

Le syndrome frontal

Par F. Lussier et J. Flessas,

CENTRE D'ÉVALUATION NEUROPSYCHOLOGIQUE ET D'ORIENTATION PÉDAGOGIQUE FLESSAS LUSSIER
(Cenop-fl, Montréal, Québec, <http://www.cenopfl.com>)

Dr. Francine Lussier M.Ed., M.Ps., Ph.D.

Madame Francine Lussier détient une maîtrise en éducation et une maîtrise en psychologie ainsi qu'un doctorat en neuropsychologie. Elle a travaillé quinze ans dans l'enseignement aux niveaux primaire et secondaire. Après avoir pratiqué la neuropsychologie à l'hôpital Ste-Justine pendant quinze ans, madame Lussier a décidé de consacrer tout son temps au Cenop-fl fondé par elle en 1993. Elle est, avec madame Janine Flessas, co-auteur de plusieurs livres, dont *Neuropsychologie de l'enfant*, et de plusieurs tests d'évaluation.

Janine Flessas L.Ps.

Madame Janine Flessas est diplômée en psychologie scolaire et psychopédagogie spéciale de l'institut de la Sorbonne en France. Elle fait carrière en neuropsychologie au Québec où elle est une pionnière dans le domaine depuis 1969. Elle est, avec madame Francine Lussier, co-auteur de plusieurs livres, dont *Neuropsychologie de l'enfant*, et de plusieurs tests d'évaluation.

INTRODUCTION

Les lobes frontaux jouent un rôle prépondérant dans les plus hauts niveaux de fonctionnement du comportement humain. Ces régions corticales seraient notamment impliquées dans les conduites sociales, dans le contrôle, l'élaboration et la modulation des émotions, dans les comportements adaptatifs et dans un certain nombre de fonctions regroupées sous l'appellation des fonctions exécutives. Bien que la définition initiale des fonctions exécutives provienne de la psychologie cognitive, le concept s'est enrichi des données issues de la neuropsychologie clinique en relation avec le fonctionnement des aires pré-frontales. Ces fonctions frontales, et plus particulièrement les fonctions exécutives, dont les deux concepts ne se recouvrent pas totalement, sont importantes dans les acquisitions de base chez l'enfant et dont le dysfonctionnement joue un rôle dans la genèse des troubles d'apprentissage (Denckla, 1996) mais ne se limite pas qu'à cela.

La connaissance de l'impact de lésions frontales sur certaines habiletés sociales chez l'adulte avait débuté avec le patient de Harlow, Phinéas Gage, à la fin du siècle dernier (Damasio, 1995). Par contre, les travaux de Pennfield, dans le milieu du siècle (Hebb, 1945), déniaient toute atteinte des fonctions cognitives supérieures après lésions antérieures, avaient servi à justifier les lobectomies frontales pratiquées chez les patients psychiatriques, qui donneront lieu beau-

coup plus tard à toute une série de recherches sur les séquelles cognitives insoupçonnées des lésions frontales (Stuss et Benson, 1986). Il faudra donc attendre les remarquables réflexions de Luria (1973a), à partir de ses évaluations neuropsychologiques effectuées sur des victimes de la Seconde guerre mondiale, pour redonner aux lobes frontaux toute l'importance qu'on leur reconnaît maintenant. Par la suite, plusieurs chercheurs tenteront de mieux saisir l'énigme que constitue le lobe frontal à partir des études chez les cérébrolésés et tenteront de formuler des modèles explicatifs de son fonctionnement dont le plus utilisé est actuellement celui de Shallice (1982, 1988) qui fait intervenir un système attentionnel superviseur largement inspiré des fonctions de contrôle de l'action que Luria avait imputées aux lobes frontaux.

C'est seulement à partir des années 1980 que des chercheurs ont commencé à s'intéresser au développement des fonctions frontales ou exécutives chez l'enfant (Becker et coll., 1987; Chelune, et coll., 1986; Mattes, 1980; Passler et coll., 1985; Welsh et coll., 1988, 1991) permettant ainsi d'élargir notre compréhension du rôle des aires frontales dans le développement de l'enfant. Du fait que les lésions cérébrales structurales soient rares chez ce dernier (en dehors de l'épilepsie focalisée et des lésions massives à la suite de traumatismes crâniocérébraux), l'émergence du concept de lésions cérébrales fonction-

nelles ou de retard neurodéveloppemental affectant l'intégrité des lobes frontaux a pris tout son sens pour rendre compte des manifestations comportementales inadéquates, parfois même aberrantes, que l'on observe chez l'enfant, notamment dans le TROUBLE DU DÉFICIT DE L'ATTENTION AVEC OU SANS HYPERACTIVITÉ (Tdah ou Tda), dans les TROUBLES DE COMPORTEMENT OU DE LA CONDUITE (Tc) et plus récem-

ment dans le SYNDROME GILLES DE LA TOURETTE (Sgt). Depuis quelques années, on reconnaît que ces pathologies ou syndromes relèvent plus spécifiquement d'un dysfonctionnement neurochimique au niveau des aires frontales et seront exposés dans le présent chapitre.

ANATOMIE ET DÉVELOPPEMENT DES LOBES FRONTAUX

Les lobes frontaux s'étendent entre la scissure de Rolando postérieurement et la scissure de Sylvius latéralement. Ils se divisent en trois aires : l'aire motrice primaire, l'aire prémotrice (incluant l'aire motrice supplémentaire et l'aire de Broca) et l'aire préfrontale (incluant la région dorsolatérale ou convexe, la région orbitofrontale et la région médiane ou *gyrus cingulae*). Selon Goldman-Rakic (1987a et 1987b), ce sont les aires préfrontales qui entretiennent le plus de liens réciproques avec la plupart des autres structures cérébrales (postrolandiques, thalamiques, hypothalamiques, système limbique, tronc cérébral), ce qui leur confère un rôle stratégique dans les comportements les plus élaborés chez le primate. Ces structures exercent une influence activatrice ou inhibitrice sur le cortex préfrontal et des lésions à ces formations peuvent tout aussi bien déclencher des manifestations du syndrome frontal. C'est plus précisément l'aire préfrontale qui fera l'objet de ce chapitre.

Comparées aux autres aires cérébrales, les aires préfrontales sont celles dont le développement se poursuit le plus longtemps après la naissance. Stuss (1992) a revu les données suggérant que la maturation du cortex frontal continue de s'effectuer de

manière hiérarchique durant une période se prolongeant au-delà de la puberté et que les fonctions frontales que ce lobe sous-tend évoluent parallèlement. La maturité électro-physiologique du cerveau progresse dans une direction caudo-rostrale (c'est-à-dire de la région postérieure vers la région antérieure ou frontale) de même que la myélinisation des aires préfrontales s'effectue plus tardivement. À la naissance, le développement morphologique du lobe frontal est donc incomplet. La maturité des lobes frontaux ne serait atteinte que vers la fin de l'adolescence. Cependant, des changements biologiques et neurochimiques continuent de se produire dans les années ultérieures. Cette assertion est d'un intérêt capital spécialement en neuropsychologie infantile, puisque des délais de maturation de ces aires peuvent éventuellement entraîner des manifestations comportementales sensiblement comparables à celles qu'on observe dans les atteintes frontales. Avec cette nouvelle lecture qu'apporte la neuropsychologie, on pourra éviter le risque que ces comportements ne soient interprétés à tort comme des troubles du caractère, des troubles affectifs ou des troubles relationnels.

DÉVELOPPEMENT DES FONCTIONS PRÉFRONTALES

Les comportements n'émergent pas en dehors de la physiologie et les fonctions s'organisent, elles aussi, grâce ou suivant les substrats neuroanatomiques qui les sous-tendent. Des expériences variées peuvent produire une altération de la microarchitecture des réseaux neuronaux, lesquels en retour peuvent conduire à une altération des réponses ou comportements émotionnels ou encore induire une vulnérabilité à une psychopathologie particulière. Les réseaux neuronaux sont partiellement formés sur une base de co-occurrence de *stimuli* spécifiques externes et internes ; la force et le nombre de connections neuronales dépendent de la fréquence de la co-occurrence de certains *stimuli* (Voeller, 1998). Si le cortex postérieur est le siège des expériences sensorielles, la représentation des actions comportementales implique davantage les régions corticales antérieures.

Les fonctions dévolues aux aires préfrontales observées par le biais des études chez les cérébro-lésés adultes s'établissent, de fait, graduellement au cours du développement. On pourrait, par exemple, considérer l'inhabileté d'un enfant à inhiber un comportement inapproprié ou la difficulté à initier un comportement approprié comme la résultante d'une immaturité des lobes frontaux responsables de ces comportements ; les études de cas chez l'adulte cérébro-lésé illustrent bien le fait que de tels comportements sont altérés par des atteintes au niveau des aires frontales. Le développement de plus en plus complexe des structures cérébrales préfrontales joue un rôle dans le développement des fonctions exécutives, tout comme dans le développement social et affectif. Ces fonctions exécutives s'observent assez tôt chez le jeune bébé et progressent jusqu'à la fin de l'adolescence pour certaines d'entre elles.

Développement des fonctions exécutives

Welsh et Pennington (1988) ont fait une revue des données de la psychologie développementale pour mettre en évidence l'apparition des fonctions exécutives chez le tout jeune enfant, et réfuter les assertions plus anciennes qui postulaient un développement beaucoup plus tardif de ces fonctions. Selon ces auteurs, les fonctions exécutives émergeraient dès la première année de vie et continueraient à se développer jusqu'à tard dans l'adolescence et même au-delà. Au stade préopératoire de Piaget (2 à 7 ans), on voit progressivement l'apparition du langage qui permettra un début de contrôle sur les comportements. Cependant, la pensée de l'enfant reste encore inflexible, il demeure captif des *stimuli* externes saillants. Vers 7 à 10 ans, il atteindra le stade de la pensée opératoire concrète et, vers 11 ans, débutera le stade de la pensée opératoire formelle.

Par ailleurs, progressivement, on observe chez le tout petit de nouvelles capacités d'inhiber ou de différer une réponse dans un temps plus approprié, d'établir un plan stratégique d'une séquence d'actions pour arriver à un but, ou encore de se faire une représentation mentale de la tâche incluant l'information pertinente des *stimuli* encodés en mémoire et le désir d'atteindre le but, toutes des fonctions qui ont été reliées à l'intégrité des lobes frontaux.

Dans les paradigmes de recherche chez les nourrissons, les chercheurs ont d'abord identifié une fon-

Développement affectif

On sait que les *stimuli* externes activent le réseau neuronal, largement distribué dans le cortex cérébral. Certains types de neurones sont spécialisés pour analyser et discriminer les attributs physiques du stimulus externe, mais d'autres représentent les attributs que le *stimulus* internalisé a acquis à force d'expérience. La puissance de ces connexions est basée sur la fréquence relative avec laquelle la co-occurrence entre *stimuli* externes et *stimuli* internes se produit. Les expériences humaines précoces, plus particulièrement celles qui proviennent de l'environnement parental, influencent donc le sculptage ontogénique du cortex frontal, lequel est impliqué de fa-

Développement social

L'implication des aires frontales dans le développement social a surtout été rapportée dans des études de cas d'enfants ayant subi des lésions à ces aires. Par ailleurs, il arrive que, même sans séquelle structurale apparente, des troubles de comportement surviennent en raison d'une immaturité des lobes frontaux, qui n'a rien à voir avec une éducation inadéquate, des problèmes affectifs ou de personna-

tion qui nécessite l'utilisation des aires frontales, puis opérationnalisés cette fonction dans une tâche comportementale. Ils ont alors administré cette mesure comportementale à des petits humains et à des primates dont le niveau de développement était jugé comparable. Par la suite, ils ont effectué des lésions sélectives chez le primate pour découvrir les substrats anatomiques impliqués dans ces comportements, ou encore ils ont fait des lésions cérébrales à différents âges chez le singe pour voir à quel moment précis le comportement s'acquiert. Pour une tâche similaire, si une lésion spécifique dans le lobe frontal perturbe le comportement attendu chez le singe, on pourra inférer que cette région cérébrale est aussi responsable du même comportement chez l'humain.

Chez les enfants un peu plus vieux (3 à 16 ans), on a plutôt utilisé des tâches dites *exécutives*, qui avaient permis la démonstration de séquelles cognitives dans une population d'adultes cérébro-lésés frontaux. Par des études transversales faites auprès d'un échantillonnage d'enfants normaux recouvrant plusieurs tranches d'âge, les chercheurs ont pu démontrer le profil d'acquisition des habiletés nécessaires à l'accomplissement de ces tâches. De plus, on a pu identifier l'âge auquel les enfants pouvaient atteindre le niveau de performance adulte à ces mêmes tâches.

çon critique dans l'expression et dans la régulation des émotions. Les travaux de Dawson et ses collaborateurs (1992) démontrèrent l'implication des lobes frontaux dans la médiation de comportements émotifs chez les nourrissons. L'impact négatif de la psychopathologie des parents sur le développement émotif de l'enfant a aussi fait l'objet de nombreuses études. De plus, ces auteurs ont démontré que le début de la régulation des émotions s'effectuait entre 6 et 12 mois et que l'expression des émotions débutait vers 12 mois.

lité. C'est l'évaluation neuropsychologique qui pourra mettre en relief une atteinte frontale susceptible d'expliquer, du moins en grande partie, l'ensemble des comportements inappropriés qui sont observés. On observe, par contre, souvent une exacerbation de comportements inadéquats à la suite d'interventions basées sur une interprétation psychogénique erronée.

NEUROPSYCHOPATHOLOGIE DES LOBES FRONTAUX

L'importance accordée aux lobes frontaux par les chercheurs en a fait un champ d'investigation propice à la multiplication d'observations, de données et de construits théoriques qui, hors de leur contexte d'élaboration, contribuent parfois à la confusion des concepts sous-jacents. Les connaissances acquises sur le rôle des lobes frontaux dans la gestion des comportements humains complexes proviennent de trois principales sources: 1) les manifestations cliniques de patients souffrant d'une lésion frontale, aussi bien en situation de *testing* que dans les activités de la vie quotidienne; 2) les études psychométriques comparées visant la recherche de corrélations anatomo-cliniques chez les cérébro-lésés à partir d'instruments déjà existants, dont on a tiré des conclusions *a posteriori* sur l'interprétation des déficits; 3) l'observation de sujets normaux et de patients cérébro-lésés durant l'exécution de tâches

Déficits frontaux

Contrairement aux affirmations que Hebb avait avancées en 1945 sur l'absence de troubles cognitifs à la suite de lobectomies frontales parce que les patients obtenaient un rendement intellectuel similaire à celui d'avant la chirurgie, les examens cliniques plus élaborés ont mis à jour un grand nombre de déficits touchant à peu près toutes les fonctions cognitives selon le site lésionnel envisagé. Dans un récent ouvrage traitant exclusivement de la neuropsychologie des lobes frontaux, Van der Linden et ses collaborateurs (1999) consacrent, d'ailleurs, un chapitre à chacune des fonctions cognitives considérées. Les auteurs envisagent tour à tour les liens qu'entretiennent les systèmes frontaux avec la mémoire de travail, l'attention, le langage, la motricité, la mémoire, la résolution de problème (le raisonnement), les fonctions exécutives et la modification des conduites émotionnelles. C'est donc redire, à la suite de Luria (1973a), toute la place que les lobes frontaux occupent dans les fonctions cognitives supérieures chez l'homme.

Syndromes frontaux issus des corrélations anatomo-cliniques

Les comparaisons de groupes de patients ont porté soit sur divers sites du cortex antérieur lui-même (le cortex moteur, le cortex pré-moteur, le cortex pré-frontal dorso-latéral, orbito-frontal et médian, de même que le cortex frontal gauche ou droit), soit sur divers sites cérébraux différenciés (lobe frontal, temporal, pariétal, occipital). Ces études ont enrichi les connaissances sur l'impact d'une atteinte spécifique des régions corticales considérées, amenant ainsi chercheurs et cliniciens à décrire deux principaux syndromes dans lesquels on observe des manifestations cognitives, affectives et sociales très particu-

spécialement conçues pour valider des modèles théoriques issus de la neuropsychologie cognitive.

La première source a surtout donné lieu à des descriptions qualitatives élaborées de déficits frontaux chez les patients porteurs de lésions antérieures. La seconde source a permis l'élaboration d'une riche sémiologie des syndromes frontaux selon la localisation plus spécifique des atteintes cérébrales. La troisième source a favorisé l'émergence de nouveaux construits théoriques, permettant de rendre compte de toute la complexité des interrelations qu'entretiennent les lobes frontaux avec les autres zones corticales et sous-corticales et du rôle des fonctions exécutives dans l'adaptation d'un individu face à son environnement.

Bien que la neuropsychologie infantile ne puisse pas toujours se servir des méthodes et des instruments de la neuropsychologie adulte, l'examen des séquelles survenues à la suite de lésions frontales chez l'adulte jette un important éclairage sur notre compréhension des manifestations comportementales observées chez l'enfant. Tous les déficits répertoriés dans les ouvrages consacrés aux lobes frontaux chez l'adulte (Fuster, 1997; Botez, 1996; Van der Linden, 1999) ne se retrouvent pas nécessairement chez des enfants ayant des sites lésionnels similaires mais, par ailleurs, plusieurs de ces déficits se retrouvent chez ceux d'entre eux qui n'auraient pourtant aucune atteinte structurale. Comme dans d'autres pathologies (dyslexie, dysphasie, dyscalculie, syndrome d'hémisphère droit, etc), les troubles frontaux peuvent être développementaux chez l'enfant, c'est-à-dire tout simplement consécutifs à une immaturité neurologique ou à un dérèglement neurochimique affectant particulièrement les lobes frontaux.

lières, de même que des changements de personnalité parfois spectaculaires.

Des lésions massives à l'aire orbito-frontale entraînent un profil général de comportements extravertis, inadéquats, puérils, où le jugement du patient est affecté et les prises de décisions inappropriées; les manifestations cognitives sont souvent plus discrètes et les patients intelligents réussissent en général toutes les épreuves cognitives qui leur sont soumises (voir Luria, 1973b; Malloy et coll., 1993; Stuss et coll., 1983; 1984; 1986, 1999). Damasio (1995) fait également une excellente pré-

sensation de l'un de ses patients qui illustre bien le drame qu'il vit.

À l'inverse, un profil d'introversion se manifeste après une atteinte dorso-latérale ; les patients présentent un tableau d'apathie générale qu'on a qualifié d'*adynamie frontale* affectant davantage les fonctions cognitives par un ralentissement idéatoire et une inertie exécutive et se traduisant dans les manifestations affectives et sociales par une perte de motivation et un retrait social (Blumer et Benson, 1975 ; Luria, 1973b ; Stuss et coll., 1983 ; 1984 ; 1986, 1999).

Certains auteurs ont aussi décrit chez l'adulte un syndrome médial, ou géniculaire, ou cingulaire (Fuster, 1997 ; Botez, 1996) associé à un déficit dans l'initiation de la parole et affectant la spontanéité des comportements dont les cas sévères entraînent un mutisme akinétique. Les séquelles ne sont pas clairement définies et la distinction entre le syndrome dorso-latéral et le syndrome médian ou géniculaire n'est pas aussi tranchée. Ce profil a, d'ailleurs, peu de correspondance chez l'enfant, contrairement aux syndromes orbito-frontal et dorso-latéral qu'on observe fréquemment même quand il n'y a aucun site lésionnel documenté qui les sous-tendent. C'est pourquoi, nous préférons de loin les termes que Mazeau (1997) utilise pour décrire cette réalité chez l'enfant. Elle associe ces deux types de profils à un défaut d'inhibition (le syndrome orbito-frontal) ou, au contraire, à un excès d'inhibition (le syndrome dorso-latéral) qui correspond bien à une réalité en clinique pédiatrique.

Avec l'accroissement des techniques plus sophistiquées d'imagerie cérébrale pour mieux circonscrire l'atteinte cérébrale, on s'est rendu compte que les relations de cause à effet (ou relations entre site lésionnel et déficit cognitif) n'étaient pas toujours démontrées. Sur la base de ces nouvelles données, sont alors apparues toute une série d'études critiquant l'interprétation des tests et leur valeur prédictive. L'un des instruments les plus utilisés pour mesurer une atteinte frontale, le WISCONSIN CARD SORTING TEST

Fonctions exécutives : émergence d'un construit

Le concept de fonctions exécutives a d'abord été emprunté à la psychologie cognitive (Welsh et Pennington, 1988) mais s'est considérablement enrichi des données de la neuropsychologie. Comme leur nom le suggère, les fonctions exécutives permettent la mise en œuvre ou l'exécution d'une tâche et sont donc impliquées dans toutes les formes d'activités cognitives. Elles constituent en quelque sorte la troisième unité de Luria (1973a), dont il situait le siège dans les lobes antérieurs. C'est sans doute la raison pour laquelle les fonctions exécutives ont été longtemps superposées aux fonctions frontales. Pour ce neuro-psychologue russe, c'est de cette troisième unité fonctionnelle qu'émergerait une intention d'agir en

(Wcst), par exemple, a récemment fait l'objet de vives controverses sur sa valeur interprétative (Pennigton et Ozonoff, 1996). Les chercheurs s'entendent, par contre, sur le fait que les habiletés cognitives dites *frontales* ou les *syndromes frontaux* doivent davantage être interprétés en terme de construits psychologiques (Stuss, 1992) plutôt qu'en termes neuroanatomiques.

D'un autre côté, les nouvelles techniques d'imagerie fonctionnelle utilisées aussi bien avec les patients qu'avec les sujets normaux ont constitué de nouveaux paradigmes se rapportant aux lésions frontales droites et gauches (Tulving et coll., 1994). Ces auteurs, faisant une revue des travaux utilisant l'imagerie fonctionnelle, proposent le modèle HÉMISPHERIC ENCODING/RETRIEVAL ASYMETRY (Hera). Ce modèle rend compte de l'implication du cortex pré-frontal dans les activités mnésiques. Il postule un rôle différentiel des deux lobes frontaux gauche et droit. Le premier serait notamment impliqué dans l'encodage de l'information épisodique et le rappel en mémoire sémantique, alors que le second interviendrait dans le rappel d'informations épisodiques quelle que soit leur nature.

Même si les nouvelles études d'imagerie fonctionnelle semblent prometteuses, les méthodologies de la sélection basée sur la localisation des lésions font de plus en plus l'objet de critiques, et les fonctions exécutives aussi bien que les fonctions frontales non exécutives devraient pouvoir être explorées indépendamment de leur soubassement cérébral. Des auteurs ont même suggéré que certaines des fonctions exécutives pourraient être reliées à un réseau cérébral largement distribué impliquant des régions cérébrales aussi bien postérieures qu'antérieures (Seron et coll., 1999), d'où l'importance d'élaborer des modèles intégratifs ; ces derniers permettraient éventuellement d'expliquer les comportements observés chez les patients cérébro-lésés mais aussi chez les sujets normaux, de même que chez les enfants et les personnes âgées dont la réorganisation des aires cérébrales se poursuit.

fonction d'un objectif à atteindre ; celle-ci assurerait l'élaboration d'un plan propice à l'atteinte de cet objectif, la mise en marche des actions proposées dans le processus de planification et la mise en place de stratégies constamment révisées pour réajuster la conduite humaine en vue de l'obtention de l'objectif. À la suite des travaux de Luria, plusieurs chercheurs ont tenté d'élaborer des modèles qui rendent compte des différentes composantes impliquées dans les activités humaines les plus complexes. Bien que la plupart des recherches récentes s'appuient sur le modèle de Shallice, le modèle de Damasio (1995) qui intègre l'aspect affectif dans les prises de décision

paraît encore plus prometteur (pour une revue de ces modèles voir Seron et coll., 1999).

Reconsidérant les conceptions de Luria (1973), de Shallice (1988), de Goldman-Rakic (1987), de Welsh et Pennington (1988) et de Fuster (1997) dans sa revue du développement du concept des fonctions exécutives, Tranel (1994) rapporte que ces dernières recouvreraient l'ensemble des processus cognitifs nécessaires à la réussite de toutes les tâches complexes. Les fonctions exécutives paraissent donc comme une entité intégrative, impliquant la coordination de plusieurs fonctions cognitives qui leur sont subordonnées.

L'expression de syndrome dysexécutif apparue depuis peu (Denckla, 1996) réfère à l'atteinte spécifique des fonctions exécutives ; celle-ci ne coïncide

pas nécessairement avec une atteinte directe des lobes frontaux, bien que les liens qui existent entre lobes frontaux et fonctions exécutives soient assez étroits. Ces dernières sont en effet sensibles à des lésions affectant d'autres aires cérébrales mais paradoxalement peuvent être préservées, mêmes dans des lésions frontales confirmées par les techniques d'imagerie médicale.

Même si la majorité des chercheurs s'accordent sur le fait que les fonctions exécutives ne peuvent pas être réductibles à la notion de fonctions frontales, il est clair qu'elles sont largement affectées chez un grand nombre de patients cérébro-lésés frontaux et chez des enfants qui présentent des pathologies psychiatriques en lien avec ces atteintes frontales.

Syndromes neuropsychiatriques et atteintes frontales

Par une résolution adoptée par la chambre du Sénat et la Maison Blanche aux États-Unis, la dernière décennie du XX^e siècle a été consacrée aux études sur le cerveau (Brain Decade). Les recherches ont foisonné dans le domaine. Plusieurs pathologies, jadis interprétées par une grille d'observation psychanalytique mettant en jeu une dynamique basée sur l'atteinte de l'un des stades du développement psychique, sont de mieux en mieux comprises dans leur fondement neuroanatomique, neurochimique ou neurophysiologique. La psychopathologie de l'en-

fant n'a pas échappé à l'évolution de ces nouveaux paradigmes d'interprétation. Bien qu'il reste beaucoup à explorer, on comprend mieux maintenant les soubassements biologiques impliqués dans certaines affections, et particulièrement celles qui découleraient d'une atteinte ou d'une immaturité neurologique des lobes frontaux. Parmi ces pathologies, le trouble Tdah ou Tda, les Tc et plus récemment le Sgt y ont été associés. Elles feront l'objet des prochaines sections.

TROUBLE DÉFICITAIRE DE L'ATTENTION AVEC OU SANS HYPERACTIVITÉ

Le Tdah constitue le paradigme par excellence d'un trouble biopsychosocial qui amène des questions cruciales sur les relations qui existent entre les facteurs génétiques, biologiques et environnementaux. Cette pathologie a suscité l'intérêt d'un très grand nombre de chercheurs dans toutes sortes de domaines connexes, de telle sorte qu'une revue exhaustive de cette pathologie est pratiquement impossible. Une recherche dans les bases de données comme le *Medline* ou le *Psyclit*, par exemples, peut facilement générer 4 000 références pour une seule année. L'intérêt d'inclure le Tdah dans le présent chapitre est le lien que ce trouble entretient avec les lobes frontaux. Il nous est donc apparu pertinent d'exposer cette relation entre le Tdah et l'expression de déficits frontaux, de même que ses manifestations comportementales que l'on retrouve dans le syndrome frontal et les fonctions exécutives qu'il touche. Barkley est l'un des auteurs les plus prolifiques dans le domaine et le plus fréquemment cité dans toutes les études et revues qui traitent du Tdah ; nous commenterons son plus récent modèle qui établit précisément le lien entre ce trouble et les fonctions exécutives.

Le Tdah est le plus diagnostiqué de tous les troubles durant l'enfance. Il touche entre 3 et 10 % de la clientèle scolaire en Amérique du Nord et atteint trois fois plus de garçons que de filles (Barkley, 1997, 1998). Les premiers symptômes cliniques apparaissent vers 3 ou 4 ans, mais c'est l'arrivée en milieu scolaire qui signe la véritable explosion des comportements dérangeants. Dans la quatrième version du DIAGNOSTIC AND STATISTICAL MANUAL OF MENTAL DISORDERS (Dsm IV), le Tdah s'inscrit dans le cadre des troubles perturbateurs avec les troubles oppositionnels et le trouble des conduites. Le Dsm IV reconnaît trois principaux types de Tdah, selon que les enfants présentent un tableau avec prédominance d'impulsivité et d'hyperactivité, ou prédominance d'inattention ou un tableau mixte d'impulsivité/hyperactivité avec trouble d'attention. Dans la CLASSIFICATION INTERNATIONALE DES MALADIES ET PROBLÈMES DE SANTÉ CONNEXES (Cim 10), les troubles hyperkinétiques sont regroupés avec les *troubles des comportements et les troubles émotionnels*. L'hyperkinésie est caractérisée dans ce modèle par une tendance à passer d'une activité à l'autre sans en terminer aucune, associée à une agitation motrice et à une impulsivité continue. Les enfants hyperkinétiques y sont décrits comme souvent imprudents et toujours impul-

sifs ; ils ont des problèmes avec la discipline, parce qu'ils ne respectent pas les règles. Ils sont irréfléchis, désinhibés et n'ont pas de retenue. Leurs activités sont désordonnées, incoordonnées et excessives. Ils sont mal acceptés des autres enfants. On note souvent une altération des fonctions cognitives, des retards de développement de la motricité et du langage, un comportement dyssocial ou une perte de l'estime de soi (Cim 10, 1995). Cette description recoupe tout à fait les critères diagnostics des types I et II du Dsm IV. Le trouble d'attention, par contre, est répertorié dans *autres troubles précisés du comportement et troubles émotionnels apparaissant habituellement durant l'enfance et l'adolescence*, mais les symptômes n'en sont pas décrits dans la Cim 10.

Le Tdah perdure dans 50 à 80 % des cas à l'adolescence et même dans 30 à 50 % de l'échantillon initial à l'âge adulte (Barkley, 1997). Le Tdah constitue un facteur de risques pour développer des troubles d'apprentissage, des faibles performances scolaires, un taux élevé d'échecs et d'abandons scolaires ; les suspensions et expulsions sont plus fréquentes chez les enfants et adolescents souffrant du Tdah. Leurs relations sociales et familiales sont pauvres, ils peuvent développer des problèmes de conduite, de délinquance et de polytoxicomanie. Ils sont plus sujets aux accidents et aux violations du code routier [Note du Transcripteur : cet article est

canadien] ; quand ils sont plus vieux, on constate plus d'échecs de mariage et une instabilité d'emploi.

En Amérique du Nord, il semble qu'un plus grand nombre d'enfants soient identifiés comme ayant un Tdah qu'en Europe. La différence de vue entre les perspectives nord-américaines et européennes tient au fait que dans la première, le Tdah est perçu comme un désordre commun mais plutôt hétérogène et inclut un grand nombre de comorbidités (les plus fréquentes étant les troubles d'opposition et le trouble des conduites), alors que, en Europe, le diagnostic est réservé au seul Tdah sans autre complication ou comorbidité. Au-delà de ces considérations, comme un très grand nombre de ces enfants présentent un trouble d'apprentissage, ils sont souvent référés en neuropsychologie dans les cliniques privées et constituent l'une de leur plus importante clientèle. Si, en règle générale, c'est le psychiatre ou le neurologue qui pose le diagnostic, c'est le neuropsychologue qui peut le mieux évaluer l'importance du déficit de l'attention et l'impact que celui-ci peut avoir sur les apprentissages. À l'inverse, il arrive que le neuropsychologue découvre la présence d'un indéniable déficit d'attention chez un enfant référé pour ses troubles d'apprentissage, qui sera alors orienté vers le médecin pour un traitement pharmacologique s'il est jugé pertinent afin de favoriser les apprentissages.

Hypothèses neurologiques du Tdah

Des hypothèses biochimiques (un surplus de dopamine), une sous-activation corticale, une dysfonction des structures diencephaliques (thalamus et hypothalamus) et de la formation réticulée, un délai de maturation des lobes frontaux, une dysfonction permanente des lobes frontaux, une altération du contrôle inhibiteur du cortex frontal (dans les noyaux gris centraux) ont tour à tour été avancés pour tenter d'expliquer le Tdah depuis que les recherches s'effectuent sur ce trouble du développement.

Les plus récentes études en imagerie structurale (14 études) et fonctionnelle (24 études) qui se sont penchées sur le Tdah ont été répertoriées par Tannock (1998), qui en fait une excellente revue. Ces recherches proposent un grand nombre de paradigmes expérimentaux incluant des études de cas, des études de groupe comparés ou non, des études longitudinales, des études durant des tâches cognitives générales ou durant des tâches exécutives, avec et sans médication. La conclusion la plus parcimonieuse à laquelle cet auteur arrive (c'est-à-dire l'interprétation qui semble rejoindre la majorité des auteurs de ces études en neuroimagerie) concerne l'indubitable implication du réseau fronto-striatal

dans l'expression du Tdah, soit les projections réciproques entre le cortex frontal et les noyaux gris centraux.

Les études électrophysiologiques ont, elles aussi, démontré l'implication du cortex frontal dans le Tdah. Par exemple, Rothenberger (1992) rapporte que le groupe d'enfants avec Tdah présente une plus grande activité électrique que son groupe contrôle d'enfants normaux au niveau des aires frontales durant la même tâche motrice. En d'autres termes, il conclut que les fonctions régulatrices du cortex frontal doivent être plus fortement activées chez les enfants hyperactifs pour réaliser le mouvement.

Les études psychopharmacologiques ont elles aussi apporté une importante contribution à la compréhension des mécanismes neurochimiques impliqués dans le TDAH (Pliszka et coll., 1996). Bien qu'on ait reconnu la nécessité d'inclure plusieurs neurotransmetteurs catécholaminergiques dans l'expression du Tdah, celui qui a le plus souvent été comme jouant un rôle majeur dans ce trouble est la dopamine dont les projections sont principalement distribuées dans le cortex frontal.

Hypothèses neuropsychologiques dans le Tdah

La neuropsychologie a bien sûr, elle aussi, contribué à une plus grande compréhension du Tdah. L'une des premières excellentes revues dans ce champ d'investigation a été celle de Mattes en 1980, qui reste toujours très actuelle. Dans son article, Mattes reprend tous les symptômes qui caractérisent l'hyperactivité chez l'enfant et l'adolescent (impulsivité, mauvaise planification, manque de jugement, distractibilité, etc), puis il fait le rapprochement avec les manifestations comportementales analogues observées chez certains patients après la survenue d'une lésion frontale. Il explore aussi toutes ces hypothèses d'étiologie neuroanatomique et neurochimique alors en vigueur, et conclut finalement que les termes trouble du déficit d'attention et hyperkinésie sont beaucoup trop restrictifs en regard de la riche sémiologie que présente cette affection ; il propose de leur substituer le terme de dysfonction du lobe frontal.

Modèle de Barkley dans le Tdah

Dans un article récent, Barkley (1997) expose son nouveau modèle théorique du Tdah dans lequel il tente d'intégrer les données de la neuropsychologie des fonctions exécutives. Il élabore un modèle hybride qui s'appuie à la fois sur la théorie initiale du langage chez l'humain et l'animal de Bronowski (1967) et sur la théorie du cortex préfrontal de Fuster (1997).

Pour Barkley, les fonctions exécutives, conjointement avec l'inhibition des comportements, serviraient à créer un déplacement du contrôle des comportements assujettis exclusivement à un environnement externe vers un contrôle des comportements assuré par des représentations internes de l'information. Les stimulations sensorielles, aussi bien que les comportements moteurs non pertinents à la réalisation d'un but et de sa représentation internalisée, seraient minimisés et éventuellement supprimés. Cette suppression se produirait durant l'exécution des réponses motrices complexes générées par les fonctions exécutives en vue de l'obtention d'un but. Durant l'exécution du comportement orienté vers un but, la mémoire de travail garderait à l'esprit la dernière réponse (*rétrospective*) et celle qui vient (*prospective*) pour modifier ou ajuster les réponses subséquentes. La sensibilité à l'erreur serait ainsi créée. Quand une interruption vient briser cette chaîne de comportements, le sujet serait capable de se désengager pour répondre à l'interruption momentanée, puis de réengager la séquence de comportements orientés vers un but, puisque le plan aurait été maintenu en tête par la mémoire de travail en dépit de cette interruption. On voit bien, par cette séquence d'actions toujours orientée vers un but, combien Barkley s'appuie sur les données récentes de la neuropsychologie pour justifier son modèle,

S'appuyant sur les hypothèses de Mattes, Chelune et ses collaborateurs (1986) utilisent des tâches reconstruites pour mesurer l'intégrité des lobes frontaux et démontrent, en effet, une différence significative et une tendance développementale entre sujets normaux et enfants souffrant du Tdah. Les plus jeunes hyperactifs réussissent encore moins bien que les plus vieux par rapport au groupe contrôle, faisant dire aux auteurs que le délai de maturation aurait tendance à s'amenuiser avec l'âge. Ils confirment, néanmoins, l'impact du Tdah sur les fonctions exécutives chez tous les enfants qui en souffrent. À partir de ces résultats, plusieurs chercheurs ont par la suite utilisé des tests neuropsychologiques pour confirmer l'importance et le rôle du système frontal dans l'expression du Tdah. C'est dans cette perspective que Barkley (1997) a élaboré son modèle.

mais contribue par cela même à démontrer que le Tdah est étroitement relié aux syndromes frontaux.

Selon Barkley, le déficit primaire dans le Tdah serait d'abord un déficit d'inhibition des comportements qui, secondairement, entraînerait une perte d'efficacité de quatre fonctions exécutives qu'il identifie comme étant 1) la mémoire de travail, 2) l'autorégulation de l'affect, de la motivation et de la vigilance, 3) le langage internalisé et 4) la reconstitution. Imputant la perte du contrôle moteur et de ces quatre fonctions exécutives au déficit d'inhibition des comportements. Barkley prétend faire le pont entre les atteintes comportementales et les atteintes cognitives.

Plaçant au-dessus de tout le déficit d'inhibition des comportements, Barkley met en veilleuse le déficit d'attention qu'il interprète plutôt comme une résultante de son premier postulat et non comme le facteur causal du Tdah. Il se dissocie en cela du Dsm IV, selon lequel le déficit d'attention constituerait une base commune entre les trois sous types de Tdah. Pour Barkley, le déficit d'attention chez les enfants inattentifs n'aurait pas du tout les mêmes fondements que celui retrouvé chez les hyperactifs impulsifs avec inattention (mixte). Chez les premiers, c'est l'attention sélective et l'attention focalisée qui seraient touchées, alors que chez les seconds ce serait plutôt l'attention soutenue dont les bases neurophysiologiques seraient distinctes. Les enfants chez qui domine l'inattention sont souvent décrits comme lunatiques, « ailleurs », dans les nuages, facilement confus, hagards, léthargiques, hypoactifs et passifs, rejoignant en cela beaucoup plus vraisemblablement le profil du syndrome dorso-latéral ou l'excès d'inhibition vu dans la section précédente ; les enfants hyperactifs impulsifs avec une compo-

sante d'inattention se présentent davantage comme ceux du profil orbito-frontal ou ayant un défaut d'inhibition.

Le modèle de Barkley ne conviendrait donc pas aux enfants simplement inattentifs sans hyperactivité, et il ne s'appliquerait qu'aux seuls enfants hyperactifs

TROUBLES DE LA CONDUITE ET AGRESSIVITÉ

Le Tc est défini dans le Dsm IV comme un ensemble de conduites répétitives et persistantes, dans lequel sont bafoués les droits fondamentaux d'autrui ou les normes et règles sociales correspondant à l'âge du sujet. Le diagnostic requiert la présence d'au moins trois critères parmi les quatre catégories: 1) agressions envers des personnes ou des animaux; 2) destruction de biens matériels; 3) fraude ou vol; 4) violations graves de règles établies.

La perturbation du comportement doit entraîner une altération cliniquement significative du fonctionnement social, scolaire ou professionnel. Si le Tc débute pendant l'enfance (avant 10 ans), il est généralement plus durable. Plusieurs études longitudinales indiquent la persistance des troubles même à l'âge adulte (comportement criminel, toxicomanie, instabilité professionnelle, pauvreté de l'ajustement social), qui perdurent même à travers les générations. S'il ne débute qu'à l'adolescence, il se termine généralement avec celle-ci; les sujets de cette catégorie sont moins susceptibles d'avoir des comportements agressifs et ont en général de meilleures relations avec leurs pairs. Les comportements caractéristiques du Tc se produisent habituellement dans des contextes variés: à l'école, à la maison ou à l'extérieur. Les symptômes varient au fur et à mesure que le sujet grandit, que sa force physique s'accroît, que ses capacités cognitives et sa maturité sexuelle se développent.

La prévalence du Tc semble avoir augmenté au cours des dernières décennies; elle serait plus élevée en

Le Tc à caractère psychiatrique

Dans la catégorie de Tc à caractère psychiatrique, on trouve toujours une intentionnalité dans l'expression des conduites. La destruction des biens d'autrui est délibérée, les sujets déclenchent volontairement l'hostilité ou réagissent agressivement et utilisent des comportements d'intimidation. Les comportements de provocation ou la violation des règles établies sont intentionnels. Les sujets ayant un Tc de nature psychiatrique manifestent en général peu d'empathie et peu de sollicitude pour les sentiments, les désirs et le bien-être d'autrui. Cette absence d'empathie est délibérée contrairement à celle qu'on observe dans le SYNDROME DE DYSFONCTIONS NON VERBALES (Sndv) ou dans l'autisme. Ces enfants et adolescents ne ressentent ni culpabilité, ni remords, bien qu'il

impulsifs même quand, avec la maturation, les comportements proprement hyperactifs dans leur composante motrice se sont largement estompés à l'âge de l'adolescence. Barkley présente dans son article un nombre impressionnant d'études qui viennent étayer son argumentation et valider toute la richesse de son modèle.

milieu urbain qu'en milieu rural. Les taux de prévalence varient beaucoup selon la nature des populations étudiées; ils sont plus élevés chez les garçons (entre 6% et 16% selon les études) que chez les filles (entre 2% à 9%). Pour la majorité des sujets, le trouble disparaît à l'âge adulte.

Bien que le Dsm IV reconnaisse la possibilité d'une double étiologie, soit génétique soit environnementale, il ne dit rien des fondements organiques de cette pathologie. Notre pratique quotidienne nous a cependant amenée à dissocier clairement deux types de Tc, dont l'étiologie diffère radicalement malgré l'apparence ou la similitude de leurs manifestations. La première catégorie de Tc se rattacherait beaucoup plus directement à la psychopathologie telle que décrite dans le Dsm IV, et correspondrait à ce qu'il est convenu d'appeler la *délinquance juvénile*; elle découle le plus souvent d'une cause externe ou environnementale ou d'une interaction entre cette cause et la dynamique personnelle de l'individu. La seconde catégorie de Tc serait davantage la résultante soit d'une lésion frontale directement, soit d'une immaturité neurologique des lobes frontaux entraînant des conséquences analogues à celles qu'on observe dans une véritable lésion. L'importance de cette distinction est capitale, car c'est elle qui détermine le type d'interventions thérapeutiques à mettre en place, lesquelles sont radicalement différentes dans l'un et l'autre cas.

soit quelquefois difficile d'évaluer si un remords est sincère, car les sujets ont compris que l'expression du remords peut éviter ou réduire une punition. Contrairement à ce qu'en dit le Dsm IV, qui ne fait pas cette distinction entre étiologie psychiatrique et étiologie organique, nous croyons que ces sujets ont un niveau de fonctionnement intellectuel dans la moyenne ou même au-dessus de la moyenne, car ils peuvent souvent élaborer de longue date un plan machiavélique bien conçu et bien articulé, témoignant justement de leur capacité de raisonnement aussi bien verbal que non verbal. On trouve dans cette catégorie moins souvent d'enfants impulsifs/hyperactifs et les troubles réels d'apprentissage sont rares; quand les difficultés scolaires

surviennent, elles s'expliquent le plus souvent par une absence scolaire délibérée ou un manque d'intérêt pour le matériel académique.

Plusieurs facteurs prédisposent à la construction de cette personnalité délinquante, caractérielle ou sociopathique : un rejet parental ou une carence de soins, des pratiques éducatives inadéquates (disci-

pline trop rigide ou au contraire laxisme), des sévices physiques ou sexuels, un manque de surveillance, un placement précoce en institution, des changements fréquents d'environnement ou de garde, la fréquentation des bandes de délinquants, un milieu familial dysfonctionnel ou psychopathologique, etc.

Le Tc d'étiologie organique

La plupart des manifestations comportementales définies dans le diagnostic de Tc sont similaires à celles qu'on observe dans les dommages cérébraux du lobe frontal. Bien que les cas de lésions focales durant l'enfance soient peu nombreux, les effets d'une telle lésion ne sont ni silencieux, ni temporaires, ils sont au contraire durables et dramatiques, car ils affectent le développement cognitif et social ; ils peuvent toutefois passer inaperçus immédiatement après la lésion et ne se manifester que plus tard dans le cours du développement, au moment où se mettent en place les fonctions qui devraient être assumées par ces aires corticales. Ces manifestations se comprennent mieux à la lumière des comportements observés chez l'adulte après une atteinte frontale, puisqu'il est possible de comparer ceux-ci à ceux qui prévalaient avant la lésion, et nous permettent par conséquent d'en saisir le véritable impact sur le patient. Les effets les plus fréquemment rapportés après une lésion frontale durant l'enfance (Benton, 1991 ; Eslinger et Grattan, 1991 ; Grattan et Eslinger, 1991 ; 1992 ; Marlowe, 1992 ; Mateer et Williams, 1991 ; Williams et Mateer, 1992) sont les comportements pseudopsychopathiques qui correspondent au syndrome orbito-frontal amplement décrit chez l'adulte (Blumer and Benson, 1975 ; Damasio, 1995 ; Eslinger et Damasio, 1985 ; Malloy et coll., 1993 ; Meyers et coll., 1992 ; Saver et Damasio, 1991 ; Stuss et Benson, 1984 ; 1986). Comme dans les autres troubles développementaux, les mêmes manifestations cliniques peuvent survenir en l'absence de lésion structurale lésionnelle, mais résulteraient d'une immaturité neurodéveloppementale des aires frontales.

Les caractéristiques observées dans cette population sont très similaires à celles qui sont décrites dans le Dsm IV au sujet du Tc, mais s'en distinguent essentiellement par l'absence d'intentionnalité. Après une conduite inacceptable, qu'il s'agisse d'agression physique ou verbale, de la destruction de biens matériels ou de violation grave de règles établies, le sujet exprime du regret sincère pour son geste qui, le plus souvent, avait été commis sous l'égide d'une impulsivité ou sous l'effet d'une colère incontrôlable.

De plus, contrairement au Tc à caractère psychiatrique, les enfants ou adolescents souffrent de la dif-

ficulté qu'ils éprouvent dans leurs relations interpersonnelles.

Outre les manifestations d'allure caractérielle, le Tdah est souvent observé chez ces enfants et les évaluations neuropsychologiques mettent en évidence un déficit des fonctions exécutives (Séguin et coll., 1999 ; Lueger et Gill, 1990). Ces résultats ne s'expliquent pas par une baisse générale des fonctions cognitives puisque, parallèlement, les tests non frontaux avaient été réussis. Les déficits mis en évidence concernent les persévérations, la flexibilité, la planification, la sensibilité à l'interférence, la mémoire (pour une revue, voir Pennington et Ozonoff, 1996).

Pennington et Ozonoff (1996) ont remis en question la présence d'un déficit des fonctions exécutives chez les sujets atteints d'un Tc. Ils rapportent toutes les études dont la méthodologie est suffisamment solide pour valider les résultats, et allèguent que c'est la présence concomitante du Tdah qui expliquerait plutôt l'atteinte des fonctions exécutives. Il est à noter, toutefois, que les différentes études ne discriminaient pas le TC, selon qu'il soit d'étiologie psychiatrique ou d'étiologie organique, et que c'est précisément sur la base d'une atteinte ou non des fonctions exécutives que pourrait sans doute s'effectuer cette distinction.

Depuis quelques années, notre pratique nous a amenés à faire une évaluation neuropsychologique d'adolescents et même d'enfants référés en centre d'accueil. Ces jeunes nous étaient précisément référés parce que leur structure de personnalité ne semblait pas cadrer avec celle des autres, et ils ne répondaient pas au même type d'intervention. Plus immatures, plus impulsifs, ces jeunes étaient souvent victimes d'ostracisme de la part des autres délinquants. En général, nos évaluations neuropsychologiques confirmaient une atteinte significative des fonctions frontales et plus spécifiquement exécutives. Ces enfants présentaient le plus souvent des troubles d'apprentissage qui n'avaient jamais été considérés comme tels ou autrement qu'en conséquence des manifestations comportementales. Les troubles d'apprentissage souvent rapportés découlent précisément des atteintes cognitives que le syndrome frontal (structural ou développemental) entraîne.

Mécanismes neurobiologique et génétique dans le Tc

Plusieurs facteurs nous orientent vers une dysfonction du système nerveux dans la pathogénèse du Tc. Dans une récente revue de littérature sur le sujet, Pennington et Ozonoff (1996) discutent des sources mettant en évidence l'étiologie organique de cette forme de Tc incluant des études en neurochimie, neuroimagerie, psychophysiologie et neuropsychologie.

Les chercheurs rapportent 1) une réduction des niveaux sérotoninergique et noradrénergique démontrée par des études neurophysiologiques ; 2) la mise en évidence d'une dysfonction frontale par les études d'imagerie fonctionnelle chez ces individus ; 3) une différence dans la conduction dermique et le rythme cardiaque ; 4) un plus haut taux de risques à la suite d'un traumatisme crânien ou 5) l'existence, en rétrospective, de complications néonatales ; 6) un abaissement du niveau de fonctionnement intellectuel plus spécialement à l'échelle verbale. Plusieurs

LE SYNDROME DE GILLES DE LA TOURETTE

Le Sgt est un désordre du mouvement caractérisé principalement par des tics moteurs et sonores simples et complexes, stéréotypés, d'intensité variable, qui se développent durant l'enfance et persistent toute la vie. Le caractère singulier et dramatique de ce syndrome est l'incapacité du sujet, en dépit de sa volonté, de réprimer les manifestations motrices et vocales qui apparaissent bizarres et qui le gênent dans son rapport avec les autres.

Initialement décrit par le neurologue Gilles de la Tourette (1885), on attribua pendant plusieurs décennies l'étiologie de ces étranges manifestations à des facteurs psychologiques. Depuis la découverte de l'efficacité de l'halopéridol comme thérapeutique pharmacologique, le Sgt est devenu un désordre neurobehavioral à caractère nettement organique, dont la symptomatologie reste cependant frontalière entre pathologie neurologique et psychiatrique.

Il y a une vingtaine d'années à peine, peu de praticiens avaient eu l'occasion de traiter un patient qui présentait un Sgt. Comme on croyait que le Sgt était une affection rare, on attendait souvent de voir

Manifestations cliniques du Sgt

Les critères diagnostiques du Dsm IV pour le Sgt comprennent la présence de tics moteurs multiples et la présence d'au moins un tic sonore. Les tics moteurs sont obligatoirement présents depuis un an. Chez un même enfant, ils varient dans le temps en intensité, en fréquence, en complexité, en sévérité et en localisation anatomique (on les dit *migrateurs*). Les tics sonores apparaissent dans le décours de la maladie, mais généralement plus tardivement que les tics moteurs, et peuvent disparaître pour une période don-

de ces caractéristiques sembleraient prédictives d'un Tc.

La prévalence, trois fois plus élevée chez les garçons que chez les filles, témoigne irrémédiablement en faveur de l'influence du génome sur l'expression des comportements dans le Tc, sauf dans les cas de lésions acquises. Par contre, dans le retard neurodéveloppemental des fonctions frontales, il n'est pas surprenant d'y trouver un facteur génétique constitutionnel. Dans cette même perspective, il n'est pas non plus étonnant de constater la fragilité ou l'adéquité des méthodes éducatives du milieu familial, ce qui ne prévaut pas nécessairement dans les cas d'atteinte frontale structurale. Un tableau comparatif nous permet d'entrevoir, malgré des manifestations comportementales analogues, ce qui distingue les vrais délinquants de jeunes qui présentent une immaturité des lobes frontaux.

apparaître les symptômes les plus connus (tics moteurs et vocaux) et les plus spectaculaires, la coprolalie par exemple, pour poser un tel diagnostic. On sait maintenant que cette dernière n'est présente que dans seulement 20 % des patients atteints du Sgt (Robertson et coll., 1996).

Bien que l'on connaisse maintenant mieux la maladie qui a fait l'objet de nombreux articles scientifiques et qui a joui d'une plus grande couverture médiatique durant la dernière décennie, il reste parfois difficile d'en reconnaître les symptômes chez l'enfant. Les tics peuvent être discrets ou masqués par une comorbidité qui domine le tableau clinique et qui peut être mal interprétée à cause d'un contexte familial perturbé en raison même de la maladie. Il est cependant important de savoir reconnaître le Sgt chez l'enfant, afin de pouvoir identifier le meilleur traitement, orienter les interventions éducatives auprès de la famille et de l'école, et éventuellement obtenir un encadrement et des services pédagogiques adaptés quand ils sont nécessaires.

née. Comme les tics moteurs, ils peuvent être simples, complexes ou organisés.

Une des particularités du Sgt est la présence de comorbidités fréquemment associées (Lussier, 1992 ; 1999). Ainsi, les troubles obsessionnels-compulsifs sont très souvent rapportés chez l'adulte comme chez l'enfant atteint du Sgt et constituent parfois même le plus important des handicaps. Chez l'enfant, il n'est pas rare qu'on note la présence d'un dé-

ficit d'attention le plus souvent avec hyperactivité ; des problèmes d'apprentissage, des problèmes de comportement, des désordres d'anxiété, de l'automutilation, des migraines et des troubles du sommeil peuvent également être rapportés.

Bien que la prévalence exacte soit inconnue, on l'estime généralement à 1/2000 pour une présentation complète des manifestations du Sgt, mais elle pourrait atteindre 1/200 pour les formes mineures incluant les tics chroniques. La sévérité du Sgt est le plus souvent considérée en fonction de la présence ou non de comorbidités associées plutôt qu'à la sévérité des tics eux-mêmes, et le traitement doit d'ailleurs tenir compte des symptômes ciblés comme étant les plus perturbateurs.

Cette pathologie demeure encore une énigme non seulement sur le plan comportemental et symptoma-

tologique, dont la description clinique reste encore fluctuante, mais également sur le plan neuropathologique, neuroanatomique, neurophysiologique et neuropharmacologique. Néanmoins, les études semblent converger vers une hypothèse de dysfonctionnement sous-cortical dont les voies de projections impliquent principalement les ganglions de la base, le système limbique, le *gyrus cingulae* et le cortex frontal. Toutes ces structures ont à leur tour des projections importantes vers le cortex préfrontal. À partir des différents constats dans les études, des données neuro-anatomo-physiologiques et des pathologies associées, on possède de plus en plus d'évidences de l'implication des lobes frontaux et plus spécialement préfrontaux dans les manifestations comportementales du Sgt (Lussier, 1992).

Dysfonctionnement frontal d'après les données anatomo-physiologiques dans le Sgt

Bien qu'il soit toujours séduisant de déterminer des foyers anatomiques précis, en corrélation parfaite avec les observations comportementales, les conclusions des études sur les différentes pathologies offrent rarement d'aussi beaux modèles. Le syndrome Sgt en est un exemple évident.

Les interventions neurochirurgicales sont peu nombreuses à cause de leur caractère définitif et destructeur et n'interviennent que dans les cas les plus lourds. Des études récentes en chirurgie stéréotaxique rapportent néanmoins des succès thérapeutiques à la suite d'une cingulectomie antérieure bilatérale chez deux patients sévèrement atteints ne répondant à aucune médication ou d'une leucotomie limbique chez un autre patient. En raison de la proximité des régions impliquées et de leurs nombreuses connections avec les aires préfrontales, ces rapports cliniques suggèrent donc un rôle majeur de ces zones dans l'expression du Sgt (Lussier, 1992).

La première étude tomодensitométrique à émission de positons démontrait une augmentation de 16 % dans les ganglions de la base dont le lien avec les lobes frontaux est bien reconnu. Une étude plus récente chez 12 patients Sgt montre un taux d'utilisation du glucose inférieur de 15 % par rapport aux sujets normaux dans les régions des cortex frontal, et cingulaire, de l'*insula* et du corps strié inférieur. Une corrélation négative est trouvée entre la sévérité des

tics moteurs et vocaux et le taux de glucose dans ces régions (Lussier, 1992).

Les études neuropharmacologiques sont plus prometteuses pour l'élaboration d'un modèle explicatif du Sgt. Il devient de plus en plus évident que cette pathologie impliquerait un dysfonctionnement du système de neurotransmission. À cause de l'affinité spécifique des différents médicaments utilisés dans le traitement du Sgt avec des sites déterminés, la plupart des systèmes de neurotransmetteurs connus ont pu ainsi être impliqués dans des tentatives d'interprétation des mécanismes d'action responsables de l'expression de cette pathologie. Cependant, la grande majorité des études s'accordent pour dire que le système dopaminergique semble jouer un rôle prédominant, les autres systèmes (noradrénergique, sérotoninergique, cholinergique, gabaergique, endorphinergique) ayant une contribution plus ou moins importante d'inhibition, d'excitation, de facilitation ou de régulation sur le système dopaminergique lui-même. Il s'agirait, en fait, d'une activation accrue des neurones à dopamine. Le mécanisme pathogénique responsable des manifestations cliniques reste indéterminé. Par ailleurs, on sait que l'équilibre du système dopaminergique est essentiel pour les fonctions du lobe frontal. Si l'innervation dopaminergique est perturbée, des déficits similaires à ceux qu'on observe dans les dommages frontaux apparaissent (Lussier, 1992).

Dysfonctionnement frontal dans les pathologies associées au Sgt

La symptomatologie du Sgt se limite rarement aux critères nosologiques décrits dans le DSM IV. Des pourcentages variés de Sgt, selon les études, présentent des symptômes d'hyperactivité, de déficit de l'attention et des problèmes d'apprentissage ; l'hyperactivité et le déficit de l'attention ont déjà fait l'objet de corrélations associées à un syndrome pré-

frontal (Boucugnani et Jones, 1989 ; Grodzinky et Diamond, 1992 ; Mattes, 1980).

Par ailleurs, la pathologie associée qui rend le Sgt si intrigant et lui confère souvent un statut psychiatrique est le syndrome obsessionnel-compulsif. Chez l'adulte, c'est la plus fréquemment associée au Sgt. Une

trentaine d'études soutiennent qu'entre 15 % et 90 % des Sgt manifestent des obsessions et des compulsions en plus des tics et vocalisations. Les obsessions et les compulsions représentent des planifications motrices complexes qui sont ressenties subjectivement (*obsessions*) ou exécutées de façon motrice (*compulsions*) de manière analogue aux impulsions aberrantes qui produisent les tics et les vocalisations. Flor-Henry, Yendall et Koles (1979) avaient clairement identifié un dysfonctionnement neuropsychologique au niveau des aires frontales dans le syndrome obsessionnel-compulsif, qui reflète probablement une pathologie des activités neurophysiologiques. Depuis, plusieurs chercheurs ont mis en cause les lobes frontaux dans l'expression du trouble

obsessionnel-compulsif (pour une revue, voir Tallis, 1997).

Quant aux problèmes comportementaux observés dans un très grand nombre de cas d'enfants et d'adolescents Sgt, ils reflètent définitivement le syndrome orbito-frontal. La plupart des enfants que l'on traite pour un Sgt ont une pauvre régulation des conduites, une impulsivité dans le comportement, des explosions fréquentes de colère ou d'agressivité, et des discours à connotation sexuelle inappropriée qu'on peut rapprocher de la description de la personnalité frontale (Lussier, 1992).

Évaluation neuropsychologique chez les enfants atteints de Sgt

Une évaluation neuropsychologique, utilisant des tests validés auprès d'une population de cérébro-lésés frontaux, effectuée auprès de 24 enfants Sgt et d'un GROUPE DE CONTRÔLE (Gc) pairé pour l'âge, le sexe et la scolarité, a permis de confirmer la présence d'un dysfonctionnement frontal chez les enfants atteints du Sgt (Lussier, 1992). Depuis, l'expérience clinique a largement confirmé ces données.

Ces enfants donnent généralement un rendement intellectuel comparable aux enfants de leur âge à l'échelle verbale de Wechsler. Ils obtiennent par contre un Qi non verbal significativement inférieur, notamment à cause des tâches chronométrées où les Sgt prennent plus de temps que les enfants normaux, bien qu'ils réussissent le même nombre d'items ; on peut alors évoquer une lenteur d'idéation dans le traitement d'informations complexes plutôt qu'un problème de raisonnement.

Les tâches de mémoire passive, c'est-à-dire qui n'exigent à peu près aucune stratégie d'encodage (empan mnésique de chiffres ou de mots, mémoire incidentelle, reconnaissance d'images ou de visages), semblent être intactes chez les Sgt. Le taux d'oubli lors de rappel différé est le même que chez les enfants normaux. Par contre, la fonction mnésique semble être touchée chez les Sgt, parce qu'ils présentent peu d'habiletés dans l'élaboration de stratégies pour retenir une certaine quantité d'informations. Lors d'une tâche de mémoire associative visuo-spatiale, par exemple, ils n'élaborent aucune stratégie pour associer le *stimulus* lumineux visuo-spatial au *stimulus* visuo-séquentiel et apprendre ainsi plus rapidement tous les *stimuli*. De même, ils font un grand nombre d'erreurs, parce qu'ils ne procèdent pas à des regroupements qui favoriseraient le maintien de l'information. La courbe d'apprentis-

sage est en général beaucoup plus basse que chez les enfants normaux. Les Sgt démontrent également une grande sensibilité à l'interférence ; la troisième condition du *Stroop* est échouée chez eux de même qu'ils font plus d'erreurs au CALIFORNIA VERBAL LEARNING TEST (Cvlt) : ils confondent les mots de deux listes apprises séparément, se montrant ainsi sensibles à l'interférence proactive et rétroactive.

Les Sgt éprouvent également de la difficulté dans les tâches de planification. En effet, ils font des erreurs de planification dans les Labyrinthes ; comparés aux enfants normaux, ils prennent plus d'essais pour reproduire les modèles de la *Tour de Londres* et leur temps de planification est plus long. C'est également la planification qui fait défaut lors de l'exécution en copie de la *Figure Complexe* de Rey, contrairement aux enfants dyspraxiques chez qui on observait des distorsions relevant davantage de troubles d'intégration perceptuelle. Chez les patients Sgt, on note finalement une perte d'objectif, c'est-à-dire qu'ils perdent de vue les contraintes imposées durant les tâches.

Les fonctions somato-sensorielles sont par contre tout à fait normales chez les Sgt. Mises à part les tâches grapho-motrices particulièrement déficitaires chez ces sujets, les fonctions motrices sont aussi en général tout à fait comparables à celles des enfants de leur âge.

En résumé, les Sgt obtiennent généralement une moins bonne performance que les jeunes de leur âge sur toutes les mesures utilisées pour vérifier l'intégrité des lobes frontaux, alors qu'ils réussissent les autres tâches non frontales confirmant ainsi l'hypothèse d'une atteinte frontale.

Contribution des variables cliniques dans le Sgt

Des analyses de covariance ont permis de dégager la contribution des variables cliniques (déficit d'attention, hyperactivité, agressivité, obsession-compulsion, retrait) au profil neuropsychologique des Sgt. Ainsi, même après extraction de la variance expliquée par les comorbidités, il reste encore des tâches où les Sgt présentent encore des déficits par rapport aux enfants normaux. Par ailleurs, il est intéressant de noter la contribution importantes des symptômes associés. D'après les analyses de covariance, l'hyperactivité expliquerait le mieux bon nombre de déficits alors que les autres variables, agressivité et obsessions-compulsions en expliquent peu et que le retrait social n'en explique aucun.

Dans l'ensemble, on peut donc dire que les résultats confirment l'hypothèse d'un dysfonctionnement frontal dans le Sgt, mais celui-ci s'accroît en fonction de l'importance des symptômes fréquemment associés à cette pathologie, notamment l'hyperactivité, l'agressivité et l'obsession-compulsion. Selon les observations cliniques et d'après les analyses statistiques, on peut même ajouter que dans plusieurs cas, les déficits observés sont principalement, et même quelquefois exclusivement, imputables à l'

hyperactivité. Cette constatation peut avoir des conséquences importantes sur le plan des stratégies thérapeutiques à implanter. En effet, parce que la médication pour le traitement de l'hyperactivité entraîne une exacerbation des tics, elle est souvent omise dans le traitement des enfants Sgt. Par contre, les conséquences néfastes reliées à l'hyperactivité prédominent nettement sur les conséquences reliées à la présence des tics pour un grand nombre de fonctions cognitives ; elles devraient donc être prioritairement traitées afin de permettre aux enfants de faire des apprentissages significatifs lors de leur scolarisation même s'il devait en résulter une augmentation des tics.

Par ailleurs, les observations cliniques du comportement des enfants Tourette nous permettent surtout de mettre un cadre pour expliquer les problèmes rencontrés par les Sgt qui ne relèvent ni d'incompétences parentales souvent mises en cause, ni d'échecs pédagogiques ; elles nous permettent également de dissocier les comportements déviants plus spécifiquement reliés au Sgt de ceux normaux propres à l'avènement de l'adolescence.

ÉVALUATION NEUROPSYCHOLOGIQUE DES SYNDROME FRONTAUX

On vient de le voir, les diverses manifestations d'une atteinte frontale se retrouvent non seulement dans les cas de lésions cérébrales acquises, mais également dans quelques neuropsychopathologies développementales. On peut, cependant, passer à côté d'un diagnostic de dysfonction frontale même avec des outils neuropsychologiques, surtout chez les jeunes enfants. Il faut toujours tenir compte de l'observation durant l'évaluation, de l'anamnèse, et de la description des comportements par les autres intervenants auprès de l'enfant dans diverses situations. Des inventaires de comportements (Achenbach et Connors) peuvent être utiles pour un premier dépistage.

Un bilan des fonctions cognitives avec le WECHSLER INTELLIGENCE SCALE FOR CHILDREN (WISC III) constitue toujours une bonne base pour permettre au clinicien d'énoncer une hypothèse de dysfonctionnement frontal selon le profil que le jeune obtient. Qu'il s'agisse d'un Tda ou d'un Tdah, d'un Tc ou d'un Sgt, on trouve, en effet, un profil particulier. Ainsi, les trois premiers donnent généralement un quotient verbal légèrement inférieur au quotient non verbal, alors qu'on trouve l'inverse pour un Sgt.

Dans tous les cas, on constate une atteinte des fonctions attentionnelles mesurée principalement dans le Wisc III par un empan de chiffres plus faibles que l'ensemble des autres sous-tests. Par contre, il arrive souvent que les sous-tests *information*, *arithmétique*

et *code* soient, avec l'empan de chiffres, également inférieurs à la moyenne générale des résultats de l'enfant, ce qui a donné lieu au profil ARITHMETIC, CODING, INFORMATION, DIGIT-SPAN (Acid) pour décrire le profil des enfants ayant un Tda ou un Tdah. Durant le sous-test *arithmétique*, l'enfant fait souvent répéter les énoncés par l'examineur, car il est incapable de traiter les données, la capacité d'attention et la mémoire de travail étant inefficaces. Le sous-test *information* est faible, car l'enfant porte peu d'intérêt ou d'attention à ce type de connaissances qu'il devrait avoir progressivement intégré. Le *code* est affecté autant par celui qui n'aurait qu'un déficit d'attention que par celui qui est hyperactif-impulsif. Dans le premier cas, l'enfant perd de vue le symbole qu'il cherche à paier, et son balayage oculaire fait un aller-retour dans la recherche du symbole à dessiner ; dans le second cas l'enfant impulsif trace trop rapidement le symbole et, se rendant compte qu'il s'est trompé, barbouille par dessus un autre symbole. Sa copie est généralement brouillon.

Chez l'enfant impulsif, l'analyse d'items peut aussi être révélatrice : plusieurs items du *complètement d'images* sont échoués, parce qu'il donne sa réponse trop rapidement sans se réviser ; il en sera de même pour l'*arrangement d'images*, où il ne fait pas attention au détail qui lui permettrait de bien organiser la séquence ; les *labyrinthes* sont échoués principalement, parce qu'il n'a pas pris le temps de planifier et

s'est engagé plusieurs fois dans les chemins sans issue.

Par ailleurs, ces enfants réussissent généralement bien les constructions avec blocs (sauf les Sgt qui perdent les points boni, car ils sont trop lents). Ils donnent de bons résultats aux sous-tests *similitudes* et *vocabulaire*, mais ils peuvent échouer le sous-test *compréhension* parce qu'ils manquent de jugement.

Planification

Outre les *labyrinthes* du *Wisc III*, plusieurs épreuves peuvent être utilisées pour vérifier les capacités de planification et d'anticipation du sujet. Les plus utilisées sont la *Tour de Londres* (voir Lussier et coll., 1998 pour la description du matériel) et la *Figure complexe* de Rey. À la *Tour de Londres*, l'enfant impulsif a généralement un temps de planification plus court, il fait plusieurs essais erronés avant de réussir le modèle à reproduire et souvent même ses

La flexibilité mentale

Bien qu'actuellement contesté comme instrument de localisation, le WISCONSIN CARD SORTING TEST (Wscst) permet néanmoins de vérifier la flexibilité mentale (pour une description du test et des normes chez les enfants, voir Chelune et Baer, 1986). Le sujet doit non seulement découvrir les principes de catégorisation, mais aussi s'ajuster à la rétroaction donnée par l'examineur qui change de catégorie à son insu. Dans les cas de dysfonction frontale, le sujet fait de nombreuses erreurs persévératives, c'est-à-dire qu'il maintient le principe de catégorisation dans lequel il s'était engagé en dépit d'une rétroaction négative de la part de l'examineur, faisant ainsi preuve de grande rigidité cognitive. Cependant, la difficulté la plus fréquente chez nos enfants et adolescents qui présentent une immaturité frontale, c'est la difficulté à maintenir la catégorie en cours qui s'exprime par une perte momentanée d'objectif et qui se traduit par des bris de catégorie fréquents.

L'autorégulation

Les tâches de mémoire sont nécessaires pour connaître la manière dont l'enfant s'y prend pour gérer l'information, et constituent en cela de bonnes mesures d'autorégulation. L'enfant qui aurait une immaturité frontale n'a pas une mauvaise mémoire (ou *déficit mnésique*), mais n'utilise pas ou ne développe pas suffisamment de stratégies efficaces pour encoder correctement l'information. De plus, comme il organise mal les données, il est plus sensible aux erreurs proactives et rétroactives, il fait aussi plus de répétitions lors de l'apprentissage d'une liste de mots.

Lorsque l'on retrouve à travers le *Wisc III* des indices qui nous orientent vers la possibilité d'une dysfonction frontale, le neuropsychologue doit cependant confirmer son hypothèse par des tests plus spécifiques mesurant les fonctions exécutives, incluant la planification, la flexibilité mentale et l'auto-régulation.

erreurs sont persévératives, car sa mémoire de travail est limitée ; finalement il lui arrive souvent de faire un bris de règles en cours d'exécution. La *Figure complexe* de Rey est également réalisée sans anticipation. L'enfant déborde de l'espace qui lui est normalement alloué, son temps d'exécution est plus court, il fait preuve d'un mauvais jugement dans l'organisation de son dessin.

Le *Stroop*, bien connu des neuropsychologues (plusieurs versions sont disponibles dans le commerce), permet également de voir comment l'enfant peut s'ajuster rapidement à une situation inhabituelle et inusitée. Après avoir dénommé la couleur de l'encre et fait la lecture du nom des couleurs, le sujet doit dire la couleur de l'encre utilisée pour le nom écrit d'une autre couleur (exemple : le mot *rouge* est écrit à l'encre *bleue*). Cette troisième condition fait donc interférence avec un comportement habituel qui doit être supprimé.

Le *tracé B* de Halstead-Reitan (1974) fait également appel à une souplesse cognitive car l'enfant doit inhiber une tâche automatique (la séquence de chiffres) qu'il avait d'ailleurs pratiquée dans un premier tracé (A) pour alterner avec une séquence de lettres. L'enfant impulsif y fait de nombreuses erreurs, alors que l'enfant inattentif prend plus de temps dans la réalisation.

La mémoire de travail et l'attention sont aussi des fonctions permettant la gestion des informations. Elles sont pratiquement toujours touchées dans les différentes manifestations des neuropsychopathologies frontales. On peut cependant rappeler qu'on utilisera plutôt des tâches d'attention sélective et d'attention focalisée pour dépister un trouble d'attention sans hyperactivité, alors qu'on identifiera davantage un TDAH avec des tâches d'attention soutenue. De plus, il est habituel de trouver plus d'erreurs d'omissions chez les premiers et plus d'erreurs de commissions chez les seconds.

La fluidité verbale est une autre tâche qui peut être utilisée pour comprendre comment l'enfant gère l'information qu'il possède. L'enfant, qui présente une dysfonction ou immaturité frontale, a en effet de la difficulté à générer rapidement une liste de mots dans un même champ sémantique (par exemple, les animaux). Comme il n'organise pas ses données, il procédera à une énumération aléatoire, alors que l'enfant normal cherchera à puiser dans des sous-répertoires de regroupement sémantique (par exemple les animaux de la ferme, puis du zoo, puis de la forêt, etc).

APPROCHE THÉRAPEUTIQUE À PRIVILÉGIER

Les adultes qui interviennent auprès du jeune qui présente une dysfonction ou une immaturité frontale, doivent être informés de son caractère neurologique inaltérable dont l'enfant ne saurait être tenu pour responsable. On évitera de faire porter à l'enfant le poids de la responsabilité de son désordre neurologique en ayant des interventions adaptées à sa condition.

Même s'il s'agit d'un déficit permanent parce que constitutionnel sur le plan anatomique, le développement tardif des aires frontales permettra éventuellement l'acquisition des processus métacognitifs nécessaires au développement de stratégies efficaces

L'hyperactivité, l'impulsivité

Quand l'évaluation neuropsychologique a pu mettre en évidence la présence d'une impulsivité et d'une hyperactivité qui nuisent aux apprentissages, à la socialisation et à l'estime de soi, la médication devra d'emblée être proposée sans toutefois négliger d'autres approches. En effet, une étude longitudinale a démontré que l'ajout d'un psychostimulant expliquait la majeure partie des bénéfices escomptés dans une approche multimodale. Celle-ci reste cependant définitivement la meilleure alternative pour les résultats à long terme, c'est-à-dire quand la médica-

Les troubles de la conduite et le Sgt

Dans le Sgt, c'est le plus souvent la présence de comorbidité qui nécessite une intervention thérapeutique particulière dont les grandes lignes ont déjà été exposées ailleurs (Lussier, 1999a ; 1999b ; 1998a ; 1998b ; 1992). La meilleure approche reste, comme avec les enfants qui présentent un trouble de conduites d'origine organique, une approche behaviorale. Les confrontations verbales non seule-

Recommandations pour le déficit d'attention

Au niveau du message auditif et des attitudes de communication :

On peut aussi voir les capacités d'autorégulation de l'enfant dans la manière d'aborder le matériel. Est-il brouillon ? Est-il capable de vérification ? Est-il capable de mentalisation et par la suite d'autocorrection durant les différentes tâches administrées ? L'ensemble des observations jumelé aux résultats obtenus nous permet de dresser un profil qui pourra confirmer une hypothèse de dysfonctionnement frontal, auquel cas l'approche thérapeutique pourra être déterminante quant au pronostic.

qui pourront compenser ce déficit. Cette maturité neurologique ne peut être accélérée, il faut par conséquent être patient, mais aussi il faut pouvoir soutenir le jeune par un accompagnement et un encadrement pédagogique beaucoup plus serré qu'on ne le fait généralement avec les enfants du même âge. Dans les cas où l'estime de soi est sérieusement mise en déroute, à cause des échecs scolaires répétés, on peut envisager le support d'un psycho-stimulant. On peut aussi ajouter des recommandations généralement données aux parents et aux enseignants pour mieux encadrer l'enfant.

tion aura été cessée. Il faut savoir que l'agitation motrice diminue considérablement à l'adolescence et que le jeune sera alors davantage capable d'entretenir des relations convenables avec ses pairs, améliorant sa qualité de vie. Par ailleurs, un jeune non traité durant l'enfance risque de développer une image négative de soi qui pourrait entraîner des problèmes de comportement secondaires à sa condition neurologique.

ment sont inutiles, mais aggravent généralement le conflit. Il vaut mieux aménager l'environnement pour éviter que s'exprime un comportement inadéquat ou inacceptable. Chez les enfants qui présentent des Tc d'origine organique, l'approche reste essentiellement de même nature.

- ◆ Réduire le nombre de consignes dites à la fois.

- ◆ Parler clairement à un rythme modéré avec des pauses occasionnelles pour faciliter la compréhension.
- ◆ Insister sur les mots-clés.
- ◆ Vérifier la compréhension avant de changer de sujet en demandant à l'enfant de résumer ce qu'il a compris ; compléter ou reformuler au besoin.
- ◆ Attirer l'attention de l'enfant avant de lui parler, s'assurer qu'il regarde et écoute le locuteur.
- ◆ Contrôler les périodes d'effort en alternant les périodes de travail intensif avec des moments de détente.
- ◆ Récompenser l'enfant pour ses progrès même minimes (encouragements verbaux, autocollants).
- ◆ Éviter de diviser son attention en lui demandant d'écrire en même temps qu'on parle.

Au niveau des stratégies compensatoires à développer par l'enfant :

- ◆ Encourager l'enfant à s'exprimer s'il ne comprend pas, en demandant de ralentir ou d'avoir des explications supplémentaires.
- ◆ En milieu bruyant, faire réaliser à l'enfant qu'il peut mieux comprendre s'il regarde l'interlocuteur (lecture labiale, gestes naturels).
- ◆ Encourager l'enfant à choisir sa place en tous lieux et à réduire le bruit ambiant lorsque possible, s'approcher et regarder le locuteur.
- ◆ Montrer à l'enfant à visualiser une histoire entendue en l'imaginant dans sa tête.
- ◆ Travailler avec l'enfant ses capacités d'écoute.
- ◆ Encourager l'enfant à être patient devant une tâche ou une consigne, lui montrer à réfléchir avant de dire qu'il n'a pas compris ou de répondre au hasard.
- ◆ Montrer à l'enfant à anticiper à partir d'indices contextuels, par exemple être attentif quand le professeur va au tableau car cela annonce qu'il va expliquer quelque chose.
- ◆ Apprendre à l'enfant à compenser quand une syllabe ou un mot lui échappe en se servant d'indices visuels et contextuels qui lui permettent de deviner la partie manquante.
- ◆ Apprendre à l'enfant des stratégies mnémotechniques.

Au niveau de l'environnement sonore :

- ◆ Assurer un placement préférentiel en classe pour l'enfant, proche de l'enseignant et loin des sources de bruit, tels fenêtres, corridors achalandés, ventilateurs.
- ◆ Procurer un endroit calme pour étudier à la maison, en contrôlant le bruit et les distractions visuelles.
- ◆ Contrôler le niveau de bruit dans la classe, en exigeant le silence lors des dictées, consignes et explications orales.

Autres recommandations :

- ◆ Aider l'enfant à faire le lien entre ses difficultés d'apprentissage et ses problèmes d'inattention et d'impulsivité face aux tâches scolaires.
- ◆ Mettre en place un système de renforcement positif, avec suivi quotidien enfant-enseignant-parent (sous forme de brèves communications écrites suivant les progrès) pour aider l'enfant à reconnaître et à améliorer ses propres performances pour ce qui est d'utiliser des stratégies appropriées aux tâches requises, d'augmenter son attention à la tâche et de s'organiser de plus en plus par lui-même ; un système de renforcement positif est aussi susceptible d'aider l'enfant à s'améliorer au plan de la confiance en soi.
- ◆ En classe, placer l'enfant près de l'avant où l'enseignant pourra l'aider à focaliser son attention de façon appropriée.
- ◆ Dans la mesure du possible, donner les consignes verbales une à la fois, s'assurer que l'enfant attende la fin de la consigne, puis lui demander de la répéter afin de vérifier sa compréhension et d'apporter les clarifications nécessaires.
- ◆ Lorsqu'il n'a pas compris suffisamment une consigne pour faire une tâche, habituer l'enfant à le dire afin qu'on puisse l'aider à clarifier les choses.
- ◆ Offrir, dans la mesure du possible, des appuis visuels pour faciliter les apprentissages (p.ex., matériel concret en mathématiques, mots-clés écrits pour rappeler les consignes qui ont été données verbalement).
- ◆ Limiter la longueur des travaux, dans la mesure du possible, afin que l'enfant ne se fatigue pas indûment dans des tâches non productives.
- ◆ Pour augmenter la confiance en soi, donner autant que possible à l'enfant la possibilité de participer à des activités pour lesquelles il pourrait avoir des talents particuliers et qui pourraient être valorisantes pour lui.

Recommandations pour le Sgt

Faible seuil de tolérance à la frustration

- ◆ fractionner les objectifs ;

- ◆ varier fréquemment la tâche.
- Pauvre estime de soi
- ◆ identifier une activité solo dans laquelle l'enfant pourrait éventuellement exceller ;
 - ◆ mettre tout en œuvre pour investir cette activité ;
 - ◆ favoriser les attitudes de saines compétitions (par exemple, la natation) pour augmenter l'estime de soi.

Problèmes sociaux (faible capacité d'empathie)

- ◆ diminuer le temps d'interaction sociale ;
- ◆ aménager les périodes de transition ;
- ◆ restreindre les récréations (activité solo) ;
- ◆ dîner à l'extérieur (voisins, personnes âgées) ;
- ◆ éviter les sports d'équipe ;
- ◆ focaliser sur la tâche ;
- ◆ offrir des activités de groupe à petites doses ;
- ◆ enseigner formellement et concrètement les règles de vie en groupes.

Trouble d'anxiété

- ◆ laisser peu de place aux choix, génératrice d'anxiété ;
- ◆ faire une liste des tâches à accomplir que l'enfant pourra biffer au fur et à mesure pour lui permettre de voir sa progression.

Trouble obsessionnel-compulsif (rigidité cognitive, harcèlement)

- ◆ aménager l'environnement externe ;
- ◆ détourner le sujet de l'obsession ;
- ◆ recentrer le jeune sur sa responsabilité ;
- ◆ ne jamais participer aux rituels ;
- ◆ se montrer plus tolérant et plus souple devant les demandes intempestives ;
- ◆ chercher avec l'enfant un moyen de compenser.

Comportement explosif–Rage

- ◆ offrir un lieu de retrait (pas une punition) ;
- ◆ couper les liens avec le déclencheur ;
- ◆ ne pas tenter d'identifier le déclencheur ;
- ◆ éviter toute intervention verbale ;
- ◆ décrire la situation à l'enfant et lui expliquer ce qui s'est passé après l'événement.

Troubles de comportement

- ◆ être plus tolérant vis à vis les comportements hors normes ;
- ◆ refuser les comportements inacceptables ;
- ◆ donner des conséquences directement en lien avec la faute commise (par exemple, réparer ou remplacer un matériel endommagé) ;
- ◆ établir des objectifs claires, facilement opérationnalisables ;
- ◆ aider les parents à trouver du répit ;
- ◆ cohérence et constance des règles mais souplesse dans leur implantation ;
- ◆ chercher avec l'enfant comment changer un comportement ;
- ◆ donner à l'enfant l'occasion de rencontrer des adultes atteints du SGT qui ont réussi ;
- ◆ proposer une alternative pour éviter le refus fréquent et donner à l'enfant l'impression d'un choix (*fais ton devoir ou ramasse ta chambre*) ;
- ◆ donner des exemples concrets ;
- ◆ enseigner formellement les comportements indésirables ;
- ◆ ne cibler qu'un ou deux comportements déviants à la fois ;
- ◆ enseigner les relations de cause à effet ;
- ◆ montrer le lien entre le choix de ses comportements et la manière dont les autres y répondent.