HAL
open science

Intérêt de la mise en place d'un bilan orthophonique de langage systématique lors du diagnostic d'épilepsie POCS idiopathique chez les enfants

Charlotte Bézier

To cite this version:

Charlotte Bézier. Intérêt de la mise en place d'un bilan orthophonique de langage systématique lors du diagnostic d'épilepsie POCS idiopathique chez les enfants. Sciences cognitives. 2021. dumas-03281028

HAL Id: dumas-03281028

https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-03281028

Submitted on 7 Jul 2021

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.

Année universitaire 2020-2021

COLLEGE SCIENCES DE LA SANTE
Centre de Formation Universitaire d'Orthophonie

Mémoire (U.E. 7.5) pour l'obtention du

CERTIFICAT DE CAPACITE D'ORTHOPHONISTE

Grade Master

Présenté et soutenu publiquement le 10 juin 2021

par Charlotte BEZIER

née le 05/04/1996 à Saint-Herblain

Intérêt de la mise en place d'un bilan orthophonique de langage systématique lors du diagnostic d'épilepsie POCS idiopathique chez les enfants

Sous la direction de :
Sandrine RICHARD
Marie HUSSON

Membres du jury :
Sandrine RICHARD, Orthophoniste, Bordeaux
Marie HUSSON, Neuropédiatre, CHU Bordeaux
Aude MARTINEZ, Orthophoniste, Bordeaux
Valérie PREVOT-DELTHE, Orthophoniste, Bordeaux

Année universitaire 2020-2021

COLLEGE SCIENCES DE LA SANTE
Centre de Formation Universitaire d'Orthophonie

Mémoire (U.E. 7.5) pour l'obtention du

CERTIFICAT DE CAPACITE D'ORTHOPHONISTE

Grade Master

Présenté et soutenu publiquement le 10 juin 2021

par Charlotte BEZIER

née le 05/04/1996 à Saint-Herblain

Intérêt de la mise en place d'un bilan orthophonique de langage systématique lors du diagnostic d'épilepsie POCS idiopathique chez les enfants

Sous la direction de :
Sandrine RICHARD
Marie HUSSON

Membres du jury :
Sandrine RICHARD, Orthophoniste, Bordeaux
Marie HUSSON, Neuropédiatre, CHU Bordeaux
Aude MARTINEZ, Orthophoniste, Bordeaux
Valérie PREVOT-DELTHE, Orthophoniste, Bordeaux

Titre : Intérêt de la mise en place d'un bilan orthophonique de langage de manière systématique lors du diagnostic d'épilepsie POCS chez les enfants

Résumé : L'épilepsie avec des pointes-ondes continues du sommeil (POCS) idiopathique est une épilepsie rare de l'enfant qui se manifeste par des pointes-ondes quasi-continues durant le sommeil. Elle intervient lorsque le cerveau de l'enfant est en plein développement. Des auteurs ont mis en évidence qu'elle peut impacter le domaine cognitif avec un déficit mnésique et attentionnel, des difficultés de raisonnement ainsi que des difficultés langagières. Toutefois ces dernières sont souvent évoquées mais jamais décrites. Un bilan neuropsychologique est souvent conseillé mais le bilan orthophonique est rarement prescrit. Ainsi, nous nous sommes interrogés sur l'intérêt d'un bilan orthophonique dans le cadre du diagnostic de cette épilepsie de manière systématique. Nous avons analysé des bilans orthophoniques et psychologiques d'enfants suivi au CHU de Bordeaux. Ces bilans mettent en évidence plusieurs troubles cognitifs comme décrit dans la littérature ainsi que des troubles langagiers dont l'expression est parfois subtile. La mise en place d'un bilan orthophonique permettrait ainsi de dépister ces troubles afin de suivre leur évolution et de prévenir d'éventuels troubles futurs plus importants.

Mots clés : épilepsie POCS, troubles du langage, cognitif

Title: Interest of the implementation of a speech therapy assessment in a systematic way during the diagnosis of CSWS epilepsy in children

Abstract: Epilepsy with continuous spikes and waves during sleep (CSWS) is a rare childhood epilepsy which manifests itself by quasi-continuous spikes during sleep. It occurs when the child's brain is still developing. Authors have shown that it can have an impact on the cognitive domain with a memory and attention deficit, reasoning difficulties as well as language difficulties. However, these last are often mentioned but never described. A neuropsychological assessment is often recommended but speech therapy is rarely prescribed. Therefore, we wondered about the interest of a speech therapy assessment in the diagnosis of this epilepsy in a systematic way. We analyzed speech therapy and psychological assessments of children followed at the Bordeaux University Hospital. These assessments revealed several cognitive disorders as described in the literature as well as subtle language disorders. The implementation of a speech therapy assessment would allow the detection of these disorders in order to follow their evolution and to be able to prevent possible future more important disorders.

Keywords: CSWS, epilepsy, language impairment, language disorder

REMERCIEMENTS

Je tiens à remercier mes directrices de mémoire, Sandrine RICHARD, orthophoniste, et Marie HUSSON, neuropédiatre. Merci pour votre accompagnement tout au long de l'année, pour vos conseils, votre temps et l'intérêt que vous avez porté à ce projet.

Je tiens à remercier Aude Martinez et Valérie Prévot-Delthé, orthophonistes, pour leur participation à mon jury de mémoire et l'intérêt porté à mon travail.

Je tiens également à remercier l'ensemble de l'équipe pédagogique du centre de formation de Bordeaux pour leurs enseignements durant ces années d'étude. Merci à Mme Benichou, Mme Longère et Mme Castelbajac pour leur écoute et leur disponibilité qui m'ont permis d'évoluer professionnellement et personnellement.

Je tiens à remercier mes parents et mes frères, Yohann, et l'ensemble de mes proches d'avoir été présents pour m'accompagner durant ma formation. Enfin, merci à vous Cassandre, Anouk, Solène et Clara, des rencontres amicales précieuses avec de nombreux moments partagés. Un nouveau chapitre démarre pour nous. Merci d'avoir tous été présents, de m'avoir soutenue au long de ces 5 années et plus particulièrement dans cette dernière année qui aura eu son lot de péripéties.

SOMMAIRE

Remerciements 3

Table des tableaux 5

Table des figures 5

Introduction Générale 6

Partie théorique 8

1. L'épilepsie avec pointes-ondes continues du sommeil (POCS) 8
   1.1. L'épilepsie 8
   1.2. L'épilepsie avec POCS 11
   1.3. Traitements de l'épilepsie avec POCS et leurs effets 12
   1.4. Lien avec autres syndromes épileptiques 14
2. Les troubles langagiers dans le cadre d'une épilepsie avec POCS 16
   2.1. Les déficits cognitifs dans le cadre de l'épilepsie avec POCS 16
   2.2. Le langage 18
   2.3. L'épilepsie avec POCS durant une période sensible 20

Problématique et hypothèses 21

Partie pratique 22

1. Population 22
2. Matériel 22
   2.1. Bilan orthophonique 22
   2.2. Bilan psychologique 25

Résultats 27

1. Présentation de la population 27
2. Anamnèse 28
3. Bilans 29
   2.1. Patient 1 29
   2.2. Patient 2 31
   2.3. Patient 3 33
   2.4. Patient 4 35
4. Récapitulatif des scores au bilan orthophonique 37

Discussion 38

1. Interprétation de la première hypothèse par rapport aux bilans orthophoniques de langage oral 38
2. Hypothèse 2 sur le lien entre la nature et la sévérité des troubles et l'âge d'apparition de l'épilepsie 42
3. Les limites et perspectives 43

Conclusion 45

Bibliographie 46

TABLE DES TABLEAUX

Tableau 1 : Présentation de la population 27
Tableau 2 : Eléments tirés de l'anamnèse 28
Tableau 3 : Résultats du patient 1 aux épreuves langagières 29
Tableau 4 : Résultats du patient 2 aux épreuves langagières 31
Tableau 5 : Résultats du patient 3 aux épreuves langagières 33
Tableau 6 : Résultats du patient 4 aux épreuves langagières 35
Tableau 7 : Résultats des quatre patients aux épreuves langagières et exécutives..... 37

TABLE DES FIGURES

Figure 1 : Classification 2017 de l'ILAE des types de crises d'épilepsie..... 10
Figure 2 : Tracé d'EEG présentant des pointes-ondes (en vert sur le zoom)..... 12
Figure 3 : Répartition des classes d'étalonnage..... 25
Figure 4 : Graphiques présentant les résultats du patient 1 aux épreuves exécutives..... 30
Figure 5 : Graphique des résultats du patient 1 au WISC-V 30
Figure 6 : Graphiques présentant les résultats de la patiente 2 aux épreuves exécutives..... 32
Figure 7 : Graphique des résultats de la patiente 2 au WISC-V 32
Figure 8 : Graphiques présentant les résultats du patient 3 aux épreuves exécutives..... 34
Figure 9 : Graphique des résultats du patient 3 au WISC-V 34
Figure 10 : Graphiques présentant les résultats du patient 4 aux épreuves exécutives 36
Figure 11 : Graphique des résultats du patient 4 au WISC-V 36

INTRODUCTION GENERALE

D'après l'INSERM, 600 000 personnes souffrent d'épilepsie en France. Parmi elles, la moitié ont moins de 20 ans. L'épilepsie est une affection cérébrale caractérisée par une prédisposition générale à avoir des crises épileptiques. Ces crises épileptiques correspondent à des manifestations cliniques liées à une activité neuronale anormalement excessive. On peut les distinguer selon leur mode de présentation : elles peuvent être à début focal, à début généralisé ou à début inconnu. Mais on peut également les distinguer selon leur étiologie. (Fisher et al., 2014, 2017)

Les épilepsies infantiles ont la particularité d'intervenir lorsque le cerveau de l'enfant est en plein développement. Plusieurs épilepsies sont spécifiques à l'enfance ; on distingue les épilepsies généralisées, les épilepsies focales et les encéphalopathies épileptiques. (Scheffer et al., 2017) Les encéphalopathies épileptiques sont généralement des épilepsies sévères pour lesquelles des déficits cognitifs et neurologiques sont observés. Parmi les plus fréquentes, on retrouve le syndrome de Landau-Kleffner, appelé également le syndrome d'aphasie épileptique acquis, ainsi que le syndrome des pointes-ondes continues du sommeil (POCS). (Crespel et al., 2006)

Le syndrome épileptique des POCS est une épilepsie infantile âge-dépendante, c'est-à-dire qu'elle apparaît à un certain âge et évolue d'une manière naturelle définie, en lien avec la maturation cérébrale. Cette épilepsie peut débuter entre 2 et 12 ans, avec un pic d'apparition entre 4 et 7 ans. De manière générale, l'évolution des crises est favorable mais le pronostic dépend des troubles cognitifs et comportementaux pouvant subsister après la stabilisation des crises. Parmi les déficits cognitifs observés dans le cadre de ce syndrome épileptique, plusieurs études mettent en évidence un déficit de la mémoire à court terme, une altération de l'attention et des fonctions exécutives ainsi qu'une baisse du quotient intellectuel. Le langage semble aussi pouvoir être altéré, toutefois ni la nature ni la sévérité des troubles langagiers n'ont été mis en évidence. (Nikanorova et al., 2009)

La réalisation d'un bilan neuropsychologique dans le cadre d'une épilepsie avec POCS est recommandée afin d'établir un profil cognitif du patient et afin de suivre l'évolution des

potentiels déficits. Ce bilan permet de suivre l'évolution du patient et de mettre en place un suivi rééducatif si besoin. (Villeneuve & Laguitton, 2016)

Ce mémoire vise ainsi à réfléchir sur l'intérêt de la mise en place d'un bilan orthophonique de manière systématique lors de la pose du diagnostic d'une épilepsie avec POCS. Pour ce faire, nous analyserons des bilans de langage oral réalisés au sein du Centre de Référence du Langage (CRL) de Bordeaux pour des enfants ayant eu un diagnostic d'épilepsie avec POCS idiopathique, c'est-à-dire sans cause connue. L'objectif sera d'observer si des troubles du langage sont mis en évidence pour chacun d'eux afin de justifier la mise en place de ce bilan orthophonique.

PARTIE THEORIQUE

1. L'épilepsie avec pointes-ondes continues du sommeil (POCS)

1.1. L'épilepsie

Tout d'abord, l'épilepsie est considérée comme une maladie du cerveau. La Ligue Internationale contre l'Epilepsie (ILAE – International League Against Epilepsy) a établi une définition conceptuelle de l'épilepsie en 2005. Elle la définit comme « un trouble cérébral caractérisé par une prédisposition durable à générer des crises épileptiques et par les conséquences neurobiologiques, cognitives, psychologiques et sociales. » Une définition clinique opérationnelle a complété par la suite la précédente et distingue trois contextes possibles d'épilepsie :

- Un patient ayant eu au moins deux crises épileptiques non provoquées dans une période de 24h.
- Un patient ayant eu une seule crise épileptique non provoquée avec une probabilité de récidives supérieure ou égale à 60% dans les 10 années suivantes.
- Un patient pour qui un diagnostic de syndrome épileptique peut être rapidement établi.

L'épilepsie peut être considérée comme résolue soit chez les patients ayant un syndrome épileptique âge-dépendant et qui ont dépassé l'âge correspondant, soit pour ceux n'ayant pas eu de crises depuis 10 ans sans prise d'antiépileptique dans les 5 dernières années. (Fisher et al., 2014)

Par ailleurs, les épilepsies sont différenciées selon leur étiologie. Tout d'abord, les épilepsies symptomatiques sont secondaires à une affection connue ou suspectée du système nerveux central. Les épilepsies cryptogéniques correspondent aux épilepsies présumées symptomatiques mais dont l'étiologie n'a pas été mise en évidence. Enfin, les épilepsies idiopathiques n'ont pas de cause connue. (Crespel et al., 2006)

1.1.1. Les crises épileptiques

L'ILAE a défini la crise épileptique en 2005 comme la « présence transitoire de signes et/ou symptômes en raison d'une activité neuronale excessive ou synchrone anormale dans le cerveau ». (Fisher et al., 2014)

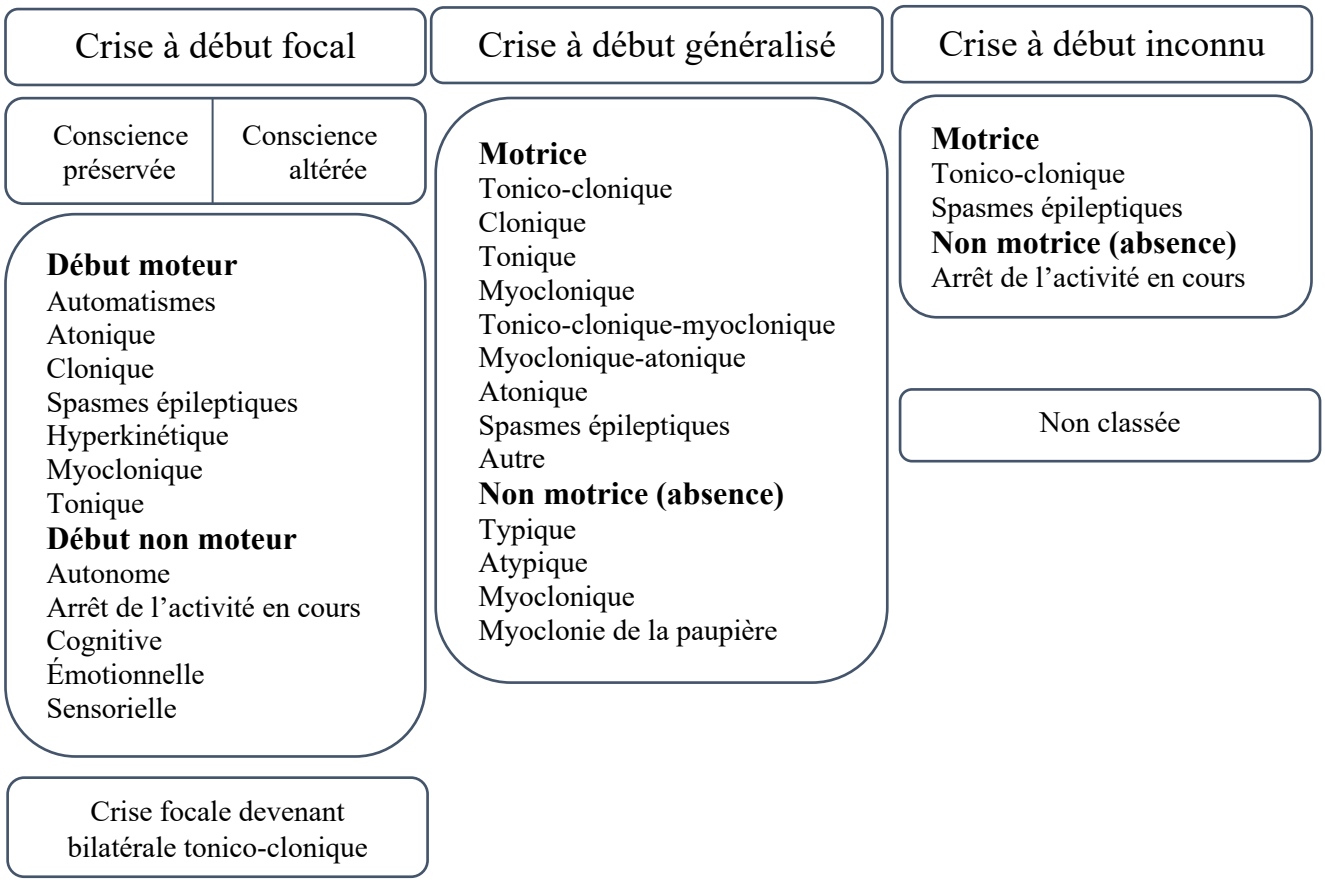
Plusieurs classifications des types de crise épileptique ont été élaborées depuis de nombreuses années. La plus récente date de 2017 par l'ILAE ; c'est une classification opérationnelle, c'est-à-dire qu'elle ne repose sur aucun mécanisme fondamental. Cette classification distingue les crises par leur activation initiale. Ainsi, trois groupes de crises sont proposées : (Fisher et al., 2017)

- **Les crises à début focal** proviennent de réseaux neuronaux limités à un hémisphère. Elles peuvent être strictement localisées ou plus étendues. Pour ces crises, on s'intéresse au niveau de conscience du patient pour les distinguer. On les caractérise également par leur principal symptôme d'apparition pouvant être moteur ou non moteur. De plus, les crises focales peuvent rapidement évoluer en crises bilatérales mais c'est l'aspect initial qui sera retenu pour la classification.

- **Les crises à début généralisé** proviennent des réseaux neuronaux bilatéraux et s'engagent rapidement au sein de ces réseaux. Le niveau de conscience n'est pas un facteur de classification car la grande majorité de ces crises se manifestent avec une conscience altérée voire une perte totale de conscience. Ici aussi, le principal symptôme d'apparition de la crise peut être moteur ou non et permet de nommer le type de crise.

- **Les crises à début inconnu** regroupent des crises inclassables souvent par manque d'informations, et des crises motrices ou non motrices selon les symptômes. Pour ces dernières, le terme « début inconnu » ne désigne pas une caractéristique de la crise. En effet, ce sont des crises pour lesquelles le début de la crise n'a pas pu être identifié. Elles peuvent alors être classées ensuite dans les crises focales ou généralisées.

Figure 1 : Classification 2017 de l'ILAE des types de crises d'épilepsie



1.1.2. Les épilepsies infantiles

Les épilepsies infantiles s'apparentent aux épilepsies de l'adulte. Néanmoins, elles interviennent durant une période de vulnérabilité car le cerveau de l'enfant est en plein développement. Les épilepsies de l'enfant sont ainsi fréquemment associées à des troubles cognitifs et/ou comportementaux. Tout comme les épilepsies de l'adulte, elles se distinguent entre les épilepsies focales et les épilepsies généralisées. Toutefois une catégorie spécifique d'épilepsie s'ajoute aux autres : les encéphalopathies épileptiques. (Bulteau, 2016) Celles-ci désignent des épilepsies généralement sévères avec des déficiences cognitives engendrées par les crises mais également par les décharges épileptiques interictales, soit entre les crises, vues à l'EEG. (Trivisano & Specchio, 2020) Par ailleurs, les syndromes épileptiques de l'enfant sont généralement âge-dépendants, c'est-à-dire qu'ils apparaissent et disparaissent selon un âge établi en fonction de la maturation cérébrale. L'âge d'apparition d'un syndrome épileptique est ainsi un facteur de diagnostic. (Korff, 2009)

1.2. L'épilepsie avec POCS

L'épilepsie avec POCS est tout d'abord une épilepsie spécifique de l'enfant. C'est une épilepsie rare représentant entre 0,5% et 2% des enfants épileptiques. Son diagnostic est émis grâce à l'association de l'observation à l'électro-encéphalogramme (EEG) et de l'examen clinique. L'épilepsie avec POCS est considérée comme une encéphalopathie épileptique par la ILAE depuis 2001 (Nikanorova et al., 2009). Elle a été incluse et définie dans la classification des épilepsies en 1989. D'après l'ILAE, « la durée varie de quelques mois à quelques années. Malgré l'évolution généralement bénigne des crises, le pronostic est réservé, en raison de l'apparition de troubles neuropsychologiques. » (Schmitt, 2015)

L'épilepsie avec POCS apparaît dans l'enfance avec une moyenne d'âge de début de 4 à 7 ans, mais elle peut démarrer entre 2 et 12 ans. Elle disparaît généralement à l'âge adulte (Nikanorova et al., 2009) Lorsque les crises disparaissent et que l'EEG se normalise, généralement les troubles cognitifs s'atténuent mais ils peuvent perdurer avec une variabilité interindividuelle. Les séquelles observées sur le long-terme pour ce syndrome épileptique dépendent de l'étiologie, de la durée globale du syndrome et du traitement. (Schmitt, 2015)

1.2.1. Signes cliniques

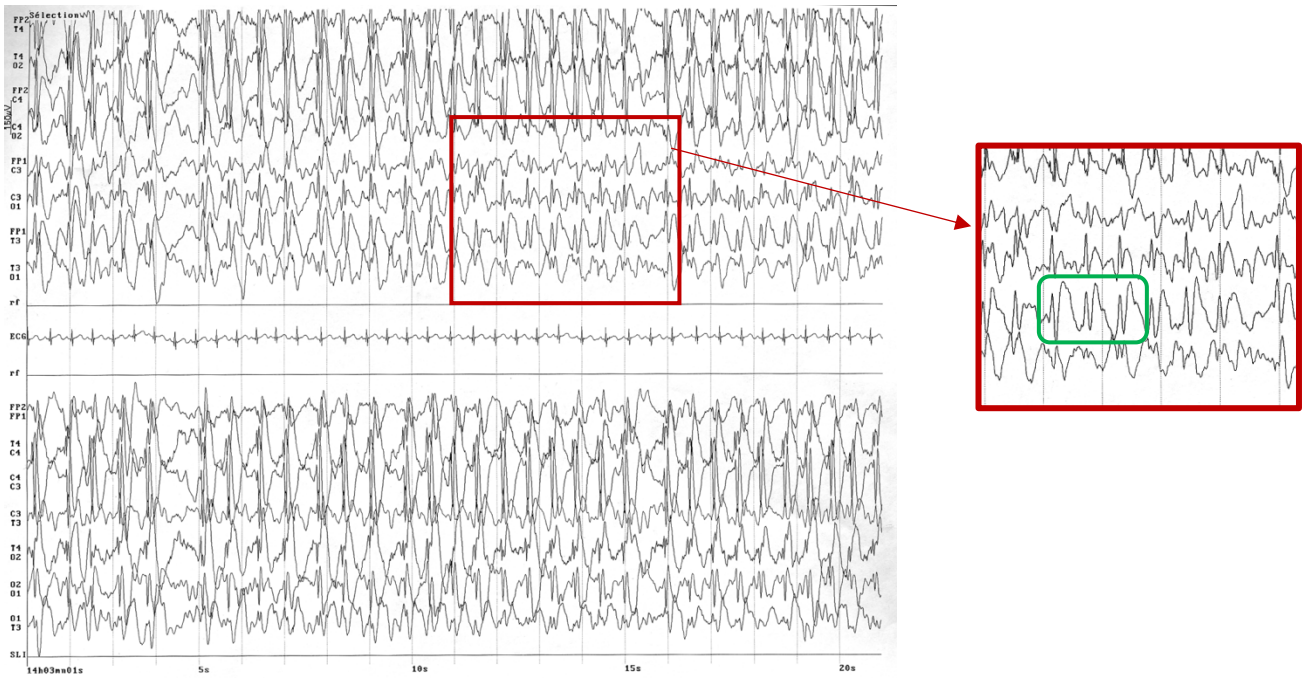
L'ILAE définit l'épilepsie avec POCS comme « l'association de divers types de crises, partielles ou généralisées, durant le sommeil, et des absences atypiques en état de veille. Il n'y pas de crise tonique. » (Schmitt, 2015) De plus, des auteurs ont soumis trois schémas de crises pour définir ce syndrome épileptique en donnant leur fréquence dans une population d'enfants ayant une épilepsie avec POCS. 11% de ces enfants auraient des crises motrices nocturnes rares, 44,5% auraient des crises motrices unilatérales et/ou généralisées pendant le sommeil et des absences durant l'état de veille. Enfin, 44,5% des enfants ayant une épilepsie avec POCS auraient de rares crises motrices nocturnes et des crises fréquentes atoniques en état de veille entraînant des chutes. (Nikanorova et al., 2009)

Par ailleurs, du point de vue clinique, Tassinari a mis en évidence des difficultés cognitives en lien avec cette épilepsie. En effet, il cite un déficit de la mémoire à court terme, des troubles langagiers, une baisse du quotient intellectuel et une hyperkinésie. (Veggiotti et al., 1999)

1.2.2. Signes à l'électo-encéphalogramme (EEG)

Ensuite, du point de vue de l'EEG, des décharges épileptiformes intericctales, ayant lieu entre les crises épileptiques, sont observées sous forme de pointes-ondes quasi-continues pendant le sommeil lent, appelé aussi le sommeil à mouvements oculaires non rapides. (Sánchez Fernández et al., 2013) L'épilepsie avec POCS a d'ailleurs été caractérisée par la présence de pointes-ondes continues à l'EEG sur au moins 85% du tracé en sommeil lent et ce, pendant au moins trois enregistrements sur 1 mois ou plus. (Patry et al., 1971)

Figure 2 : Tracé d'EEG présentant des pointes-ondes (en vert sur le zvoom)



L'EEG permet ainsi de mettre en évidence ces anomalies, mais d'autres syndromes épileptiques présentent également des pointes-ondes continues durant le sommeil. (Veggiotti et al., 1999) On distingue alors l'épilepsie POCS des autres syndromes épileptiques à l'EEG avec une diminution voire une disparition des figures physiologiques du sommeil, ce qui signe la désorganisation du sommeil. (Boer, 2009)

1.3. Traitements de l'épilepsie avec POCS et leurs effets

1.3.1. Possibilités de traitements

Tout d'abord, un traitement ne sera pas donné dès l'apparition de la première crise tant que le syndrome épileptique ou le type d'épilepsie n'a pas été clairement dégagé.

Effectivement, des effets délétères peuvent être observés sur les crises épileptiques à cause de certains médicaments. (Wirrell, Ho and Hamiwka, 2006 ; Auvin, 2016) En présence d'un syndrome épileptique, deux entités coexistent ; il s'agit en premier lieu des manifestations ictales correspondant aux crises, ainsi que des manifestations interictales représentant les troubles associés à l'épilepsie. Le traitement a ainsi pour objectif de diminuer les crises afin de limiter les troubles associés. (Bulteau, 2016)

Dans le cadre d'un diagnostic d'épilepsie avec POCS, l'amélioration et le maintien des capacités cognitives forment ensemble l'objectif principal du traitement. Ainsi, en plus de son rôle curatif, le traitement aura un rôle préventif par rapport à la détérioration neuropsychologique. (Schmitt, 2015) Cette amélioration cognitive semble être en lien avec le contrôle de l'activité épileptiforme. Le contrôle des crises et la réduction des pointes-ondes à l'EEG constituent donc la cible du traitement global. (Sánchez Fernández et al., 2013) Cette diminution des anomalies à l'EEG est possible avec les antiépileptiques. Parmi les antiépileptiques courants, on retrouve : les benzodiazépines, le lévétiracetam, l'éthosuximide, l'acide valproïque et le sulthiame. En plus des antiépileptiques, l'utilisation de différents traitements est possible : les corticostéroïdes, les immunoglobulines et la mise en place d'un régime cétogène. Actuellement, il est recommandé de mettre en place rapidement un traitement fort comme les corticostéroïdes qui permettent un contrôle rapide de l'activité épileptiforme. En effet, de récentes études mettent en évidence que les séquelles cognitives sur le long terme dépendent en partie de la durée du syndrome épileptique avec POCS. (Schmitt, 2015)

1.3.2. Choix du traitement

Lorsque le diagnostic d'épilepsie avec POCS est établi, le choix du traitement repose sur un équilibre du rapport bénéfice-risque. Des auteurs mettent en avant notamment deux points de vigilance. Le premier réside dans le fait que ce sont les parents qui administrent le traitement à l'enfant. Ainsi, contrairement à un adulte qui ressent directement les effets d'un médicament, les parents peuvent sous-estimer les effets sur leur enfant et continuer d'administrer le traitement sans consultation médicale et ce par une anxiété de voir survenir de nouvelles crises. Le deuxième point d'attention est lié à l'âge de ce patient. En effet, lors de la prise de ce traitement l'enfant se situe au cœur de son développement et de ses apprentissages. Il faut par conséquent être attentif aux répercussions possibles, notamment sur les capacités

cognitives. Par exemple, il est fréquent que la polythérapie ait un impact plus néfaste que la monothérapie. (Auvin, 2016)

Un bénéfice concernant la fréquence et la sévérité des crises a été prouvé dans la littérature. Cette amélioration a été observée notamment avec les corticostéroïdes et les benzodiazépines. (Sánchez Fernández et al., 2013) Toutefois, les benzodiazépines sont également connues pour avoir un retentissement sur les capacités cognitives. En effet, le principe des antiépileptiques est de diminuer l'excitabilité neuronale, mais cette inhibition peut impacter les fonctions cognitives comme faire apparaître un déficit attentionnel ou trouble mnésique léger. (Loring, 2013) L'acide valproïque et le sulthiame ont des effets secondaires à peu près similaires. (Manthey et al., 2005) Ils peuvent engendrer des troubles mnésiques et attentionnels ainsi qu'un ralentissement psychomoteur léger. (Loring, 2013) De nouveaux médicaments ont vu le jour ces vingt dernières années. De manière générale, ils semblent être moins néfastes, notamment pour les fonctions cognitives. (Moosa, 2019) Parmi eux, on retrouve le Levetiracetam qui est utilisé fréquemment dans le cadre d'une épilepsie avec POCS. L'utilisation de ce dernier a mis en évidence des difficultés comportementales se manifestant par de l'agressivité, de l'irritabilité et de l'hyperactivité. Toutefois, sur le plan cognitif, d'après une étude, les patients présentent de meilleures capacités comparées à l'utilisation d'autres médicaments, en améliorant notamment les capacités d'alerte et de communication. (Moavero et al., 2017)

1.4. Lien avec autres syndromes épileptiques

D'autres syndromes épileptiques présentent des pointes-ondes pendant le sommeil : le syndrome de Landau-Kleffner et l'épilepsie à pointes centro-temporales, ou épilepsie à pointes rolandiques.

1.4.1. Le syndrome Landau-Kleffner (SLK)

La limite entre le SLK avec l'épilepsie avec POCS n'est pas toujours évidente à établir mais ils présentent des spectres électrocliniques différents. (Sánchez Fernández et al., 2013) Le syndrome Landau-Kleffner présente également des décharges interictales pendant une majeure partie du sommeil lent, cependant ces décharges sont généralement temporales bilatérales postérieures alors que dans le syndrome épileptique avec POCS, ces décharges sont davantage

diffuses. (Kallay-Zetchi & Roulet-Perez, 2016) De plus, les anomalies à l'EEG occupent moins de 85% du tracé contrairement à l'épilepsie avec POCS. (Schmitt, 2015) Du point de vue clinique, on observe chez les enfants avec un SLK une régression langagière se manifestant par une aphasie expressive ou une agnosie auditivo-verbale. (Kallay-Zetchi & Roulet-Perez, 2016) Une amélioration du langage est constatée lorsque les ondes de pointes disparaissent. Toutefois, des difficultés sur les plans langagiers et cognitifs peuvent perdurer. (Schmitt, 2015)

1.4.2. L'épilepsie à pointes centro-temporales

Enfin, l'épilepsie à pointes centro-temporales (EPCT) ou épilepsie à pointes rolandiques se caractérise à la fois par des ondes de pointes centro-temporales à l'EEG, par des crises cloniques de l'hémiface ou toniques avec une déviation de la bouche et de la langue ainsi que par une hypersalivation. On la décrit comme étant une épilepsie sommeil-dépendant car les crises surviennent généralement après l'endormissement ou avant le réveil. Cliniquement, les enfants avec une EPCT n'ont pas de déficience intellectuelle mais des troubles du comportement et neuropsychologiques ont été mis en évidence. (Schmitt, 2015) On retrouve notamment comme déficits cognitifs : des troubles mineurs du langage caractérisés par des difficultés d'articulation, de fluence verbale et de dénomination, des difficultés d'acquisition du langage écrit, de mémoire de travail et à court terme déficitaires, ainsi qu'une perturbation de l'attention. (Jambaqué, 2017) Par ailleurs, le tracé du sommeil est régulièrement contrôlé car il est possible que cette épilepsie évolue vers une épilepsie avec POCS. (Fejerman et al., 2000) Enfin, un traitement n'est pas toujours mis en place dans cette épilepsie car il peut être inefficace avec une récidive de crises, voire aggraver l'épilepsie avec une évolution vers un POCS. (Oguni, 2011)

1.4.3. Vers un continuum

Plusieurs études, notamment génétiques avec la mise en lumière d'une mutation d'un même gène, mettent en évidence un possible continuum entre ces trois syndromes. (Lemke et al., 2013) En raison des similitudes notées, une hypothèse a été développée selon laquelle l'épilepsie à pointes rolandiques faisant partie des syndromes bénins, le syndrome Landau-Kleffner et l'épilepsie avec POCS constitueraient ensemble un même syndrome. Dans cette idée, chacun de ces syndromes, avec leurs particularités cliniques et électriques, correspondrait à un degré de sévérité d'un syndrome commun. (Sánchez Fernández et al., 2013)

2. Les troubles langagiers dans le cadre d'une épilepsie avec POCS

Le langage appartient aux fonctions cognitives avec les fonctions exécutives, l'attention et la mémoire. Nous commencerons donc par aborder de manière générale les déficits cognitifs observés dans le cadre d'une épilepsie avec POCS, puis nous évoquerons le développement typique du langage. Enfin, nous finirons par mettre en évidence que l'épilepsie avec POCS intervient durant une période vulnérable du développement langage pouvant potentiellement l'altérer.

2.1. Les déficits cognitifs dans le cadre de l'épilepsie avec POCS

2.1.1. L'origine des troubles cognitifs

Les troubles cognitifs peuvent parfois être préexistants au syndrome épileptique, mais s'ils en sont la conséquence, le contrôle des crises est primordial pour minimiser les difficultés neuropsychologiques. (Villeneuve & Laguitton, 2016) L'origine des troubles cognitifs engendrés par ce syndrome épileptique avec POCS a été le sujet de plusieurs recherches ; elle reste inconnue mais des hypothèses ont été établies.

Tout d'abord, durant le sommeil lent on observe une réduction physiologique des ondes lentes traduisant une diminution de la force synaptique. Ce déclin de puissance synaptique est nécessaire durant le sommeil afin d'assurer une économie d'énergie et un gain de place. Il permet de revenir à un niveau de base de force synaptique, ce qui traduit la plasticité cérébrale en supprimant les synapses peu utilisées et en laissant de la place pour renforcer les synapses existantes ou pour en créer de nouvelles. Ainsi, la réduction d'ondes lentes est primordiale durant le sommeil lent pour les apprentissages et la mémoire. Lorsque cette homéostasie synaptique est altérée, des perturbations neuropsychologiques peuvent apparaître. Pour exemple, lorsqu'une personne ne dort pas durant 24h, en plus de la fatigue, des difficultés de concentration, d'attention, mais aussi une irritabilité et une labilité de l'humeur peuvent être relevées. (Tononi & Cirelli, 2006)

Une première hypothèse émise explique que les pointes-ondes dans l'épilepsie avec POCS interféreraient avec les ondes lentes physiologiques. C'est cette interférence qui pourrait être à l'origine de troubles cognitifs. Plus récemment, certains auteurs ont relevé que les pointes-ondes caractérisant le syndrome épileptique avec POCS perturbent la diminution physiologique des ondes lentes ; plus la fréquence des pointes-ondes est importante et plus la

diminution est altérée. Ainsi, dans cette épilepsie, avec une fréquence d'anomalies supérieure à 85% du tracé de l'EEG, le déclin physiologique des ondes lentes est totalement absent. Des études d'EEG et d'IRM fonctionnelle ont mis en évidence l'activation d'un réseau de neurones qui rendrait inactif le réseau par défaut. Ce dernier est impliqué dans les processus cognitifs et dans le renforcement de la mémoire pendant le sommeil. (Schmitt, 2015)

2.1.2. Les troubles observés

Dans les épilepsies infantiles, on retrouve fréquemment des troubles associés, en plus des crises épileptiques, tels que des troubles neuropsychologiques et comportementaux. Par ailleurs, le pronostic, lors d'une épilepsie, sera influencé par les crises épileptiques, notamment leur fréquence, leur sévérité et leur localisation, mais également par les manifestations interictales, soit entre les crises, correspondant aux troubles cognitifs et comportementaux. Il est donc primordial que ces troubles soient mis en évidence afin de les prendre en charge. (Bulteau, 2016) Ces difficultés cognitives peuvent subsister sur le long terme. Dans le cadre de l'épilepsie avec POCS, les séquelles cognitives sont en lien avec l'âge d'apparition du syndrome épileptique, mais aussi avec la topographie du foyer interictal, soit des décharges épileptiformes relevées entre les crises. La durée de l'épilepsie avec POCS a également un lien avec ces conséquences cognitives. Ce lien se traduit par une corrélation négative ; plus la durée du syndrome est longue et moins le profil neuropsychologique est favorable. (Nikanorova et al., 2009)

Dans le cadre d'une épilepsie avec POCS, des troubles cognitifs et comportementaux ont été observés. Différents auteurs mettent en évidence un certain nombre de difficultés possibles. Parmi elles, les déficits cognitifs se caractérisent par : une baisse du quotient intellectuel, des troubles mnésiques et notamment de la mémoire à court terme, des difficultés langagières, un trouble de désorientation spatio-temporelle, un déficit de l'attention et de l'inhibition, des déficits dans les apprentissages et dans le raisonnement. (Nikanorova et al., 2009) Dans des cas plus isolés, des troubles plus spécifiques ont été observés tels qu'une héminégligence et une apraxie. (Galanopoulou et al., 2000) De manière générale, en comparaison au syndrome de Landau-Kleffner, l'épilepsie avec POCS est associée à une altération cognitive plus globale caractérisée notamment par le déficit attentionnel et mnésique. Le langage semble pouvoir être altéré de manière subtile davantage dans le contenu que dans la forme. (Kallay-Zetchi & Roulet-Perez, 2016)

Les troubles cognitifs peuvent être observés dès le début de l'épilepsie. Ils diminuent avec le contrôle des crises mais des conséquences neuropsychologiques sur le long terme sont observées. En effet, 3 à 10 ans après la disparition de l'épilepsie avec POCS, plusieurs auteurs ont mis en évidence une baisse du quotient intellectuel. Certains auteurs n'avaient pas dégagé de profil neuropsychologique mais Veggiotti *et al.* (2002) publient une étude de cas de cinq enfants sur le long-terme qui leur permet de distinguer trois profils. Le premier est une démence frontale acquise, le second un déficit du langage et enfin le dernier est un profil normal. (Nikanorova et al., 2009)

2.2. Le langage

Des difficultés langagières ayant été évoquées à plusieurs reprises dans le cadre des épilepsies avec POCS, il convient de faire un point sur le développement typique du langage. La maturation cérébrale est co-dépendante des apprentissages et des expériences. Ainsi, le langage se construit par l'expérimentation et la perception du monde dès la naissance. Il se développe également grâce à la plasticité cérébrale, qui est une propriété principale des systèmes neuronaux et cognitifs. La synaptogenèse, à laquelle participe la plasticité, est ainsi primordiale pour le développement précoce du langage. (Kaïl, 2012)

Le langage est constitué de quatre composantes linguistiques principales qui s'acquièrent au fil de l'évolution (Bursztejn & Aussilloux, 2018) :

- La phonétique correspond aux sons de la langue,
- La sémantique se réfère au lexique et à la signification des mots,
- La syntaxe constitue l'organisation des éléments langagiers entre eux,
- La pragmatique se traduit par les actes de langage.

Aux alentours de 4 ans, l'enfant est capable de maîtriser la structure fondamentale de sa langue, parallèlement à l'acquisition de différentes fonctions cognitives et sociales qui ont un rôle dans l'apparition du langage. (Kaïl, 2012) Le langage continue toutefois d'évoluer et de s'enrichir dans les quatre composantes linguistiques. (Delahaie, 2004)

Du point de vue de la phonétique, l'ensemble des sons est acquis généralement entre 4 et 5 ans. Des erreurs peuvent toutefois persister, notamment sur la différence des phonèmes [s] avec [z] et [ʒ] avec[ʃ]. (Brin-Henry et al., 2011)

Sur le plan lexical, on observe durant le développement un décalage entre la compréhension, correspondant au stock lexical passif, et la production, avec le stock lexical actif. La période cruciale pour l'acquisition du lexique en production se situe entre 12 et 36 mois et plus précisément aux alentours de 18 à 20 mois avec l'explosion lexicale. En effet, à cet âge l'enfant accroît de manière exponentielle son vocabulaire. Une explication à cette expansion rapide à un moment donné serait la compréhension de l'enfant que chaque chose peut être nommée. Il généralise ainsi le lien entre un référent et une production sonore. (Kaïl, 2012)

La morphosyntaxe est observable dès 18 mois, puis elle évolue et s'enrichit pour qu'à partir de 3 ans l'enfant puisse construire des énoncés grammaticaux et explicites. C'est à cet âge-là que l'enfant pourra prendre en compte l'ensemble de éléments morphosyntaxiques afin de comprendre les énoncés oraux. (Delahaie, 2004)

Enfin du point de vue de la pragmatique, on peut distinguer deux entités : les présuppositions et les actes de langage. Tout d'abord, les présuppositions permettent de traiter correctement les énoncés. Avant 5 ans, l'enfant ne prend pas en compte le présupposé, il s'appuie uniquement sur ce qui est dit explicitement. A partir de 7 ans, le présupposé est pris en compte partiellement. Ce n'est qu'autour de 10 ans que l'ensemble des présupposés est traité afin d'avoir une interprétation correcte. Ensuite, les actes de langage évoluent également par étapes. Par exemple, si l'on prend l'acte de demande, il se met en place dès la naissance. A 3 ans, cette demande porte sur des précisions. A 4 ans, l'enfant distingue les demandes de droit et les demandes de faveur. Enfin, à partir de 6 ans, il différencie les demandes d'action et d'informations. Finalement, l'acquisition de la pragmatique au fil du développement modifie le point de vue de l'enfant dans les échanges. Aux alentours de 3 et 4 ans, l'enfant se focalise sur les éléments de la situation de communication, alors que vers 9 ou 10 ans, il prend davantage en compte les éléments linguistiques présents dans les énoncés. (Kaïl, 2012)

Les différentes composantes du langage évoluent ainsi de manière variable sur une longue durée pendant l'enfance. Les épilepsies infantiles interviennent alors durant ces apprentissages et cette acquisition de connaissances.

2.3. L'épilepsie avec POCS durant une période sensible

L'épilepsie avec POCS peut apparaître entre 2 et 12 ans généralement. Or le cerveau d'un enfant est durant cette période en plein modelage grâce à la plasticité cérébrale. On observe une activité synaptique très intense avec une création de synapses à l'excès. Ces synapses suivent le phénomène de potentialisation à long terme ; plus elles sont activées et plus leur connexion sera facile à l'avenir, c'est-à-dire que plus l'enfant répète une même action et plus il peut la faire aisément ensuite. Cette plasticité cérébrale permet au jeune enfant d'acquérir de nombreux apprentissages en un temps limité. L'activité épileptique impacte ainsi cette plasticité en interférant sur l'activité des synapses. (Bulteau, 2016)

Le cerveau de l'enfant est vulnérable face aux crises épileptiques car l'enfance est une période d'évolution importante avec la construction des réseaux neuronaux qui se spécialisent. Une hypothèse a par ailleurs été émise par des auteurs pour expliquer cette vulnérabilité. Ils suggèrent en effet que l'activité épileptique aurait différents impacts selon la maturation du cerveau. Ainsi, si elle intervient sur des neurones immatures ou en migration avec encore peu de synapses fonctionnelles, elle pourrait engendrer une interruption de la construction du système cortical ou générer un trouble de la migration avec des cellules mal placées. (Ben-Ari & Holmes, 2006)

L'enfance est ainsi caractérisée par le passage de périodes critiques et sensibles permettant la mise en place du système nerveux central et la construction des propriétés fonctionnelles des neurones grâce aux apprentissages. Plusieurs études ont ainsi mis en évidence un lien entre l'âge d'apparition de l'épilepsie et les difficultés neuropsychologiques : plus l'épilepsie est précoce et moins l'évolution neuropsychologique et intellectuelle est positive.

Du point de vue du langage, des auteurs ont décrit la présence de déficits langagiers spécifiques chez des enfants opérés d'une hémisphérotomie jusqu'à 9 ans. Ainsi, il semble que la période critique concernant le langage atteint au moins l'âge de 9 ans. Plus spécifiquement il semble qu'il y ait une période sensible pour chaque domaine du langage : phonétique, sémantique, syntaxique et pragmatique. (Bulteau, 2016)

PROBLEMATIQUE ET HYPOTHESES

L'épilepsie avec POCS est souvent accompagnée de troubles cognitifs caractérisés par un déficit de l'attention et de l'inhibition, par un déficit mnésique, par une désorientation spatio-temporelle, par des déficits des apprentissages et du raisonnement, ainsi que par des difficultés langagières. Or ces dernières sont souvent évoquées dans les études, mais ne sont jamais décrites. Certains auteurs évoquent une altération subtile du langage davantage dans le contenu que dans la forme ; d'autres confirment l'existence de profils d'enfants présentant un déficit du langage sur le long terme. Dans le cadre de ces troubles cognitifs, il est fréquent de proposer un bilan neuropsychologique alors qu'il est rarement proposé de bilan orthophonique.

Le constat d'un déficit langagier souvent rapporté dont nous ignorons la symptomatologie, nous amène à nous poser la question suivante :

« La réalisation d'un bilan orthophonique du langage systématique lors du diagnostic d'une épilepsie avec POCS chez l'enfant aurait-elle un intérêt ? »

Pour y répondre nous avançons deux hypothèses :

- **La première hypothèse** porte sur l'existence de symptômes langagiers à l'expression subtile au regard de l'implication conjointe d'autres processus cognitifs.

- **La seconde hypothèse** suppose un lien entre la nature et la sévérité des troubles langagiers avec l'âge d'apparition de l'épilepsie. Plus celle-ci est précoce et plus les troubles langagiers seraient importants.

Notre démarche pratique consiste en l'analyse de bilans orthophoniques réalisés au Centre de Référence du Langage de Bordeaux, sous l'éclairage d'un bilan psychologique évaluant les grandes fonctions cognitives.

PARTIE PRATIQUE

Afin de répondre à notre problématique, nous avons analysé des bilans de langage oral d'enfants ayant une épilepsie avec POCS en faisant du lien avec leur bilan psychologique.

1. Population

Notre population est constituée de quatre patients ayant bénéficié d'un bilan orthophonique et d'un bilan psychologique dans le cadre du suivi de consultation neuropédiatrique à l'hôpital des enfants de Bordeaux en lien avec le Centre de Référence du Langage. Ces quatre enfants présentent ou ont présenté des points-ondes continues associées à une disparition des figures normales du sommeil sur le tracée EEG justifiant ainsi le diagnostic d'épilepsie avec POCS. Ce sont des enfants ayant entre 8 et 12 ans.

2. Matériel

Nous avons recueilli les bilans des patients réalisés par le CRL de Bordeaux. Nous avons ainsi recueilli les résultats du bilan orthophonique ainsi que des éléments d'anamnèse et le bilan psychologique.

2.1. Bilan orthophonique

2.1.1. Épreuves

Pour les quatre patients, des épreuves issues de la batterie de test EVALEO 6-15 ont été proposées. Nous avons recueilli les résultats de neuf épreuves d'EVALEO a posteriori afin de les analyser. Sept épreuves se répartissent selon les différents domaines évalués du langage :

- Pour **le traitement des mots**, on retrouve quatre épreuves :
  - La répétition de pseudomots évalue la phonologie. Le sujet doit tout d'abord avoir de bonnes capacités de discrimination puis d'encodage et enfin d'articulation. Cette épreuve nécessite également une attention soutenue ainsi qu'une mémoire auditivo-verbale correcte. Cette procédure de répétition est possible grâce à la boucle phonologique qui est un système de

la mémoire de travail. L'intérêt des pseudomots est de ne pas solliciter la mémoire sémantique.

- La dénomination à partir d'images met en évidence le stock lexical actif, l'accès à ce lexique ainsi que la phonologie. Cette épreuve étant chronométrée on peut également apprécier le temps de latence.

- La désignation d'images, à l'instar de l'épreuve précédente, permet d'évaluer le stock lexical et l'accès au lexique mais cette fois-ci en réception, on parle de stock lexical passif. De même, le temps de latence est observé. Cette tâche implique des capacités de discrimination visuelle. L'accès à la polysémie est également requis.

- La fluence sémantique consiste à dire le plus d'aliments possible en une minute. Elle donne des informations sur l'organisation du lexique et l'accès à ce lexique mais aussi sur des fonctions exécutives tels que la flexibilité et l'inhibition. Elle mesure la mémoire sémantique qui sollicite l'hémisphère gauche. On distingue deux processus dans cette mémoire sémantique : la représentation du mot en mémoire et la récupération de ce mot.

➢ Concernant **le traitement des énoncés**, deux épreuves ont été proposées :

- La programmation orale de phrases évalue la morphosyntaxe en production. Dans cette épreuve, l'enfant entend une première phrase, puis le début d'une seconde qu'il doit compléter afin qu'elle ait le même sens que la première. Cette épreuve requière une attention particulière ainsi qu'une mémoire auditivo-verbale correcte.

- La compréhension orale de phrases évalue la morphosyntaxe en réception. Dans cette épreuve l'enfant entend une phrase, puis deux autres. Il doit dire si parmi elles, si aucune, une ou les deux ont la même signification que la première. Comme la précédente, l'attention et la mémoire sont mis en jeu dans cette épreuve. Sur le plan verbal, plusieurs niveaux de traitements sont nécessaires : phonologique, sémantique et syntaxique.

➢ Pour le domaine de **la pragmatique**, une épreuve regroupant plusieurs tâches est proposée :

- La pragmatique au quotidien en production. Dans ces épreuves, l'enfant doit associer les bonnes émotions avec des images ou des intonations, il doit répondre à des questions sur des situations racontées et imagées et il doit imaginer ce que des personnes pourraient dire ou penser dans des situations. Le domaine de la pragmatique sollicite l'hémisphère droit.

Deux autres épreuves s'ajoutent afin d'évaluer le domaine **des fonctions exécutives** :

- La répétition de chiffres endroit et envers permet de donner les empans de chiffres afin d'objectiver les capacités en mémoire de travail.

- La tâche d'Effet Stroop permet d'évaluer les capacités d'inhibition et d'attention. Cette tâche se présente en quatre temps, les deux premiers étant des épreuves de contrôle et les deux derniers les épreuves d'interférence :

  Temps 1. Dénomination rapide de couleur à partir de carrés de couleurs (vert, rouge et jaune). Cette épreuve permet de voir si l'accès au lexique de couleur est bon.

  Temps 2. Dénomination rapide de couleur à partir de dessins colorés (grenouille verte, cerise rouge et soleil jaune). Cette tâche sollicite également l'accès au lexique des couleurs, les dessins peuvent permettre une activation sémantique donc une activation de la couleur plus facile.

  Temps 3. Tâche d'interférence dans laquelle l'enfant doit dire la couleur réelle de l'objet et ne pas tenir compte de la couleur de l'encre du dessin. Les objets sont dessinés dans des couleurs différentes : marron, rose et violet. Cette tâche permet d'évaluer principalement les capacités d'inhibition de l'enfant ainsi que la vitesse de traitement et l'attention.

  Temps 4. Tâche d'interférence dans laquelle l'enfant doit dire la couleur réelle de l'objet et ne pas tenir compte de la couleur de l'encre du dessin. Les objets sont dessinés avec les trois couleurs de base : vert, rouge et jaune. Ici encore les capacités d'inhibition sont

évaluées avec une mise en jeu de l'attention et de la vitesse de traitement.

2.1.2. Cotation

Pour analyser les bilans des quatre patients, nous avons utilisé les 7 classes d'étalonnage définies dans la batterie EVALEO 6-15 :

Classe 1 : Zone pathologique

Classe 2 : Zone à risque, « fragilité »

Classe 3 : Norme

Classe 4 : Norme

Classe 5 : Norme

Classe 6 : Zone supérieure à la moyenne

Classe 7 : Zone très supérieure à la moyenne

Figure 3 : Répartition des classes d'étalonnage

		Normalité				
1	2	3	4	5	6	7
7%	*13%*	*18%*	*24%*	*18%*	*13%*	*7%*
Centiles <7	*7-20*	*21-38*	*39-62*	*63-80*	*81-93*	*>93*
		60% de la population				

Les classes sont étalonnées selon la classe scolaire et l'âge de l'enfant.

2.2. Bilan psychologique

Pour le bilan psychologique, la psychologue avait fait passer systématiquement le WISC-V. Ces bilans ont été réalisés plusieurs mois avant le bilan orthophonique. Ce test permet d'évaluer le niveau de performance de l'enfant pour chacune des grandes fonctions cognitives. Ce niveau se traduit par un indice obtenu par la moyenne à deux subtests.

Le WISC-V évalue ainsi cinq fonctions cognitives :

- **La compréhension verbale** est objectivée avec une épreuve de vocabulaire dans laquelle l'enfant doit dénommer des images et une épreuve de similitudes où il faut trouver des caractéristiques communes entre deux objets ou concepts.

- **Le raisonnement fluide** désigne un raisonnement logique ne nécessitant pas d'utiliser ses connaissances pour résoudre des problèmes. L'indice de raisonnement fluide se compose ainsi d'une épreuve de matrices et d'une épreuve de balances.
- **La mémoire de travail** est testée en modalité auditivo-verbale avec les empans de chiffres endroit et envers ainsi qu'en modalité visuelle avec des empans composés de formes visuelles.
- **La vitesse de traitement** est évaluée avec l'épreuve des codes, pour laquelle l'enfant doit copier des signes associés à des formes géométriques ou des symboles, et est également avec l'épreuve des symboles, où le sujet doit repérer des symboles donnés.
- **Le traitement visuo-spatial** est objectivé par l'épreuve des cubes et des puzzles visuels.

La cotation des résultats suit une courbe de Gauss. Ainsi, on considère que :

- La zone **entre 85 et 115** correspond à la **moyenne**.
- Les zone **de 70 à 85** et **en dessous de 70** correspondent respectivement aux zones **inférieures à la moyenne** et **très inférieure à la moyenne**.
- Les zones **de 115 et 130** et **au-delà de 130** correspondent respectivement aux zones **supérieures à la moyenne** et **très supérieures à la moyenne**.

RESULTATS

1. Présentation de la population

Tableau 1 : Présentation de la population

PATIENTS	SEXE	AGE *(en années)*	AGE D'APPARITION DE L'EPILEPSIE *(en années)*	TRAITEMENT	ACTIVATION EEG
1	Garçon	11	8	Ospolot - Urbanyl	Le tracé du sommeil est normal [Activation ancienne : région centro-temporale gauche]
2	Fille	9	8	Ospolot - Urbanyl	Le tracé du sommeil présente une activation en région temporale gauche avec une disparition des figures du sommeil
3	Garçon	8	7	Ospolot -Urbanyl - Micropakine	Le tracé du sommeil présente une activation paroxystique très abondante dans l'hémisphère gauche avec une disparition des figures du sommeil
4	Garçon	12	5	Micropakine	Le tracé du sommeil contient quelques décharges en région fronto-temporale gauche [Activation ancienne : région temporale gauche]

Parmi les quatre patients, trois d'entre eux sont des garçons (les patients 1, 3 et 4). Trois patients (1,2 et 3) sur quatre sont traités par polythérapie. Le patient 4 qui est suivi depuis ses 5 ans a également été traité par polythérapie lorsqu'il était plus jeune. Pour l'un des patients (1) son EEG s'est normalisé avec le traitement. Les quatre enfants étant droitiers, on suppose une dominance du langage au niveau de l'hémisphère gauche.

2. Anamnèse

Tableau 2 : Eléments tirés de l'anamnèse

Patient	1	2	3	4
Langage	RAS dans le développement	RAS dans le développement	RAS dans le développement	Bon développement malgré une régression langagière à l'apparition des POCS à 5 ans Les parents ont décrit une absence de phrases, dans les dossiers on retrouve uniquement un débit lent sans trouble d'articulation
Scolarité	6ème Lenteur de traitement du langage écrit aussi bien en décodage qu'en encodage, difficultés pour apprendre par cœur	CM1 Pas de difficultés signalées	CE2 Pas de difficultés actuelles signalées Avant le traitement, la mère parle d'une sorte de bégaiement, de difficultés de concentration	5ème Difficultés de mémorisation et d'attention et en raisonnement mathématiques
Plainte	Le patient se plaint de difficultés de concentration, d'attention	La mère se plaint que le patient fait souvent répéter et ne comprend pas toujours	Pas de plainte du patient La mère dit qu'il parle trop vite et remarque une anxiété	Pas de plainte ni du patient ni des parents
Traitement	Ospolot-Urbanyl	Ospolot - Urbanyl	Ospolot -Urbanyl - Micropakine	Micropakine
Effet secondaires notifiés du traitement	Très irritable, violence verbale	Maux de tête et cernes	Fluctuation de l'humeur, prise de poids	RAS

Dans les éléments recueillis dans l'anamnèse, on note que les quatre patients ont eu un bon développement langagier. Toutefois, pour le patient 4, à l'apparition des POCS à l'âge de 5 ans, une importante régression langagière a eu lieu avec des difficultés dans la structuration du langage. Aucune plainte spécifiquement langagière n'est abordée par l'ensemble des patients, mais sont abordées pour deux d'entre eux par leur mère (les patients 2 et 3). Des difficultés scolaires sont évoquées pour les patients 1 et 4, tous deux scolarisés au collège.

3. Bilans

2.1. Patient 1

Le patient 1 âgé de 11 ans, est en classe de 6e sans aide spécifique particulière. Il se plaint de difficultés de concentration et d'une certaine lenteur à l'écrit. Il avait déjà effectué un bilan orthophonique de langage écrit ne mettant pas en évidence de trouble spécifique. Il n'a ainsi jamais suivi de rééducation orthophonique. Pour rappel, son EEG s'est normalisé grâce aux traitements.

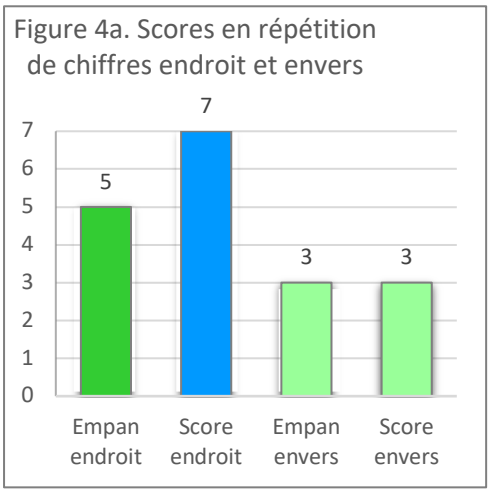
2.1.1. Bilan orthophonique

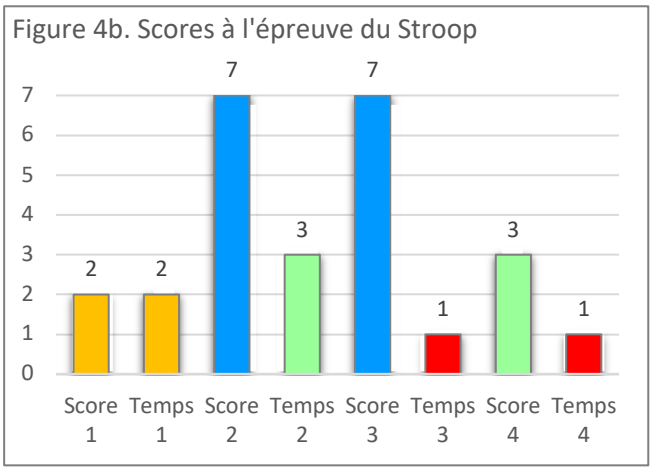
Tableau 3 : Résultats du patient 1 aux épreuves langagières

Epreuves	Classe d'étalonnage
Répétition de pseudomots	7
Dénomination	
Total lexique	4
Phonologie	7
Total temps	3
Désignation d'images	4
Fluence sémantique	**2**
Programmation orale de phrases	4
Compréhension orale de phrases	**1**
Pragmatique (total)	5

Sur le versant langagier, le patient 1 a obtenu un score pathologique pour l'épreuve de compréhension orale avec un score brut de 7/14. Il se situe en zone de fragilité dans la tâche de fluence sémantique avec 11 mots produits. Dans l'ensemble des autres épreuves, le patient 1 se place dans la norme voire au-dessus. En effet, le patient 1 présente de bonnes capacités phonologiques mises en évidence par l'épreuve de répétition de pseudomots (classe 7).

Figure 4 : Graphiques présentant les résultats du patient 1 aux épreuves exécutives

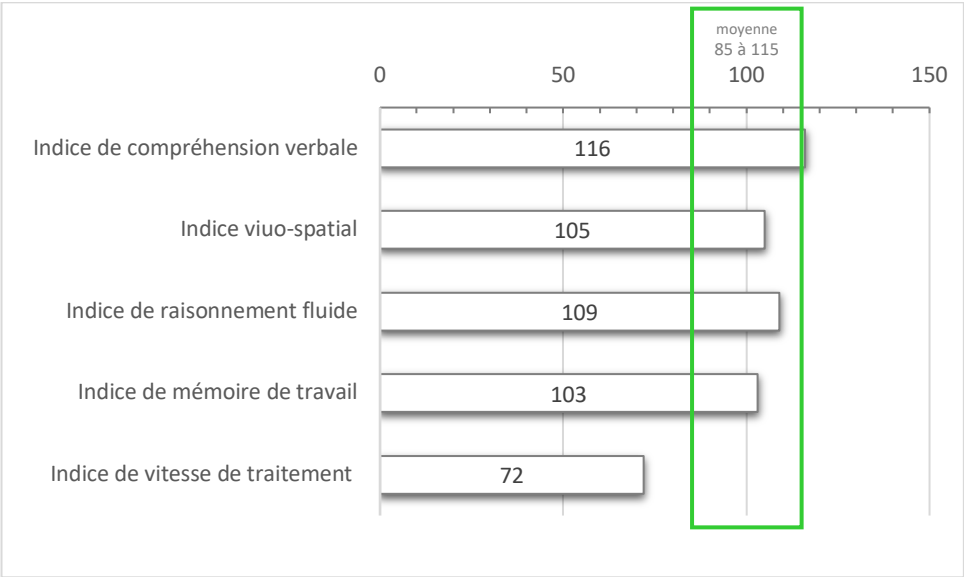




Sur le versant exécutif, on note des difficultés dans l'épreuve du Stroop avec des résultats en classe 2, soit en zone de fragilité pour la tâche de dénomination rapide de couleur. Il a obtenu des résultats en classe 1, soit en zone pathologique, pour les deux dernières tâches signant un déficit des capacités d'inhibition. Le patient 1 se situe dans la norme voire au-dessus pour l'épreuve de répétition de chiffres endroit et envers signant ainsi de bonnes capacités mnésiques. Son empan endroit est de 7 et son empan envers est de 3.

2.1.2. Bilan psychologique

Figure 5 : Graphique des résultats du patient 1 au WISC-V



Le bilan neuropsychologique met en évidence un bon stock lexical se reflétant avec l'indice de compréhension verbale, un traitement visuo-constructif efficient traduit par l'indice

visuo-spatial, un bon raisonnement analogique et une bonne démarche hypothético-déductive avec l'indice de raisonnement fluide et une bonne mémoire de travail. Pour l'indice de mémoire de travail, il a obtenu un empan de chiffres endroit de 6 et un empan de chiffres envers de 5. Le patient 1 se situe en zone limite pour l'indice de vitesse de traitement avec une très grande lenteur dans le balayage visuel.

2.2. Patient 2

La patiente 2 est en CM1 sans aide spécifique et ne se plaint d'aucune difficulté scolaire ou langagière. La mère observe malgré tout qu'elle ne comprend pas toujours ce qu'on lui demande et qu'elle fait souvent répéter. Elle n'a jamais été suivie en orthophonie.

2.2.1. Bilan orthophonique

Tableau 4 : Résultats du patient 2 aux épreuves langagières

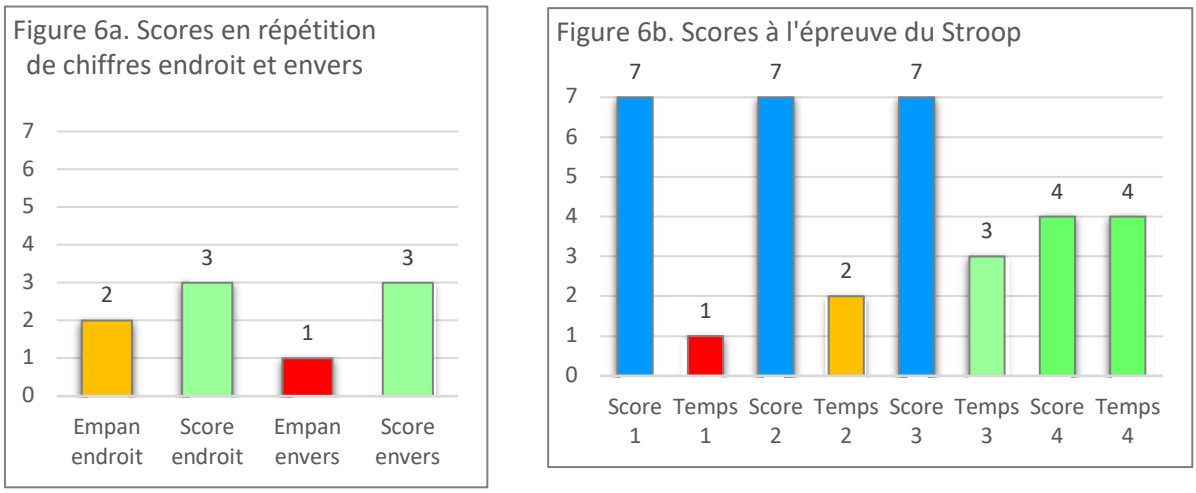
Epreuves	Classe d'étalonnage
Répétition de pseudomots	3
Dénomination	
Total lexique	1
Phonologie	7
Total temps	2
Désignation d'images	3
Fluence sémantique	2
Programmation orale de phrases	2
Compréhension orale de phrases	4
Pragmatique (total)	4

Tout d'abord, pour les épreuves langagières, la patiente 2 se situe dans la moyenne pour plusieurs épreuves mettant en évidence de bonnes capacités phonologiques, pragmatiques ainsi que lexicales et morphosyntaxiques en réception. Elle se situe en classe 2, soit en zone de fragilité, pour les épreuves de fluence sémantique avec 10 mots produits et de programmation orale avec un score brut de 6/18. Enfin, pour le score total de lexique en dénomination la patiente est en zone pathologique avec un score brut de 68/100. Elle a de meilleures capacités lexicales et morphosyntaxiques en réception qu'en expression.

Concernant les épreuves évaluant les fonctions exécutives, la patiente 2 obtient un empan endroit fragile (4) et un empan envers pathologique (2). Ces empans mettent en évidence

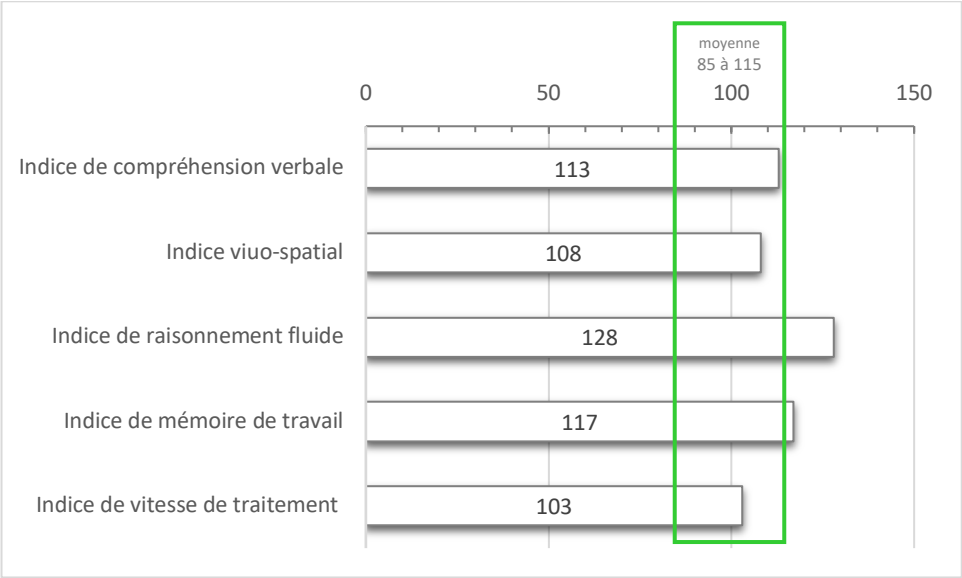
un déficit de la mémoire de travail. Enfin, pour la tâche du Stroop, elle obtient des scores et des temps dans la norme, exceptés pour les temps des tâches 1 et 2 qui sont respectivement pathologique et fragile.

Figure 6 : Graphiques présentant les résultats de la patiente 2 aux épreuves exécutives



2.2.2. Bilan psychologique

Figure 7 : Graphique des résultats de la patiente 2 au WISC-V



La patiente 2 présente un bon stock lexical, un traitement visuo-spatial efficient, un raisonnement analogique de qualité et une très bonne démarche hypothético-déductive. Ses capacités en mémoire de travail auditivo-verbale sont correctes avec un empan de chiffres endroit à 5 et un empan de chiffres envers à 4. Sa mémoire de travail visuelle est très bonne. Une légère lenteur du balayage visuel a été notée lorsqu'un geste graphique élaboré est associé.

2.3. Patient 3

Le patient 3 est en CE2 sans aide spécifique. Il ne se plaint pas de difficultés actuellement. Toutefois, il semble avoir eu des difficultés de concentration, de langage et de l'écriture mais les traitements ont permis leur amélioration. Concernant le langage, la mère du patient parle de l'apparition d'une sorte de bégaiement, mais il n'a pas été observé lors du bilan et notamment lors de l'épreuve de pragmatique qui laisse place à un discours plus spontané. Il n'a jamais eu de suivi orthophonique. L'EEG n'est pas normalisé au moment du bilan, les traitements ont donc été modifiés afin d'y remédier. Sa mère le décrit comme un enfant anxieux, ce qui avait été observé au début du bilan.

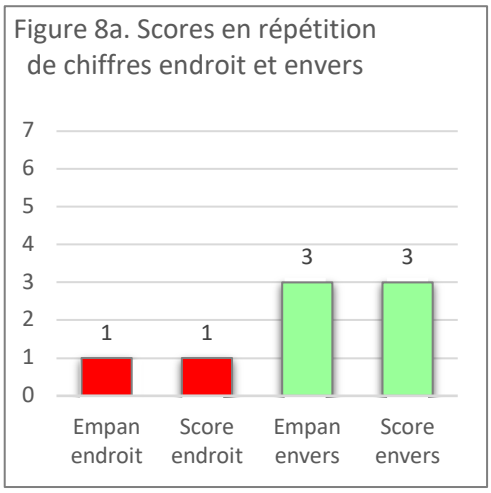
2.3.1. Bilan orthophonique

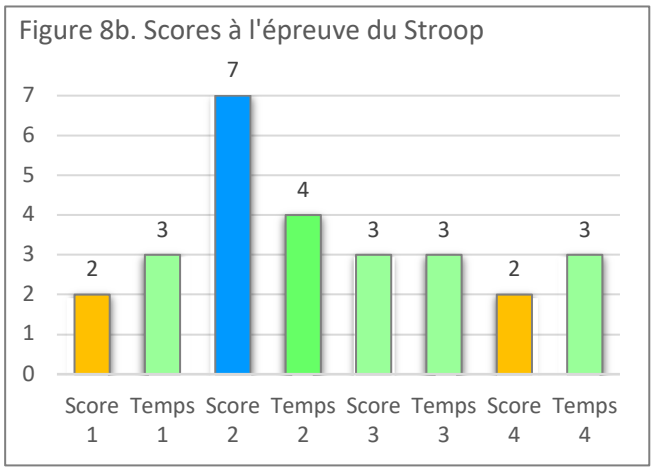
Tableau 5 : Résultats du patient 3 aux épreuves langagières

Epreuves	Classe d'étalonnage
Répétition de pseudomots	2
Dénomination	
Total lexique	5
Phonologie	7
Total temps	4
Désignation d'images	3
Fluence sémantique	2
Programmation orale de phrases	5
Compréhension orale de phrases	7
Pragmatique (total)	4

Sur le versant langagier, le patient 3 se situe en zone de fragilité dans la répétition de pseudomots avec un score brut de 11/20 montrant une fragilité des capacités phonologiques. Il est aussi en fragilité dans l'épreuve de fluence sémantique avec 9 mots produits. Il se situe dans la norme pour l'ensemble des autres épreuves : la dénomination, la désignation d'images, la programmation orale et la pragmatique. Enfin, il se situe en classe 7 pour la compréhension orale de phrases mettant en évidence de très bonnes capacités morphosyntaxiques en réception.

Figure 8 : Graphiques présentant les résultats du patient 3 aux épreuves exécutives

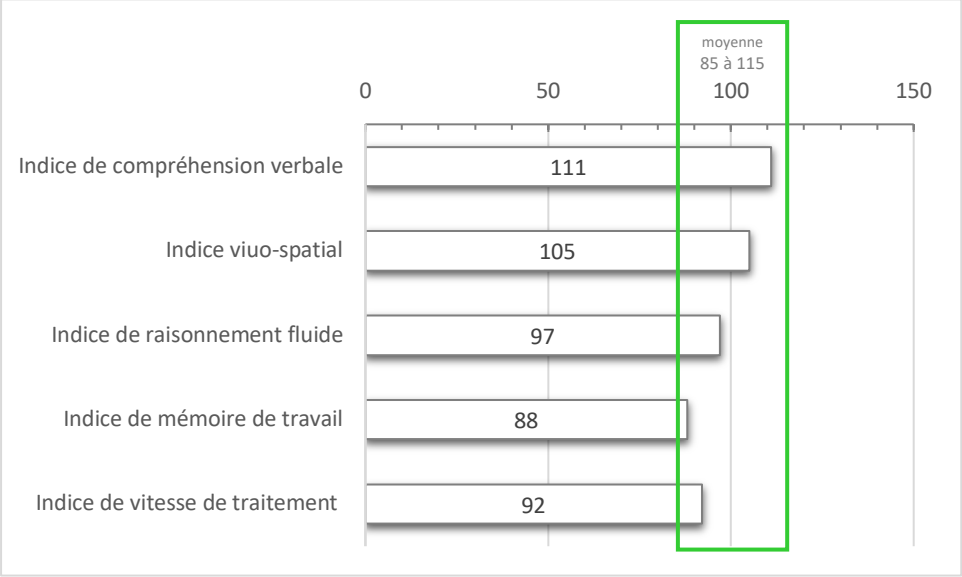




Sur le versant exécutif, le patient 3 présente une mémoire de travail dans la norme avec un empan envers à 3. L'empan endroit et le score endroit le placent en classe 1, mais sont à relativiser en raison d'une mauvaise compréhension de consigne. Concernant la tâche du Stroop, on note une fragilité sur les scores 1 et 4 pouvant mettre en évidence une fragilité d'attention et d'inhibition.

2.3.2. Bilan psychologique

Figure 9 : Graphique des résultats du patient 3 au WISC-V



Le bilan psychométrique met un évidence un bon stock lexical et un traitement visuo-spatial constructif correct. Le raisonnement analogique est opérant malgré une fluctuation de la réussite et le traitement hypothético-déductif est efficient malgré une petite impulsivité. La

mémoire de travail auditivo-verbale est très réduite avec un empan de chiffres endroit de 3 et un empan de chiffres envers de 2. La mémoire de travail visuelle est quant à elle efficiente ce qui permet de situer le patient dans la norme pour l'indice de mémoire de travail. Enfin, le patient 3 présente un balayage visuel fluide avec une petite lenteur notée pour le subtest des Symboles.

2.4. Patient 4

Le patient 4 est en 5e sans aide spécifique. Il dit présenter des difficultés en raisonnement dans les mathématiques et des difficultés de mémorisation et d'attention en classe. Il n'a jamais eu de suivi orthophonique, également lors de sa régression langagière à 5 ans. Plus jeune il a eu une polythérapie qui ont permis de normaliser l'EEG durant 2 ans, mais des décharges sont de nouveau présentes depuis plus d'un an.

2.4.1. Bilan orthophonique

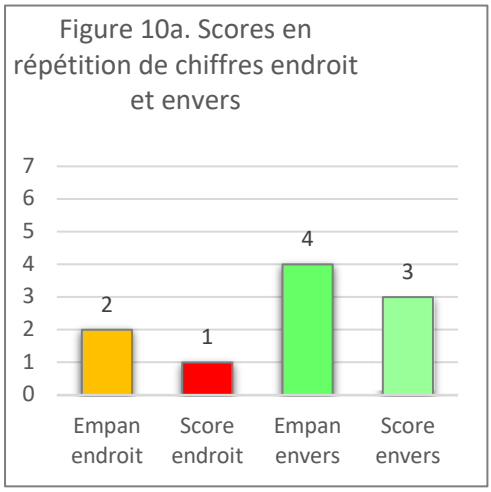
Tableau 6 : Résultats du patient 4 aux épreuves langagières

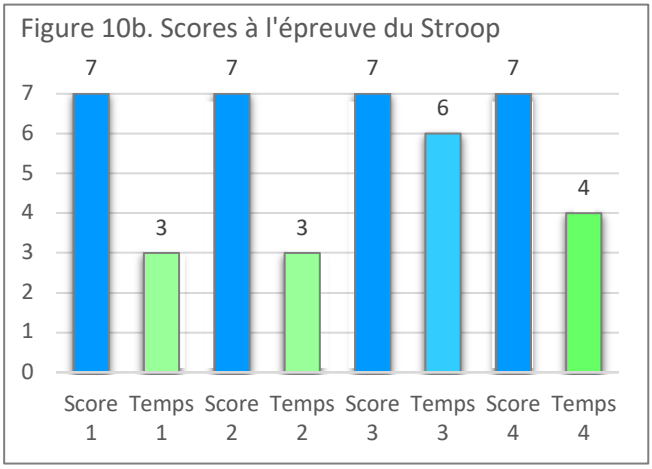
Epreuves	Classe d'étalonnage
Répétition de pseudomots	4
Dénomination	
Total lexique	4
Phonologie	7
Total temps	4
Désignation d'images	2
Fluence sémantique	3
Programmation orale de phrases	6
Compréhension orale de phrases	5
Pragmatique (total)	7

Sur le plan langagier, le patient 4 obtient des scores dans la norme pour les épreuves suivantes : la répétition de pseudomots, la dénomination, la fluence sémantique et la compréhension orale de phrases. Il se situe au-dessus de la norme pour les épreuves de programmation orale de phrase et de pragmatique. Concernant la désignation d'images, il obtient un score brut de 137/156 le positionnant en zone de fragilité. Il possède ainsi de bonnes capacités phonologiques, pragmatiques, morphosyntaxiques ainsi que lexicales en production.

Pour les épreuves des fonctions exécutives, le patient 4 obtient en empan endroit de 3, le situant en zone pathologique et en empan envers de 4 le situant dans la norme. Ces résultats vont dans le sens d'une bonne mémoire de travail. Dans l'épreuve du Stroop, il se positionne au-dessus de la moyenne pour trois tâches et notamment les deux dernières signant de bonnes capacités d'inhibition.

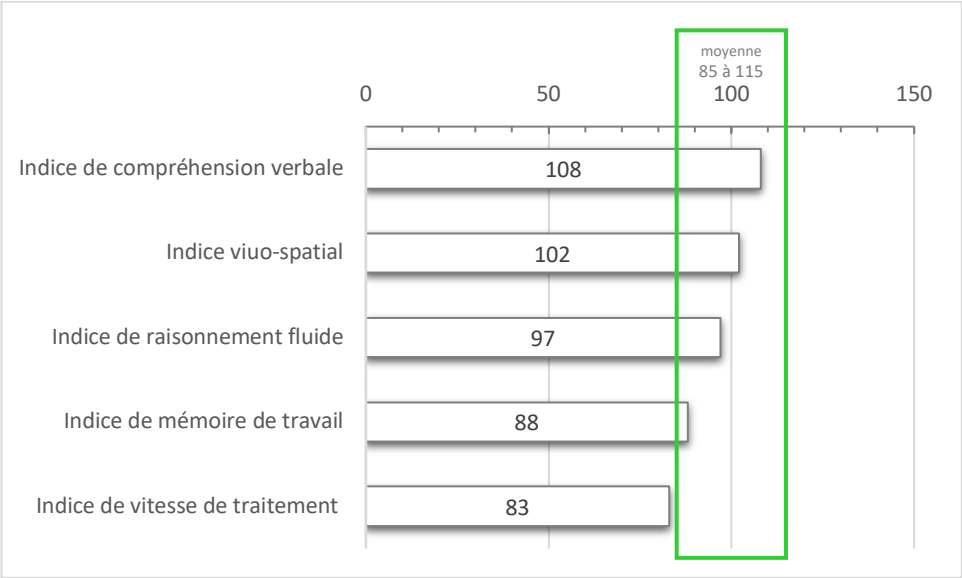
Figure 10 : Graphiques présentant les résultats du patient 4 aux épreuves exécutives





2.4.2. Bilan psychologique

Figure 11 : Graphique des résultats du patient 4 au WISC-V



Le bilan met en évidence un bon stock lexical, un traitement visuo-spatial efficient, un raisonnement analogique et un traitement hypothético-déductif corrects. Le patient 4 présente de bonnes capacités de mémoire de travail auditivo-verbale avec des empans de chiffres endroit

et envers de 4. Sa mémoire de travail visuelle est, quant à elle, fragile. Une lenteur dans le balayage visuel est observée d'autant plus lorsqu'une tâche de discrimination est associée.

4. Récapitulatif des scores au bilan orthophonique

Tableau 7 : Résultats des quatre patients aux épreuves langagières et exécutives

Patients	Sujet 1	Sujet 2	Sujet 3	Sujet 4
Phonologie	7	3	**2**	4
Dénomination				
Total lexique	4	**1**	5	4
% phonologie	7	7	7	7
Total temps	3	**2**	4	4
Désignation	4	3	3	**2**
Fluence sém.	**2**	**2**	**2**	3
Programmation orale	4	**2**	5	6
Compréhension orale	**1**	4	7	5
Pragmatique (total)	5	4	4	7
Mémoire de travail				
Empan endroit	5	**2**	**1**	**2**
Score endroit	7	3	**1**	**1**
Empan envers	3	**1**	3	4
Score envers	3	3	3	3
Effet Stroop				
Score 1	**2**	7	**2**	7
Temps 1	**2**	**1**	3	3
Score 2	7	7	7	7
Temps 2	3	**2**	4	3
Score 3	7	7	3	7
Temps 3	**1**	3	3	6
Score 4	3	4	**2**	7
Temps 4	**1**	4	3	4

Ce tableau récapitule l'ensemble des résultats obtenus par les quatre patients lors du bilan orthophonique. Nous avons fait ressortir les scores situés en zone de fragilité et en zone pathologique, mais également les deux épreuves pour lesquelles les quatre patients sont dans la norme.

DISCUSSION

Notre travail porte sur l'intérêt d'un bilan orthophonique de manière systématique lors de la pose d'un diagnostic d'épilepsie avec POCS chez les enfants. Pour ce faire, nous avons réalisé une étude de cas de quatre enfants ayant réalisé des bilans orthophoniques de langage dans le cadre de leur suivi neuropédiatrique à l'hôpital des enfants.

Nous aborderons en premier lieu notre première hypothèse : les enfants avec POCS rencontrent des difficultés langagières en plus de troubles cognitifs. Ensuite nous discuterons notre seconde hypothèse : plus l'apparition de l'épilepsie avec POCS est précoce et plus l'enfant aura des troubles importants. Enfin, nous réfléchirons aux limites de notre étude.

1. Interprétation de la première hypothèse par rapport aux bilans orthophoniques de langage oral

Comme dit précédemment certains auteurs ont mis en évidence l'existence de troubles cognitifs dans le cadre d'une épilepsie avec POCS : des troubles mnésiques et notamment de la mémoire à court terme, des difficultés langagières, un trouble de la désorientation spatio-temporelle, un déficit de l'attention et de l'inhibition, des déficits dans les apprentissages et dans le raisonnement. Les difficultés langagières sont souvent évoquées mais rarement décrites dans leur nature et leur sévérité. (Nikanorova et al., 2009)

Tout d'abord, concernant les fonctions exécutives, nous retrouvons des difficultés chez l'ensemble des quatre patients, comme évoquées précédemment. Elles se traduisent de différentes manières :

- Soit par un déficit de l'attention et/ou de l'inhibition avec des scores pathologiques, notamment sur les temps 3 et 4 de l'épreuve du Stroop ;
- Soit par un déficit de la mémoire de travail auditivo-verbale avec des empans endroit et envers faibles.

Ensuite, concernant le langage, nous observons les données suivantes :

- L'ensemble des quatre patients présente au moins un score en dessous de la moyenne ;
- Trois d'entre eux, les patients 1, 2 et 3 présentent plusieurs scores en dessous de la moyenne avec au moins un score pathologique pour l'une des épreuves de langage. Tous trois se retrouvent en zone de fragilité à l'épreuve de fluence sémantique des aliments.
- Les autres atteintes ne sont pas communes aux quatre patients puisque nous notons respectivement une atteinte de la programmation, une atteinte de la dénomination, une atteinte de la répétition de pseudomots et une atteinte de la désignation.
- Tous sont dans la norme concernant la pragmatique. Depuis plusieurs années, des études ont mis en évidence que la pragmatique serait prise en charge par l'hémisphère droit. (Kahlaoui & Joanette, 2008) Or, pour les quatre patients, l'activité épileptique a lieu dans l'hémisphère gauche. Ils sont également tous dans la norme pour le score en phonologie à l'épreuve de dénomination.

A partir de ces observations, nous tentons de comprendre les processus exécutifs et verbaux chez l'enfant avec POCS.

Pour le patient 1, l'épreuve du Stroop révèle un déficit des capacités d'inhibition avec des scores pathologiques pour les temps 3 et 4 traduisant une lenteur de traitement, lenteur également observée lors du bilan psychologique à l'indice de vitesse de traitement. Ce ralentissement pourrait expliquer la difficulté d'accès au lexique, observée durant l'épreuve de fluence ainsi que les difficultés de décodage et d'encodage du langage écrit décrit dans l'anamnèse. Pour l'épreuve de compréhension orale, l'analyse qualitative de cette épreuve met en évidence une fragilité des relations logiques dans la phrase concernant l'expression du lien de cause à effet. Ce score pathologique pourrait aussi s'expliquer par un manque d'attention ou une trop grande charge mnésique requise lors de l'épreuve. Ces difficultés pourraient corréler avec la gêne du patient à apprendre par cœur au collège.

Pour la patiente 2, l'épreuve de répétition de chiffres endroit et envers met en évidence un déficit de la mémoire auditivo-verbale alors que le bilan psychologique la situait dans la

norme. Cette différence aux deux bilans pourrait s'expliquer soit par la survenue entre temps d'une évolution des POCS avec la prise d'un nouveau traitement ayant impacté ses capacités mnésiques, soit par une altération de l'attention à l'instant du bilan orthophonique. Ce déficit mnésique peut expliquer la plainte des parents d'une demande fréquente de leur enfant de réitération de leurs énoncés. Les épreuves de langage oral altérées relèvent du versant expressif comme la fluence, la dénomination et la programmation orale, qui sont plutôt favorables à des processus liés à la mémoire. En effet, ces épreuves font appel au stockage des mots et à leur récupération. Cette difficulté de récupération des mots peut être à l'origine du score pathologique durant la première tâche du Stroop. Cette difficulté rencontrée s'estompe au fur et à mesure de l'épreuve en raison peut-être d'un effet d'habituation ou de réactivation des mots. Finalement, le tableau clinique de la patiente 2, comprenant des difficultés en fluence, en dénomination, en mémoire de travail et avec des difficultés d'attention évoqués, se rapproche du tableau clinique de l'épilepsie à pointes centro-temporales. (Jambaqué, 2017) Toutefois, la patiente 2 présente un diagnostic d'épilepsie POCS avec des pointes-ondes sur plus de 85% du tracé EEG et une disparition des figures physiologiques du sommeil. Ce cas pourrait donc confirmer l'idée d'un continuum entre ces épilepsies d'autant plus qu'il n'est pas rare qu'une épilepsie à pointes centro-temporales évolue vers une épilepsie avec POCS. (Fejerman et al., 2000)

Concernant le patient 3, ses résultats en répétition de chiffres endroit sont pathologiques alors que ses résultats en répétition de chiffres envers sont dans la norme. Cette différence n'avait pas été observée durant le bilan psychologique qui relevait une mémoire auditivo-verbale réduite. La fluctuation des réponses pourrait s'expliquer par une difficulté pour le patient à mobiliser son attention affectant ainsi sa mémoire auditivo-verbale. Des fragilités relevées à l'épreuve du Stroop et de répétition de pseudomots renforcent l'idée d'une difficulté de mobilisation et de fixation de l'attention. Sur le versant langagier, il se retrouve en légère difficulté à l'épreuve de pseudomots qui demande un traitement de l'information linguistique auditive conduisant à une segmentation des unités phonologiques et donnant lieu à un traitement en mémoire à court terme et en mémoire de travail, processus précisément fragiles chez ce patient. Un déficit est relevé en fluence pour laquelle l'analyse qualitative de cette épreuve nous permet de mettre en évidence une désorganisation des stratégies de recherche en mémoire sémantique. Cette désorganisation pourrait être reliée à une parole parfois altérée de type pseudobégaiement rapporté par les parents.

Le patient 4 est en difficulté pour les épreuves de désignation d'images et de répétition de chiffres endroit pour lesquelles une attention est requise. La répétition de chiffres appuie d'autant plus ce déficit attentionnel qu'il obtient des résultats fragiles voire pathologiques en empan endroit et des résultats dans la norme pour l'empan envers. Par ailleurs, la fragilité en désignation d'images pourrait également être mise en lien avec la lenteur de balayage visuel observé lors du bilan psychologique.

Finalement, ces bilans mettent en évidence que les troubles cognitifs pouvant diffuser dans le domaine du langage entraînant des altérations langagières chez les patients mais ne les perturbant pas dans leur communication, leur expression et dans leur scolarité. Alors que les quatre enfants ne se plaignent pas particulièrement de perturbations du langage, ils apparaissent cependant tous en difficulté au moins à une épreuve langagière dans le bilan orthophonique.

Des auteurs évoquaient des troubles subtiles portant davantage sur le contenu que la forme du langage. (Kallay-Zetchi & Roulet-Perez, 2016) En effet, les bilans révèlent une atteinte du contenu avec une fragilité en fluence pour trois enfants sur quatre et des difficultés en dénomination. Toutefois, certains présentent également des atteintes sur la forme syntaxique avec des scores en dessous de la moyenne aux épreuves de compréhension et de programmation orales de phrases.

En raison du nombre restreint de patients, nous ne pouvons pas valider notre hypothèse mais les bilans vont dans le sens d'une compétence commune atteinte sur le contenu du langage qui est la fluence, mais nous observons aussi des erreurs sur le plan de la forme. Nous pouvons dégager une tendance **selon laquelle l'épilepsie avec POCS a une incidence sur le domaine langagier**. Même si les difficultés relevées n'impactent pas toujours la scolarité des patients, nous pouvons nous demander si les enfants ressentiront davantage ces difficultés dans les années à venir avec les exigences de l'école augmentant avec l'âge. Au regard de ces résultats, il serait intéressant d'effectuer un bilan initial orthophonique au moment du diagnostic d'épilepsie POCS afin d'avoir un état du langage, d'en suivre l'évolution et de prévenir d'éventuelles difficultés ultérieures.

2. Hypothèse 2 sur le lien entre la nature et la sévérité des troubles et l'âge d'apparition de l'épilepsie

Pour rappel, l'épilepsie avec POCS apparaît généralement entre 2 et 12 ans avec un pic moyen entre 4 et 7 ans. (Nikanorova et al., 2009) Sur quatre patients, deux sont dans la moyenne d'âge d'apparition à 5 et 7 ans. A cet âge, le cerveau de l'enfant est en plein développement ce qui le rend vulnérable face aux décharges épileptiques. (Bulteau, 2016) On n'observe qu'aucun des patients n'avait des signes cognitifs préexistants lors de l'apparition de l'épilepsie, excepté le patient 4 pour qui le premier signe de l'épilepsie a été une régression langagière à l'âge de 5 ans. Pour les autres patients, pour lesquels l'épilepsie est apparue entre 7 et 8 ans, aucunes difficultés cognitives ou langagières particulières ne sont remarquées. Dans le cas du patient 4, l'apparition d'une épilepsie précoce semble avoir impacté de manière importante à un moment donné le bon développement du langage. En effet, à ses 5 ans, il a présenté une régression langagière rapportée comme un débit lent sans trouble d'articulation dans le dossier médical et la maman décrit qu'il ne faisait plus de phrases.

Cependant, le patient 4 a pu récupérer ses capacités grâce à la mise en place rapide d'un traitement médicamenteux qui a permis de réduire l'activité épileptique lui évitant ainsi de développer des troubles plus importants. On observe d'ailleurs qu'il se retrouve très peu en difficultés dans les épreuves du bilan à l'exception d'une légère altération de l'attention impactant ses résultats en désignation et en empan endroit.

Pour les patients 1, 2 et 3, leur épilepsie est apparue entre 7 et 8 ans, donc à un âge plus tardif que le patient 4. Néanmoins, ils se retrouvent davantage en difficultés dans les épreuves de bilan. Tous les trois sont d'ailleurs situés en zone de fragilité pour l'épreuve de fluence sémantique. Ceci peut nous questionner sur le fait qu'à 7 ans et 8 ans le réseau sémantique est encore vulnérable car en plein développement et en pleine construction de son organisation.

Finalement, avec cette étude nous pouvons dégager que **l'âge d'apparition a tendance à influencer la sévérité et la nature des troubles langagiers**. Ces dernières peuvent être plus importantes lors de l'apparition de l'épilepsie si celle-ci est précoce mais plus tard les troubles peuvent être plus difficiles à repérer et ainsi ils peuvent s'installer sur le long terme. Le bilan orthophonique a donc l'intérêt de faire un état des lieux lors de la pose du diagnostic d'épilepsie avec POCS quel que soit l'âge pour suivre l'évolution et prévenir d'éventuelles difficultés.

3. Les limites et perspectives

Nous notons trois biais principaux dans notre étude :

- Le nombre restreint de patients ne nous permet pas de valider ou non nos hypothèses ;
- Les patients ne se situent pas au même stade d'évolution de l'épilepsie ;
- Des bilans plus complets permettraient de mieux comprendre les profils des patients.

Tout d'abord, le nombre de patients recueillis ne nous permet pas de généraliser nos résultats. L'épilepsie POCS est une épilepsie rare, le nombre de patients est limité et ce d'autant plus dans le temps de la réalisation du mémoire. Nous voulions aussi avoir des épilepsies idiopathiques qui ne soient pas secondaire à un syndrome ou à une lésion cérébrale. Il fallait donc qu'ils aient uniquement le diagnostic d'épilepsie avec POCS avec des anomalies sur 85% du tracé EEG du sommeil et la disparition des figures physiologiques du sommeil. Ensuite, les enfants devaient avoir réalisé un bilan orthophonique de langage au Centre de Référence du Langage de Bordeaux. Par conséquent, la rareté de l'épilepsie et l'accès à un unique service ne nous permettent pas de valider ou non nos hypothèses. Les analyses nous permettent de dégager une tendance qui pourrait être confirmée ou infirmée par la réalisation d'une étude prospective menée sur une durée plus longue permettant l'inclusion d'une population plus conséquente.

Ensuite, les patients n'ont pas passé les bilans au même stade de l'épilepsie. En effet, l'épilepsie est apparue dès 5 ans chez le patient 4, et il en avait 12 lors du bilan. Entre temps, il a eu une polythérapie qui a permis de contrôler l'activité épileptique. Ensuite pendant 2 ans, il n'a eu ni traitement, ni activité épileptique. A l'âge de 10 ans, des crises épileptiques sont réapparues, et une monothérapie a été mise en place. Pour le patient 1, il a été diagnostiqué à 9 ans et les bilans ont eu lieu à ses 11 ans, ce qui a laissé deux ans pour normaliser l'EEG par une polythérapie. Il prenait encore les traitements au moment du bilan. Enfin, pour les patients 2 et 3, ils ont passé leur bilan orthophonique à environ un an du diagnostic. Finalement, hormis les patients 2 et 3 qui sont à un an du diagnostic, les quatre patients ne sont pas au même moment du développement de l'épilepsie ce qui peut avoir un impact sur les résultats au bilan.

Enfin, afin d'avoir une meilleure interprétation des difficultés rencontrées par les patients, des épreuves supplémentaires pourraient être proposées. En premier lieu, aucune épreuve évaluant spécifiquement l'attention n'a été proposée alors qu'elle aurait pu nous être

utile pour trois patients sur quatre (les patients 2, 3 et 4). De plus, il serait intéressant de proposer des épreuves de langage mettant moins en jeu la mémoire et l'attention pour mieux cerner les difficultés notamment dans l'épreuve de compréhension orale de phrases.

CONCLUSION

En conclusion, l'analyse des bilans des quatre patients ayant une épilepsie avec POCS idiopathique a permis de mettre en évidence son incidence sur le domaine langagier. En effet, les enfants présentent tous des troubles cognitifs décrits par plusieurs auteurs tels qu'un déficit en mémoire auditivo-verbale, un déficit d'inhibition et une altération de l'attention. Le domaine langagier est également impacté avec des difficultés en fluence chez trois patients sur quatre, des difficultés en dénomination et désignation, des difficultés en morphosyntaxe en production ou en réception chez certains. Ces troubles langagiers sont généralement subtils avec une atteinte plutôt sur le contenu que sur la forme et ils ne sont pas facilement repérables.

Par ailleurs, l'expression des troubles semble être différente en termes de nature et de sévérité selon l'âge d'apparition de l'épilepsie. Ils peuvent être importants lors de l'apparition de l'épilepsie si celle-ci débute tôt dans le développement de l'enfant, mais peuvent s'améliorer rapidement grâce à une prise en charge adaptée. Chez les enfants ayant une épilepsie apparue plus tard, les troubles semblent être plus subtils car moins décelables par le patient lui-même et par son environnement mais aussi car ils peuvent être en lien avec des processus qui sous-tendent la structure du langage.

Finalement, compte tenu des résultats, il semble intéressant de proposer une évaluation neuro-psycho-linguistique aux enfants ayant une épilepsie avec POCS. Le bilan orthophonique permettrait de dépister des troubles linguistiques dès la pose du diagnostic afin de suivre leur évolution et prévenir d'éventuelles perturbations plus importantes impactant alors leur scolarité ou leur vie quotidienne.

Une proposition de bilan à une plus large population nous permettrait d'étoffer nos observations et d'avoir une meilleure compréhension de l'expression de ces troubles afin de confirmer ou non la présence d'un trouble typique en fluence. Cet élargissement pourrait donner lieu à une typologie plus précise des difficultés langagières rencontrées dans ce type d'épilepsie.

BIBLIOGRAPHIE

Auvin, S. (2016). Diagnostic et prise en charge des épilepsies de l'enfant en 2017. *A.N.A.E. - Epilepsies et troubles d'apprentissage*, *Vol 28*(N°145), 596-603.

Ben-Ari, Y., & Holmes, G. L. (2006). Effects of seizures on developmental processes in the immature brain. *The Lancet. Neurology*, *5*(12), 1055-1063. https://doi.org/10.1016/S1474-4422(06)70626-3

Boer, M. S. (2009). Guidelines for EEG in encephalopathy related to ESES/CSWS in children. *Epilepsia*, *50*(s7), 13-17. https://doi.org/10.1111/j.1528-1167.2009.02211.x

Brin-Henry, F., Courrier, C., Lederlé, E., & Masy, V. (2011). *Dictionnaire d'orthophonie—3ème édition*. Orthoedition.com. https://www.orthoedition.com/ouvrages/dictionnaire-dorthophonie-eme-edition-17.html

Bulteau, C. (2016). Epilepsies de l'enfant et développement. *A.N.A.E. - Epilepsies et troubles d'apprentissage*, *Vol 28*(N° 145), 605-615.

Bursztejn, C., & Aussilloux, C. (2018). *Développement normal et troubles du langage*.

Crespel, A., Gélisse, P., Bureau, M., & Genton, P. (2006). *Atlas d'électroencéphalographie Tome II : Les épilepsies, de l'EEG aux syndromes*. JOHN LIBBEY EUROTEXT. http://www.jle.com/fr/ouvrages/e-docs/atlas_delectroencephalographie_tome_ii_les_epilepsies_de_leeg_aux_syndromes_269408/ouvrage.phtml

Delahaie, M. (2004). *De la difficulté au trouble*. 50.

Fejerman, N., Caraballo, R., & Tenembaum, S. N. (2000). Atypical Evolutions of Benign Localization-Related Epilepsies in Children : Are They Predictable? *Epilepsia*, *41*(4), 380-390. https://doi.org/10.1111/j.1528-1157.2000.tb00177.x

Fisher, R. S., Acevedo, C., Arzimanoglou, A., Bogacz, A., Cross, J. H., Elger, C. E., Engel, J., Forsgren, L., French, J. A., Glynn, M., Hesdorffer, D. C., Lee, B. I., Mathern, G. W., Moshé, S. L., Perucca, E., Scheffer, I. E., Tomson, T., Watanabe, M., & Wiebe, S. (2014). ILAE Official Report : A practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia*, *55*(4), 475-482. https://doi.org/10.1111/epi.12550

Fisher, R. S., Cross, J. H., French, J. A., Higurashi, N., Hirsch, E., Jansen, F. E., Lagae, L., Moshé, S. L., Peltola, J., Roulet Perez, E., Scheffer, I. E., & Zuberi, S. M. (2017). Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy : Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia*, *58*(4), 522-530. https://doi.org/10.1111/epi.13670

Galanopoulou, A. S., Bojko, A., Lado, F., & Moshé, S. L. (2000). The spectrum of neuropsychiatric abnormalities associated with electrical status epilepticus in sleep. *Brain and Development*, *22*(5), 279-295. https://doi.org/10.1016/S0387-7604(00)00127-3

Jambaqué, I. (2017). Mémoire(s) et apprentissage : Que nous apprend le modèle de l'épilepsie ? *ANAE*, *vol. 29 tome 4 n° 149*, 423-430.

Kahlaoui, K., & Joanette, Y. (2008). Sémantique et hémisphère droit. *médecine/sciences*, *24*(1), 72-76. https://doi.org/10.1051/medsci/200824172

Kaïl, M. (2012). *L'acquisition du langage* (Presses Universitaires de France). https://www.cairn.info/l-acquisition-du-langage--9782130594581.htm

Kallay-Zetchi, C., & Roulet-Perez, E. (2016). Dysfonctionnements cognitifs et émotionnels dans les épilepsies idiopathiques de l'enfant. *A.N.A.E. - Epilepsies et troubles d'apprentissage*, *Vol 28*(N°145 Vol 28), 616-624.

Korff, C. M. (2009). *Encéphalopathies épileptiques : Les tableaux électrocliniques de l'enfance*. *26*, 163-173.

Lemke, J. R., Lal, D., Reinthaler, E. M., Steiner, I., Nothnagel, M., Alber, M., Geider, K., Laube, B., Schwake, M., Finsterwalder, K., Franke, A., Schilhabel, M., Jähn, J. A., Muhle, H., Boor, R., Van Paesschen, W., Caraballo, R., Fejerman, N., Weckhuysen, S., … von Spiczak, S. (2013). Mutations in GRIN2A cause idiopathic focal epilepsy with rolandic spikes. *Nature Genetics*, *45*(9), 1067-1072. https://doi.org/10.1038/ng.2728

Loring, D. W. (2013). Cognitive side-effects of antiepileptic drugs in children. *Handbook of Clinical Neurology*, *111*, 707-718. https://doi.org/10.1016/B978-0-444-52891-9.00073-7

Manthey, D., Asimiadou, S., Stefovska, V., Kaindl, A. M., Fassbender, J., Ikonomidou, C., & Bittigau, P. (2005). Sulthiame but not levetiracetam exerts neurotoxic effect in the developing rat brain. *Experimental Neurology*, *193*(2), 497-503. https://doi.org/10.1016/j.expneurol.2005.01.006

Moavero, R., Santarone, M. E., Galasso, C., & Curatolo, P. (2017). Cognitive and behavioral effects of new antiepileptic drugs in pediatric epilepsy. *Brain & Development*, *39*(6), 464-469. https://doi.org/10.1016/j.braindev.2017.01.006

Moosa, A. N. V. (2019). Antiepileptic Drug Treatment of Epilepsy in Children. *Continuum (Minneapolis, Minn.)*, *25*(2), 381-407. https://doi.org/10.1212/CON.0000000000000712

Nikanorova, M., Genton, P., & Sabers, A. (2009). *Long-Term Evolution of Epileptic Encephalopathies Ed. 1*. John Libbey. https://u-bordeaux-scholarvox-com.docelec.u-bordeaux.fr/book/88821196

Oguni, H. (2011). Treatment of benign focal epilepsies in children : When and how should be treated? *Brain and Development*, *33*(3), 207-212. https://doi.org/10.1016/j.braindev.2010.10.024

Patry, G., Lyagoubi, S., & Tassinari, C. A. (1971). Subclinical Electrical Status Epilepticus Induced by Sleep in Children : A Clinical and Electroencephalographic Study of Six Cases. *Archives of Neurology*, *24*(3), 242-252. https://doi.org/10.1001/archneur.1971.00480330070006

Sánchez Fernández, I., Chapman, K. E., Peters, J. M., Harini, C., Rotenberg, A., & Loddenkemper, T. (2013). Continuous Spikes and Waves during Sleep : Electroclinical

Presentation and Suggestions for Management. *Epilepsy Research and Treatment*, *2013*, 1-12. https://doi.org/10.1155/2013/583531

Scheffer, I. E., Berkovic, S., Capovilla, G., Connolly, M. B., French, J., Guilhoto, L., Hirsch, E., Jain, S., Mathern, G. W., Moshé, S. L., Nordli, D. R., Perucca, E., Tomson, T., Wiebe, S., Zhang, Y.-H., & Zuberi, S. M. (2017). ILAE classification of the epilepsies : Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia*, *58*(4), 512-521. https://doi.org/10.1111/epi.13709

Schmitt, B. (2015). Sleep and Epilepsy Syndromes. *Neuropediatrics*, *46*(03), 171-180. https://doi.org/10.1055/s-0035-1551574

Tononi, G., & Cirelli, C. (2006). Sleep function and synaptic homeostasis. *Sleep Medicine Reviews*, *10*(1), 49-62. https://doi.org/10.1016/j.smrv.2005.05.002

Trivisano, M., & Specchio, N. (2020). What are the epileptic encephalopathies? *Current Opinion in Neurology*, *33*(2), 179-184. https://doi.org/10.1097/WCO.0000000000000793

Veggiotti, P., Beccaria, F., Guerrini, R., Capovilla, G., & Lanzi, G. (1999). Continuous Spike-and-Wave Activity During Slow-Wave Sleep : Syndrome or EEG Pattern? *Epilepsia*, *40*(11), 1593-1601. https://doi.org/10.1111/j.1528-1157.1999.tb02045.x

Veggiotti, P., Termine, C., Granocchio, E., Bova, S., Papalia, G., & Lanzi, G. (2002). Long-term neuropsychological follow-up and nosological considerations in five patients with continuous spikes and waves during slow sleep. *Epileptic Disorders: International Epilepsy Journal with Videotape*, *4*(4), 243-249.

Villeneuve, N., & Laguitton, V. (2016). La prise en charge au quotidien des comorbidités des épilepsies pédiatriques. *A.N.A.E. - Epilepsies et troubles d'apprentissage*, *Vol 28*(N° 145), 635-640.

Wirrell, E., Ho, A. W.-C., & Hamiwka, L. (2006). Sulthiame Therapy for Continuous Spike and Wave in Slow-Wave Sleep. *Pediatric Neurology*, *35*(3), 204-208. https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2006.02.012

Titre : Intérêt de la mise en place d'un bilan orthophonique de langage de manière systématique lors du diagnostic d'épilepsie POCS chez les enfants

Résumé : L'épilepsie avec des pointes-ondes continues du sommeil (POCS) est une épilepsie rare de l'enfant qui se manifeste par des pointes-ondes quasi-continue durant le sommeil. Elle intervient lorsque le cerveau de l'enfant est en plein développement. Des auteurs ont mis en évidence qu'elle peut impacter le domaine cognitif avec un déficit mnésique et attentionnel, des difficultés de raisonnement ainsi que des difficultés langagières. Toutefois ces dernières sont souvent évoquées mais jamais décrites. Un bilan neuropsychologique est souvent conseillé mais le bilan orthophonique est rarement prescrit. Ainsi, nous nous sommes interrogés sur l'intérêt d'un bilan orthophonique dans le cadre du diagnostic de cette épilepsie de manière systématique. Nous avons ainsi analysé des bilans orthophoniques et psychologiques d'enfants suivi au CHU de Bordeaux. Ces bilans mettent en évidence plusieurs troubles cognitifs comme décrit dans la littérature ainsi que des troubles langagiers à l'expression subtile. La mise en place d'un bilan orthophonique permettrait ainsi de dépister ces troubles afin de suivre leur évolution et de pouvoir prévenir de possibles troubles futurs plus importants.

Mots clés : épilepsie POCS, troubles du langage, cognitif

Title: Interest of the implementation of a speech therapy assessment in a systematic way during the diagnosis of CSWS epilepsy in children

Abstract: Epilepsy with continuous spikes and waves during sleep (CSWS) is a rare childhood epilepsy which manifests itself by quasi-continuous spikes during sleep. It occurs when the child's brain is still developing. Authors have shown that it can have an impact on the cognitive domain with a memory and attention deficit, reasoning difficulties as well as language difficulties. However, these last are often mentioned but never described. A neuropsychological assessment is often recommended but speech therapy is rarely prescribed. Therefore, we wondered about the interest of a speech therapy assessment in the diagnosis of this epilepsy in a systematic way. We analyzed speech therapy and psychological assessments of children followed at the Bordeaux University Hospital. These assessments revealed several cognitive disorders as described in the literature as well as subtle language disorders. The implementation of a speech therapy assessment would allow the detection of these disorders in order to follow their evolution and to be able to prevent possible future more important disorders.

Keywords: CSWS, epilepsy, language impairment, language disorder

---

Nombre de pages : 48 - Nombre de références : 34