Infarctus cérébral artériel périnatal : analyse du langage et devenir de 54 enfants

Roxane Mamou

▶ **To cite this version:**

Roxane Mamou. Infarctus cérébral artériel périnatal : analyse du langage et devenir de 54 enfants. Médecine humaine et pathologie. 2015. dumas-01230235

HAL Id: dumas-01230235

https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01230235

Submitted on 18 Nov 2015

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

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

SOMMAIRE

ABREVIATIONS 4
1. INTRODUCTION 5
1.1. Infarctus cérébral artériel ischémique périnatal : Définitions et problématiques 5
1.2. Epidémiologie 6
1.3. Mécanismes et Facteurs de Risque 6
1.4. Modes de révélation clinique 8
a) Révélation néonatale précoce 8
b) Révélation tardive : 9
1.5. Diagnostic radiologique : caractéristiques IRM 10
a) Quel type d'imagerie ? 10
b) Chronologie des images à l'IRM 10
c) Topographie de l'ICA périnatal 11
1.6. Evolution neurologique 11
a) Séquelles motrices et facteurs pronostics 12
b) Epilepsie 13
c) Troubles sensitifs et proprioceptifs 13
d) Troubles visuo-spatiaux et attentionnels 14
1.7. Evolution cognitive: ICA périnatal et langage 14
a) Evolution longtemps dite « favorable » : notion de Plasticité cérébrale 14
b) Notion de Vulnérabilité 16
c) Notion de fenêtre développementale du langage 17
1.8. L'acquisition du langage oral 18
a) Composantes du langage (Figure 1) 18
b) Chronologie des acquisitions du langage (Figure2) 20
2. MATERIEL ET METHODES 21
2.1. Type d'étude 21
2.2. Population étudiée 21
a) Critères d'inclusion: 21
b) Critères de non inclusion 22
c) Critère d'exclusion 22
2.3. Bilan orthophonique (Annexe 2) 22
2.4. Questionnaire parental sur le langage (Annexe 1) 23

2.5. Définitions et modalités de classement des données recueillies 23
a) Données concernant le langage 23
b) Données concernant l'évolution scolaire 24
c) Données cliniques 24
d) Données radiologiques 25
e) Bilans neuropsychologiques 25
2.6. Analyse Statistique 26
2.7. Considérations éthiques 26
3. RESULTATS 27
3.1. Population étudiée 27
3.2. Caractéristiques cliniques de la population 27
3.3. Troubles du langage, évolution scolaire, et prise en charge 31
3.4. Bilans de langage 34
3.5. Tests neuropsychologiques 35
3.6. Descriptions croisées 35
a) Langage et évolution scolaire en fonction des caractéristiques neurologiques 35
b) Langage et évolution scolaire en fonction du mode de révélation de l'ICA 40
c) Langage et évolution scolaire des deux groupes de patients : 42
Groupe 1 : avec questionnaire parental, Groupe 2 : avec bilan de langage au CHU 42
4. DISCUSSION 44
4.1. Synthèse des résultats 44
4.2. Limites de l'étude 46
4.3. Analyse des Résultats 47
4.3.1. Caractéristiques cliniques de la population (Tableau 1) 47
4.3.2. Troubles du langage, évolution scolaire, et prise en charge (Tableau 2) 50
4.3.3. Bilan de langage orthophonique (Tableau 3) 54
4.3.4. Tests neuropsychologiques 57
4.3.5. Descriptions croisées 58
4.4. Perspectives 62
5. CONCLUSION 65
BIBLIOGRAPHIE 66
ANNEXES 70
ANNEXE 1: questionnaire parental de langage 70
ANNEXE 2 : Bilan orthophonique (BILO) 71

ANNEXE 3 : Classification de la fonction motrice GMF-CS 74
ANNEXE 4 : Accord CERNI 75
RESUME 76

ABREVIATIONS

AVC : accident vasculaire cérébral

ACA : artère cérébrale antérieure

ACP : artère cérébrale postérieure

ADC : Coefficient apparent de diffusion

BILO : Bilan informatisé de langage oral

CAP : Certificat d'aptitude professionnelle

CHU : Centre hospitalo-universitaire

CLIS : Classe pour l'inclusion scolaire

Db : décibel

CRTLA : Centre de Référence des Troubles du Langage et des Apprentissages

EEG : Electroencéphalogramme

ETF : Echographie transfontanellaire

GMF-CS: The Growth Motor Function Classification System

ICA : infarctus cérébral artériel

IFDC : Inventaire Français de Développement Communicatif

IME : Institut médico-éducatif

IMT : index de mémoire de travail

IRM : imagerie par résonnance magnétique

IVT : index de vitesse de traitement

LexP : lexique en production

LexR : lexique en réception

QIP : quotient intellectuel de performance

QIV : quotient intellectuel verbal

SEGPA : Section d'enseignement général et professionnel adapté

TDHA : Troubles déficitaire de l'attention et hyperactivité

WISC IV: Wechsler Intelligence Scale for Children (échelle cognitive)

WPPSI: Wechsler Preschool and Primary Scale of Intelligence (échelle cognitive)

1. INTRODUCTION

L'évolution cognitive, et plus particulièrement celle du langage, sont une dimension encore peu explorée chez les enfants ayant présenté un infarctus cérébral artériel en période périnatal. La plasticité n'est pas gage d'invulnérabilité chez le nouveau-né cérébro-lésé. L'incidence des troubles du langage dans cette population est encore probablement sous-estimée, avec des difficultés d'apprentissage se révélant à l'âge scolaire.

1.1. Infarctus cérébral artériel ischémique périnatal : Définitions et problématiques

Le terme accident vasculaire cérébral (AVC) regroupe les Infarctus cérébraux artériels ischémiques (ICA), les thromboses veineuses et les hémorragies intracrâniennes. L'ICA périnatal est la forme la plus commune d'AVC de l'enfant à terme (1). Plus précisément le terme ICA périnatal, regroupe 3 entités distinctes : l'ICA anténatal, l'ICA néonatal, et l'ICA « présumé périnatal » ou de révélation tardive (2).

L'ICA anténatal ou fœtal, peut être diagnostiqué par l'imagerie anténatale (mais tardif, donc souvent en dehors des échographies obligatoires) ou par analyse anatomopathologique en post-mortem. Il s'agit par conséquent d'une entité difficile à évaluer (peu de données).

L'ICA néonatal, est diagnostiqué dans les 28 premiers jours de vie, par une présentation clinique très stéréotypée : des convulsions focales répétées, parfois généralisées, survenant dans les premières heures de vie, chez un nouveau-né à terme, avec un examen clinique inter-critique habituellement normal. L'IRM cérébrale établit le diagnostic et précise l'extension. L'accident ischémique touche le plus souvent le territoire de l'artère cérébrale moyenne gauche, impliquant fréquemment les structures corticales (1)(3). Cette présentation néonatale correspond à 60% des modes de révélation de l'ICA périnatal (4)(5)(6).

L'ICA de révélation tardive, « présumé périnatal », est diagnostiqué chez les enfants de plus de 28 jours chez lesquels il est supposé que l'évènement ischémique est passé inaperçu en période néonatale ou anténatale. Il se révèle le plus souvent par une hémiplégie cérébrale infantile, une épilepsie, ou un trouble de développement, amenant le praticien à réaliser une imagerie cérébrale. Celle-ci révèle l'aspect séquellaire d'un accident vasculaire ischémique périnatal (1). Il est parfois difficile de dater avec exactitude la survenue de l'accident, et de

définir s'il était plutôt anténatal, ou passé inaperçu en période néonatale. Cette présentation tardive représente 40% des modes de révélation de l'ICA périnatal (6)(4).

Dans notre étude, nous désignerons sous le terme d'ICA périnatal, la forme de révélation néonatale et celle de révélation tardive.

1.2. Epidémiologie

Avec une incidence de 1/2300 à 1/5000 naissances (2), l'ICA périnatal est la forme la plus fréquente d'AVC de l'enfant. On recense donc en France, 200 à 250 nouveaux cas par an (3)(5).

L'incidence est comparable dans les différentes études, et plusieurs registres hospitaliers néonatals (4) (5). Parmi les ICA périnatals, 60 % ont une présentation néonatale, et 40% ont une présentation tardive (ICA « présumé périnatal »). (4)

L'ICA périnatal est responsable de 15% des convulsions néonatales, et représente la principale cause connue d'hémiplégie cérébrale infantile. Il touche préférentiellement les garçons, avec un sex-ratio à 1,3, et 15 % des nouveau-nés atteints sont prématurés (chiffre correspondant à la prévalence de la prématurité dans la population générale, donc ne constituant à priori pas un facteur de risque en soi) (5).

1.3. Mécanismes et Facteurs de Risque

Les facteurs de risque de l'ICA périnatal ont beaucoup été étudiés, et leur liste ne cesse de croître. Mais il n'existe pas à ce jour de cause clairement établie expliquant l'accident. Deux théories sont aujourd'hui avancées, mais ne sont définis qu'au titre d'hypothèses.

L'hypothèse artériopathique, repose sur une lésion endothéliale des artères cervico-encéphaliques, d'origine traumatique au cours de l'accouchement, en particulier lors d'un travail long et difficile (traction au niveau du cou ou traumatisme direct). Elle vient de la comparaison analogique des causes d'ICA chez le grand enfant, dont la dissection artérielle fait partie des atteintes courantes. La fréquence de ce mécanisme n'est pas connue précisément, mais a toujours été considérée comme rare. Quelques études s'y sont intéressées, notamment l'étude prospective de S. Chabrier, analysant une population homogène de 100 nouveaux nés à terme, inclus entre 2003 et 2006 dans 39 services de France, ayant eu un infarctus cérébral artériel néonatal (Cohorte AVC nn, Centre National de Référence de l'AVC de l'enfant) (2). Une imagerie cervicale de la carotide interne était réalisée chez 51 de ces nouveau-nés, dont 15 IRM et 39 échographies-dopplers cervicales. Seules 2 étaient anormales (7). Mais l'échographie est

moins fiable que l'IRM pour ce type d'explorations. Dans la plupart des études, le traumatisme vasculaire cervico-céphalique n'était pas systématiquement évalué, et l'imagerie artérielle rarement réalisée. De plus, seule l'imagerie vasculaire cérébrale à la phase aigüe permet de distinguer réellement une vasculopathie primitive, d'une cause embolique. (6)

L'hypothèse placento-embolique, théorie principale actuelle selon plusieurs auteurs (6), suppose la migration d'un embole à partir du placenta jusqu'aux artères cérébrales, par la circulation foetale. Elle est sous-tendue par le phénomène physiologique d'hypercoagulabilité propre au péri-partum, expliquant le pic de constitution des accidents autour de la naissance. Il s'agirait donc d'un dysfonctionnement de l'interface vasculaire placentaire dont les facteurs de risque seraient ceux aggravant l'hypercoagulabilité, mais aussi les déterminants ou biomarqueurs de la pathologie vasculo-placentaire (2) (5) (8). L'étude de Lee and al. ayant apparié 40 cas d'AVC périnatal à 120 témoins à partir de la cohorte californienne d'enfants nés entre 1997 et 2002, a mis en évidence certains facteurs de risque de l'anté et du per-partum : la primiparité, les anomalies du rythme cardiaque foetal, la césarienne en urgence, la chorioamniotite, la rupture prolongée des membranes, l'allongement de la deuxième phase du travail, une extraction par ventouse, une anomalie du cordon, la pré-éclampsie et l'oligoamnios. Le taux d'AVC artériels périnatals augmentait de façon très importante quand plusieurs facteurs de risque étaient présents (9).

Dans la cohorte AVC nn, une fausse couche antérieure, la primigestité, la grossesse gémellaire, la césarienne, l'extraction par voie basse traumatique, la détresse néonatale, le sexe masculin et la rupture prématurée des membranes apparaissaient comme des facteurs statistiquement plus fréquents dans la population d'AVC néonatal que dans la population générale (données d'Audipog) (7). Sur le plan biologique, la prévalence du facteur V Leiden, ou la mutation G20210A du facteur II chez l'enfant ou sa mère, étaient similaires à celle de la population générale. Le seul déterminant biologique retrouvé fut l'élévation de la liprotéine(a) (>30ng/ml), chez la mère et chez l'enfant.

Au sein de cette cohorte, il était décrit deux populations différentes de nouveau-nés à risque d'ICA néonatal : les nouveau-nés de faibles poids de naissance, témoins d'une grossesse marquée par une insuffisance vasculo-placentaire et ses facteurs de risques (grossesse compliquée, exposition tabagique), et donc victime d'une probable embolie placento-cérébrale en anténatal ; et les nouveau-nés de gros poids de naissance, plus à risque de complications

mécaniques aigües lors de l'accouchement, avec une présentation clinique plus précoce et plus sévère que les précédents, et des facteurs de risque les rapprochant de la population des nouveau-nés avec souffrance fœtale aigue. Mais la prévalence de ces deux types de mécanismes n'avait pas pu être objectivée, par manque d'explorations.

1.4. Modes de révélation clinique

a) Révélation néonatale précoce

Cette présentation néonatale correspond à 60% des modes de révélation de l'ICA périnatal (4)(6). La présentation clinique est le plus souvent très stéréotypée, survenant chez un nouveau-né symptomatique. La grossesse est généralement normale et le péri-partum souvent compliqué. Elle se manifeste par des convulsions focales, répétées, avec ou sans généralisation secondaire, survenant le plus fréquemment entre les 6ème et 72ème heures de vie. L'ICA périnatal est responsable de 15% des convulsions néonatales (6). Plus rarement, les circonstances révélatrices sont des apnées, une diminution de la vigilance ou un déficit focal. L'examen inter-critique est normal, ou montre une simple hypotonie axiale.

L'électro-encéphalogramme (EEG) met en évidence des crises, voire un état de mal, démarrant toujours du même côté, avec un rythme de fond conservé. L'échographie transfontanellaire (ETF) est souvent pratiquée en première intention du fait de sa facilité d'accès. Dans 60% des cas, elle visualise un foyer hyperéchogène triangulaire à base corticale, intéressant le cortex et la substance blanche sous-corticale, avec perte des circonvolutions adjacentes correspondant à un territoire artériel. Le doppler pulsé permet d'objectiver une baisse de la vélocimétrie systolique de l'artère pathologique (1).

C'est l'IRM cérébrale qui est l'élément clé du diagnostic et précise l'extension. Faite précocement, elle montre un franc hypersignal en diffusion, de systématisation artérielle, localisées majoritairement dans le territoire cérébral moyen gauche (signes plus discrets en T1 et T2). L'IRM plus tardive, faite entre le 5ème et le 7ème jour de vie, confirme le diagnostic, montrant un hyposignal en T1. En fonction de leur taille, ces lésions évoluent vers une atrophie focale ou vers une cavitation avec destruction du parenchyme, pouvant apparaitre dès la 3ème semaine.(10)

Plus rarement, l'ICA néonatal peut être découvert radiologiquement sur une IRM cérébrale faite dans le bilan d'une encéphalopathie néonatale précoce. Dans ces situations cliniques

graves, les AVC peuvent être multiples, ischémio-hémorragiques, siégeant préférentiellement dans les territoires jonctionnels. L'EEG monte alors un tracé de fond anormal en dehors des crises, discontinu, hypovolté, voire paroxystique. (1)

b) Révélation tardive :

Cette présentation clinique retardée représente 40% des modes de révélation de l'ICA périnatal(4) (6). Il est supposé que l'évènement ischémique est passé inaperçu en période périnatale (néonatale ou ante-natale). Selon certaines études, la médiane d'âge au diagnostic est estimée à 13 mois (6), mais le diagnostic peut parfois être porté plus tard dans l'enfance. La présentation clinique la plus fréquente est celle d'une hémiplégie cérébrale infantile, mais peut aussi se manifester par l'apparition d'une épilepsie secondaire (crises partielles, Syndrome de West), ou d'un trouble de développement. L'IRM réalisée au moment du diagnostic, retrouve l'aspect séquellaire d'un accident vasculaire ischémique périnatal (1).

Selon Lynch, certains types de lésions anatomiques, comme celles impliquant les ganglions de la base, et épargnant le cortex, pourraient être plus difficile à diagnostiquer dans la période néonatale, puisque ces enfants seraient moins sujets aux convulsions néonatales(11).

Ces enfants n'ayant pas eu d'histoire médicale périnatale, les premiers symptômes sont classiquement une latéralisation précoce, un manque de souplesse du membre supérieur et la persistance d'un poing fermé, bien constatés par les parents lors des jeux ou de l'habillage (signe du body). Ces signes apparaissent de manière insidieuse et progressive puis spasticité et asymétrie motrice, prédominant au membre supérieur, deviennent de plus en plus patentes. La déficience est plus souvent droite que gauche et bilatérale asymétrique dans 14 à 22 % des cas (12). Dans un cas sur cinq, un autre signe neurologique comme une crise d'épilepsie est le symptôme premier et l'examen clinique révèle les signes moteurs, jusqu'alors négligés ou inaperçus. Le retard de marche n'est un signe d'appel que chez une minorité d'enfants.

Dans une série de 58 enfants ayant eu un infarctus cérébral périnatal de présentation retardée, l'âge médian de l'inquiétude parentale était de cinq mois tandis que l'inquiétude médicale (dix mois) puis le diagnostic (13 mois) étaient significativement retardés (13). Les mêmes

délais sont retrouvés dans la cohorte californienne, avec seulement la moitié des enfants diagnostiqués dans les trois mois suivant l'apparition des premiers signes (12). Le taux de déficits moteurs dans ce type de révélation est proche de 100% selon les séries (14). L'ICA

périnatal est la principale cause connue d'hémiplégie cérébrale infantile de l'enfant à terme(12).

1.5. Diagnostic radiologique : caractéristiques IRM

a) Quel type d'imagerie ?

L'imagerie de première intention est l'échographie trans-fontanellaire (ETF) avec doppler, de par sa facilité d'accès et son caractère non-invasif, mais ne permet pas de voir toutes les lésions, notamment celles de petites tailles ou en périphérie. Le Scanner cérébral est un examen irradiant, peu contributif à la phase aigue, car peu sensible (peut être normal), et délimite peu précisément les lésions. L'IRM cérébrale, élément clé du diagnostic, précise l'extension et apporte des éléments pronostics.

Le diagnostic d'ICA néonatal peut être posé très précocement à l'IRM, mais l'étendue effective et le pronostic ne sont définis que plus tardivement.

b) Chronologie des images à l'IRM

A la phase aiguë (deux premiers jours après le premier signe clinique), les séquences classiques peuvent être normales ou montrer des anomalies de signal subtiles du ruban cortical : le cortex oedématié apparaît en hyposignal T1 et en hypersignal T2, proche du signal de la substance blanche, donnant un aspect de « cortex manquant». De même, l'atteinte des noyaux gris se traduit également par une perte de la différentiation normale entre ceux-ci et la substance blanche profonde. L'atteinte de la substance blanche en profondeur est difficile à apprécier car l'oedème dû à l'ischémie donne un signal peu différent de l'hypersignal physiologique de la substance blanche non myélinisée en période néonatale. À ce stade précoce, la séquence la plus contributive est la séquence pondérée en diffusion qui montre un hypersignal avec une baisse du coefficient apparent de diffusion (ADC) lié à l'œdème cytotoxique au niveau du territoire ischémié.

Ainsi, l'IRM avec séquence de diffusion, effectuée dans les 2 premiers jours après une convulsion néonatale a une excellente sensibilité diagnostique mais sa valeur pronostique est faible car elle surestime l'étendue des futures lésions kystiques séquellaires.

Après environ 5 à 7 jours d'évolution, l'intensité du signal en séquence de diffusion décroit progressivement et se normalise au bout de 14 jours, du fait d'une augmentation progressive de l'ADC en rapport avec un oedème vasogénique. Dans le même temps, les lésions

deviennent évidentes en T1 et en T2 en avec un cortex « souligné » en franc hypersignal T1 et en hyposignal T2.

Ainsi, après un délai de 5 à 7 jours, les séquences conventionnelles en T1 et T2 deviennent plus informatives que la séquence pondérée en diffusion sur le plan diagnostic mais également pronostic puisque les lésions en hypersignal T1 sont permanentes.

Après deux semaines d'évolution, on peut retrouver, au sein de la substance blanche atteinte, des images de nécrose, souvent associées à des zones d'hypersignal T1 qui correspondent à des lésions de gliose cicatricielle. Ainsi, la réalisation d'une deuxième IRM « tardive » est intéressante car elle permet de préciser l'étendue des séquelles parenchymateuses définitives (souvent initialement surestimées par la séquence de diffusion (10)(6)

En pratique, une IRM entre J5 et J7, avec des séquences en T1 et T2, une séquence de diffusion, une cartographie ADC et une angiographie des artères cérébrales et cervicales permet de porter un diagnostic précis d'ICA néonatal (5).

c) Topographie de l'ICA périnatal

Les infarctus du nouveau né à terme intéressent souvent un territoire artériel systématisé. Il est également rapporté une atteinte préférentielle du territoire sylvien gauche, sans explication claire à ce phénomène. Les propriétés anatomiques particulières de la circulation fœtale, favorisant une embolisation à gauche, passant par le foramen ovale (théorie placento-embolique), pourrait être une explication (6).

Par ailleurs, il serait possible que le nombre des accidents des artères cérébrales antérieures et postérieures soit sous-estimé du fait de leur caractère plus souvent asymptomatique (10).

1.6. Evolution neurologique

L'évolution néonatale et dans les premiers mois est le plus souvent simple. Les crises d'épilepsie sont facilement maitrisées par le traitement initial (1).

L'évolution à long terme varie considérablement suivant les études, sauf pour le risque de récidive, pour lequel la plupart des séries de la littérature tendent à s'accorder. Il n'y a à priori pas plus de risque de récidive que le risque pour la population générale (14).

Même s'il existe une grande disparité dans les chiffres, l'impression générale qui se dégage actuellement, c'est que la majorité des enfants garde des séquelles, qu'elles soient motrices, cognitives, ou encore fonctionnelles (qualité de vie).

a) Séquelles motrices et facteurs pronostics

L'ICA est la forme la plus fréquente d'infirmité motrice cérébrale chez l'enfant à terme (15). L'évolution et ses facteurs prédictifs sont à présent bien connus. En premier lieu, parmi les ICA périnatals, l'âge de présentation un des déterminants de l'évolution motrice. En effet, chez les enfants ayant une présentation retardée, on observe une très forte proportion de séquelles motrices, allant même dans certaines séries jusqu'à 100% des cas. Ceci paraît cohérent, puisque l'hémiplégie infantile est le mode de révélation le plus fréquent de cette population (4) (13). Dans les présentations néonatales, entre 25 et 40 % de séquelles motrices (1) (5). Il s'agit le plus souvent d'une hémiparésie spastique à prédominance brachiale (localisation préférentielle dans le territoire sylvien, lieu de passage des faisceaux cortico-spinaux). Il n'y a en général, pas de paralysie faciale visible associée.

Deux facteurs pronostics de l'évolution motrice sont maintenant reconnus dans la littérature : la localisation de l'accident et la présence d'un hypersignal du faisceau pyramidal (cortico-spinal) à l'IRM, qui signe de souffrance axonal (14) (16). Selon Mercuri, l'atteinte concomitante d'un hémisphère, du bras postérieur de la capsule interne et des noyaux gris centraux constitue un très haut risque de séquelle hémiplégique, quelle que soit l'étendue de l'infarctus (17). De même, les anomalies de signal en diffusion avec restriction de l'ADC (coefficient apparent de diffusion), observées au niveau de la voie pyramidale dans le pédoncule cérébral, indiquent une dégénérescence wallérienne avec hémiplégie séquellaire (10).

Dans la cohorte AVC nn de S. Chabrier, l'étude en IRM fonctionnelle retrouvait que l'atteinte concomitante du territoire cérébrale profond et superficiel, et les signes de souffrance du faisceau cortico-spinal à l'IRM étaient tous deux fortement corrélés à une évolution motrice défavorable. Le risque d'hémiplégie infantile était de 67% chez les enfants ayant un de ces deux signes, contre 6% chez ceux qui n'en n'ont aucun (14).

Au sein de la cohorte AVCnn, une étude en voxels (VSLM voxel symptom lesion mapping) a été réalisée chez les enfants âgés de 7 ans . Celle-ci a permis d'établir une association statistique entre une lésion en voxel et la présence ou non d'une paralysie cérébrale. Dans le groupe paralysie cérébrale, on retrouvait des lésions incluant plus souvent le faisceau cortico-

spinal, les régions pré-centrales et centrales (aire motrice primaire), les noyaux gris centraux, et dans le groupe absence de paralysie cérébrale, on retrouvait des lésions plus postérieures, épargnant souvent le système moteur et les régions frontales (18). Ces résultats, renforcent l'idée que la localisation de la lésion apparait être le déterminant principal de la présence ou non d'une paralysie cérébrale, et confirmerait l'existence d'un corrélat anatomo-clinique pour le système moteur. Enfin, l'analyse en IRM fonctionnelle, montre dans la plupart des cas (29 sur 30 patients) que la zone d'activation motrice est principalement controlatérale au mouvement de la main parétique dans le groupe paralysie cérébrale (donc controlatéral à la lésion). Il existe donc une réorganisation controlatérale des aires fonctionnelles motrices, mais le corrélat anatomo-clinique semble limiter la plasticité cérébrale.

La découverte de ces facteurs pronostics, permet d'envisager une prise en charge adaptée précoce, pré-symptomatique, avec des techniques de rééducation émergentes (thérapie miroir, thérapie par contrainte induite...), et pourrait limiter la sévérité du déficit (19).

b) Epilepsie

Parmi les AVC périnatals, l'atteinte ischémique artérielle est responsable de plus haut risque d'épilepsie. Cependant, les chiffres sont très variables selon les études, allant de 15 à 54 % (20) (21) (22). Des spasmes infantiles ou une encéphalopathie épileptique peuvent apparaître, malgré le caractère unilatéral des lésions. En dehors de ces cas, la plupart des enfants guérissent de leur épilepsie. Certains auteurs évoquent l'existence d'un lien entre la précocité des crises, survenant tôt dans le développement, et l'apparition d'une épilepsie plus tardive(20).Par ailleurs, dans sa cohorte d'AVC périnatals, Kirton retrouvent une association entre l'épilepsie et les anomalies à l'électroencéphalogramme (EEG) durant le sommeil. De plus en plus de preuves confirment l'association entre les crises épileptiques et un retentissement cognitif. Une surveillance EEG étroite semble essentielle chez ces enfants.

c) Troubles sensitifs et proprioceptifs

Les troubles sensitifs ont peu été étudiés dans les AVC périnatals, en raison des difficultés de mesure des dysfonctions sensorielles chez les jeunes enfants. Des études ont montré chez les enfants atteints de paralysie cérébrale, des erreurs proprioceptives. Une découverte technologique pourrait à présent quantifier les fonctions proprioceptives chez l'adulte et l'enfant sain(23). Les résultats préliminaires d'une étude en cours, ayant quantifié ces fonctions chez des enfants avec AVC périnatal, suggèrent que la proprioception est particulièrement touchée, notamment en cas de lésion artérielle (20).

d) Troubles visuo-spatiaux et attentionnels

Après un AVC périnatal, des troubles visuo-spatiaux peuvent apparaître. Cependant, la perception visuelle étant une tâche difficile à mesurer chez l'enfant, l'incidence n'est pas réellement connue. Les mécanismes exacts sont encore inconnus. Une des hypothèses, évoque que le trouble visuo-spatial serait une réaction du cortex visuel permettant de protéger l'enfant de l'apparition d'une hémianopsie, grâce à ses propriétés de plasticité (20).

De la même manière, les fonctions exécutives dans la population des AVC périnatals a été peu étudiée. Cependant, des études sur les hémiplégies congénitale infantile (dont l'ICA est une des principales causes chez l'enfant à terme), retrouvent une proportion importante de troubles attentionnels. Il a également été démontré que la prévalence des TDHA (troubles déficitaire de l'attention et hyperactivité), est augmentée après un AVC dans l'enfance, et est associée à la précocité de l'atteinte dans le développement (24).

1.7. Evolution cognitive: ICA périnatal et langage

a) Evolution longtemps dite « favorable » : notion de Plasticité cérébrale

i. Comparaison à l'adulte

Dans la littérature, l'évolution cognitive des formes périnatales a longtemps été jugée favorable, comparativement aux séquelles dont pouvaient partir l'adulte après un AVC. Ces observations s'appuient sur la notion de plasticité cérébrale, dont le rôle semble majeur au cours du développement de l'enfant.

De très nombreuses études neuropsychologiques se sont attachées à dégager les principales modalités et les éléments pronostics de la récupération post-lésionnelle (25). On observe souvent chez l'enfant une étonnante récupération fonctionnelle, même après des lésions étendues. Par exemple, l'enfant peut récupérer un langage efficace après une hémisphérectomie de l'hémisphère dominant pratiquée avant l'âge de 6 ans. Les déficits moteurs sont moins marqués chez l'enfant que chez l'adulte pour des lésions de taille équivalente, et s'accompagnent de mouvements en miroir qui témoignent de la prise en charge de la fonction par l'hémisphère controlatéral à la lésion, notamment quand celle-ci est survenue pendant la première année de vie. L'âge au moment de la lésion est donc déterminant.(26)

Cette plasticité implique donc une meilleure récupération des nouveaux nés par rapport aux adultes, après une atteinte cérébrale précoce, par réorganisation neuronale et synaptique puis transfert des fonctions cérébrales sur une zone corticale non lésée(2). En 1936, Kennard décrit à la suite d'observations de récupération complète des fonctions motrices chez des singes opérés en période néonatale, comparés à des singes adulte, le rôle crucial de l'âge dans la plasticité (« principe de Kennard ») (27)

ii. Plasticité cérébrale motrice et plasticité du langage

Comme nous l'avons vu précédemment, les corrélats anatomo-cliniques du système moteur limitent les possibilités de plasticité. En effet, les atteintes des régions visuelles et motrices récupèrent globalement moins bien que celles dans des territoires du langage chez le petit enfant, en raison de la maturation plus avancée au moment de la lésion, et de la plus grande variabilité des réseaux associatifs que des réseaux primaires.(26) Les réseaux les plus matures sont les moins plastiques, il existe donc une période critique pour la plasticité motrice, plus précoce que pour la plasticité du langage.

iii. Substratum anatomique fonctionnel

Les nouveau-nés sains n'auraient pas de dominance hémisphérique pour le langage, celle-ci commencerait à se développer à partir du 3ème mois de vie. La latéralisation dans l'hémisphère gauche du langage est presque complète vers 5 ans, et se poursuit jusqu'à l'adolescence, suggérant la notion de spécialisation de l'hémisphère gauche pour le langage. Les études en IRM fonctionnelle, retrouvent lors de la survenue d'AVC périnatal gauche, une réorganisation du réseau du langage, c'est-à-dire une prise de relai d'autres aires cérébrales sur les fonctions lésées. C'est l'hypothèse du circuit dormant, disponible pour la fonction du langage, qui est inhibée dans l'hémisphère non dominant (droit) des enfants sains, mais qui peut être activé quand les régions primaires de l'hémisphère dominant deviennent incapables d'exercer une inhibition, comme c'est le cas dans l'AVC périnatal. (28)

Ces différents modèles de réorganisation des aires cérébrales de la fonction du langage, permettent un remplacement partiel, efficace de la fonction, mais laissent à penser qu'ils peuvent affecter le développement ultérieur du langage, notamment dans ses fonctions élaborées.

b) Notion de Vulnérabilité

i. L'évolution cognitive au long terme

Les séquelles cognitives au sens large, sont celles qui ont été le moins étudiées dans la population des AVC périnatals, en raison notamment de la nécessité de la durée du suivi. De plus, les tests généraux sont parfois insuffisants pour mettre en évidence des déficits cognitifs spécifiques. Ces trouble sont pourtant fréquemment rencontrées en pratique clinique, et représente le handicap «invisible» de cette pathologie. Quelques cohortes commencent à arriver à l'âge scolaire. Comme pour les séquelles motrices, celles qui ont le suivi le plus long, sont aussi celles qui montrent l'évolution la plus défavorable (29).

Dans la littérature récente, on retrouve la cohorte londonienne (30), qui a évalué le développement cognitif à l'aide des échelles WPPSI ou WISC de 27 enfants à 5 ans et 9 mois ayant présenté un AVC périnatal. Le QI global était dans la norme pour 21 des enfants. Six enfants avaient un QI (quotient intellectuel) bas ou très bas et des troubles comportementaux. L'analyse des différents items, montrait un QI verbal plus bas et plus variable que le QI perceptif. Les séquelles cognitives étaient plus fréquentes chez les enfants hémiplégiques et épileptiques. Une étude plus récente incluant 26 enfants avec AVC néonatal (31), montrait des évaluations faites à l'âge préscolaire (5-6 ans) normales pour la majorité des enfants, alors qu'une évaluation plus tardive (6-11 ans) a montré un déclin significatif du QI, révélateur de l'émergence de difficultés dans le raisonnement non verbal, la mémoire de travail et la vitesse de traitement ; 69% des enfants ont eu une chute d'au moins un point sur l'un ou l'autre des items du QI. L'ensemble des auteurs insiste donc sur la nécessité de continuer le suivi des enfants.

ii. Vulnérabilité précoce

La théorie de la plasticité cérébrale est à pondérer avec la notion de vulnérabilité précoce. D'après les connaissances générales, on sait maintenant que la récupération après des lésions dans les territoires autres que moteurs n'est pas toujours si fonctionnelle (25). En particulier, les lésions très précoces pendant la phase de prolifération et d'organisation cérébrales, sont susceptibles d'entraîner des déficits plus diffus, c'est l'hypothèse de vulnérabilité d'Hebb (32). Par opposition, les lésions plus tardives engendrent des déficits plus sélectifs, comme celles retrouvées chez l'adulte.

Selon Chapman, une atteinte cérébrale précoce, serait lié à une altération globale des fonctions cognitives, des compétences verbales et écrites du langage, ainsi que des habilités attentionnelles et visuo-spatiales (33).

La plasticité cérébrale permet une récupération des compétences linguistiques, permettant l'acquisition d'un lexique et d'une syntaxe de base. Ces acquisitions sont précoces dans le développement du langage. En revanche, les compétences en narration continuent d'évoluer jusqu'à la fin de l'adolescence. Dans cette population d'AVC périnatal, plusieurs études retrouvent l'apparition de difficultés de langage à l'âge scolaire, dans le langage élaboré (récit, syntaxe complexe)(29)(33)(34). Il est supposé que ces difficultés apparaissent tardivement dans le domaine de la narration, car ces enfants auraient hérité d'une architecture linguistique structurellement altérée (33).

L'étude des AVC survenant plus tardivement dans l'enfance, souligne l'existence d'une période de vulnérabilité. En effet, des études récentes ont mis en évidence des compétences plus faibles sur certains aspects du langage (morphosyntaxe), chez les enfants ayant présenté un AVC en période périnatale, comparativement aux AVC de l'enfant (33)(35).

iii. Facteurs de vulnérabilité surajoutés

Il n'a pas été démontré de relation précise entre la localisation antérieure ou postérieure d'une lésion et le retentissement sur le langage. Cependant, il a été décrit que l'atteinte associée des noyaux gris centraux (notamment le noyau caudé et le thalamus) et de la substance blanche constituait un facteur de mauvais pronostic (25).

L'intégrité des tissus autour de la lésion et dans l'hémisphère controlatéral est un facteur essentiel de récupération, les pathologies diffuses étant de moins bon pronostic que les lésions focales.

La présence d'une épilepsie active, et sa durée, sont des éléments essentiels, car une épilepsie ancienne et sévère a un impact négatif sur le potentiel de réorganisation du parenchyme cérébral « sain » (26).

c) Notion de fenêtre développementale du langage

La plasticité cérébrale est donc une propriété à considérer au regard de la vulnérabilité précoce du nouveau-né cérébro-lésé. Depuis Lennerberg, plusieurs auteurs soulignent l'existence d'une période critique, « sensible » pour l'acquisition du langage, notamment pour la phonologie et la syntaxe (36).

Les troubles du langage encore présents au début de la scolarité auraient tendance à persister. Cette fenêtre développementale du langage se ferme vers l'âge de 5 ans (37). De ce fait, une prise en charge rééducative précoce durant cette période particulièrement sensible aux stimuli sensoriels et environnementaux, pourrait changer le cours d'une évolution incertaine, dans la population des AVC périnatals.

1.8. L'acquisition du langage oral

a) Composantes du langage (Figure 1)

i. Production et Réception

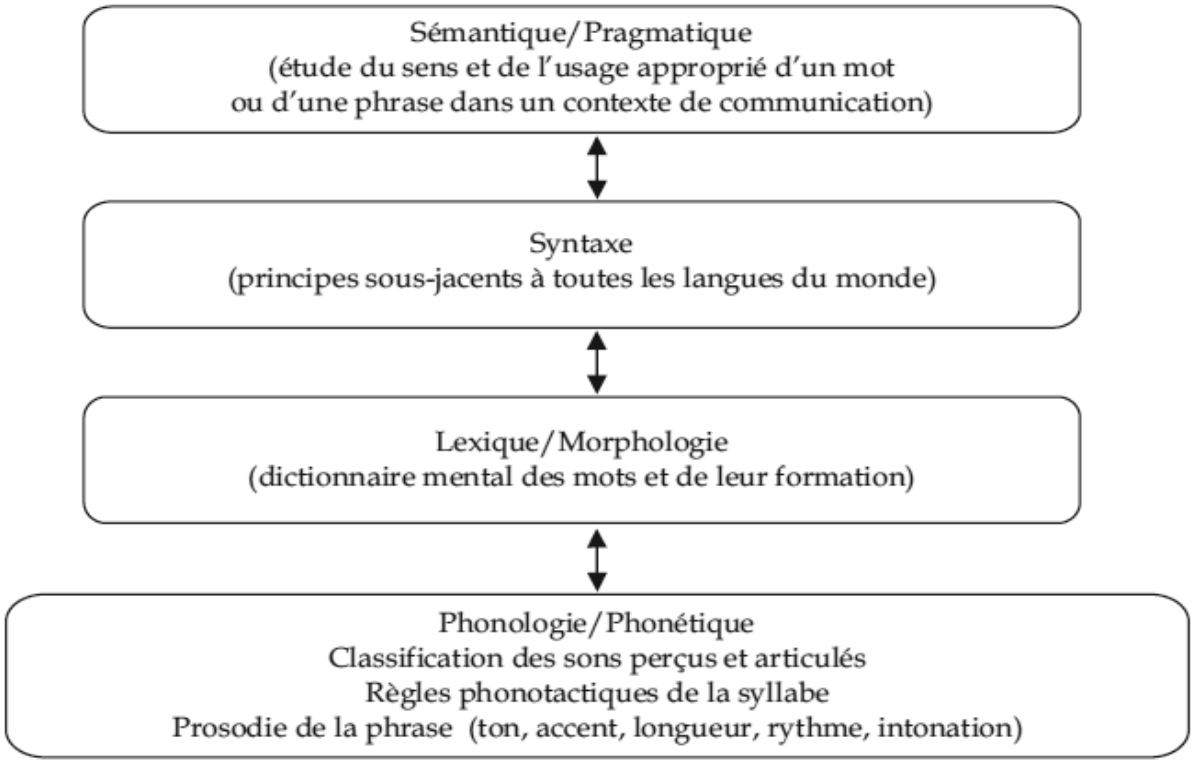
La capacité d'un nouveau-né à apprendre sa langue maternelle ne cesse d'étonner. En quelques années, il va pouvoir maîtriser la complexité des différentes composantes du langage. On distingue deux versants : la réception, qui permet de comprendre le message, et la production, qui en permet l'expression. La production et la réception, se développent suivant des rythmes qui leur sont en partie spécifiques. Ainsi, le petit enfant comprend plus de mots et de phrases qu'il ne peut en produire (le langage réceptif est beaucoup plus étendu que le langage productif). Il développe de façon très précoce la prosodie du langage, s'imprègne des caractéristiques phonologiques de sa langue, avant de pouvoir segmenter le continuum sonore de la parole en mots.

ii. Phonologie, Syntaxe, Pragmatique

Les études linguistiques et cognitives abordent la question de l'acquisition de la parole et du langage en se référant à un système en trois composantes : la forme, le contenu et l'usage. Les aspects formels du langage relèvent de la phonologie (l'ensemble limité des sons d'une langue qui peuvent se combiner pour former un nombre infini de mots) et de la syntaxe (qui organise l'ordre des mots). Le contenu renvoie au domaine de la sémantique (sens des mots et des énoncés). L'usage est du domaine de la pragmatique, qui étudie l'ensemble des codes qui régissent les intentions de communication des locuteurs.

Les études sur l'émergence des acquisitions apportent aujourd'hui une conception assez claire de la spécialisation très précoce du traitement de la parole perçue, et des trajectoires développementales rapides du traitement du lexique et de la morphosyntaxe chez l'enfant (38).

Figure 1: Composantes du Langage



iii. Compétences perceptives sensorielles, et interactions précoces

Le langage se développe dans un contexte psychoaffectif. Dès la naissance, le bébé qui est sensible à la prosodie peut ainsi percevoir certains des affects qui accompagnent la parole de l'autre. Plus les adultes qui l'entourent lui parlent, plus les échanges s'instaurent et se diversifient, plus il est amené à privilégier la parole et à développer ses compétences linguistiques (39).

Le nouveau-né est doué de compétences perceptives, et établit d'emblée des relations avec les êtres humains, manifestant des préférences visuelles (il est sensible aux visages, dont celui de sa mère), des préférences auditives (il est d'emblée sensible au langage humain, à sa langue maternelle, à la voix de sa mère, aux paroles qui lui sont adressées) et des préférences gustatives et olfactives (il privilégie le lait maternel, les odeurs de la mère) . Cette ouverture perceptive au monde lui permet de développer des procédures d'attachement à l'autre de plus en plus spécifiées. Très tôt, il est capable d'établir des échanges avec ses interlocuteurs. Il prend en compte le regard, les gestes, la parole de l'autre et il y répond à sa façon : pointage ou désignation, mimiques, jeux d'alternance, attention visuelle conjointe. Dès la fin de la première

année, l'enfant instaure une communication de type référentiel avec une personne à propos d'un objet ou d'un événement extérieur, et c'est au cours de cette période qu'il va dire ses premiers mots. La compétence référentielle est donc également fortement corrélée à l'acquisition du langage (40).

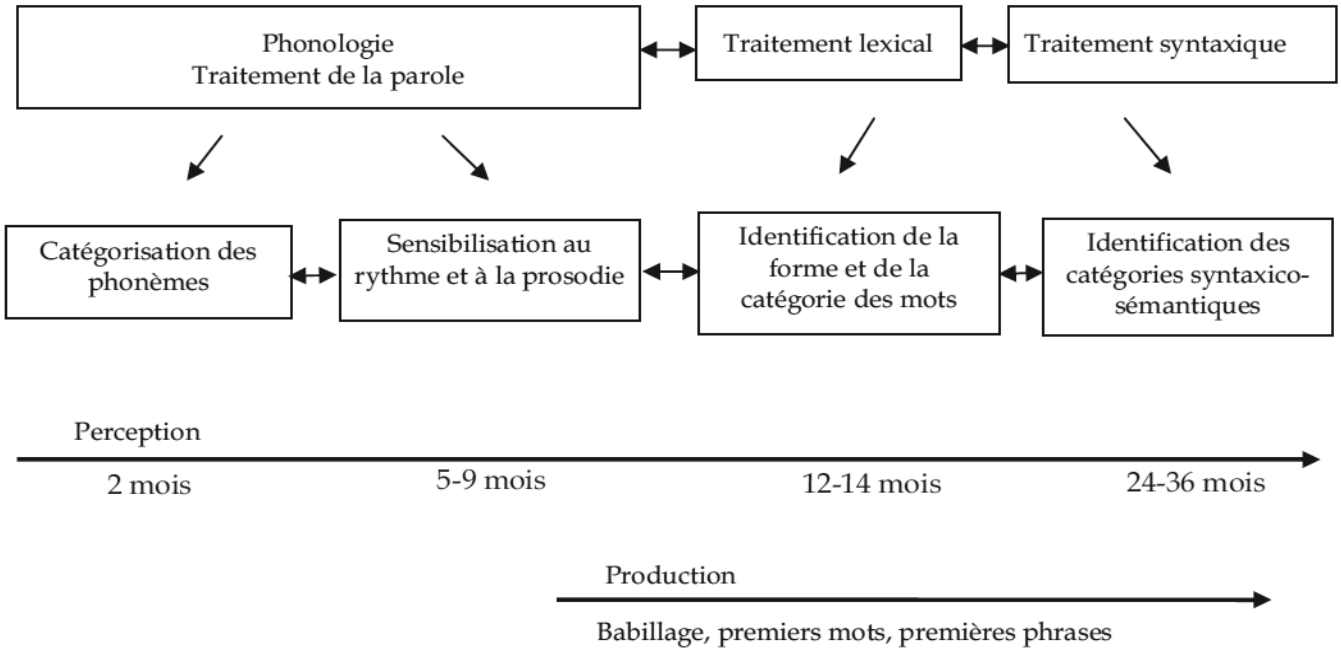
b) Chronologie des acquisitions du langage **(Figure2)**

Dès les premiers mois, une capacité perceptive des sons de la parole permet au nourrisson de discriminer, de catégoriser les sons élémentaires puis de reconnaître certains mots de sa langue par la prosodie (l'enveloppe « musicale » de la parole avec ses aspects de rythme, de tempo, de mélodie, d'accent, d'intonation).

Vers 7-8 mois, le nourrisson est capable de reconnaître et de mémoriser des formes syllabiques de type « mot » avec des séquences consonnes-voyelles bien définies appartenant aux particularités de sa langue.

Vers 9-10 mois, c'est la période des premiers mots avant l'explosion lexicale vers 18 mois. Les assemblages de mots apparaissent vers 24 mois, et enfin l'expansion grammaticale apparaît à partir de 30 mois. Même si la variabilité interindividuelle est très importante, la période 0-3 ans est décisive dans le déroulement rapide du processus d'acquisition de la parole et du langage chez l'enfant (41).

Figure 2: Chronologie des acquisitions du langage chez l'enfant de 0 à 3 ans



2. MATERIEL ET METHODES

2.1. Type d'étude

Il s'agissait d'une étude descriptive, rétrospective, mono-centrique, incluant les enfants suivis au CHU de Rouen entre 1992 et 2011 pour un infarctus cérébral ischémique artériel périnatal (ICA), de révélation néonatale ou tardive.

2.2. Population étudiée

Nous avons distingué 2 groupes dans notre population : le premier groupe (groupe 1) correspondait aux enfants n'ayant pas eu de bilan de langage oral au CHU, dont le devenir sur le plan du langage n'était pas connu précisément, et a été déterminé rétrospectivement à l'aide d'un questionnaire téléphonique proposé aux parents. Le second groupe (groupe 2) correspondait aux enfants qui avaient bénéficié d'un bilan de langage au CHU, et dont l'évolution était connue. Nous avons recueillis pour les enfants de ce groupe, l'ensemble de leurs comptes-rendus orthophoniques.

a) Critères d'inclusion:

Pour les ICA de révélation néonatale :

- Les Nouveaux nés à terme, nés entre 1992 et 2011 au CHU de Rouen et hospitalisés dans le service de néonatologie
- Ayant présenté une symptomatologie neurologique (convulsion, malaise, hypotonie, trouble de la vigilance, asymétrie de tonus, ou de la motricité) dans les 28 premiers jours de vie
- Dont l'imagerie cérébrale montrait des lésions d'allure ischémique en rapport avec une localisation artérielle

Pour les ICA de révélation tardive :

- Les enfants ayant consulté au CHU de Rouen entre 1992 et 2011 pour l'apparition de symptômes neurologiques type hémiparésie, asymétrie de tonus, ou crise convulsive après 28 jours de vie.
- Dont l'imagerie (IRM ou Scanner) avait révélé une séquelle d'infarctus cérébral en rapport avec une localisation artérielle.

Pour tous les patients :

- Un bilan orthophonique de langage réalisé au CHU ou la réponse à un questionnaire parental téléphonique.

b) Critères de non inclusion

- La prématurité avant 37 semaines d'aménorrhée
- Les lésions anoxo-ischémiques, c'est-à-dire diffuses, avec plus de trois territoires artériels atteints
- Les infarctus veineux, lésions hémorragiques, hydrocéphalie
- Un contexte syndromique, ou malformation associée, ou anomalie génétique (fente palatine, retard global, pieds bots..)
- Les enfants suivis pour hémiplégie infantile et pour lesquels nous n'avons pas pu retrouver de trace du compte-rendu d'imagerie médicale.

c) Critère d'exclusion

- Les enfants, pour lesquels n'avons pas pu contacter les parents pour le questionnaire téléphonique.

2.3. Bilan orthophonique **(Annexe 2)**

Le type de bilan de langage orthophonique réalisé au CHU était :

- le BILO (Bilan Informatisé de Langage Oral) pour la grande majorité des enfants
- le ELO (Evaluation du langage oral) pour quelques enfants

La seule différence entre les 2 tests, est le type de support utilisé : informatique pour l'un et papier pour l'autre.

Ces bilans orthophoniques sont publiés aux Editions du Centre de Psychologie Appliquée (ECPA) (42)

Le BILO est un outil informatisé, composé de trois modules, étalonnés en fonction de l'âge de l'enfant : BILO petits allant de la petite section de maternelle au CP, BILO 2 allant de la grande section au CE1 ; BILO 3 : allant du CE1 à la 3ème des collèges.

Il se compose de 5 épreuves (ci-dessous), évaluant les sous-ensembles du fonctionnement linguistique, que sont : la phonologie, le lexique et la morphosyntaxe.

- **Lexique en Réception** (LexR): identifie la performance dans le traitement du lexique.
- **Compréhension orale** (CO): estime les stratégies globales utilisées en compréhension.
- **Lexique en Production** (LexP): explore le vocabulaire de l'enfant (noms et verbes)
- **Répétition de mots** (RepM) : identifie d'éventuels troubles de la phonologie.
- **Production d'Enoncés** (ProdE) : évalue la morphosyntaxe

Concernant les bilans de langage, les scores étaient normés en percentiles (perc.), et étaient regroupés en 4 classes :

< 3ème percentile 3ème-25ème perc. 26ème - 50ème perc. > 50ème perc.

Pour conclure sur le caractère fragile ou pathologique du profil de l'enfant au BILO, nous avons retenu les mêmes critères que ceux retenus pour le PHRC national 2010 LAMOPRESCO (43), réalisés dans le service de médecine néonatale du CHU de Rouen :

Profile de langage **« Fragile »** : si au moins 2items ≤ 25ème percentile

Profil de langage **« Pathologique »** : si au moins 1 item <3ème percentile

2.4. Questionnaire parental sur le langage **(Annexe 1)**

Lors de ce questionnaire, nous avons recueilli un certain nombre d'informations concernant le langage, mais aussi l'évolution scolaire de l'enfant. Les questions proposées étaient à choix multiples. Pour les enfants les plus âgés, nous avions au préalable, demandé aux parents de répondre rétrospectivement, c'est à dire sur l'ensemble de la scolarité de l'enfant, et pas seulement à l'instant « t ». En effet, la question était de savoir s'ils avaient présenté au cours de leur développement une plainte sur le langage, un trouble visuo-spatial ou attentionnel, des difficultés scolaires, des difficultés dans l'acquisition de la lecture.

Enfin, lorsque les parents signalaient des difficultés, on notait l'âge de début de ces troubles. Pour les plus jeunes, certaines questions n'avaient pas été posées (rédaction…)

Les items abordés principaux étaient les suivants :

- **Langage oral** : prononciation, vocabulaire (précision, nombre de mots), conjugaison, accords, langage spontané dans le cadre familial, avec les pairs, pragmatique
- **Langage écrit** : acquisition de la lecture, et âge, niveau de lecture, niveau de compréhension de lecture, niveau d'orthographe, de rédaction, de mathématiques,
- **Scolarité** : type, redoublement, orientation, aides scolaires
- **Prise en charge orthophonique** : bilan orthophonique au cours de la scolarité, si oui à quel âge, rééducation, et si oui durée.

2.5. Définitions et modalités de classement des données recueillies

a) Données concernant le langage

- Pour le groupe ayant eu un bilan orthophonique au CHU (Groupe 2), on avait coché OUI à l'item « Plainte sur le langage » lorsque l'enfant avait un profil de langage pathologique

ou fragile. Nous avons également pu recueillir à partir de ces bilans des données sur le langage écrit (niveau de lecture)

- Pour le groupe ayant répondu au questionnaire (Groupe 2), nous avons coché OUI à l'item « Plainte sur le langage » lorsqu'au moins 2 items relatifs au langage oral étaient défavorables. Concernant la lecture chez les enfants à partir de 8 ans, elle était cochée « non fonctionnelle » si les parents signalaient les difficultés suivantes : une lenteur notoire comparée aux enfants du même âge et/ou des difficultés de compréhension de lecture, et/ou des difficultés de précision. Pour l'élaboration, l'analyse et l'interprétation du questionnaire nous avons été guidés par l'orthophoniste-linguiste du CRTLA (Centre de Référence de Troubles du Langage et des Apprentissages) du CHU.

b) Données concernant l'évolution scolaire

- Pour le groupe 2 « bilan orthophonique au CHU », nous avons recueilli les informations à partir des comptes-rendus de consultations néonatales et neuropédiatriques. Nous retenions des « difficultés scolaires » lorsque celles-ci étaient mentionnées par les médecins dans les comptes-rendus de consultation. Le niveau scolaire retenu, était celui figurant sur la dernière consultation au CHU. La majorité des enfants avait été revue dans l'année en cours ou précédent l'inclusion (2014 et 2015).

- Pour le groupe 1 « sans bilan orthophonique au CHU », ayant répondu au questionnaire, nous avons pu recueillir les informations sur la scolarité de l'enfant (redoublement, type de scolarité…), et son niveau actuel. Nous avons recherché par différents items la présence ou l'absence de « difficultés scolaires ».

c) Données cliniques

Les autres informations cliniques, concernant l'ensemble des enfants avaient été recueillies à partir des comptes-rendus de consultations néonatales et neuropédiatriques.

Les principales informations recherchées étaient : l'âge, le sexe, le mode de révélation de l'AVC, la présence ou non d'une hémiplégie et son stade évolutif (Palisano), la présence ou non d'une épilepsie secondaire, la présence éventuelle d'un trouble visuo-spatial et/ou attentionnel, des informations concernant l'audition.

Pour certains enfants, nous avions pu recueillir les bilans neuropsychologiques réalisés au CHU.

d) Données radiologiques

La grille de lecture finale des IRM était la suivante : latéralité de l'ICA (gauche, droit, bilatéral), atteinte de l'artère cérébrale moyenne ou autres (artère cérébrale antérieure, postérieure, ou territoire jonctionnel), profondeur de l'atteinte (profonde, superficielle, mixte), étendue de l'atteinte du territoire de la cérébrale moyenne.

Nous avons été guidés par un médecin radiologue pour l'interprétation de certaines IRM lorsque le diagnostic d'ICA périnatal n'était pas certain, ou que les caractéristiques radiologiques recherchées n'étaient pas explicitées dans le compte rendu.

Une atteinte profonde correspondait à une lésion des noyaux gris centraux, de la capsule interne, ou s'il y avait un signe du faisceau pyramidal à l'imagerie. Le faisceau pyramidal est l'ensemble des fibres nerveuses provenant de l'aire motrice primaire, qui convergent dans le bras postérieur de la capsule interne puis chemine par les pédoncules cérébraux, la protubérance, et les pyramides bulbaires pour rejoindre le deuxième moto-neurone moteur. Le signe du faisceau pyramidal à l'imagerie était défini par :

- un signal de diffusion anormal de cette structure entre la capsule interne et le tronc cérébral.
- ou lorsque les images T1/T2 montraient une atrophie homolatérale du tronc cérébral (14)

La sévérité de l'hémiplégie était graduée selon les 5 niveaux de Palisano (GMF-CS, Gross Motor Function Classification System), système de classification de la fonction motrice globale de la Paralysie cérébrale **(Annexe 3)**

e) Bilans neuropsychologiques

Le bilan neuropsychologique évaluait le développement cognitif à l'aide de l'échelle WPPSI (Wechsler Preschooland Primary Scale of Intelligence) ou WISC IV (Wechsler Intelligence Scale for Children) en fonction de l'âge de l'enfant. Les items évalués étaient les suivants :

- **QIV** : quotient d'intelligence verbale
- **QIP** : quotient intellectuel perceptif
- **IMT** : indice de mémoire de travail
- **IVT** : indice de vitesse de traitement

A noter, que dans l'échelle WPPSI, l'IMT n'était pas réalisé.

Les résultats des items étaient étalonnés sur des normes spécifiques d'âges, et classés comme suit :

≥ 120 : niveau supérieur ; **110 à 119 :** niveau moyen fort ; **90 à 109 :** niveau moyen;

80 à 89 : niveau moyen faible ; **70 à 79** : niveau faible ; **< 70** : niveau très faible

Ces bilans nous ont également servi à compléter nos données sur l'existence de troubles visuo-spatiaux ou attentionnels.

2.6. Analyse Statistique

Nous avons effectué une analyse statistique descriptive de notre cohorte. L'analyse statistique a été réalisée à l'aide du logiciel EXCEL 2010®. Les variables quantitatives étaient exprimées en médianes, moyennes, et percentiles ; les variables qualitatives, en effectifs observés ou en pourcentages correspondants.

2.7. Considérations éthiques

Notre protocole avait été soumis au Comité d'Ethique de la Recherche non-interventionnelle (CERNI) du CHU de Rouen. Nous avons obtenu un avis favorable pour la réalisation du questionnaire téléphonique parental. (**Annexe 4)**

Au cours de ces entretiens téléphoniques, nous avons systématiquement recherché le consentement libre et éclairé des parents, pour l'utilisation des données médicales de leur enfant dans le cadre d'un travail de recherche.

3. RESULTATS

3.1. Population étudiée

Nous avons inclus 54 enfants suivis au CHU de Rouen entre 1992 et 2011 pour un infarctus cérébral ischémique artériel périnatal (ICA) de révélation néonatale ou tardive.

Au sein de cette cohorte, 30 avaient eu un bilan de langage par une orthophoniste au CHU au cours de la prise en charge hospitalière (groupe 2), et 28 n'en avaient pas eus, un questionnaire parental avait donc été recueilli chez ces enfants. Sur cette population, 24 ont répondu à notre questionnaire (groupe 1). En effet, 4 parents n'ont pas pu être joints (déménagement, changement de numéro téléphonique..). Leur enfant avait donc été exclu. **(Figure 3, diagramme de flux)**

3.2. Caractéristiques cliniques de la population

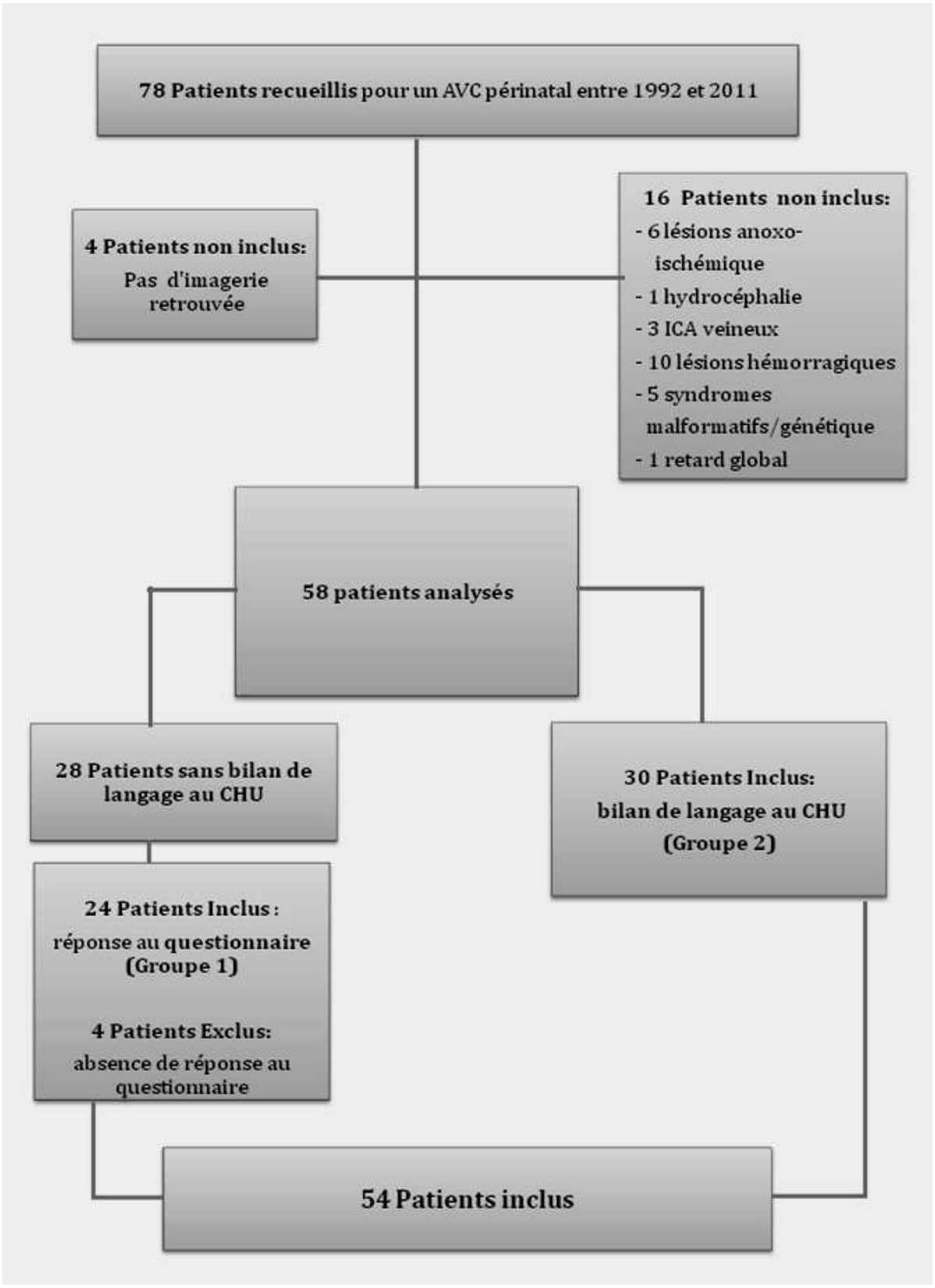
Les caractéristiques cliniques de notre population sont représentées dans le tableau ci-dessous. Les chiffres sont exprimés en effectif (n) sur la colonne de gauche et en pourcentage (%) sur la colonne de droite. **(Tableau 1) (Figure 4)**

L'âge moyen des enfants de notre population était de 10,1 ans (médiane d'âge : 10 ans). A noter, que l'on avait retenu :

- Pour les enfants du groupe ayant répondu au questionnaire parental (Groupe 1) :
  L'âge réel à l'instant « t », au moment de l'entretien (année 2015) ainsi que leur niveau scolaire actuel.
- Pour les enfants du groupe ayant eu un bilan de langage au CHU (Groupe 2):
  L'âge et le niveau scolaire lors de la dernière consultation en néonatalogie au CHU. Parmi ces 30 enfants, tous avaient eu une consultation en 2014 ou 2015, sauf pour 3 enfants : dernière consultation en 2013 pour 2 enfants, et 2008 pour 1 enfant.

Dans notre population, nous avions autant de garçons que de filles (n=27) ; le mode de révélation de l'infarctus cérébral artériel (ICA) était néonatal dans 48 % et tardif dans 52% des cas.

Figure 3 : Diagramme de Flux de la population



Tous les enfants ayant présenté un ICA de révélation tardive, présentaient une hémiparésie ou hémiplégie (n=28). Parmi les ICA de révélation néonatale, 35 % des enfants étaient hémiplégiques (n=9). Tous les enfants ayant présenté un ICA néonatal, s'étaient manifestés par des convulsions à la naissance (100%), et seuls 8 d'entre eux avaient développé une épilepsie secondaire (soit 31 %). Ces convulsions néonatales étaient toutes survenues dans les 3 premiers jours de vie. Pour les révélations tardives, les premiers symptômes avaient été constatés par les parents relativement tôt pour la plupart des enfants (chez le nourrisson, parfois au bout de quelques mois de vie).

Répartition des âges, auxquels les symptômes avaient été objectivés médicalement pour la 1ère fois :

- ≤ 12 mois : 17 patients
- 13-24 mois : 9 patients
- 1 patient avait 32 mois
- 1 patient avait révélé ses symptômes par une première crise convulsive à 14 ans (mais en reprenant bien l'interrogatoire, la mère rapporte que son enfant avait toujours dit avoir moins de force dans une des deux mains)

Répartition des âges lors de la 1ère consultation par neuropédiatrique au CHU de Rouen :

- ≤ 12 mois : 7 patients
- 13-24 mois : 9 patients
- > 24 mois-4 ans : 10 patients,
- 2 patients avaient été adressés plus tardivement

Dans la majorité des cas, l'IRM posait le diagnostic au décours de cette consultation.

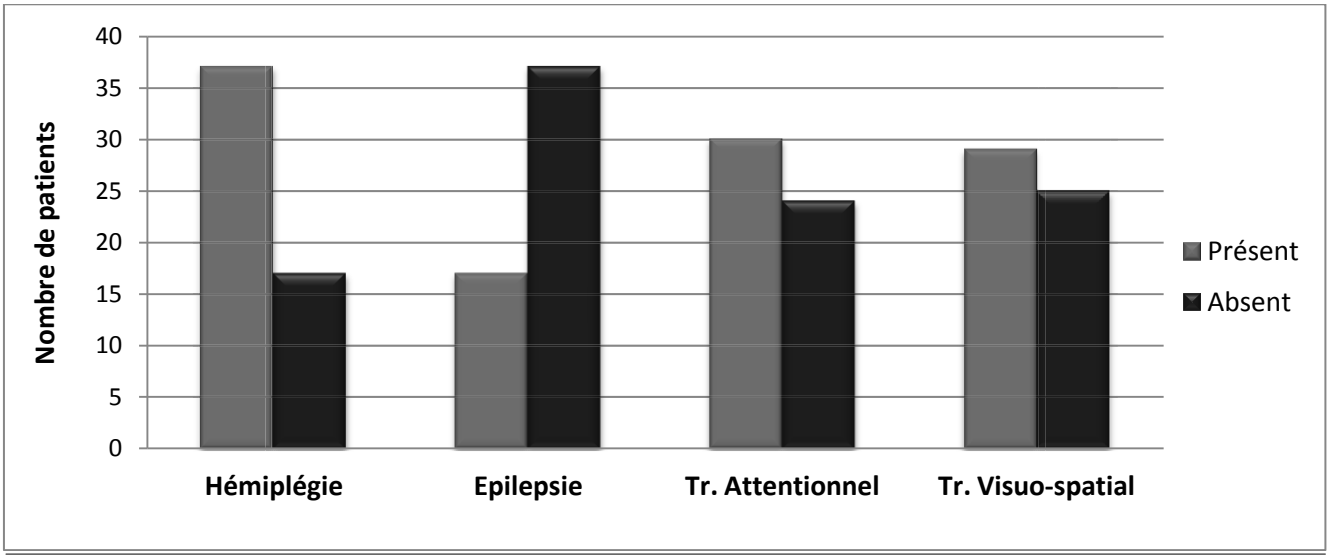
Il y avait 69 % d'hémiplégies séquellaires (ou hémiparésie), 31 % avaient développé une épilepsie secondaire, 56 et 54 % avait présenté un trouble visuo-spatial ou attentionnel au cours de leur développement. L'ICA touchait principalement le territoire de l'artère cérébrale moyenne (63%) du côté gauche (85 %), et l'atteinte était profonde dans 57 % des cas.

Tableau 1 : Caractéristiques de la population

n = 54 Patients	n	%
Sexe : M /F	27 / 27	50 / 50
Côté ICA : Gauche / Droit / Bilatéral	34 / 17 / 3	63 / 31 / 6
Mode de révélation : Néonatal / Tardif	26 / 28	48 / 52
Artère cérébrale Moyenne / Autres	46 / 8	85 / 15
Atteinte CM Étendue	13	24
Atteinte Profonde / Superficielle	31 / 23	57 / 43
Hémiplégie	37	69
Palisano : 1 / 2 / ≥ 2 (n = 36)	29 / 5 / 2	81 / 14 / 6
Epilepsie	17	31
Trouble Attentionnel	30	56
Trouble Visuo-spatial	29	54

M : masculin F : féminin CM : artère cérébrale moyenne

Figure 4: Répartition des atteintes neurologiques dans la population



3.3. Troubles du langage, évolution scolaire, et prise en charge

Dans notre population (n=54), 24 % des enfants étaient sensés être en maternelle pour l'âge (n=13), 33 % en primaire (n=18), 30 % au collège (n=16), 7 % au lycée (n=4) et 6 % en post-baccalauréat (n=3). Quatorze enfants, soit 26 %, n'étaient pas dans la classe attendue pour l'âge. Il y avait dans notre cohorte, 8 enfants (soit 15 %) qui étaient scolarisés en milieu spécialisé au moment de l'inclusion (1 en SEGPA, 1 en CLIS et 6 en IME). A noter que les trois patients, les plus âgés de la cohorte (19, 21 et 24 ans), avaient suivi une filière professionnelle. Ils s'étaient spécialisés en comptabilité pour l'un, en commerce pour le 2ème, et en boulangerie-pâtisserie pour le 3ème. Deux sur trois avait passé un baccalauréat-Professionnel, le 3ème avait fait un CAP, et n'avait donc pas passé le baccalauréat. Ils étaient tous trois en recherche d'emplois au moment de l'inclusion. Un des patients de secondaire suivait également une filière professionnelle.

Sur les 54 enfants, 80 % des enfants avaient présenté une plainte sur le langage au cours de leur développement, et 56% avaient rencontré des difficultés scolaires d'apprentissage. Parmi les enfants en âge de lire (à partir de 8 ans), 31 % (n= 11) n'avaient pas acquis une lecture fonctionnelle. Trente cinq enfants (soit 65%) avaient eu une rééducation orthophonique au cours de leur scolarité, et 12 (soit 22 %) n'avaient jamais eu de bilan de langage. Concernant l'audition, pour vingt-et un enfants, nous n'avons pas retrouvé d'informations dans le dossier médical (soit 39 %). Pour les autres, 11 avaient eu une audiométrie, 6 étaient suivis en ORL. Pour les 16 derniers, la question de troubles auditifs avait été posée aux parents par l'orthophoniste (signalé dans le compte rendu de consultation). **(Tableau 2)(Figure 5, 6 et 7)**

Figure 5: Répartition des enfants en fonction de leur type de scolarité (en effectifs, n)

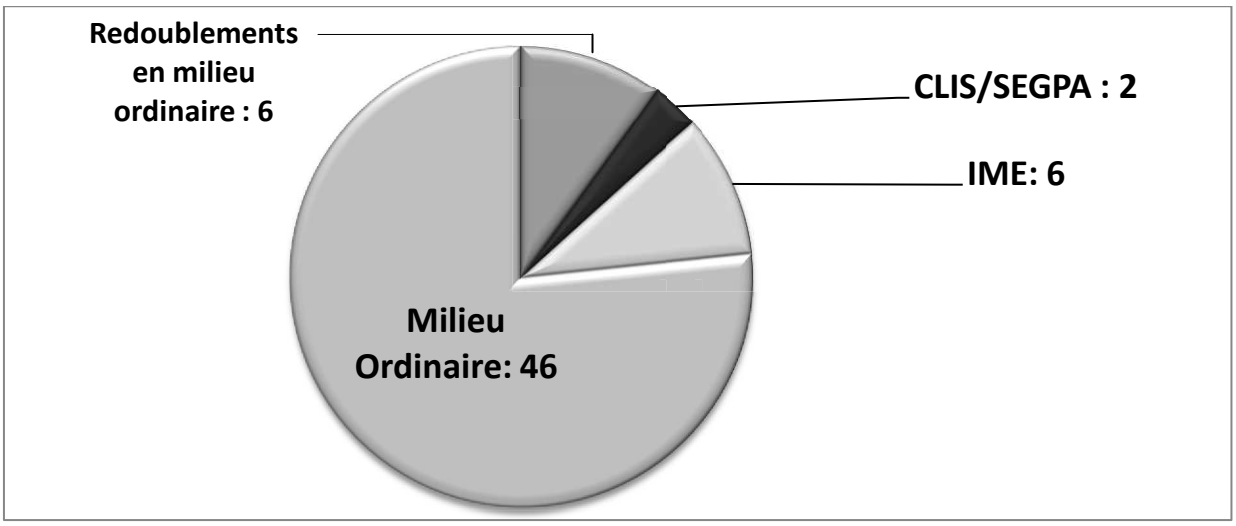


Tableau 2 : Langage, évolution scolaire, et prise en charge

n = 54 Patients		N	%
Plainte sur le Langage / Absence de plainte :		43/11	**80 / 20**
Niveau scolaire attendu pour l'âge :	**Maternelle**	13	**24**
	Primaire	18	**33**
	Collège	16	**30**
	Lycée	4	**7**
	Post bac	3	**6**
Enfants non dans la classe attendue pour l'âge :		14	**26**
Type de scolarité :	**Ordinaire**	46	**85**
	SEGPA ou CLIS	2	**4**
	IME	6	**11**
Redoublements en milieu ordinaire : (sur effectif total de n=35 : maternelles exclues)		6	**17**
Difficultés scolaire / absence de difficulté		29 / 25	**54 / 46**
Lecture non acquise : (sur effectif total de n= 36 : enfants > 7 ans)		2	**6**
Lecture fonctionnelle / **non fonctionnelle** (sur effectif total de n = 33 : enfants ≥ 8 ans)		22 / 11	**67 / 33**
Bilan orthophonique : oui / non		42 / 12	**78 / 22**
Rééducation orthophonique :		35	**65**
Audiométrie / Suivi ORL :		11 / 6	**20 / 11**
Pas d'information ORL dans le dossier :		21	**39**

Figure 6 : Répartition des difficultés de langage et d'apprentissage, du type de scolarité et de la rééducation dans la population (exprimé en effectif, n)

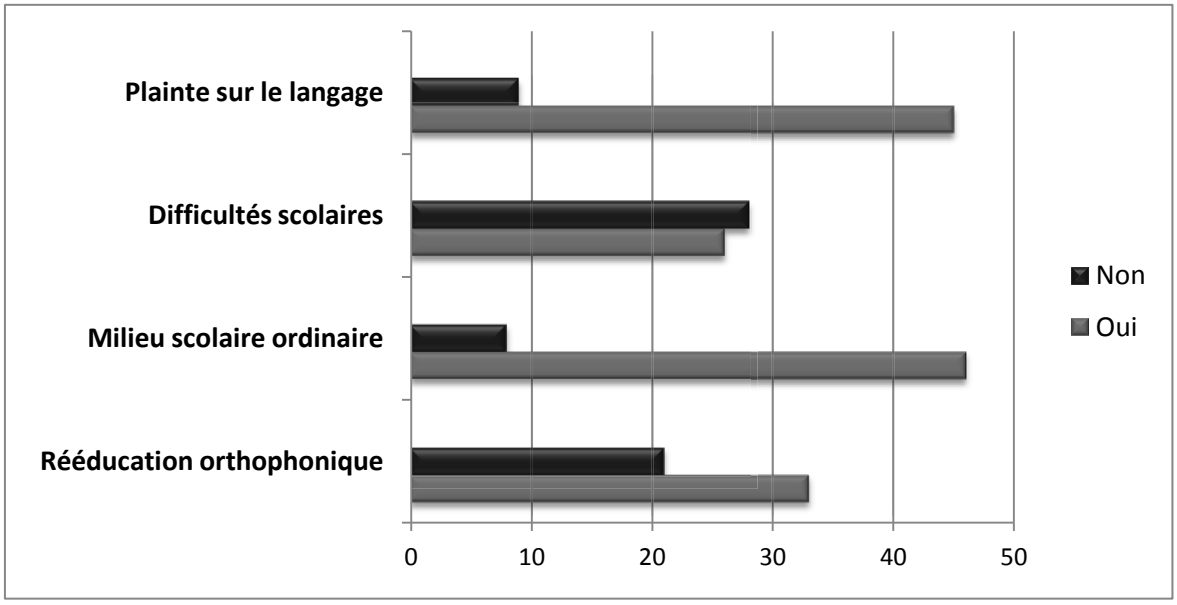
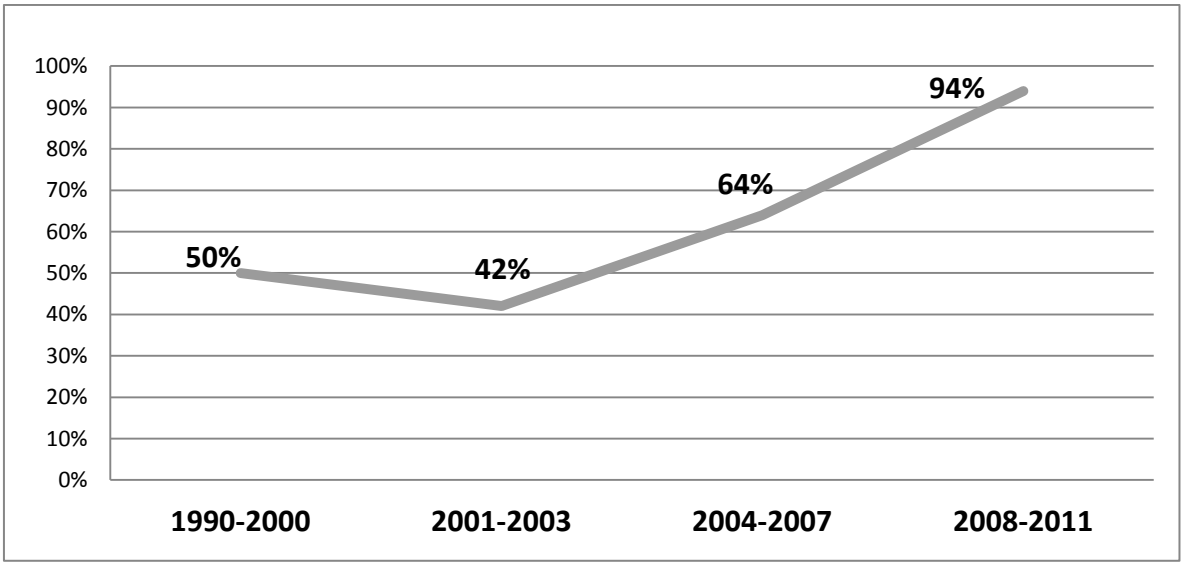


Figure 7 : Proportion d'enfants pour lesquels une information sur leur audition était retrouvée dans le dossier médicale, en fonction du temps (années).



3.4. Bilans de langage

Les résultats du bilan de langage orthophonique (BILO) recueillis chez 32 enfants (30 au CHU, et 2 récupérés en ville à posteriori), retrouvaient un profil de langage dit « Fragile » dans 56% des cas, et un profil dit « Pathologique » dans 31% des cas. Les troubles prédominaient sur la phonologie (84 % avaient un score ≤ 25ème percentile en répétition de mots), avec une incidence sur la morphosyntaxe (56 % avaient un score ≤ 25ème percentile en production d'énoncés). La compréhension orale semblait préservée (59 % avaient un score > 25ème percentile). **(Tableau3)(Figure 8)**

Tableau 3 : Résultats du bilan de langage orthophonique (BILO).

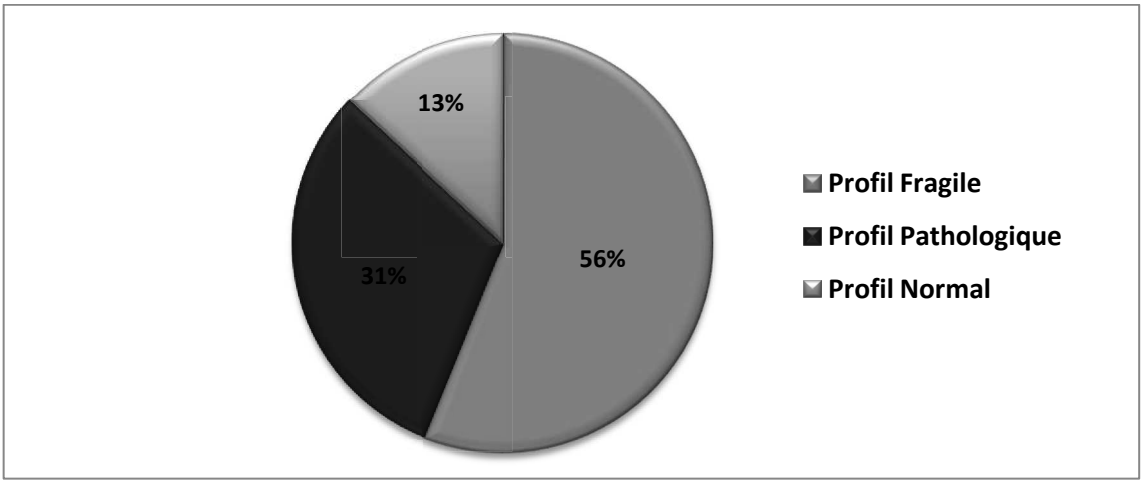
Résultats exprimés en percentiles (perc.) Age médian au moment du bilan : 4 ans

Lexique en réception : **LexR** Lexique en production : **LexP** Répétition de mots : **RépM**

Compréhension orale : **CO** Production d'énoncés : **ProdE**

n= 32	% (n)	**< 3ème perc.**	**3ème - 25ème perc.**	26ème - 50ème perc.	> 50ème perc.
LexR		9 (3)	47 (15)	22 (7)	22 (7)
LexP		16 (5)	38 (12)	28 (9)	19 (6)
RepM		25 (8)	59 (19)	9 (3)	2 (2)
CO		6 (2)	34 (11)	25 (8)	34 (11)
ProdE		9 (3)	47 (15)	25 (8)	19 (6)

Figure 8 : Répartition des Profils de Langage au BILO



3.5. Tests neuropsychologiques

Des tests neuropsychologiques avaient été réalisés chez 21 de nos patients. L'âge médian lors du bilan était de 7,5 ans. Ci-dessous, les scores moyens et médians obtenus aux différents tests : **Tableau 4**

Tableau 4 : Scores moyens et médians obtenus au bilan neuropsychologique

Quotient d'intelligence verbale : **QIV** Quotient intellectuel de performance : **QIP**

Index de mémoire de travail : **IMT** Index de vitesse de traitement : **IVT**

	QIV	QIP	IMT	IVT
Moyenne	83,1	89,4	79,3	81,8
Médiane	84	86	82	79
n	21	21	10	16

3.6. Descriptions croisées

a) Langage et évolution scolaire en fonction des caractéristiques neurologiques

i. Côté de l'ICA (Tableau 5) (Figure 9)

Le pourcentage de plaintes sur le langage était légèrement plus élevé chez les ICA gauches que droits (82 %, soit 28 sur 34 ICA gauches, versus 71%, soit 12 sur 17 ICA droits). La plainte sur le langage était retrouvée chez les 3 ICA bilatéraux. Sur le devenir scolaire, le pourcentage d'enfants ayant des difficultés scolaires était plus élevé chez les ICA gauches que droits (59 %, soit 20 sur 34 ICA gauches, versus 41 % soit 7 sur 17 ICA droits).

ii. Sexe (Tableau 6)

Le sexe masculin était légèrement surreprésenté dans les plaintes de langage oral (89 % versus 70 %). Les garçons présentaient des difficultés de lecture plus importantes 47 % (7 sur 15) versus 22 % (4 sur 18) chez les filles. La population féminine était plus souvent scolarisée en milieu spécialisé (22 % versus 7 %), et elle comportait plus d'enfants épileptiques et hémiplégiques.

iii. Profondeur de l'atteinte à l'IRM ***(Tableau 5)***

L'atteinte profonde à l'IRM était plus fréquente chez les enfants en milieu éducatif spécialisé : (23 %, soit 7 sur 31 atteintes profondes).

iv. Hémiplégie, Palisano, Epilepsie, Trouble visuo-spatial et Attentionnel **(Tableau 6) (Figure 10, 11, 12 et 13)**

La proportion (%) de difficultés scolaires, d'enfants en retard par rapport au niveau attendu, et d'enfants en milieu spécialisé, était plus élevée quand le facteur hémiplégie, épilepsie, trouble visuo-spatial, ou trouble attentionnel, était présent, que lorsque ce trouble était absent. Ces troubles étaient analysés séparément.

Le pourcentage d'enfants n'ayant pas acquis une lecture fonctionnelle (à partir de 8 ans), était bien plus élevé lorsqu'il y avait une épilepsie, un troubles visuo-spatial, ou un trouble attentionnel que lorsque le trouble était absent (respectivement 57 % versus 16 %, 56% versus 7 %, 50 % versus 13 %).

Tableau 5 : Langage, évolution scolaire en fonction du sexe (exprimés en pourcentages)

%	Plainte sur le langage	Enfants non dans la classe attendue pour l'âge	Milieu éducatif spécialisé	Difficultés scolaires	Lecture non fonctionnelle (parmi enfants ≥ 8 ans)	Hémiplégie	Epilepsie
Sexe :							
M n= 27	89	22	7	52	47	63	22
F n= 27	70	30	22	56	22	74	41

Tableau 6 : Langage et évolution scolaire en fonction des caractéristiques neurologiques

Résultats exprimés en proportion (%)

Pourcentages %	Plainte sur le langage	Enfants non dans la classe attendue pour l'âge	Milieu éducatif Spécialisé	Difficultés scolaires	Lecture non fonctionn. (parmi enfants ≥ 8 ans)
Côté de l'AVC:					
Gauche n= 34	82	29	18	59	
Droit n= 17	71	24	12	41	
Bilatéral n= 3	100	0	0	67	
Att. Profonde n=31	81	32	23	55	
Superficielle n=23	78	17	4	52	
Hémiplégie n= 37	78	32	19	57	36
Absence n=17	82	12	6	47	25
Palisano ≥ 2 n= 7	86	86	71	86	
Palisano 1 n= 29	76	21	7	48	
Epilepsie n=17	94	65	47	94	57
Absent n= 37	73	8	0	35	16
Tr. Attent. n= 30	87	40		73	56
Absence n= 24	71	8		29	7
Tr. Vis-spatial n=29	86	41		59	50
Absence n= 25	72	8		48	13

Att. Profonde = atteinte profonde Tr. Attent. = trouble attentionnel

Tr. Vis-spatial = trouble visuo-spatial Lecture non fonctionn.= lecture non fonctionnelle

Figure 9 : Répartition des difficultés scolaires en fonction du facteur « Côté de l'AVC »

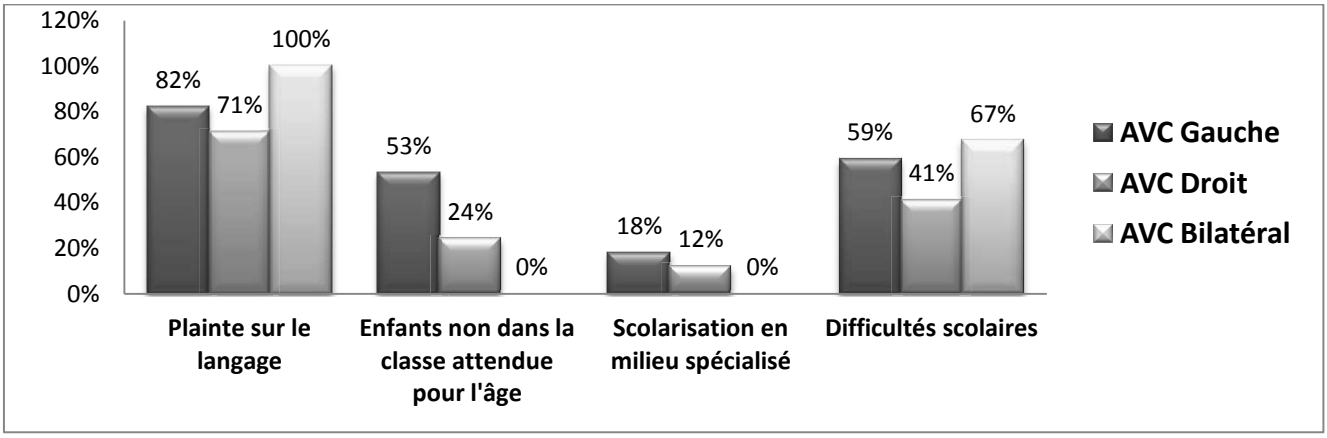


Figure 10 : Répartition des difficultés scolaires en fonction du facteur « Hémiplégie »

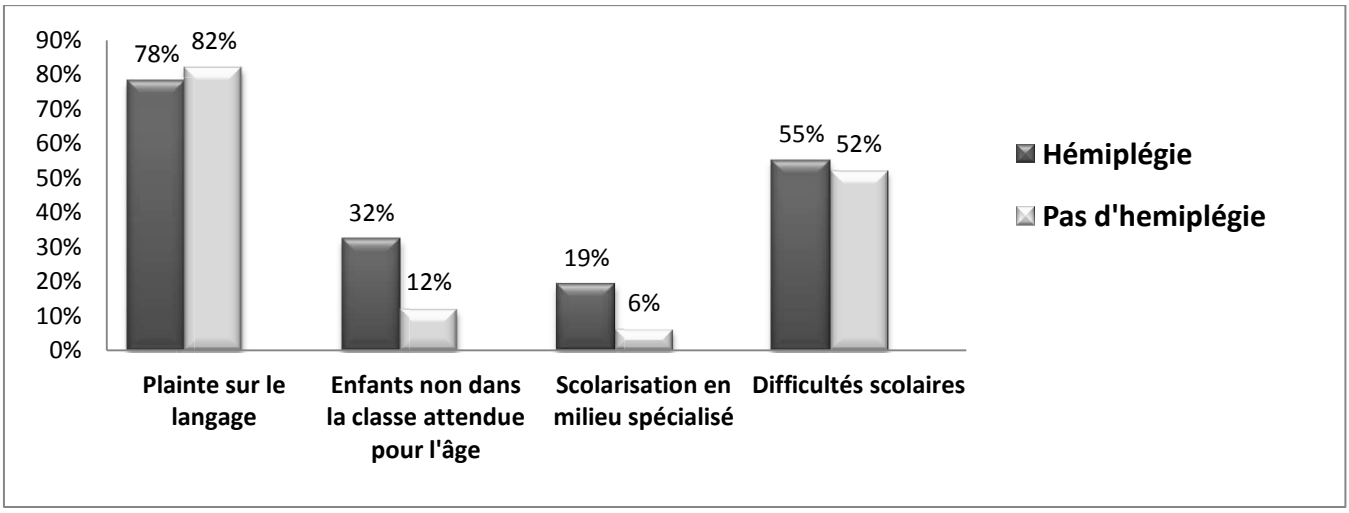


Figure 11 : Répartition des difficultés scolaires en fonction du facteur « Epilepsie »

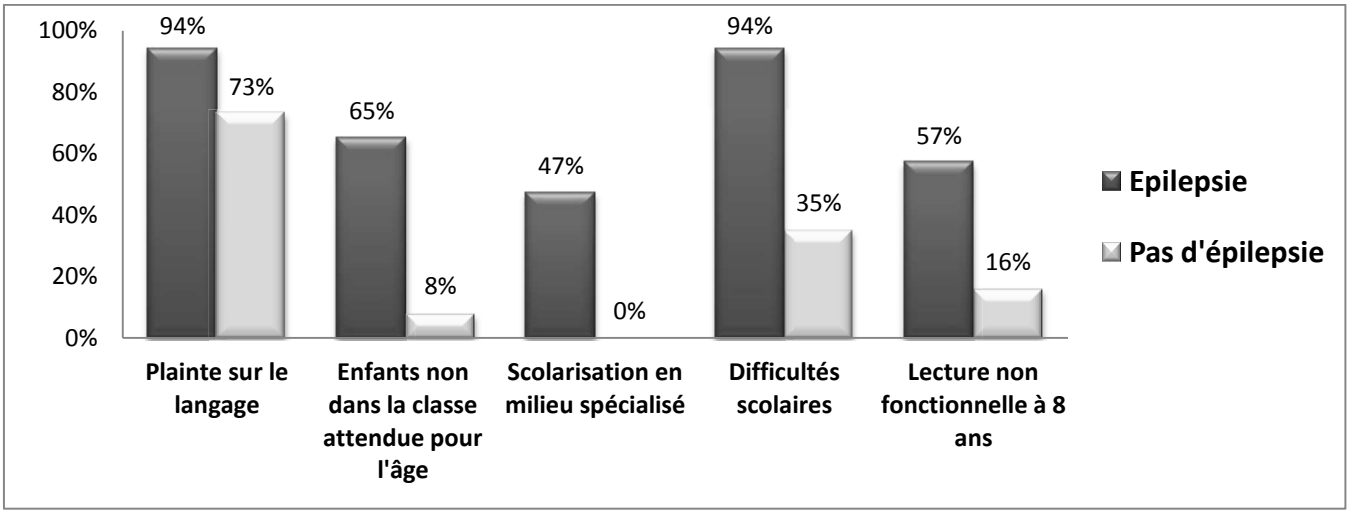


Figure 12 :

Répartition des difficultés scolaires en fonction du facteur « Trouble visuo-spatial »

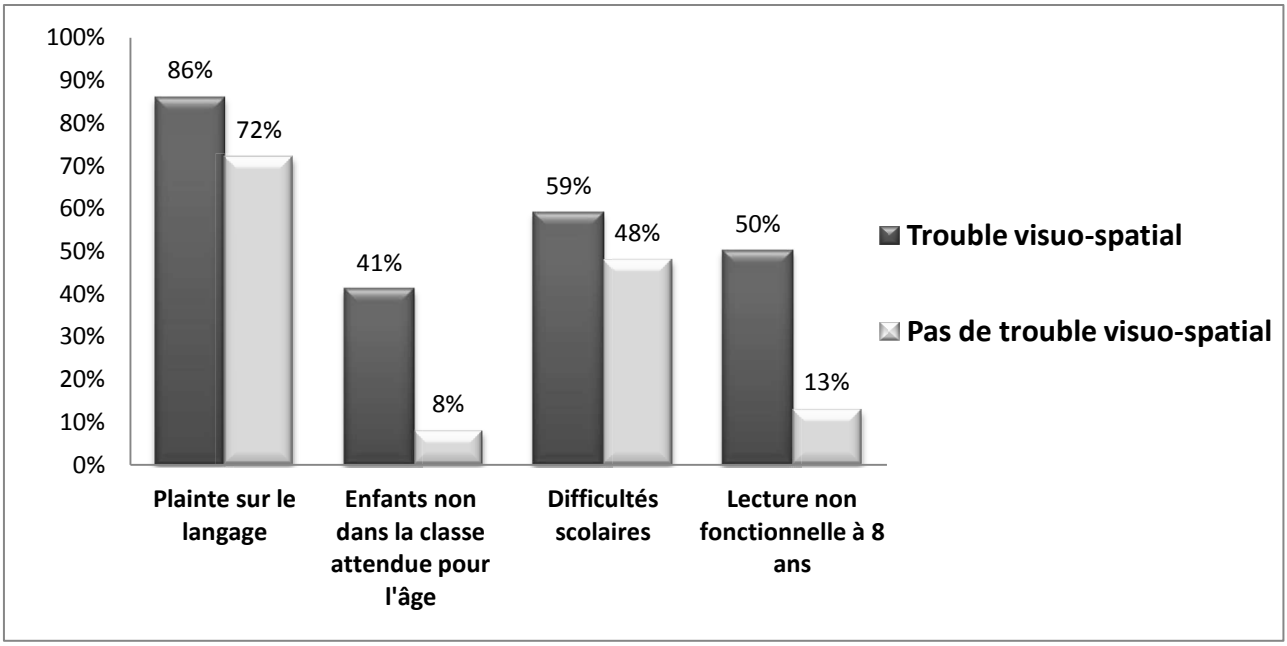
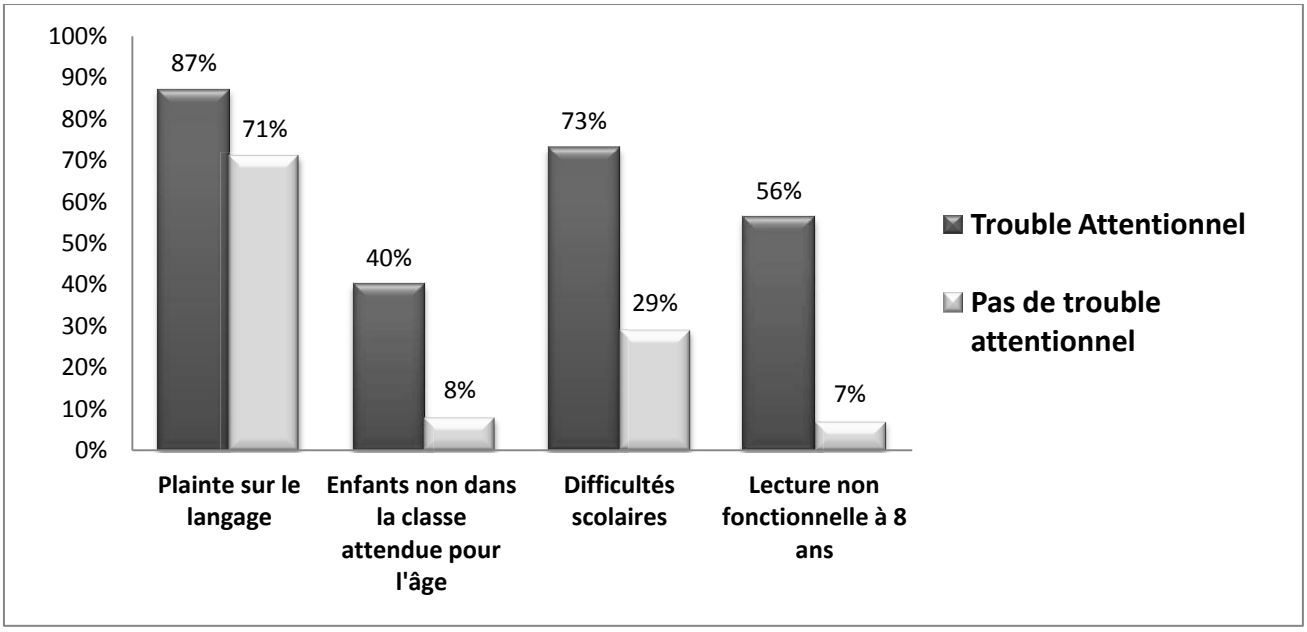


Figure 13 : Répartition des difficultés scolaires en fonction du facteur « Trouble Attentionnel »



b) Langage et évolution scolaire en fonction du mode de révélation de l'ICA (Tableau 7) (Figure 14, 15 et 16)

L'évolution des ICA de révélation néonatale et tardive était globalement similaire, puisque la proportion de plaintes sur le langage et de difficultés scolaires était comparable entre les 2 groupes. Les troubles visuo-spatiaux et attentionnels étaient plus présents dans le groupe de révélation tardive.

La prise en charge était cependant différente entre les 2 groupes : la proportion d'enfants ayant eu un bilan de langage hospitalier était plus faible chez les ICA de révélation tardive (12 sur 28 enfants soit 43 %), que chez les ICA de révélation néonatale (18 sur 26 enfants soit 69 %). Et ces 2 populations avaient finalement recours à une rééducation orthophonique en ville dans la même proportion de cas (64 et 65 %). Donc, 36 % des ICA de révélation tardive avaient eu leur 1er bilan de langage en ville contre 8 % chez les ICA néonatals.

L'âge médian lors du 1er bilan de langage demandé au CHU était de 3,5 ans pour les ICA néonatals, et de 4 ans pour les ICA de révélation tardive. Lorsque le bilan était fait en ville, l'âge médian lors du 1er bilan était de 5,3 ans pour les ICA néonatals, et de 7 ans pour les ICA de révélation tardive. A noter : pour calculer ces âges médians, nous n'avons pas pris en compte 2 patients qui avaient été vus en consultation pour la 1ère fois au CHU à 10 ans pour l'un et 14 ans pour l'autre. Pour les autres patients, la 1ère consultation neuropédiatrique avait lieu majoritairement entre les âges d'un an et 4,3 ans.

Tableau 7 : Langage, évolution scolaire en fonction du Mode de révélation de l'ICA

%	Plainte sur le langage	Milieu éducatif spécialisé	Difficultés Scolaires	Bilan de langage au CHU	Rééducation orthophonique
Mode de révélation:					
Néonatal	88	12	50	69	64
Tardif	71	18	57	43	65

Figure 14 : Répartition des difficultés scolaires en fonction du facteur : « Mode de révélation de l'ICA »

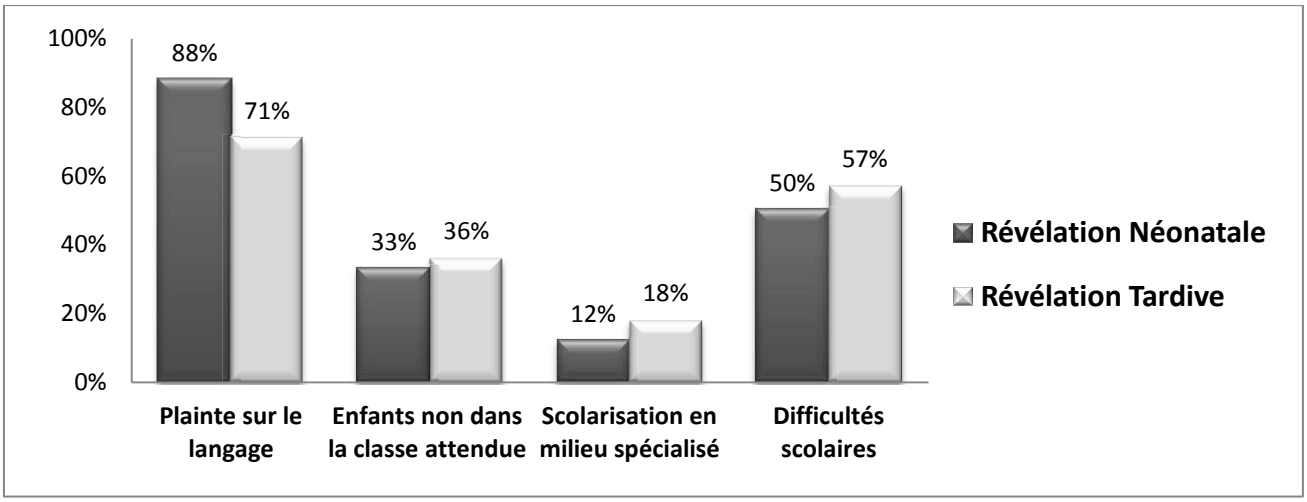


Figure 15 : Répartition du lieu du bilan de langage en fonction du facteur « Mode de révélation de l'ICA »

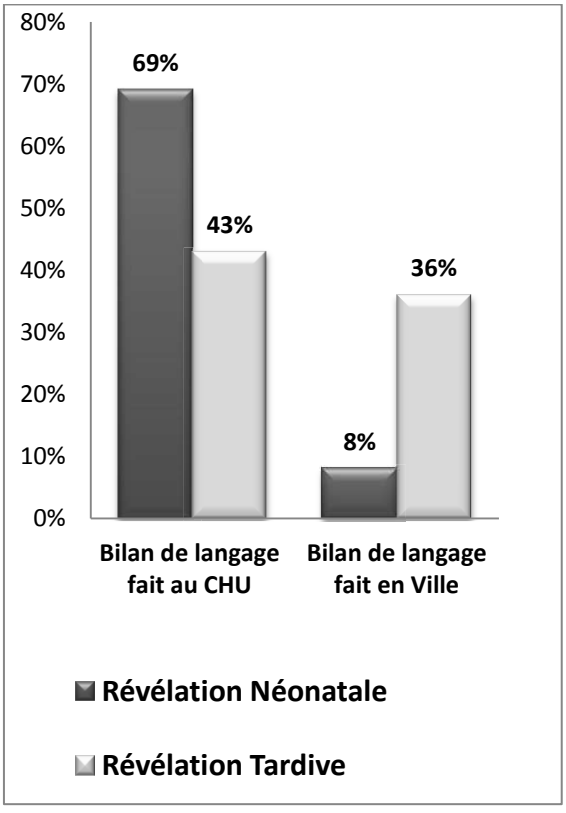
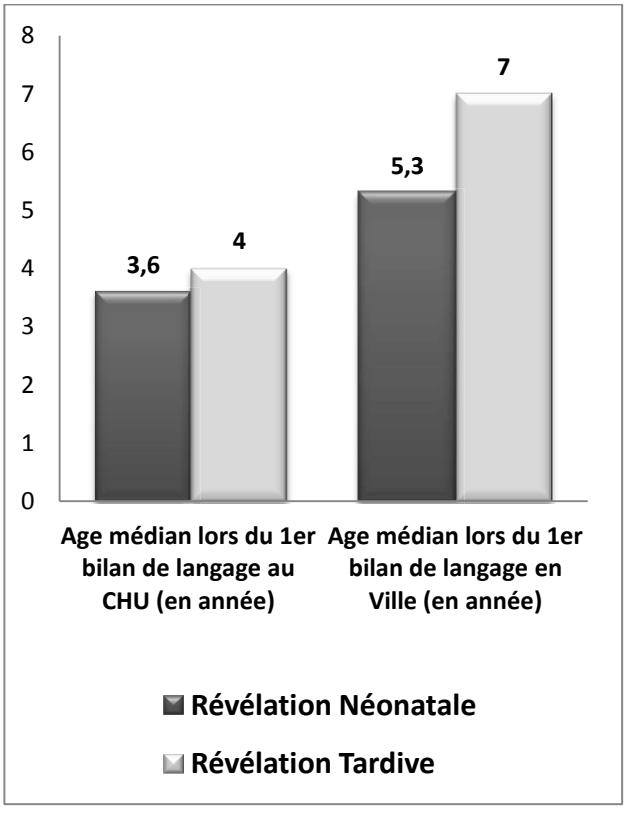


Figure 16 : Ages médians lors du 1er bilan de langage en ville et au CHU en fonction du mode de révélation de l'ICA



c) Langage et évolution scolaire des deux groupes de patients :

Groupe 1 : avec questionnaire parental, Groupe 2 : avec bilan de langage au CHU

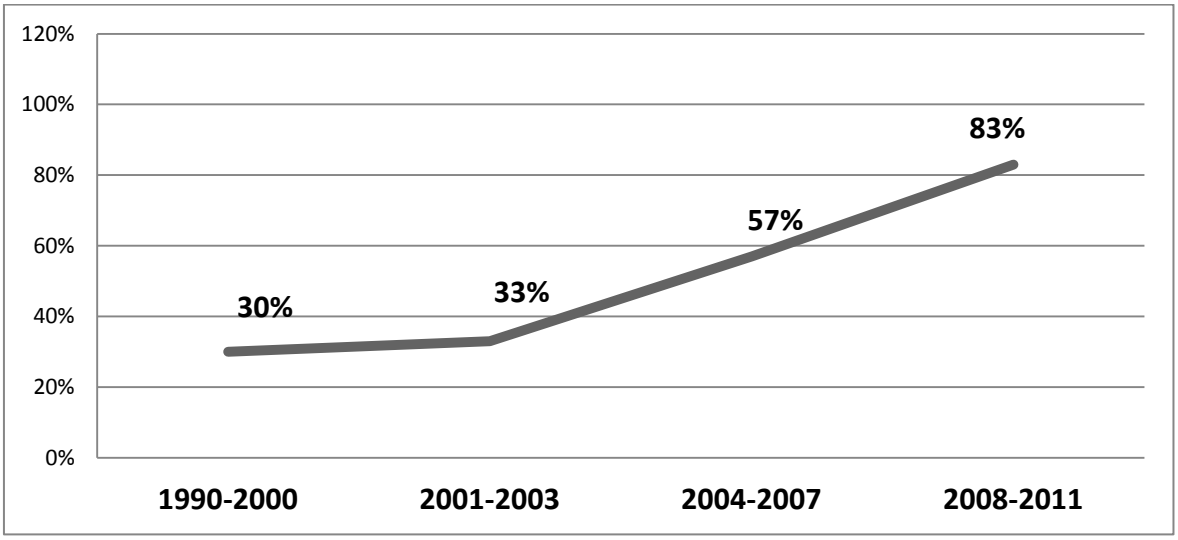
Le groupe d'enfants avec questionnaire (groupe 1 n=24), présentait une proportion plus faible de plaintes sur le langage, que le groupe 2 avec bilan au CHU (58 % versus 97 %) ; 46 % des enfants du groupe 1, avaient finalement eu un bilan et une rééducation en ville. L'âge médian lors du premier bilan orthophonique en ville dans le groupe 1, était de 6,3 ans, alors qu'il était de 3,9 ans, chez les enfants du groupe 2 ayant leur bilan à l'hôpital. La proportion de difficultés scolaires était à peu près la même dans les 2 groupes (54 % dans le groupe 1 et 53 % dans le groupe 2). Le taux de redoublements était plus important dans le groupe 1 (17%), et 25 % des enfants âgés de plus de 8 ans avaient une lecture non fonctionnelle. L'analyse en fonction du temps retrouvait une évolution dans la prise en charge, puisque la proportion de bilans orthophoniques réalisés au CHU était croissante depuis 2003-2004

(Tableau 8) (Figure 17)

Tableau 8 : Comparaison du groupe 1 et du groupe 2 sur le langage, l'évolution scolaire, et la prise en charge

%	Niveau scolaire attendu pour l'âge	Enfants non dans la classe attendue pour l'âge	Scolarité en milieu spécialisé	Difficultés Scolaire	Redoubl.	Lecture non fonctionn	Rééducat° Orthoph.	Age médian du 1er bilan ortho
Groupe1 : pas de BILO CHU n = 24	Mater. = 4 Primaire = 25 Collège = 38 Lycée = 13 Post bac = 13	21	4	54	17	25	46	**7 ans**
Groupe2 : BILO au CHU n = 30	Mater. = 40 Primaire = 40 Collège = 23 Lycée = 3 Post bac = 0	30	23	53	7	46	80	**3,9 ans**

Figure 17 : Proportion d'enfants ayant eu un bilan de langage au CHU (en %) en fonction du temps (années)



4. DISCUSSION

4.1. Synthèse des résultats

L'infarctus cérébral artériel (ICA) périnatal est une pathologie à présent bien connue dans la littérature sous certains aspects, comme la présentation clinique et radiologique, l'évolution motrice et ses facteurs pronostics. En revanche, l'évolution cognitive, et plus particulièrement celle du langage reste encore peu explorées. L'incidence des troubles du langage dans cette population est encore probablement sous-estimée, et les modalités de prise en charge ne sont pas encore clairement établies.

Le nouveau-né est doué de propriétés plastiques cérébrales précieuses. En cas d'accident ischémique, celles-ci permettent une réorganisation complète du réseau du langage, palliant à la zone lésée, afin de récupérer une fonction. Mais cette plasticité ne semble pas parfaite, l'ICA restant un évènement clastique, peu anodin, survenant précocement sur un cerveau en développement, et le rendant particulièrement vulnérable. En effet, les études de suivi au long terme, retrouvent chez ces enfants des résultats ombragés concernant le langage élaboré (33).

D'autre part, cette plasticité cérébrale n'est pas extensible dans le temps, et conduit à la notion de fenêtre développementale du langage. Celle-ci se fermerait au début de l'âge scolaire (5 ans) (37) (36), limitant les possibilités de récupération, en cas de trouble du langage oral, au-delà de cette période. Enfin, une part importante de ces enfants présente des séquelles motrices à type d'hémiplégie ou d'hémiparésie, limitant le champ des possibilités professionnelles futures. L'optimisation des compétences langagières, nécessaires pour les apprentissages, parait donc de surcroît primordiale chez ces enfants. De manière générale, le dépistage et la prise en charge précoce des troubles du langage, semblent donc essentiels dans ce type de pathologie.

L'objectif principal de ce travail était de décrire le langage oral et écrit chez une cohorte d'enfants ayant présenté un ICA périnatal (incidence, retentissement scolaire, type de troubles, et facteurs contraignants).

Nous avons inclus 54 enfants suivis entre 1992 et 2011 au CHU de Rouen, pour un ICA périnatal, de révélation néonatale (48 %) ou tardive (52%); 69 % des enfants présentaient une

hémiplégie (ou hémiparésie), 31 % avaient développé une épilepsie secondaire, 54 et 56 % ont eu au cours de leur développement un trouble visuo-spatial ou attentionnel. Nous avons distingué 2 groupes dans notre population : le premier groupe (groupe 1, n = 24) correspondait aux enfants n'ayant pas eu de bilan de langage oral au CHU, dont le devenir sur le plan du langage n'était pas connu précisément, et a été déterminé rétrospectivement à l'aide d'un questionnaire téléphonique proposé aux parents. Le second groupe (groupe 2, n= 30) correspondait aux enfants qui avaient bénéficié d'un bilan de langage au CHU, et dont l'évolution était connue. Dans notre population, 24 % auraient dû être en maternelle pour l'âge, 33 % en primaire, 30 % au collège, 7 % au lycée et 6 % en post-baccalauréat. Au total, 26 % des enfants n'étaient pas dans la classe attendue pour l'âge. Sur l'ensemble des patients, 80 % avaient présenté une plainte sur le langage au cours de leur développement, et 56% avaient des difficultés scolaires d'apprentissage. Parmi les enfants en âge de lire (à partir de 8 ans), 31 % n'avaient pas acquis une lecture fonctionnelle (vitesse, fluidité et compréhension). Soixante cinq pour cent des enfants avaient eu recours à une rééducation orthophonique, et vingt-deux pour cent n'avaient jamais eu de bilan de langage.

Les résultats du bilan de langage orthophonique (BILO) recueillis chez 32 enfants (30 au CHU et 2 récupérés en externe), retrouvaient un profil de langage dit «Fragile» dans 56% des cas, et un profil dit «pathologique» dans 31% des cas. Les troubles prédominaient sur la phonologie (84 % avaient un score ≤ 25ème percentile en répétition de mots), avec une incidence sur la morphosyntaxe (56 % avaient un score ≤ 25ème percentile en production d'énoncés). La compréhension orale semblait préservée (59 % avaient un score > 25ème percentile).

La latéralité de l'ICA semblait avoir un impact légèrement plus important sur le langage lorsqu'il était à gauche, et sur le devenir scolaire. L'hémiplégie et son degré de sévérité, l'épilepsie, les troubles visuo-spatiaux ou attentionnels, semblaient avoir un retentissement sur les apprentissages, et l'évolution scolaire. Plus précisément, l'épilepsie, les troubles visuo-spatiaux et attentionnels, semblaient gêner la mise en place fonctionnelle de la lecture, donc du langage écrit (avec respectivement 57 %, 44 %, 50 % des enfants avaient une lecture non fonctionnelle en présence du trouble, versus 11 %, 7 % et 7 % lorsque ces troubles étaient absents).

L'évolution des ICA de révélation néonatale et tardive était globalement similaire, puisque la proportion de plaintes sur le langage et de difficultés scolaires était comparable entre les 2 groupes. La prise en charge était cependant différente entre les 2 groupes: la proportion d'enfants ayant eu un bilan de langage hospitalier était plus faible chez les ICA de révélation tardive (43 %), que chez les ICA de révélation néonatale (69 %); et 36 % des ICA de révélation tardive avaient eu leur 1er bilan de langage en ville contre 8 % chez les ICA néonatals. Lorsque le bilan était fait en ville, l'âge médian lors du 1er bilan était de 5,3 ans pour les ICA néonatals, et de 7 ans pour les ICA de révélation tardive.

Enfin, le groupe d'enfants avec questionnaire parental (groupe 1) présentait une proportion plus faible de plaintes sur le langage que le groupe 2 avec bilan réalisé au CHU (58 % versus 97 %); 46 % des enfants du groupe 1 avaient finalement eu un bilan et une rééducation en ville. L'âge médian du premier bilan orthophonique en ville dans le groupe 1 était de 6,3 ans, alors qu'il était de 3,9 ans chez les enfants du groupe 2 lors de leur bilan au CHU. La proportion de difficultés scolaires était à peu près la même dans les 2 groupes. L'analyse en fonction du temps de la prise en charge hospitalière retrouvait une évolution des pratiques.

4.2. Limites de l'étude

Notre étude comportait des limites. Il s'agissait d'une étude rétrospective. Nos données ont été recueillies pour 24 enfants par questionnaire parental. Ces données étaient donc qualitatives, s'appuyant sur le regard subjectif des parents sur leur enfant; ils demeurent néanmoins, leurs plus fidèles témoins, concernant les difficultés d'apprentissage rencontrées. Les plaintes exprimées par les parents sur le langage de leur enfant, étaient possiblement minimisées, mais probablement pas surestimées. Du moins, c'est le ressenti général qui se dégageait lors de ces longues discussions téléphoniques.

D'autre part, le reste des données était recueilli dans les dossiers médicaux, et nous savons bien que l'ensemble de ce qui est dit lors de la consultation ne figure pas dans le cahier d'observation ou le compte-rendu médical. Notre travail présente donc très probablement des biais de classement.

Notre effectif total était assez faible, mais l'ICA périnatal est une maladie peu fréquente. De plus, nous avons pu retrouver que très peu de patients suivis au CHU pour un ICA périnatal entre 1992 et 1998; les diagnostics de séjours dans la console néonatale étaient probablement

moins remplis à l'époque. Cette cohorte n'était donc pas exhaustive, et un certain nombre de patients n'a pas dû être recueilli. Il s'agissait d'un biais de sélection.

Quatre patients étaient perdus de vue, puisque nous n'avions pas réussi à les contacter, et n'étaient plus suivis au CHU de Rouen (déménagement, fin de prise en charge…). Nous les avions exclus, par manque d'information sur leur langage et leur devenir scolaire. Il s'agissait également d'un biais de sélection.

Nous avons étudié une cohorte d'enfants âgés au moment de l'inclusion de 4 à 24 ans. Les résultats ne sont donc pas tous superposables, mais il s'agit d'une description photographique à un temps «t» donné de leur devenir. Ainsi, pour les enfants les plus jeunes de notre série, le devenir reste encore incertain, concernant l'apparition de troubles visuo-attentionnels, d'une épilepsie, ou de difficultés scolaires.

Les bilans de langage et les bilans neuropsychologiques n'avaient pas été réalisés chez l'ensemble des patients.

Enfin concernant le langage, nous n'avons pas pu évaluer le milieu socio-culturel dans lequel évoluaient ces enfants, facteur influent dans le développement.

Ces résultats sont donc purement descriptifs, et attendent des études prospectives quantitatives sur le sujet.

4.3. Analyse des Résultats

4.3.1. Caractéristiques cliniques de la population (Tableau 1)

Dans notre population nous n'avions pas de prédominance sur le sexe masculin (sex-ratio = 1) comme on le retrouve dans la littérature.

L'Infarctus cérébral artériel (ICA) périnatal, était localisé au niveau de l'hémisphère gauche dans la majorité des cas (63%), comme il est communément décrit. Cette constatation pourrait s'expliquer par les propriétés anatomiques particulières de la circulation fœtale, favorisant une embolisation à gauche passant par le foramen ovale (théorie placento-embolique); une autre hypothèse serait la vulnérabilité de l'hémisphère gauche liée à sa maturation plus tardive comparée à l'hémisphère droit (6) (1).

Le territoire de l'artère cérébrale moyenne était majoritairement en cause chez l'ensemble des enfants (85 %), comme il est à présent bien établi (6). En effet, l'artère cérébrale-moyenne draine la plus grande partie du cerveau, et est donc plus exposée aux accidents ischémiques. Certains auteurs émettent l'hypothèse en anténatal, d'une particularité hémodynamique de la carotide commune gauche ; la distribution des infarctus cérébraux différant selon l'âge gestationnel (les prématurés présentent plus volontiers des lésions multifocales des branches de la cérébrale moyenne, alors que les enfants à terme des occlusions de la branche principale) (44).

Il est probable que le nombre d'accidents ischémiques des artères cérébrales antérieures et postérieures soit sous-estimé du fait de leur caractère plus souvent asymptomatique (10)

L'atteinte cérébrale était profonde, touchant les noyaux gris centraux et/ou la capsule interne, dans 57 % des cas (n= 31), et 24 % avaient une atteinte étendue du territoire sylvien. Nous observions également que 69 % des enfants présentaient un déficit moteur (n=37) à type d'hémiplégie ou d'hémiparésie. Il est à présent bien établi, l'existence d'un corrélat anatomo-clinique pour le système moteur. En effet, la localisation de la lésion parait être le déterminant principal de la présence ou non d'une paralysie cérébrale. (45) (16). Dans la cohorte AVCNN de S. Chabrier, l'étude en IRM fonctionnelle a montré que l'atteinte concomitante du territoire cérébrale profond et superficiel, et les signes de souffrance du faisceau cortico-spinal à l'IRM étaient tous deux fortement corrélés à une évolution motrice défavorable. L. Hertz-Pannier et al., décrivent qu'une atteinte étendue de l'artère cérébrale moyenne (plusieurs branches), était associée à un pronostic moteur plus péjoratif (46). Le taux d'atteintes profondes retrouvées dans notre population était donc cohérent avec le taux d'hémiplégies séquellaires.

La majorité des séquelles motrices était classé dans la GMF-CS, en Palisano 1 (n=29), c'est-à-dire avec une absence de limitation dans la vie quotidienne (uniquement pour les activités évoluées). Certaines atteintes ne semblaient toucher que le membre supérieur, et chez quelques enfants le déficit était minime et distal. 6 enfants avaient une hémiplégie invalidante, de Palisano ≥2.

Le mode de révélation était néonatal dans 48 % des cas et tardif dans 52 % des cas. Cette répartition diffère de ce qui est décrit dans la littérature, retrouvant une tendance inverse (60 % de révélation néonatale et 40 % de révélation tardive) (4) (5). L'hypothèse d'un biais de sélection lors du recueil des données n'est pas exclue, puisque les enfants au mode de

révélation tardive étant tous hémiplégiques, nécessitaient plus fréquemment des consultations spécialisées, notamment d'hôpitaux de jour (réalisation de toxines botuliniques…). Ils avaient donc été plus facilement répertoriés, et possiblement surreprésentés. Ceci expliquerait également le nombre important d'enfants hémiplégiques retrouvés dans notre population (69 %), puisque ce chiffre incluait les ICA de révélation néonatale et tardive. A noter, parmi les ICA de révélation néonatale, 35 % des enfants étaient hémiplégiques, et ce chiffre était concordant avec les données actuelles(6).

Dix sept enfants avaient développé une épilepsie secondaire, soit 31 % des enfants. Les chiffres retrouvés dans la littérature sont très variables, allant de 15 à 54 % (20). Tous les enfants ayant présenté un ICA néonatal s'étaient manifesté par des convulsions à la naissance (100%), et seuls 8 de ces enfants avaient développé une épilepsie secondaire (soit 31 %). L'évolution paraissait donc plutôt favorable, puisqu'il n'y avait que peu de récidives épileptiques.

Les troubles visuo-spatiaux et attentionnels étaient représentés de façon importante dans notre population (respectivement 54 % et 56 %).
La fréquence des troubles visuo-spatiaux observés (60%), pourrait laisser supposer une vulnérabilité particulière de la population ICA périnatal, comme il a été décrit dans la population des prématurés. Les lésions de l'hémisphère droit, comme chez l'adulte, sont associées à un défaut d'intégration spatial global, alors que celles de l'hémisphère gauche affectent les processus de perception du détail (20). Ces troubles peuvent être liés soit à la localisation de la lésion, soit à un éventuel « effet crowding », décrit par initialement par Teuber en 1974. « L'effet crowding » correspond au fait qu'une réorganisation controlatérale du langage à droite lorsqu'il existe une lésion cérébrale à gauche serait à l'origine d'un encombrement neuronal de l'hémisphère droit et favoriserait l'apparition de ces troubles visuo-spatiaux (45) (47).

L'analyse des capacités attentionnelles après un ICA périnatal est peu connue, cependant des études portant sur les hémiplégies congénitales (incluant les ICA périnatals), décrivait des taux élevés de troubles de l'attention. Il a également été montré que la prévalence des TDHA (Troubles déficitaires de l'attention avec hyperactivité) est augmentée après un AVC infantile et d'autant plus lorsque l'accident survient à un âge précoce (3).

4.3.2. Troubles du langage, évolution scolaire, et prise en charge (Tableau 2)

a) Troubles du langage

Le pourcentage d'enfants pour qui une plainte du langage avait été observée au cours de l'enfance apparaissait de façon majeure dans noter population (n = 43 soit 80 %). Ces informations étaient établies à partir de certains items précis du questionnaire parental, ou des données du bilan orthophonique.

Les données sur le langage dans la population des AVC périnatals sont peu nombreuses, on retrouve des chiffres de troubles de développement du langage autour de 20 à 25 % (20). Cependant ces chiffres sont à pondérer avec les études récentes, analysant le devenir à l'âge scolaire ; celles-ci mettent en évidence des troubles dans le langage élaboré (syntaxe, narration) dans le groupe AVC, comparativement aux enfants témoins (34) (48).

Dans la population générale, les troubles du langage sont estimés à 5 % (37); ces troubles sont prégnants dans la population des ICA périnatals, faisant d'elle une population vulnérable, à risque pour le langage.

A l'heure actuelle, il n'existe pas de recommandation sur la prévention et le dépistage des troubles du langage dans la population AVC périnatal.

b) Retentissement Scolaire

L'âge médian au moment de l'inclusion était de 10 ans. Trente-et-un enfants étaient sensés être scolarisés en maternelle ou primaire, et 20 enfants en classe secondaire (collège, lycée). Trois jeunes avaient l'âge pour rentrer dans la vie active, post-baccalauréat. Les jeunes enfants étaient donc plus représentés.

Sur les 54 enfants, environ un enfant sur 4 n'était pas dans la classe attendue pour l'âge (n= 14, soit 26%): 8 avaient rejoint une éducation en milieu spécialisé (soit 15 % des enfants), 1 enfant était scolarisé en CLIS, 1 en 3ème SEGPA, et 6 enfants en IME.

Chez les enfants scolarisés en milieu ordinaire, on observait 6 redoublements, ce qui représentait 17 % des enfants (après avoir exclus les enfants en maternelle. 35 enfants)

En France, à la rentrée 2013, 24 % des élèves de 3ème présentaient un retard scolaire d'un an ou plus. (49). Concernant le redoublement, nos chiffres, reflètent probablement une vision « relative » de la réalité, 16 enfants étaient encore en primaire, au moment de l'analyse et 5 enfants en début de collège (6ème-5ème). D'autre part, nous n'avions pas pris en compte les enfants qui étaient sortis du milieu ordinaire.

Sur l'ensemble des enfants, 29 enfants soit 54 % présentaient ou avaient présenté des difficultés d'apprentissage au cours de leur scolarité. Au moment de notre analyse, environ un quart des enfants était encore en maternelle. Les enfants présentant des difficultés majeures précoces, sont vite repérés dès l'entrée à l'école (2 enfants dans notre série en IME dès la maternelle). En revanche, les difficultés mineures, les fragilités de langage oral retrouvées au bilan orthophonique, ne parlent pas si tôt dans la scolarité, puisque l'enfant acquiert le plus souvent un langage de surface fonctionnel. Ces difficultés peuvent apparaitre alors plus tardivement, lorsqu'il est demandé à l'enfant d'accéder à un langage complexe élaboré.

Selon le rapport sur *Le traitement de la grande difficulté scolaire au collège et à la fin de la scolarité obligatoire,* établi à la demande du Haut Conseil de l'évaluation de l'école, par l'inspecteur général de l'Education nationale en 2004 (50): « si la difficulté scolaire à la fin de l'école obligatoire est définie comme la non maîtrise de compétences globales attendues, alors 15 % des élèves seront considérés en difficulté ou en grande difficulté ».

Comme il est souligné dans ce rapport, toute la problématique de la définition de la difficulté scolaire reste en suspens, et les chiffres généraux dans ce domaine, sont à interpréter avec la plus grande précaution. Cependant, au vu des résultats que nous avons recueillis dans les dossiers médicaux (comptes-rendus d'orthophonistes, de neuropsychologues, de neuropédiatres..), et auprès des parents (au regard souvent lucide, car principaux témoins concernés), les difficultés d'apprentissage étaient fréquentes dans notre population, et probablement surreprésentées par rapport à la population générale.

Les apprentissages à l'école maternelle se concentrent principalement sur la consolidation d'un langage oral fonctionnel, condition nécessaire pour accéder au langage écrit. Celui-ci est abordé à l'entrée au CP avec l'entrée dans la lecture. S'ensuit un cycle d'élaboration du langage écrit, s'appuyant sur l'acquisition d'une lecture fonctionnelle Permettant l'accès à la connaissance. Mais il s'agit en réalité d'un continuum tout au long de la scolarité, dont le pilier fondamental est celui du langage oral. En effet, même dans l'abord des matières scientifiques, les stigmates d'un trouble du langage oral ancien non traité, peuvent limiter l'accès à une sémantique abstraite faisant appel au langage élaboré ; Ceci reste vrai malgré le fait que l'enfant soit efficient sur un plan général.

La quasi-totalité des enfants âgés de 8 ans et plus, étaient lecteurs. Seuls 2 enfants, dont 1 en IME n'avaient pas acquis la lecture. Cependant, 11 enfants (soit 33 %) avaient une lecture non fonctionnelle. On entendait par lecture fonctionnelle, une lecture pour l'âge alliant fluidité

(vitesse), précision et compréhension du texte lu. Une lenteur, ou une imprécision de lecture impacte nécessairement la compréhension globale du texte, et ceci est d'autant plus vrai à l'entrée au secondaire.

Dans ce rapport de 2004 sur les difficultés scolaires, une autre façon était également proposée. Celle-ci reposait sur les compétences en lecture : « Si l'on choisit de les mesurer par la persistance de difficultés de lecture à la fin de la scolarité, ce sont 4 à 15 % des élèves qui sont concernés ».

Concernant les 3 jeunes âgés de 19, 21 et 24 ans, un n'avait pas passé son baccalauréat. Tous avaient emprunté une filière professionnelle, et s'étaient spécialisés respectivement en commerce, boulangerie-pâtisserie, et comptabilité. Ils présentaient tous un déficit moteur, de faible sévérité (Palisano 1, parfois même mineur). Tous trois étaient en recherche d'emploi au moment de l'inclusion, et deux d'entre eux n'avaient pas pu garder leur travail, limités par leur difficulté motrice: pour l'un dans la précision des gestes demandés (boulangerie-pâtisserie), pour l'autre dans la rapidité manuelle (service dans un fast-food). Un des patients du cycle secondaire suivait également une filière professionnelle. Le climat économique actuel n'est pas des plus favorables pour la recherche d'emploi des jeunes en post-bac (En 2013, 3 ans après leur sortie du système éducatif, 22 % des jeunes actifs sont en recherche d'emploi). (51) Cependant, dans notre série, nous pouvions constater le poids d'un handicap moteur, même mineur, dans la recherche d'un emploi, en particulier dans les filières professionnelles. Ces filières n'orientent pas toutes vers des métiers faisant appel aux capacités motrices de l'employé, mais plus fréquemment que les filières générales ou technologiques. Nous pouvions également remarquer la surreprésentation de la filière professionnelle dans notre cohorte, puisqu'elle concernait nos 4 patients les plus âgés. En 2013, 29% des jeunes accédaient à la filière professionnelle (49).

Ces quatre jeunes avaient tous manifesté une plainte concernant le langage, au cours de leur développement, et s'en était suivi des difficultés scolaires. L'un d'entre eux n'avait toujours pas acquis une lecture fonctionnelle. Ces données suggèrent que la filière professionnelle n'avait pas été choisie nécessairement par choix, mais possiblement par l'incapacité de poursuivre dans une filière générale. Ceci n'étant malencontreusement pas spécifique à notre population. La prise en charge précoce de ces enfants sur le plan du langage, à fortiori lorsqu'il existe une contrainte motrice, apparait primordiale, et doit être une préoccupation médicale qui doit nous alerter au même titre que celle du handicap liée à l'hémiplégie.

c) La prise en charge orthophonique

Quarante deux enfants avaient bénéficié d'un bilan orthophonique (78 %), et 65 % avaient eu de la rééducation au cours de leur scolarité. La majorité des enfants ayant présenté un trouble du langage oral, avaient donc eu un bilan, mais tous n'avaient pas eu une prise en charge orthophonique. En effet, une partie des enfants fragiles, n'avaient pas eu de rééducation. On sait maintenant qu'il est dans l'intérêt de l'enfant de cibler précocement ses fragilités. Lorsque l'on regardait l'âge au 1er bilan, il variait fortement allant de 2,9 ans à 14 ans. L'âge médian était de 4 ans, mais la variation était également importante avec les années. Le dépistage tend à devenir de plus en plus précoce avec le temps.

d) Le dépistage auditif

Devant toute plainte relative au langage, les compétences sensorielles auditives et visuelles doivent être évaluées. En particulier pour l'audition, une perte auditive même de quelques décibels (dB) peut suffire à gêner la mise en place du langage oral. Les otites séreuses sont la principale cause de surdité de transmission, avec une atteinte de moyenne importance allant de l'ordre de 20 à 40 décibels, et sont donc plus difficiles à dépister. Les répercussions sur le langage sont variables d'un enfant à l'autre: certains enfants ont un développement du langage normal avec 20 à 30 dB de perte auditive, alors que d'autres ont des difficultés dès 10 à 15 dB de perte. (52). Au cours de la 4ème et 6ème année, un examen de santé effectué à l'école par la PMI ou la médecine scolaire est effectué, les troubles de l'audition sont recherchés, mais les déficits mineurs ne sont pas dépistés.

L'audition est une entrée fondamentale pour le langage. Le nouveau-né a très précocement une représentation visuelle et auditive de sa langue maternelle qui pourrait être stabilisée par ses propres mouvements bucco-faciaux (43) (53). La perception auditive est une habilité sensorielle indispensable à la mise en place de la phonologie.

Dans notre étude, nous avons pu recueillir des informations sur l'audition chez 33 patients : 11 avaient eu une audiométrie, 6 étaient suivis par un ORL, et pour 16 enfants l'information sur l'audition avait été recueillie au cours du bilan orthophonique auprès des parents. Dans 39 % des cas, nous n'avons pas retrouvé d'informations sur l'audition de ces enfants (n=21). Cependant ces résultats semblaient évoluer également favorablement en fonction du temps

4.3.3. Bilan de langage orthophonique (Tableau 3)

Pour 32 enfants, nous avons pu recueillir les résultats de bilans orthophoniques (30 avaient été réalisés au CHU et 2 avaient été récupérés auprès d'orthophonistes en ville). Le bilan de langage oral réalisé chez les enfants de notre série, mettait en évidence des difficultés notoires dans la majorité des items, et principalement en répétition de mots (RépM), explorant spécifiquement la phonologie. La compréhension orale (CO) semblait plutôt préservée.

a) Production : RepM et LexP

Les chiffres les plus probants sont ceux des items relatifs à la production avec des scores ≤ 25ème percentile chez 84 % des enfants en Répétition de Mots (RepM), et en Lexique Production (LexP) chez 54% des enfants. L'incidence de cette atteinte en LexP et en RepM était même pathologique (< 3ème percentile) pour respectivement 25 % et 16 % des enfants. Ces résultats soulignent la présence d'une grande fragilité phonologique, dénominateur commun de la production lexicale et de la répétition de mots.

Dans notre série, 69 % des enfants étaient hémiplégiques. Nous nous sommes interrogés sur l'existence d'un possible lien entre les troubles moteurs et les troubles phonologiques dans la population ICA périnatal. L'étude des hémiplégies cérébrales infantiles (19), dont l'ICA est la première cause chez l'enfant à terme a mis en évidence une association plus fréquente avec des troubles du langage et des difficultés de déglutition (25 % de retard de langage dans l'étude californienne) (54). Il est intéressant de noter que l'hémiplégie infantile congénitale, ne s'accompagne pas de paralysie faciale, alors que celle-ci est plus souvent présente dans les hémiplégies acquises plus tardivement. Cela traduit une probable compensation par suppléance inter hémisphérique, sur le cerveau plastique du nouveau né (55). Cependant, la littérature actuelle revient sur cette notion de plasticité motrice, et décrit ses limites (6). Nous pourrions alors supposer, qu'il existe une discrète parésie de la face non perceptible cliniquement, contraignant la succession de mouvements complexes des muscles impliqués dans l'articulation (bouche, langue, joues, larynx), et qui participerait aux troubles phonologiques, responsables des fragilités retrouvées en production dans notre population. Mercuri souligne l'existence d'anomalies motrices mineures dans la population des AVC périnatals, non visibles dans la petite enfance, et pouvant se manifester à l'âge scolaire dans des tâches motrices évoluées.(56). Des résultats similaires étaient retrouvés dans la population des anciens prématurés (PHRC national LAMOPRESCO) (57), soulignant l'importance des troubles phonologiques, en lien avec des troubles neurologiques mineurs, notamment des troubles des praxies bucco-faciales.(43).

De la même manière, on peut considérer l'impact des troubles proprioceptifs sur la phonologie, au vu d'études décrivant une incidence importante des déficits somato-sensoriels (sous-diagnostiqués) dans cette population (3).
On connait aujourd'hui le rôle du déficit phonologique dans la genèse des troubles du langage.

b) Morphosyntaxe : ProdE

Les défaillances morphosyntaxiques concernent le traitement des indices morphologiques et syntaxiques du langage (ordre des mots, temps, marques de l'accord…).
Ces difficultés relèveraient d'une mauvaise qualité des entrées auditivo-verbales, donc d'une atteinte de la composante phonologique et/ou d'une restriction des ressources cognitives (38).. Dans notre série les répercussions morphosyntaxiques se traduisent par une fragilité en production d'énoncés (ProdE) chez 56 % des enfants, la compréhension orale semblait préservée. On explique ces résultats en ProdE en partie par la fragilité phonologique de notre population. Les études de suivis les plus longs ayant évalué les AVC périnatals à l'âge scolaire, tendent à dire que les enfants ayant fait un AVC périnatal, avaient un langage oral moins élaboré, et des compétences en narration plus faibles. Ils utilisaient une syntaxe moins complexe (pour les AVC droit et gauche), faisaient plus d'erreurs morphologiques, et produisaient des récits plus pauvres (AVC gauche) (34) (48) (58).

c) Compréhension orale: CO

La compréhension orale semblait plutôt préservée dans notre population, puisque 59 % de notre population avaient un score > 25ème percentile. On suggère donc que ces enfants (efficients) mettent en œuvre des mécanismes de compensation permettant de pallier à leurs difficultés phonologiques et de garder l'accès au sens du propos. L'épreuve de CO comprend une part linguistique, mais la finalité est également d'évaluer les stratégies globales de l'enfant, faisant appel à ses capacités déductives. La perception cognitive non verbale s'appuie sur un ensemble d'indices sensoriels (auditive, visuelle, olfactive, proprioceptive…), que l'enfant va mettre à contribution pour accéder à une compréhension implicite. Il existe d'ailleurs un décalage considérable du développement de la compréhension par rapport à celui de la production de la parole : les enfants sont en mesure de répondre correctement à des phrases bien plus compliquées que celles qu'ils sont capables de produire (59).
L'enfant court-circuite donc les règles linguistiques, saisissant le contexte et les intentions de l'interlocuteur dans une situation donnée, et non le sens précis du message. Le langage est possible grâce à un ensemble d'entrées inter-dépendantes, et si l'une d'entre-elles est atteinte,

l'accès reste possible si l'enfant trouve les ressources pour sur-stimuler les autres qui restent fonctionnelles.

d) Relation entre réception et production

Le lexique en réception (LexR) était également impacté aves des scores ≤ 25ème percentile chez 56 % des enfants. Le lien interdépendant entre réception et production, peut être expliqué à partir de La *Théorie motrice de la parole* (Liberman et Mattingly, 1985). Elle s'appuie sur l'existence de compétences sensorielles précoces, et de leurs propriétés de transfert intermodal. La *Théorie motrice de la parole* suggère que la perception de la parole, met en jeu chez celui qui entend, les mêmes « gestes phonétiques » que celui qui parle. Nous comprenons ce que l'autre nous dit parce que nous reproduisons en nous-mêmes, sans nous en rendre compte, les gestes qu'il articule lorsqu'il nous parle. M. Plaza suppose que si ces liens d'ordre intermodal entre le visuel, l'auditif et le proprioceptif s'établissent mal, l'enfant risque de ne pas construire des représentations linguistiques suffisamment spécifiées, et par conséquent influer sur ses capacités productives (38).

Les quelques études qui analysent les pré-requis du langage convergent vers les mêmes résultats que les nôtres. Thal (60), retrouvaient chez 27 enfants ayant présenté une lésion cérébrale périnatale, un déficit en lexique réception et lexique production, ainsi qu'une dissociation entre compréhension et production. Une étude estonienne plus récente, retrouvait une différence significative entre le groupe des 21 enfants inclus ayant présenté un AVC néonatal, et le groupe contrôle, dans la plupart des items testés dans le domaine du langage (phonologie, compréhension orale, répétition de mots, fluence verbale, séquences oro-motrices) (29).

e) Analyse du profil global de langage

Le profil de langage était dit « fragile » (au moins 2 items ≤ 25ème percentile) dans 56 % des cas, et « pathologique » (au moins 1 item < 3ème percentile) dans 31 % des cas. L'atteinte portait majoritairement sur la phonologie en production, mais également en réception, avec un retentissement en morphosyntaxe. La compréhension orale semblait plutôt préservée.

Le programme hospitalier de recherche clinique 2010 LAMOPRESCO, mené au centre hospitalier et universitaire de Rouen par le Dr Charollais, a montré l'intérêt de dépister et prendre en charge spécifiquement et précocement les fragilités de langage dans la population des anciens enfants prématurés (57). En effet, une rééducation orthophonique chez ces enfants permettrait de diminuer les troubles du langage à l'âge scolaire.

L'enfant ayant présenté un ICA en période périnatale et présentant un profil de langage dit « fragile » en âge pré-scolaire, demeure à haut risque de pérenniser ses troubles en l'absence de prise en charge précoce. En effet, ces enfants ne sont pas seulement gênés dans l'acquisition du langage de manière isolée, mais ces difficultés s'accompagnent fréquemment d'autres contraintes, comme les troubles visuo-spatiaux et attentionnels, l'hémiplégie, l'épilepsie. Dans la population générale, on remarque que la majorité des enfants présentant des fragilités langagières entre 3 et 6 ans présentent aussi des fragilités attentionnelles, tant visuelles qu'auditives, des imprécisions de la motricité fine ou globale et de nombreux antécédents ORL (43). Les troubles et fragilités de langage se traduisent donc en partie par l'existence de contraintes neuro-sensorielles, surreprésentées chez les enfants cérébro-lésés.

Chez l'enfant en développement, la différentiation et le remaniement des circuits neuronaux, sont principalement modulés par les influx liés aux signaux sensoriels. Ceux-ci qui jouent un rôle crucial dans la stabilisation d'un réseau immature en réseau matures. Les stimuli liés à l'environnement sont donc indispensables à la spécialisation fonctionnelle du réseau neuronal ; en l'absence de stimulus, la fonction reste immature. C'est ainsi que s'explique l'amblyopie, « cécité corticale » monoculaire résultant de la non utilisation d'un œil, le plus souvent en raison d'un strabisme. L'occlusion de l'œil sain pour stimuler l'œil amblyope est d'autant plus efficace qu'elle est appliquée plus tôt, avant l'âge de 6 ans, date après laquelle le cortex visuel a perdu sa plasticité. (Hertz) Le langage nécessite plusieurs aires cérébrales fonctionnelles (motrice, associative..) et des entrées sensorielles multiples (auditives, visuelles, proprioceptive…), toutes interdépendantes. Par analogie au cortex visuel, en cas de fragilité sur une des composantes du langage, l'idée serait de stimuler précocement l'entrée déficiente, s'appuyant sur les propriétés de plasticité cérébrale. Le deuxième objectif serait de sur-développer les autres composantes du langage qui fonctionnent, en les sollicitant fréquemment et précocement

4.3.4. Tests neuropsychologiques

Des tests neuropsychologiques avaient été réalisés chez 21 de nos patients. En effet, devant des difficultés scolaires et un trouble du langage, il est parfois difficile de situer les ressources cognitives d'un enfant. Les résultats aux quotients intellectuels perceptifs (QIP) et verbaux (QIV) étaient dans la norme moyen faible, donc efficients, avec des résultats plus faibles en verbal qu'en perceptif. Ces résultats sont cohérents avec l'incidence des troubles du langage retrouvés dans notre population. En effet le QIV peut laisser présager un trouble du langage,

mais ne détectera pas les anomalies mineures. Le QIP fait appel aux compétences visuo-spatiales de l'enfant au cours de plusieurs épreuves (cubes, matrices) ; celles-ci étaient fréquemment impactées dans notre population. La mémoire de travail (IMT) est en réalité un reflet du langage oral associé au calepin visuo-spatial, et la médiane des scores était également moyen faible. Enfin la vitesse de traitement (IVT), traduit les capacités attentionnelles de l'enfant. Les chiffres sont cohérents avec l'importante proportion d'enfants ayant présenté un trouble attentionnel dans notre population.

4.3.5. Descriptions croisées

a) Langage et évolution scolaire en fonction des caractéristiques neurologiques (Tableau 5)

Les troubles du langage dans notre population était un peu plus fréquent lorsque l'AVC était latéralisé à gauche qu'à droite. Le retentissement scolaire était plus marqué lorsque l'AVC était à gauche. Comme nous l'avons décrit précédemment, la plasticité cérébrale du nouveau-né, permet une latéralisation hémisphérique des aires du langage que la lésion soit à gauche ou à droite, permettant dans les deux cas de récupérer un langage fonctionnel. Mais les deux hémisphères ne sont pas programmés pour avoir des tâches langagières équivalentes. L'hémisphère gauche comporte les régions de la phonologie, du traitement du mot (lexical) et de la phrase (syntaxique) ou du texte (61). Le rôle de l'HD dans les aspects linguistiques du traitement du langage est moins connu. On sait en revanche qu'il traite les aspects émotionnels et prosodiques qui accompagnent la communication verbale ainsi que la prise en compte du contexte dans la compréhension ou la production du discours. Les études sont partagées sur l'impact du côté lésé sur le développement du langage. Reilly retrouvait, dans sa cohorte d'AVC périnatals suivie à l'âge scolaire, des erreurs morphologiques plus fréquentes, l'usage plus rare d'une syntaxe complexe, et une narration plus pauvre (récits d'histoires) chez ceux qui présentaient une lésion de l'hémisphère gauche, comparés aux contrôles (34). A la différence, les enfants porteurs d'une lésion hémisphérique droite avaient un retentissement moins important sur leurs compétences langagières, mais avaient également un usage syntaxique appauvri comparés aux contrôles.

Le sexe masculin était légèrement surreprésenté dans les plaintes de langage oral, et les garçons présentaient des difficultés de lecture bien plus importantes (47 versus 22 %) par rapport aux filles. Ces données sont cohérentes avec les connaissances sur le langage montrant

une plus grande fréquence de troubles du langage oral et écrit chez les garçons que chez les filles (37). L'évolution scolaire était intéressante à analyser entre les 2 sexes, puisque les filles étaient plus fréquemment orientées en milieu éducatif spécialisé (22 versus 7 %). Ces résultats pourraient s'expliquer par le fait que la population féminine comportait près de deux fois plus d'enfants épileptiques (41 % versus 22 %).

L'atteinte profonde à l'IRM semblait être plus fréquente chez les enfants en milieu scolaire spécialisé. Pour Westmacott, les AVC périnatals impliquant les lésions sous corticales (ganglions de la base/thalamus), étaient associés à des résultats cognitifs ultérieurs plus faibles. Ceci peut s'expliquer par le fait que la maturation cérébrale soit caudo-céphalique, et antéro-postérieure, et donc plus précoce dans les régions sous-corticales (24).

Les facteurs « hémiplégie », « palisano ≥ 2 », « épilepsie », « trouble attentionnel ou visuo-spatial », étaient en proportion plus représentés dans les items difficulté scolaire, enfant non dans la classe attendue pour l'âge, et scolarisation en milieu spécialisé, comparativement aux enfants qui ne présentaient pas ces troubles neurologiques Nous restons prudents sur l'interprétation de ces résultats, puisqu'ils ne tiennent pas compte de leur interdépendance (enfants présentant plusieurs comorbidités).

Cependant, pour l'épilepsie les chiffres sont percutants, puisqu'au sein du groupe d'enfants non épileptiques de notre série, aucun n'était scolarisé en milieu spécialisé. Et parmi les épileptiques, 47 % étaient en milieu spécialisé. De la même manière, 94 % des enfants épileptiques avaient des difficultés scolaires contre 35 % chez les non épileptiques. Ces constatations étaient attendues et cohérentes avec celles de la littérature. En effet, l'épilepsie est un facteur péjoratif en termes de pronostic cognitif. Elle se définit par une hyperexcitabilité corticale, pouvant entrainer des dysfonctions synaptiques. Elle est fréquemment responsable de troubles d'apprentissages, auxquels participent volontiers les effets secondaires des traitements. Bien que les causes soient nombreuses et variées, on retrouve fréquemment une lenteur dans les fonctions exécutives, des troubles attentionnels, et mnésiques, des difficultés de compréhension. Kolk retrouvait chez les enfants avec un AVC périnatal et une épilepsie secondaire, des compétences cognitives globales plus défavorables, et spécifiquement des difficultés plus importantes dans les tâches de fluence verbale et d'apprentissage (29).

Les résultats concernant la lecture étaient également intéressants à analyser. Parmi les enfants épileptiques, ou avec un trouble visuo-spatial ou attentionnel, il y avait pour chaque

trouble, une proportion plus importante d'enfants qui présentaient une lecture non fonctionnelle à 8 ans, par rapport aux enfants qui ne présentaient pas ces troubles. L'impression générale était que chacun de ces troubles neurologiques pouvait gêner la fonctionnalité du langage écrit. Ceci est bien connu pour l'épilepsie. On sait que les troubles attentionnels gênent la mise en place du décodage de la lecture. Pour les troubles visuo-spatiaux, certains types de dyslexies sont décrits (62).

Concernant l'hémiplégie, comme nous l'avons décrit précédemment, les troubles phonologiques étant surreprésentés dans notre population, nous suggérons l'impact possible de troubles moteurs mineurs de la face dans leur genèse, et un retentissement dans les apprentissages scolaires. Ceci rejoint la théorie motrice de la perception de la parole (47). Dehaene souligne l'importance de la zone de Broca, et donc de l'information articulatoire dans l'acquisition du langage. Comme on le constate chez le nourrisson, avec l'immaturité motrice des premiers mois de vie, les productions vocales sont initialement pauvres. Celles-ci se développent parallèlement à la maturation cérébrale, et notamment des aires motrices (63).

Ces tendances descriptives, nous laissent penser que l'hémiplégie, et son degré de sévérité, l'épilepsie, les troubles attentionnels et visuo-spatiaux, semblent contraindre les apprentissages et l'évolution scolaire.

b) Langage et évolution scolaire en fonction des modes de révélation

L'évolution des ICA de révélation néonatale et tardive était globalement similaire, puisque la proportion de plaintes sur le langage et de difficultés scolaires était comparable entre les 2 groupes.

Cependant, la prise en charge était différente : la proportion d'enfants ayant eu un bilan de langage hospitalier était plus faible chez les ICA de révélation tardive que chez les ICA de révélation néonatale (43 % versus 69 %). Et ces deux populations avaient finalement recours à une rééducation orthophonique en ville dans la même proportion de cas (64 et 65 %).

Les ICA de révélation tardive, se présentent en consultation d'emblée avec une plainte fonctionnelle de type motrice. Ces hémiplégies sont lourdes à prendre en charge sur le plan médical, l'hypothèse est donc que les fonctions supérieures sont prises en considération dans un second temps, ou si les parents manifestent une plainte. Mais bien souvent, les préoccupations motrices sont si pesantes pour l'enfant et sa famille, que celle-ci doit parfois omettre de signaler au médecin de petits dysfonctionnements scolaires paraissant mineurs à

côté du handicap « visible ». Cependant comme nous l'avons évoqué précédemment, les préoccupations langagières et cognitives des enfants hémiplégiques doivent nous alerter, et être dépistées précocement afin d'optimiser leur compétences, car ces enfants seront plus vulnérables lors de leur entrée dans le monde professionnel.

Les ICA néonatals, sont pour leur part suivis annuellement depuis la sortie du service de néonatologie, les difficultés motrices sont moins fréquentes (35 %), et une prise en charge globale, semble plus réalisable.

Par ailleurs, le diagnostic des ICA de présentation retardée, était souvent décalé dans le temps par rapport à la constatation des premiers symptômes (entre 1 an et 4,3 ans). En effet, les enfants étaient adressés plus tardivement en consultation neuropédiatrique, car la pathologie n'étant pas fréquente, le diagnostic difficile à poser, ils étaient initialement souvent suivis par des médecins de ville, ou des orthopédistes (pieds varus, plexus brachial…). Ceci expliquerait que les bilans orthophoniques demandés au CHU étaient un peu plus tardifs comparés aux ICA néonatals (âge médian au 1er bilan : 4 ans, versus 3,5 ans chez les ICA néonatals).

Enfin, une grande partie des bilans de langage chez les ICA de révélation tardive avaient été faits en ville (36% versus 8 % chez les ICA néonatals). Leur demande était probablement motivée par une plainte scolaire, puisque l'âge médian au 1er bilan en ville était de 7 ans. Pour les 8 % d'ICA néonatals qui avaient aussi eu leur 1er bilan en ville, l'âge médian était de 5,25 ans, ce qui était plus tardif que l'âge médian de 3,5 ans au CHU.

Donc, ces données laissent penser que les ICA évoluent globalement similairement, avec la même proportion de difficultés. Cependant les ICA de révélation tardive semblent moins dépistés sur le plan du langage au CRTLA du CHU que les ICA néonatals. Et lorsqu'un bilan de langage est demandé en ville pour ces enfants, il est réalisé plus tardivement lors des premières plaintes scolaires, la fenêtre développementale du langage étant déjà fermée.

c) Langage et évolution scolaire au sein des deux groupes d'enfants : Groupe 1 avec questionnaire parental, Groupe 2 avec bilan de langage au CHU

L'idée de départ de ce travail, était de décrire le langage chez tous les enfants ayant présenté un ICA périnatal. C'est ainsi que nous avons décidé de proposer aux parents un questionnaire, chez les enfants n'ayant pas eu de bilan orthophonique au CHU. Ces derniers présentaient une proportion plus faible de plaintes sur le langage, puisque les bilans étaient demandés en cas de signes d'appels cliniques. Cependant, ce taux de plaintes était loin d'être

nulle, puisque 58 % de ces enfants auraient présenté au cours de leur développement des difficultés de langage ; et 46 % avaient finalement eu un bilan et une rééducation en ville. Le retentissement était parlant, puisque 54 % des enfants du groupe 1 avaient des difficultés scolaires, le même taux que dans le groupe 2. L'évolution n'était donc pas si favorable. Il était intéressant d'évaluer l'âge au premier bilan : Lorsque l'enfant n'avait pas eu de bilan demandé au CHU (groupe 1 n=24), l'âge médian du 1er bilan en ville était de 6,3 ans, alors qu'il était de 3,9 ans chez les enfants ayant eu leur 1er bilan à l'hôpital (groupe 2 n=30). Ces résultats étaient à analyser en fonction du temps. L'évolution dans le temps montrait une proportion de bilans orthophoniques réalisés au CHU croissante depuis 2003-2004.

Les enfants n'ayant pas eu de bilan orthophonique hospitalier, n'avaient donc pas évolué si favorablement sur le plan du langage et des apprentissages. Une partie a finalement eu recours à une orthophoniste, vue en ville lors des premiers retentissements scolaires, à un âge plus avancé. La fenêtre développementale du langage étant déjà fermée, la rééducation ne semblait pas optimale. Cependant, au cours des dernières années, les conduites de prise en charge ont évoluée : les enfants étaient plus fréquemment dépistés sur le plan du langage et de manière plus précoce.

4.4. Perspectives

L'incidence des troubles du langage retrouvée dans notre étude, nous incite à penser qu'une évaluation des capacités langagières plus systématique, y compris en l'absence de plainte fonctionnelle, chez les enfants ayant eu un ICA périnatal, pourrait améliorer leur prise en charge. Dans sa période de prédilection (avant l'âge de 5 ans), la plasticité cérébrale dans le domaine du langage, ouvre d'importantes perspectives de rééducation. Il semble par conséquent décisif que ces troubles soient dépistés le plus précocement possible. L'idée est d'intervenir sur un cerveau encore malléable pour gagner en acquisitions et aider à façonner le développement, plutôt que d'y pallier et de« RE-éduquer ». La réalité nous rappelle que les orthophonistes sont de plus en plus dépassées par la demande. L'objectif serait de dépister rapidement et systématiquement le langage lors des suivis prévus de consultation annuelle, par des moyens rapides. Ce dépistage pourrait être fait très tôt dans le développement. L'Inventaire Français de Développement Communicatif (IFDC), est un outil pratique et fiable de dépistage précoce d'un éventuel retard de langage(64). Il s'agit de questionnaires courts,

adaptés à l'exercice des pédiatres et des professionnels de la petite enfance permettant une évaluation rapide des aspects quantitatifs du développement communicatif (nombre de gestes réalisés, de mots produits et/ou compris, longueur moyenne des énoncés) aux âges de douze, dix-huit et vingt-quatre mois Ces questionnaires parentaux sont utilisés en pratique clinique courante depuis février 2011 dans le service de consultation néonatale du CHU de Rouen, dans le contexte de suivi des anciens prématurés. Il serait intéressant d'évaluer l'intérêt d'un tel outil dans le suivi précoce des ICA périnatals.

Une guidance parentale simple pourrait également être proposée chez cette population à risque a analysé l'impact de l'usage par les parents d'un langage décontextualisé dans la petite enfance, sur les compétences narratives et syntaxiques à l'école maternelle, entre des enfants sains et des enfants ayant présenté une lésion cérébrale périnatale (58). La langue orale est contextualisée par les gestes, les objets, l'action de l'orateur, l'environnement. Pour l'écrit, le texte est le seul contexte. L'enfant comprend la langue orale quand il est capable de raconter à un tiers dans un langage compréhensif un évènement que lui seul a vécu, parler d'une situation passée, expliciter son discours, évoquer l'absence, donner accès à une compréhension du monde par les mots. Souvent l'adulte proche (enseignant ou parent) comprend et comble les manques. L'enfant a alors l'illusion d'être compris sans avoir à faire l'effort d'évoquer l'ensemble du contexte. Pour revenir à cette étude, le langage décontextualisé des parents jouait un rôle majeur dans la prédiction des compétences narratives et syntaxiques à l'école maternelle, chez les enfants de 30 mois qui avaient les scores syntaxiques et narratifs les plus bas (témoins), et chez les enfants cérébro-lésés. Les enfants cérébro-lésés présentaient initialement des scores de narration et de syntaxe plus faibles que les enfants témoins. L'étude retrouvait un lien significatif entre le langage décontextualisé des parents et les compétences langagières ultérieures, et ce dans les 2 groupes. Enfin, en appariant les 2 groupes (témoins et cérébro-lésés) aux compétences syntaxiques initiales à l'âge de 30 mois, la différence présente initialement entre les 2 groupes disparaissait à l'école maternelle.

En pratique clinique, l'hémiplégie, l'épilepsie, les troubles attentionnels et visuo-spatiaux doivent faire envisager l'existence d'un trouble du langage associé, et s'atteler à le rechercher tôt dans le développement.

Enfin, les troubles phonologiques générés probablement par des contraintes sensori-motrices, propres à cette population, doivent être pris en charge spécifiquement. Le travail des

praxies bucco-faciales, de la proprioception, de la discrimination tactile sont des pistes à explorer dès le plus jeune âge.

Un outil de dépistage comme l'IFDC, une guidance parentale appropriée, une orientation précoce vers des orthophonistes qualifiées, à fortiori devant des comorbidités associées, pourraient optimiser la prise en charge du langage de ces enfants ayant présenté un AVC périnatal.

5. CONCLUSION

Cette étude a montré la forte incidence de plaintes liées au langage chez les enfants ayant présenté un infarctus cérébral artériel périnatal, ainsi que son retentissement dans les apprentissages. L'atteinte du langage semblait toucher principalement la phonologie, en lien avec de probables contraintes motrices. L'épilepsie apparaissait comme un facteur aggravant dans plusieurs champs de compétences, et notamment dans le langage écrit. La prise en charge hospitalière a bien évoluée, avec un dépistage plus fréquent et plus précoce ces dernières années, en revanche les AVC de révélation tardive semblaient l'être plus tardivement. Il n'existe pas encore de recommandations concernant l'évaluation systématique du langage chez ces enfants, mais compte tenu des connaissances sur la plasticité cérébrale et son caractère non extensible dans le temps, il paraîtrait urgent de poursuivre nos prises en charge de façon toujours plus incisive, nous laissant un temps d'avance, afin d'anticiper au mieux les difficultés éventuelles à venir, et les traiter spécifiquement. Ceci est d'autant plus vrai chez nos patients hémiplégiques, particulièrement vulnérables, pour qui la stimulation des compétences langagières et cognitives semble décisive dans leur choix d'orientation professionnelle à venir.

BIBLIOGRAPHIE

1. Marret S., A. Charollais, C.Vanhulle et S. Chabrier. Pathologie périnatale acquise du foetus et du nouveau-né premature et à terme. In: « Neurologie pédiatrique » de B. Chabrol, O. Dulac, J. Mancini et al. 3ème édition Flammarion 2010.

2. Chabrier S., B. Husson, P. Landrieu. Infarctus cérébral artériel néonatal: que nous apprend la cohorte AVCnn ? Journées parisiennes de pédiatrie; 2010.

3. Kirton A, de Veber G. Advances in perinatal ischemic stroke. Pediatr Neurol. 2009; 40:205–214.

4. Lee J, Croen LA, Lindan C, Nash KB, Yoshida CK, Ferriero DM, et al. Predictors of outcome in perinatal arterial stroke: a population-based study. Ann Neurol. 2005; 58:303–8.

5. Chabrier S. Infarctus cérébral artériel du nouveau né : développements récents, DIU de Neuropédiatrie 2014.

6. Chabrier S, Husson B, Dinomais M, Landrieu P, Nguyen The Tich S. New insights (and new interrogations) in perinatal arterial ischemic stroke. Thromb Res. 2011 Jan;127(1):13–22.

7. Chabrier S, Saliba E, Nguyen The Tich S, Charollais A, Varlet M-N, Tardy B, et al. Obstetrical and neonatal characteristics vary with birthweight in a cohort of 100 term newborns with symptomatic arterial ischemic stroke. Eur J Paediatr Neurol. 2010 May;14(3):206–13.

8. Chabrier S., C. Vuillerot, A. Ego, T. Debillon. Infarctus cérébral artériel à révélation néonatale (grande prématurité exclue) : pourquoi des recommandations ? Archives de Pédiatrie 2014;21:934-937.

9. Lee J, Croen LA, Backstrand KH, Yoshida CK, Henning LH, Lindan C, et al. Caractéristiques maternelles et infantiles associées a l'accident ischemique artériel cérébral périnatal de l'enfant. JAMA-Fr. 2005;293(3):191.

10. Brasseur-Daudruy M, C Bordarier , C Cellier. Accident vasculaire cérébral du nouveau-né à terme: aspects en IRM. J Radiol 2008 ; 89:1085-93.

11. John Kylan Lynch S in F& NM 14 (2009) 245–249. Epidemiology and classification of perinatal stroke.

12. Wu YW, Lindan CE, Henning LH, Yoshida CK, Fullerton HJ, Ferriero DM, et al. Neuroimaging Abnormalities in Infants With Congenital Hemiparesis. Pediatr Neurol. 2006 Sep;35(3):191–6.

13. Kirton A, DeVeber G, Pontigon A-M, Macgregor D, Shroff M. Presumed perinatal ischemic stroke: Vascular classification predicts outcomes. Ann Neurol. 2008 Apr 1;63(4):436–43.

14. Husson B, Hertz-Pannier L, Renaud C, Allard D, Presles E, Landrieu P, Chabrier S,for the AVCnn group. Motor outcome following neonatal Arterial Ischemic Stroke related to early MRI in a prospective study. Pediatrics 2010;126:912–918.

15. Nguyen S., DIU de neuropédiatrie 2015. Les accidents vasculaires cérébraux du nouveau-né.

16. Kirton A., M Shroff, MD;, T Visvanathan, Kirton A., M Shroff, MD; Kirton,A.,and al.Quantified Corticospinal Tract Diffusion Restriction Predicts Neonatal Stroke Outcome. Stroke. 2007;38:974-980.

17. Mercuri E, Rutherford M, Cowan F,. Early prognostic indicators of outcome in infants with neonatal cerebral infarction: a clinical electroencephalogram, and magnetic resonance imaging study, Pediatrics 1999;103:39-46.

18. M. Dinomais, L Hertz Pannier. Quelles évidences de plasticité motrices à long terme après un AVC néonatal en imagerie anatomique et fonctionnelle? (Etude IRMf - AVCnn 7 ans), 25ème congrès de la société française de neurologie pédiatrique, 2015.

19. Chabrier, A. Roubertie, D. Allard. Hémiplégie cérébrale infantile : épidémiologie, aspects étiologiques et développements thérapeutiques récents. Revue neurologique 166 (2010) : 565 – 573.

20. Kirton A, G de Veber. Life After Perinatal Stroke. Stroke 2013; 44: 3265-3271.

21. Wanigasinghe J, Reid SM, Mackay MT. Epilepsy in hemiplegic cerebral palsy due to perinatal arterial ischaemic stroke. Dev Med Child Neurol. 2010; 52:1021 – 1027.

22. Golomb MR, Garg BP, Carvalho KS and al. Perinatal stroke and the risk of developing childhood epilepsy. J Pediatr 2007; 151: 409–13.

23. Pelland L, Herter T, Choe N. Developmental profiles of visuallyguided reaching movements. 40th Annual Meeting of the Society for Neuroscience. San Deigo, CA, 2010 ; 373. 16.

24. Westmacott R., R. Askalan,D. Macgregor. Cognitive outcome following unilateral arterial ischaemic stroke in childhood: effects of age at stroke and lesion location. Developmental Medicine & Child Neurology 2010, 52: 386–393.

25. Aram D, Eisele J. Plasticity and recovery of higher cognitive functions following early brain injuries. Rapin SS Ed Handb Neuropsychol Vol 6 Child Neuropsychol Elsevier 1992 73-92 Vol 6.

26. Hertz-Pannier L. Journal of Neuroradiology - mars 2008- Vol. 26 - N° SUP 1 - p. 66 Plasticité au cours de la maturation cérébrale: bases physiologiques et études parm IRM fonctionnelle.

27. Kennard M. Age and other factors in motor recovery from precentral lesions in monkeys. Am J Physiol 1936 ; 115 : 138-146.

28. Pilvi Ilves, Tiiu Tomberg, Joosep Kepler. Different Plasticity Patterns of Language Function in Children With Perinatal and Childhood Strok. Journal of Child Neurology 00(0) 1-9.

29. Kolk A, Ennok M, Laugesaar R, Kaldoja ML, Talvik T. Long-term cognitive outcomes after pediatric stroke. Pediatr Neurol. 2011; 44:101–109.

30. Ricci D, Mercuri E, Barnett A, Rathbone. Cognitive outcome at early school age in term-born children with perinatally acquired middle cerebral artery territory infarction. Stroke 2008; 39:403–10.

31. Westmacott R, MacGregor D, Askalan. Late Emergence of Cognitive deficits after unilateral neonatal stroke. Stroke 2009; 40: 2012–9.

32. Hebb D. The effect of early and late brain injury upon test scores, and the nature of normal adult intelligence. Proc Am Phil Soc 1942 ; 85 : 275-292.

33. Chapman SB, Max JE, Gamino JF, McGlothlin JH, and Cliff SN. Discourse plasticity in children after stroke: Age at injury and lesion effects. Pediatr Neurol 2003;29:34-41.

34. Reilly JS, Wasserman S, Appelbaum M. Later language development in narratives in children with perinatal stroke. Dev Sci. 2013 Jan;16(1):67–83.

35. Jeffrey. E. Max, M. Bruce, E. Keatley, and D. Delis. Pediatric Stroke: Plasticity, Vulnerability, and Age of Lesion Onset. Journal of Neuropsychiatry 22, no. 1 (February 1, 2010): 30–39.

36. New port E. Language Development, Critical Periods in. In: Encyclopedia of Cognitive Science, 2006.

37. Dellatolas G., Peralta F. Epidémiologie des troubles du langage oral et écrit de l'enfant. Dans: Le langage de l'enfant, de C. Chevrier-Muller et Juan Narbona, 3ème édition, 2007.

38. Plaza M. Les troubles du langage de l'enfant. Hypothèses étiologiques spécifiques, perspective intégrative. Neuropsychiatr Enfance Adolesc. 2004 Oct;52(7):460–6.

39. Veneziano E. Interaction, conversation et acquisition du langage dans les trois premières années. In: Kail M, FayolM, editors. L'acquisition du langage. Le langage en émergence. De la naissance à trois ans. Paris: PUF; 2000.p. 231–66 (2000).

40. Franco F. The development of meaning in infancy : early communication and social understanding. In: Hala SM, editor. The development of social communication. Hove, UK: Psychology Press; 1997.p. 95–160.

41. INSERM 2007 Expertise collective. Dyslexie, Dysorthographie, Dyscalculie. Bilan des données scientifiques.

42. Khomsi A, Khomsi J. Bilan informatise de langage oral pour les enfants de 3 ans a 5 ans 6 mois - Orthophonie - ECPA; 2009.

43. Charollais A, Marret S, Stumpf M-H, Lemarchand M, Delaporte B, Philip E, et al. Comprendre le neurodéveloppement du langage, une nécessité pour prévenir les troubles des apprentissages de l'enfant ? Arch Pédiatrie. 2013 Sep;20(9):994–9.

44. Karin B Nelson and John K Lynch. Stroke in newborn infants. The Lancet Neurology Vol 3 March 2004.

45. Hertz-Pannier L, Noulhiane M, Dubois J, Chiron C. Mieux comprendre le développement cérébral grâce aux nouvelles techniques d'IRM anatomique et fonctionnelle : fantasme scientifique ? Outil clinique ? Médecine Thérapeutique Pédiatrie. 2013 Jul 1;16(3):167–78.

46. Hertz-Pannier L, Dinomais M, Chabrier S, Kossorotoff M, Husson B, Nguyen S. P322 – 2069 Long-term MRI follow-up of arterial ischemic neonatal stroke. Eur J Paediatr Neurol. 2013 Sep;17, Supplement 1:S142.

47. Lidzba K, Staudt M, Wilke M, Krägeloh-Mann I. Visuospatial deficits in patients with early left-hemispheric lesions and functional reorganization of language: Consequence of lesion or reorganization? Neuropsychologia. 2006 Jan;44(7):1088–94.

48. Dick F, Wulfeck B, Krupa-Kwiatkowski M, Bates E. The development of complex sentence interpretation in typically developing children compared with children with specific language impairments or early unilateral focal lesions. Dev Sci. 2004 Jun;7(3):360–77.

49. Jean-Pierre Mattenet, Xavier Sorbe,. Forte baisse du redoublement : un impact positif sur la réussite des élèves. In: Direction de l'Evaluation de la Prospective et de la Perforfance, Ministère de l'Education Nationale de l'Enseignement supérieur et de la Recherche, Note d'information n° 36 – Novembre 2014.

50. Hussenet A., Insepecteur général de l'Education nationale, Santana P. inspecteur d'académie. Rapport HCEE n°13 Le traitement de la grande difficulté scolaire au collège et à la fin de la scolarité obligatoire (novembre 2004) Pour: Haut Conseil de L'Evaluation de l'Ecole, N° 13 Nov. 2004.

51. Abdouni S., Andreu A., C. Barret. L'Etat de l'Ecole : 32 indicateurs sur le système éducatif français. Pour: Ministère de l'Education National, de l'Enseignement Supérieur et de la recherche. DEPP-Publications annuelles - N° 24 Oct 2014.

52. Beley D., Busson G., Francois M., Dehetre A. (groupe de travail). Dépistage des troubles de l'audition chez l'enfant. Pour : Ministère des Affaires des Affaires Sociales de la Santé et des Droits des Femmes. Guide Pratique, Juin 2009.

53. Dehaene-Lambertz G StanislasHertz-Pannier, Lucie. Functional Neuroimaging of Speech Perception in Infants. Science. 2002 Dec 6;298(5600):2013–5.

54. De Veber G,. Canadian Paediatric Ischemic Stroke Study Group. Canadian Paediatric Ischemic Stroke Registry: analysis of children with arterial ischemic stroke. Ann Neurol. 2000;48:514.

55. Narbona J., S. Fernandez. Fondements neurobiologiques du développement du langage.

56. Mercuri E, Barnett A, Rutherford M, Guzzetta A, Haataja L, Cioni G, et al. Neonatal Cerebral Infarction and Neuromotor Outcome at School Age. Pediatrics. 2004 Jan 1;113(1):95–100.

57. Charollais A, Stumpf M-H, Beaugrand D, Lemarchand M, Radi S, Pasquet F, et al. Évaluation à 6 ans du langage de l'enfant né grand prématuré sans paralysie cérébrale : étude prospective de 55 enfants. Arch Pédiatrie. 2010 Oct;17(10):1433–9.

58. Demir ÖE, Rowe ML, Heller G, Goldin-Meadow S, Levine SC. Vocabulary, syntax, and narrative development in typically developing children and children with early unilateral brain injury: Early parental talk about the "there-and-then" matters. Dev Psychol. 2015 Feb;51(2):161–75.

59. Le Normand M.-T. Modèles psycholinguistiques du développement du langage, dans l'ouvrage de. In: Le langage de l'enfant, aspects normaux et pathologiques de Cl Chevrier-Muller et JNarbona. 3ème édition, Masson, 2007.

60. Thal DJ, Marchman V, Stiles J, Aram D, Trauner D, Nass R, et al. Early lexical development in children with focal brain injury. Brain Lang. 1991 May;40(4):491–527.

61. Vigneau M, Beaucousin V, Hervé PY, chercheurs du Groupe d'Imagerie Neurofonctionnelle (GIN), (UMR6232, CNRS, CEA, Université, de Caen Basse-Normandie, Université Paris Descartes). Hémisphère Droit et Langage. Pour: Centre d'Imagerie-Neurosciences et d'Applications aux Pathologies, Neuroimage 2010.

62. Siegel L., Le Normand M.-T. Troubles spécifiques des apprentissages. Les dyslexies. Dans: Le langage de l'enfant, de C. Chevrier-Muller et Juan Narbona, 3ème édition, 2007.

63. Dehaene-Lambertz G. Une réévaluation du rôle de la bouche et des mouvements articulatoires dans l'acquisition de la langue maternelle. Mot Cérébrale Réadapt Neurol Dév. 2012 Mar;33(1):2–3.

64. Les inventaires français du développement communicatif (IFDC): un nouvel outil pour évaluer le développement communicatif du nourrisson. Médecine Enfance. 2005; 25 (6): 327‑32.

ANNEXES

ANNEXE 1: questionnaire parental de langage

QUESTIONNAIRE PARENTAL

- **Age de l'enfant ?**
- **Milieu scolaire** : □ ordinaire □ spécialisé, si oui type de scolarité
- **Classe actuelle** ?
- **Redoublement** : □ oui □ non
- **Aides scolaires humaines** : □ aucune aide □ AVS □ soutien scolaire □ aide à domicile
- **Aménagements scolaires** : □ aucun □ ordinateur □photocopies□ tiers temps

- **Troubles attentionnels ou de concentration** : □ jamais □ parfois □ souvent □ très souvent
- **Agitation/impulsivité** : □ oui □ non
- **Troubles visuo-spatiaux** : □ jamais □ parfois □ souvent □ très souvent
  « Difficultés pour l'enfant de s'orienter dans l'espace, reproduire un dessin, ou suivre un plan de construction par exemple..»

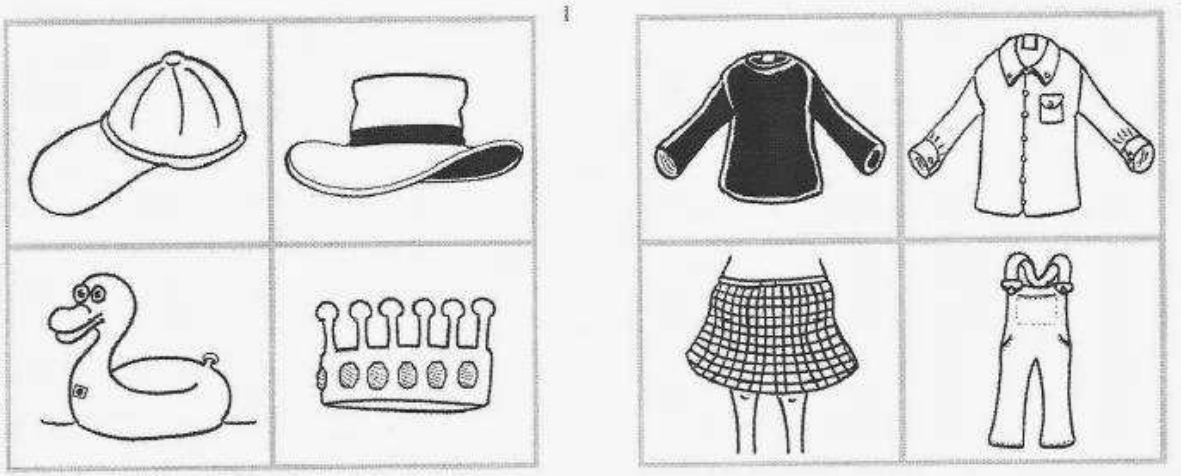
- **Rééducation orthophonique** : □ jamais □ oui Si oui à quel âge ? et durée ?
- **Langage oral spontané à la maison** : □ silencieux □ parle peu □ habituel □ bavard
- **Difficultés de prononciation/articulation** : □ jamais □ parfois □ souvent □ très souvent
- **Difficultés pour trouver ses mots/peu de vocabulaire/ vocabulaire employé peu précis** :
  □ jamais □ parfois □ souvent □ très souvent
- **Erreurs de conjugaison des verbes, ordre des mots dans la phrase (à l'oral)**:
- □ jamais □ parfois □ souvent □ très souvent
- **Erreurs accords singulier/pluriel et féminin/masculin** :
  □ jamais □ quelquefois □ fréquemment □ souvent

- **Lecture** : □ non acquise □ en cours d'acquisition □ acquise
- **Niveau de Lecture** : □ difficultés □ niveau moyen □ niveau normal □ bon niveau
- **Compréhension de lecture** : □ difficultés □ niveau moyen □ niveau normal □ bon niveau
- **Ecriture** : □ non acquise □ en cours d'acquisition □ acquise
- **Latéralité** : □ droitier □ gaucher
- **Orthographe** : □ difficultés □ niveau moyen □ niveau normal □ bon niveau
- **Rédaction, expression écrite**: □ difficultés □ niveau moyen □ niveau normal □ bon niveau
- **Mathématiques** : □ difficultés □ niveau moyen □ niveau normal □ bon niveau
- Si difficultés, dans quel domaine ? Résolution de problèmes ou géométrie ?

- **Niveau de Compréhension global** : □ difficultés □ moyen □ normal □ bon
- **Pragmatique** : « difficultés parfois, de compréhension du contexte, de l'humour, du second degré, propos parfois inadaptés » □ oui □ non
- **Socialisation** : □plutôt solitaire □a des camarades

ANNEXE 2 : Bilan orthophonique (BILO)

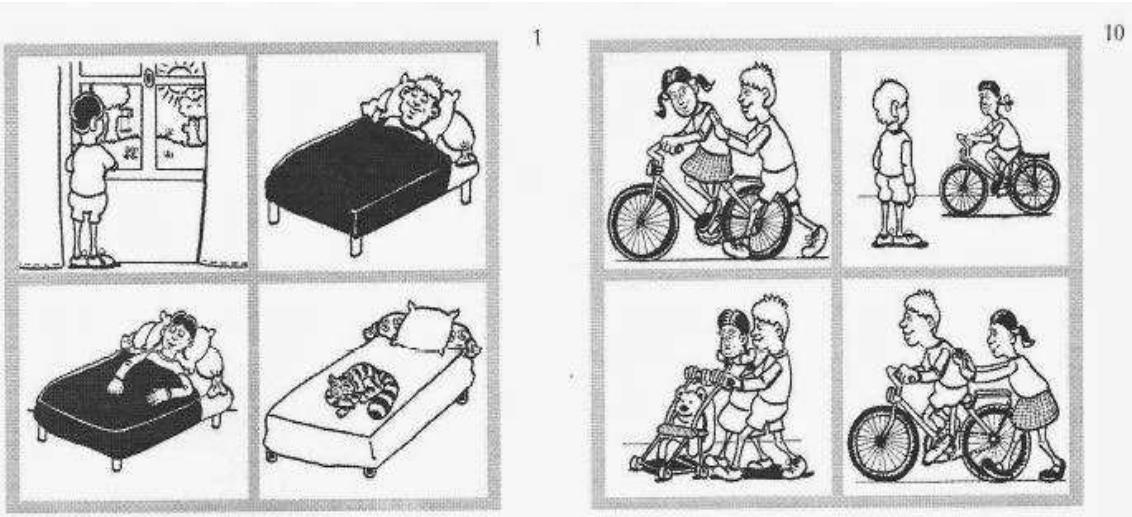
Exemples d'items à l'épreuve de lexique en réception (LexR) de BILO Petits



L'enfant doit désigner l'image correspondant au mot entendu

- Item 1 : le mot énoncé est « casquette »
- Item 10 : le mot énoncé est « salopette ».

Exemple d'items à l'épreuve de compréhension orale (CO) de BILO Petits



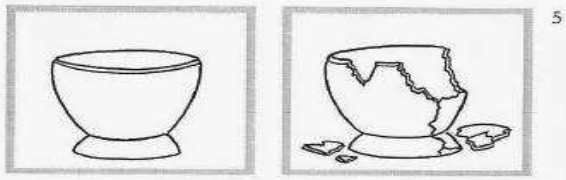
L'enfant doit désigner l'image correspondant à la phrase entendue :

- Item 1 : la phrase énoncée est « le garçon dort »
- Item 10 : la phrase énoncée est « la fille est poussée par le garçon »

Exemple d'items à l'épreuve de Production d'Ennoncés (ProdE) de BILO Petits

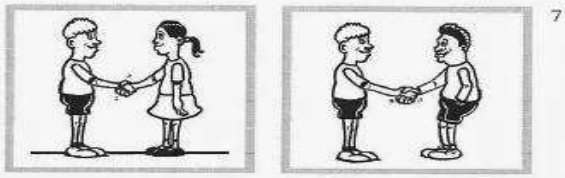
L'enfant doit compléter des phrases non terminées en s'appuyant sur des images présentées à l'écran :

- Item 5:



  - L'énoncé est : "Ici, le bol n'est pas cassé" ... "Là, le bol..."
  - La réponse attendue est "est cassé".

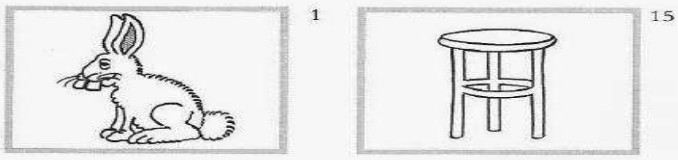
- Item 7:



  - L'énoncé est : "Ici, Pierre dit bonjour à la fille" ... "Là, Pierre dit bonjour..."
  - La réponse attendue est "au garçon".

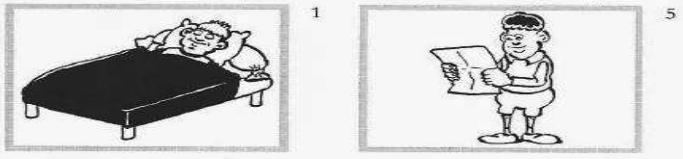
Exemple d'items à l'épreuve de Production (LexP) de BILO Petits

- Lexique en production des noms **(QQC)** :



L'enfant doit répondre à la question « Qu'est ce que c'est » ?
- Item 1 : le mot à énoncer est « lapin »
- Item 15 : le mot à énoncer est « tabouret ».

- Lexique en production des verbes **(QQF)** :



L'enfant doit répondre à la question « Qu'est ce qu'il fait » ?
- Item 1 : la phrase à énoncer est « il dort »
- Item 5 : la phrase à énoncer est « il lit »

Exemple de Résultats au BILO et Profil de langage : Notes et Courbe en percentiles

BILO Petits

Résultats du Bilan Informatisé de Langage Oral pour le Cycle 1

Nom et Prénom: Date de passation : **17 juin 2013**

Niveau scolaire : **PSM** Date de naissance :

Age : **3 ans 5 mois**

Lexique en Réception

Note LexR: **3** / 10

Compréhension Orale

Note CO : **4** / 14

Lexique en Production

Note Noms (QQC) : **4** / 15

Note Verbes (QQF) : **1** / 6

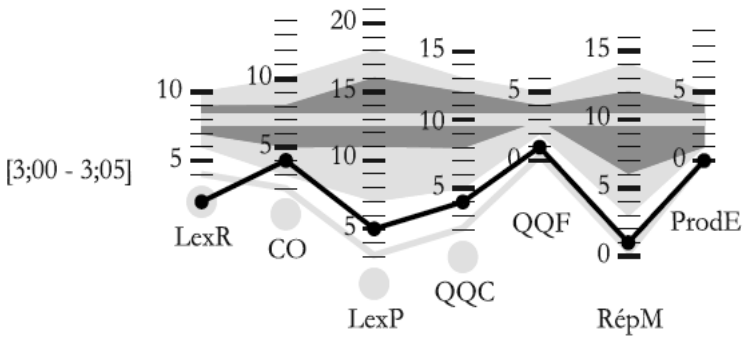
Note LexP: **5** / 21

Répétition de Mots

Note RépM: **1** / 16

Production d'Enoncés

Note ProdE: **0** / 9



ecpa

ANNEXE 3 : Classification de la fonction motrice GMF-CS

Système de classification de la fonction motrice globale pour la Paralysie Cérébrale (GMF-CS)

- Classification la plus utilisée; outil de référence
- Évaluation quel que soit l'âge de l'enfant: 1-2 ans; 2-4 ans; 4-6 ans et 6-12 ans
- Classification selon les performances habituelles de l'enfant
- Evaluation par les professionnels ou les parents
- Stabilité relative dans le temps (facteur pronostic)

Les 5 niveaux de Palisano (GMF-CS)

- Niveau 1: marche sans limitation; difficultés dans les activités plus évoluées
- Niveau 2: marche sans aide technique; difficultés à l'extérieur
- Niveau 3: marche avec aide technique
- Niveau 4: déplacement autonome difficile en FRM
- Niveau 5: pas d'autonomie de déplacement

ANNEXE 4 : Accord CERNI

Comité d'Ethique de la Recherche non-interventionnelle CHU de Rouen

Président : Pr Luc-Marie JOLY
Vice Président : Pr Jean-Jacques TUECH
Membres :
Pr Loïc FAVENNEC
Pr Isabelle MARIE
Dr Didier PINQUIER
Dr Horace ROMAN
Dr Eric VERIN

Rouen le 10 - 8 - 2015

Le comité d'éthique de la recherche du CHU de Rouen a examiné le courrier et le protocole (E2015-23) du Dr Aude CHAROLAIS intitulé **:** " **Accidents ischémiques cérébraux néonatals et troubles du langage** "

Ce protocole propose de rapporter les résultats d'une étude non interventionelle, ne comportant pas de procédure supplémentaire de diagnostic ou de surveillance conformément à l'article R 1121-2 du CSP.

Ce protocole ne pose pas de problème éthique et se trouve en conformité avec la loi française sur la recherche non-interventionnelle.
Le comité donne un avis favorable.

Professeur Luc-Marie JOLY
Président

RESUME

Introduction : L'infarctus cérébral artériel périnatal (ICA) est responsable d'une morbidité neurologique et cognitive fréquente. L'objectif principal de ce travail était de décrire le langage oral et écrit chez une cohorte d'enfants ayant présenté un ICA périnatal

Méthodes : étude descriptive, rétrospective, monocentrique, incluant les enfants suivis entre 1992 et 2011 au CHU de Rouen, pour un ICA périnatal. Les données sur le langage étaient recueillies à l'aide d'un questionnaire parental pour le groupe 1 (absence de bilan de langage réalisé au CHU), et à partir des bilans orthophoniques disponibles pour le groupe 2.

Résultats : 54 patients inclus, 24 dans le groupe 1, et 30 dans le groupe 2. Dans notre population on observait 48 % de révélations néonatales et 52 % de révélations tardives, 69 % d'hémiplégies, 31 % d'épilepsies, 56 % de trouble visuo-spatiaux, 54 % de troubles attentionnels ; 26 % des enfants n'étaient pas dans la classe attendue, 80 % avaient eu une plainte sur le langage, 56% avaient des difficultés scolaires, 31 % n'avaient pas acquis une lecture fonctionnelle à 8 ans ; 65 % des enfants ont eu besoin d'une rééducation orthophonique, 22 % n'avait jamais eu de bilan de langage. Les résultats de bilans orthophoniques (groupe 2) retrouvaient un profil de langage fragile dans 56 % des cas, et un profil pathologique dans 31 % des cas ; les troubles prédominaient en phonologie.Les ICA tardifs semblaient être moins dépistés, et plus tardivement que les ICA néonatals sur le plan du langage. L'évolution du groupe 2 n'était pas si favorable. Cependant, la prise en charge hospitalière évolue vers une prise en charge de plus en plus précoce pour le langage. L'hémiplégie et son degré de sévérité, l'épilepsie, les troubles visuo-spatiaux ou attentionnels, semblaient contraindre les apprentissages et l'évolution scolaire.

Conclusion : L'incidence des plaintes du langage et leur retentissement sur les apprentissages scolaires, incite à envisager une évaluation du langage précoce plus systématique, chez les ICA périnatals, et une particulière vigilance en cas de comorbidités neurologiques associées.

Mots clés :

Infarctus cérébral artériel périnatal - Langage - Difficultés scolaires - Epilepsie - Hémiplégie - Troubles visuo-attentionnels