L'ADOLESCENT (Suzon Chauvat)

I- RAPPEL : LES LESIONS CEREBRALES SUS-TENTORIELLES CHEZ L'ENFANT ET L'ADOLESCENT

Divers types de lésions cérébrales peuvent se produire à l'étage sus-tentorial : les lésions tumorales et les malformations vasculaires notamment. Seules les plus fréquemment retrouvées chez l'enfant de plus de cinq ans seront ici citées, constituant alors une liste non exhaustive.

a) Les lésions tumorales sus-tentorielles de l'enfant et l'adolescent

1. Neuropathologie

Les tumeurs du système nerveux central de l'enfant diffèrent de celles de l'adulte sur plusieurs points que sont : la répartition topographique particulière, la différence dans la fréquence des différentes variétés, les caractères histologiques (type de cellules à l'origine de la tumeur) parfois spécifiques (Philippon, 2004).

2. Epidémiologie

Les tumeurs cérébrales représentent la première cause de mortalité infantile par cancer et la seconde cause de cancer en fréquence après les leucémies. Les différentes enquêtes épidémiologiques ont montré l'absence de facteurs raciaux, géographiques, sexuels ou alimentaires favorisant l'apparition d'une tumeur cérébrale. Peu de maladies génétiques sont associées à une augmentation de fréquence des tumeurs cérébrales. Nous citons seulement ici les modifications essentielles que provoquent : le syndrome de Li-Fraumeni et les phacomatoses (maladie de Recklinghausen/neurofibromatoses et la sclérose tubéreuse de Bourneville) (Philippon, 2004).

3. Tumeurs sus-tentorielles

Les tumeurs sus-tentorielles représentent 30 à 40% des tumeurs cérébrales de l'enfant et sont plus fréquentes que les tumeurs sous-tentorielles dans les deux premières années de vie. Leur localisation est hémisphérique dans 1/3 des cas, alors que 40% sont situées sur la ligne médiane (Philippon, 2004). Elles sont d'origine neuroépithéliale pour leur plus grande

part et 40% d'entre elles sont des tumeurs gliales. Les tumeurs diagnostiquées durant la première année de vie représentent 4% des tumeurs de l'enfant.

Les plus fréquemment retrouvées dans le cadre d'une CE chez l'enfant sont les astrocytomes pilocytiques, les gangliogliomes, les PNET, les tumeurs DNET et les épendymomes sus-tentoriels.

Chez l'enfant plus âgé, les lésions supra-tentorielles sont plus souvent des tumeurs gliales, des PNET ou des épendymomes (Philippon, 2004). Les deux sexes sont également touchés, alors qu'il y a une prévalence des garçons chez les enfants plus âgés.

b) Les malformations vasculaires sus-tentorielles

Un cavernome cérébral, aussi appelé angiome caverneux, est une malformation des vaisseaux sanguins.

La prévalence du cavernome cérébral n'est pas connue précisément. De plus, très peu de personnes atteintes présentent des symptômes, et beaucoup d'entre elles ne sauront jamais qu'elles ont un cavernome. Dans sa forme la plus fréquente, non génétique, sa prévalence est comprise entre 1 cas sur 1000 et 1 cas sur 200 selon les études. Ces formes ne sont donc pas rares. En revanche, les formes familiales le sont. Le cavernome, quelle que soit son origine, touche aussi bien les hommes que les femmes. Il se manifeste le plus souvent entre l'âge de vingt et quarante ans, mais il peut entraîner des symptômes dès l'enfance ou l'adolescence.

La cause exacte de cette malformation des vaisseaux est mal connue, mais il s'agit d'une anomalie locale du développement des vaisseaux qui survient avant ou après la naissance. Dans les formes familiales (environ 20%), la malformation des vaisseaux est associée à la mutation d'un gène.

c) Les manifestations cliniques des lésions cérébrales sus-tentorielles

1. Les lésions tumorales

S'il est d'emblée important d'attirer l'attention sur le fait que la spécificité pédiatrique va se traduire par des différences sémiologiques, histologiques et pronostiques parfois considérables d'avec la pathologie adulte, la symptomatologie des tumeurs sus-tentorielles chez l'enfant quant à elle, est peu différente de celle de l'adulte. (Philippon, 2004) (Hildebrand, 2001).

Toutefois, le système nerveux de l'enfant, en développement, est d'une tolérance exceptionnelle aux lésions expansives ; celles-ci se révéleront ainsi plus fréquemment par un syndrome d'HTIC que par un syndrome déficitaire (Philippon, 2004). L'HTIC n'a alors pas de caractère spécifique par rapport à celle observée dans les tumeurs de la fosse postérieure comportant céphalées, vomissements et signes ophtalmologiques.

L'épilepsie tumorale est rare chez l'enfant. Seules les tumeurs épileptogènes peuvent se révéler précocement : 1% des épilepsies sont d'origine tumorale chez l'enfant, tandis que 25% environ des tumeurs sus-tentorielles entraînent des crises convulsives au cours de leur évolution. Il s'agit le plus souvent d'astrocytomes bénins, surtout temporaux. L'âge moyen de survenue de ces crises est de six ans. Elles sont possibles avant l'âge d'un an. Les crises sont souvent partielles, parfois polymorphes, de fréquence très variable. L'électroencéphalogramme retrouve un foyer d'ondes lentes, parfois des décharges infra-cliniques. Il peut aussi être normal.

Les signes déficitaires sont souvent retardés. Ils peuvent même être totalement absents, même pour des tumeurs volumineuses, surtout si elles sont bénignes. Ce sont : des hémiparésies reconnues par un défaut d'utilisation d'un membre supérieur ou inférieur, une boiterie ; une amputation du champ visuel (difficile à mettre en évidence chez l'enfant avant six ans : étude du champ périphérique au doigt lorsqu'on peut obtenir sa coopération, après l'âge de la lecture : champ visuel instrumental à partir de six ans) ; une atteinte de l'acuité visuelle appréciée chez le nourrisson par des tests comportementaux, plus tard par les échelles de lecture. Les potentiels évoqués visuels sont d'une grande utilité.

Enfin des troubles endocriniens peuvent apparaître également, surtout pour les tumeurs de la ligne médiane (Philippon, 2004).

2. *Les malformations vasculaires*

Dans 90% des cas le cavernome cérébral est asymptomatique et reste « silencieux » pendant toute la vie. Il est alors souvent découvert par hasard, au cours d'un examen IRM effectué pour une toute autre raison. Cependant, dans 10% des cas, le cavernome provoque divers symptômes. Il peut s'agir de crises d'épilepsies, de maux de tête, ou d'autres troubles neurologiques (vertiges, troubles de la vision, trouble de la sensibilité des membres, faiblesse voire paralysie d'un côté du corps, troubles de l'audition, de la parole ou du langage, et cetera). Tous ces symptômes peuvent être temporaires ou permanents. Certaines personnes peuvent aussi présenter des symptômes non neurologiques (taches rouges ressemblant à des angiomes plans correspondant à malformations des vaisseaux sanguins au niveau de la peau,

ou malformations des vaisseaux au niveau de la rétine n'entraînant aucun symptôme). Ces manifestations supplémentaires concernent le plus souvent les personnes atteintes de la forme familiale de la maladie.

Les symptômes varient considérablement d'un malade à l'autre, selon qu'il y ait un ou plusieurs cavernomes. Ils varient également selon l'emplacement et la taille du ou des cavernomes.

II- PRINCIPES DE PRISE EN CHARGE

a) Arsenal thérapeutique

Sur le plan thérapeutique, jusqu'à maintenant, la CE est le traitement de référence. Dans la mesure du possible il faudra s'efforcer d'obtenir des exérèses complètes. Par ailleurs, la chimiothérapie et la radiothérapie sont souvent, associées comme traitements complémentaires. Or, l'immaturité du système nerveux de l'enfant le rend d'autant plus vulnérable à la radiothérapie, qu'il est plus jeune. Aussi, les radiothérapies cérébrales devront être évitées avant l'âge de trois ans. Actuellement, les efforts se portent sur la mise au point de chimiothérapies utilisées chez le nourrisson (Gupta et al., 2010) (Philippon, 2004) (Hildebrand, 2001).

b) La chirurgie en condition éveillée chez l'enfant et l'adolescent présentant des lésions cérébrales sus-tentorielles : revue de littérature

L'intérêt de la CE est largement reconnu chez l'adulte mais elle n'est pas encore validée chez l'enfant notamment à cause d'une coopération et d'une communication parfois laborieuses chez les plus jeunes. De plus, des obstacles, en lien avec la maturation du système nerveux chez les tous petits, peuvent entraîner « des difficultés de paramétrage des outils d'électrostimulation » (Balogun et al., 2014) (Delion, 2012).

Il existe très peu d'observations dans la littérature portant sur la CE chez l'enfant, mais toutes les études publiées semblent présenter cette technique comme étant une méthode prometteuse, sûre et fiable.

La plus récente publication, date de 2014 et provient d'une équipe canadienne. Celle-ci rapporte son expérience pour la prise en charge d'épilepsie et des tumeurs supra-tentorielles

situées dans et autour des zones éloquentes chez une population pédiatrique de dix enfants dont cinq filles, âgés de onze à dix-sept ans (la moyenne est de 14,6 ans). Le symptôme annonciateur était principalement les crises d'épilepsie et tous les enfants avaient des examens neurologiques normaux. Le but chirurgical pour tous les patients ayant des tumeurs était l'exérèse totale de la lésion tandis que pour toutes les procédures d'épilepsie, des résections corticales focales ont été achevées sans aucune difficulté. Les tâches per-opératoires ne différaient pas de celles vues en chirurgie éveillée chez l'adulte (test de dénomination, comptage et test de la motricité avec déplacements de parties du corps spécifiques). Aucun des patients n'a eu de déficit neurologique post-opératoire permanent. Le patient avec un foyer épileptique sur la zone du langage dans le lobe frontal gauche avait un léger manque du mot en post-opératoire mais ceci s'est amélioré progressivement avec la rééducation (Balogun et al., 2014).

A Lyon en 2013, Szathmari et al., présentent l'étude de la chirurgie en anesthésie vigile chez les patients en âge pédiatrique pour des lésions en zone critique et à propos d'une série de six patients opérés en condition d'anesthésie locale.

Deux garçons et quatre filles, entre huit et quatorze ans, ont été opérés en 2005 : dans cinq cas, il s'agissait d'une tumeur et dans un cas d'un cavernome. Dans trois cas, la lésion était située au niveau rolandique gauche, précentral dans un cas, et au niveau du carrefour ventriculaire gauche dans deux cas. Tous les patients ont été étudiés avec une IRM de neuronavigation, fonctionnelle et spinale, et préparés à l'intervention par le psychologue du service. Tous ont reçu des informations sur le déroulement des stimulations et des phases de la chirurgie. Les patients ont été en ventilation spontanée pendant toute la procédure. Le réveil a été initié avant la résection lésionnelle, permettant la réalisation d'une cartographie corticale fonctionnelle par stimulation directe.

Tous les patients ont montré une bonne coopération, permettant une exérèse complète dans tous les cas, sans aggravation. Un patient a témoigné d'un mauvais souvenir de cette épreuve. Selon l'équipe des professionnels, la chirurgie en anesthésie vigile peut être proposée chez les patients en âge pédiatrique, mais elle nécessite une préparation adéquate et une participation des enfants qui limite manifestement l'âge de son indication.

Une autre publication (Ojemann et al., 2003) portant sur une cohorte de vingt-six enfants de quatre à seize ans, opérés d'une tumeur cérébrale, d'une malformation vasculaire ou d'une lésion épileptogène en région éloquente et chez lesquels était réalisée une cartographie du langage, a également été retrouvée. Sur ces vingt-six enfants, seuls huit ont eu un mapping cortical per-opératoire du langage en chirurgie éveillée, les autres ont eu une

implantation d'électrodes sous-durale et un mapping extra-opératoire. Cette deuxième éventualité est très intéressante lorsque la chirurgie en condition éveillée n'est pas possible. Présentée dans une publication datant de 2009, l'application de cette technique n'a révélé aucune complication concernant la pose d'électrodes (Bollo et al., 2009). Mais l'étude portait sur un nombre restreint de sujets (huit). On ne peut donc nier le fait qu'elle expose à un risque infectieux non négligeable, d'autant plus chez l'enfant qui peut être difficile à gérer avec le matériel en place (Balogun et al., 2014). L'enfant le plus jeune ayant bénéficié d'une chirurgie éveillée était âgé de dix ans.

Concernant la procédure chirurgicale et le mapping per-opératoire, la technique utilisée était semblable à celle décrite chez l'adulte. Les tâches de langage étaient les mêmes, un enfant de dix ans semble tout aussi capable, a priori, de dénommer des objets qu'il connaît, aussi bien qu'un adulte, à condition d'enlever au préalable les mots inconnus lors de l'évaluation pré-opératoire et ainsi d'ajuster la passation per-opératoire.

A priori, la répartition des sites du langage chez l'enfant est proche de celle de l'adulte (Duchowny et al., 1996). Il semble toutefois qu'il y ait des particularités à connaître pour réaliser des cartographies chez l'enfant dans les meilleures conditions : la comparaison des résultats de ces cartographies avec ceux obtenus pour une série beaucoup plus importante d'adultes, révèle l'existence d'une variabilité considérable dans la localisation des sites éloquents notamment du langage au sein de la population pédiatrique. D'autre part, le nombre de sites éloquents retrouvés chez les enfants comparativement au groupe adultes est très faible (Ojemann et al., 2003). Ces constatations étaient aussi observées à un moindre degré en séparant le groupe pédiatrique en deux sous-groupes : âge inférieur ou égal à huit ans et supérieur à huit ans.

De nouveaux sites éloquents impliqués dans le langage, apparaîtraient donc au fil de la croissance et des différents apprentissages.

Certains travaux en IRMf ont par ailleurs démontré que plus une zone corticale est capable d'effectuer une tâche donnée, c'est-à-dire plus elle se spécialise, plus sa surface diminue (Ojemann et Whitaker, 1978). Et cette surface diminue au cours du temps (Gaillard et al., 2000).

Lors du mapping cortical, on peut alors supposer que les réponses deviennent de plus en plus reproductibles avec l'âge et la maturation cérébrale.

En réalité, il y a effectivement une variation des activations avec l'âge et en fonction des performances, mais ces deux relations sont indépendantes (Shlaggar et al., 2002).

Les autres publications citées dans des revues d'anesthésie pédiatrique rapportent une série de douze enfants et trois observations isolées.

En 1997, Tobias et Jimenez publient le cas d'un jeune garçon de douze ans, droitier, opéré d'un xanthoastrocytome pléomorphe temporal gauche. Le mapping cortical a permis de repérer les régions motrices et du langage et de réaliser une exérèse complète.

Dans l'étude de Soriano et al., en 2000, les patients étaient âgés de onze à quinze ans et atteints d'épilepsies lésionnelles dues à des lésions dans l'hémisphère majeur.

Parmi les autres observations, on note le cas d'un enfant de neuf ans, droitier ; opéré d'un glioblastome frontopariétal gauche en chirurgie éveillée. Le test utilisé en per-opératoire était le Aachen Aphasia Test. Les suites opératoires étaient simples (Klimek et al., 2004).

Enfin la dernière observation porte sur deux adolescents de seize ans (Evertt et al., 2006).

Toutes ces observations ont abouti à une exérèse complète et concluent à un bon déroulement avec un mapping cortical contributif de la part des patients.

Théoriquement, la cartographie corticale en CE semble faisable chez le jeune enfant de moins de dix ans. Même si souvent il existe de la part des neurochirurgiens et neuropsychologues des réticences quant à la contribution per-opératoire (Balogun et al., 2014). Le cas le plus jeune retrouvé dans la littérature est donc un jeune garçon de huit ans (Szathmari et al., 2013)

Comme vu précédemment, la chirurgie éveillée avant cinq ans ne présente que peu d'intérêts.

Globalement, d'après l'expérience angevine (Delion, 2012) et les quelques cas retrouvés dans la littérature, la plupart des auteurs s'accordent sur le fait que la CE chez l'enfant est possible dans de bonnes conditions et sans risque dans la mesure où la préparation est intensive et adaptée à l'enfant (psychologique, psychiatrique, hypnose), préparation sur laquelle nous insisterons davantage dans la partie pratique. Il faut souligner que les stimulations sont sans danger pour le cerveau (Duffau, 2007) même chez l'enfant où la myélinisation incomplète nécessite parfois d'augmenter le seuil de stimulation voire de dépasser le seuil de post-décharge (Balogun et al., 2014) (Delion, 2012) (Jayakar et al., 1992). Aussi, pour résumer, il semble que certaines spécificités sont à connaître sur le plan technique, chirurgical et neuropsychologique :

- D'abord, pour effectuer la cartographie, il faut prendre en compte le fait que les zones corticales responsables d'erreurs de dénomination sont moins nombreuses et plus étendues chez l'enfant.

- En outre, le patient doit être suffisamment mature pour participer à la chirurgie et collaborer avec les professionnels. Ceux-ci ont pour rôle d'expliquer clairement et simplement le déroulement et le but de cette technique chirurgicale afin que le patient soit préparé psychologiquement.
- En ce qui concerne l'aspect neuropsychologique, la prise en charge doit être adaptée à l'âge de l'enfant. A priori, il n'existe pas de protocole conçu spécialement pour les enfants. Les mêmes épreuves que celles présentées à l'adulte sont plus ou moins reprises et adaptées.
- Enfin, il apparaîtrait intéressant de proposer une évaluation psychiatrique avant et après ce type d'intervention (Delion, 2012).

Toutefois, la littérature reste assez pauvre pour décrire ces spécificités, c'est pourquoi nous nous y attacherons dans la partie pratique.

PROBLEMATIQUE ET HYPOTHESES

a) Problématique

La faisabilité de la neurochirurgie éveillée chez l'adulte n'est plus à démontrer. Cette résection effectuée par le neurochirurgien en condition éveillée est de plus en plus pratiquée. De plus en plus d'orthophonistes et/ou de neuropsychologues y sont formés. Ils ont en effet une importance non négligeable lors de l'intervention pour mener la cartographie cérébrale, l'évaluation en pré et post-opératoire et le suivi. Par ailleurs, les nombreuses études publiées sur le sujet (notamment sur les gliomes et sur les conséquences d'une telle procédure sur les fonctions langagière et cognitives) permettent aussi de faire connaître la technique et de la développer.

Chez l'enfant, a contrario, elle est encore très peu pratiquée et certains neurochirurgiens y sont réticents. Dans la littérature, d'ailleurs, on ne retrouve que quelques rares études isolées peu précises et principalement expérimentales. Pourtant, la chirurgie en condition éveillée chez l'enfant et l'adolescent est en plein essor et au regard de cette première partie, elle apparaît comme tout à fait faisable, alors qu'en est-il réellement ?

Dans ce mémoire, il s'agit d'effectuer un état des lieux de la chirurgie en condition éveillée chez l'enfant et l'adolescent. Cela permettra, de connaître les centres pratiquant ce type de chirurgie, un partage des expériences entre les professionnels, une meilleure connaissance des cas nécessitant une chirurgie en condition éveillée et une prise en charge orthophonique, neuropsychologique et psychologique plus adaptée. Il s'agira également de comprendre les principaux enjeux et les spécificités de ce type d'intervention chez l'enfant et l'adolescent (période sensible, bilan pré-, per- et post-opératoire, vécu des enfants et des parents).

Est- ce si différent de la prise en charge observée chez l'adulte ?

b) Hypothèses et interrogations

- Les lésions opérées en CE ainsi que les symptômes annonciateurs seraient les mêmes chez les enfants, les adolescents et les adultes.
- Les bilans pré-, per- et post-opératoires utilisés, à l'heure actuelle, chez l'enfant et l'adolescent semblent identiques à ceux utilisés chez l'adulte. Sont-ils réellement adaptés à

l'enfant et l'adolescent ? Par ailleurs, la coopération des enfants et des adolescents est-elle suffisante pour effectuer une cartographie cérébrale ?

- Quels sont les déficits pré- et post-opératoires chez l'enfant ? La CE pourrait engendrer des déficits fonctionnels et des conséquences psychologiques chez l'enfant. L'enfant aurait donc besoin d'une préparation particulière pour vivre plus sereinement l'opération tout comme ses parents qui ont une place primordiale.

PARTIE EXPERIMENTALE (Partie commune)

I- METHODOLOGIE

a) Présentation du protocole

Faisant suite à diverses lectures (mémoires, articles) et rencontres avec les professionnels travaillant dans le domaine de la neurochirurgie (neurochirurgiens, anesthésiste, neuropsychologues et orthophonistes), la réalisation de différents questionnaires fut le point de départ de notre étude.

Notre protocole comprend donc:

- un questionnaire de recensement destiné aux hôpitaux pratiquant la chirurgie éveillée en France,

- deux questionnaires dits “de qualité de vie” destinés, pour l’un, aux enfants et adolescents ayant subi une intervention en condition éveillée et pour l’autre, aux parents d’enfants et d’adolescents ayant subi ce type de chirurgie,

- ainsi que le recueil des comptes rendus de bilans orthophoniques et/ou neuropsychologiques pré- et post-opératoires de certains patients opérés en condition éveillée ainsi que de certaines informations médicales précises les concernant.

1. Élaboration des questionnaires (Annexes B, C et D)

Dans un premier temps, la réalisation de questionnaires nous semble être un bon outil pour répondre à nos multiples interrogations concernant la CE, en récoltant des données quantitatives et qualitatives, mais aussi pour élargir nos pistes de réflexion afin d’affiner nos objectifs d’étude.

Dans un second temps, ces questionnaires, inspirés entre autres de ceux de N. Madec, nous permettent de compléter son recensement chez l’adulte en indiquant de nouveaux centres pratiquant la CE, de voir les évolutions en termes d’organisation et de prise en charge, depuis 2012, et enfin d’effectuer un inventaire, semblable à celui établi chez l’adulte, pour ce même type de chirurgie mais pour des cibles plus particulières : les enfants et les adolescents.

Ce recensement, est, de surcroît, complété par le recueil des comptes rendus de bilans orthophoniques pré- et post-opératoire de patients concernés, et, pour certains patients des

bilans neuropsychologiques pré- et post-opératoires, afin de : préciser la nature des évaluations actuellement réalisées en pré- et post-opératoires ; d'éventuellement dresser la liste des carences dans le domaine de l'évaluation ; de voir si les pratiques sont globalement harmonisées au sein du territoire français ou si les évaluations proposées sont plutôt hétérogènes, et tenter de souligner les difficultés observées en pré-opératoire et celles persistant ou apparaissant en post-opératoire.

Enfin, les questionnaires dits « de qualité de vie » quant à eux, permettent de compléter le recensement d'un point de vue plus qualitatif et de cerner, s'il y a lieu, les manques et les besoins, dans la prise en charge de ces patients et de leur famille, en pré-, per- et post-opératoire, qu'elle soit orthophonique, psychologique ou psychiatrique.

2. Déroulement du protocole

L'enquête a débuté après avoir assisté à deux interventions au CHU d'Angers (une chez un adulte avec M. Menei et une chez une enfant avec M. Delion). L'expérience angevine nous a permis, non seulement, d'avoir une idée réelle du déroulement d'une intervention et des enjeux en per-opératoire, mais aussi, de faciliter les échanges avec les professionnels des autres centres.

Nous avons donc commencé par une prise de contact avec les différents centres répertoriés dans l'annuaire de N. Madec pratiquant la chirurgie en condition éveillée. Celle-ci fut complétée avec d'autres centres que nous avons contactés parmi les vingt plus grandes villes de France.

Chaque prise de contact a pu s'effectuer par téléphone ou par mail, dans un premier temps, grâce à l'aide des secrétaires médicales. L'occasion pour nous de présenter notre projet. Lorsque les centres étaient concernés par la CE, nous envoyions alors les questionnaires par mail. Chacune des personnes interrogées avait la possibilité de répondre au questionnaire par écrit (mail ou courrier), par téléphone ou via un entretien « de visu ». Aussi, nous avons eu le plaisir d'être accueillies à Marseille par les orthophonistes Valérie Tcherniak et Elodie Minghelli et au bloc par le professeur Philippe Mettellus. Nous avons également pu rencontrer Dominique Bénichou à Nantes et échanger de vive voix avec Franck-Emmanuel Roux de Toulouse, Nozar Aghakhani de Paris, Carmine Mottolese à Lyon.

Ensuite, les questionnaires de qualité de vie ont été transmis aux familles et patients concernés pour lesquels il a été possible de retrouver les coordonnées. Cette transmission a pu se faire, dans certains cas, par l'intermédiaire des équipes qui les avaient déjà pris en charge. Sinon, avec l'accord des équipes, nous nous en sommes chargées. Nous présentions notre

projet aux familles et leur laissons le choix de nous répondre ou non selon leurs possibilités. Nous avons là aussi reçu certaines réponses par écrit et d'autres par téléphone.

Enfin, les comptes rendus de bilans et les données médicales inscrites dans le dossier médical de tous les enfants et les adolescents ayant subi une chirurgie en condition éveillée (type, grade et localisation de la lésion, latéralité, âge au moment de l'opération, sexe, symptômes annonciateurs, reprise chirurgicale, traitement complémentaire, rééducation orthophonique et rééducation psychologique), ont pu, pour la plupart, nous être transmis par et avec l'accord des professionnels.

b) Présentation du matériel

1. *Questionnaire destiné aux hôpitaux pratiquant la chirurgie éveillée en France*

Ce questionnaire est inspiré du travail de N. Madec en 2012 mais nous l'avons adapté à notre objectif d'étude. Il s'adresse aux neurochirurgiens effectuant des chirurgies en condition éveillée ainsi qu'aux neuropsychologues/orthophonistes concernés par le domaine. Il est constitué de quelques questions fermées, et en majorité de questions semi-ouvertes et de questions ouvertes.

Les questions fermées permettent aux professionnels de répondre rapidement (oui ou non) et de comprendre dès le début s'ils sont concernés par cette enquête.

Les questions semi-ouvertes guident les professionnels, des propositions entre parenthèses permettent de cibler les réponses attendues et de faciliter la rédaction.

Les questions ouvertes, plus nombreuses, laissent davantage de liberté aux professionnels. Ayant rédigé ce questionnaire en début d'étude, le domaine de la chirurgie nous était encore peu familier, nous avons donc utilisé des questions ouvertes dans l'objectif de continuer à apprendre.

Certaines des questions sont dirigées, suffisamment précises, elles orientent clairement la nature de la réponse.

C'est en cela que la passation des questionnaires est semi-dirigée.

2. *Questionnaires de qualité de vie destinés aux patients et à leurs parents*

Pour compléter cette recension, nous avons constitué des questionnaires de qualité de vie chez l'adulte et chez l'enfant. Il nous a semblé intéressant et pertinent d'interroger et d'essayer de comprendre le vécu des patients ainsi que celui de leurs parents pour compléter les données recensées chez les professionnels. Le premier est adressé aux enfants, nous avons

adapté notre vocabulaire à ce public en le rédigeant. Le second est adressé à leurs parents. Ces deux questionnaires sont constitués de questions ouvertes et semi-ouvertes.

3. Bilans pré- et post-opératoires

Les bilans pré- et post-opératoires des patients opérés en chirurgie éveillée proviennent de différents centres : Angers, Marseille, Paris Kremlin Bicêtre et Toulouse. Les évaluations ont été réalisées par des professionnels différents ayant chacun, leur façon de rédiger les comptes rendus, une disponibilité de matériel, une habitude d'utiliser des tests différents, et s'intégrant dans une organisation propre à l'établissement dans lequel ils travaillent.

c) Présentation de la population

Dans le cadre de cette étude, notre population cible idéale concerne tous les patients de France ayant subi une chirurgie en condition éveillée durant leur enfance ou leur adolescence. La tranche d'âge nous intéressant au moment de la chirurgie en condition éveillée, est donc de cinq à dix-huit ans. Avant cinq ans, ce procédé ne présente, en effet, que peu d'intérêt et après dix-huit ans les patients, sont considérés comme des adultes et ne sont donc plus pris en charge en pédiatrie. Notons qu'il est fort probable qu'entre seize et dix-huit ans, le cerveau de l'adolescent soit quasiment semblable au cerveau de l'adulte, mais étant donné la rareté des patients en pédiatrie à avoir subi ce genre d'intervention et la difficulté à établir une frontière précise entre les particularités du cerveau de l'adolescent et celui de l'adulte, nous avons préféré élargir la tranche d'âge afin de rendre l'étude plus exhaustive.

II- ANALYSE DES RÉSULTATS

a) Résultats au questionnaire destiné aux hôpitaux pratiquant la CE en France

Les professionnels nous ayant répondu sont des orthophonistes, des neuropsychologues ou des neurochirurgiens. Aussi, les réponses concernant le bilan orthophonique demeurent parfois succinctes ou absentes, les neurochirurgiens étant moins spécialisés dans le bilan langagier et cognitif. Par ailleurs, la longueur de notre questionnaire a dissuadé certains professionnels de répondre à l'intégralité de l'enquête, les résultats aux questionnaires sont donc hétérogènes.

1. Recension des hôpitaux pratiquant la chirurgie éveillée en France chez l'adulte et chez l'enfant et l'adolescent (Annexe E)

Durant notre étude, nous avons contacté trente-et-un hôpitaux, trois n'ont jamais répondu à nos sollicitations (Poitiers, Paris Rothschild, Suresnes hôpital Foch). Sur les vingt-huit autres hôpitaux contactés, vingt-trois effectuent des CE chez l'adulte, et huit seulement font (ou ont eu quelques cas) de la CE pédiatrique. On ne peut assurer l'exhaustivité de cette liste mais, a priori, elle serait plutôt complète.

1.1 Concernant la chirurgie éveillée chez l'adulte

Le travail de N. Madec listait neuf centres effectuant des CE chez l'adulte en 2012, tandis qu'aujourd'hui nous en recensons vingt-trois.

1.1.1 Recension

Les centres cités par N. Madec (Angers, Marseille, Montpellier, Paris Pitié Salpêtrière, Nancy, Nice, Reims, Toulouse, Tours) font encore actuellement de la chirurgie en condition éveillée.

Les nouveaux centres recensés depuis le travail de N. Madec sont : Lyon (ce centre pratique la chirurgie éveillée depuis 1997), Paris Sainte Anne (depuis 2009), Nantes (depuis 2010), Paris Lariboisière (depuis 2011), Strasbourg et Bordeaux (depuis 2012), Brest (depuis 2013), Besançon (depuis 2014).

Pour Grenoble, Caen, Rennes, Toulon, nous avons pu joindre les secrétaires qui ont confirmé que la CE chez l'adulte est pratiquée dans ces centres, mais nous n'avons pas obtenu de réponse au questionnaire nous permettant d'avoir plus de détails.

Parmi les vingt-trois hôpitaux pratiquant la CE, dix-neuf centres ont donc répondu à notre questionnaire.

1.1.2 Fréquence et expérience des hôpitaux

Concernant la fréquence, on remarque que les hôpitaux pratiquant cette chirurgie depuis peu de temps, opèrent moins régulièrement. Le centre effectuant le plus de chirurgies reste Montpellier (trois par semaine).

1.1.3 Les lésions opérées

Toutes les équipes ayant répondu à nos questionnaires rapportent opérer des gliomes de bas grade, la plupart ne font que, ou essentiellement cela, c'est le cas de Brest, Besançon,

Bordeaux, Tours, Montpellier. Les autres centres rapportent d'autres types de lésions opérées: des GHG, oligodendriomes, oligodendrogliomes, des MAV, des cavernomes et des métastases.

1.1.4 Les symptômes annonciateurs

Toutes les équipes interrogées évoquent le même symptôme annonciateur : la crise comitiale partielle ou généralisée.

Certaines équipes évoquent, en plus, d'autres signes qui peuvent être révélateurs : des troubles langagiers et/ou cognitifs, des céphalées, des troubles psychologiques, moteurs, sensitifs.

1.1.5 Les contre-indications

Les différents centres rapportent de nombreuses contre-indications qui peuvent empêcher l'opération, ainsi sont cités une aphasie, une anxiété trop importante, des troubles du comportement, des troubles cognitifs, des troubles psychiatriques, une mauvaise compréhension du patient ou une non-acceptation de la maladie et de la chirurgie.

Des contre-indications médicales sont aussi évoquées : une HTIC, un index de masse corporelle trop élevé, un reflux gastro-œsophagien, des troubles respiratoires et problèmes pneumologiques (BPCO, asthme, pneumectomie), une ouverture limitée de la bouche (qui peut rendre compliquée une réintubation en cas de problème per-opératoire), des antécédents de troubles neurologiques, une pathologie vasculaire.

Un âge trop élevé peut empêcher de pratiquer ce type de chirurgie. Un patient parlant une autre langue, ou un patient sourd sont également des facteurs de contre-indications à la chirurgie.

1.2 Concernant la chirurgie éveillée pédiatrique

1.2.1 Recension

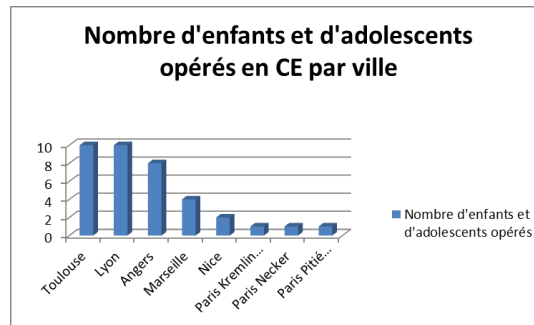
Les hôpitaux concernés sont le CHU de Toulouse, de Lyon, d'Angers, de Marseille, de Nice, et à Paris trois cas isolés au Kremlin-Bicêtre, à la Pitié Salpêtrière, et à Necker.

Cette pratique est plutôt récente pour les différents hôpitaux.

1.2.2 Nombre d'enfants opérés

Au regard de ces premiers résultats, rapportés par les questionnaires proposés aux différents centres pratiquant la chirurgie en condition éveillée, on compte au total une quarantaine de cas depuis la naissance de cette pratique. On remarque une évolution par rapport au travail de N. Madec en 2012 où elle avait observé que « les différentes équipes ne

pratiquent pas la CE chez les enfants, même s'il est arrivé à certaines d'opérer des adolescents».



1.2.3 Age des enfants opérés

Le cas le plus jeune recensé est un enfant de sept ans, il a été opéré à Lyon.

1.2.4 Les lésions opérées

Chez les enfants ce sont surtout, selon l'équipe de Toulouse et de Marseille, les GBG. Les équipes interrogées citent également les glioblastomes, les cavernomes, les gangliogliomes, les méningiomes.

1.2.5 Les symptômes annonciateurs

Les équipes concernées par la CE chez l'enfant évoquent comme chez l'adulte des crises d'épilepsie. Selon M. Roux de l'hôpital Purpan de Toulouse, le cerveau de l'enfant serait plus enclin à faire des crises d'épilepsie. L'HTIC, les troubles transitoires de la motricité, les troubles du comportement sont également cités par l'équipe de M. Mottolese à Lyon. Enfin, les troubles phasiques sont rapportés par Angers.

1.2.6 Les contre-indications

Les professionnels citent la disponibilité liée à l'âge et à la pathologie et la maturité. Il faut que l'enfant adhère et comprenne bien afin qu'il puisse être suffisamment coopérant, il faut également que les parents acceptent car la décision pour la CE leur revient. Un trop jeune âge ou une évolution trop importante de la tumeur peuvent empêcher la chirurgie.

2. Spécificités de la chirurgie éveillée chez l'enfant et l'adolescent (Annexe F)

2.1 Le pré-opératoire

2.1.1 La préparation

La préparation va être plus importante et plus longue chez les enfants. Certaines équipes préparent les patients à l'opération à l'aide de schémas ou bien à l'aide de vidéos.

Des rendez-vous successifs sont organisés afin de préparer au mieux l'opération en condition éveillée. Aussi, une préparation pluridisciplinaire avec le neurochirurgien, l'anesthésiste, l'orthophoniste et / ou le neuropsychologue est systématique dans toutes les équipes. Les infirmiers, aides-soignants, infirmiers anesthésistes, internes peuvent également intervenir dans la préparation. Dans certaines équipes, le psychologue est présent dès le pré-opératoire. Au Kremlin Bicêtre, ergothérapeute, kinésithérapeute interviennent dès cette première étape. Dans les CE chez l'enfant, il faut également prendre en compte la préparation des parents. Ces derniers ont besoin de discuter, de comprendre, d'être rassurés car ils sont le soutien premier de l'enfant.

Pour l'équipe de Toulouse, la grande différence avec la préparation de l'adulte réside surtout dans la terminologie employée durant les explications. Au fil de la prise en charge, des termes simples doivent en effet être utilisés pour les enfants.

Le Kremlin-Bicêtre évoque également une préparation plus importante, dix séances au lieu de cinq chez l'adulte sont nécessaires. L'enfant va, par exemple, pouvoir visiter le bloc, des diapositives explicatives préparées pour l'enfant sont aussi utilisées.

A Marseille, la préparation est plus importante chez l'enfant et le staff est systématique. Il faut davantage communiquer avec l'enfant tout au long de la prise en charge.

A Lyon, selon le neurochirurgien, l'enfant va plus souvent nécessiter une prise en charge psychologique en pré-opératoire, il est en effet important qu'il comprenne le rôle qu'il va avoir à jouer durant l'opération et s'assurer qu'il va pouvoir coopérer.

A Angers où l'hypnose est utilisée en per-opératoire, il y aura en plus durant cette première étape, la préparation à l'hypnose.

2.1.2 Le bilan pré-opératoire

Globalement, en pré-opératoire les orthophonistes des différents centres apparaissent plutôt démunis, et utilisent certains tests normés chez l'adulte.

A Toulouse, le langage oral est testé avec des fluences et de la dénomination (bilan RV), le langage écrit avec de la lecture à voix haute (Alouette). les praxies visuo-constructives (bilan RV), les fonctions exécutives, la mémoire immédiate, de travail, auditivo-verbale, visuo-spatiale, l'attention soutenue ou divisée (bilan RV), et la latéralité (test Edinburgh), sont également testées.

Au Kremlin-Bicêtre, la L2MA et le test de latéralité Edinburgh sont utilisés.

A Marseille, la DO80 et la DEN 48, l'ELO, la BDAE testent le langage oral, le langage écrit est testé avec le vol du PC, la BALE.

A Angers, la NEPSY, la BDAE, la BALE, la DO80, la TLOCC, la PELEA et Chronodictées sont les tests fréquemment utilisés. Un bilan neuropsychologique est également proposé de façon systématique par un neuropsychologue.

2.2 Le per-opératoire

2.2.1 Conditions per-opératoires

Durant l'opération, le patient est réveillé entre quinze minutes et deux heures.

Parmi les huit centres pratiquant la CE chez l'enfant, deux pratiquent l'hypnose, c'est le cas d'Angers et du Kremlin-Bicêtre (chez l'adulte c'est également le cas de Tours et de Lariboisière). A Angers, l'anesthésiste et l'infirmier anesthésiste sont formés à cette technique. Au Kremlin-Bicêtre, c'est à la fois l'anesthésiste et les orthophonistes. L'hypnose correspond à un état de conscience modifiée. Cela permet, selon ces centres, un meilleur réveil, une meilleure implication du patient et surtout moins d'angoisse. D'après M. Lehoussé, anesthésiste à l'hôpital d'Angers, l'hypnose fonctionnerait mieux chez les enfants qui ont moins de réticence sociale par rapport à cette technique.

Concernant les techniques d'anesthésie, ce sont les mêmes que chez l'adulte mais les doses sont adaptées par rapport au poids. Il n'y a pas de différence en fonction du type de tumeur, de la nature ou du volume.

Parmi les équipes interrogées, un neuropsychologue ou un orthophoniste est présent la plus grande partie du temps durant l'intervention (sauf à Toulouse dans l'équipe de M. Roux).

Dans certaines équipes, un psychologue peut être présent pendant l'intervention (Marseille, Nice). A Lyon, un neurophysiologiste est présent en per-opératoire.

2.2.2 Le bilan per-opératoire

Des épreuves de dénomination, de langage spontané et de répétition sont utilisées comme chez l'adulte.

Ce qui diffère par rapport à l'adulte, c'est la coopération lors de la réalisation de la cartographie corticale en per-opératoire. Il est en effet important que celle-ci soit suffisante lors de la réalisation des tests. On nous a, par exemple, rapporté le cas d'un enfant de sept ans dont la coopération a été difficile, le mapping a donc été très sommaire, l'enfant étant très agité, il a dû vite être rendormi.

2.3 Le post-opératoire

2.3.1 Le bilan post-opératoire

Ce sont globalement les mêmes tests que ceux utilisés en pré-opératoire, d'autres épreuves de bilans sont rajoutées si nécessaire.

Selon les centres, les patients ne sont pas revus en bilan à la même distance de l'opération. A Toulouse, si c'est possible, le bilan a lieu dans le mois qui suit, cela dépend néanmoins de l'état du patient, de sa fatigabilité, de ses possibilités de concentration.

A Marseille, lors de notre visite auprès des orthophonistes du service du Pr Ceccaldi à la Timone, on nous a rapporté que l'évaluation post-opératoire n'est pas réalisée de façon systématique car, très souvent, les patients ne sont pas de la région de Marseille, Aussi, une fois l'hospitalisation terminée, le patient retourne chez lui et l'évaluation post-opératoire peut être réalisée par d'autres orthophonistes en libéral si besoin. A Lyon, M. Mottolese rapporte que les bilans sont faits à deux-trois mois en post-opératoire, puis à six mois.

2.3.2 La rééducation et la récupération

En étudiant les témoignages, nous ne retrouvons pas de consensus concernant la récupération. Certaines équipes pensent que l'enfant aurait moins de séquelles que l'adulte (M. Mottolese à Lyon). A Toulouse, M. Roux ne sait pas si les séquelles sont moins importantes chez l'enfant que chez l'adulte, malgré les nombreux enfants opérés. Pour l'orthophoniste de ce même hôpital, comme chez l'adulte, après la chirurgie perdurent des troubles de l'attention et une lenteur de traitement de l'information. A Marseille, les orthophonistes rapportent que la récupération est plus compliquée chez l'enfant, que les séquelles sont souvent plus importantes.

D'après plusieurs équipes interrogées, la rééducation serait d'autant plus nécessaire si c'est un enfant car c'est un être en devenir. Néanmoins, on se rend compte que la rééducation n'est pas systématique après ce type de chirurgie, même chez l'enfant.

2.3.3 Prise en compte de la qualité de vie

Aucune des villes interrogées ne mentionne une échelle mise en place pour mesurer la qualité de vie du patient.

Concernant, la mise en place d'une prise en charge psychologique post-opératoire, elle n'est pas systématique et même relativement rare.

Ce qui diffère selon les équipes par rapport à l'adulte, c'est la place des parents, qui sont à prendre en compte. Il faut avoir une grande disponibilité tout au long de la prise en charge pour répondre à leurs questions et discuter avec les familles pour les rassurer.

2.3.4 Les réticences de certains neurochirurgiens pour effectuer des neurochirurgies pédiatriques en condition éveillée

Certains hôpitaux ne pratiquent pas la CE chez l'enfant et l'adolescent car ils n'ont pas de service de pédiatrie. D'autres centres font le choix, malgré un service de chirurgie pédiatrique, de ne pas opérer d'enfants en condition éveillée.

Pour certains hôpitaux, c'est lié à la typologie des tumeurs chez l'enfant :

« Il existe en fait peu de gliome de grade 2 chez l'enfant. La plupart des lésions sont soit des hauts grades ou des tumeurs bien limitées : astrocytome pilocytique, gangliogliome et épendymome. D'autre part beaucoup impliquent la fosse cérébrale postérieure ».

Le fait que les tumeurs soient bien limitées n'est pourtant pas un facteur qui remet en cause la pratique de la CE, en effet pour atteindre la tumeur, le neurochirurgien passe par le cerveau sain et est donc susceptible de passer par des zones éloquentes.

« Les tumeurs hémisphériques intraparenchymateuses infiltrantes sont très rares dans cette population ».

De même si les tumeurs ne sont pas infiltrantes, cela ne remet pas en cause la CE car la voie d'accès à la tumeur peut concerner les zones éloquentes.

« Les tumeurs des enfants sont différentes en termes histologiques (astrocytomes pilocytiques) de celles des adultes pour lesquels la chirurgie éveillée est recommandée (astrocytome, oligodendrogliomes, oligoastrocytome) et donc la thérapeutique parfois différente ».

« La maturation du SNC avant le début de l'adolescence et le potentiel de récupération neurologique des pré-adolescents font que cette technique chez les enfants n'est peut-être pas indispensable pour leur éviter des déficits cognitifs définitifs (pas d'argument actuellement dans la littérature) ».

Dans la partie théorique, il est pourtant expliqué qu'au-delà de cinq ans il y a un risque fonctionnel réel.

Pour d'autres, c'est plutôt une question d'accréditation et de moyens techniques, humains et financiers pour réaliser ce type d'interventions.

b) Présentation des patients (Annexe G)

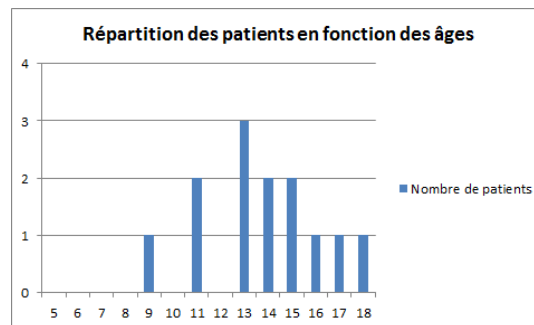
Parmi cette quarantaine de patients, nous avons pu avoir davantage d'informations pour douze d'entre eux seulement. Ces douze patients constituent ainsi notre population clinique. C'est à partir de cette cohorte restreinte que nous avons tenté d'analyser plus finement les spécificités de l'enfant et de l'adolescent concernant la chirurgie en condition éveillée. Nous n'avons pas réussi à récupérer les mêmes informations pour tous les patients. Afin de faciliter la lecture de cette étude, les patients seront désormais cités par leur

« numéro ». Aussi, toutes les données importantes les concernant, que sont l'âge et le niveau de scolarisation au moment de l'intervention chirurgicale, le sexe, la latéralité, la lésion et sa localisation, les symptômes annonciateurs, la reprise chirurgicale ne seront pas redonnés de façon systématique. Il suffira de se référer au tableau (Annexe H).

1. Variable âge et niveau de scolarisation

L'âge et le niveau de scolarisation sont importants à prendre en compte par rapport au choix des épreuves proposées en pré-opératoire.

Chez ces douze patients, la moyenne d'âge est de **14 ans**, le plus jeune ayant neuf ans et le plus âgé dix-huit ans. Un des patients a subi deux chirurgies en condition éveillée, il compte donc pour deux patients lors du calcul de la moyenne.



2. Variable sexe

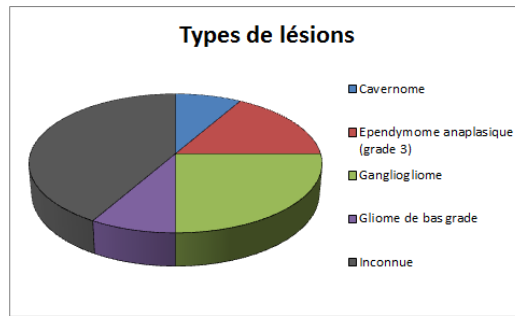
Dans notre population clinique, il y a autant de filles que de garçons.

3. Variable latéralité

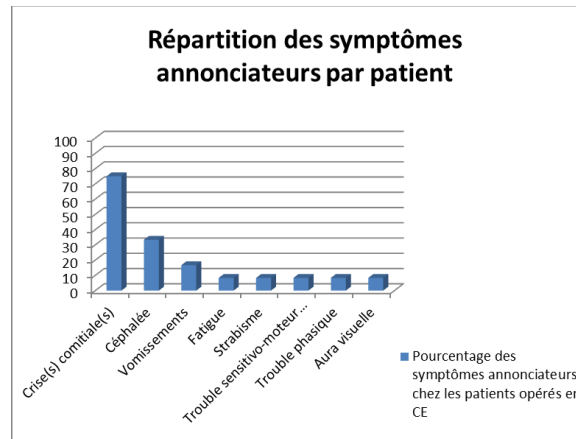
La latéralité est importante à prendre en compte car elle a un impact sur le risque de séquelles en post-opératoire. La majorité des patients sont droitiers.

4. Variable type de lésion et localisation de la lésion

Chez notre population clinique, les lésions sont toutes localisées à gauche. Elles peuvent être pré-frontale, frontale, fronto-polaire, frontale cortico-sous-corticale, pariéto-occipitale, pariéto-temporale, temporale, temporale interne gauche (hippocampe, uncus de T5 et une partie de T4), temporale postérieure (près du gyrus angulaire gauche) (Annexe G).



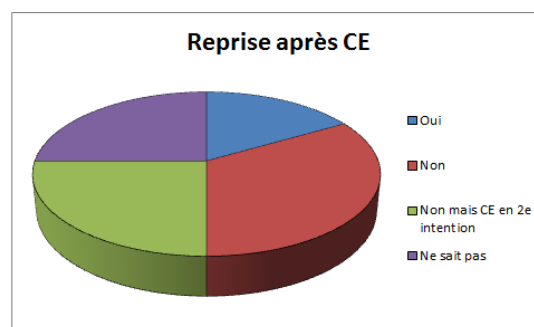
5. Symptômes annonciateurs



6. Reprise chirurgicale

Les tumeurs de bas grade sont des tumeurs pré-cancéreuses et on ne connaît pas à l'heure actuelle le passage à l'anaplasie, c'est-à-dire à la malignité. L'espérance de vie est donc certainement plus courte pour ces patients-là. Aujourd'hui, on a les moyens de réintervenir puisqu'il y a des chirurgies qui peuvent être dupliquées, triplées voire plus. Hugues Duffau à Montpellier, compte 548 adultes opérés en première intention et 704 s'ils comptabilisent le nombre de fois où il a réopéré les patients. On réopère de manière à allonger l'espérance de vie mais la médiane est de dix/douze ans.

Dans notre population clinique, on retrouve également des reprises chirurgicales.



7. *Traitement complémentaire*

Dans le cas de tumeurs, un traitement complémentaire type radiothérapie ou chimiothérapie peut parfois être proposé en complément de la chirurgie d'exérèse. Par ailleurs, les patients sont aussi souvent traités pour l'épilepsie. Ces traitements sont importants à prendre en compte dans la prise en charge post-opératoire puisqu'ils peuvent impacter le fonctionnement cognitif et langagier ainsi que l'état général du patient (fatigue).

c) Résultats des comptes rendus de bilans orthophoniques pré- et post-opératoire

1. *Comptes rendus des bilans orthophoniques pré-opératoires individuels selon les villes (Annexe I)*

1.1 Les déficits en pré-opératoire

De façon générale, pour nos huit patients, les difficultés en pré-opératoire qui ressortent concernent davantage le langage oral que le langage écrit (sûrement parce que le langage écrit est moins évalué que le langage oral), et l'expression que la compréhension (probablement pour les mêmes raisons).

Au niveau du langage oral en production, on remarque souvent :

- Un langage oral faible avec manque du mot (paraphasies sémantiques, hésitations, latences), des fluences faibles surtout en sémantique caractérisant ainsi les capacités d'accès et de recherche active en mémoire légèrement faibles. Chez un enfant, la dénomination est plus échouée pour les verbes. Des difficultés d'évocation sur du langage élaboré peuvent être rapportées (difficultés pour élaborer sa pensée).
- La parole peut aussi être légèrement altérée (scansion, changement de registre). La répétition peut parfois être difficile sur les mots longs et complexes avec possible trouble phonologique (élision de phonème sur groupe consonantique, remplacement par assimilations).
- Quelques erreurs de syntaxe peuvent être commises (liens entre les différentes actions de la scène ne sont pas toujours réalisés, remplacement de la relative, relative complexe et la coréférence ambiguë du pronom).

La compréhension orale élémentaire et élaborée est souvent correcte et préservée.

Au niveau du langage écrit en production :

- Des petites hésitations à l'écrit et une tendance à complexifier les non-mots peuvent être observées mais le lien avec la tumeur ou la lésion reste à prouver.

- La lecture peut parfois être très chutée pour les mots irréguliers avec confusions visuelles, omissions de phonèmes, fins de mots non lues. Sa qualité peut être affectée par un déficit de programmation motrice (saccades, achoppements) avec parfois un ralentissement concernant les deux voies de lecture.

Le langage écrit en réception peut poser problème mais les épreuves proposées sont souvent inadaptées pour l'enfant et l'adolescent.

Concernant les autres fonctions, un déficit en mémoire épisodique et mémoire de travail peut être présent.

Une certaine fatigabilité sur la fin des exercices est souvent observée.

1.2 Un protocole spécifique inexistant

Compte tenu de nos observations, il n'existe pas, a priori, de protocole spécifique clairement défini pour l'évaluation orthophonique pré-opératoire et une grande hétérogénéité demeure dans les bilans, les fonctions testées, les épreuves proposées et les outils utilisés.

Pour synthétiser nos observations, nous avons constitué un tableau récapitulatif inspiré de celui fait par N. Madec chez l'adulte et à partir du peu d'informations que nous avons réussi à obtenir. Cela nous permet de comparer les différentes façons de procéder entre les villes (Annexe I).

N'oublions pas, qu'encore une fois, ce tableau est fait avec les informations recueillies seulement à Angers, Marseille, Paris et Toulouse et concernent huit patients. Par ailleurs, il faut être extrêmement prudent et relativiser ces résultats en tenant compte des différentes variables.

Si l'on retrouve les grandes lignes classiques de l'évaluation du langage en pré-opératoire, (à savoir : langage oral en production spontanée, dénomination, fluences, compréhension orale, langage écrit avec lecture et écriture) elle semble toutefois, parfois peu précise et détaillée, les différentes fonctions testées étant plus ou moins approfondies selon les villes, et certains centres ne testant, a priori, pas de manière spécifique la compréhension orale et écrite. En tout cas son évaluation n'est pas retranscrite dans le compte-rendu de bilan.

Ces observations dépeignent la pratique isolée des orthophonistes pouvant se sentir démunis et calquant alors souvent les bilans proposés chez les adultes aux enfants et aux adolescents. Pourtant, l'importance d'un bilan langagier solide et adapté à l'enfant et l'adolescent n'est pas à démontrer. Des plaintes récurrentes concernant le langage (accès au lexique, syntaxe, lecture, répétition) et les fonctions attenantes au langage (mémoire, attention, concentration) sont retrouvées dans notre population clinique.

1.3 Les outils

Nous avons dégagé peu d'informations sur les outils utilisés lors des bilans (Annexe I).

Globalement, les outils utilisés chez l'enfant et l'adolescent sont les mêmes que ceux utilisés chez l'adulte (Madec, 2012) et donc inadaptés pour l'enfant et l'adolescent. Pourtant il existe des tests adaptés à notre population cible.

A Angers le PELEA, le TLOCC et Chronodictées sont d'ailleurs parfois utilisés en pré-opératoire mais ce ne fut pas le cas pour les trois patients dont nous disposons des comptes rendus. Et pour les autres villes il est fort probable que des outils adaptés puissent aussi être utilisés pour d'autres cas car c'est ce qui est rapporté dans la recension.

1.4 Bilans neuropsychologiques

Nous nous ne sommes pas intéressées aux bilans neuropsychologiques, le recueil des bilans orthophoniques étant déjà très laborieux. Les fonctions cognitives sont pourtant inhérentes aux fonctions langagières et cela aurait pu être très intéressant pour compléter et approfondir l'état des lieux sur le bilan pré-opératoire. D'autant plus qu'une étroite collaboration entre les orthophonistes et les neuropsychologues est, la plupart du temps, encore avérée aujourd'hui. Les neuropsychologues peuvent réaliser des bilans de l'hémisphère dominant ou non selon les besoins, et cette flexibilité témoigne d'un véritable travail d'équipe. Le travail du neuropsychologue ne peut donc pas être nié ou mis de côté. Mais, comme les neuropsychologues utilisent des outils qui leur sont, pour la majorité, spécialement réservés, et que cette étude s'inscrit dans le cadre de la validation du certificat de capacité d'orthophoniste, nous nous sommes centrées sur ce que réalisent les orthophonistes principalement. Nous n'avons recueilli des bilans que pour trois patients, c'est pourquoi nous n'avons pas trouvé pertinent de les analyser.

2. *Comptes rendus des bilans orthophoniques post-opératoires*

Il fut difficile de récupérer les différents bilans post-opératoires en raison des conditions générales d'organisation au sein des services et de l'état du patient après l'opération (Annexe H). En effet, les patients présentent souvent un œdème cérébral suite à l'exérèse qui peut temporairement altérer le fonctionnement cérébral. C'est pourquoi, comme vu précédemment, les pratiques divergent concernant les bilans post-opératoires immédiats et à distance de l'intervention.

Pour tous les comptes rendus de bilans orthophoniques post-opératoires récupérés, c'est le même orthophoniste que lors du bilan pré-opératoire et les épreuves proposées

correspondent à celles proposées en pré-opératoire, à quelques modifications près. Certaines épreuves ne pouvant pas être reproposées, soit parce que l'état du patient en post-opératoire ne le permet pas, soit parce que l'orthophoniste ne le juge pas pertinent. C'est le cas des épreuves de langage écrit proposées à la patiente 2 et impossible à réaliser en post-opératoire. D'autres épreuves peuvent être rajoutées selon les plaintes du patient ou selon les troubles perçus par l'orthophoniste. C'est le cas pour le patient 9, une épreuve d'attention soutenue (barrage simple du RV) et une épreuve d'attention divisée (double barrage du RV) sont proposées en plus des épreuves déjà proposées en pré-opératoire car les troubles de l'attention étaient une plainte du patient en post-opératoire. Pour le patient 10, une épreuve de conscience phonologique (marché de padi-pado de RV), une épreuve testant ses capacités visuo-constructives (copie de la figure de Rey) et là aussi une épreuve d'attention divisée (double barrage RV) sont proposées en plus des épreuves pré-opératoires.

2.1 Les déficits en post-opératoire

Chez l'adulte, de nombreux travaux témoignent des troubles observés en post-opératoire, qu'en est-il chez notre population clinique ? En comparant les bilans pré-opératoires et post-opératoires dont nous disposons nous avons tenté de recenser les difficultés les plus fréquentes retrouvées ainsi que leur nature. Là encore, il faut tenir compte du très grand nombre de variables précédemment présentées et du caractère observationnel de notre étude (faible cohorte).

Globalement, pour la plupart des patients qui présentent encore des difficultés en post-opératoire, on remarque :

Au niveau du langage oral en production :

- Un manque d'incitation verbale pouvant se caractériser par un discours peu fluent, un accès au lexique davantage perturbé qu'en pré-opératoire avec une faiblesse de l'évocation, un manque du mot pouvant être compensé par des paraphrasies phonémiques et/ ou sémantiques mais l'ébauche orale reste souvent efficace, un temps de latence et une lenteur de traitement de l'information verbale majorés. Les automatismes langagiers peuvent être légèrement perturbés avec l'omission d'un item par exemple.
- La parole peut être perturbée dans la réalisation arthrique et dans l'utilisation des registres en raison, entre autres, de possible petit déficit moteur. La répétition est parfois plus laborieuse en post-opératoire surtout sur les mots longs et difficiles ainsi que sur les logatomes.

- La syntaxe peut être légèrement perturbée et les liens logiques entre les différentes actions peuvent ne pas toujours être réalisés.

Au niveau du langage oral en réception :

- La compréhension orale peut-être chutée ou déficitaire et la compréhension syntaxique sensible à un effet de longueur et de complexité

Concernant le langage écrit :

- La lecture est souvent plus lente et peut toujours présenter des saccades sur certains mots complexes et longs (plusieurs patients témoignent d'une lecture plus souple avant) ou des achoppements plus nombreux notamment sur la fin des exercices (fatigabilité).
- L'écriture peut être perturbée en raison de difficultés motrices (modification du geste graphique) mais aussi au niveau allographique, c'est-à-dire que la connaissance et la reconnaissance même de la forme graphique de la lettre aussi bien en expression qu'en réception peut être altérée (agraphie et alexie).
- Il est difficile de préciser la nature des éventuelles difficultés en compréhension écrite à partir de nos observations. Les évaluations pré-opératoires étant hétérogènes et peu spécifiques et son évaluation en post-opératoire est parfois impossible.

Concernant les autres fonctions:

- L'attention, la concentration et la mémoire peuvent constituer des plaintes de la part du patient.

Notons que le patient rapporte parfois des difficultés peu objectivables au cours du bilan tandis que d'autres troubles non perçus par le patient ou sa famille peuvent pourtant être avérés. Le patient peut, par exemple, faire illusion en situation de langage conversationnel ou spontané car le contexte et l'interlocuteur constituent des aides inconscientes. Ainsi, le patient peut avoir du mal à évaluer ses troubles. Par ailleurs, les bilans orthophoniques pré-opératoires étant globalement peu approfondis, supposer que les bilans post-opératoires ne permettent pas forcément de détecter tous les troubles de façon fine ne serait pas illusoire.

Les troubles peuvent donc se révéler plus ou moins sévères selon l'histoire du patient et de sa maladie. Mais en somme, un ralentissement général, des troubles langagiers plus ou moins fins et des difficultés attentionnelles et mnésiques sont, comme chez l'adulte, fréquemment retrouvés en post-opératoire.

2.2 La prise en charge des difficultés (Annexe G)

Nous savons, que pour quatre de nos patients, une prise en charge orthophonique de durée moyenne (deux mois environ) ou longue (quatre mois ou plus) a eu lieu. Cette prise en charge a pu se dérouler en libéral (pour la patiente de Marseille) ou s'inscrire dans le cadre d'une prise charge plus globale dans un centre de réadaptation et de rééducation fonctionnelle (pour les patients d'Angers). En effet, il faut souligner le fait que d'autres troubles peuvent se surajouter aux difficultés langagières et les impacter. Dans notre population clinique par exemple, la patiente 2 présente en post-opératoire une hémianopsie latérale homonyme droite et la patiente 1, une algodystrophie du poignet. C'est pourquoi une prise en charge multimodale peut-être nécessaire dans certains cas (orthophonie, neuropsychologie, kinésithérapie, ergothérapie, psychomotricité, psychologie).

d) Résultats à nos questionnaires de qualité de vie

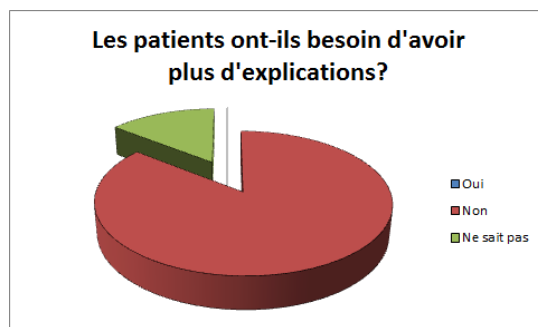
Donner la parole aux patients et à leur famille nous a paru indispensable dans le cadre de cette recension. D'autant plus que, si tous les centres évaluent, de manière non formelle, la qualité de vie de leurs patients, aucun centre ne nous a rapporté l'utilisation d'outils permettant de mesurer la qualité de vie de manière plus objective. Par ailleurs, dans le cadre de la CE chez les enfants et les adolescents, les parents ont une place primordiale et peuvent vivre cette épreuve de manière tout aussi intense. Sur les douze patients, sept d'entre eux ainsi que huit parents ou couples de parents ont accepté de répondre aux questionnaires et ont pris le temps de nous témoigner leur vécu, d'autres ne voulant pas se replonger dans ce qui leur rappelait des moments difficiles et douloureux. Enfin, pour quelques-uns nous n'avons pas pu récupérer leurs coordonnées (Annexe H).

1. Le ressenti des patients

1.1 Le vécu avant l'opération

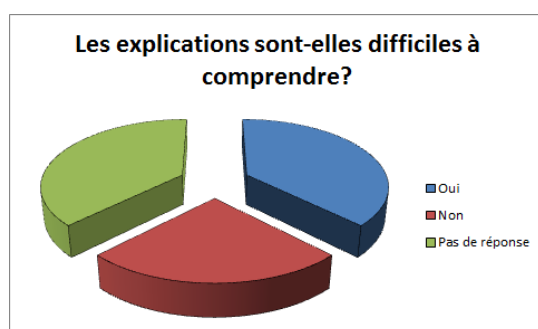
1.1.1 Explications

Les explications transmises aux patients peuvent concerner : la lésion, ce qui peut être fait pour la retirer (l'exérèse), le déroulement et les étapes de l'opération mais rarement ce qui est fait exactement dans le cerveau pendant l'intervention.



Un des patients se demande à quoi aurait servi plus d'explications en retournant la question : « y en a-t-il seulement ? » Une autre patiente explique qu'avec trop d'explications la maladie prendrait une ampleur trop importante et le fait que le temps entre la détection de sa maladie et le moment de l'intervention ait duré, elle a eu le temps de se préparer sans avoir eu besoin de plus d'explications.

- Comment qualifient-ils la nature des explications ?



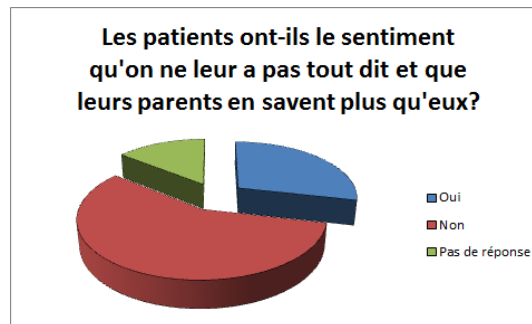
C'est souvent la complexité des termes médicaux qui pose problème au patient.

Un patient rapporte que l'utilisation d'une métaphore (avec des gendarmes et des voleurs) par le neurochirurgien lui a permis de tout comprendre.



Deux patients abordent ici la notion de fatalité, en disant que de toute façon, malgré les

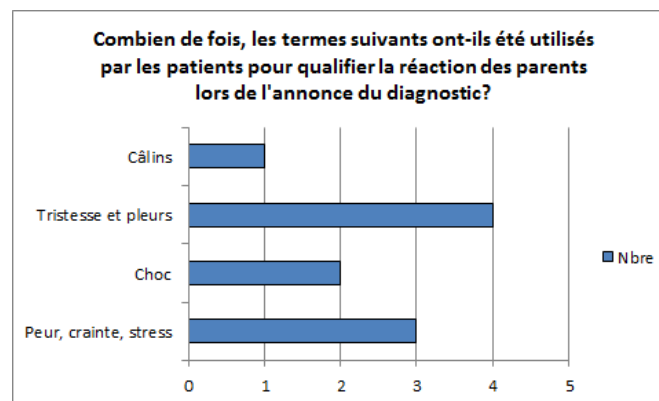
explications « on continue à vivre comme on peut », « on suit ce qu'on nous dit de faire mais on est dans le mal, une sorte de mort vivant, de cadavre survivant ». Un patient rajoute l'adverbe « très ».



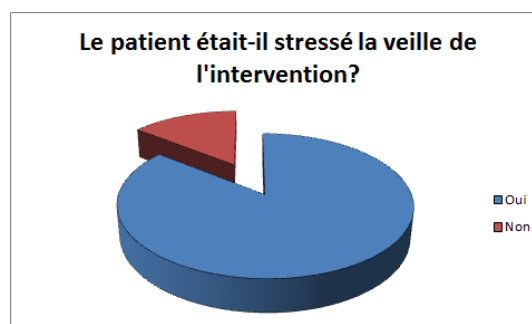
Plusieurs patients évoquent le fait qu'au sein de leur famille ils ont « la chance de ne rien se cacher ».

1.1.2 Stress

- Lors de l'annonce du diagnostic quelles réactions les patients ont-ils perçues chez leurs parents ?

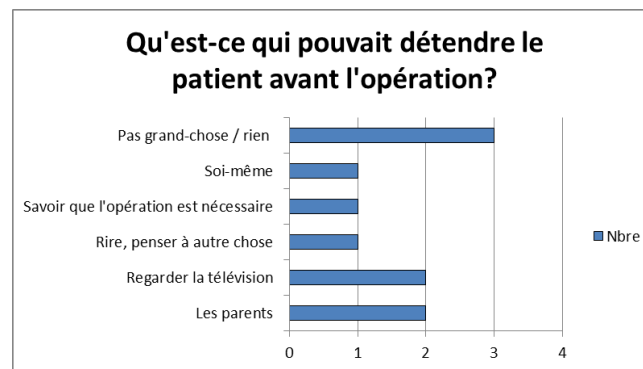


Un patient précise que ses parents n'étaient pas surpris. Une autre patiente pense, avec du recul, que ses parents étaient probablement « suffisamment forts pour ne pas montrer leur stress » et qu'elle était « suffisamment mal pour ne pas le percevoir ».



La plupart des patients précisent l'intensité de leur stress par des adverbes comme « beaucoup », « très », « énormément ». Certains patients (deux) précisent que le jour J, a contrario, ils ne sont pas stressés sûrement grâce aux médicaments et à l'équipe qui est présente autour d'eux. Un seul patient se dit « être cool » voulant tellement qu'on lui retire sa tumeur.

1.1.3 Détente



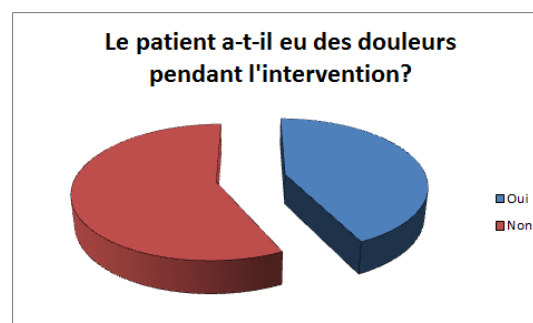
Le patient ayant répondu « soi-même » explique que cela peut paraître égocentrique mais qu'il n'y a qu'en soi qu'on peut trouver les ressources face à une pathologie de ce type (aussi grave), pour laquelle tout le monde peut se sentir impuissant (parents, professionnels soignants).

1.2 Le vécu des patients pendant l'opération

1.2.1 Souvenir

Globalement, tous les patients se souviennent bien de l'opération (bruits, tests, professionnels présents, décor, position, température au bloc opératoire).

1.2.2 Douleurs



Les douleurs rapportées peuvent concerner la tête, la cuisse, l'aiguille, la pose des agrafes et être en lien avec la position mais les douleurs les plus insupportables sont vécues en réanimation et les quelques jours après l'opération.

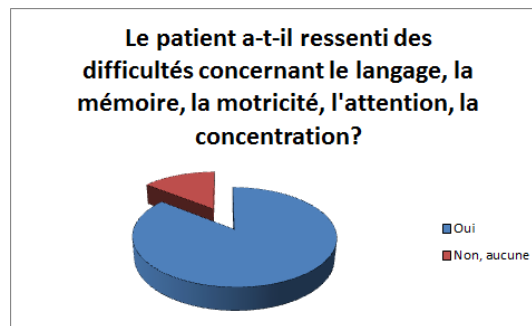
1.2.3 Entourage

- Le patient s'est-il senti bien entouré ?

Tous les patients à l'unanimité se sont sentis très bien entourés par les professionnels (orthophoniste, infirmière et neurochirurgien) grâce à leur présence, leurs gestes (tenir la main fut un point d'ancrage) ou leurs paroles (neurochirurgien).

1.3 Le vécu après l'opération

1.3.1 Difficultés



1.3.2 Impact de la chirurgie éveillée

- Qu'est-ce qu'a changé cette opération dans la vie des patients ?

A cette question plusieurs patients évoquent le soulagement d'un point de vue médical (plus de douleur, chirurgie qui a « sauvé la vie »). Les filles parlent davantage du changement de philosophie de vie que cela a induit : une vision et une appréhension des choses différentes (« il faut profiter de la vie »), un gain en maturité (« la maladie fait vieillir plus vite »). Pour certaines, cette opération a « tout changé » (naissance ou deuil d'une vocation). Les garçons, quant à eux, demeurent plus pragmatiques en évoquant moins de changements mais plus de motivation pour l'avenir.

2. Le ressenti des parents

2.1 Le vécu des parents avant l'opération

2.1.1 Explications

- Est-ce que les explications ont été claires, précises, insuffisantes, angoissantes pour les parents ?

Pour sept familles sur huit, les informations ont été suffisamment claires. L'autre famille « sonnée » par cette nouvelle, dit qu'elle a retenu « un discours de médecin incompréhensible », que « c'était à la fois clair et pas clair ». Sept familles sur huit rapportent que cette annonce fut angoissante.

- Certains parents ont-ils été orientés vers un psychologue ou une association de parents ?

Trois couples de parents ont été orientés vers un psychologue après l'annonce du diagnostic. Un de ces couples a aussi rencontré une association de parents.

Concernant le suivi psychologique, plusieurs familles répondent qu'une prise en charge ne leur a d'ailleurs pas été proposée.

2.1.2 Perturbations, adaptations

- Globalement, qu'est-ce-que cette opération a perturbé ?

Les huit familles interrogées affirment que la dynamique familiale fut perturbée. De nombreux propos sont rapportés par rapport à la fratrie qui semble vivre difficilement cette situation : « renfermement du petit frère », « fratrie très touchée, très angoissée ».

Les huit familles rapportent que leur travail a aussi été perturbé, plusieurs ont dû se mettre en arrêt de travail et des adaptations financières ont dû être mises en place (demande d'aides).

2.1.3 Entourage

- Les parents se sont-ils sentis bien entourés ?

Les réactions des familles concernant cette question sont mitigées.

Des familles rapportent que leur entourage a pu être envahissant. L'aide de l'entourage n'est pas toujours positive, certains dans le cercle familial ou amical n'ayant pas le moral, rapportant des propos stressants, ou « connaissant tout sur tout », d'autres étant absents.

2.2 Vécu pendant l'opération

2.2.1 Informations au cours de l'intervention

- Les parents ont-ils reçu des informations au cours de l'intervention ?

Quatre familles sur huit ont reçu un appel du bloc pendant l'intervention par l'infirmier anesthésiste ou l'anesthésiste, certainement quand l'opération était longue.

2.2.2 Inquiétudes durant l'opération

- Quelles inquiétudes durant l'opération ?

Les mots des parents sont très forts concernant cette question, ainsi plusieurs parents citent la mort, les séquelles irréversibles, le mutisme, l'aphasie.

2.3 Vécu après l'opération

2.3.1 Changements

- Est-ce que pour les parents, cette opération a changé quelque chose chez leurs enfants? Cela dépend en grande partie de la lésion de l'enfant mais on voit que sept familles sur huit ont observé des changements chez leurs enfants. Ainsi sont rapportés : une angoisse au coucher, une maturité rapide, un surpoids, des changements physiques, intellectuels, moteurs, psychologiques, des difficultés de langage, de mémoire, une plus grande fatigue.

- Globalement, est-ce que les parents ont adapté leurs principes éducatifs ?

Parmi les témoignages, quatre parents sur huit rapportent qu'ils ont été plus tolérants envers leur enfant durant cette période difficile. Un couple de parents explique qu'il a fallu « jongler entre tolérance et le recadrer quand c'était nécessaire car c'est un adolescent ».

- Quel impact sur la vie de couple ?

Pour les parents en couple, globalement cette épreuve renforce les liens.

2.3.2 Et aujourd'hui ?

- Quel est le vécu aujourd'hui de cette opération ?

Avec du recul, certains témoignent leur confiance en la médecine et se projettent dans l'avenir: « nous sommes heureux que la médecine permette ce genre d'opération digne de films ou de séries », « c'est une très bonne chose que ça existe », « c'est un grand soulagement, notre fils fait des projets pour l'avenir », « nous dédramatisons aujourd'hui les opérations cérébrales, un grand remerciement au neurochirurgien et à toute l'équipe de neurologie ».

Une famille souligne toutefois certains manques : « c'est du passé, il ne faut plus regarder derrière, il y a plus malheureux que nous, nous avons de très bons médecins en France même si les accompagnants ne sont pas pris en compte ».

D'autres ne peuvent pas parler de cette épreuve sans mentionner les difficultés passées et les angoisses pour l'avenir : « c'est un sujet très sensible encore aujourd'hui », « si on avait pu ne pas vivre ça, ça aurait été mieux, en plus, on ne peut pas savoir pour l'évolution », « je ne le souhaite à personne mais je n'irai pas dans un autre hôpital pour ce service et la rééducation ».

III- DISCUSSION

a) Observations générales concernant l'étude

Dans l'ensemble, notre étude aborde la pratique de la chirurgie éveillée de façon globale et apparaît alors peu spécifique à l'orthophonie. En effet, pour pouvoir comprendre les spécificités et les enjeux de la CE pédiatrique dans l'évaluation langagière il faut prendre en compte de nombreux aspects car ceux-ci l'impacteront de façon plus ou moins directe. En outre, la pratique de la CE pédiatrique demeurerait avant cela nébuleuse. C'est en cela que l'état des lieux se justifie, comme : un « passage obligé », les prémices d'autres recherches plus spécifiques impossibles à réaliser sans l'existence de ce préambule.

Par ailleurs, bien que cette étude porte sur les enfants, il a été quasiment impossible de ne pas comparer les données avec l'adulte et sa prise en charge puisqu'il demeure le public de référence dans l'utilisation de cette technique chirurgicale.

b) Critiques de l'étude et limites

1. Les biais en lien avec le protocole

→ Notre état des lieux est fondé sur les résultats des questionnaires envoyés aux hôpitaux. Or, la passation étant semi-dirigée, les professionnels ont répondu aux questions qui les concernaient, les intéressaient, nous n'avons donc pas obtenu les mêmes réponses en fonction des centres et cela a rendu notre analyse moins pertinente.

→ Il est, par ailleurs, difficile d'assurer l'exhaustivité de cet état des lieux. D'abord, parce que certains centres n'ont pas répondu à nos sollicitations (Suresnes Foch, Poitiers, Paris Rothschild). Ensuite, parce qu'il fut difficile d'obtenir les contacts et les réponses des différents professionnels concernés (standard souvent occupé, relais compliqué, charge de travail importante de la part des équipes, dossiers des patients archivés plus longs à obtenir, patient perdu de vue).

→ Enfin, l'opération en condition éveillée étant plus courante chez l'adulte, nous avons obtenu dans nos questionnaires de nombreuses réponses concernant ce public (que nous avons moins exploitées). Les réponses à propos de l'enfant furent plus brèves surtout parce que cette technique est encore très peu pratiquée.

2. *Les biais en lien avec la population*

→ Notre objectif initial était de rassembler les bilans orthophoniques pré- et post-opératoires ainsi que les informations médicales principales de tous les enfants opérés en condition éveillée (une quarantaine) depuis la naissance de cette pratique en France. Or, confrontées à des obstacles d'ordre administratif, légal (secrétaires n'ayant pas l'autorisation de nous transmettre les données sans accord) ou temporel nous avons dû nous contenter des douze derniers cas (au moment de notre étude) rencontrés dans les centres qui ont pu nous répondre.

→ Une partie de notre étude se fonde donc sur les résultats et informations de douze patients ne constituant alors qu'un petit groupe. Par ailleurs, les variations concernant l'âge, le sexe, la latéralité, la lésion et sa localisation, le traitement complémentaire, le lieu de prise en charge et l'évaluateur ne nous permettent pas de constituer un groupe de patients homogène ce qui peut constituer un biais à nos résultats. De plus, nous n'avons pas réussi à récupérer les mêmes informations pour chaque patient et nous n'avons que de brèves informations concernant le suivi et la prise en charge en post-opératoire. Ainsi, l'ensemble de nos résultats concernant les bilans pré-opératoires et post-opératoires (déficits) est à prendre avec précaution et ne rend pas compte de la récupération post-opératoire des patients.

→ Enfin, concernant les questionnaires de qualité de vie, la passation étant semi-dirigée, tous les patients n'ont pas répondu à toutes les questions. Par ailleurs, au vu des variables présentées précédemment, les patients et leurs familles n'avaient pas tous le même recul pour aborder ces questionnaires. L'analyse de ces questionnaires est à donc à relativiser.

c) Résultats, hypothèses et données de la littérature: confrontation

- Les lésions opérées en CE ainsi que les symptômes annonciateurs seraient les mêmes chez les enfants, les adolescents et les adultes.

Chez l'adulte, la plupart des lésions opérées en CE sont des GBG. C'est d'ailleurs ce qui est retrouvé dans nos questionnaires envoyés aux hôpitaux. Aussi, la littérature rapporte que chez l'adulte, dans 90% des cas, les GBG opérés en condition éveillée sont révélés par une crise comitiale (Fleurier, 2013). Mais, ces statistiques sont basées sur ce type de lésions et non sur l'intégralité des lésions opérées en CE qui peuvent être diverses.

Chez l'enfant, les lésions opérées en CE diffèrent de l'adulte : on parle peu de gliome de bas grade, il s'agit plutôt de tumeurs bénignes types astrocytome pilocytique ou

gangliogliomes qui ont la particularité de ne pas être infiltrantes ou peu. Et, on retrouve comme chez l'adulte les cavernomes. Dans notre cohorte, un seul des patients est atteint d'un GBG, les autres lésions sont des épendymomes anaplasiques, des gangliogliomes et des cavernomes.

Les lésions chez l'enfant étant différentes de celles retrouvées chez l'adulte, la symptomatologie, peut l'être aussi. Ainsi, on retrouve moins de crises d'épilepsie et plus de syndromes d'HTIC (Philippon, 2004). Dans notre cohorte, en revanche, la crise comitiale inaugurale est retrouvée dans 75% des cas. Les autres signes révélateurs de lésions cérébrales sont les troubles phasiques et sensitivo-moteurs, des céphalées très importantes, des vomissements, des nausées, de la fatigue, une aura visuelle, du strabisme et des troubles du comportement.

Ainsi, les gliomes sont des lésions moins fréquentes chez l'enfant que chez l'adulte. Les lésions opérées chez l'enfant peuvent donc être différentes de celles opérées chez l'adulte. En revanche les symptômes annonciateurs sont globalement les mêmes que ceux observés chez l'adulte, même si la crise d'épilepsie inaugurale est moins fréquente chez l'enfant. Notre hypothèse est donc partiellement validée.

- Les bilans pré-, per- et post-opératoires proposés chez l'enfant et l'adolescent semblent identiques à ceux utilisés chez l'adulte et inadaptés à l'enfant et l'adolescent. Par ailleurs, la coopération des enfants et des adolescents est-elle suffisante pour effectuer une cartographie cérébrale ?

L'analyse des bilans pré-opératoires nous montre deux choses : si l'évaluation langagière est, a priori, moins approfondie chez l'enfant, elle demeure sensiblement identique à celle proposée chez l'adulte dans le cadre de chirurgie en condition éveillée. Aussi elle n'est pas tout à fait adaptée à l'enfant car certains outils normalisés chez l'adulte sont utilisés alors même que des outils normalisés chez l'enfant existent.

Le fait que l'évaluation langagière proposée à l'enfant soit moins approfondie que celle proposée à l'adulte pourrait-il être expliqué par la fatigabilité de l'enfant qui serait plus accrue que celle observée chez l'adulte ? Serait-ce parce que ce type de prise en charge est peu connu ? Serait-ce par manque de temps du thérapeute ? Serait-ce dû au caractère urgent de l'intervention ? Dans notre population par exemple, l'évaluation pré-opératoire a lieu entre un et vingt-quatre jours avant l'intervention chirurgicale. Ou serait-ce dû tout simplement à la

répartition du travail entre le neuropsychologue et l'orthophoniste ? A Angers, tous les patients bénéficient en plus du bilan orthophonique d'un bilan neuropsychologique.

L'utilisation de tests inadaptés, observée dans les bilans récupérés, provient du « glissement » des techniques et de la prise en charge utilisées chez l'adulte. Pourtant la recension fait état de l'utilisation de tests adaptés à l'enfant (pour le langage oral: bilan RV, L2MA, DEN 48, TLOCC, PELEA, pour le langage écrit : Vol du PC, BALE, Chronodictées, pour la latéralité: test Edinburgh, pour les fonctions cognitives: la NEPSY). Nous avons aussi retrouvé pour l'évaluation du vocabulaire le Test de Mill Hill (utilisé chez l'adulte à Tours) qui comprend deux formes : la forme junior pour les enfants de onze à quatorze ans et la forme senior à partir de 14 ans, pour l'évaluation de la sémantique le test TECOPé qui propose des tâches d'appariement sémantique et qui s'adresse aux enfants de sept à quinze ans. Et, cette liste d'exemples n'est probablement pas exhaustive.

Par ailleurs, l'utilisation de certains de nos outils actuels normés chez l'adulte pourrait-être remise en cause. Par exemple, la BDAE n'est plus utilisée aux Etats-Unis. Concernant la DO 80, son premier étalonnage date de 1997, elle fut ensuite réétalonnée en 2005 pour la thèse de Peggy Gatignol et en 2009. Les scores ne sont pas les mêmes puisque certains items n'ont plus d'iconicité aujourd'hui (le sabot, le drapeau). Il faut toutefois être vigilant dans les adaptations qui ne sont pas forcément nécessaires. Lors de notre questionnaire, nous avons par exemple voulu savoir comment les images étaient reçues chez les enfants et si le fait qu'elles soient présentées en noir sur fond blanc (et non en couleur) n'était pas moins attrayant pour eux. Globalement cela ne semble poser aucun problème, et l'enfant est capable de s'intéresser tout aussi bien aux images que l'adulte (en pré-opératoire tout comme en per-opératoire). La priorité est donc d'abord de faire en sorte que les bons outils puissent être utilisés avant d'en créer de nouveaux.

A travers les divers témoignages, la coopération des enfants en per-opératoire ne semble pas poser problème sauf pour le cas du patient de sept ans opéré à Lyon et dont le mapping a été très sommaire, l'enfant étant très agité, il a dû être rendormi. Cette difficulté est donc observée pour un âge inférieur à celui proposé dans la littérature (dix ans) (Balogun et al., 2014).

Concernant les tests utilisés en per-opératoire, on observe le même biais qu'en pré-opératoire avec des outils validées chez l'adulte (utilisation de la DO80 qui est un test normé chez l'adulte).

Enfin, comme l'évaluation pré-opératoire apparaît moins détaillée chez l'enfant que chez l'adulte, le bilan post-opératoire apparaît aussi, de ce fait moins complet. L'analyse des déficits pré-opératoires et post-opératoires des enfants peut alors en être biaisée.

Les bilans pré-, per- et post-opératoires proposés chez l'enfant et l'adolescent sont semblables à ceux proposés chez l'adulte même s'ils sont moins approfondis. Actuellement, ils ne sont pas tout à fait adaptés à l'enfant bien que des outils existent. Globalement la coopération ne semble pas problématique. Notre hypothèse de départ a donc ici pu être validée.

Ainsi, au vu de toutes ces observations et analyses, la tentative d'harmonisation des bilans pré-opératoires n'apparaîtrait pas vaine d'autant plus que les centres concernés par ce type de bilans sont encore peu nombreux. Cela pourrait guider et rassurer les professionnels encore novices dans la prise en charge en pré-, per- et post-opératoire des enfants et des adolescents opérés en condition éveillée, favoriser la recherche d'éventuels troubles fins rencontrés dans ce type de pathologie et permettre de mieux comprendre les phénomènes de plasticité, et donc améliorer la prise en charge pré, per et post-opératoire de ces patients.

- Quels sont les déficits pré- et post-opératoires chez l'enfant ? La CE pourrait engendrer des déficits fonctionnels et des conséquences psychologiques chez l'enfant. L'enfant aurait donc besoin d'une préparation particulière pour vivre plus sereinement l'opération tout comme ses parents qui ont une place primordiale.

Chez l'adulte, on connaît de mieux en mieux les déficits pré- et post-opératoires dans le cadre d'une CE. D'ailleurs, les études se multiplient à ce sujet. En orthophonie, par exemple, des mémoires ont été publiés sur les déficits en mémoire de travail (Arro et Gotis, 2014), en inhibition et en flexibilité langagière dans les GBG (Deville et Meynier, 2014). Des mémoires abordent également l'évaluation. Ils nous permettent de mieux connaître les déficits des fonctions exécutives verbales et non verbales (Belard et Boulanger, 2013) mais aussi des compétences syntaxiques et inférentielles (Bertrand et Loussouarn, 2012). Cette année, des mémoires sur le langage élaboré chez les patients atteints de gliomes infiltrants, ainsi que sur la validation d'un programme de rééducation cognitive sur la mémoire de travail seront présentés.

Chez l'enfant, nous n'avons rien retrouvé dans la littérature concernant les déficits pré- et post-opératoires. Par ailleurs, les protocoles d'évaluation n'étant pas harmonisés et moins approfondis que chez l'adulte, il est difficile d'en tirer des généralités. On semble

néanmoins retrouver des déficits similaires à ceux de l'adulte en pré- et post-opératoire, à savoir : un ralentissement, des difficultés attentionnelles, une fatigabilité et un accès au lexique perturbé.

Les professionnels interrogés rapportent la mise en place d'une préparation particulière lorsqu'il s'agit de CE chez l'enfant. Ils vont, en effet, être plus vigilants dans leur communication, leurs explications et prendre du temps pour les parents. C'est sûrement grâce à cela que les patients et leurs parents de notre population clinique se sentent globalement bien pris en charge en pré-opératoire et trouvent les informations claires et suffisantes malgré un stress inhérent à la situation qui semble difficile à apaiser. L'hypnose, dont on a pu percevoir les bienfaits à Angers, mériterait d'être connue, reconnue et donc davantage utilisée. En post-opératoire, en revanche, il semble y avoir des manques. Dans notre cohorte, seulement quatre enfants rapportent avoir eu une prise en charge orthophonique (alors que tous (à l'exception d'un patient) rapportent des difficultés multiples après une CE), les autres n'étant pas pris en charge surtout parce qu'ils habitent loin et sont alors perdus de vue. Chez l'adulte, pour la rééducation à distance, des solutions sont proposées. Par exemple Lemaignan et Quennouelle en 2012 suggèrent une prise en charge rééducative via internet.

Par ailleurs en post-opératoire, la prise en charge psychologique de l'enfant, souvent proposée, n'est pas systématique. Mais ce dernier ne semble pas en manifester le besoin, en tout cas dans l'immédiat. C'est souvent auprès de ses parents qu'il trouve refuge. A contrario, les parents regrettent qu'on ne leur propose pas une prise en charge pour eux. Un meilleur suivi des aidants pourrait alors être nécessaire.

D'ailleurs il serait intéressant d'évaluer la qualité de vie de ces patients et de leurs parents à l'aide d'une échelle normée. Certains centres en utilisent chez l'adulte. Trois équipes sur les dix-neuf ayant répondu à notre enquête mentionnent en utiliser une : à Sainte Anne (QLQ, Fact), également à Montpellier, et à Strasbourg (SF 36, HEMIF SEP, STAY AB, SCL 90R). Un mémoire a aussi été rédigé sur une échelle de qualité de vie dans le cadre des CE chez l'adulte (Lecaillon et Neveu, 2007), un autre s'intéresse notamment à la qualité de vie des aidants (Aberdam et Tanneur, 2010).

L'analyse de notre cohorte reflète une similitude entre les déficits pré- et post-opératoires de l'enfant et ceux de l'adulte qu'il faut relativiser. Il apparaît clair qu'une prise en charge particulière permet à l'enfant de vivre plus sereinement cette épreuve. Notre hypothèse est donc partiellement validée.

CONCLUSION

L'objectif principal de notre étude était triple : recenser les centres et les professionnels pratiquant la chirurgie éveillée chez l'enfant et l'adolescent, s'intéresser au vécu des patients et de leur famille pour faciliter le partage de connaissances et d'expériences afin d'améliorer la prise en charge, et récupérer des bilans orthophoniques pour dégager les spécificités propres à cette population pédiatrique.

Malgré les limites soulignées dans la discussion, notre étude a permis de faire un état des lieux de la chirurgie en condition éveillée chez l'enfant en recensant les centres la pratiquant, les équipes de professionnels concernés, leur organisation, le nombre de cas opérés en CE, leur âge et leur lésion. Faisant suite au travail de N. Madec, notre étude a aussi permis de compléter son état des lieux et de comparer avec la prise en charge observée chez l'adulte afin de pouvoir dégager les spécificités de la population pédiatrique.

Globalement si les types de lésions opérées en CE chez l'enfant diffèrent de ceux observés chez l'adulte les symptômes annonciateurs restent les mêmes. Par ailleurs, cette enquête a mis en évidence une certaine hétérogénéité des pratiques concernant l'évaluation langagière proposée en pré-, per- et post-opératoire chez notre population clinique, dans les fonctions évaluées comme dans les tâches proposées ainsi que les outils utilisés. Alors qu'il pourrait l'être (des outils validés existent), le bilan n'est pas adapté à l'enfant. D'après notre recensement, la coopération ne semble pas problématique et les déficits pré- et post-opératoires remarqués ressemblent à ceux observés chez l'adulte.

L'analyse qualitative du ressenti des patients et de leurs parents en pré-, per- et post-opératoire nous a permis de souligner, d'un point de vue différent, les points positifs de la prise en charge actuelle : une préparation spécifique et l'hypnose comme palliatif au stress ; et les points négatifs de cette patientèle et de leur famille : un suivi post-opératoire léger ou inexistant et une prise en charge des aidants insuffisante.

Ainsi l'étude a montré l'importance d'une prise en charge spécifique pour la population pédiatrique dans le cas d'une chirurgie éveillée. Une adaptation des outils pour l'évaluation langagière semble nécessaire et à terme l'objectif pourrait être d'harmoniser l'évaluation afin d'optimiser les perspectives de recherche sur le fonctionnement cognitif dans l'optique d'améliorer la prise en charge individualisée du patient.

BIBLIOGRAPHIE

ABERDAM, C., et LE TANNEUR, A. (2010). Etude de la compréhension de l'implicite et de la qualité de vie chez les patients opérés d'un gliome de bas grade en chirurgie éveillée sous stimulations directes. (Mémoire en vue du Certificat de Capacité d'Orthophoniste). Université Montpellier I.

ARRO, M., et GOTIS, L. (2014). Mémoire de travail et chirurgies éveillées: évaluation pré et post chirurgie. (Mémoire en vue du Certificat de Capacité d'Orthophoniste). Université Pierre et Marie Curie, Paris VI.

BALOGUN, J. A., KHAN, O. H., TAYLOR, M., DIRKS, P., DER, T., CARTER SNEAD III O., WEISS, S., et al. (2014). Pediatric awake craniotomy and intra-operative stimulation mapping. *Journal of Clinical Neuroscience: Official Journal of the Neurosurgical Society of Australasia*, 21(11), 1891–1894.

BARON, M.-H., BAUCHET, L., BERNIER, V., CAPELLE, L., FONTAINE, D., GATIGNOL, P., GUYOTAT, J., et al. (2008). Gliomes de grade II. *EMC - Neurologie*, 5(3), 1–17.

BASSANO, D. (2007). Emergence et développement du langage: enjeux et apports des nouvelles approches fonctionnalistes. In E. Demont et M.N. Metz-Lutz (Eds.), *L'acquisition du langage et ses troubles* (pp. 13-46). Marseille : Solal.

BATTRO, A. (2003). *Un demi-cerveau suffit*. Paris : Odile Jacob.

BELARD, A., et BOULANGER, A. (2013). Gliomes de bas grade et fonctions exécutives verbales et non verbales: évaluation pré- et post-opératoire. (Mémoire en vue du Certificat de Capacité d'Orthophoniste). Université Pierre et Marie Curie, Paris VI.

BERTRAND, M., et LOUSSOUARN, L. (2012). Evaluation expressive et réceptive des compétences syntaxiques et inférentielles chez les patients porteurs de gliome. (Mémoire en vue du Certificat de Capacité d'Orthophoniste). Université Pierre et Marie Curie, Paris VI.

BILLARD, C. (2008). Le développement du langage oral chez l'enfant. *Pédiatrie*.

BLONDIN, F., et SEBBAG, B. (2011). Evaluation des capacités langagières dans le cas des tumeurs hémisphériques droites. (Mémoire en vue du Certificat de Capacité d'Orthophoniste). Université Pierre et Marie Curie, Paris VI.

BOLLO, R. J., CARLSON, C., SCHEVON, C., WISOFF, J. H., DEVINSKY, O., WEINER, H. L. (2009). Extraoperative functional mapping and staged resection of supratentorial tumors near eloquent cortex in children. *Pediatric Neurosurgery*, 45(3), 175–180.

BONNETBLANC, F., DESMURGET, M., DUFFAU, H. (2006). Gliomes de bas grade et plasticité cérébrale : implications fondamentales et cliniques. *Médecine/Sciences*, 22(4), 389–394.

CAPELLE, L., FONTAINE, D., MANDONNET, E., TAILLANDIER, L., GOLMARD, J.L., BAUCHET, L., PALLUD, J., et al. (2013). Spontaneous and therapeutic prognostic factors in adult hemispheric World Health Organization Grade II gliomas: a series of 1097 cases: clinical article. *Journal of Neurosurgery*, 118(6), 1157–1168.

CASEY, B. J. (2003). Brain plasticity, learning, and developmental disabilities. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 9(3), 133–134.

CHI, J. G., DOOLING, E. C., GILLES, F. H. (1977). Left-right asymmetries of the temporal speech areas of the human fetus. *Archives of Neurology*, 34(6), 346–348.

COELLO, A. F., MORITZ-GASSER, S., MARTINO, J., MARTINONI, M., MATSUDA, R., DUFFAU, H. (2013). Selection of intraoperative tasks for awake mapping based on relationships between tumor location and functional networks: A review. *Journal of Neurosurgery*, 119(6), 1380–1394.

DELION, M. (2012). Chirurgie éveillée chez l'enfant expérience angevine et revue de la littérature. (Mémoire pour le concours de la médaille d'or). Angers.

DEVILLE, Z., et MEYNIER, J. (2014). Inhibition et flexibilité langagières dans les gliomes de bas grade : évaluation pré et peropératoire (Mémoire en vue du Certificat de Capacité d'Orthophoniste). Université Pierre et Marie Curie, Paris VI.

DUCHOWNY, M., JAYAKAR, P., HARVEY, A. S., RESNICK, T., ALVAREZ, L., DEAN, P., LEVIN, B. (1996). Language cortex representation: effects of developmental versus acquired pathology. *Annals of Neurology*, 40(1), 31–38.

DUFFAU, H. (2007). Contribution of cortical and subcortical electrostimulation in brain glioma surgery: methodological and functional considerations. *Neurophysiologie Clinique*, 37(6), 373–382.

DUFFAU, H. (2008). The anatomo-functional connectivity of language revisited. New insights provided by electrostimulation and tractography. *Neuropsychologia*, 46(4), 927–934.

DUFFAU, H. (2010). Neuroplasticity and brainsurgery. *Neurologie.com*, 2(3), 68–70.

DUFFAU, H. (2013). Nouveautés dans la chirurgie des gliomes cérébraux : vers un acte personnalisé. *E-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie*, 12 (1), 019–024.

DUFFAU, H. (2014). Diffuse low-grade gliomas and neuroplasticity. *Diagnostic and Interventional Imaging*, (95), 945–955.

DUFFAU, H., CAPELLE, L., DENVIL, D., GATIGNOL, P., SICHEZ, N., LOPES, M., SICHEZ, J., et al. (2003). The role of dominant premotor cortex in language: a study using intraoperative functional mapping in awake patients. *NeuroImage*, 20(4), 1903–1914.

DUFFAU, H., GATIGNOL, P., MANDONNET, E., CAPELLE, L., TAILLANDIER, L. (2008). Intraoperative subcortical stimulation mapping of language pathways in a consecutive series of 115 patients with Grade II glioma in the left dominant hemisphere. *Journal of Neurosurgery*, 109(3), 461–471.

EVERETT, L. L., VAN ROOYEN, I. F., WARNER, M. H., SHURTLEFF, H. A., SANETO, R. P., OJEMANN, J. G. (2006). Use of dexmedetomidine in awake craniotomy in adolescents: report of two cases. *Paediatric Anaesthesia*, 16(3), 338–342.

FLEURIER, A. (2013). Et si l'on bavardait un peu ? Etude de l'intérêt de l'évaluation du langage spontané lors de neurochirurgies éveillées et création d'un protocole (Mémoire en vue du Certificat de Capacité d'Orthophoniste). Université Paul Sabatier, Toulouse III.

GAILLARD, W. D., HERTZ-PANNIER, L., MOTT, S. H., BARNETT, A. S., LE BIHAN, D., THEODORE, W. H. (2000). Functional anatomy of cognitive development: fMRI of verbal fluency in children and adults. *Neurology*, 54(1), 180–185.

GATIGNOL, P. (2008). Langage et gliomes de bas grade : étude des modalités d'accès lexical en fonction du temps opératoire. Thèse de doctorat à l'Université Paris VI, Spécialité : Neurosciences.

GEFFEN, G., NILSSON, J., QUINN, K., TENG, E. L. (1985). The effect of lesions of the corpus callosum on finger localization. *Neuropsychologia*, 23(4), 497–514.

GESCHWIND, N. (1970). The organization of language and the brain. *Science (New York, N.Y.)*, 170(3961), 940–944.

GIL, R. (2014). *Abrégés de Neuropsychologie*. 6^{ème} ed. Paris : Elsevier Masson.

GIL-ROBLES, S., GATIGNOL, P., MARTINO, J., LEHERICY, S., DUFFAU, H. (2008). Utilisation de la plasticité cérébrale dans les réinterventions de gliomes de grade II OMS en zone fonctionnelles : une étude combinée par IRMf longitudinales et stimulations peropératoires. *Neurochirurgie*, 54(5), 694.

GROSMAITRE, C. (2013). Développement atypique du langage dans le contexte de la chirurgie de l'épilepsie chez l'enfant. Thèse de doctorat à l'Université Paris Descartes Institut de Psychologie. Spécialité : Neuropsychologie.

GUPTA, N., BANERJEE, A., HAAS-KOGAN, D. (2010). *Pediatric CNS Tumors*. Berlin : Pediatric Oncology.

GUYOTAT, J., SIGNORELLI, F., BRET, P. (2005). Intérêt de la stimulation électrique directe dans la chirurgie des gliomes en zones fonctionnelles. *Neurochirurgie*, 51(3-4), 368–378.

HAGLUND, M. M., BERGER, M. S., SHAMSELDIN, M., LETTICH, E., OJEMANN, G. A. (1994). Cortical localization of temporal lobe language sites in patients with gliomas. *Neurosurgery*, 34(4), 567–576.

HARLEY, T. A. (2008). *The Psychology of Language : From Data to Theory*. 3ème ed. New York : Psychology press.

HERTZ-PANNIER, L. (2008). Plasticité au cours de la maturation cérébrale : bases physiologiques et études par IRM fonctionnelle. *Journal of Neuroradiology*, 26 (1), 66.

HILDEBRAND, J. (2001). *Neuro-oncologie*. Traité de Neurologie. Rueil-Malmaison : Doin.

HOMMET, C., BILLARD, C., DE TOFFOL, B., & AUTRET, A. (2003). Functional brain lateralization in children: developmental theories and implication for developmental diseases. *Revue Neurologique*, 159(11), 997–1007.

HUTTENLOCHER, P. R. (1979). Synaptic density in human frontal cortex: developmental changes and effects of aging. *Brain Research*, 163(2), 195–205.

HUTTENLOCHER, P. R., DE COURTEN, C., GAREY, L. J., VAN DER LOOS, H. (1982). Synaptic development in human cerebral cortex. *International Journal of Neurology*, 16-17, 144–154.

JAYAKAR, P., ALVAREZ, L. A., DUCHOWNY, M. S., RESNICK, T. J. (1992). A safe and effective paradigm to functionally map the cortex in childhood. *Journal of Clinical Neurophysiology: Official Publication of the American Electroencephalographic Society*, 9(2), 288–293.

JOHNSTON, M. V., NISHIMURA, A., HARUM, K., PEKAR, J. (2001). Sculpting the developing brain. *Advances in pediatrics*, 48, 1–38.

JULY, J., MANNIEN, P., LAI, J., YAO, Z., BERSTEIN, M. (2009). The history of awake craniotomy for brain tumor and its spread into Asia. *Surgical Neurology*, 71(5), 621–625.

KINSBOURNE, M., HISCOCK, M. (1977). Does cerebral dominance develop ? In S.J. Segalowitz et F.A. Gruber (Eds), *Language development and neurological theory* (pp 171-191).

KLIMEK, M., VERBRUGGE, S. J. C., ROUBOS, S., VAN DER MOST, E., VINCENT, A. J., KLEIN, J. (2004). Awake craniotomy for glioblastoma in a 9-year-old child. *Anaesthesia*, 59(6), 607–609.

KUCHCINSKI, G., MELLERIO, C., PALLUD, J., DEZAMIS, E., TURC, G., RIGAUX-VIODE, O., MALHERBE, C., et al. (2015). Three-tesla functional MR language mapping Comparison with direct cortical stimulation in gliomas. *Neurology*, 84(6), 560–568.

LE BIHAN, R., CHRISTIN-LONGUET, C., LOPES, M., CAPELLE, L., DUFFAU, H., GATIGNOL, P. (2003). Evaluation orthophonique pré, per et post opératoire lors d'intervention en zone fonctionnelle du langage. *Glossa*, 36-46(85).

LE BIHAN, R., et CHRISTIN-LONGUET, C. (2002). Evaluation orthophonique pré, per, et post-opératoire après chirurgie éveillée en zone élocutoire du langage. A propos de 8 cas. (Mémoire en vue du Certificat de Capacité d'Orthophoniste). Université Pierre et Marie Curie, Paris VI.

LECAILLON, I., NEVEUX, N. (2007). Création d'une batterie d'évaluation de la qualité de vie pour les patients opérés, « éveillés » d'un gliome de bas grade, sous stimulations électriques directes (SED). (Mémoire en vue de l'obtention du Certificat de Capacité d'Orthophoniste). Université Pierre et Marie Curie, Paris VI.

LEMAIGNAN, C., et QUENNOUELLE, A. (2012). Prise en charge rééducative via internet de patients opérés d'une tumeur par neurochirurgie éveillée (Mémoire en vue du Certificat de Capacité d'Orthophoniste). Université Pierre et Marie Curie VI, Paris.

MADEC, N. (2012). Recensement des pratiques actuelles en chirurgie éveillée concernant l'évaluation cognitive et plus spécifiquement langagière en pré, per et post opératoire (Mémoire en vue du Certificat de Capacité d'Orthophoniste). Faculté de Médecine et de pharmacie, Poitiers.

MORITZ-GASSER, S., DUFFAU, H. (2010). Conséquences psychologiques de la chirurgie éveillée des tumeurs cérébrales. *Psycho-Oncologie*, 4(2), 96–102.

NARBONA, J., FERNADEZ, S. (2007). Fondements neurobiologiques du développement du langage. In : C.Chevrie-Miller, J.Narbona (Eds). *Le langage de l'enfant : aspects normaux et pathologiques* (pp. 3-34). Issy-les-Moulineaux : Masson.

OJEMANN, G. A., WHITAKER, H. A. (1978).The bilingual brain. *Archives of Neurology*, 35(7), 409–412.

OJEMANN, G., OJEMANN, J., LETTICH, E., BERGER, M. (1989).Cortical language localization in left, dominant hemisphere. An electrical stimulation mapping investigation in 117 patients. *Journal of Neurosurgery*, 71(3), 316–326.

OJEMANN, S. G., BERGER, M. S., LETTICH, E., OJEMANN, G. A. (2003). Localization of language function in children: results of electrical stimulation mapping. *Journal of Neurosurgery*, 98(3), 465–470.

PENFIELD, W., BOLDREY, E. (1937).Somatic motor and sensory representation in the cerebral cortex of man as studied by electrical stimulation. *Brain*, 60(4), 389–443.

PENFIELD, W., RAMUSSEN, T. (1968). *The cerebral cortex of man: a clinical study of localization of function*. New-York :Hafner Pub. Co.

PETIT, L., et WIKRAMARATNA, E. (2011). Gliomes de bas grade et modalités d'accès lexical : évaluation pré-, per- et postopératoire. (Mémoire en vue du Certificat de Capacité d'Orthophoniste). Université Pierre et Marie Curie VI, Paris.

PHILIPPON, J. (2004). *Tumeurs cérébrales, du diagnostic au traitement*. Paris : Masson.

PLAZA, M., GATIGNOL, P., LEROY, M., DUFFAU, H. (2009). Speaking without Broca's area after tumor resection. *Neurocase*, 15(4), 294–310.

RAUSCH, R., WALSH, G. (1984). Right-hemisphere language dominance in right-handed epileptic patients. *Archives of Neurology*, 41(10), 1077–1080.

RIGAUX-VIODE, O., GARNIER, P. (2014). Le parcours paramédical des patients opérés en condition éveillée d'un gliome infiltrant. Voies d'amélioration et expériences de l'équipe du centre hospitalier Sainte-Anne à Paris. (Mémoire pour le Diplôme Inter Universitaire de soins infirmiers en neuro-oncologie). Paris.

ROSA, C., LASSONDE, M. (2005). Spécialisation hémisphérique, développement et plasticité. In : C. Hommet, I. Jambaqué, C. Billard et P. Gillet (Eds), *Neuropsychologie de l'enfant et troubles de développement*, (pp.11-36). Marseille : Solal.

ROUX, F.-E., LUBRANO, V., LAUWERS-CANCES, V., TREMOULET, M., MASCOTT, C. R., DEMONET, J.-F. (2004). Intra-operative mapping of cortical areas involved in reading in mono- and bilingual patients. *Brain: A Journal of Neurology*, 127(Pt 8), 1796–1810.

SCHLAGGAR, B. L., BROWN, T. T., LUGAR, H. M., VISSCHER, K. M., MIEZIN, F. M., PETERSEN, S. E. (2002). Functional neuroanatomical differences between adults and school-age children in the processing of single words. *Science (New York, N.Y.)*, 296(5572), 1476–1479.

SORIANO, S. G., ELDREDGE, E. A., WANG, F. K., KULL, L., MADSEN, J. R., BLACK, P. M., RIVIELLO, J. J., et al. (2000). The effect of propofol on intraoperative electrocorticography and cortical stimulation during awake craniotomies in children. *Paediatric Anaesthesia*, 10(1), 29–34.

SPRINGER, S. ., DEUTSCH, G. (2000). *Cerveau gauche, cerveau droit: à la lumière des neurosciences*. Paris : De Boeck Université.

SZATHMARI, A., BEURIAT, A., DESMURGET, M., DAILLER, F., CONVERT, J., MOTTOLESE, C. (2013). Chirurgie en anesthésie vigile chez les patients en âge pédiatrique

pour des lésions en zone critique. À propos d'une série de 6 enfants. *Neurochirurgie*, 59(6), 229.

TATE, M. C., HERBERT, G., MORITZ-GASSER, S., TATE, J. E., DUFFAU, H. (2014). Probabilistic map of critical functional regions of the human cerebral cortex: Broca's area revisited. *Brain: A Journal of Neurology*, 137(Pt 10), 2773–2782.

TEIXIDOR, P., GATIGNOL, P., LEROY, M., MASUET-AUMATELL, C., CAPELLE, L., DUFFAU, H. (2006). Assessment of verbal working memory before and after surgery for low-grade glioma. *Journal of Neuro-Oncology*, 81(3), 305–313.

THARIN, S., GOLBY, A. (2007). Functional brain mapping and its applications to neurosurgery. *Neurosurgery*, 60(Suppl 2), 185-202.

TOBIAS, J.D., JIMENEZ, D.F., (1997). Anaesthetic management during awake craniotomy in a 12-year-old boy. *Paediatric Anaesthesia*, 7(4), 341–4.

VINAS, F. C., ZAMORANO, L., MUELLER, R. A., JIANG, Z., CHUGANI, H., FUERST, D., MUSIK, O., et al. (1997). [15O]-water PET and intraoperative brain mapping: a comparison in the localization of eloquent cortex. *Neurological Research*, 19(6), 601–608.

WADA, J. A., CLARKE, R., HAMM, A. (1975). Cerebral hemispheric asymmetry in humans. Cortical speech zones in 100 adults and 100 infant brains. *Archives of Neurology*, 32(4), 239–246.

WITELSON, S. F., PALLIE, W. (1973). Left hemisphere specialization for language in the newborn. Neuroanatomical evidence of asymmetry. *Brain: A Journal of Neurology*, 96(3), 641–646.

WOODS, R. P., DODRILL, C. B., OJEMANN, G. (1988). Brain injury, handedness, and speech lateralization in a series of amobarbital studies. *Annals of Neurology*, 23(5), 510–518.

ANNEXES : TABLES DES MATIERES

ANNEXE A : Index	I
ANNEXE B : Questionnaire destiné aux hôpitaux pratiquant la chirurgie éveillée en France	II
ANNEXE C : Questionnaire de qualité de vie destiné aux patients (enfants et adolescents) ayant subi une chirurgie en condition éveillée	VI
ANNEXE D : Questionnaire de qualité de vie destiné aux parents d'enfant ou d'adolescent ayant subi une chirurgie en condition éveillée	VIII
ANNEXE E : Tableau « Recension des hôpitaux pratiquant la chirurgie éveillée »	X
ANNEXE F : Tableau « Etat des lieux de la chirurgie éveillée chez l'enfant et l'adolescent »	XI
ANNEXE G : Tableau « Présentation des patients »	XII
ANNEXE H : Tableau « Récapitulatif des données recueillies par patient »	XIII
ANNEXE I : Tableau « Récapitulatif des bilans orthophoniques pré-opératoires standards, par ville »	XIV

ANNEXE A : Index

AVC : Accident Vasculaire Cérébral

BALE : Batterie Analytique du Langage Ecrit

BDAE : Boston Diagnostic Aphasia Examination (Echelle d'évaluation de l'aphasie)

BPCO : Bronco Pneumopathie Chronique Obstructive

CE : Chirurgie éveillée

CLIS : Classe d'Inclusion Scolaire

DEN 48 : Test de dénomination de 48 images

DNET : Tumeurs Neuro-Epithéliale Dysembryoplasique

DO 80 : Epreuve de Dénomination Orale de 80 images

DVL 38 : Test de Dénomination de Verbes Lexicaux

ELO : Evaluation du Langage Oral, de la PSM au CM2

GBG : Gliome de Bas Grade

GHG : Gliome de Haut Grade

HTIC : Hypertension Intra-Crânienne

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

IRMf : Imagerie par Résonance Magnétique fonctionnelle

L2MA : Batterie langage oral, langage écrit, mémoire, attention

MAV : Malformation artério-veineuse

MEC : Protocole Montréal d'Evaluation de la Communication

NEPSY : Bilan NEuroPSYchologique de l'enfant

OMS : Organisation Mondiale de la Santé

PELA : Protocole d'Evaluation du Langage Elaboré de l'Adolescent, de 11 à 18 ans

PNET : Tumeur Neuro-Ectodermique Primitive

RGO : Reflux Gastro-Œsophagien

Approche RV : Approche Ranguel Verdaich

SED Stimulation Electrique Directe

SNC : Système Nerveux Central

TECOPé : Test de Compréhension des Phrases écrites

TEP : Tomographie par Emission de Positons

TLE : Test de Langage Elaboré pour adultes

TLOCC : Test de Langage Oral Complexe pour Collégien, de la 6^e à la 3^e

ANNEXE B : Questionnaire destiné aux hôpitaux pratiquant la chirurgie éveillée en France

I- Questions générales

1- Pratiquez-vous la chirurgie éveillée chez l'adulte ? OUI NON

- Depuis quand ?
- A quelle fréquence ? (par semaine/ par mois)
- Pour quels types de lésions ?
 - . Gliome de bas grade ?
 - . Gliome de haut grade ?
 - . Autres types de lésions ?
- Quels peuvent-être les symptômes annonciateurs ?
- Quelles peuvent-être les contre-indications à l'intervention en chirurgie éveillée ?

2- Avez-vous déjà pratiqué la chirurgie éveillée chez l'adolescent et l'enfant ?

OUI

NON

- | | |
|---|---|
| <ul style="list-style-type: none">- Si oui, quel âge ?- Combien de cas avez-vous eu en tout ?- Pour quels types de lésions ?<ul style="list-style-type: none">. Gliome de bas grade ?. Gliome de haut grade ?. Autres types de lésions ?- Quels ont été les symptômes annonciateurs ?- Quelles peuvent-être les contre-indications à l'intervention en chirurgie éveillée ? | <ul style="list-style-type: none">- Si non, pourquoi ?- Connaissez-vous d'autres centres la pratiquant ? |
|---|---|

3- Equipe

- Quels neurochirurgiens pratiquent la chirurgie éveillée ? (nom)
- Y-a-t-il un neurochirurgien spécialisé chez l'enfant ?
- Qui est présent lors de l'intervention en condition éveillée et à quel moment ?
 - . Neuropsychologue ? . Orthophoniste ? . Psychologue ?
- Les techniques d'anesthésie sont-elles les mêmes chez l'adulte et chez l'adolescent et l'enfant ?
- Pratiquez-vous l'hypnose ? Si oui, pourquoi ?

II- Bilans

1- Préparation du patient.

- Comment est préparé le patient à l'intervention ? (explications, schémas, vidéos ?)
 - . Chez l'adulte ?
 - . Chez l'adolescent et l'enfant ?
- Quels professionnels interviennent pour cette préparation et quel est leur rôle respectif ?
 - . Neurochirurgien
 - . Neuropsychologue
 - . Anesthésiste
 - . Orthophoniste
 - . Psychiatre
 - . Infirmiers et aides-soignants
 - . Psychologue
 - . Internes en médecine

2- Bilan préopératoire.

a) Chez l'adulte

- Quels tests orthophoniques ?

b) Chez l'adolescent et l'enfant

- Quels tests orthophoniques ?
 - . Langage Oral
 - . Langage Ecrit
 - . Praxies
 - . Fonctions exécutives
 - . Mémoire
 - . Latéralité
- Quels tests neuropsychologiques ?
 - . Efficience intellectuelle
 - . Mémoire
 - . Attention
- Quelles autres évaluations non systématiques peuvent être réalisées et pourquoi (pour quel site lésionnel ?)

3- Conditions peropératoires.

- Champs opaque entre l'équipe chirurgicale et l'orthophoniste et/ou le neuropsychologue ?
- Micro au patient ?
- Présence de musique ?
- Installation du patient (sur le dos, sur le côté)
- Présence de points de repère pour le patient dans le bloc.
- Matériel pour les électro stimulations.
- Quel type de microscope ?
- Durée moyenne du temps d'éveil du patient ?
- Anesthésie au masque ou non ?
- Globalement, est-il plus facile d'opérer un enfant ou un adulte (d'un point de vue technique

(vascularisation plus importante chez l'enfant), déroulement en per-opératoire (anxiété, conscience de l'acte chirurgical), coopération)

4- Bilan peropératoire.

- Quels sont les tests utilisés ?
 - . Chez l'adulte ?
 - . Chez l'adolescent et l'enfant ?
- Quels supports pour faire passer les tests sont utilisés ?
 - . Chez l'adulte ?
 - . Chez l'adolescent et l'enfant ?
- Quels sont les tests non systématiques en fonction des lésions ?
- Qui fait passer les tests ?

5- Bilan postopératoire

- Quels tests sont réalisés par l'orthophoniste ?
 - . Chez l'adulte ?
 - . Chez l'adolescent et l'enfant ?
- Quels tests sont réalisés par la neuropsychologue ?
 - . Chez l'adulte ?
 - . Chez l'adolescent et l'enfant ?
- Quand est-il réalisé ? Combien de temps après l'intervention (en général) ?
- Quelles complications peuvent retarder le bilan postopératoire ?
- Les traitements parallèles mis en place (traitement contre la douleur, chimiothérapie, et cetera) peuvent-ils biaiser les résultats du bilan postopératoire ?
- Existe-t-il un suivi psychologique systématique ?

III- Récupération, Rééducation

1- Récupération

- Globalement temps de récupération de l'intervention :
 - . chez l'adulte ?
 - . chez l'enfant ?
- Quels types de séquelles en fonction de l'âge ?
- Sont-elles globalement plus importantes chez l'enfant que chez l'adulte ?

2- Rééducation

- La rééducation est-elle systématique après ce type d'intervention ?
- La rééducation est-elle immédiate ?
- Globalement, les rééducations qui suivent ce type d'intervention sont-elles longues ?

IV- Qualité de vie

- Utilisez-vous des outils qui permettent de mesurer la qualité du vécu de l'intervention par le patient en pré, per et post opératoire ? Si oui quels sont ces outils ?
 - . Chez l'adulte ?
 - . Chez l'adolescent et l'enfant ?
- Quel vécu de l'intervention ?
 - . Chez l'adulte ?
 - . Chez l'adolescent et l'enfant ?

(Peut-on observer de réelles différences entre le vécu des adultes et celui des enfants ou cela dépend-il de chaque patient ?)
- Lors de la chirurgie éveillée chez l'adolescent et l'enfant, comment la place des parents est-elle prise en compte ?
 - . Quelle préparation ?
 - . Quel suivi des parents ? (psychologique)

ANNEXE C : Questionnaire de qualité de vie destiné aux patients (enfants et adolescents) ayant subi une chirurgie en condition éveillée

- Quel âge avais-tu lors de la chirurgie ?
- L'opération s'est déroulée dans quel hôpital?
- Quel est le neurochirurgien qui t'a opéré ?

Vécu avant l'opération

- Avais-tu des douleurs avant que l'on t'annonce qu'il fallait t'opérer?
- Quels examens as-tu dû réaliser (IRM, Scanner)?
- Quelles explications t'ont été données ? Selon toi, ont-elles été faciles à comprendre ? stressantes ?
- Aurais-tu aimé avoir plus d'explications ?
- Quelle réaction ont eu tes parents à cette annonce? As-tu senti qu'ils avaient plus d'explications que toi ?
- Quelle préparation as-tu eue vis-à-vis de l'opération ? Quels professionnels as-tu rencontrés ?
- Quels souvenirs as-tu concernant les bilans effectués avant l'opération (avec l'orthophoniste et/ou le neuropsychologue ?)
- Etais-tu stressé avant l'opération ?
- Y avait-il quelque chose qui te détendait ?

Vécu durant l'opération

- As-tu beaucoup de souvenirs de cette opération ? (bruits, tests, professionnels présents)
- As-tu eu des douleurs?
- Pour toi, était-ce difficile de répondre aux tests de l'orthophoniste (ou du neuropsychologue) pendant la chirurgie ?
- T'es-tu senti bien entouré durant l'intervention par les différents professionnels (chirurgien, orthophoniste,

infirmier, anesthésiste...) ? Quelles personnes étaient pour toi rassurantes ?

- A-t-on utilisé l'hypnose pendant la chirurgie ?

- Si oui, quels souvenirs en as-tu ? Comment te sentais-tu ?

- La position dans laquelle tu te trouvais pendant l'intervention était-elle douloureuse ?

Vécu après l'opération

- Comment se sont passés les jours après la chirurgie ?

- As-tu eu des difficultés après la chirurgie concernant le langage, la mémoire, la motricité, l'attention, la concentration ?

- As-tu fait de la rééducation orthophonique ? neuropsychologique ?

- Si oui, combien de temps (à peu près) ?

- As-tu eu un suivi psychologique ?

- As-tu pu rentrer rapidement chez toi ? Reprendre l'école ?

- Qu'a changé cette opération dans ta vie ?

ANNEXE D : Questionnaire de qualité de vie destiné aux parents d'enfant ou d'adolescent ayant subi une chirurgie en condition éveillée

(Répondre aux questions qui vous correspondent, toutes ne seront peut-être pas adaptées à votre situation)

I- Avant l'annonce du diagnostic

- Quels signes précurseurs de la tumeur avez-vous remarqués chez votre enfant ?
- Quels sont les signes décisifs qui vous ont fait réagir et qui ont permis de révéler la présence d'une tumeur chez votre enfant ?
- Comment avez-vous réagi à ces signes ?
- Quels examens ont été réalisés par la suite ?

II- Après l'annonce du diagnostic et en phase préopératoire

Annonce du diagnostic

- Comment avez-vous été pris en charge à partir du moment où le diagnostic a été posé ?
- Comment vous a-t-on expliqué les choses ? (schéma)
- Qui vous a expliqué cela ? (professionnels rencontrés)
- Selon vous ces explications étaient-elles claires, précises, insuffisantes, angoissantes ?

Phase préopératoire

- Quel était votre vécu à l'annonce du diagnostic ? (colère, peur, culpabilité ?)
- Vous a-t-on orienté vers des associations de parents ? Une psychologue ?
- Comment cela a-t-il été vécu au sein de votre couple ? (transmission de l'angoisse, prise de recul, conflit)
- Comment cela a-t-il été vécu au sein de la fratrie et dans la famille ?
- Cela a-t-il perturbé la dynamique familiale ?
- Cela a-t-il perturbé votre travail ?
- Quelles adaptations avez-vous du mettre en place ? (emploi du temps, adaptations financières)
- Quel était votre vécu global durant la phase préopératoire, les semaines d'avant, la veille ?
- Comment en tant que parent gérer l'angoisse de l'enfant ?
- Comment ne pas transmettre son angoisse à l'enfant ?
- Quelles ont été les réactions de l'entourage (famille, amis, collègues) ? (Présent, absent, envahissant)

III- En phase peropératoire

- Information au cours de l'intervention ? ou à la fin seulement ?
- Jusqu'où avez-vous accompagné votre enfant ?
- Quelles inquiétudes ?
- Vous a-t-on téléphoné lors de la chirurgie éveillée pour vous raconter comment cela se déroulait ? Si oui, qui vous a téléphoné ?

IV- En phase postopératoire

- Vous sentiez-vous toujours aussi soutenus par l'équipe?
- Qu'est-ce qui a changé chez votre enfant (en tous points de vue : physique, capacités intellectuelles, motrices, psychologie) ?
- Quel est votre vécu par rapport à la prise en charge de votre enfant (rééducation lourde, rassurante, nécessaire ?)
- Pensez-vous qu'au niveau des principes éducatifs cet événement a changé votre façon de faire avec votre enfant ? (plus de tolérance ? attention centrée sur l'enfant malade ?)
- Quel impact de cet événement sur la vie de couple ? (source de conflit, renforce les liens, ouverture vers les autres ou au contraire renferme sur soi)

V- Aujourd'hui

- Quel vécu de l'évènement ?
- Quelle prise de recul ?

VI- Bonus

- Comment a été rempli ce questionnaire ?
 - en un temps
 - en plusieurs fois
- Qui a rempli ce questionnaire ?
 - père
 - mère
 - les deux
 - ensemble ?
 - séparément ?
 - avec/ sans l'enfant ?

Nous vous remercions très sincèrement pour vos précieuses réponses.

ANNEXE E: Tableau « Recension des hôpitaux pratiquant la chirurgie éveillée »

Hôpitaux contactés au cours du mémoire	Hôpitaux pratiquant la chirurgie éveillée chez l'adulte	Hôpitaux pratiquant la chirurgie éveillée chez l'enfant
CHU Amiens	Non	Non
CHU Angers	Oui	Oui (5 cas)
CHU Bordeaux	Oui	Non
CHU Besançon	Oui	Non?
CHU Brest	Oui	Non
CHU Caen	Oui	Non
CHU Dijon	Non	Non
CHU Lille	Non	Non
CHU Grenoble	Oui	Non
CHU Le Havre	Non	Non
CHU Lyon	Oui	Oui (10 cas)
CHU Marseille	Oui	Oui (4 cas)
CHU Montpellier	Oui	Non
CHU Nancy	Oui	Non
CHU Nantes	Oui	Non
CHU Nice	Oui	Oui (2 cas)
CHU Paris Kremlin-Bicêtre	Oui	Oui (un cas de 9 ans)
CHU Paris La Ribouisière	Oui	Non
CHU Paris Necker	Non	Oui (1 cas avec neurochir de Ste Anne)
CHU Paris Pitié Salpêtrière	Oui	Oui (1 cas)
CHU Paris Rothschild	Pas de réponse	Non
CHS Paris Sainte Anne	Oui	Non
CHU Poitiers	Pas de réponse	Pas de réponse
CHU Reims	Oui	Non
CHU Rennes	Oui	Non
CHU Strasbourg	Oui (17 cas depuis 2012)	Non
Hôpital Foch Suresnes	Pas de réponse	Pas de réponse
CHU Toulouse, Hôpital Purpan	Oui	Oui (10 cas environ)
Hôpital Rangueil Toulouse	Oui	Non
CHU Tours	Oui	Non

ANNEXE F : Tableau « Etat des lieux de la chirurgie éveillée chez l'enfant et l'adolescent »

Villes pratiquant la C.E chez l'enfant	CHU Toulouse	Lyon	Angers	Marseille	Nice	Paris Kremlin Bicêtre	Paris Pitié Salpêtrière	Paris Necker
Neurochirurgien(s) effectuant C.E pédiatrique	F.E. Roux	C.Mottolese	M.Delion	G.Pechgourg	M.Lonjon N.Chivoret	N.Aghakhani	L.Capelle	C.Sainte-Rose T.Blauwblomme J.Pallud
Nombres d'enfants opérés	10	10	8	4	2	1	1	1
Agés des enfants et adolescents opérés	De 10 à 15 ans	De 7 à 15 ans	11,13,14,14, 15, 16, 16, 18 ans	11, 14, 15 ans et?	16 et 17 ans	9 ans	17 ans	?
Lésions opérées	GBG en majorité, glioblastome, cavernome	GBG pour la majorité (4 ou 5), 2 lésions de haut grade, 3 cavernomes, 1 ou 2 méningiome(s)	3 cavernomes, 3 épendymomes, 2 gangliogliomes	?	Glioblastome et gangliogliome	GBG	?	Dysplasie corticale focale
Présence d'un orthophoniste ou neuropsychologue en per-opératoire	Non	Un neurophysiologiste	Un orthophoniste/neuro-psychologue	Un orthophoniste, et un neuropsychologue présent quand lésion est à droite	Un orthophoniste	Un orthophoniste	Un orthophoniste/neuro-psychologue	?
Pratique de l'hypnose en per-opératoire	Non	Non	Oui	Non	Non	Oui	Non	?
Echelle de qualité de vie	Non	Non	Non	Non	Non	Non	Non	?

ANNEXE G : Tableau « Présentation des patients »

	Hôpital	Âge et niveau de scolarisation au moment de l'opération	Sexe	Latéralité	Lésion et localisation	Symptôme(s) annonciateur(s)	Reprise chirurgicale après la CE?	Rééducation orthophonique?	PEC psychologique?
Patient 1	Angers	13 ans 6 mois - 4e	F	G	Rupture d'un cavernome pariéto-occipital gauche	Céphalées importantes, Troubles phasiques et sensitivo-moteur de l'hémicorps droit	Non	Oui, rééducation longue	Oui (+ PEC psychiatrique)
Patient 2	Angers	11 ans 10 mois-5e	F	D	Ependymome anaplasique grade 3 de l'OMS tumeur pariéto-temporale gauche	Crise comitiale et Céphalées très intenses accompagnées de vomissements	Oui (après la CE de 1ère intention)	Oui, rééducation longue	Oui
Patient 3	Angers	16 ans- ? puis 18 ans -?	M	D	Gangliogliome frontal gauche	Crise comitiale	Oui (chirurgie éveillée dans les deux cas)	Oui, rééducation moyenne (2 mois)	Non (juste un RDV post-opératoire)
Patient 4	Angers	14 ans et 1 mois	M	D	Ependymome anaplasique grade 3 de l'OMS tumeur fronto-polaire gauche	Crise comitiale accompagnée de troubles visuels et de céphalées	Non (mais chirurgie en AG avt la CE)	Non	Non (juste un RDV post-opératoire)
Patient 5	Angers	15 ans 6 mois (en seconde)	F	D	Gangliogliome de bas grade pré-frontal	Crise comitiale généralisée	Non	Non	?
Patient 6	Marseille	11 ans- 6e	F	?	?	Crise comitiale	?	Oui, rééducation longue (4 mois environ)	Oui
Patient 7	Marseille	Presque 14 ans - 4e	M	?	Tumeur temporale gauche	Crises comitiales	Non	Non	Non
Patient 8	Marseille	15 ans - ?	F	?	?	Céphalées , fatigue, strabisme	Non (mais chirurgie en AG avt la CE)	Non	Oui
Patient 9	Toulouse	14 ans-3e	M	D	?	?	Non (mais chirurgie sous AG lorsqu'il avait 13 ans en 4e)	?	?
Patient 10	Toulouse	13 ans 10 mois - ?	M	?	Lésion cérébrale temporale postérieure près du gyrus angulaire gauche	Crises comitiales	?	?	?
Patient 11	Kremelin bicêtre	9 ans et 1 mois - ?	M	D	Lésion frontale gauche cortico-sous corticale	Crises comitiales et troubles du comportement	?	?	?
Patient 12	Nice	17 ans et demi - CAP Coiffure	F	D	Gangliogliome de bas grade de malignité temporal interne gauche (hippocampe, uncus de T5 et une partie de T4)	Crises comitiales, Vomissement et aura visuelle	Non	Non, 3 séances de rééducation neuropsych (Bilan?)	Non

ANNEXE H : Tableau « Récapitulatif des données recueillies par patients »

	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4	Patient 5	Patient 6	Patient 7	Patient 8	Patient 9	Patient 10	Patient 11	Patient 12
Bilan ortho pré-op	Note d'évolution x	x			x	x	x		x	x	x	
Bilan ortho post-op	Note d'évolution x	x			x	x			x	x		
Bilan neuropsyché-pré-op	x	x		x								
Bilan neuropsyché-post-op	x	x		x								
Questionnaire patient	x	x	x	x		x	Transmission par la mère d'une rédaction écrite par le patient en cours de Français concernant sa CE	x				x
Questionnaire parents	x	x	x	x		x	x	x				x
Infos dossier médical	x	x	x	x	x							x

ANNEXE I: Tableau « Récapitulatif des bilans orthophoniques pré-opératoires standards par ville »

	ANGERS (Patient 1,2 et 5)	MARSEILLE (Patient 6 et 7)	PARIS Kremlin-Bicêtre (Patient 11)	TOULOUSE (Patient 9 et 10)
LANGAGE ORAL	× TLOCC	×	×	×
Praxies bucco faciales				
Production	×	×	×	×
En spontané et conversationnel	×	× MEC	×	×
Description d'une scène		× BDAE		× BDAE
Langage automatique (jours, mois, comptage)		×		
Séries		×		
Récitation		×		
Dénomination	×	×	×	×
D'images	× DO 80	× DO80	×	× DO80 et D.V.L 38
Par le contexte		× BDAE		
Parties du corps		× BDAE		
Fluence (en 1' pr la NEPSY, en 2' pr Cardebat , en 5' pr R.V)	× NEPSY	× Cardebat	×	× Cardebat ou R.V
Formelle ou Phonétique	× mots en M et en S	× mots en P	×	× mots en P ou en B
Catégorielle ou Sémantique	× Animaux et "ce qui se mange"	× Animaux	×	× Animaux
Répétition	×	×	×	
de mots	× BDAE	×	×	
pseudo-mots	×			
logatomes	×			
de phrases (concrètes et abstraites)	× BDAE	×		
Vocabulaire				
Expression syntaxique			× intégration morpho-syntaxique	
Pragmatique				
Incongruité				
Génération de phrases				
Compréhension orale	×	× BDAE	×	×
Désignation		×	×	
Parties du corps		×		
Ordres		× BDAE	×	
LANGAGE ECRIT	×BALE Norme CM2	×BDAE	×	×
Production		×	×	×
Lecture	×	×	×	×
de chiffres				× de Purpan
de mots	× réguliers, irréguliers, non-mots		×	
de phrases			×	× de Purpan
d'un texte	× Monsieur Petit	×		× l'Alouette
Ecriture	×	×	×	×
Dictée de syllabes			×	

Dictée de mots	× Mots réguliers simples et complexes et mots irréguliers	×		× BDAE-F
Dictée de pseudo-mots	× bi-syllabiques et tri-syllabiques			
Dictée de phrases				× 4 premières phrases de Borel
Description d'image par écrit				× Scène du cookies BDAE-F
Dénomination écrite de mots et de phrases				×
Compréhension écrite	×BALE norme CM2	×		×
Lecture et complétion de textes		×		
Logique et raisonnement		×BDAE		× de Luria
SEMANTIQUE		×		
Appariement sémantique				
Jugement sémantique		× MEC		
LANGAGE ELABORE			×	× T.LE
Antonymes			×	× T.LE
EPREUVES COMPLEMENTAIRES		×	×	×
Mémoire épisodique			×	×
Rappel d'une liste de mots			×	
Restitution de phrases			×	
Auditivo-verbale (15 mots de Rey- Taylor)				×
Mémoire à CT				×
SPAN endroit			×	
SPAN envers				
Comptage à rebours				×
Mémoire sémantique				×
Multiplication				×
Mémoire épisodique visuo-spatiale				×
Figure de Rey				×
Musique		×		
Chant		×		
Rythme		×		



Ce qui n'est pas testé chez l'enfant de manière spécifique mais peut l'être chez l'adulte dans certains centres.



Ce qui est évalué à l'unanimité (partout)

Titre : Etat des lieux de la chirurgie éveillée pédiatrique : approche orthophonique

Résumé : Si la chirurgie éveillée chez l'enfant est en plein essor, peu d'écrits sont retrouvés dans la littérature. Le but de ce mémoire est triple : effectuer un état des lieux de la chirurgie éveillée chez l'enfant en France, recueillir des bilans orthophoniques pour dégager les spécificités propres à cette population pédiatrique et s'intéresser au vécu des patients et de leur famille. Notre protocole est composé de trois questionnaires. Le premier est une enquête qui s'adresse aux différents centres pratiquant la chirurgie éveillée et les deux suivants interrogent la qualité de vie de douze patients et leur famille. Les résultats révèlent que les lésions opérées chez l'enfant sont différentes de celles observées chez l'adulte et que les bilans pré-, per- et post-opératoires proposés ne sont pas tout à fait adaptés à l'enfant, bien que des outils existent. Cette étude montre l'intérêt d'une prise en charge spécifique pour la population pédiatrique ainsi que d'une adaptation et une harmonisation des outils pour l'évaluation langagière.

Mots clés : chirurgie éveillée, population pédiatrique, recensement, évaluation langagière, qualité de vie

Abstract: Today, awake surgery is on the rise but little has been written about it. The aim of our study is threefold: carry out an inventory of awake surgery on children in France, collect linguistic reports to get acquainted with the specific features of these young participants and study patients' and families' background. To achieve this, we designed three questionnaires: an enquiry sent to various hospitals practicing awake surgery and two others to examine the patients' and their families' quality of life. Results show that the damages on children are different from what is usually found in adults' lesions. Although tools exist, pre-, intra- and post-operative reports are not full adapted to children. This study shows that specific intervention for young patients is needed and that tools ought to be adapted and standardized.

Keys words : awake surgery, pediatric participants, inventory, linguistic report, quality of life

Nombre de pages : 59, 15 pages supplémentaires d'annexes.

Nombre de références bibliographiques : 81