

Colloque R4P
Mercredi 21 novembre 2018

Les troubles du neurodéveloppement : décloisonner sans brader les spécificités

Vincent DES PORTES

Neuropédiatrie, CHU de Lyon, Université Lyon1

**Centre de Référence National « déficiences intellectuelles de causes rares » Institut
des Sciences Cognitives, CNRS UMR 5304, Lyon**

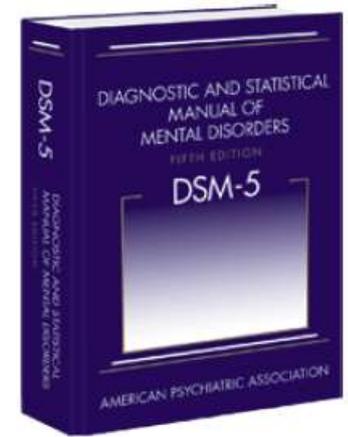
Filière de Santé Nationale Maladies Rares « DéfiScience »



Troubles du neurodéveloppement

« neurodevelopmental Disorders »

Diagnostic and Statistical Manual-5th Edition



2013

Défaut de développement d'une ou plusieurs compétences cognitives attendues lors du développement psychomoteur et affectif de l'enfant

Troubles neurodéveloppementaux

Déficiences intellectuelles

Troubles de la communication

Troubles du spectre de l'autisme

Déficits attentionnels/hyperactivités

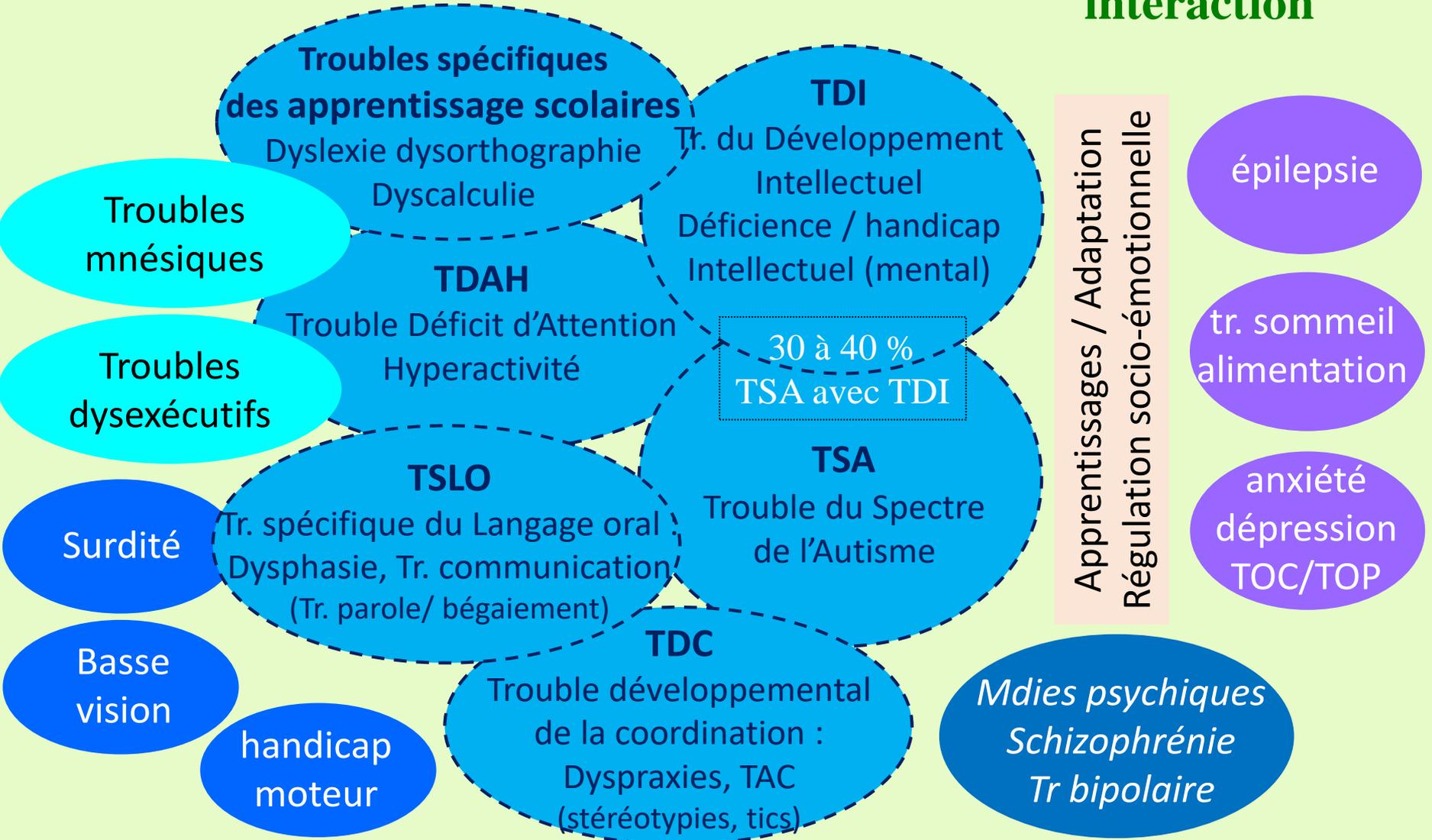
Troubles spécifiques de l'apprentissage

Troubles moteurs

Autres troubles neuro-développementaux

Troubles du Neuro Développement : TND (DSM-5)

ENVIRONNEMENT interaction



Personne avec Trouble du Neurodéveloppement

sujet de droit, pas objet de soins

Autonomie / Autodétermination

**Un changement de regard !
Un défi à relever pour tous !
Des conditions nécessaires...**



Un accompagnement personnalisé du projet de vie...

Droits Fondamentaux

Avancée des Connaissances



Loi « pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées »

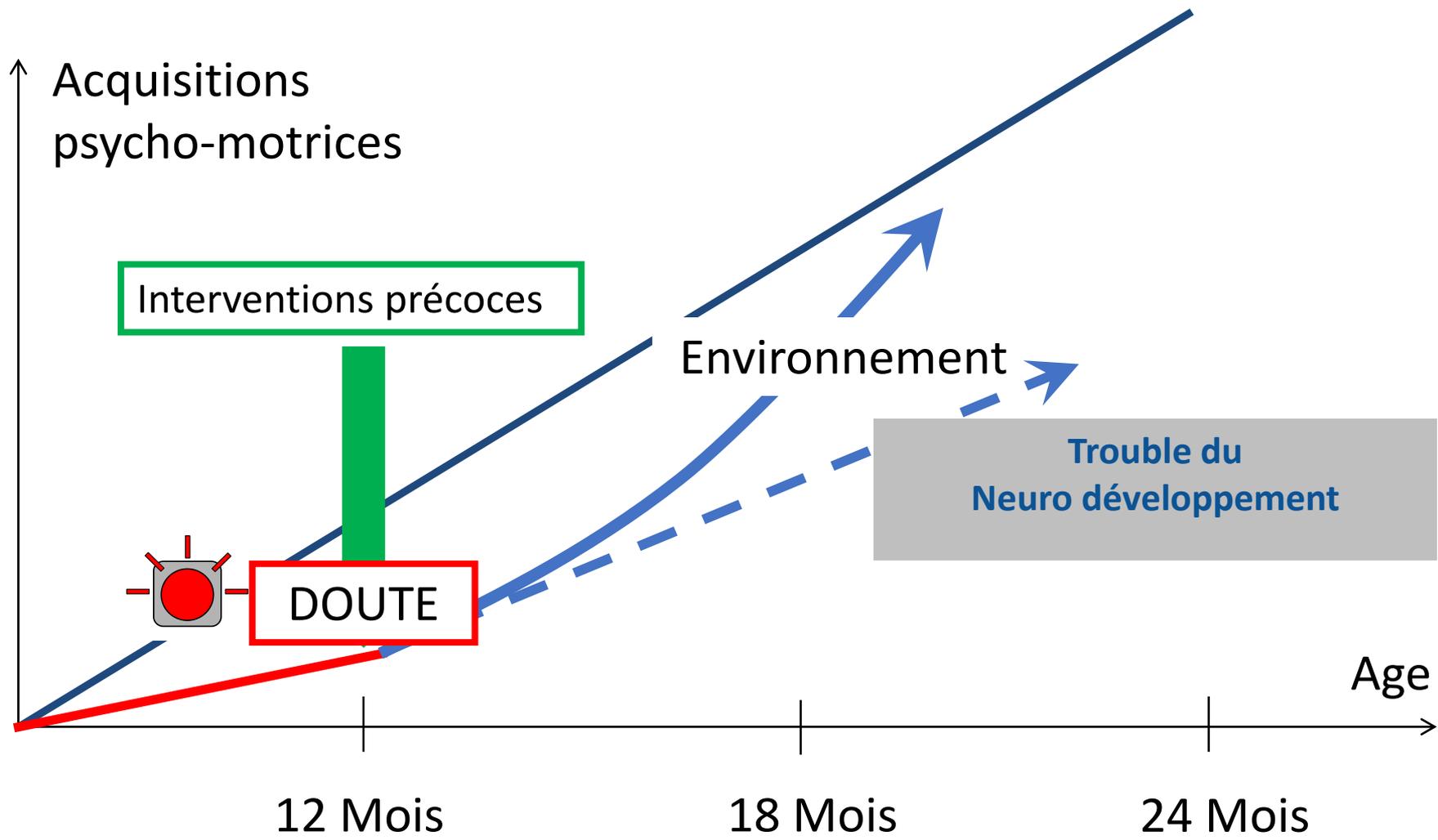
11 février 2005

Recommandations INSERM, HAS, ANESM, Sociétés savantes, Etc...



Comment mettre en pratique les **connaissances scientifiques** ?
Comment **lever les obstacles**,
et permettre une **autodétermination effective** ?

Simple variante du développement ou Trouble du Neuro-Développement ?



TND : Analyse du Fonctionnement cognitif

COMMENT ?

Symptôme / Signe d'appel : Comportement, Apprentissages

- Ne marche pas
- Est lent et maladroit
- Ne regarde pas ce qu'on lui montre
- Ne parle pas
- Ne comprend pas les consignes
- Dessine / Ecrit mal
- Ne sait pas calculer
- Ne sait pas lire
- N'a aucune logique abstraite
- Rêve en classe
- Ne retient pas Ses leçons
- A des stéréotypes
- Bouge sans arrêt
- pousse des colères
- Ne contrôle pas ses émotions

Facteur Environnemental

- Langue étrangère
- Pédagogie inadaptée
- Style éducatif inadapté
- Insécurité affective
- Précarité sociale

Pathologies / troubles associée

- Surdité
- Cécité Basse vision
- Paralysie Mouvt anormal
- Epilepsie
- Troubles du sommeil
- Tr comportement alimentaire
- Anxiété, TOC Dépression

Diagnostic catégoriel : type de TND

- TSLO
- TDC
- TDI
- TDAH
- Tr dysexécutif
- TSA
- Tr mnésique
- Dyslexie/orthographe
- Dyscalculie

Processus, fonctions cognitives et apprentissages (déficitaires et préservés)

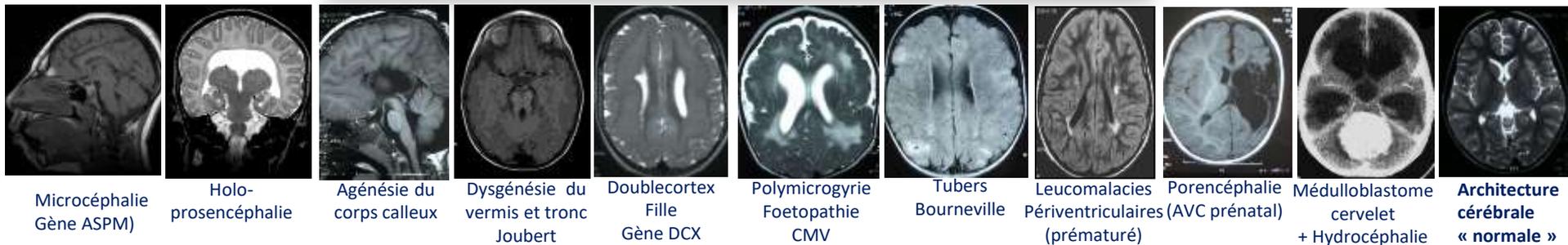
Langage oral compréhension Expression Phono / lexique Syntaxe pragmatique	praxies gestuelles constructives buccofaciales	Raisonnement Verbal Fluide Spatial	Fonctions exécutives Mémoire de travail Planification Inhibition spatiale flexibilité verbale mentale	Cognition Sociale Attribution d'intention	Mémoires procédurale Épisodique sémantique	lecture v. assemblage v. adressage compréhension	Écriture graphisme orthographe	Calcul maniement des nombres
Gnosies Auditives	Traitement visuo-perceptif formes/ espace	Vitesse de traitement	Processus attentionnels	Reconnaissance des émotions	Traitement de la douleur	Intégration sensorielle	Système Neurovisuel	

TND : Analyse des CAUSES du trouble cognitif

Etiologies, facteurs neurobiologiques, réseaux neuronaux altérés

POURQUOI ?

Lésions cérébrales macroscopiques (IRM morphologique)



Développement cérébral (antenatal, périnatal, postnatal)



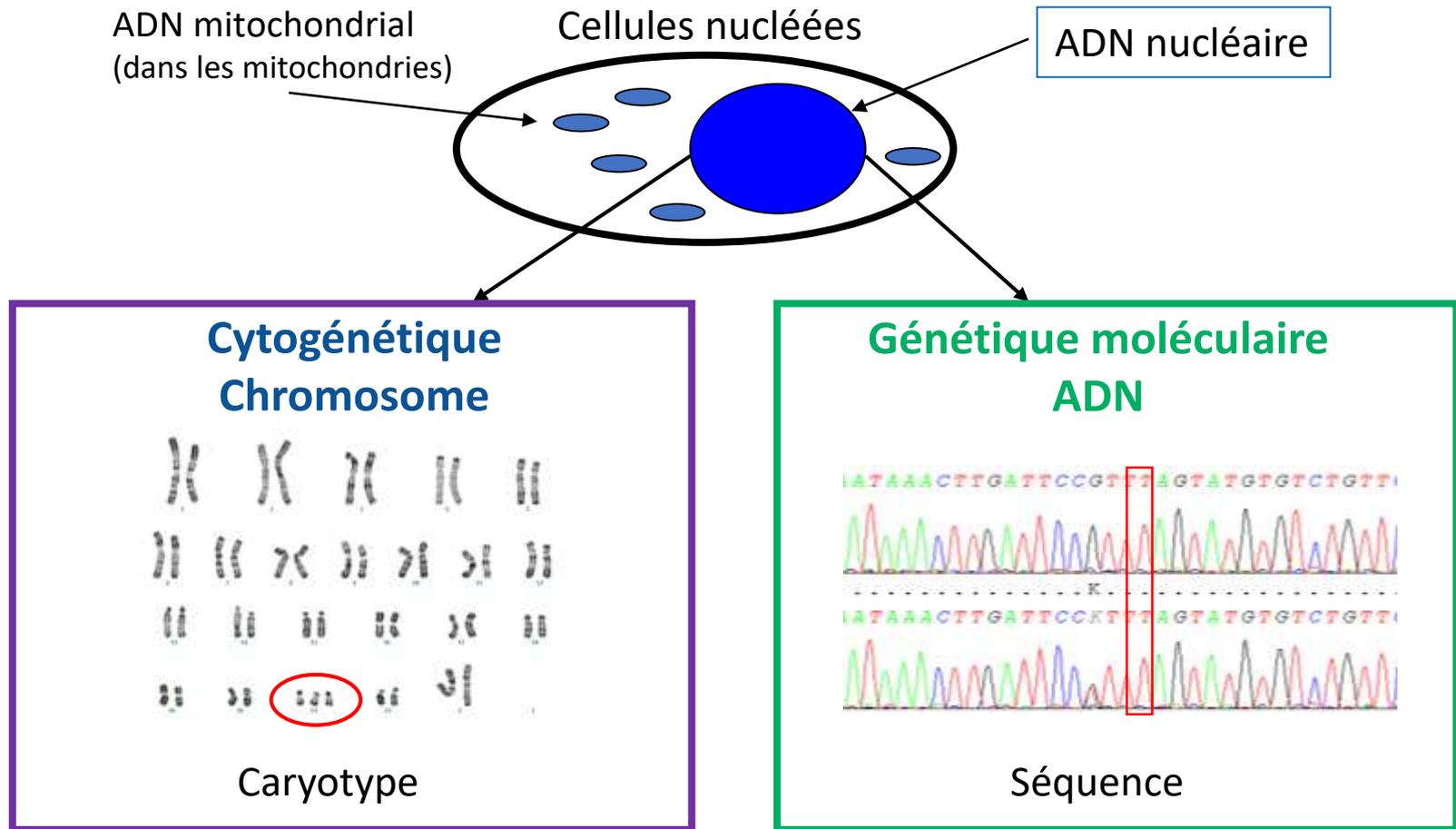
Altération structurelle et fonctionnelle (Moléculaire, cellulaire, tissulaire)



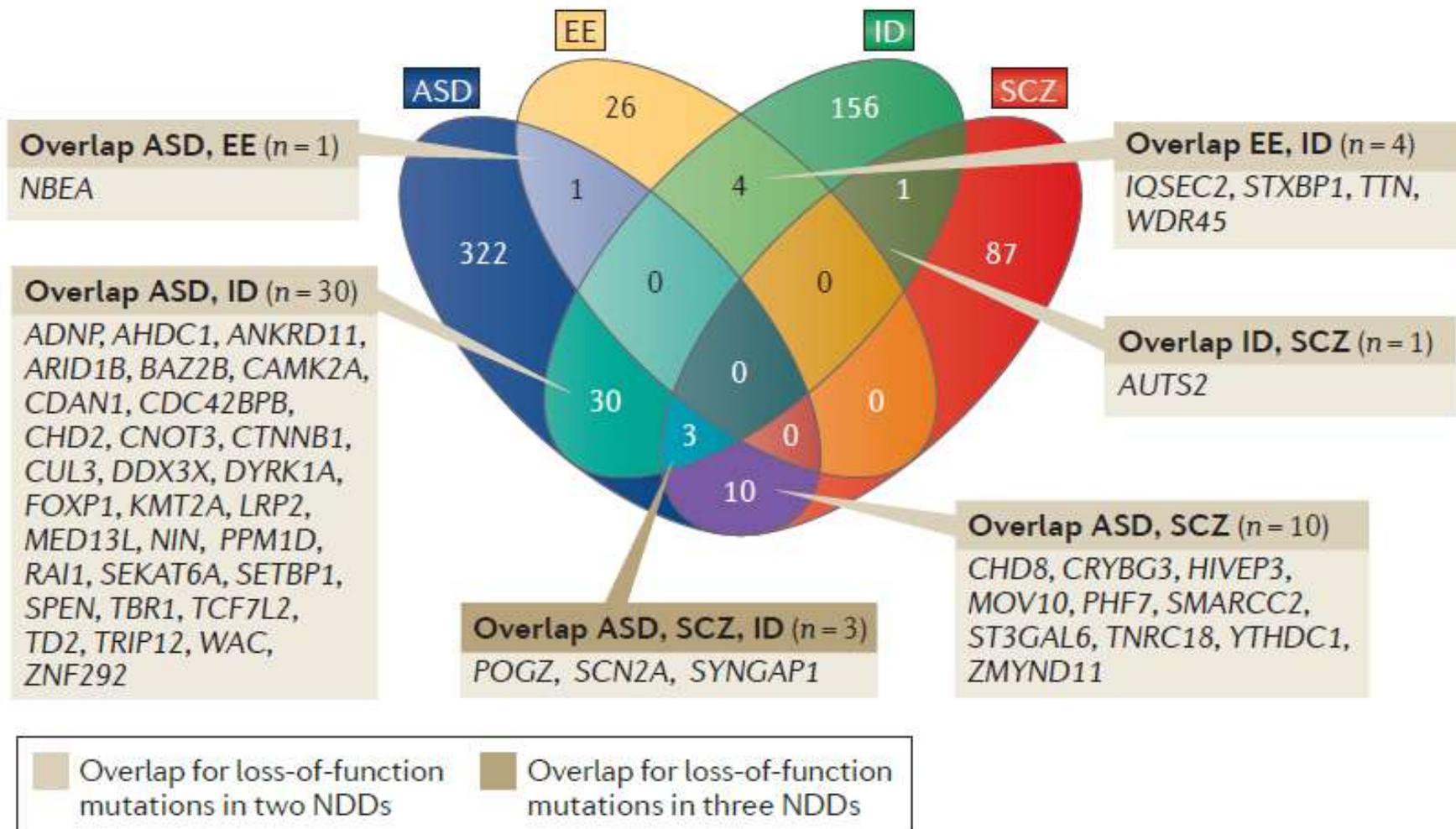
Agent causal (congénital ou postnatal / génétique ou acquis / unique ou multiples)



La révolution génétique : du caryotype au séquençage du génome



Recouvrement de gènes impliqués dans différents troubles du neuro-développement



Vignette clinique

Teddy, 5 ans, « retard de développement psychomoteur »

Grossesse sans infection ni exposition toxique.

Naissance à 37 SA +3 jours par césarienne en urgence sur bradycardie.

3100 g, 49 cm, PC 34.5 cm. Apgar 3,7,8,9. PH 6.98. Liquide clair.

Bonne adaptation néonatale avec succion correcte.

Retard postural, **marche à 19 mois**,

Maladresse en coordination motrice globale et fine.

Retard de langage : **premiers mots après trois ans**.

Persistance de troubles phonologiques et syntaxiques. pas de régression.

Nombreuses otites dont une otite séreuse sans baisse d'audition.

Comportement hyperactif. Pas de trouble du sommeil ni de l'alimentation.

Quelques difficultés d'ajustement social, pas d'anxiété au changement.

En GSM avec AVS 15h/semaine. Orthophonie 3/s. Psychomotricité arrêtée.

5 ans 4 mois.

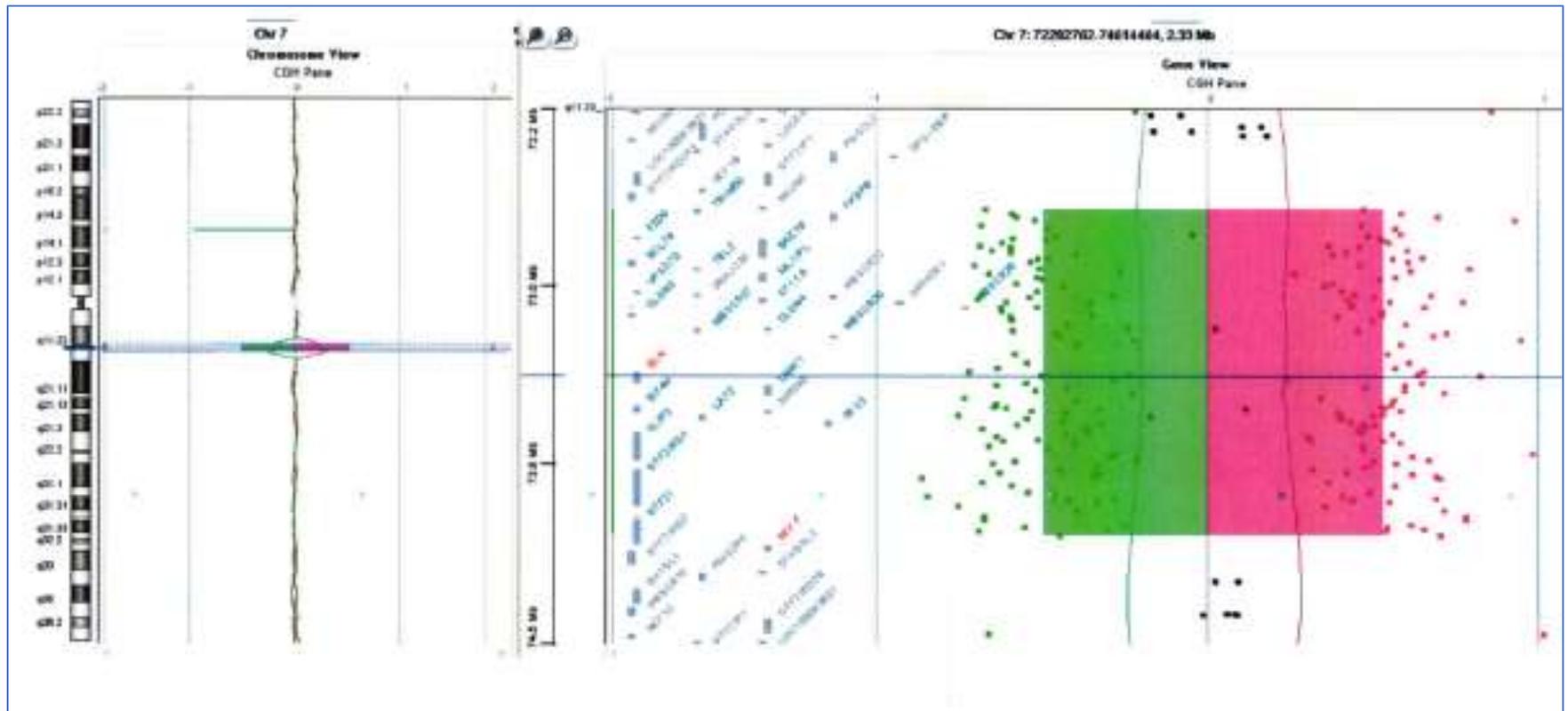
Examen neurologique et somatique normal.

Ecrit main droite, préhension tridigitale. Motricité fine correcte.

PC +2DS (PC maternel à -1DS, PC paternel non connu)

ACPA : Analyse Chromosomique par Puce à ADN

duplication 7q11.23



Surveillance cardiologique : 50 % dilatation de l'aorte ascendante

Age : 8 ans 7 mois

En CE2 : aime aller à l'école

AVS (15h par semaine) et aménagements lors des évaluations.

Progrès en lecture, compréhension fragile ; écriture encore un peu grosse.

WISC-V

		Indices				
Subtests	NS	ICV	IVS	IRF	IMT	IVT
Similitudes	6	76 (70-88)				
Vocabulaire	5					
(Information)	(9)					
(Compréhension)	(6)		86 (79-95)			
Cubes	9					
Puzzles visuels	6					
Matrices	10					
Balances	10					
(Arithmétique)	(7)					
Mémoire des chiffres	8				85 (78-95)	
Mémoire des images	7					
(Séq. Lettres-Chiffres)	(8)					
Code	3					60 (56-74)
Symboles	3					
(Barrage)	(8)					
QIT		Non significatif				

Teddy : quel(s) Trouble(s) du Neurodéveloppement ?

1. Trouble du langage

Difficultés raisonnement verbal (conceptualisation), et faible stock lexical
=> Orthophonie, langage oral et écrit, et logico-mathématiques.

2. Déficit d'attention et hyperactivité (TDAH)

vite distrait, impulsif, très bavard, perd souvent ses affaires et tient difficilement en place.
=> Efficacité du methylphénidate (15 mg)

3. Trouble d'interaction sociale modéré.

Difficultés d'ajustement relationnel.
Faible capacité de compréhension des situations sociales.
=> Educatrice du SESSAD pour travailler les habiletés sociales.

Trouble langage oral et écrit + TDAH + TSA léger

Les troubles du neuro-développement

Une approche scientifique, clinique et opérationnelle

- Plusieurs troubles peuvent être observés **simultanément** chez une même personne
- Les **bases neurobiologiques et génétiques** de certains TND (TSA et DI par exemple) présentent de nombreux facteurs communs
- Chez le nourrisson et le petit enfant, un **TND sévère** (autisme ou DI) peut se présenter sous la forme d'un **retard global**
- Quel que soit le TND, une **intervention précoce** est recommandée
- Une **évaluation précise des compétences (forces et faiblesses)** est nécessaire pour toute personne avec un TND
- Le postulat **d'amélioration des compétences et de l'autonomie par une réponse adaptée aux besoins** de soutien est valable pour tous les TND
- L'accompagnement est fondé sur **l'évaluation** des **souhaits**, des **compétences**, des **fragilités** et des **besoins de soutien** de la personne et non sur telle ou telle catégorie diagnostique
- **Attention à une forme de discrimination fondée sur l'exclusion de catégories diagnostiques...**

Formation diplômante

2018/19

DIPLÔME INTERUNIVERSITAIRE NEURO-DÉVELOPPEMENT



Coordonnateur du diplôme

Dr Aurore CURIE
MCU-PH, Neuropédiatrie, Lyon I

RENSEIGNEMENTS
Frédérique STENGER
frederique.stenger@chu-lyon.fr
Tél. : 04 27 85 54 89

Inscriptions : Formation Continue

Akila MOUELLEF
akila.mouellef@univ-lyon1.fr
Tél. : 04 78 77 75 76

<http://focal.univ-lyon1.fr>

Comité pédagogique : Dr Aurore CURIE, Dr David GERMANAUD, Pr Yves CHAIX, Pr Vincent DES PORTES, Pr Patrick BERQUIN, Pr Pierre CASTELNAU, Pr Yann MIKAELOFF, Pr Rima NABBOUT, Pr Sylvie NGUYEN, Pr François RIVIER, Pr Patrick VAN BOGAERT