



**UNIVERSITÉ  
DE GENÈVE**

**Archive ouverte UNIGE**

<https://archive-ouverte.unige.ch>

Master

2012

Open Access

This version of the publication is provided by the author(s) and made available in accordance with the copyright holder(s).

---

## Etude descriptive des profils cognitifs d'un groupe d'enfants atteints de drépanocytose

---

Apotheloz, Vanille

### How to cite

APOTHELOZ, Vanille. Etude descriptive des profils cognitifs d'un groupe d'enfants atteints de drépanocytose. Master, 2012.

This publication URL: <https://archive-ouverte.unige.ch/unige:18593>

© This document is protected by copyright. Please refer to copyright holder(s) for terms of use.

Vanille APOTHELOZ

[apothel5@etu.ge.ch](mailto:apothel5@etu.ge.ch)

Orientation développementale et clinique



UNIVERSITÉ  
DE GENÈVE

FACULTÉ DE PSYCHOLOGIE  
ET DES SCIENCES DE L'ÉDUCATION

# Etude descriptive des profils cognitifs d'un groupe d'enfants atteints de drépanocytose

MEMOIRE DE MASTER EN PSYCHOLOGIE DU DEVELOPPEMENT



[http://photos.contexte-photo.com/banque/expos/2717/afrique/img/2717\\_G\\_080501140748.jpg](http://photos.contexte-photo.com/banque/expos/2717/afrique/img/2717_G_080501140748.jpg)

DIRECTEUR DE MEMOIRE: Professeur Claude-Alain HAUERT

ASSISTANT DOCTORANT : Nicolas RUFFIEUX

JURY : C-A. HAUERT, N. RUFFIEUX, M-D. MARTORY

COLLABORATION: Arnaud ROY (CHU de Nantes)

Septembre 2011

## Remerciements

Mes premiers remerciements s'adressent aux enfants et à leur famille pour leur participation volontaire à l'étude.

Je remercie mon directeur de recherche, le professeur Claude-Alain Hauert pour m'avoir permis d'effectuer mon mémoire au sein de son unité et d'avoir pu ainsi acquérir de nouvelles connaissances en neuropsychologie de l'enfant. Je le remercie pour sa disponibilité, sa gentillesse, ses conseils avisés et surtout pour la confiance qu'il nous a témoignée à Anaëlle Blum et moi-même en nous offrant l'opportunité de partir à Nantes.

Je souhaite remercier Nicolas Ruffieux pour sa patience à toutes épreuves, ses explications claires, son sens de l'humour et son implication constante dans ce travail de recherche. Je le remercie également d'avoir organisé notre déplacement à Nantes et de nous avoir permis de collaborer avec le CHU de Nantes.

Un remerciement très chaleureux pour Arnaud Roy, qui nous a accueillies à Nantes et qui a rendu cette expérience unique possible. Je le remercie de tout cœur d'avoir consacré autant de temps à l'organisation des examens neuropsychologiques des enfants drépanocytaires, à répondre à nos questions et à nos craintes.

Je remercie également Marie-Dominique Martory d'avoir accepté d'être le troisième juré. Je la remercie pour sa disponibilité et pour m'avoir fait découvrir la première, le métier de neuropsychologue.

Je souhaite également remercier toute l'équipe de l'Unité Pédiatrique des Troubles de l'Apprentissage du CHU de Nantes pour leur accueil, leur enseignement et leur sourire.

Enfin je souhaite remercier Anaëlle Blum, ma collègue et co-équipière dans cette jolie aventure, pour ses bons conseils, sa pertinence, nos rires échangés ainsi que pour ce séjour à Nantes.

Finalement je remercie ma famille, mes amis et mes collègues de travail qui ont toujours été présents et qui m'ont apporté le soutien dont j'avais besoin.

## Résumé

La présente étude a pour but d'analyser de manière descriptive, les profils cognitifs d'enfants atteints de drépanocytose suivis au CHU de Nantes. La drépanocytose, cette maladie génétique et héréditaire touchant principalement les pays africains, à des conséquences importantes sur le fonctionnement cérébro-vasculaire, intellectuel et exécutif. Cette étude a pour but d'observer les résultats obtenus par sept enfants nantais atteints de drépanocytose sur une échelle d'intelligence générale (WISC-IV ; Wechsler, 2004) ainsi que sur une échelle exécutive (FEE ; Roy et al. non daté). Nous analyserons donc les scores de chaque patient, en prenant en compte la présence/absence d'accidents vasculaires cérébraux silencieux, sur la totalité des sous-tests de la WISC-IV, ainsi que sur deux tests exécutifs tirés de la batterie FEE, la Figure Complexe de Rey et le New Card Sorting Test. Les résultats de cette étude mettent en évidence de plus grandes difficultés cognitives et exécutives chez l'enfant ayant souffert d'un AVC silencieux. Nous remarquons également la présence d'une grande hétérogénéité des scores dans notre cohorte, hétérogénéité d'autant plus marquée dans le groupe des enfants avec une anomalie à l'IRM (AVC silencieux).

# Table des matières

<b>INTRODUCTION</b>	<b>2</b>
<b>I. La drépanocytose</b>	<b>2</b>
1.1. Définition	2
1.2. Pathogénie	2
1.3. Epidémiologie	4
1.4. Dépistage et diagnostic	4
1.5. La complication la plus handicapante : les accidents vasculaires cérébraux	5
1.6. Attaques cliniques versus silencieuses	7
1.7. Localisation et volume de la lésion : conséquences sur les déficits cognitifs	8
1.8. Le suivi médical	8
<b>II. Les fonctions exécutives</b>	<b>12</b>
2.1. Etat actuel de la question	12
2.2. Fonctions exécutives : unité-diversité	13
2.3. Evaluation des fonctions exécutives : quelles difficultés ?	14
2.4. Modèle des fonctions exécutives de Miyake et al. (2000)	15
2.5. Maturation cérébrale	17
<b>III. Déficiets cognitifs dans la drépanocytose</b>	<b>18</b>
3.1. Intelligence générale	18
3.2. Fonctions exécutives et attention	21
3.3. Mémoire	22
3.4. Les habiletés visuo-constructives	23
3.5. Le langage	23
3.6. Les performances académiques	24
<b>IV. Intérêt de la neuropsychologie dans l'étude de la drépanocytose</b>	<b>25</b>
<b>V. Problématique</b>	<b>26</b>
<b>MÉTHODOLOGIE</b>	<b>27</b>
<b>RÉSULTATS</b>	<b>34</b>

<b>I.</b>	<b>Problématique</b>	<b>34</b>
<b>II.</b>	<b>Méthode statistique</b>	<b>34</b>
<b>III.</b>	<b>Analyse des résultats</b>	<b>36</b>
3.1.	Résultats descriptifs du groupe de participants	36
3.2.	Analyse des corrélations inter-épreuves	43
<b>IV.</b>	<b>Profils cognitifs de chacun des participants</b>	<b>44</b>
4.1.	Introduction	44
4.2.	Profil cognitif du sujet 1	44
4.3.	Profil cognitif du sujet 2	47
4.4.	Profil cognitif du sujet 3	49
4.5.	Profil cognitif du sujet 4	51
4.6.	Profil cognitif du sujet 5	53
4.7.	Profil cognitif du sujet 6	55
4.8.	Profil cognitif du sujet 7	57
<b>V.</b>	<b>Comparaison des résultats par groupe d'enfants</b>	<b>59</b>
	<b>DISCUSSION</b>	<b>62</b>
<b>I.</b>	<b>Rappels des objectifs de l'étude</b>	<b>62</b>
<b>II.</b>	<b>Approfondissement des résultats</b>	<b>62</b>
2.1.	Sujet 1	63
2.2.	Sujet 2	65
2.3.	Sujet 3	66
2.4.	Sujet 4	67
2.5.	Sujet 5	68
2.6.	Sujet 6	69
2.7.	Sujet 7	70
2.8.	Conclusion	71
<b>III.</b>	<b>Intérêts et limites de l'étude</b>	<b>73</b>
<b>IV.</b>	<b>Perspectives futures</b>	<b>74</b>
<b>V.</b>	<b>Conclusion</b>	<b>75</b>
	<b>BIBLIOGRAPHIE</b>	<b>76</b>
	<b>ANNEXES</b>	<b>84</b>

# Introduction

Cette recherche a été menée dans le but de mieux comprendre les conséquences de la drépanocytose, chez des enfants d'âge scolaire, sur le fonctionnement intellectuel général et exécutif.

## I. La drépanocytose

### 1.1. Définition

La première description médicale de la drépanocytose a été réalisée en 1904 par James Herrick, qui, en observant un frottis sanguin, constata la présence d'hématies de forme inhabituelle, des hématies en forme de faucille. Dès lors, le terme drépanocytose (provenant du grec « drépanon » signifiant faucille), fut utilisé pour décrire cette maladie. Dans la littérature, nous pouvons également retrouver les termes hémoglobinoase S, sicklémie, ou anémie à cellules falciformes pour désigner des patients souffrant de drépanocytose.

### 1.2. Pathogénie

La drépanocytose est une maladie génétique et héréditaire autosomale et récessive. Cela signifie que c'est une maladie qui touche autant les enfants de sexe masculin que féminin. Dans la forme hétérozygote, le gène n'est porté que sur un seul des deux chromosomes ; dans ce cas, peu ou pas de symptômes sont observés. En effet, une partie suffisante de son hémoglobine est l'hémoglobine normale de l'adulte.

La drépanocytose résulte de la forme homozygote, c'est-à-dire la présence du gène sur les deux chromosomes. On observe donc l'existence de personnes porteuses saines (hétérozygote) d'une part et des drépanocytaires avec des manifestations cliniques de la maladie plus ou moins importantes d'autre part. Pour qu'un individu soit atteint de la drépanocytose, les deux parents doivent transmettre le gène responsable (Kral, Brown & Hynd., 2001). Cette maladie est cependant très hétérogène et tous les patients atteints ne

présentent pas les mêmes complications. En effet, la sévérité et la nature des symptômes peuvent différer d'un individu atteint à l'autre (Grueneich et al., 2004).

Dans la drépanocytose, l'hémoglobine, constituant principal du globule rouge, est altérée. L'hémoglobine est une protéine permettant la fixation et le transport des gaz respiratoires dans le sang, tels que l'oxygène ainsi que les gaz carboniques. Or, dans la drépanocytose, on observe que les patients ne produisent qu'une hémoglobine déficitaire, l'hémoglobine S, dont la présence dans les globules rouges conduit à leur destruction. En effet, les globules rouges fragiles et déformés sont plus rapidement détruits par l'organisme : les patients se trouvent alors en état d'anémie de manière chronique. Les globules rouges déformés sont plus rigides et perdent leur capacité normale à se déformer pour passer dans les tout petits vaisseaux sanguins qui vont alors se boucher. L'oxygène parvient difficilement jusqu'aux organes du corps, ce qui va engendrer des crises douloureuses, appelées crises vaso-occlusives.

La drépanocytose est d'abord présentée comme une maladie de l'enfance. Elle peut se manifester dès l'âge de quatre ou cinq mois par des cris et des pleurs témoignant de la douleur vive et persistante liée à l'obstruction des vaisseaux sanguins. On remarque l'existence de localisations préférentielles de ces crises vaso-occlusives, comme par exemple au niveau des vaisseaux des membres et des extrémités (pieds, mains). Le membre concerné peut être chaud, gonflé. Il n'est pas rare d'observer également l'apparition de symptômes d'anémie (yeux jaunes, maigreur, retard de croissance). Les globules rouges détruits et séquestrés par la rate, entraînent une coloration jaune des yeux et une rate hypertrophiée. Celle-ci perd sa fonction de défense anti-bactérienne, c'est pourquoi les enfants drépanocytaires deviennent ainsi plus vulnérables à certaines infections (Kral et al., 2001). Ce risque est maximal chez les enfants âgés de moins de trois ans, puis diminue mais perdure toute la vie. Les enfants drépanocytaires, souffrant d'anémie, montrent une plus grande fatigabilité que d'autres enfants, ce qui peut conduire à un certain ralentissement dans les activités scolaires ou quotidiennes.

La probable multiplication des crises engendre l'apparition de complications pouvant affecter toutes les parties de l'organisme (déformation des os, ulcères, infarctus des divers organes). Certains facteurs déclenchants peuvent parfois être identifiés: le froid, la déshydratation, le stress, l'infection. Certaines mesures préventives diminuent le risque de survenue d'une crise, mais les crises restent imprévisibles. La drépanocytose entraîne

également la manifestation d'autres symptômes, tels qu'un syndrome thoracique aigu survenant généralement à la suite d'une infection pulmonaire, de la fièvre, une maladie pulmonaire aiguë, de l'asthme, un dysfonctionnement rénal, la présence de calculs biliaires, ou encore le développement de la jaunisse. L'étude de Kane et al. (2001) permet de mettre en évidence la fréquence des atteintes cardiaques (cardiomyopathie) chez les enfants atteints de drépanocytose dans sa forme homozygote.

### 1.3. Epidémiologie

La drépanocytose est une maladie qui atteint particulièrement les populations noires mais qui n'est pas pour autant rare. En effet, d'après Arnal et Girot (2002), elle représenterait la première maladie génétique en France et probablement dans le monde. D'après l'OMS (2006)<sup>1</sup>, 300 000 enfants naissent avec cette maladie, dans le monde, chaque année. Cependant, la drépanocytose semble atteindre plus particulièrement le continent africain. Par exemple, au Cameroun, la prévalence est de 2 à 3% de la population (Ruffieux et al., 2010). La prévalence de cette maladie dans les pays africains résulterait d'un polymorphisme génétique entraîné par une sélection naturelle. En effet, il a été remarqué que les personnes atteintes de drépanocytose (homozygote) ainsi que les personnes « porteuses saines » sont protégées du parasite responsable du paludisme. Au cours des générations, les individus porteurs sains se seraient mieux reproduits que les autres, ce qui a entraîné l'augmentation de la fréquence de cet allèle. D'après Lainé (2004), la drépanocytose est fréquemment présente dans les régions tropicales et forestières d'Asie et d'Afrique, d'où elle se serait répandue par les phénomènes de migration au cours des siècles. De nos jours, les épïcètres de la drépanocytose sont l'Inde, l'Afrique, les Antilles, le Moyen-Orient, le Sud des Etats-Unis et le Brésil.

### 1.4. Dépistage et diagnostic

Le dépistage de la drépanocytose repose sur la mise en évidence de l'hémoglobine S. Cette dernière peut soit se faire par observation au microscope de sang frais, soit par électrophorèse

---

<sup>1</sup> Organisation Mondiale de la Santé. Drépanocytose: rapport du secrétariat. Cinquante-neuvième assemblée mondiale de la santé. Genève, avril 2006.

de l'hémoglobine qui montrera, chez l'homozygote, une bande unique d'une hémoglobine migrant anormalement lentement, et chez l'hétérozygote la présence de deux bandes d'hémoglobine, dont la plus rapide sera l'hémoglobine A et l'autre l'hémoglobine S. De nos jours, il est possible de détecter les porteurs sains. Ceci a un intérêt particulier car cette technique permet d'informer que l'enfant conçu par deux porteurs sains présente un risque sur quatre d'être atteint de drépanocytose. Dans les pays industrialisés, le diagnostic se fait en période néonatale si les parents sont à risque ou atteints. Dans les pays non industrialisés, le diagnostic se fait souvent à la première manifestation ou complication (crises vaso-occlusives). D'après Vichinsky, Hurst, Earles, Kleman et Lubin (1998), le dépistage néonatal pourrait se traduire par une amélioration du pronostic.

#### 1.5. La complication la plus handicapante : les accidents vasculaires cérébraux

On retrouve au niveau cérébral ce que nous avons souligné auparavant. Les globules rouges, fragiles et rigides, vont augmenter le risque de souffrir d'hypoxie cérébrale chronique et de présenter des accidents vasculaires cérébraux (AVC), qui risquent d'altérer le fonctionnement neurologique et cognitif des patients atteints de drépanocytose (Berkelhammer et al., 2007). D'après Wang (2007), les complications cérébrales observées engagent généralement le système nerveux central, et ces manifestations sont généralement les plus fréquentes et les plus dévastatrices de la drépanocytose. D'après Balkaran et al. (1992), 5 à 10 % des enfants drépanocytaires souffrent d'une attaque cérébrale avant l'âge de vingt ans.

Dans cette maladie, nous pouvons relever l'existence de deux formes d'AVC. L'AVC dit « clinique », constitue un syndrome neurologique aigu causé soit par une occlusion vasculaire, soit par une hémorragie, avec des symptômes ou des signes neurologiques focalisés, ayant une durée de plus de 24 heures (Miller et al., 2001). Les AVC cliniques impliquent généralement le cortex cérébral et la substance blanche. Ces derniers peuvent engendrer des déficits cognitifs plus ou moins importants en fonction de la localisation et de l'étendue de la lésion.

L'AVC dit « silencieux » (« silent stroke »), se caractérise par des changements ischémiques détectables uniquement à l'IRM sans conséquences neurologiques visibles (Kral

et al., 2001). Les infarctus silencieux se trouvent le plus souvent au niveau sous cortical, dans la substance blanche profonde des lobes frontaux, temporaux et pariétaux.

Selon Verlhac et Bernaudin (2008), en dehors de la période néonatale, l'AVC chez l'enfant est rare. En effet, la fréquence de survenue d'un AVC chez l'enfant (toutes étiologies confondues) est d'environ 13/100 000 versus 170/100 000 chez l'adulte. En revanche, la fréquence est multipliée par 300 chez l'enfant drépanocytaire. Une étude américaine (CSSCD) a suivi plus de 4 000 patients pendant 10 ans (dont 700 enfants depuis la naissance), et a retrouvé un risque d'AVC de 11 % à 20 ans, 15 % à 30 ans et 24 % à 45 ans chez les patients homozygotes (SS) et respectivement 2 %, 4 % et 10 % chez les patients hétérozygotes (SC) (Ohene-Frempong et al. 1998). Les accidents vasculaires sont surtout ischémiques avant 20 ans, avec un risque maximum entre 1 et 9 ans et après 30 ans, et hémorragiques entre 20 et 29 ans. Les AVC peuvent survenir de façon spontanée ou au cours d'une crise douloureuse, et plus encore au décours d'un syndrome thoracique aigu, après une corticothérapie, transfusion ou échange transfusionnel.

Il est intéressant de voir que les résultats de l'étude de Schatz et McClellan (2006) sont différents, puisque selon eux, la plus grande incidence d'attaques cérébrales chez les drépanocytaires se situe entre deux et cinq ans et cette incidence diminue avec l'âge (Adams et al., 1998). Le risque de récurrence est particulièrement important. En effet, selon Kral et al. (2001), 47 à 93% des patients souffrant de drépanocytose avec antécédent d'AVC cliniques ont généralement un deuxième accident cérébro-vasculaire dans les 12-24 mois si aucune prise en charge particulière n'est mise en place. La précocité des complications cérébrales (AVC cliniques ou silencieux) chez les drépanocytaires permettrait d'expliquer l'impact de cette maladie sur le développement cérébral (Schatz & McClellan, 2006). En effet, les enfants ne développeraient pas toutes les compétences cognitives qu'ils seraient censés acquérir à leur âge. De plus, Berkelhammer et al. (2007) énoncent que les déficits neurocognitifs peuvent augmenter avec l'âge. Il a été relevé que les déficits neuropsychologiques seraient plus importants chez les enfants drépanocytaires plus âgés (Armstrong et al., 1996). Les déficits cognitifs de ces enfants seraient le résultat d'une accumulation d'infarctus à travers la vie, ce qui entraînerait une augmentation de l'étendue des déficits cognitifs depuis la moitié de l'enfance jusqu'à l'adolescence. Cette observation pourrait certainement expliquer les effets

d'âge sur le fonctionnement cognitif relevés dans plusieurs études (Kral et al., 2001). Selon Moser et al. (1996), la prévalence, chez les drépanocytaires âgés entre 6 et 12 ans, de manifester une attaque silencieuse est de 17%. Cependant, un enfant drépanocytaire sans aucune complication préalable sur le plan cérébral peut manifester un accident vasculaire silencieux. Selon une étude de Miller et al. (2001), les drépanocytaires ayant souffert d'un AVC silencieux ont 14 fois plus de risque de souffrir d'un AVC clinique que les enfants n'ayant pas d'anomalie à l'IRM. Au vu de ces résultats, les auteurs concluent que la présence d'AVC silencieux chez un enfant drépanocytaire pourrait prédire de manière significative la survenue d'une attaque cérébrale clinique. Il est donc essentiel de prendre en charge ces enfants afin d'éviter le risque de récurrence et de gravité de l'attaque cérébrale.

#### 1.6. Attaques cliniques versus silencieuses

De nombreuses différences existent entre une attaque clinique et une attaque dite « silencieuse ». Les conséquences de ces attaques diffèrent au niveau de l'étendue de la lésion, de la nature et de la sévérité des déficits que ces lésions engendrent chez l'enfant atteint. Généralement, les AVC cliniques entraînent des lésions plus vastes que les AVC silencieux, touchant principalement le cortex cérébral et la substance blanche. D'après Kral et al. (2001), les AVC cliniques engendreraient des déficits cognitifs variés, pouvant toucher tous les domaines de la cognition humaine (le fonctionnement intellectuel général, le langage, la mémoire, le traitement visuo-spatial). D'après Wang (2007), les infarctus silencieux entraîneraient plutôt des déficits neurocognitifs et seraient associés à de moins bonnes performances scolaires. Les AVC silencieux provoquent plutôt des déficits cognitifs de type sous corticaux frontaux (déficits des fonctions exécutives, du traitement visuo-moteur, de la coordination, et troubles de la concentration et de l'attention). Dans la littérature, on admet généralement que les déficits cognitifs résultant d'une attaque silencieuse paraissent moins sévères que ceux résultant d'une attaque clinique (Kral et al., 2001). Cependant, Miller et al. (2001) ont remarqué que les enfants drépanocytaires ayant souffert d'un AVC silencieux, présentent des déficits cognitifs significativement plus élevés que les enfants drépanocytaires avec des données IRM dans la norme.

### 1.7. Localisation et volume de la lésion : conséquences sur les déficits cognitifs

Les déficits cognitifs résultant d'une attaque cérébrale seraient dépendants de la localisation et de l'étendue de la lésion. En effet, les enfants drépanocytaires qui ont manifesté une lésion antérieure présenteraient de faibles performances au niveau des tests d'attention, alors que ceux qui ont manifesté une lésion plus diffuse montreraient plutôt des difficultés au niveau du traitement visuo-spatial (Kral et al., 2001). Cependant, l'étude de Schatz et al. (1999) a permis de montrer l'existence d'une forte corrélation entre le volume de la lésion et les habiletés visuo-spatiales et verbales, alors qu'ils n'ont trouvé qu'une faible relation entre le volume lésionnel et les performances attentionnelles et exécutives. Puisque cette corrélation est faible, cela devrait signifier que la localisation de la lésion serait plus déterminante dans l'identification des difficultés attentionnelles et exécutives que le volume de la lésion. Selon Schatz et al. (1999), les régions frontales seraient donc responsables des capacités exécutives et attentionnelles. Cela signifie que, sur un plan clinique, et dans l'optique d'une réhabilitation, il est essentiel de prendre en compte l'existence de profils cognitifs spécifiques pour une lésion donnée. De plus, lorsque l'on s'intéresse à la drépanocytose et aux complications cérébro-vasculaires qui en découlent, il est important de se placer dans une perspective développementale puisque certains auteurs (Armstrong et al., 1996) ont mis en évidence la présence d'effet d'âge des déficits cognitifs dans cette maladie.

### 1.8. Le suivi médical

Lainé (2004) relève que les drépanocytaires peuvent développer des difficultés aussi bien au niveau médical, cognitif, scolaire ou relationnel. De ce fait, le suivi médical et la prise en charge doivent être multidimensionnels. De plus, il est essentiel que les professionnels de la santé expliquent aux enfants atteints les risques d'infections liés à la maladie, l'importance des vaccinations et des consultations régulières chez un médecin, la prévention des complications liées à la maladie ainsi que l'information sur le risque de la descendance d'être atteinte de la maladie.

Le traitement de la drépanocytose se fait à différents niveaux. Les traitements médicaux ont pour but de soulager l'enfant drépanocytaire en diminuant les symptômes de la maladie, tels que les crises vaso-occlusives, l'anémie et la manifestation d'accidents vasculaires cérébraux, qu'ils soient cliniques ou silencieux. En effet, les patients ayant souffert d'un premier AVC ont un risque très élevé de développer d'autres attaques ultérieurement. Dans les deux ans qui suivent un premier AVC, le patient a de 60% à 80% de risque de faire un deuxième AVC si aucune intervention thérapeutique n'est mise en place. De plus, les différentes attaques cérébrales dont un enfant drépanocytaire peut souffrir, ont de lourdes conséquences au niveau cognitif (déficit d'attention et des fonctions exécutives) d'où l'importance de mettre en place une prise en charge précoce.

La thérapie par transfusion sanguine régulière permet de réduire la proportion de globules rouges anormaux (globules falciformes), en la maintenant à un seuil inférieur à 30% de la concentration totale (Adams et al., 1998) et d'augmenter le stock d'oxygène dans l'organisme (Kral et al., 2001). Selon certains auteurs, il a été observé que la thérapie par transfusion sanguine régulière permettrait de réduire considérablement les risques de récurrences d'accidents cérébro-vasculaires, qu'ils soient cliniques ou silencieux (Pegelow et al., 2001). Cependant, cette thérapie serait plus adaptée pour des patients à haut risque, avec une forte anémie. Cette thérapie obtient certes de bons résultats, mais il est important de noter qu'elle est coûteuse, toxique (surcharge en fer qui peut s'avérer mortelle), et demande une certaine régularité pour les séances de transfusion car une discontinuité dans les séances de transfusion est associée à une probabilité élevée de récurrence (Wang, 2007).

L'hydroxyurée est le premier agent oral identifié qui réduit les événements de crises vaso-occlusives douloureuses chez les drépanocytaires. La thérapie par hydroxyurée va stimuler la synthèse de l'hémoglobine fœtale en inhibant la production d'hématies contenant l'hémoglobine S. Ainsi, le transport de l'oxygène s'effectue normalement et le risque d'anoxie est limité. Ce traitement est particulièrement utilisé chez des drépanocytaires manifestant plusieurs crises vaso-occlusives par année (au moins trois), qui souffrent d'un syndrome thoracique aigu ou d'une anémie sévère. Puffer, Schatz et Roberts (2007) ont investigué l'efficacité du traitement par hydroxyurée chez les enfants drépanocytaires et ils ont pu observer que les enfants sous hydroxyurée obtiennent de meilleures performances aux

différents tests de compréhension verbale, de raisonnement et d'habiletés cognitives générales, que les enfants sans traitement. Ceci pourrait être expliqué par la plus grande oxygénation du cerveau ainsi qu'une réduction de la fatigue. Le traitement par hydroxyurée pourrait donc améliorer le fonctionnement cognitif des enfants drépanocytaires. Cependant, ce traitement ne peut être utilisé chez les patients anémiques. La surveillance des paramètres sanguins doit donc être très soignée. Il est également important de relever que le coût de ce traitement reste élevé, limitant ainsi son utilisation dans les pays en voie de développement.

La greffe de moelle dans la drépanocytose peut être utilisée mais reste rare. En effet, des greffes de sang du cordon ombilical ou de la moelle osseuse par des donneurs apparentés peuvent être tentées, mais elles sont envisagées uniquement dans des cas de drépanocytose extrêmement grave en raison du grand risque de décès, d'infection et de lourdeur du traitement. Cependant, la probabilité de guérison est de plus de 80% mais au vu de la technologie qu'un tel traitement nécessite, peu de malades peuvent l'envisager (Lainé, 2004).

Lors d'une journée sur la drépanocytose, Dufour, Ferster et Lefèvre (2008)<sup>2</sup> présentent le suivi des complications vasculaires cérébrales chez les enfants drépanocytaires d'un point de vue neurologique. Chaque année, les enfants atteints de drépanocytose ont une évaluation du risque d'AVC par Doppler Transcrânien (DTC). Le DTC est une technique non-invasive qui mesure la vitesse du flux sanguin dans les artères intracrâniennes (Hoppe, 2004). En effet, à cause de leur anémie, les enfants drépanocytaires ont, pour la plupart, une vitesse de flux sanguin plus élevée (130-140 cm/s) que les enfants en bonne santé (90 cm/s) (Kral & Brown, 2004). Après cette évaluation, il existe plusieurs directions au suivi neurologique. Si l'enfant drépanocytaire présente un flux sanguin inférieur à 170 cm/s, il passera un DTC dans l'année qui vient. En revanche, si la vitesse du flux sanguin intracrânien est entre 170 et 199 cm/s, l'enfant passera un deuxième DTC dans les 6 à 12 mois et les médecins chercheront des causes à ce flux trop rapide (anémie, apnées obstructives, thrombophilies,...). Si la vitesse du flux sanguin est supérieure à 200 cm/s, l'enfant sera soumis à un examen IRM. Si ce dernier s'avère être dans les normes, l'enfant passera à nouveau un examen IRM dans l'année. De plus, les médecins feront passer un nouveau DTC dans le mois. S'il s'avère que la vitesse du

---

<sup>2</sup> N. Lefèvre, D. Dufour, A. Ferster. Le suivi des complications vasculaires cérébrales chez les enfants drépanocytaires. Journée sur la drépanocytose, Bruxelles, le 15 février 2008.

flux sanguin intracrânien est toujours supérieure à 200 cm/s, les médecins peuvent opter pour un traitement par hydroxyurée. Pour vérifier que le traitement par hydroxyurée est adapté, l'enfant drépanocytaire aura un DTC tous les trois mois. Si la vitesse diminue, les médecins continueront le traitement par hydroxyurée. En revanche si la vitesse augmente l'enfant devra bénéficier d'une transfusion sanguine. En revanche, si l'IRM montre la présence de sténose, l'enfant bénéficiera d'une transfusion sanguine pour régénérer son sang en hémoglobine normale sans passer par le traitement par hydroxyurée.

La prise en charge cognitive permettrait d'identifier le plus précocement possible les déficits cognitifs dont souffre l'enfant drépanocytaire, et permettrait ainsi de mettre en place des programmes d'interventions individualisés, afin de diminuer le degré de morbidité et d'améliorer la qualité de vie à la fois de l'enfant et de sa famille. Chez les enfants, grâce au haut degré de plasticité de leur cerveau, il est possible et bénéfique de mettre en place une réhabilitation pour rétablir une certaine fonction cognitive. Par exemple, il serait possible de réhabiliter les capacités d'attention et de concentration des enfants drépanocytaires pour améliorer leurs performances scolaires (Kral et al., 2001). Il serait donc pertinent, que les enfants drépanocytaires suivis régulièrement bénéficient d'un bilan neuropsychologique couplé à un examen IRM du cerveau qui permettrait de mettre en évidence le lien entre « localisation et volume de la lésion » avec les déficits cognitifs manifestés par l'enfant. Il est ensuite important que l'enfant drépanocytaire puisse bénéficier d'un suivi neuropsychologique afin d'observer l'évolution des difficultés et les bénéfices des interventions cognitives individualisées.

La prise en charge scolaire permet de mettre en lien la maladie de l'enfant avec sa fatigabilité, ses capacités d'attention et de concentration et ses difficultés scolaires. Il est donc essentiel que les difficultés scolaires soient identifiées le plus tôt possible afin que se mette en place un partenariat entre l'enfant drépanocytaire, sa famille et l'école. Il n'est pas rare d'observer que certains enfants, avec une très grande fatigabilité, aillent à l'école la moitié de la journée. Certains peuvent également bénéficier d'un soutien scolaire ou extra-scolaire (Ogunfowora, Olanrewaju & Akenzua, 2005).

La prise en charge familiale ou approche psycho-éducative permet aux parents d'enfants atteints de drépanocytose d'apprendre à être en état d'alerte quant aux difficultés médicales ou psychologiques que peuvent manifester leur enfant (Devine, Brown, Lambert, Donegan & Eckman, 1998). De plus, il est important que les parents soient formés à certains gestes médicaux, tels que la surveillance de la température, de l'hydratation, de la dimension de la rate, de la prise de médicaments, ... Ils ont un rôle essentiel puisqu'ils doivent être constamment attentifs aux signes d'aggravation de la maladie pour permettre une intervention rapide et efficace.

## **II. Les fonctions exécutives**

On a vu que les déficits cognitifs observés chez les enfants souffrant de drépanocytose affectent préférentiellement le fonctionnement attentionnel et exécutif. Le paragraphe qui suit est consacré à une brève présentation de cette thématique.

### **2.1. Etat actuel de la question**

L'étude des fonctions exécutives connaît actuellement un essor grandissant à la fois dans le domaine de la neuropsychologie (étude des conséquences de différentes lésions sur le cortex préfrontal) mais également dans le domaine de la psychopathologie (conséquence de l'ADHD sur le fonctionnement exécutif, par exemple) et du développement normal. Dans les études actuelles, les auteurs ne s'intéressent plus uniquement aux fonctions exécutives en tant que telles, mais également au lien qui existe entre les fonctions exécutives et d'autres processus cognitifs tels que le langage ou encore l'intelligence générale (Monette & Bigras, 2008).

Seron (2007) définit les fonctions exécutives comme « un ensemble de processus dont la fonction principale est de faciliter l'adaptation du sujet à des situations nouvelles, notamment lorsque les routines d'actions, c'est-à-dire des habiletés cognitives surappries, ne peuvent suffire ». Actuellement, l'inhibition, la flexibilité et la mise à jour (mémoire de travail) représentent les principales composantes des fonctions exécutives (Miyake, Friedman, Emerson, Witzki & Howerter, 2000). Les fonctions exécutives seraient indispensables dans la réalisation de tâches complexes telles que la planification d'une séquence d'actions pour arriver à un but, la coordination de deux tâches simultanées ou encore la recherche volontaire d'informations en mémoire épisodique. D'après Garon, Bryson et Smith (2008), le cortex

préfrontal serait la région responsable des fonctions exécutives mais serait également une des régions cérébrales qui se développerait le plus lentement.

Il est important de relever qu'un score bas obtenu sur un seul test exécutif ne suffit pas pour affirmer que le fonctionnement exécutif est altéré. En effet, des tests très différents, tels que le Wisconsin Card Sorting Test (WCST ; Heaton, 1981) ou encore la Tour de Londres (Shallice, 1982) permettent d'évaluer le fonctionnement exécutif. De plus, lors de l'exécution d'une tâche exécutive, d'autres processus cognitifs sont mis en jeu. De par ces observations, nous pouvons donc dire que les tâches exécutives sont de nature impure et qu'il est difficile, voire même impossible, de construire un test exécutif permettant de mesurer le fonctionnement d'un seul processus exécutif. Finalement d'après Miyake et al. (2000), l'interprétation des scores obtenus aux tests exécutifs peut, de ce fait, être arbitraire.

Le fonctionnement exécutif des adultes représente un domaine d'étude largement investigué. Cependant, ce n'est que récemment que des chercheurs s'intéressent au développement précoce des fonctions exécutives, à partir de l'âge préscolaire. A partir des années 90, des tâches exécutives pour adulte ont été adaptées aux enfants d'âge préscolaire et de nouvelles tâches ont été conçues tout particulièrement pour cette population (Garon et al., 2008). Cependant, malgré l'adaptation pour les enfants d'âge préscolaire de tâches exécutives pour adultes, celles-ci restent complexes car elles impliquent de nombreuses opérations mentales. Certains auteurs ont alors pensé à les simplifier, ce qui rend difficile l'interprétation des scores obtenus (les composantes des fonctions exécutives évaluées chez l'adulte sont-elles les mêmes avec la même tâche simplifiée pour l'enfant ?)

## 2.2. Fonctions exécutives : unité-diversité

Le fonctionnement exécutif, chez l'enfant comme chez l'adulte, est un concept qui reste encore difficile à décrire et à délimiter. En effet, les premiers modèles des fonctions exécutives considéraient que les principales composantes des FE se situaient dans un seul module de traitement de l'information, comme par exemple, le système attentionnel superviseur du modèle de Norman et Shallice (1986). Cependant, d'autres courants ont tenté de fractionner les fonctions exécutives grâce à différentes études factorielles dans lesquelles les participants sont soumis à un ensemble d'épreuves exécutives (Tour de Londres, Trail

Making test, Wisconsin Card Sorting Test, ...). Les résultats suggèrent une relative indépendance des résultats obtenus à chacun de ces tests par les participants. Hughes (1998) obtient ainsi trois facteurs indépendants (contrôle inhibiteur, flexibilité attentionnelle et mise à jour) chez des enfants de trois à six ans. Certaines études plus récentes font ressortir des facteurs similaires à ceux de Hughes (1998) chez des adultes (Miyake et al., 2000) et chez des enfants d'âge scolaire (Lehto, Juujarvi, Kooistra & Pulkkinen, 2003).

### 2.3. Evaluation des fonctions exécutives : quelles difficultés ?

L'évaluation des fonctions exécutives est confrontée à divers problèmes de nature à la fois théorique et méthodologique. D'un point de vue théorique d'abord, l'absence de modèle abouti, ne permet pas d'envisager une évaluation spécifique à l'enfant tenant compte de stades développementaux définis. Sur le plan méthodologique ensuite, divers problèmes marquent la spécificité de l'évaluation chez l'enfant.

En effet, l'évaluation des FE repose entre autre sur un critère de nouveauté. Or, par définition une tâche ne peut être nouvelle pour le participant qu'une seule fois. De ce fait, lorsqu'une tâche est administrée une deuxième fois, elle impliquerait, dans une moindre mesure, les fonctions exécutives. Cette réalité pose donc le problème des re-tests (après une revalidation neuropsychologique, par exemple). Il est également difficile d'apprécier le degré de nouveauté, variant d'un individu à l'autre, et donc le niveau d'implication des processus cognitifs. De plus, une tâche nouvelle est susceptible de faire appel à diverses stratégies qu'un individu pourrait mettre en œuvre lors de passations différentes, ce qui rend difficile la comparaison entre les performances.

Il est également important de relever que les tâches cognitives proposées font appel à une grande variété d'opérations cognitives. Par exemple le Wisconsin Card Sorting Test (Heaton, 1981) ou encore la Tour de Londres (Shallice, 1982) font intervenir de nombreux processus tels que compréhension, mémoire de travail, mémoire épisodique, inférence, attention soutenue, flexibilité, inhibition, etc. La présence de ces nombreux processus pour un même test rend difficile la compréhension de l'origine des difficultés d'un patient qui échouerait à ce type de tâche.

Ces différents problèmes renvoient principalement à la faible fidélité test/retest des tâches exécutives et rendent compte des corrélations inter-tâches généralement très faibles, mises en évidence dans la littérature (Miyake et al., 2000) mais qui ne signifient pas pour autant l'existence de composantes différentes.

L'investigation des FE n'est pas aussi aisée que l'évaluation d'autres processus neuropsychologiques. En effet, certains patients chez lesquels s'observe un syndrome dysexécutif généralisé ne présentent pas nécessairement des déficits dans la totalité de leur performance. Les profils exécutifs peuvent ainsi passablement varier d'un patient à l'autre (Rabbitt, 1997).

#### 2.4. Modèle des fonctions exécutives de Miyake et al. (2000)

D'après Garon et al. (2008), le modèle intégratif des fonctions exécutives de Miyake et al. (2000) permet d'intégrer à la fois la perspective unitaire des fonctions exécutives et la perspective fractionnée. C'est pour cette raison que ce modèle est l'un des modèles théoriques les plus utilisés dans la littérature. Les auteurs, dans un même modèle, ont suggéré à la fois l'existence d'un mécanisme commun aux fonctions exécutives, mais ont également proposé la présence de composants partiellement dissociés des fonctions exécutives (Garon et al., 2008). Miyake et ses collaborateurs (2000) ont administré une batterie de tests permettant de mesurer les capacités d'inhibition, de flexibilité et de mémoire de travail. Ce sont ces trois facteurs qui ont été relevés par les auteurs car ce sont eux qui ont la plus forte probabilité d'être impliqués dans les performances de tâches exécutives complexes. En d'autres termes, ces trois facteurs ont permis de prédire de façon différentielle les scores obtenus à des tests mesurant les fonctions exécutives (Monette & Bigras, 2008).

L'inhibition correspond à la capacité d'inhiber de manière délibérée une réponse dominante, automatique, surprise ou une réponse en cours et contrôler l'interférence. Cependant, cette fonction particulière serait aussi nécessaire à l'individu pour supprimer une réponse non pertinente (Miyake et al. 2000). Le test de contrôle de l'interférence le plus connu est le test de Stroop (Stroop, 1935), dans lequel le participant doit nommer la couleur de l'encre d'une série de mots désignant une couleur. La difficulté réside dans le fait que la lecture des mots est automatique et entraîne une réponse dominante, que le participant doit inhiber pour réussir la tâche (Lehto et al., 2003).

La flexibilité ou « shifting » fait référence à la capacité d'alterner entre différentes tâches, de passer d'une tâche à une autre de manière dynamique. De manière plus précise, le « shifting » représenterait la capacité du sujet à surmonter l'interférence proactive ou l'amorçage négatif dûs à la précédente opération pour s'engager pleinement dans une nouvelle opération. Miyake et al. (2000) indiquent que les lobes frontaux, ainsi que d'autres régions cérébrales, seraient impliqués dans les capacités de « shifting ». Le test de « shifting » le plus connu est certainement le Test de Tri de Carte du Wisconsin (Heaton, 1981).

La mise à jour ou le « updating » détermine la capacité à retenir l'information en mémoire à court terme visuelle ou auditive et à contrôler les représentations en mémoire (suppression de l'information non pertinente et transformation de l'information). D'après Miyake et al. (2000), cette fonction de « updating » est clairement liée à la notion de mémoire de travail. Cette fonction implique donc le contrôle et l'encodage de nouvelles informations pertinentes pour la tâche en cours mais aussi le remplacement d'informations obsolètes. Le processus de « updating » ne représente pas seulement le stockage passif de l'information mais surtout la manipulation active de l'information pertinente.

Le modèle de Miyake et al. (2000) a été appliqué aux enfants âgés de 8 à 13 ans (Lehto et al., 2003). Les auteurs souhaitent démontrer l'existence d'une certaine organisation des fonctions exécutives chez les enfants d'âge scolaire. Les auteurs ont mis en évidence l'existence de trois composantes exécutives : la mémoire de travail, l'inhibition et la flexibilité. De plus, ils ont démontré une structure factorielle similaire à celle trouvée par Miyake et al. (2000), dans laquelle ces trois fonctions exécutives étaient partiellement dissociables mais modérément corrélées. Ainsi, on peut relever que les enfants de 8 à 13 ans ont une taxonomie des fonctions exécutives analogue à celle des adultes. Cette étude est congruente avec la vision dominante selon laquelle les fonctions exécutives montrent simultanément de l'unité et de la diversité (Lehto et al., 2003). Les auteurs ont adopté la terminologie de Miyake et al. (2000), avec quelques réserves. Tout d'abord, ils n'ont pas utilisé les mêmes tâches que ces derniers. Dans leur étude, les auteurs ont administré des tâches plus complexes, telles que la Tour de Londres (Shallice, 1986) ou les fluences verbales. Par ailleurs, le terme « mise à jour » employé par Miyake et al. (2000) semble impliquer des

processus plus spécifiques que les mesures utilisées par Lehto et al. (2003), car ces mesures concernent plusieurs aspects de la mémoire de travail. Dans cette étude, la mémoire de travail fait référence à l'administrateur central, qui tient le rôle de contrôle de l'information, ainsi qu'au stockage des composantes du système de mémoire de travail, la boucle phonologique et le calepin visuospatial. Cependant, la mise à jour reste particulièrement reliée à la mémoire de travail (Lehto et al., 2003) et plusieurs auteurs les considèrent même comme synonymes. D'ailleurs, dans la littérature, les tâches complexes faisant appel à la manipulation et/ou à la mise à jour de l'information sont devenues des synonymes de tâches de mémoire de travail et ont souvent été utilisées comme mesure de l'administrateur central (Garon et al., 2008).

## 2.5. Maturation cérébrale

Dans les années 1980, le développement des fonctions exécutives chez l'être humain était expliqué par le développement du cortex préfrontal (CPF). Il a été observé que le développement du lobe frontal était incomplet à la naissance. Cependant, plusieurs chercheurs ont pu observer la croissance considérable de cette partie spécifique du cerveau pendant l'enfance et l'adolescence, sur la base de changements au niveau de la densité synaptique, de la myélinisation, de l'activité métabolique et électrique et de la connectivité inter-hémisphérique. De plus, il a été montré que la maturation du lobe frontal était la plus lente du cerveau (Roy, 2007). On connaissait déjà le rôle essentiel du CPF dans le contrôle de la cognition mais on considérait que le cortex préfrontal n'était fonctionnel qu'à l'adolescence. Cela signifie donc que les fonctions exécutives étaient peu ou pas opérationnelles avant cette période de vie (Monette & Bigras, 2008).

Trente ans plus tard, nous savons que le cortex préfrontal est actif dès l'âge de un an et permet aux enfants de cet âge de réussir certaines épreuves exécutives (Diamond, Kirkham & Amso, 2002). Beaucoup d'études longitudinales ont vu le jour sur le développement des fonctions exécutives mais seulement quelques unes permettent de montrer que les fonctions exécutives se développent avec l'âge. L'étude de Klimkeit, Mattingley, Sheppard et Bradshaw (2004) a mis en relation la présence de pics développementaux des fonctions exécutives (entre 8 et 10 ans, par exemple) et la présence de pics développementaux du CPF. D'après Anderson, Levin et Jacobs (2002), les études par EEG, par imageries cérébrales et par

analyses métaboliques permettraient de mettre en évidence la présence de pics de développement du CPF entre 0-2 ans, 7-9 ans et 16-19 ans.

Ces diverses études permettraient d'affirmer que le CPF se développerait progressivement durant l'enfance et l'adolescence et le développement des fonctions exécutives serait directement lié au développement de cette région frontale durant cette même période de vie. Ces diverses considérations nous font réfléchir à nouveau sur la complexité d'évaluer les fonctions exécutives chez des êtres en développement.

### **III. Déficits cognitifs dans la drépanocytose**

Comme nous l'avons énoncé, la drépanocytose est une maladie aux multiples conséquences d'autant plus lorsque se surajoutent des complications cérébrales-vasculaires (AVC cliniques ou silencieux). D'après une revue de la littérature de Berkelhammer et al. (2007), de nombreux domaines de la cognition sont touchés dans la drépanocytose : l'intelligence générale, les fonctions exécutives, le langage, l'attention, la mémoire, les habiletés visuo-constructives et les performances scolaires.

#### **3.1. Intelligence générale**

Les premières études neuropsychologiques sur la drépanocytose se basaient essentiellement sur l'évaluation de l'intelligence générale. Cependant, ces études ne sont pas très sensibles pour détecter les effets de la maladie car leurs mesures restent trop générales. Malgré tout, il nous a semblé intéressant de s'attarder sur l'échelle d'intelligence générale WISC-IV (Wechsler, 2004) en prenant en compte à la fois les indices généraux (QIV, QIP, QIT) mais également les différents indices (ICV, IMT, IVT, IRP) ainsi que les scores à chacun des subtests.

En ce qui concerne les indices généraux du quotient intellectuel, Schatz, Finke, Kellett et Kramer (2002) rapportent que le quotient intellectuel total (QIT) moyen des enfants drépanocytaires n'ayant pas souffert d'infarctus cérébraux est moins élevé que le groupe contrôle représenté par les frères et sœurs du patient (permettant d'annuler l'effet environnemental). Wang et al. (2001) précisent que les enfants drépanocytaires ayant

manifesté un accident cérébral, qu'il soit clinique ou silencieux, ont un QIT, un QI Verbal (QIV) et un QI Performance (QIP) inférieurs aux normes.

La revue de littérature de Berkhelammer et al. (2007) a montré un certain consensus entre les différentes recherches portant sur le fonctionnement intellectuel général dans la drépanocytose, puisque seulement 4 des 19 études ayant utilisé des tests de QI ne relèvent pas de différence significative, entre les enfants atteints de drépanocytose et les enfants issus d'une population générale.

L'étude d'Armstrong et al. (1996) a permis de mettre en évidence la présence d'une différence significative dans le fonctionnement intellectuel général entre des enfants drépanocytaires sans complications cérébrales versus avec infarctus cérébral clinique ou silencieux. Les enfants ayant souffert d'un AVC clinique obtiennent des scores inférieurs aux enfants sans complications cérébrales sur les mesures du QI total, du QI verbal et du QI performance. De plus, il a été observé que des enfants ayant souffert d'un AVC silencieux obtiennent des performances déficitaires comparées aux enfants sans antécédents d'AVC sur les mesures du QI total et du QI verbal. En comparant les enfants ayant souffert d'AVC clinique versus silencieux, les auteurs ont montré que les premiers présentaient des déficits plus importants au niveau du QI total et du QI performance.

L'étude de Steen et al. (2005) a montré que des enfants drépanocytaires, même sans complications cérébrales, obtiennent de moins bonnes performances sur les mesures de QI que les enfants non atteints de drépanocytose. D'après ces différentes observations, nous pourrions dire qu'il existe un gradient de performance dans les tests évaluant l'intelligence générale : les drépanocytaires avec antécédents d'AVC cliniques obtiennent de moins bonnes performances que les enfants avec antécédents d'AVC silencieux, qui, eux-mêmes, présentent des performances moins bonnes que le groupe de patients sans antécédents d'AVC, qui, eux-mêmes, présentent de moins bonnes performances que le groupe de patients non atteints de drépanocytose.

L'étude de Schatz et al. (2002) permet d'observer les conséquences de l'étendue d'une lésion sur l'intelligence générale chez des enfants drépanocytaires. Il s'est avéré que plus l'étendue de la lésion est vaste moins bons sont les scores au niveau du QIT.

L'étude de Cohen, Branch, McKie et Adams (1994) permet, quant à elle, d'observer les conséquences de la lésion sur le fonctionnement intellectuel (QIT, QIP et QIV) en fonction de sa localisation. Les enfants souffrant d'une lésion dans l'hémisphère gauche obtiennent de moins bonnes performances que les enfants tout-venant au niveau du QIT, du QIV et du QIP. Les enfants souffrant d'une lésion dans l'hémisphère droit obtiennent de moins bonnes performances que les enfants tout-venant uniquement au niveau du QIP.

Steen et al. (2005) ont comparé 54 patients drépanocytaires (m=10.87 ans) à 54 patients contrôles en bonne santé (m=10.87 ans) sur le WISC-III (Wechsler, 1991). Les résultats montrent que les enfants drépanocytaires ont de moins bonnes performances que les enfants-contrôles au niveau du QI Verbal et du QI Performance avec des difficultés plus marquées dans les épreuves verbales (QI verbal). Lorsque l'on calcule la note z des 54 patients drépanocytaires sur les quatre indices du WISC III (Indice de Compréhension Verbal, Indice de Raisonnement Perceptif, Indice de Vitesse de Traitement, Indice de Résistance à la Distraction) on observe qu'ils obtiennent des scores inférieurs à la moyenne sur ces quatre scores ( $z = -0.8$ ).

Les résultats de l'étude de Steen et al. (2005) mettent en évidence que le QIT des drépanocytaires diminue avec l'âge ainsi que le QIV, l'ICV et l'IRP. Ces résultats suggèrent qu'il existerait un effet cumulatif de la maladie sur le fonctionnement intellectuel des patients drépanocytaires. Enfin, cette étude nous indique que les enfants drépanocytaires ayant souffert d'un AVC clinique manifestent des déficits spécifiques au niveau de la lecture, de l'écriture ainsi qu'au niveau du langage (compréhension et production). Tandis que les enfants drépanocytaires ayant souffert d'un AVC silencieux manifestent de plus grandes difficultés que les enfants drépanocytaires sans anomalies à l'IRM au niveau de l'arithmétique, du vocabulaire, de la coordination et de la vitesse visuo-moteur.

### 3.2. Fonctions exécutives et attention

D'après Berkelhammer et al. (2007), l'attention et les fonctions exécutives représenteraient des processus complexes, pouvant potentiellement influencer d'autres domaines cognitifs. Pour rappel, les fonctions exécutives incluraient les capacités d'inhibition, de planification, d'organisation, de traitement séquentiel, les capacités de suivre une réponse pour diriger son action, de prendre une décision, de juger, de raisonner, de faire preuve de flexibilité mentale ou encore les capacités en mémoire de travail.

Les différentes études portant sur les fonctions exécutives dans la drépanocytose admettent généralement que les déficits observés dans de telles fonctions sont généralement liés à la présence et à la sévérité d'une lésion cérébrale. De plus, lors de la survenue d'un accident cérébro-vasculaire, ce sont souvent les lobes frontaux qui sont touchés et qui entraînent le plus souvent des déficits dans les domaines de l'attention et des fonctions exécutives. Il est important de signaler que les tests d'intelligence générale et ceux sur les performances scolaires ne permettent pas de pointer les déficits pour lesquels le lobe frontal est impliqué (Brown et al., 2000). C'est pour cette raison qu'il est indispensable d'identifier quels sont les déficits spécifiques que développe l'enfant drépanocytaire pour ainsi mettre en place une prise en charge adaptée.

Dans leur étude, Schatz, Brown, Pascual, Hsu et DeBaun (2001) relèvent que 53% des enfants drépanocytaires ayant souffert d'un AVC silencieux manifestent des déficits au niveau des capacités attentionnelles et exécutives contre 13% chez les enfants drépanocytaires sans antécédents d'AVC contre 0% chez des enfants tout-venant. De plus, il a été reporté que les enfants drépanocytaires avec antécédent d'AVC (clinique ou silencieux), font significativement plus d'erreurs de type omission dans des tâches de recherche visuelle. Les déficits cognitifs provoqués par la survenue d'un AVC silencieux, tels qu'une faible attention soutenue, des difficultés dans des tâches de résolution de problèmes ou d'organisation peuvent amener à des difficultés d'apprentissage. Watkins et al. (1998) montrent que les enfants drépanocytaires avec antécédent d'AVC clinique manifestent significativement plus de persévérations dans une tâche telle que le WCST (Heaton, 1981) que les enfants drépanocytaires sans antécédent d'AVC. De plus, d'après Kral et Brown (2004), les enfants

drépanocytaires ayant souffert d'attaques cérébrales ont un risque accru de développer des troubles du comportement associés à des difficultés attentionnelles et à un dysfonctionnement exécutif.

### 3.3. Mémoire

L'étude de Watkins et al. (1998), s'est intéressée à comparer les performances mnésiques des enfants drépanocytaires avec AVC clinique, silencieux, sans AVC et les enfants contrôles. Les enfants drépanocytaires ayant eu une attaque clinique présentent des déficits en mémoire visuelle comparés aux enfants des trois autres groupes. En mémoire verbale, les résultats ne sont pas significatifs. La comparaison des enfants drépanocytaires avec infarctus silencieux, sans attaque cérébrale et les enfants-contrôles (non atteints) sur des tâches de mémoire ne donne pas de résultats significatifs. Cela signifie que les déficits de mémoire, dans la drépanocytose, sont moins prononcés que dans les domaines de l'attention et des fonctions exécutives et seraient limités aux enfants ayant eu une attaque clinique.

Craft, Schatz, Glauser, Lee et DeBaun (1994) font le constat que les enfants drépanocytaires souffrant d'un AVC clinique antérieur font significativement plus d'erreurs de type intrusion dans une tâche d'apprentissage verbal (sur présentation auditive) que des enfants tout-venant. En outre, les enfants ayant souffert d'un AVC silencieux antérieur font significativement plus d'intrusions dans une tâche d'apprentissage verbal (sur présentation auditive) et plus d'erreurs dans les tests de vigilance (sur présentation auditive) que des enfants drépanocytaires ayant souffert d'un AVC silencieux diffus. Finalement, comparés aux enfants-contrôles, les enfants drépanocytaires ayant eu une attaque silencieuse antérieure ou diffuse montrent de plus grandes perturbations dans des tâches mettant en œuvre les processus attentionnels ainsi que dans des tâches d'orientation. Pour conclure, les performances des enfants drépanocytaires sans antécédent d'AVC sont comparables à celles des enfants non atteints.

En ce qui concerne la mémoire de travail, l'étude de Brandling-Bennett, White, Armstrong, Christ et DeBaun (2003) montre que les enfants drépanocytaires avec infarctus frontaux ont de moins bonnes performances dans une tâche d'empan de chiffres à l'envers, alors que les résultats en empan de chiffres à l'endroit sont dans la norme. Cela signifie qu'un infarctus

frontal permettrait de maintenir la capacité de retenir l'information en mémoire mais qu'il serait beaucoup plus difficile pour ces enfants de la manipuler. D'après certains auteurs, les enfants drépanocytaires touchés par un infarctus frontal présenteraient une altération des processus exécutifs qui facilitent les capacités en mémoire de travail (Brandling-Bennet et al., 2003). Berkelhammer et al. (2007) supposent donc que l'administrateur central de la mémoire de travail de Baddeley (1986) est altéré chez les drépanocytaires présentant un AVC dans les régions frontales. White, Salorio, Schatz et DeBaun (2000) ont mis en évidence qu'une atteinte de la mémoire de travail pourrait jouer un rôle significatif dans l'étendue des déficits cognitifs et dans les difficultés scolaires observés chez les drépanocytaires. La mémoire de travail reste une fonction essentielle à la fois dans la vie quotidienne de ces enfants et dans leur scolarité.

#### 3.4. Les habiletés visuo-constructives

Les résultats portant sur les habiletés visuo-constructives dans la drépanocytose sont inconsistants. En effet, certains auteurs comme Armstrong et al. (1996) mettent en évidence des performances visuo-motrices altérées chez les enfants drépanocytaires avec infarctus clinique comparés aux enfants avec infarctus silencieux et les enfants sans antécédent d'AVC. Cependant, d'autres auteurs, comme Brown et al. (2000), ne trouvent aucune différence entre les groupes de sujets. Aucune recherche n'a, à présent, étudié spécifiquement les conséquences de la drépanocytose sur les habiletés visuo-constructives.

#### 3.5. Le langage

D'après Brown et al. (2000), les enfants drépanocytaires ayant souffert d'un AVC clinique font plus d'erreurs dans une tâche de dénomination par rapport aux enfants drépanocytaires sans anormalité neurologique. D'après Schatz et al. (2001), il n'existe aucune différence significative, dans les performances langagières, entre des enfants drépanocytaires ayant eu un AVC silencieux et des enfants drépanocytaires sans anormalité neurologique. Selon Cohen et al. (1994), des enfants avec AVC clinique du côté gauche manifestent davantage de difficultés au niveau langagier que des enfants avec AVC clinique latéralisé à droite.

### 3.6. Les performances académiques

On relève, dans la majorité des études, que les enfants drépanocytaires obtiennent de moins bonnes performances académiques que les enfants tout-venant. En effet, la méta-analyse de Berkelhammer et al. (2007) relève que, sur sept études, seulement deux (Brown et al., 2000 ; Grueneich et al., 2004) ne trouvent aucune relation entre les résultats en neuro-imagerie et les performances académiques chez les enfants drépanocytaires. Schatz et al. (2001) ont comparé des enfants drépanocytaires avec infarctus silencieux, sans infarctus et des enfants en bonne santé. L'étude relève que 58% des enfants ayant souffert d'un infarctus silencieux redoublent une année ou reçoivent une éducation spécialisée contre 27% des enfants drépanocytaires sans anomalies à l'IRM et 6% des enfants en bonne santé. Cette étude montre alors que les enfants drépanocytaires avec infarctus silencieux ont deux fois plus de difficultés scolaires que les enfants drépanocytaires sans AVC. D'après Armstrong et al. (1996), les enfants drépanocytaires avec antécédent d'AVC clinique obtiennent des scores significativement inférieurs en mathématiques comparés aux enfants drépanocytaires avec infarctus silencieux. L'étude de Wang et al. (2001) trouve une différence significative au niveau des performances académiques entre les enfants drépanocytaires sans infarctus et les enfants drépanocytaires avec infarctus silencieux, uniquement lorsque la variable âge est prise en compte dans leurs analyses statistiques.

Au niveau de la lecture, Armstrong et al. (1996) montrent que les enfants drépanocytaires avec infarctus clinique ont des scores significativement inférieurs aux enfants drépanocytaires sans anomalies à l'IRM. L'étude de Cohen et al. (1994) met en relation la localisation de la lésion cérébrale et les performances académiques chez des enfants drépanocytaires avec infarctus cliniques. Les résultats suggèrent que les enfants drépanocytaires avec lésion hémisphérique à gauche présentent de plus grandes difficultés au niveau de la lecture, de la compréhension, de la production orale et des mathématiques. En revanche, les enfants drépanocytaires avec lésion hémisphériques à droite obtiennent de moins bonnes performances au niveau de l'arithmétique. En conclusion, Berkelhammer et al (2007) énoncent que les enfants drépanocytaires, de par leurs déficits cognitifs, obtiennent de moins bonnes performances scolaires. De plus, les faibles performances scolaires peuvent être une

des manifestations de la présence d'une anomalie neurologique, telle qu'un accident cérébro-vasculaire, qu'il soit clinique ou silencieux.

#### **IV. Intérêt de la neuropsychologie dans l'étude de la drépanocytose**

De nombreuses études (DeBaun et al., 1998 ; Kral et al., 2001 ; White et al., 2006) ont démontré que l'utilisation d'une batterie neuropsychologique pouvait permettre de mieux comprendre la drépanocytose ainsi que ses conséquences neuropsychologiques. En effet, il semble indispensable d'identifier le plus précocement possible la présence d'un infarctus silencieux puisque ce dernier a de lourdes conséquences sur le fonctionnement cognitif, sur les performances scolaires mais également sur l'état de santé de l'enfant atteint. D'après Miller et al. (2001), les drépanocytaires ayant subi un AVC silencieux ont 14 fois plus de risque de développer un AVC clinique que les enfants n'ayant pas d'anomalies à l'IRM. L'imagerie cérébrale (IRM) reste la méthode d'investigation la plus précise dans la détection des accidents vasculaires silencieux mais présente également de nombreux inconvénients (prix coûteux, aspect invasif, endormissement des jeunes enfants, etc.). L'utilisation d'une batterie neuropsychologique permettrait alors de relever la présence de déficits cognitifs importants pour ensuite diriger ces sujets vers une évaluation médicale plus approfondie (Brown et al., 2000). Les résultats de l'étude de DeBaun et al. (1998) permettent de conclure que les mesures d'attention et des fonctions exécutives sont les plus utiles pour la détection de probables AVC silencieux. Dans leur étude, White et al. (2006) ont montré que l'administration d'une batterie de tests neuropsychologiques chez des drépanocytaires permettrait de mettre en avant la présence d'un infarctus silencieux avec une sensibilité de 75% et une spécificité de 76%. De plus, parmi les nombreux tests administrés dans cette étude, les auteurs ont relevé que le CVLT-C (capacité d'apprentissage verbal sur court et long terme) ainsi que le subtest « Cubes » (WAIS) permettant d'observer les capacités de raisonnement visuo-spatial seraient les deux meilleurs prédicteurs dans la détection d'éventuels infarctus silencieux. Malgré ces résultats encourageants, il est indispensable que l'enfant atteint de drépanocytose soit suivi régulièrement par un neurologue pour obtenir des données de neuroimagerie qui permettront de confirmer la présence vs absence d'un AVC silencieux (DeBaun et al., 1998).

## V. Problématique

Cette étude s'inscrit dans un projet plus vaste, qui vise la détection et la prévention des accidents vasculaires cérébraux au moyen du doppler transcrânien chez les drépanocytaires au Cameroun. Des enfants drépanocytaires camerounais ont été évalués dans leur pays d'origine à l'aide d'une batterie neuropsychologique comprenant des tests majoritairement « papier-crayon » (Ruffieux et al., 2010). Les résultats de cette étude montrent que la drépanocytose a un impact négatif sur le fonctionnement cognitif, mais que cet impact est plus marqué dans le contexte camerounais que dans un contexte occidental.

Le but de la présente étude est d'effectuer une étude de profils cognitifs exécutifs dans un sous-groupe de drépanocytaires européens francophones (à Nantes, en France). Les patients seront évalués à la fois au niveau du fonctionnement intellectuel général (WISC-IV ; Wechsler, 2004) mais également au niveau de leur fonctionnement exécutif, à l'aide de la batterie FEE (Roy, Roulin, Le Gall, Fournet., non daté). Le but ultime de cette étude est d'analyser les profils cognitifs de chacun de ces enfants en fonction de leur âge, du degré de sévérité de la maladie, de la présence d'AVC clinique vs silencieux vs absence d'AVC mais également en fonction de la localisation et de l'étendue de la lésion. De plus, cette étude permettra d'obtenir des données précises sur les scores obtenus par chacun des enfants, non pas uniquement au niveau des indices généraux de la WISC (QIT, QIV, QIP, IMT, IVT, IOP, ICV), mais également au niveau de chacun des sous-tests. Au niveau de la batterie exécutive, nous analyserons plus particulièrement les capacités de planification (Figure Complexe de Rey) et les capacités de flexibilité mentale (New Card Sorting Test).

## Méthodologie

Dans le cadre de cette étude, sept enfants drépanocytaires (quatre garçons), âgés de 7 à 13 ans ( $M=9.79$ ,  $SD=2.69$ ) ont été évalués au Centre Hospitalier Universitaire de Nantes (CHU). Les critères d'inclusion sont les suivants : l'âge, compris entre 7 et 16 ans, une électrophorèse effectuée afin de confirmer le diagnostic de la drépanocytose et un examen IRM cérébral réalisé dans les 24 derniers mois. Les enfants étaient exclus de l'étude s'ils présentaient d'autres antécédents de pathologies neurologiques (HIV, diabète, prématurité, hypertension artérielle), s'ils présentaient des antécédents de pathologies psychiatriques, des troubles sensoriels (auditif, visuel) incompatibles avec la réalisation des tests, s'ils présentaient une maîtrise insuffisante de la langue française ou encore en l'absence de consentement des parents. En revanche, il est important de mentionner qu'au vu de la petitesse de l'échantillon et puisque l'étude que nous avons menée est descriptive, nous avons pris la décision d'inclure dans notre recherche un sujet prématuré et un sujet présentant quelques difficultés avec la langue française.

Dans le cadre du suivi médical des enfants atteints de drépanocytose, l'examen neuropsychologique s'est effectué à l'Unité Pédiatrique des Troubles d'Apprentissage (UPTA) à l'hôpital mère-enfant de Nantes. Au départ, neuf enfants devaient participer à cette étude mais ce nombre s'est vu réduit à sept pour des raisons d'hospitalisation suite à une crise vaso-occlusive. Sur ces sept enfants, trois ont été vus à la demande du médecin. Les autres ont été recrutés uniquement pour la recherche. Les évaluations faisaient partie d'un bilan neuropsychologique complet et se présentaient comme suit : un entretien (environ une heure) avec les parents et l'enfant ayant pour but d'obtenir les données anamnestiques de l'enfant, de transmettre des questionnaires aux parents, ainsi qu'aux enseignants. Après cet entretien avec les parents, le neuropsychologue administrait les différents tests de la WISC-IV (Wechsler, 2004) à l'enfant pour évaluer le fonctionnement intellectuel global (intelligence générale). Dans les jours qui suivaient, un deuxième entretien nous a permis d'évaluer plus spécifiquement les fonctions exécutives à l'aide la batterie FEE (Fonctions Exécutives chez l'Enfant). Le projet FEE vise à créer des outils sensibles et fiables pour évaluer les fonctions exécutives chez l'enfant d'âge scolaire. Le but de cette batterie est d'étudier le

fonctionnement exécutif d'enfants présentant des pathologies développementales (prématurité, drépanocytose, épilepsie, neurofibromatose,...) Le neuropsychologue, en fonction de la fatigabilité, de la motivation et de la concentration du sujet, décidait si certaines épreuves ne devaient pas être administrées ainsi que les temps de pause. Cependant, l'ordre d'administration des épreuves de la batterie FEE devait être respecté même si certaines épreuves n'étaient pas administrées. Enfin, une restitution aux parents était effectuée et les différents questionnaires récupérés. Il a été très difficile de récupérer la totalité des questionnaires (parents et enseignants) dans le temps imparti à cette recherche. De ce fait, nous n'analyserons pas les données des questionnaires. Pour cette étude, nous étudierons les scores obtenus par chacun des sept participants en les comparant aux normes de la WISC-IV, ainsi qu'aux normes de la batterie FEE.

Le WISC-IV permet d'évaluer, chez des enfants de 6 à 16 ans, les différentes aptitudes intellectuelles essentielles aux processus d'apprentissage ( $M=100$ ,  $SD=15$ ). Il se base sur 4 grandes composantes :

La compréhension verbale (ICV) comprend le test de **Similitudes** (sous test principal) qui évalue principalement le raisonnement verbal et la formation de concepts. L'enfant doit décrire en quoi sont similaires deux mots représentant un même objet ou un même concept. Le test de **Vocabulaire** (sous test principal) évalue principalement la connaissance des mots et la formation de concepts verbaux. L'enfant, âgé de neuf ans et moins, doit nommer les images qui lui sont présentées. L'enfant âgé de plus de neuf ans doit définir des mots. Le test de **Compréhension** (sous test principal) évalue le raisonnement verbal et la conceptualisation, la compréhension verbale et l'expression, la compétence à évaluer et à utiliser l'expérience passée et la capacité à démontrer des connaissances pratiques. L'enfant répond à des questions à propos de principes généraux et de situations sociales. Le test de **Connaissances** (sous test supplémentaire) évalue l'aptitude à acquérir, retenir et récupérer des connaissances générales. Le test de **Raisonnement de mots** (sous test supplémentaire) évalue principalement le raisonnement verbal. À partir d'une série d'indices, l'enfant doit identifier un concept commun.

Le raisonnement perceptif (IRP) comprend le test des **Cubes** (sous test principal) évaluant principalement la capacité d'analyse et de synthèse de stimuli visuels abstraits. En regardant des dessins de cubes assemblés, l'enfant reproduit en un temps limité les modèles de cubes.

**Le test d'Identification de Concepts** (sous test principal) évalue les capacités de raisonnement abstrait de catégorisation. Parmi deux ou trois rangées d'images, l'enfant identifie une image par rangée formant un groupe d'images aux caractéristiques communes. Le test des **Matrices** (sous test principal) évalue principalement le traitement de l'information visuelle et le raisonnement abstrait. Des matrices incomplètes d'images sont présentées à l'enfant et celui-ci identifie, parmi cinq choix de réponses, la partie manquante. Le test des **Images à compléter** (sous test supplémentaire) évalue la perception, l'organisation visuelle, la concentration et la reconnaissance visuelle de détails essentiels des objets. L'enfant doit identifier, dans un temps limité, le détail manquant le plus important dans les images présentées.

La mémoire de travail (IMT) comprend le test de **Mémoire des Chiffres** (sous test principal) évaluant principalement la mémoire auditive à court terme, l'aptitude à faire des séquences, l'attention et la concentration. L'enfant doit répéter des séquences de chiffres dans un même ordre (**Mémoire des Chiffres en ordre Direct**) et dans un ordre inverse ensuite (**Mémoire des Chiffres en ordre Inverse**). Le test de **Séquences Lettres-Chiffres** (sous test principal) évalue principalement les mêmes éléments que le sous-test Mémoire des Chiffres. L'enfant doit répéter les chiffres en ordre croissant et les lettres en ordre alphabétique de chaque séquence entendue. Le test d'**Arithmétique** (sous test supplémentaire) évalue principalement les aptitudes de manipulation mentale, la concentration, l'attention, la mémoire à court terme, le raisonnement numérique et la vivacité d'esprit. Dans un temps limité, l'enfant doit résoudre mentalement des problèmes mathématiques qui lui sont présentés oralement.

La vitesse de traitement de l'information (IVT) comprend le test de **Code** (sous test principal) évaluant principalement la vitesse de traitement de l'information, la mémoire à court terme, la perception visuelle, la coordination visuo-motrice, le balayage visuel et l'attention. Dans un temps limité, l'enfant copie des symboles selon une légende composée soit de formes géométriques simples ou de chiffres. Le test des **Symboles** (sous test principal)

évalue principalement la vitesse de traitement de l'information, la mémoire visuelle à court terme, la coordination visuo-motrice, la flexibilité cognitive, la discrimination visuelle et la concentration. Dans un temps limité, l'enfant regarde des séries de trois ou cinq symboles et décide si un symbole cible est présent dans la série présentée. Le test de **Barrage** (sous test supplémentaire) évalue la vitesse de traitement de l'information, l'attention visuelle sélective, la vigilance et la négligence visuelle. Dans un temps limité, l'enfant doit repérer et rayer les animaux à travers un ensemble aléatoire d'images. Il doit refaire l'exercice avec un ensemble structuré d'images.

La batterie FEE (Roy et al. non daté) propose une douzaine de tests psychométriques et deux questionnaires en langue française adaptés à des enfants de 7 à 16 ans et spécialement conçus à cet égard. Cette batterie neuropsychologique permet d'évaluer le fonctionnement exécutif des enfants présentant des pathologies développementales au niveau de leur capacité de planification, d'inhibition, de flexibilité ainsi que de mémoire de travail. Pour chaque fonction exécutive donnée correspondent a priori trois tests exécutifs.

La Figure Complexe de Rey, le Labyrinthe et le Génération de Scripts rendent compte des capacités de planification. Le Barre-Joe, le Stroop ainsi que le Tapping rendent compte des capacités d'inhibition. Le Brixton Junior, le TMT Couleurs ainsi que le New Card Sorting Test rendent compte des capacités de flexibilité. Et enfin, les Clowns, la Mise à jour verbale, la Mise à jour non verbale rendent compte des capacités de mémoire de travail.

Pour finir, trois questionnaires ont été distribués aux parents des enfants que nous avons rencontrés. Le Dysexecutive Questionnaire for Children (DEX-C) permet d'évaluer la présence ou l'absence d'un syndrome dysexécutif, le Behavioral Rating Inventory of Executive Function (BRIEF ; version parent et version enseignant) permet de quantifier les comportements dysexécutifs par le biais des observations des parents et des enseignants et enfin le questionnaire de Connors (version parent et enseignant) permet de quantifier les comportements d'hyperactivité (THADA).

La provenance des différents tests et questionnaires composant la batterie FEE est variable. Le Stroop, la Figure Complexe de Rey, le New Card Sorting Test (NCST), les Labyrinthes, le Tapping, les questionnaires de Connors sont des tests disponibles en langue française mais dont la version est ancienne, insuffisamment normée ou comporte plusieurs insuffisances

méthodologiques et qui ont donc fait l'objet de modifications (au niveau du matériel, des consignes et/ou de la procédure d'administration et de cotations).

Le Brixton junior, le Trail Making Test Couleurs (TMT-C), la Double tâche, la Mise à jour verbale et visuo-spatiale, les Scripts et le DEX-C sont des tests non disponibles en langue française mais dont plusieurs versions existent dans la littérature internationale et qui ont fait l'objet d'adaptations originales.

En ce qui concerne la batterie FEE (Roy et al. non daté), je me centrerai uniquement sur le New Card Sorting Test permettant d'évaluer les capacités de flexibilité et sur la Figure Complexe de Rey permettant d'évaluer les capacités de planification. J'analyserai les scores obtenus par chacun des participants sur ces deux tests puisque ce sont les seuls pour lesquels nous avons des normes. Le test Stroop aurait été intéressant à analyser, cependant le nombre de données manquantes rend les résultats de cette épreuve difficilement interprétables.

La Figure Complexe de Rey provoque chez le sujet une réaction à une situation nouvelle. Elle crée un effet de surprise et de confrontation à l'abstraction. La complexité et le caractère abstrait de la figure incitent le sujet à développer des conduites d'élaboration de représentations mentales pour la reproduire. La Figure Complexe de Rey mobilise les capacités de structuration du sujet et permet de voir comment il aborde la situation organisée, c'est-à-dire comment il planifie. La Figure Complexe de Rey adaptée par Roy, Roulin et Le Gall est une version comportant un programme complémentaire de copie permettant de dissocier la planification de la visuo-construction. Dans cette adaptation, quatre variables sont observées : le type de figure, la qualité de la figure, le temps pour effectuer cette figure et l'indice de planification (IP) qui représente la part de planification dans la réalisation de cette tâche. Cette épreuve s'effectue de la manière suivante. D'abord on demande à l'enfant de copier spontanément sur une page blanche le dessin qu'il a devant lui. L'enfant est chronométré. On lui demande d'essayer de ne rien oublier et de respecter les proportions. La copie permet d'observer la manière de structurer du sujet et la mise en œuvre des fonctions exécutives qui nécessitent une inhibition motrice et une planification. En copie, le sujet doit coordonner perception et représentation, qui vont guider la réalisation graphique. Le type d'élaboration graphique contribue à la fixation de la trace mnésique. De la qualité de copie va dépendre l'intégration en mémoire. Dans un deuxième temps (environ 30 mn après la copie

classique), on présente à l'enfant cinq planches de dessins successivement. Sur chacune de ces planches correspond une étape de la Figure Complexe de Rey à reproduire. On présente à l'enfant une planche après l'autre, l'expérimentateur attend que l'enfant considère que sa reproduction soit finie avant de passer à la planche suivante.

Le New Card Sorting Test est inspiré du Wisconsin Card Sorting Test (WCST ; Heaton, 1981) et du MCST (Cianchetti, Corona, Foscoliano, Contu, & Sannio-Fancello, 2007). Le Wisconsin Card Sorting Test (WCST) a été développé pour évaluer les capacités de raisonnement abstrait chez l'humain. Ce test a donc été étudié pour apprécier plus précisément la capacité à conceptualiser des catégories abstraites mais aussi l'habileté à changer de comportement cognitif en fonction des modifications des contingences. Le WCST est donc une mesure de certains aspects des fonctions exécutives, faisant appel à la capacité à développer et à maintenir une stratégie de résolution de problème appropriée, à travers des changements de stimuli, afin d'atteindre un but futur. De la même façon que les autres mesures des fonctions exécutives, le WCST fait appel à une recherche organisée, à l'utilisation de feedbacks environnementaux pour changer d'ensemble cognitif, à un comportement dirigé vers l'accomplissement d'un but et à la modulation des réponses impulsives. Pour être plus précise, l'épreuve consiste à classer des cartes selon différentes caractéristiques : la couleur, la forme et le nombre. Le WCST comprend quatre cartes stimuli, possédant respectivement : un triangle rouge, deux étoiles vertes, trois croix jaunes et quatre ronds bleus et 128 cartes réponses qui présentent des dessins variant sur trois dimensions : la couleur, la forme et le nombre. Ces cartes réponses sont réparties en deux ensembles de 64 cartes comprenant toutes les combinaisons possibles quant aux trois dimensions. Le sujet doit placer la carte réponse sous une des quatre cartes stimuli, selon le principe qu'il aura choisi, car aucune indication n'est donnée sur le mode de classement. Après chaque placement, l'examineur apporte un feedback au sujet, en lui disant « correct », quand son placement est bon, ou « incorrect » quand le placement ne correspond pas au bon principe. Aucune autre consigne ni explication n'est donnée pendant l'épreuve.

Le MCST (Cianchetti et al., 2007) est une épreuve de flexibilité mentale et de déduction de règles. Quatre cartes stimuli (contenant respectivement un triangle rouge, deux étoiles vertes, trois croix jaunes et quatre cercles bleus) sont disposées face au sujet. Celui-ci reçoit ensuite deux fois 24 cartes qui ne partagent qu'un seul trait commun avec l'une des 4 cartes (forme,

couleur ou nombre de formes). Il doit placer chacune de ces 48 cartes devant une des 4 cartes stimuli, selon une règle logique qu'il doit découvrir lui-même. L'examineur indique au sujet si son choix est correct ou non. On mesure le nombre de catégories trouvées ainsi que le nombre d'erreurs et de persévérations.

Le NCST permet de proposer une tâche cumulant les avantages du WCST et du MCST en limitant leurs inconvénients respectifs, en gardant un format ergonomique et en disposant de normes conséquentes. Les auteurs ont emprunté au WCST le fait que l'enfant ne soit pas averti que le critère de classement change (lorsque l'expérimentateur dit « non »). Les auteurs ont emprunté au MCST le fait qu'il n'y ait pas de cartes dont l'appariement est ambigu, que le jeu soit composé de 48 cartes à trier et de quatre cartes cibles et enfin que le maintien d'un critère se fasse durant six essais consécutifs. Ce n'est qu'au septième essai que l'expérimentateur répond « non » à la logique de classement de l'enfant.

# Résultats

## I. Problématique

La petitesse de l'échantillon nous a mené à conduire une étude d'analyse descriptive de profils cognitifs, en étudiant précisément les résultats obtenus par chacun de nos sept sujets aux différents tests administrés lors de notre stage à l'Unité Pédiatrique des Troubles de l'Apprentissage (CHU de Nantes). Au vu des diverses difficultés de passation, nous avons du effectuer un choix quant aux tests que nous pouvions présenter dans notre étude. En effet, nous avons rencontré des enfants qui ne parvenaient pas encore à lire, des enfants extrêmement fatigables, nous avons été confronté à de l'absentéisme, nous avons également commis en tant qu'expérimentateur des erreurs de passation. Ces aléas, ainsi que le désir de simplifier l'ensemble de nos données et de se centrer plus particulièrement sur certaines fonctions exécutives, nous ont mis devant l'obligation de réduire considérablement le nombre de données pouvant être utilisées dans le cadre de ce travail de mémoire.

## II. Méthode statistique

Dans cette étude de profils cognitifs, nous allons tenter de décrire le plus finement possible le fonctionnement cognitif de ces enfants atteints de drépanocytose sur les tests suivants : les scores obtenus aux sous tests ainsi qu'aux quatre indices de la WISC-IV (Wechsler, 2004), la Figure Complexe de Rey (adaptation à partir du test original de Rey, 1959) ainsi que le New Card Sorting Test (épreuve originale de Roy, Roulin et Le Gall, inspirée du WCST et du MCST). Nous prendrons également en compte pour chacun de nos sujets leur âge et la normalité ou l'anormalité de leur IRM. De plus, chacun de nos sujets ont eu un doppler transcrânien entre 2008 et 2009. En revanche, toutes les données doppler que nous avons obtenues montrent une absence d'accélération des flux sanguins. C'est pourquoi nous n'analyserons pas les données obtenues grâce au doppler transcrânien. Concernant les indices de la WISC-IV (Wechsler, 2004), nous allons nous intéresser à :

- Indice de Compréhension Verbal (ICV) qui recouvre les sous-tests suivants : Similitudes, Vocabulaires, Compréhension.

- Indice de Raisonnement Perceptif (IRP) recouvrant les tests suivants : Cubes, Identification de Concept, Matrices.
- Indice de Mémoire de Travail (IMT) contenant les tests suivants : Mémoire des Chiffres (endroit/envers) et Séquence Lettre-Chiffre.
- Indice de Vitesse de Traitement (IVT) qui recouvre les tests suivants : Codes et Symboles.

Ces quatre indices ont une moyenne de 100 et un écart-type de 15. Les différents subtests composant ces quatre indices ont quant à eux une moyenne de 10 et un écart-type de 2. Pour chacun de ces indices et chacun de ces sous-tests, une note d'indice située à < 2 DS est considéré comme déficitaire.

La Figure Complexe de Rey (Rey, 1959) adaptée, nous a permis d'obtenir trois scores distincts. Un score de copie spontanée, un score de copie avec programme et un indice de planification (IP). L'indice de planification se calcule de la manière suivante :

$$IP = FCR \text{ Programme} - FCR \text{ Copie Spontanée}$$

Les scores des patients pour chaque variable ont été convertis en notes Z par rapport au groupe d'âge contrôle de référence pour les mesures continues. Une note située à < 2 DS est considérée comme un échec.

Le New Card Sorting Test (Roy et al., non daté), nous donne un seul et unique score de réussite. Nous avons fait le choix de considérer les erreurs dans leur ensemble et de ne pas les différencier en fonction des persévérations ou devinettes. La note brute pour cette variable a également été convertie en note standard (note Z) par rapport au groupe d'âge contrôle de référence. Une note située à < 2 DS est considéré comme un échec.

Pour finir, nous prendrons en compte la présence ou l'absence d'anomalie à l'IRM (0=normalité de l'IRM ; 1=anormalité de l'IRM) ainsi que l'âge de chacun de nos participants.

### III. Analyse des résultats

#### 3.1. Résultats descriptifs du groupe de participants

Tableau 1 : Scores de chaque participant aux différentes épreuves

	Participants	1	2	3	4	5	6	7	Moy	Méd	ET
Sexe		F	M	F	M	F	M	M			
Age (année)		6.11	7.1	8.8	9.8	10.9	12.2	13.6	9.79	9.80	2.69
IRM (0=N_1=A)		1	1	1	1	0	0	0			
Sim (note standard)		5	8	5	6	9	9	11	7.57	8.00	2.30
Voc (note standard)		9	7	2	6	8	9	10	7.29	8.00	2.69
Comp (note standard)		10	9	5	7	9	10	10	8.57	9.00	1.90
ICV (pts)		96	88	63	79	92	96	101	87.86	92.00	13.03
Cubes (note standard)		10	4	4	3	7	8	11	6.71	7.00	3.15
IDC (note standard)		9	6	7	4	14	9	10	8.43	9.00	3.21
Mat (note standard)		10	7	6	2	9	12	6	7.43	7.00	3.26
IRP (pts)		96	73	73	58	99	96	92	83.86	92.00	15.78
MCD (note standard)		8	5	6	9	10	6	10	7.71	8.00	2.06
MCI (note standard)		10	4	8	9	12	7	12	8.86	9.00	2.85
SLC (note standard)		6	8	4	4	10	5	9	6.57	6.00	2.44
IMT (pts)		82	76	70	76	103	70	100	82.43	76.00	13.69
Codes (note standard)		9	5	1	3	8	9	7	6.00	7.00	3.11
Sym (note standard)		9	6	6	6	9	9	8	7.57	8.00	1.51
IVT (pts)		93	76	66	71	90	93	86	82.14	86.00	11.07
Rey-copie (note Z)		-1.40	-	-4.57	-2.53	0.72	-0.11	1.37	-1.09	-0.76	2.22
Rey-prog (note Z)		-2.40	-1.32	-4.50	-1.40	1.18	-0.70	1.67	-1.07	-1.32	2.10
Rey-IP (note Z)		-0.80	-	1.50	0.70	0.10	-0.40	-0.10	0.17	0.00	0.82
NCST-réussite (note Z)		-1.87	-1.48	-	-0.79	0.18	-1.25	0.38	-0.81	-1.02	0.91

Notre étude comprend sept sujets, trois filles pour quatre garçons, âgés entre 6.11 ans et 13.6 ans (M=9.79, SD=2.69). Tous les patients ayant participé à l'étude ont eu un doppler transcrânien entre 2008 et 2009. Nous n'avons relevé aucune anomalie sur les données de doppler pour l'ensemble de nos patients. En revanche, nous pouvons tout de même souligner que pour deux de nos patients (le sujet 4 et le sujet 5) nous observons une légère accélération des flux sanguins mais cette vitesse reste inférieure à 170 cm/s. Cette vitesse étant considérée

dans la normalité, nous n'évoquerons pas dans ce travail les données du doppler transcrânien. Nos sept patients ont eu une IRM entre 2005 et 2009. Nous pouvons relever que quatre de ces patients ont une anomalie au niveau des données IRM et que ces patients sont également les quatre plus jeunes de notre cohorte. Parmi ces quatre patients, l'un d'entre eux est un grand prématuré (naissance à 28 semaines) et deux autres présentent selon les normes de la WISC-IV un retard mental léger. Cependant, nous avons décidé de conserver dans notre échantillon ces trois sujets car leur profil cognitif et leur parcours de vie semblent pertinents avec notre étude.

Nous commencerons par analyser les résultats des sept patients drépanocytaires sur les quatre indices de la WISC-IV et plus précisément sur les scores obtenus aux différents sous-tests composant les indices. L'Indice de Compréhension Verbale (ICV) semble être l'indice le moins affecté par la drépanocytose. Sa médiane est de 90 (Figure 1).

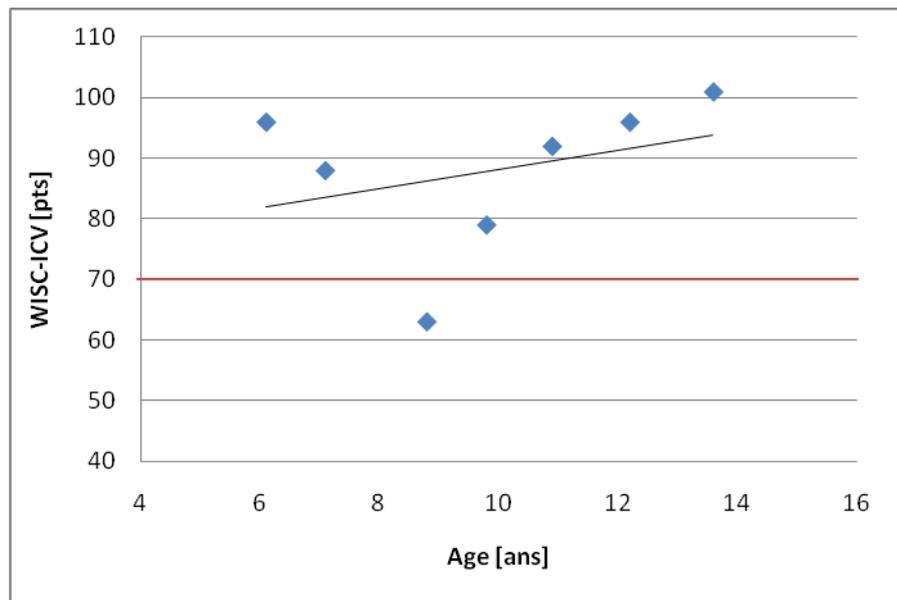


Figure 1 : WISC-ICV (points) en fonction de l'âge (ans).

Lorsque nous regardons les scores obtenus aux trois tests composant cet indice, on s'aperçoit que globalement le sous-test Vocabulaire est celui qui est le moins bien réussi. Sa médiane étant de 8 alors qu'elle est de 9 pour les deux autres tests (Compréhension et Similitude).

En revanche, l'Indice de Mémoire de Travail (IMT) est l'indice qui est le plus affecté par la maladie (Md=79) (Figure 2). En observant les scores obtenus au sous-test de cet indice, nous

pouvons remarquer que l'épreuve Séquence Lettres-Chiffres est la moins bien réussie (Md=6).

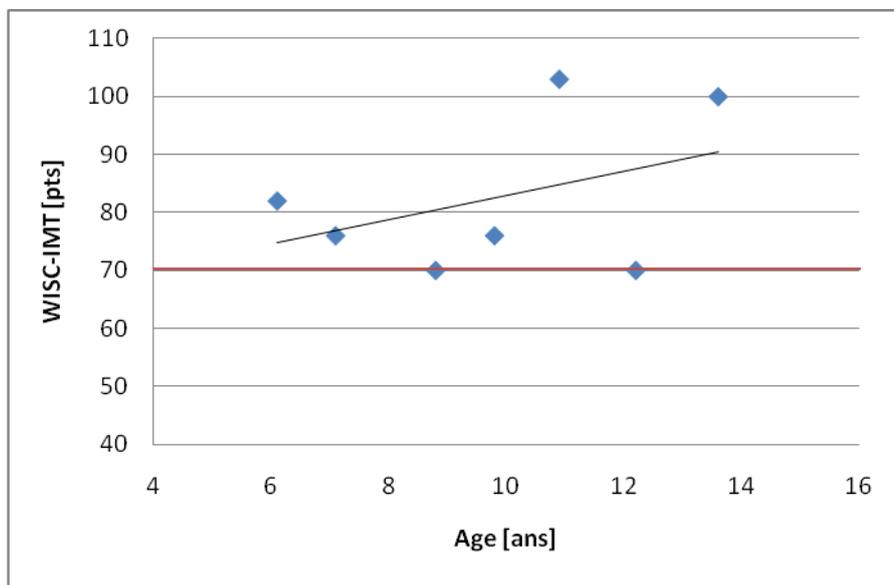


Figure 2 : WISC-IMT (points) en fonction de l'âge (ans).

L'Indice de Raisonnement Perceptif (IRP) et l'Indice de Vitesse de Traitement (IVT) sont relativement similaires avec une médiane réciproque de 87.93 et 84.07 mais restent dans la norme « moyennes inférieures ». En ce qui concerne les sous-tests de l'IRP, l'Identification de Concept semble être l'épreuve la mieux réussie (Md=9). En ce qui concerne les sous-tests de l'IVT, les Symboles semble être l'épreuve la mieux réussie (Md=8).

En ce qui concerne la Figure Complexe de Rey en copie spontanée (Figure 3), deux sujets sont extrêmement faibles. Il s'agit du sujet 3 (8.8 ans), ayant obtenu une note z inférieure à -4DS. Sa drépanocytose a été diagnostiquée tardivement, lors de son arrivée en France, en février 2008. Le deuxième enfant, le sujet 4, est âgé de 9.8 ans et obtient une note z inférieure à -2DS. Cependant, il est agréable, coopérant et a un réel désir de bien faire durant la passation de la batterie neuropsychologique. Le sujet 1, âgée de 6.11 ans obtient une note z inférieure à -1DS. Cette grande prématurée (28 semaines), adoptée et souffrant de drépanocytose, s'est montrée relativement agitée durant l'ensemble du bilan neuropsychologique. Son score est considéré comme très inférieur à la moyenne. Le sujet 7, âgé de 13.6 ans, se démarque en obtenant une note z supérieure à 1DS, considéré comme très supérieur à la moyenne. En observant la médiane des notes z de chacun des sujets pour ce test (Md=-1.9), on se rend compte que globalement cette épreuve n'est pas bien réussie.

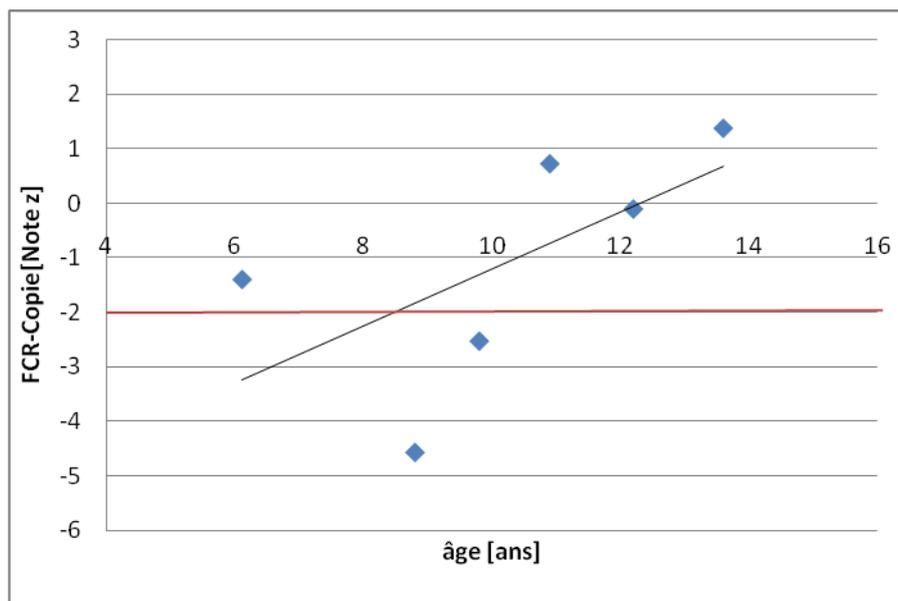


Figure 3 : FCR-Copie (note z) en fonction de l'âge (ans).

Les résultats de la Figure Complexe de Rey avec le programme (Figure 4) montrent une médiane des notes z de chacun des sujets inférieure à -1DS (Md=-1.03), considérée comme inférieure à la moyenne. Ces résultats laissent penser que globalement les difficultés des sujets ne résulteraient pas uniquement d'un problème de planification mais éventuellement d'un problème de visuo-construction. En effet, si tel était le cas, la médiane des notes z de

l'ensemble des sujets sur ce score aurait été égale ou supérieur à 0. Nous pouvons remarquer que les sujets qui ont éprouvé des difficultés lors de l'épreuve avec le programme sont également ceux qui ont eu des difficultés lors de la réalisation de la copie spontanée de la Figure Complexe de Rey. En effet, le sujet 1 (6.11ans) obtient une note z extrêmement faible (note  $z = -2.39DS$ ), le sujet 3 (8.8 ans) obtient une note z extrêmement faible (note  $z = -4.51DS$ ) et le sujet 4 (9.8 ans) obtient une note z très inférieure à la moyenne (note  $z = -1.4DS$ ). Le sujet 7 (13.6 ans) obtient, comme pour l'épreuve de copie spontanée, une note z très supérieure à la moyenne (note  $z = 1.67$ ).

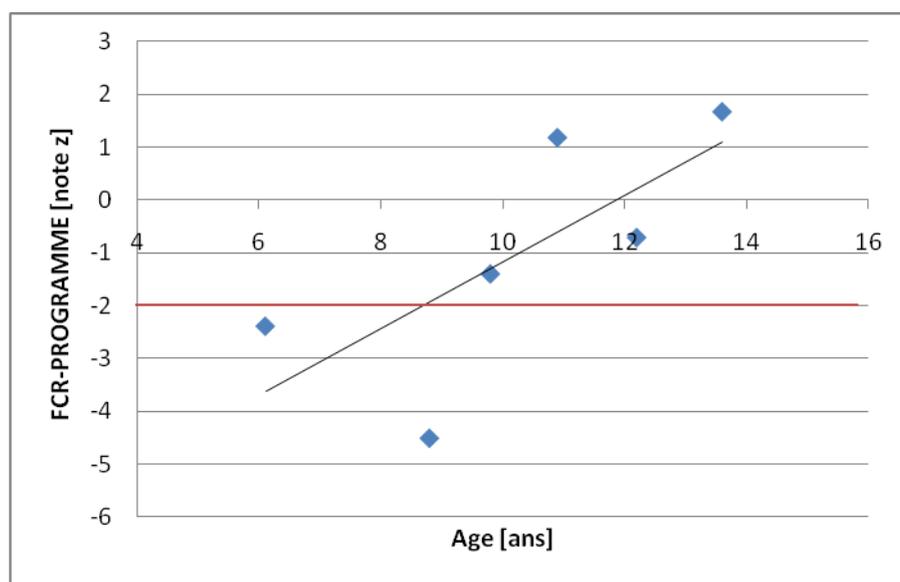


Figure 4: FCR-Programme (note z) en fonction de l'âge (ans).

Les résultats de la Figure Complexe de Rey IP (Figure 5) correspondent à l'indice de planification. Plus le score est élevé et positif, plus l'enfant est aidé par le programme et moins les stratégies de planification peuvent être considérées comme efficaces. Nous pouvons observer que le sujet 3 (8.8 ans), dont le score était extrêmement déficitaire lors de la copie spontanée et du programme, obtient pour l'indice IP une note z de 1.54DS, correspondant à un score très supérieur à la moyenne. Elle bénéficie donc de la mise en place du programme, ses stratégies de planification semblent faibles. Cependant la mise en place du programme ne permet pas à ce sujet d'obtenir un score à la FCR dans les normes. Nous pouvons éventuellement penser que le sujet 3 a des difficultés de planification mais également des difficultés au niveau visuo-perceptif. En revanche, nous pouvons observer que le sujet 1 (6.11ans) ne bénéficie pas de la mise en place du programme puisqu'elle obtient une note z

proche de  $-1DS$  ( $-0.84DS$ ), correspondant à une note  $z$  inférieure à la moyenne. La médiane de l'ensemble des notes  $z$  des sujets est de  $0.08$ .

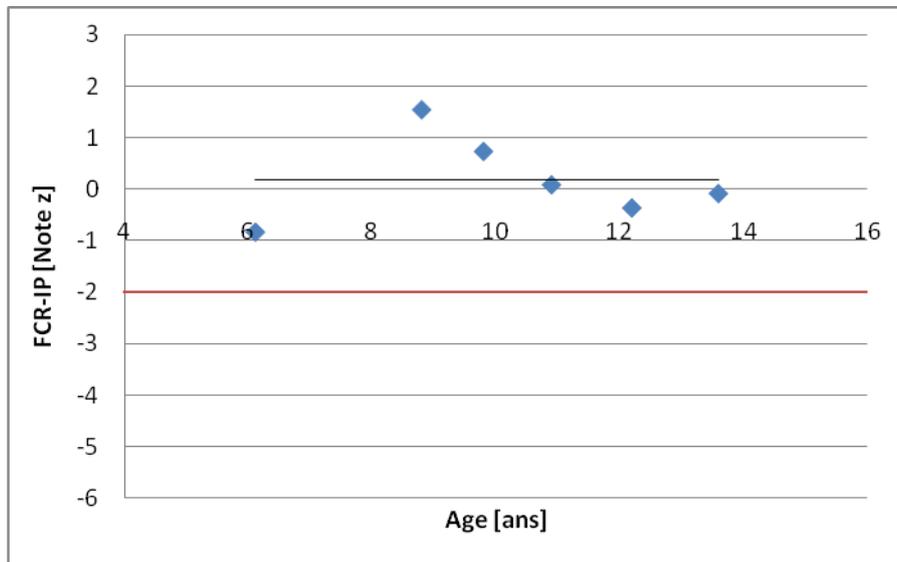


Figure 5: FCR-IP (note  $z$ ) en fonction de l'âge (ans).

Les résultats du New Card Sorting Test (NCST) montrent que deux sujets ont obtenu une note z très inférieure à la moyenne, deux sujets obtiennent une note z inférieure à la moyenne, un sujet a obtenu une note z moyenne et un sujet obtient une note z supérieure à la moyenne (Figure 6). Nous pouvons remarquer que plus l'âge augmente et plus ce test semble réussir. Il est toutefois important de rappeler que les quatre plus jeunes sujets de notre cohorte sont également ceux dont l'IRM montre une anomalie. De plus, nous pouvons relever l'extrême hétérogénéité des patients sur ce test de flexibilité.

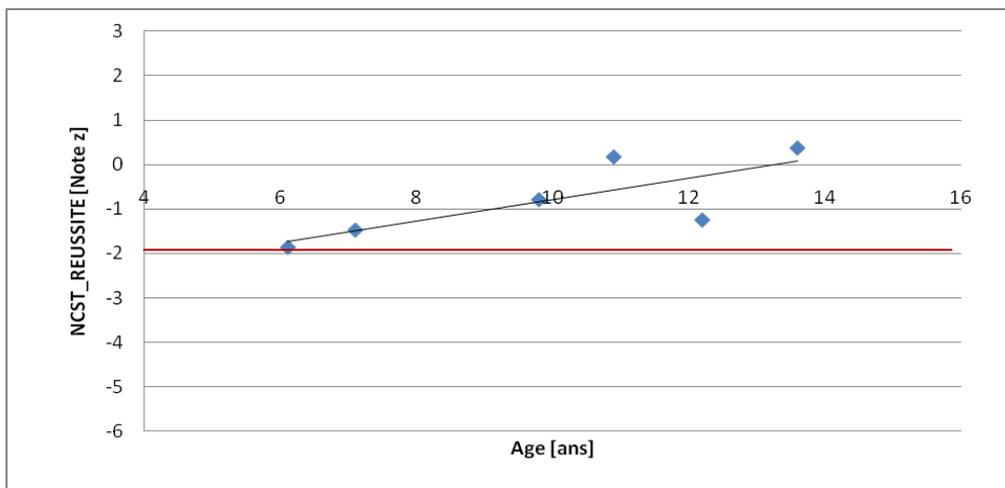


Figure 6 : NCST (note z) en fonction de l'âge (ans).

### 3.2. Analyse des corrélations inter-épreuves

Bien que l'échantillon soit de petite taille (N=7), les résultats montrent l'existence de certaines corrélations inter-épreuves significatives (cf. annexe IV, p 93-94-95). L'analyse des données de la présente étude montre qu'il existe une relation entre l'Indice de Compréhension Verbal (ICV) et l'ensemble de l'épreuve de la Figure Complexe de Rey (FCR) ; FCR-Copie ( $r = 0.914$ ,  $p < 0.05$ ), FCR-Programme ( $r = 0.766$ ,  $p < 0.05$ ) et FCR-IP ( $r = -0.921$ ,  $p < 0.01$ ). Nos résultats montrent également l'existence d'une relation entre l'ICV et l'Indice de Vitesse de Traitement (IVT) ( $r = 0.877$ ,  $p < 0.01$ ).

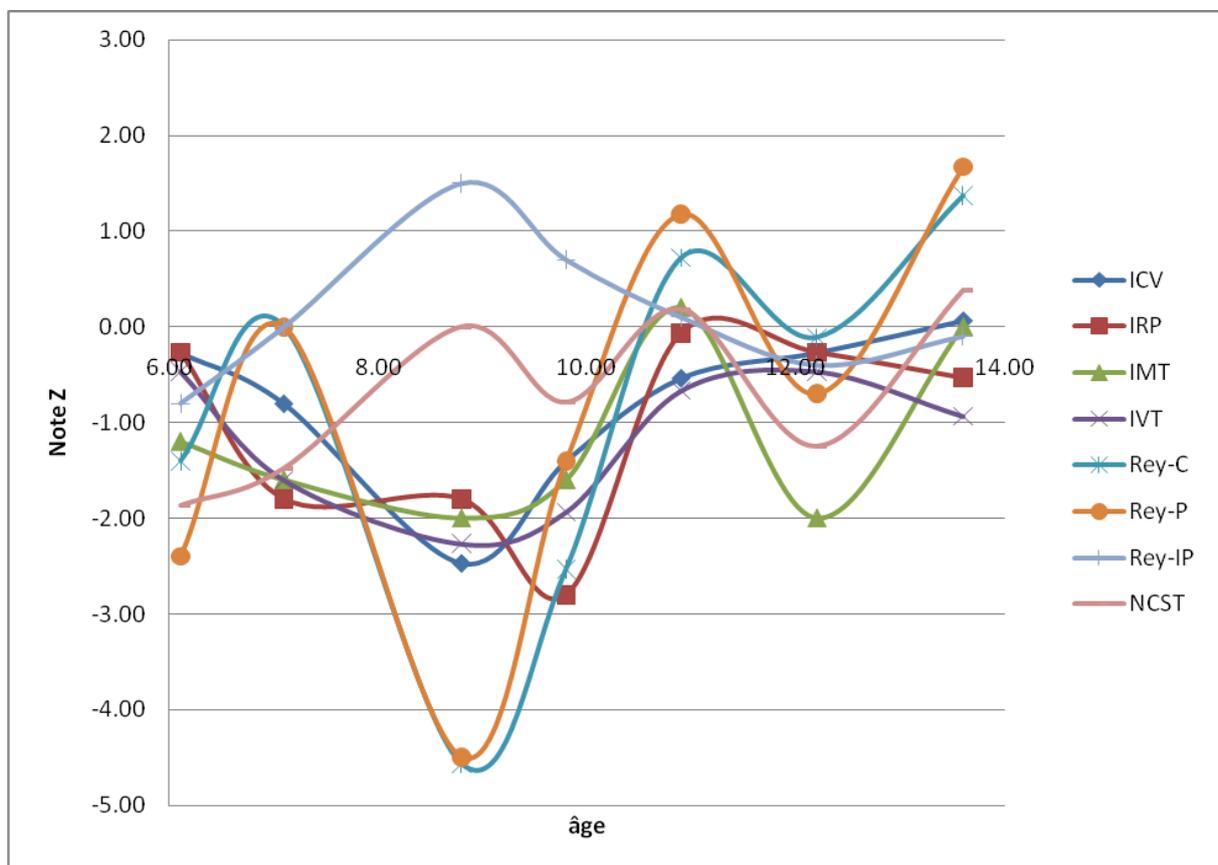


Figure 7 : Score z en fonction de l'âge et en fonction des épreuves.

Nos résultats suggèrent l'existence d'une relation entre l'Indice de Raisonnement Perceptif (IRP) et l'Indice de Vitesse de Traitement (IVT) ( $r = 0.901$ ,  $p < 0.01$ ). L'Indice de Mémoire de Travail corrèle de manière significative avec la FCR-Programme ( $r = 0.794$ ,  $p < 0.05$ ) ainsi qu'avec le New Card Sorting Test (NCST) ( $r = 0.819$ ,  $p < 0.05$ ). L'IVT corrèle

significativement avec la FCR-IP ( $r = -0.943$ ,  $p < 0.01$ ). Nos résultats montrent également une corrélation significative entre la FCR-Copie et la FCR-Programme ( $r = 0.943$ ,  $p < 0.01$ ). La FCR-Programme corrèle significativement avec le NCST ( $r = 0.947$ ,  $p < 0.01$ ). L'âge ne montre aucune corrélation significative avec les diverses épreuves administrées à nos participants (Figure 7).

#### IV. Profils cognitifs de chacun des participants

##### 4.1. Introduction

Dans un deuxième temps, il nous a paru intéressant de nous centrer plus particulièrement sur le fonctionnement cognitif de chacun de nos sujets. En effet, la très grande variabilité intra-individuelle présente dans notre échantillon fait qu'il nous semblait plus pertinent d'analyser nos patients cas par cas. Nous présenterons pour chacun de nos sujets, leur profil cognitif résumé en un graphique permettant de visualiser les notes z qu'ils ont obtenues pour les quatre indices de la WISC-IV (ICV, IRP, IMT, IVT) ainsi que leurs sous-épreuves respectives, les trois indices de la Figure Complexe de Rey (FCR-Copie, FCR-Programme, FCR-IP) et les scores obtenus au New Card Sorting Test (NCST).

##### 4.2. Profil cognitif du sujet 1

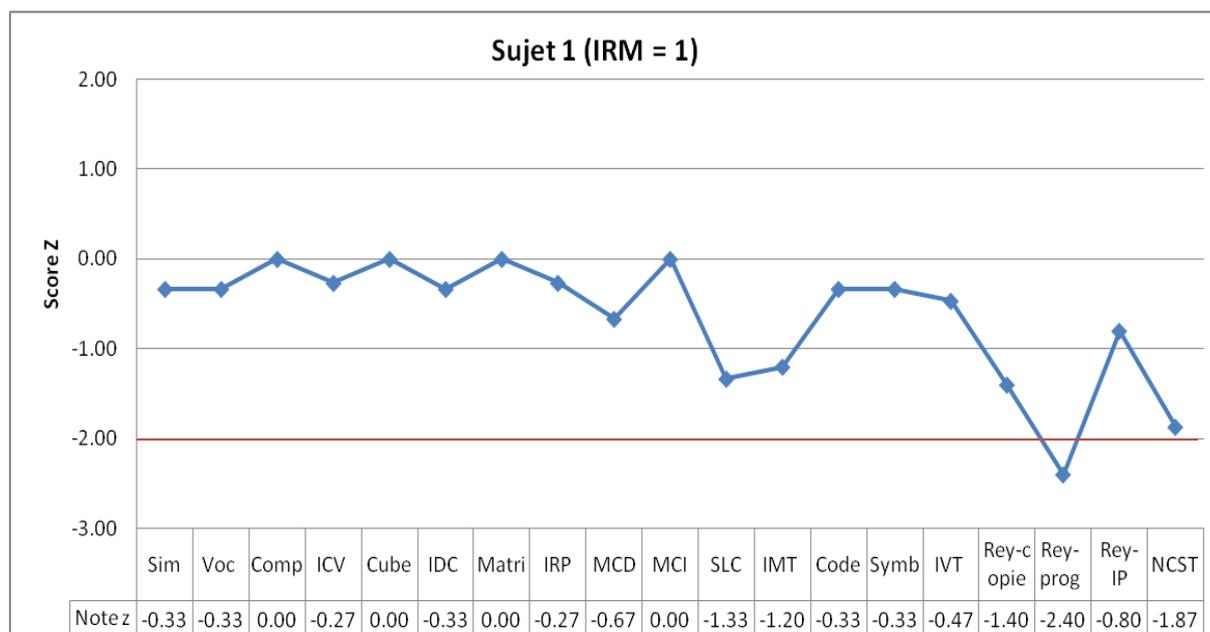


Figure 8 : Score z du sujet 1 en fonction des épreuves

Le premier sujet que nous allons vous présenter est de sexe féminin, est âgé de 6.11 ans. Cette grande prématurée de 28 semaines est née sous X et a été adoptée par une famille française en 2003 alors qu'elle n'était âgée que de 11 mois. Sa mère biologique, d'origine malgache, était extrêmement jeune lorsqu'elle a donné naissance à sa fille en France. A sa naissance, elle a dû être réanimée et a été placée sous oxygène durant plus d'un mois et demi. Les parents adoptifs racontent qu'ils n'avaient pas mesurés, lors de son adoption, l'ampleur des problèmes de santé dont souffrirait leur fille ainsi que l'ampleur de la prise en charge nécessaire pour maintenir un état de santé optimal. Le sujet 1 est la cadette d'une fratrie de trois enfants biologiques. Les parents relèvent que leur fille est une enfant amusante, cherchant le contact avec ses pairs et agréable à vivre. Cependant, ils restent des parents préoccupés par les difficultés de concentration, le manque de repères spatio-temporels ainsi que par son anxiété exacerbée par le fait d'être une bonne élève. Cette anxiété a mené les parents du sujet 1 à entreprendre un suivi psychologique pour leur fille. Elle présente un retard scolaire d'une année (1P) mais ne semble pas éprouver de difficultés. De par son adoption, il est impossible d'obtenir ses antécédents familiaux. En revanche, les parents adoptifs, qui ont assisté au développement de leur fille ont pu nous éclairer sur différentes étapes développementales. Elle a eu un retard au niveau du développement du langage (babillage à 11 mois) et de la marche (premier pas à 19 mois). Elle souffre d'un syndrome thoracique aigu, d'une cardiomyopathie, d'un asthme léger ainsi que d'un syndrome vestibulaire. Au niveau médical, le sujet 1 est sous antibiotique (Oracilline®), prend également un traitement contre l'anémie (Spéciafoldine® et Exjade®). Au niveau cérébral, il a été relevé à l'IRM (2008) la présence de lésions de la substance blanche péri ventriculaire bilatérale d'origine vasculaire (vasculopathie cérébrale). En 2009, les médecins relèvent une stabilité des lésions.

Les parents de notre patiente ont un niveau socio-économique élevé (niveau universitaire), semblent parfaitement comprendre les enjeux et les difficultés de la maladie et sont très investis dans la prise en charge et le suivi de la maladie de leur fille. Elle bénéficie d'une grande stimulation intellectuelle, amplifiée par la présence d'autres enfants dans le cocon familial.

Au niveau des scores obtenus par ce premier sujet, nous pouvons observer que pour les trois indices de la WISC-IV (ICV, IRP, IVT), il obtient des scores moyens. Cependant, il obtient un score inférieur à la moyenne des enfants de son âge en ce qui concerne l'IMT (note  $z = -1.2$ ). Lorsque l'on observe les scores obtenus par le sujet 1 aux différents sous-tests composant l'IMT, on remarque que ce sujet obtient un score très inférieur à la moyenne dans l'épreuve Séquence Lettres-Chiffres (note  $z = -1.33$ ). De plus, il obtient un score inférieur à la moyenne en ce qui concerne la Mémoire des Chiffres en ordre Direct (note  $z = -0.67$ ). En revanche, il obtient un score dans la moyenne pour la Mémoire des Chiffres en ordre Inverse (note  $z = 0$ ).

En ce qui concerne les notes obtenues pour l'épreuve de la FCR, elle obtient un score très inférieur à la moyenne pour la FCR-Copie (note  $z = -1.4$ ) et un score inférieur à la moyenne pour la FCR-IP (note  $z = -0.84$ ). Nous remarquons qu'elle obtient une note  $z$  déficitaire pour la FCR-Programme (note  $z = -2.39$ ) alors que sa note  $z$  pour la FCR-Copie est certes inférieure à la moyenne mais non déficitaire (note  $z = -1.4$ ). Enfin, en ce qui concerne la note  $z$  obtenue au NCST (note  $z = -1.87$ ), notre patiente se trouve dans la limite inférieure comparée aux enfants de son groupe d'âge. Ce score laisse présager de faibles capacités de flexibilité chez cette patiente.

De manière globale, nous pouvons observer que la totalité des notes  $z$  obtenues par le sujet 1 sur les différents tests est inférieure à la moyenne des enfants de son âge. Cependant, grand nombre des scores restent tout de même dans la norme. Il est cependant important de préciser que cet enfant n'est âgé que de 6.11 ans. Ses scores ont été comparés aux scores des enfants de 7 ans. Les scores de la WISC-IV qui semblent être les moins affectés sont l'ICV et l'IRP. En revanche, le score le plus affecté semble être l'IMT. Elle semble également éprouver plus de difficultés dans les épreuves exécutives et moins de difficultés dans les épreuves fonctionnelles. Au niveau de la FCR, nous pouvons remarquer que le sujet 1 présente moins de difficultés lors de la copie spontanée que lors de la mise en place du programme. Nous pouvons dès lors supposer que ses difficultés résideraient en partie dans une difficulté de planification mais que, de plus, ce sujet exprimerait des difficultés en motricité fine. Il est également important de souligner que l'épreuve FCR-Programme est présentée au sujet 20 minutes après l'épreuve FCR-Copie et que, dans ce laps de temps, le sujet est soumis à d'autres épreuves. Nous pouvons dès lors postuler que cet enfant se sentait plus fatigué lors de

la FCR-Programme que lors de la FCR-Copie. Au vu des résultats obtenus dans les analyses de corrélations entre tests il n'est pas étonnant que le sujet 1 présente des difficultés au niveau de la FCR-programme et du NCST en ayant des difficultés aux tests de mémoire de travail.

#### 4.3. Profil cognitif du sujet 2

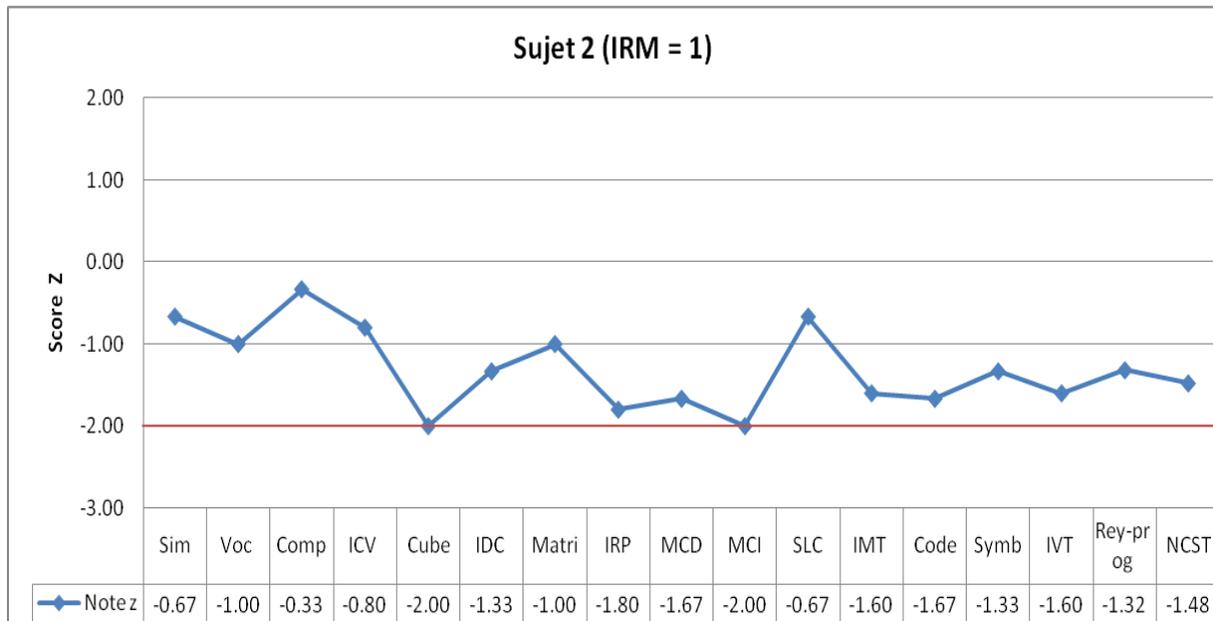


Figure 9 : Score z du sujet 2 en fonction des épreuves

Le deuxième sujet que nous allons vous présenter est de sexe masculin, est âgé de 7.1 ans. Le sujet 2 est né en France et y a toujours vécu puisque ses parents s'y sont installés en 2000. La mère a subi une césarienne. Le sujet 2 a apparemment souffert d'un retard de langage mais il est difficile de savoir exactement quand les premiers mots sont apparus. En revanche, il ne souffre d'aucun retard sur le plan moteur (apprentissage précoce de la marche). Le sujet 2 est en deuxième année à l'école primaire, à temps partiel. Ses difficultés de concentration et sa fatigabilité ont poussé ses parents à devoir aménager un temps de travail plus restreint pour leur fils. Ce jeune garçon bénéficie d'un soutien scolaire à raison de deux heures par semaine, ainsi que d'une prise en charge logopédique (essentiellement pour le langage oral). La présence de quelques comportements agressifs à l'école enfantine a amené les parents à mettre en place une prise en charge psychologique. Les parents nous apprennent que leur fils obtient de bonnes notes à l'école mais que ses difficultés résident dans l'intégration et la communication avec ses pairs. Le sujet 2 est l'aîné de la fratrie et a un frère âgé de quatre ans.

D'après la mère de notre patient, ce dernier a beaucoup de difficultés à accepter la naissance de son petit frère et à l'impression de perdre sa place. La mère caractérise leur relation comme étant fusionnelle, la relation avec son père est plus distante. Le sujet 2 peut se montrer anxieux face à des situations de séparations, pouvant ainsi déclencher des crises vaso-occlusives. Au niveau médical, le sujet 2 souffre d'une anémie chronique (Spéciafoldine®, Exjade®), présente 4 à 5 crises vaso-occlusives par année. Il est actuellement sous traitement antibiotique (Oracilline®) ainsi que sous Hydrea et présente de l'asthme de manière occasionnelle, c'est pour cette raison qu'il prend également du Serestide®. Au niveau cérébral, il a été relevé à l'IRM (2008), une image d'hyper signal du centre ovale droit.

Les parents de notre patient ont un niveau socio-économique relativement bas (niveau primaire), mais la mère semble particulièrement investie dans la maladie de son fils et semble comprendre les conséquences qui en découlent. Elle se montre inquiète et semble avoir besoin de soutien pour continuer la bonne prise en charge médicale et psychologique de son fils.

Au niveau des scores obtenus par ce deuxième sujet, nous pouvons remarquer qu'il n'a pas obtenu de note pour l'épreuve FCR-copie et FCR-IP. En effet, cet enfant a montré une très grande fatigabilité qui a rendu impossible la passation de la totalité des épreuves de ce test. Les notes z obtenues par ce patient pour les différents indices de la WISC-IV (IMT, IVT, IRP) sont très inférieures à la moyenne des enfants de son âge. Le sujet 2 est également inférieur à la moyenne au niveau de l'ICV (note z = -0.80) bien que ce dernier semble être l'indice le moins affecté. L'IRP, quant à lui, est l'indice qui semble être le plus affecté (note z = -1.80). Il est important de préciser que le sujet 2 obtient une note extrêmement faible dans l'épreuve Cubes (note z = -2) et est également considéré comme très inférieur à la moyenne à l'épreuve Identification de Concepts (note z = -1.33) ; deux sous-épreuves de l'IRP. Au niveau de l'IMT (note z = -1.60), le sujet 2 obtient un score extrêmement faible pour la Mémoire des Chiffres en ordre Inverse et très inférieur à la moyenne pour la Mémoire des Chiffres en ordre Direct et obtient une note inférieure à la moyenne pour la Séquence Lettres-Chiffres. Pour finir, le sujet 2 obtient une note très inférieure à la moyenne au NCST (note z = -1.48).

De manière globale, nous pouvons observer que la majorité des notes z obtenues par le sujet 2 sur les différents tests est très inférieure à la moyenne des enfants de son âge. Cependant, le sujet 2 obtient de meilleurs résultats sur les épreuves de compréhension verbale, bien que les scores obtenus à cet indice se situent dans la moyenne inférieure. L'ICV est d'ailleurs l'indice le moins affecté chez ce patient. En revanche, le sujet 2 exprime beaucoup de difficultés au niveau de l'IRP et de ses sous-épreuves. Il est difficile de savoir si ce sujet a plus de difficultés dans les épreuves fonctionnelles ou exécutives puisqu'il n'a pu exécuter que très peu de tâches exécutives. Cependant, les scores au NCST laissent présager que le sujet 2 n'a pas de grandes capacités de flexibilité mentale.

#### 4.4. Profil cognitif du sujet 3

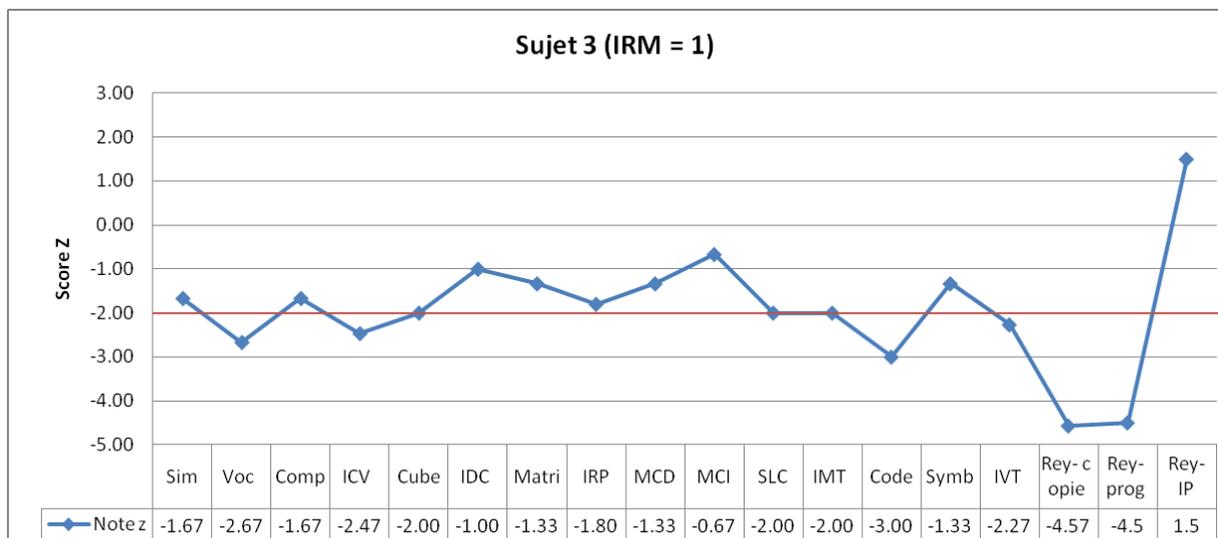


Figure 10 : Score z du sujet 3 en fonction des épreuves

Le troisième sujet que nous allons présenter est de sexe féminin, est âgé de 8.8 ans. Le sujet 3 est né au Cameroun et y a vécu jusqu'en 2009, date à laquelle il est arrivé en France et où sa drépanocytose a été diagnostiquée. Cette enfant est scolarisée en 1<sup>ère</sup> primaire, elle a donc deux années de retard par rapport à son âge. Le sujet 3 n'a jamais vécu avec sa mère. En effet, cette dernière est venue habiter en France alors que sa fille n'était qu'un nourrisson. Elles se sont donc rencontrées en 2009, lorsque le sujet 3 quitte le Cameroun pour la France. Au niveau de son développement, il a été extrêmement difficile de récolter des informations. Cependant, nous savons que le langage s'est développé normalement mais qu'elle a présenté un retard dans le développement de la marche (2 ans). Le sujet 3 bénéficie d'un soutien

scolaire un jour par semaine. La mère remarque que sa fille a de grandes difficultés d'attention, de mémoire, au niveau de la lecture et de l'écriture et plus généralement dans toutes les tâches nécessitant une certaine organisation et une certaine concentration. C'est une enfant qui est très inhibée, fatigable, et qui ne maîtrise encore que très peu la langue française. Au niveau médical, notre patiente présente une dizaine de crises vaso-occlusives par année, est sous antibiotique (Oracilline®) et est traitée contre l'anémie (Spéciafoldine®). Nous avons pu relever grâce aux investigations IRM que le sujet 3 présente une cicatrice frontale droite d'origine ischémique. En revanche, nous pouvons observer grâce aux données issues du doppler transcrânien qu'elle ne présente pas d'accélération des flux sanguins.

Les parents de notre patiente ont un niveau socio-économique moyen (niveau maturité). Cependant, le sujet 3 présente de grandes difficultés d'adaptation due à son arrivée tardive en France. Il a été relativement difficile pour cette enfant de grandir loin de sa mère et il est certainement très difficile pour elle de s'intégrer et de s'adapter à ce nouveau rythme de vie. De plus, sa drépanocytose n'a été découverte que très tardivement, ce qui laisse présager des difficultés plus grandes quant à la prise en charge de sa maladie.

Au niveau des scores obtenus par ce troisième sujet, nous pouvons remarquer qu'il n'a pas obtenu de note pour l'épreuve NCST. Les notes z obtenues par ce patient pour les différents indices de la WISC-IV (IMT, IVT, ICV) sont extrêmement faibles. Le sujet 3 est également très inférieur à la moyenne au niveau de l'IRP (note  $z = -1.80$ ) bien que ce dernier semble être l'indice le moins affecté. L'ICV, quant à lui, est l'indice qui semble être le plus affecté (note  $z = -2.47$ ). Le sujet 3 obtient une note extrêmement faible en Vocabulaire (note  $z = -2.67$ ) et est également considéré comme très inférieur à la moyenne à l'épreuve de Similitudes et de Compréhension (notes  $z = -1.67$ ) ; deux sous-épreuves de l'ICV. Au niveau de l'IVT (note  $z = -2.27$ ), le sujet 3 obtient un score extrêmement faible pour l'épreuve des Codes (note  $z = -3$ ) et très inférieur à la moyenne pour les Symboles (note  $z = -1.33$ ). Au niveau de l'IRP, le sujet 3 obtient une note inférieure à la moyenne pour l'Identification de Concepts mais extrêmement faible pour les Cubes (note  $z = -2$ ). Au niveau de la l'IMT, le sous-test Mémoire des Chiffres en ordre Inverse (note  $z = -0.67$ ) est la sous-épreuve la mieux réussie bien que le résultat soit tout de même inférieur à la moyenne. Pour finir, le sujet 3 obtient une note

extrêmement faible à la FCR-Copie (note z = -4.57), ainsi qu'à la FCR-Programme (note z = -4.51). Finalement le sujet 3 obtient une note très inférieure à la moyenne pour la FCR-IP.

De manière globale, nous pouvons donc conclure que la difficulté du sujet 3 à reproduire la Figure Complexe de Rey ne réside pas uniquement dans la mise en place d'une certaine planification de reproduction. Elle réside également dans une difficulté de motricité fine, puisque la mise en place du programme, permettant d'annuler la difficulté de planification, n'aide pas réellement le sujet 3 dans la réalisation de cette épreuve. Comme nous l'avons mentionné plus haut, ce sujet n'a pas obtenu de scores au NCST. En effet, elle a eu beaucoup de difficultés à comprendre les consignes de cette épreuve, ce qui a rendu impossible la passation de ce test. L'ICV est l'indice de la WISC-IV qui est le plus affecté (note z = -2.47) mais il est important de préciser que notre sujet est arrivée en France dernièrement et que sa maîtrise de la langue française n'est pas encore optimale. L'IRP semble être l'indice le moins affecté par la maladie, bien que ce dernier score soit très inférieur à la moyenne des scores des enfants de son âge. Ces observations semblent coïncider avec le fait que les épreuves de raisonnement perceptif demandent moins de compétences langagières que les autres épreuves.

#### 4.5. Profil cognitif du sujet 4

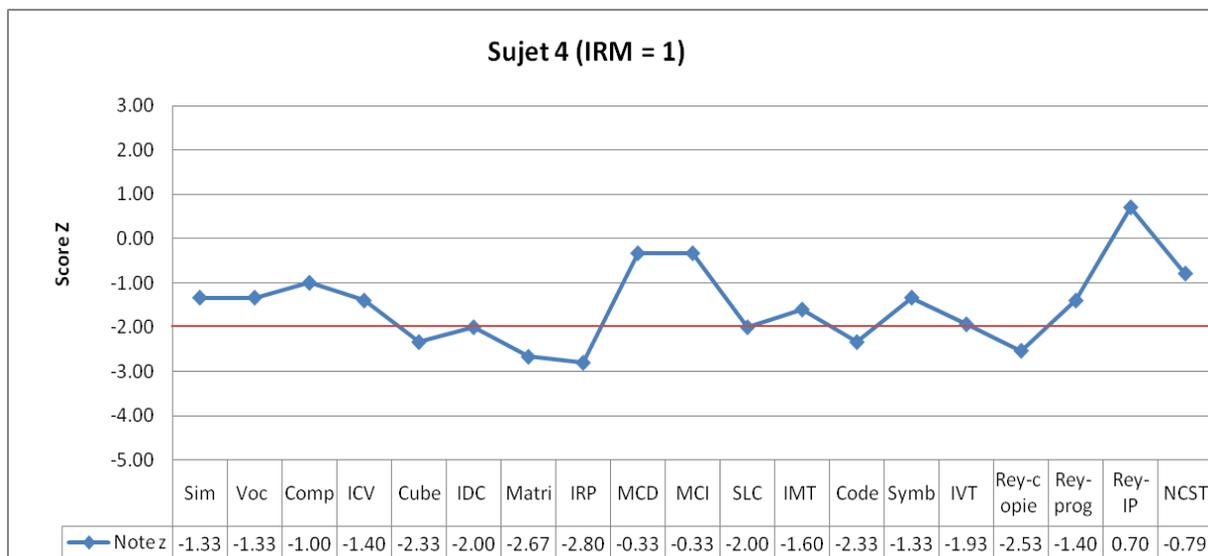


Figure 11 : Score z du sujet 4 en fonction des épreuves

Le quatrième sujet que nous allons vous présenter est de sexe masculin, est âgé de 9.8 ans. Le sujet 4 est né en France. Il est issu d'une famille guinéenne et le guinéen est la seule langue parlée en famille. En revanche, notre patient parle parfaitement le français. Il est actuellement en quatrième primaire et obtient de bons résultats scolaires. Les mathématiques restent cependant une matière difficile pour lui. Le sujet 4 a bénéficié d'une prise en charge logopédique en 2005 parce qu'il présentait des difficultés à s'exprimer adéquatement en français. Le sujet 4 a deux grands frères, dont un également atteint de drépanocytose (le sujet 6) et une petite sœur de six ans. D'après la mère, son fils est régulièrement suivi médicalement dans le cadre de sa drépanocytose. Elle nous explique ne pas parler de cette maladie et de ses conséquences avec son fils. Aucun retard développemental n'est à signaler. Au niveau médical, le sujet 4 présente moins d'une crise vaso-occlusive par année mais est cependant sous traitement antibiotique (Oraciline®), ainsi que sous Spéciafoldine® (anémie) et subi des transfusions sanguines également. Les données IRM ont mis en évidence un petit hyper-signal de la substance blanche sous corticale pariéto-occipitale gauche, compatible avec une séquelle ischémique.

Les parents de notre patient ont un niveau socio-économique bas (absence de scolarité). Les parents ne semblent pas particulièrement investis dans la maladie de leur fils et semblent très difficilement comprendre les enjeux de la prise en charge. Les rendez-vous médicaux semblent être des moments éprouvants pour eux, car leur maîtrise de la langue française reste faible.

Les notes z obtenues par ce quatrième sujet pour les différents indices de la WISC-IV (IMT, IVT, ICV) sont très inférieures à la moyenne. L'IRP est le score le plus affecté, le sujet 4 obtient un score extrêmement faible (note z = -2.80). L'ICV, quant à lui, est l'indice qui semble être le moins affecté (note z = -1.40). Le sujet 4 obtient une note extrêmement faible à l'épreuve des Matrices (note z = -2.67), aux Cubes (note z = -2.33), ainsi qu'à l'Identification de Concepts (note z = -2). Au niveau de l'IVT (note z = -1.93), le sujet 4 obtient un score extrêmement faible pour l'épreuve des Codes (note z = -2.33) et très inférieur à la moyenne pour les Symboles (note z = -1.33). Au niveau de l'IMT, le sujet 4 obtient une note extrêmement faible pour la Séquence Lettres-Chiffres (note z = -2) mais des notes dans la moyenne des enfants de son âge concernant la Mémoire des Chiffre en ordre Direct (note z = -

0.33) et la Mémoire des Chiffres en ordre Indirect (note  $z = -0.33$ ). Au niveau de l'ICV, le sous-test Compréhension (note  $z = -1$ ) est la sous-épreuve la mieux réussie bien que le résultat soit tout de même inférieur à la moyenne. Cependant, le sujet 4 montre certaines difficultés dans les sous-épreuves Similitudes (note  $z = -1.33$ ) et Vocabulaire (note  $z = -1.33$ ) pour lesquelles les scores sont très inférieurs à la moyenne. Pour finir, le sujet 4 obtient une note extrêmement faible à la FCR-Copie (note  $z = -2.53$ ), une note très inférieure à la moyenne à la FCR-Programme (note  $z = -1.4$ ). Finalement le sujet 4 obtient une note supérieure à la moyenne pour la FCR-IP. Au niveau du NCST, le score obtenu par le sujet 4 (note  $z = -0.79$ ) est inférieur à la moyenne des enfants de son âge.

De manière globale, nous pouvons dire que la difficulté du sujet 4 à reproduire la Figure Complexe de Rey semble résider dans la mise en place d'une certaine planification de reproduction puisque lorsque les étapes de reproduction sont dévoilées et présentées successivement, le sujet semble mieux réussir à reproduire cette figure. La difficulté qu'il aurait éprouvée dans la copie de la FCR serait donc due à des capacités de planification déficitaires. Le score obtenu au NCST est certes inférieur à la moyenne des enfants de son âge mais nous pouvons dire que les capacités de flexibilité de ce sujet ne sont pas pour autant déficitaires.

#### 4.6. Profil cognitif du sujet 5

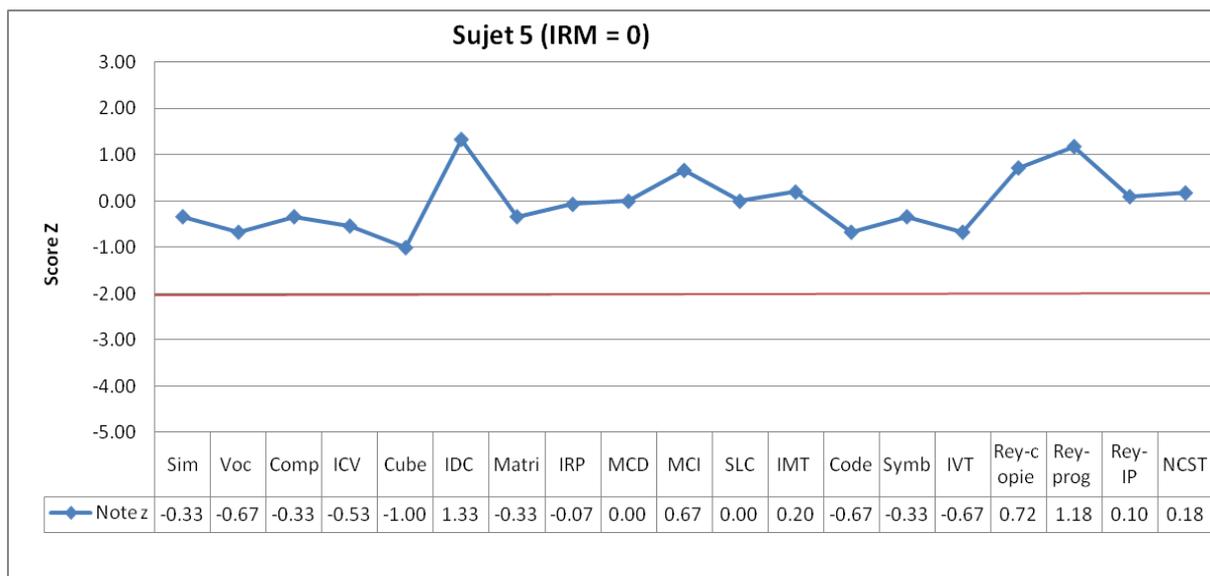


Figure 12 : Score z du sujet 5 en fonction des épreuves

Le cinquième sujet que nous allons présenter est de sexe féminin, est âgé de 10.4 ans. Le sujet 5 est né en France, a un très bon niveau de langage. Il est actuellement en 5<sup>ème</sup> primaire et obtient d'excellents résultats scolaires. Il ne présente aucune difficulté particulière dans la vie quotidienne, est très adéquat avec ses camarades et semble prendre beaucoup de plaisir à l'école, mais également à venir nous rencontrer en consultation. Sa mère nous apprend que sa fille est très exigeante avec elle-même et qu'elle a un réel désir de bien faire. Elle n'a aucune prise en charge particulière. Elle est tout à fait consciente de sa maladie, connaît extrêmement bien les difficultés que cette dernière peut engendrer. Sa seule plainte est de devoir prendre de façon quotidienne un traitement contre l'anémie (Spéciafoldine®) ainsi qu'un traitement antibiotique (Oracilline®). Au niveau développemental, aucun retard n'est à déplorer. Cependant, sa mère nous apprend que sa grossesse était indésirée et cachée mais qu'elle a cependant été correctement suivie sur le plan médical. La mère éprouve un sentiment de culpabilité et met la maladie de sa fille sur le compte de cette grossesse non voulue. Au niveau médical, le sujet 5 a présenté une seule et unique crise vaso-occlusive lorsqu'elle avait un an. Les données IRM et doppler ne révèlent aucune anomalie.

Les parents de notre patiente ont un niveau socio-économique élevé (niveau universitaire), sont tout à fait conscients des difficultés qu'engendre cette maladie et sont très prudents quant au bon développement physique et psychologique de leur fille. Elle semble être extrêmement stimulée intellectuellement.

Les notes z obtenues par ce cinquième sujet, pour les différents indices de la WISC-IV (IMT, IRP, ICV) sont dans la moyenne. L'IVT est le score le plus affecté, le sujet 5 obtient un score inférieur à la moyenne (note z = -0.67). L'IMT, quant à lui, est l'indice qui semble être le moins affecté (note z = 0.20). Au niveau de l'IVT, le sujet 5 obtient une note inférieure à la moyenne à l'épreuve des Codes (note z = -0.67) et une note moyenne aux Symboles (note z = -0.33). Au niveau de l'IMT (note z = 0.20), le sujet 5 obtient un score moyen pour la Séquence Lettres-Chiffres (note z = 0) ainsi que pour la Mémoire des Chiffres en ordre Direct (note z = 0) mais une note supérieure à la moyenne des enfants de son âge concernant la Mémoire des Chiffres en ordre Indirect (note z = 0.67). Au niveau de l'ICV, le sous-test Vocabulaire (note z = -0.67) est la sous-épreuve la moins bien réussie. En ce qui concerne

l'IRP (note  $z = -0.07$ ), le sujet 5 obtient un score très supérieur à la moyenne des enfants de son âge à l'Identification de Concepts (note  $z = 1.33$ ). Pour finir, le sujet 5 obtient une note supérieure à la moyenne à la FCR-Copie (note  $z = 0.72$ ), une note supérieure à la moyenne à la FCR-Programme (note  $z = 1.18$ ). Finalement le sujet 5 obtient une note dans la moyenne pour la FCR-IP. Au niveau du NCST (note  $z = 0.18$ ), le score obtenu par le sujet 5 est dans la moyenne des enfants de son âge.

De manière globale, nous pouvons conclure que le sujet 5 a de bonnes compétences aussi bien sur le plan fonctionnel qu'exécutif. Il présente de bonnes capacités de planification et n'est pas particulièrement aidé dans la réalisation de la copie de la Figure Complexe de Rey par le programme. De plus, nous pouvons dire que le sujet 5 présente de bonnes capacités de flexibilité mentale. Nous avons relevé que l'IVT est le score le plus affecté. Il est important de préciser que le sujet 5 avait un réel désir de bien faire durant toute la passation et prenait son temps pour faire au mieux les tâches qu'on lui demandait. Elle a perdu parfois du temps sur certaines épreuves, en voulant trop bien faire, ce qui s'est répercuté sur le score de l'IVT.

#### 4.7. Profil cognitif du sujet 6

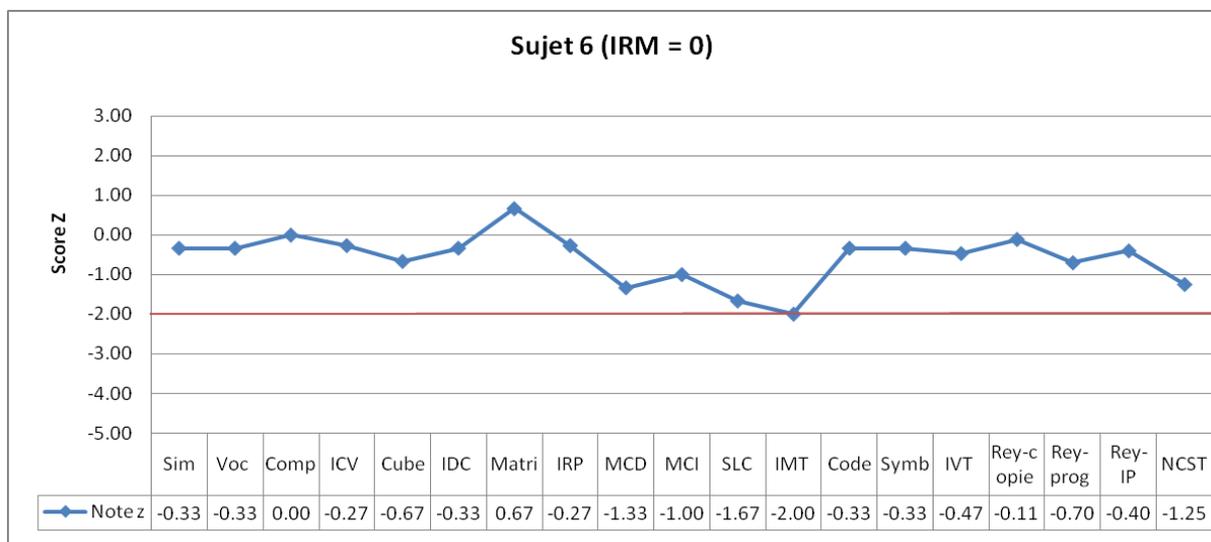


Figure 13 : Score z du sujet 6 en fonction des épreuves

Le sixième sujet que nous allons présenter est de sexe masculin, est âgé de 12.3 ans. Il est né en France, est issu d'une famille guinéenne et le guinéen est la seule langue parlée en famille. En revanche, notre patient parle parfaitement le français. Il est actuellement en

première année du cycle et obtient des résultats scolaires dans la moyenne. Les mathématiques et l'histoire/géographie restent cependant des matières difficiles pour lui. Le sujet 6 bénéficie d'un soutien scolaire à raison d'une heure par semaine suite à ses nombreuses hospitalisations. En effet, cet enfant présente environ neuf crises vaso-occlusives par année et cela l'empêche de suivre un rythme adéquat à l'école. De ce fait, il a redoublé sa première année du cycle. Le sujet 6 a deux frères, dont un également atteint de drépanocytose (le sujet 4) et une petite sœur de six ans. Au niveau médical, le sujet 6 suit actuellement un traitement antibiotique (Oracilline®) ainsi qu'un traitement contre son anémie (Spéciafoldine®). Les données IRM et doppler permettent d'écarter la présence d'une lésion d'origine ischémique ainsi qu'une accélération des flux sanguins.

Les parents de notre patient ont un niveau socio-économique bas (absence de scolarité). Les parents ne semblent pas particulièrement investis dans la maladie de leur fils et semblent très difficilement comprendre les enjeux de la prise en charge. Les rendez-vous médicaux semblent être des moments éprouvants pour eux, car leur maîtrise de la langue française est faible.

Les notes z obtenues par ce sixième sujet, pour les différents indices de la WISC-IV (IVT, IRP, ICV) sont dans la moyenne. L'IMT est le score le plus affecté, le sujet 6 obtient un score extrêmement faible (note z = -2). L'ICV et l'IRP, quant à eux, sont les indices qui semblent être le moins affectés (note z = -0.27). Au niveau de l'IMT, le sujet 6 obtient une note très inférieure à la moyenne à l'épreuve Séquence Lettres-Chiffres (note z = -1.67) ainsi qu'à la Mémoire des Chiffres en ordre Direct (note z = -1.33) et une note inférieure à la moyenne à la Mémoire des Chiffres en ordre Indirect (note z = -1). Au niveau de l'ICV (note z = -0.27), le sujet 6 obtient un score moyen pour le Vocabulaire (note z = -0.33), les Similitudes (note z = -0.33) ainsi que pour la Compréhension (note z = 0). Au niveau de l'IRP (note z = -0.27), les sous-tests Cubes (note z = -0.67) et Matrices (note z = -0.67) sont dans la moyenne inférieure tandis que l'Identification de Concepts (note z = -0.33) est dans la moyenne. En ce qui concerne l'IVT (note z = -0.47), le sujet 6 obtient un score dans la moyenne des enfants de son âge. Pour finir, le sujet 6 obtient une note dans la moyenne à la FCR-Copie (note z = -0.11), une note inférieure à la moyenne à la FCR-Programme (note z = -0.71). Finalement le sujet 6 obtient une note dans la moyenne pour la FCR-IP (note z = -0.37). Au niveau du

NCST (note z = -1.25), le score obtenu par le sujet 6 est inférieur à la moyenne des enfants de son âge.

De manière globale, nous pouvons donc conclure que le sujet 6 a des capacités de planification dans la norme et qu'il n'est pas particulièrement aidé dans la réalisation de la copie de la Figure Complexe de Rey par le programme. En revanche, le score du NCST laisse penser que le sujet 6 présente des difficultés marquées, dans cette épreuve évaluant la flexibilité mentale. Au niveau des scores de la WISC-IV, l'IRP et l'ICV sont les deux indices les moins affectés tandis que l'IMT est le plus affecté avec une note extrêmement inférieure à la moyenne des enfants de son âge.

#### 4.8. Profil cognitif du sujet 7

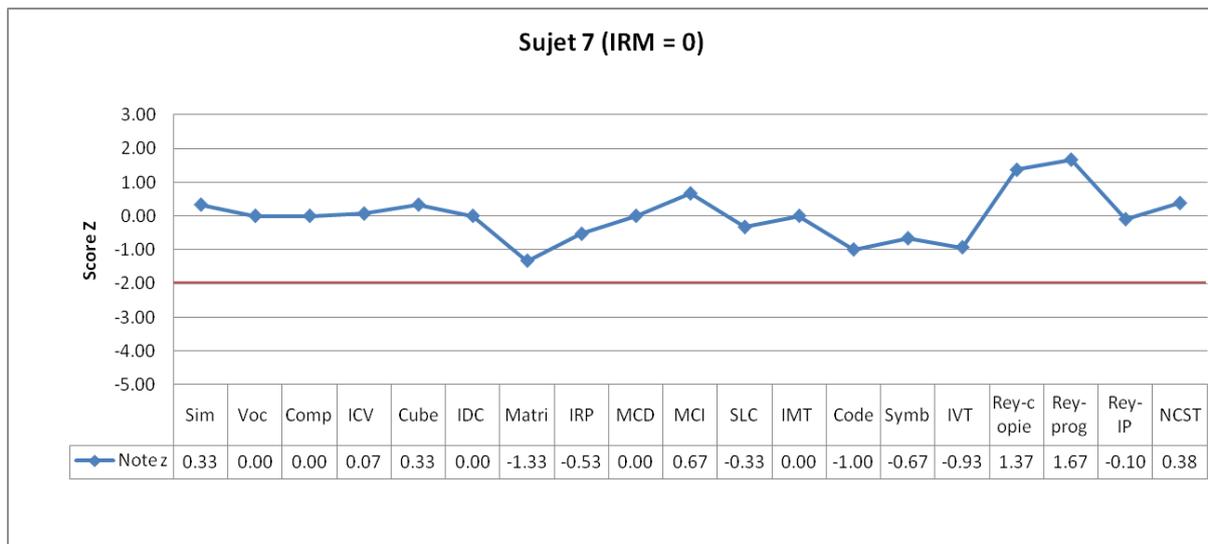


Figure 14: Score z du sujet 7 en fonction des épreuves

Notre septième et dernier patient est de sexe masculin, est âgé de 13,6 ans. Le sujet 7 est né au Niger et s'est installé en France avec ses parents alors qu'il était âgé de 8 ans. Le sujet 7 n'a présenté aucun retard de développement aussi bien sur le plan du langage que sur le plan de la motricité. Il est actuellement en 3<sup>ème</sup> année du cycle et obtient de bons résultats scolaires. Cependant, sa mère nous apprend que son fils a extrêmement de difficultés à apprendre ses leçons. Selon elle, ce serait plus dû à un manque de motivation qu'à de réelles difficultés de compréhension. Il ne bénéficie d'aucun soutien scolaire ou extra-scolaire et n'a jamais redoublé. Le sujet 7 a trois grandes sœurs et a perdu récemment son père. Durant l'examen

neuropsychologique, le sujet 7 montre des signes d'impatience et dit ne pouvoir se contenir. Au niveau médical, la fréquence de ses crises vaso-occlusives est d'environ deux par année. Il est actuellement sous traitement pour son anémie (Speciafoldine®) ainsi que pour ses crises vaso-occlusives (Hydrea®). Les données doppler et IRM ne montrent aucune anomalie.

La mère de notre patient a un niveau socio-économique élevé (niveau universitaire) et semble être investie dans la maladie de son fils et en comprend les difficultés ainsi que la prise en charge nécessaire.

Les notes z obtenues par ce septième sujet, pour les différents indices de la WISC-IV (IMT, IRP, ICV) sont dans la moyenne. L'IVT est le score le plus affecté, le sujet 7 obtient un score dans la moyenne inférieure (note  $z = -0.93$ ). L'ICV (note  $z = 0.07$ ) et l'IMT (note  $z = 0$ ), quant à eux, sont les indices qui semblent être le moins affectés. Au niveau de l'IMT, le sujet 6 obtient une note supérieure à la moyenne à l'épreuve Mémoire des Chiffres en ordre Inverse (note  $z = 0.67$ ). Au niveau de l'ICV (note  $z = -0.07$ ), le sujet 7 obtient un score moyen pour le Vocabulaire (note  $z = 0$ ), les Similitudes (note  $z = 0.33$ ) ainsi que pour la Compréhension (note  $z = 0$ ). Au niveau de l'IRP (note  $z = -0.53$ ), les sous-tests Cubes (note  $z = 0.33$ ) et l'Identification de Concepts (note  $z = 0$ ) sont dans la moyenne tandis que l'épreuve des Matrices (note  $z = -1.33$ ) est très inférieure à la moyenne. En ce qui concerne l'IVT (note  $z = -0.93$ ), le sujet 7 obtient un score inférieur à la moyenne pour le Code (note  $z = -1$ ) et pour les Symboles (note  $z = -0.67$ ). Pour finir, le sujet 7 obtient une note très supérieure à la moyenne à la FCR-Copie (note  $z = 1.37$ ), et à la FCR-Programme (note  $z = 1.67$ ). Finalement le sujet 7 obtient une note dans la moyenne pour la FCR-IP (note  $z = -0.10$ ). Au niveau du NCST (note  $z = 0.38$ ), le score obtenu par le sujet 7 est dans la moyenne des enfants de son âge.

De manière globale, nous pouvons donc conclure que le sujet 7 éprouve des difficultés essentiellement dans l'épreuve des Matrices (note  $z = -1.33$ ) ainsi que dans l'épreuve des Codes (note  $z = -1$ ). En revanche, cet enfant démontre d'excellentes capacités de planification puisqu'il obtient un score pour la FCR-Copie (note  $z = 1.37$ ) ainsi que pour la FCR-Programme (note  $z = 1.67$ ) très supérieur à la moyenne des enfants de son âge. Ses capacités de flexibilité mentale sont considérées comme normales par rapport aux enfants de son âge

(note z = 0.38). Au niveau de la WISC-IV, le sujet 7 semble éprouver plus de difficultés dans les épreuves de vitesse de traitement (IVT) avec une note z de -0.93 et semble plus à l'aise dans les épreuves de compréhension verbale (ICV) avec une note z de 0.07.

### V. Comparaison des résultats par groupe d'enfants (normalité vs anormalité à l'IRM)

Pour finir, il nous a semblé intéressant de comparer les scores obtenus par chacun de nos sept patients en les divisant en deux groupes : un groupe d'enfants présentant une anormalité à l'IRM et un groupe d'enfants sans aucune anormalité à l'IRM.

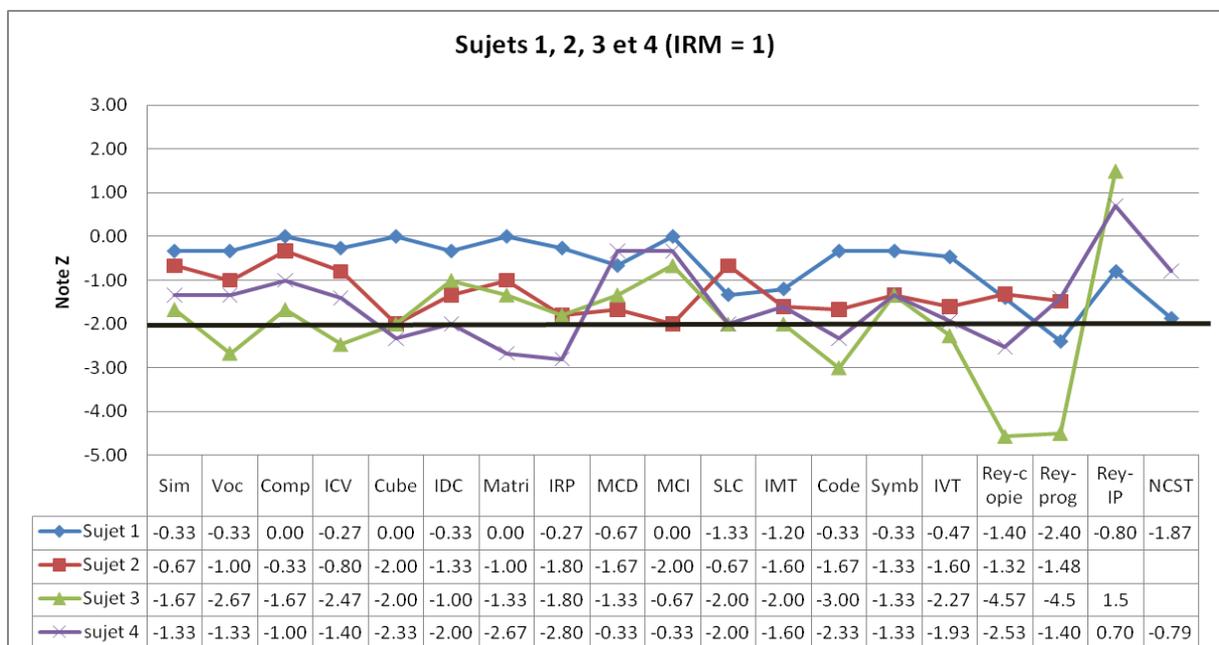


Figure 15 : Scores z des 4 sujets (IRM = 1) en fonction des épreuves

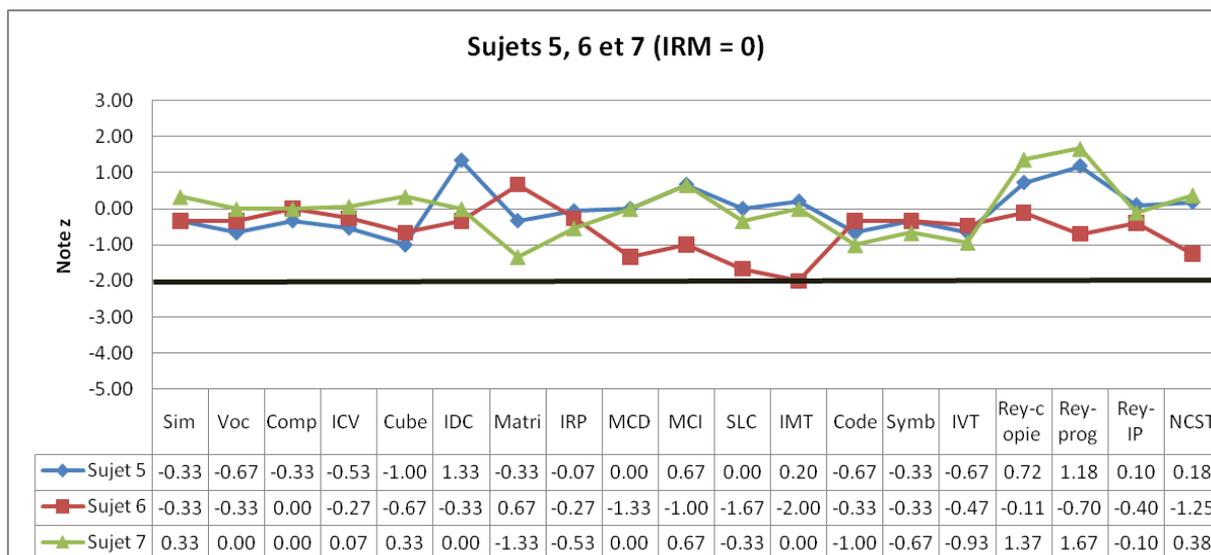


Figure 16: Score z des 3 sujets (IRM = 0) en fonction des épreuves

Grâce à ces deux graphiques, nous pouvons constater que le groupe des enfants présentant une anomalie à l'IRM, obtiennent des scores globalement plus faibles que le groupe d'enfants sans anomalie à l'IRM. De plus, il est également intéressant de remarquer que la différence inter-individuelle semble plus importante dans le groupe des enfants avec une anomalie à l'IRM. En effet, les patterns de réponse sur les échelles d'intelligence générale (WISC-IV) et exécutive (FCR-Copie, FCR-Programme, FCR-IP, NCST) se ressemblent davantage dans le groupe des enfants sans anomalie à l'IRM. Il est également intéressant de remarquer que dans le groupe d'enfants ne présentant pas d'anomalie à l'IRM, les patterns de réponse des trois enfants sont plutôt centrés autour de la moyenne alors que les patterns de réponse des quatre enfants présentant une anomalie à l'IRM s'écartent davantage de la moyenne.

Finalement ces deux graphiques permettent également de mesurer l'ampleur des difficultés d'un enfant par rapport à son groupe d'appartenance ; il permet donc de comparer les scores d'un enfant drépanocytaire avec anomalie à l'IRM, à un groupe d'enfants drépanocytaires avec anomalie à l'IRM ; mais également, un enfant drépanocytaire sans anomalie à l'IRM à un groupe d'enfants drépanocytaires sans anomalie à l'IRM.

Dans le groupe des sujets avec anormalité à l'IRM (Figure 15), nous pouvons constater que le sujet 1 semble être l'enfant le moins en difficulté sur les épreuves d'intelligence fonctionnelle (WISC-IV), alors que cet enfant semble exprimer plus de difficultés dans les épreuves exécutives. Le sujet 2 obtient globalement de moins bons scores que le sujet 1 et semble plus à l'aise dans les épreuves verbales. Le sujet 3 semble être le sujet le plus en difficulté dans les épreuves verbales mais obtient des scores relativement semblables au sujet 2 et supérieur au sujet 4 dans les épreuves de raisonnement perceptif. Globalement, nous pouvons remarquer qu'il y a une plus grande hétérogénéité des scores dans les épreuves exécutives que dans les épreuves fonctionnelles. De plus, les épreuves exécutives semblent être moins bien réussies que les épreuves fonctionnelles.

Dans le groupe des sujets sans anormalité à l'IRM (Figure 16), nous pouvons dire qu'il n'y a pas un sujet qui semble supérieur ou inférieur aux autres, et ce pour la totalité des épreuves. Cependant, il est intéressant de remarquer que les résultats de ces trois sujets sont relativement homogènes au niveau des épreuves verbales et des épreuves de vitesse de traitement, mais qu'ils deviennent plus hétérogènes dans les épreuves de raisonnement perceptif et de mémoire de travail. Pour finir nous pouvons remarquer que les résultats sont plus hétérogènes dans les épreuves exécutives que dans les épreuves fonctionnelles. Nous pouvons également remarquer que contrairement au groupe d'enfants avec anormalité à l'IRM, les enfants sans anormalité à l'IRM obtiennent de meilleurs scores aux épreuves exécutives qu'aux épreuves fonctionnelles.

# Discussion

## I. Rappels des objectifs de l'étude

Ce travail a pour objectif de comprendre le fonctionnement intellectuel global et exécutif des enfants d'âge scolaire touchés par la drépanocytose. Le but de ce travail était de se centrer sur le fonctionnement intellectuel et exécutif de sept enfants drépanocytaires et d'effectuer une étude descriptive de profils cognitifs. Pour cela, nous avons rencontré nos sept patients au CHU de Nantes, où nous avons effectué un entretien anamnésique ainsi qu'un bilan neuropsychologique. L'enfant était évalué à la fois sur ses capacités intellectuelles générales mais également sur son fonctionnement exécutif, mais plus particulièrement sur ses capacités de planification et de flexibilité mentale.

Parmi ces sept patients, quatre ont souffert d'un AVC silencieux. Le but de ce travail est également de comparer de manière descriptive les capacités intellectuelles générales et les capacités exécutives des enfants drépanocytaires sans anomalie à l'IRM et des enfants drépanocytaires avec anomalie à l'IRM. Enfin, ce travail permettra également d'analyser le fonctionnement exécutif et intellectuel des patients drépanocytaires en fonction de leur histoire et parcours de vie, des complications concomitantes à la maladie, ainsi que des difficultés indépendantes de la drépanocytose.

## II. Approfondissement des résultats

Dans un premier temps, nous allons mettre en lien le profil cognitif de chacun de nos sept patients avec la présence vs l'absence d'accidents vasculaires silencieux et nous allons tenter de relever les difficultés rencontrées par ces enfants dans des tâches exécutives (planification, flexibilité mentale) ainsi que dans des tâches permettant de mesurer le fonctionnement intellectuel global (WISC-IV). Nous pouvons affirmer que nos quatre sujets présentant une anomalie à l'IRM ont souffert d'un AVC silencieux (sujet 1, 2, 3 et 4).

## 2.1. Sujet 1

Le sujet 1 a souffert d'un accident vasculaire cérébral silencieux, avec une lésion de la substance blanche périventriculaire bilatérale d'origine vasculaire. Il est important de signaler que cet enfant est un grand prématuré (né à 28 semaines) et que, de ce fait, il est difficile de mettre en lien les difficultés cognitives relevées lors de l'examen neuropsychologique avec la drépanocytose uniquement. En effet, chez les prématurés de moins de 32 semaines, il est possible d'observer la présence d'une leucomalacie péri-ventriculaire kystique, qui entraîne la nécrose d'une certaine zone de la substance blanche. Les leucomalaciques périventriculaires (LPV) représentent la complication typique du prématuré de moins de 33 semaines, en cas d'hypoxie-ischémie compliquant la période d'adaptation à la vie aérienne lors des premiers jours de vie. Elle est définie par des lésions de la substance blanche, d'origine périnatale, au niveau de l'anneau périventriculaire cérébral. Les LPV touchent 15 à 25% des prématurés. La plupart du temps, cette anomalie a pour conséquence une atteinte motrice, mais des troubles spécifiques du développement et des retards mentaux peuvent aussi survenir. Les grands prématurés ont plus de risques de développer des troubles cognitifs que les enfants nés à terme, et ces troubles sont d'autant plus importants que la prématurité est grande. Les différentes études mettent en avant la présence de troubles cognitifs dans 20 à 30% des cas.

L'étude de Wolke et Meyer (1999) permet de relever les difficultés des prématurés (dès l'âge de six ans) dans l'intégration d'informations complexes nécessitant le raisonnement logique et les capacités d'orientation spatiale. Cette capacité à percevoir, traiter et intégrer les différents stimuli en même temps est fondamentale pour la résolution de multiples problèmes cognitifs. Rickards, Kelly, Doyle et Callanan (2001) confirment que, dans les épreuves d'apprentissage et de résolution de problèmes, les grands prématurés de très faible poids de naissance ont des performances inférieures à celles des enfants nés à terme. On observe également que les prématurés adoptent des stratégies identiques à celles des enfants de même âge nés à terme, mais qu'ils ont tendance à changer de stratégie en cours de tâche. Ils éprouvent des difficultés à élaborer des sous-butts dans une action séquentielle de longue durée. De manière générale, on note que les prématurés ont des difficultés particulières à traiter plusieurs informations à la fois, c'est-à-dire simultanément. Ils éprouvent plus de difficultés dans les processus simultanés que dans les processus séquentiels. Il est d'ailleurs

intéressant de relever que notre premier sujet obtient un score très inférieur à la moyenne à l'épreuve de la FCR-Copie ainsi qu'à l'épreuve de la FCR-Programme. Cette épreuve demande de bonnes capacités de planification, mais également de bonnes compétences spatiales, pour comprendre et retenir la forme globale de la figure, ainsi que les différents éléments qui la composent. De plus, pour que cette épreuve soit réussie, l'enfant a besoin d'analyser simultanément les éléments qui composent la figure, mais a également besoin de la décortiquer, donc de l'analyser séquentiellement, pour ne pas oublier certains éléments lors de sa reproduction.

Chez les grands prématurés, il n'y a pas de différences fondamentales entre les modes de raisonnement mais leur attention est plus fluctuante, avec une plus grande soumission aux distracteurs, et enfin une plus grande difficulté à relier des informations diverses et donc à maîtriser des situations complexes, ce qui a un retentissement sur la compréhension d'énoncés et sur la résolution de problèmes. La majorité des études récentes montre des déficits dans tous les domaines neuropsychologiques suivants : langage, mémoire, attention, coordination, tâche visuomotrice, raisonnement non verbal et résolution de problèmes, et particulièrement pour les petits âges gestationnels (inférieur à 29 semaines) ou pour les très faibles poids de naissance (inférieur à 1000 grammes). Wolke et Meyer (1999), dans leur étude, ont observé que les grands prématurés avaient des difficultés, plus importantes que la population générale, au niveau du langage, essentiellement en syntaxe et en détection de phrases sémantiquement incorrectes. D'autres fonctions sont moins atteintes comme le vocabulaire. Des processus verbaux plus complexes tels que la compréhension verbale, la production et la fluidité verbale seraient plus particulièrement touchés.

Notre premier sujet obtient une note z (-1.87) très inférieure à la moyenne au NCST. D'après Watkins et al. (1998), les enfants drépanocytaires avec antécédent d'AVC manifestent significativement plus de persévération dans une tâche telle que le NCST que les enfants drépanocytaires sans antécédent d'AVC. Les difficultés de flexibilité mentale relevées chez ce sujet peuvent à la fois provenir de la drépanocytose mais également de sa grande prématurité.

Nous avons pu remarquer que ce premier sujet présentait des difficultés au niveau de l'IMT (note z inférieure à la moyenne). D'après White et al. (2000), les enfants drépanocytaires

ayant souffert d'un AVC présentent un empan de mots (composés d'une, deux ou trois syllabes) plus faible que le groupe contrôle. Il est intéressant de remarquer que la difficulté des enfants souffrant de drépanocytose au niveau de la mémoire (empan de mots) est également retrouvée chez les enfants prématurés. Cependant l'étude de Watkins et al. (1998), a permis de montrer que les déficits en mémoire dans la drépanocytose seraient limités aux enfants ayant souffert d'AVC clinique, ce qui permettrait de poser l'hypothèse que la difficulté de cet enfant sur les épreuves de mémoire serait plutôt due à sa grande prématurité qu'à sa drépanocytose. Nous pouvons remarquer que ce premier sujet obtient des notes inférieures à la moyenne dans la quasi-totalité des épreuves, excepté pour l'épreuve de Compréhension, des Cubes, des Matrices, de la Mémoire des Chiffres en ordre Inverse (note  $z = 0$ ). D'après White et al. (2006), le subtest « Cubes », indiquant les capacités de raisonnement visuo-spatial, serait un des meilleurs prédicteurs dans la détection d'éventuels infarctus silencieux. Or chez notre sujet, nous pouvons constater que malgré la présence d'un AVC silencieux, elle obtient une note dans la moyenne au subtest « Cubes ». Pour finir, il est important de rappeler que les scores de ce sujet ont été comparés aux normes des enfants de sept ans alors que ce dernier n'est âgé que de 6.11 ans.

## 2.2. Sujet 2

Le sujet 2 a souffert d'un accident cérébral silencieux et présente un hypersignal du centre ovale droit. De manière générale, nous pouvons constater que cet enfant obtient des résultats nettement inférieurs à la moyenne dans la totalité des épreuves qui lui ont été administrées, avec des difficultés d'autant plus marquées dans l'épreuve des Cubes ainsi que dans l'épreuve de la Mémoire des Chiffres en ordre Inverse. L'épreuve des Cubes est, pour ce patient, un bon prédicteur de la présence d'AVC silencieux (White et al., 2006). D'après Cohen et al. (1994), les enfants drépanocytaires souffrant d'une lésion dans l'hémisphère droit obtiennent de moins bonnes performances que les enfants tout-venant uniquement au niveau du QIP. Il est intéressant de remarquer que chez cet enfant, l'IRP est l'indice qui est le plus affecté (note  $z = -1.80$ ) alors que l'ICV est certes inférieur à la moyenne (note  $z = -0.80$ ) mais non déficitaire. Nous pouvons également relever que cet enfant obtient une note  $z$  très inférieure à la moyenne au test NCST. Dans leur étude, Watkins et al. (1998) montrent que les enfants drépanocytaires ayant souffert d'un AVC clinique manifestent plus de persévérations au WCST (Heaton, 1981) que les enfants drépanocytaires sans antécédent d'AVC. Nous pourrions également

poser l'hypothèse que les enfants atteints de drépanocytose avec AVC silencieux obtiennent de moins bons résultats au NCST. D'après Watkins et al. (1998), la comparaison des enfants drépanocytaires avec infarctus silencieux, sans infarctus et les enfants-contrôles sur des tâches de mémoire ne donne pas de résultats significatifs. Cela signifierait que les déficits de mémoire, dans la drépanocytose, seraient limités aux enfants ayant souffert d'AVC cliniques. Pour notre patient, qui obtient une note déficitaire à la Mémoire des Chiffres en ordre Inverse, l'étude de Watkins et al. (1998) ne permet pas d'expliquer le score de notre sujet.

### 2.3. Sujet 3

Le sujet 3 a souffert d'un AVC silencieux mettant en avant la présence d'une cicatrice frontale droite d'origine ischémique. Il est important de rappeler que ce sujet a été diagnostiqué drépanocytaire à son arrivée en France, huit mois avant l'évaluation neuropsychologique. De ce fait, sa maîtrise de la langue française est approximative et il est alors difficile d'évaluer réellement les compétences intellectuelles et exécutives de cet enfant. C'est pourquoi nous serons prudents dans l'analyse de ses résultats. Elle obtient une note z extrêmement faible pour l'ICV (note  $z = -2.47$ ). D'après Armstrong et al. (1996), les enfants ayant souffert d'un AVC silencieux obtiennent des performances déficitaires par rapport aux enfants sans antécédent d'AVC, sur les mesures verbales. Les difficultés verbales que présente notre sujet reposent à la fois sur la présence d'une lésion frontale mais également sur sa maîtrise approximative de la langue française.

L'étude de Cohen et al. (1994) démontre que les enfants souffrant d'une lésion dans l'hémisphère droit obtiennent de moins bonnes performances que les enfants tout-venant uniquement au niveau du QIP. Malgré le fait que notre sujet présente uniquement une lésion à droite, nous pouvons remarquer que ses difficultés ne résident pas uniquement au niveau des subtests composant le QIP mais dans tous les subtests. De plus, le score obtenu à l'épreuve des Cubes est déficitaire donc représente, pour ce patient, un bon prédicteur de la présence d'AVC silencieux (White et al., 2006) Le sujet 3 obtient un score très inférieur à la moyenne à l'IMT (note  $z = -2$ ). D'après Brandling-Bennet et al. (2003), les enfants drépanocytaires avec infarctus frontaux ont de moins bonnes performances dans une tâche d'empan de chiffres en ordre inverse, alors que les résultats en empan de chiffres en ordre direct sont dans la norme. Le sujet 3 présente un score très inférieur à la moyenne en Mémoire des Chiffres en ordre Direct mais un score inférieur à la moyenne en Mémoire des Chiffres en ordre Indirect.

Nous ne retrouvons pas la même typologie des résultats chez ce sujet que dans l'étude citée. De plus, il est également important de relever que le sujet 3 présente un score déficitaire au test Séquence Lettres-Chiffres, mesurant les capacités de mémoire de travail. White et al. (2000) relèvent que la mémoire de travail est une habileté cognitive basique impliquée dans le développement de nombreuses capacités cognitives de plus haut niveau, telles que le langage, l'acquisition du vocabulaire, la lecture, les mathématiques, le raisonnement ainsi que la compréhension verbale. Nous pourrions alors dire que ce sujet, au vu de ses difficultés en mémoire de travail, présente des difficultés dans des habiletés plus complexes et risque de présenter des difficultés dans l'apprentissage de la langue française.

#### 2.4. Sujet 4

Le sujet 4 a souffert d'un AVC silencieux mettant en avant la présence d'un petit hypersignal de la substance blanche sous corticale pariéto-occipitale gauche, compatible avec une séquelle ischémique. De manière globale, nous pouvons remarquer que ce sujet présente des notes inférieures à la moyenne des enfants de son âge pour la totalité des épreuves, excepté la FCR-IP. Au niveau des indices de la WISC-IV, ce sujet obtient une note extrêmement faible à l'IRP (note  $z = -2.80$ ) tandis que les trois autres indices restent très inférieurs à la moyenne des enfants de son âge. De plus, le score obtenu à l'épreuve des Cubes est déficitaire donc représente, pour ce patient, un bon prédicteur de la présence d'AVC silencieux (White et al., 2006).

D'après l'étude de Cohen et al. (1994), les enfants souffrant d'une lésion dans l'hémisphère gauche obtiennent de moins bonnes performances que les enfants tout-venants au niveau du QIT, QIV et QIP. Il est intéressant de remarquer que, d'après cette étude, toutes les facettes du fonctionnement intellectuel général sont touchées lors d'une lésion dans l'hémisphère gauche. Les résultats de cette étude sont congruents avec ce que nous avons pu observer chez ce quatrième sujet. Pendant le bilan neuropsychologique, nous avons pu remarquer que le sujet 4 était fatigable et présentait quelques difficultés de concentration. Il obtient un score extrêmement faible pour la FCR-copie et un score très inférieur à la moyenne pour la FCR-programme. Nous pouvons donc conclure qu'il bénéficie de la mise en place d'un programme dans la réalisation de la FCR, même si le score obtenu en FCR-Programme est encore en dessous de la moyenne des enfants de son âge. D'après ces observations, nous pourrions donc dire que la difficulté de ce sujet à reproduire la FCR-Copie résiderait principalement dans un déficit des capacités de planification et d'organisation. L'étude de

Schatz et al. (2001) montre que les déficits cognitifs provoqués par la survenue d'un AVC silencieux, tels qu'une faible attention soutenue, des difficultés dans des tâches de résolution de problèmes ou d'organisation, peuvent amener à des difficultés d'apprentissage. Il est donc important de surveiller le parcours scolaire de cet enfant, pour détecter le plus rapidement possible les difficultés d'apprentissage auxquelles il pourrait être confronté, permettant ainsi de mettre en place une aide scolaire efficace.

D'après Watkins et al. (1998), les déficits de mémoire, dans la drépanocytose, seraient moins prononcés que dans les domaines de l'attention et des fonctions exécutives et seraient limités aux enfants ayant eu une attaque clinique. Il est intéressant de remarquer que pour ce sujet, l'IMT est affecté, puisqu'il obtient une note globale très inférieure à la moyenne (note  $z = -1.60$ ). En revanche, nous pouvons observer que cet enfant obtient des résultats en MCD et en MCI (notes  $z = -0.33$ ) dans la moyenne des enfants de son âge. Finalement, cet enfant éprouve des difficultés dans le test Séquence Lettres-Chiffres puisqu'il obtient une note déficitaire (note  $z = -2$ ). Le test Séquence Lettres-Chiffres évalue la mémoire auditive à court terme, l'aptitude à faire des séquences ainsi que l'attention et la concentration, tout comme la MCD et la MCI. Cependant, la difficulté de ce test réside essentiellement dans la capacité de l'enfant à maintenir en mémoire puis transformer l'information retenue, pour répéter les chiffres en ordre croissant puis les lettres en ordre alphabétique. Ce test semble donc plus sensible pour mesurer les réelles capacités de mémoire de travail. Le sujet 4 éprouve de grandes difficultés lorsque la complexité de la tâche de mémoire augmente. Nous pouvons également relever que cet enfant obtient une note  $z$  inférieure à la moyenne au test « NCST » comme cela a été relevé par Watkins et al. (1998) chez les enfants drépanocytaires présentant une anormalité à l'IRM.

## 2.5. Sujet 5

Le sujet 5 ne présente aucune anormalité à l'IRM. Globalement, il obtient un pattern de scores se rapprochant de la moyenne des enfants de son âge. Nous pouvons cependant remarquer que ce sujet a manifesté de plus grandes difficultés dans l'épreuve des Cubes, qui est selon White et al. (2006), un bon prédicteur de la présence d'AVC silencieux. Or, chez ce sujet, l'examen IRM ne relève aucune anormalité. Pour expliquer un tel résultat chez ce sujet, il est important de préciser que cet enfant est très exigeant avec lui-même. Lors de la

passation de cette épreuve, le sujet 5 a exprimé sa peur de ne pas réussir et a présenté un moment de « panique » face à cette épreuve qu'il jugeait trop compliquée pour lui.

Nous pouvons également observer que parmi les 4 indices de la WISC-IV, le sujet 5 obtient le moins bon score à l'IVT. Ce résultat peut s'expliquer par le fait que cet enfant a privilégié la précision de ses réponses à la vitesse. Il obtient donc un score inférieur à la moyenne à l'IVT, en obtenant un score inférieur à la moyenne aux Codes (note  $z = -0.67$ ) et un score dans la moyenne des enfants de son âge au niveau des Symboles (note  $z = -0.33$ ). Au niveau de la FCR-Copie, le sujet 5 obtient une note supérieure à la moyenne et une note très supérieure à la moyenne pour la FCR-Programme mettant en avant de bonnes capacités de planification. Le score obtenu au NCST est dans la moyenne des enfants de son âge, ce qui laisse penser que les capacités de flexibilité mentale de cet enfant sont préservées.

## 2.6. Sujet 6

Le sujet 6 ne présente aucune anomalie à l'IRM. Globalement nous pouvons dire qu'il obtient un pattern de score en dessous de la moyenne des enfants de son âge mais qui reste cependant dans la « normalité ». L'IMT est l'indice qui est le plus affecté avec un score déficitaire (note  $z = -2$ ). D'après Watkins et al. (1998), les déficits de mémoire seraient limités aux enfants ayant eu une attaque clinique, ce résultat n'étant pas retrouvé chez notre sujet. Le sujet 6 obtient des scores dans la moyenne en ce qui concerne l'ICV, l'IRP et l'IVT, bien qu'il soit situé entre 4 et 5 points en dessous de la moyenne. En effet, d'après Steen et al (2005), les enfants drépanocytaires, même sans complications cérébrales, obtiennent de moins bonnes performances sur les mesures de QI que les enfants non atteints de drépanocytose. Pour l'épreuve des Cubes, il obtient un score inférieur à la moyenne des enfants de son âge, mais non déficitaire, ce qui va dans le sens des observations de White et al. (2006) considérant l'épreuve Cubes comme un bon prédicteur de la présence d'une anomalie à l'IRM.

Au niveau de la FCR-Copie, le sujet 6 obtient une note dans la moyenne des enfants de son âge mais une note inférieure à la moyenne concernant le FCR-Programme. Le sujet 6 semble donc avoir plus de difficultés lorsqu'il est aidé par le programme que lorsqu'il lui est demandé de recopier la figure avec sa propre stratégie. Le sujet 6 obtient un score très inférieur à la moyenne concernant le NCST, ce qui laisse présager de plus grandes difficultés de flexibilité mentale. D'après l'étude de Watkins et al. (1998), ce sont généralement les enfants

drépanocytaires avec antécédent d'AVC clinique qui manifestent significativement plus de persévérations et qui de ce fait obtiennent de moins bons scores au test de flexibilité mentale. Ces observations ne sont donc pas retrouvées dans les scores de notre sujet.

## 2.7. Sujet 7

Le sujet 7 ne présente aucune anomalie à l'IRM. Globalement, il obtient un pattern de scores se rapprochant de la moyenne des enfants de son âge. Le sujet 7 semble éprouver plus de difficultés au niveau de l'IVT avec une note inférieure à la moyenne des enfants de son âge (note  $z = -0.93$ ). Cet enfant a favorisé, durant les épreuves de vitesse de traitement, la justesse de ses réponses plutôt que la rapidité. C'est certainement cette envie de bien faire qui explique son score. Malgré un score à l'IRP dans la moyenne des enfants de son âge, notre sujet obtient une note très inférieure à la moyenne des enfants de son âge concernant le test Matrices (note  $z = -1.33$ ) alors qu'il obtient une note dans la moyenne concernant l'épreuve Cubes ainsi que l'épreuve Identification de Concepts. D'après White et al. (2006), un score dans la moyenne à l'épreuve des Cubes est un bon prédicteur de l'absence d'AVC silencieux, ce qui est concordant avec les données de notre sujet. Bien que notre sujet obtienne des résultats dans la norme concernant l'IRP, son score se situe à 8 points en dessous de la moyenne des enfants de son âge. Notre sujet obtient un score très supérieur à la moyenne des enfants de son âge concernant la FCR-Copie et la FCR-Programme. Ces résultats laissent présager de très bonnes capacités de planification chez cet enfant. Au niveau du NCST, le sujet 7 obtient des résultats dans la moyenne des enfants de son âge, ce qui laisse penser que ses capacités de flexibilité mentale sont préservées.

## 2.8. Conclusion

De manière générale, nous pouvons affirmer que l'IMT est l'indice le plus affecté dans notre cohorte. Ce résultat est concordant avec l'étude de Ruffieux et al. (2010), qui énonce un déficit spécifique de la MDT chez les enfants drépanocytaires au Cameroun. Nous pouvons observer que les enfants drépanocytaires, de notre étude, avec une anormalité à l'IRM, présentent de plus grandes difficultés aussi bien sur les épreuves fonctionnelles que les épreuves exécutives par rapport aux enfants drépanocytaires sans anormalité à l'IRM.

Les quatre patients avec anormalité à l'IRM obtiennent des scores inférieurs aux enfants sans anormalité à l'IRM sur les quatre indices de la WISC-IV, excepté le sujet 6 (IRM = 0) qui obtient une note déficitaire à l'IMT. Les quatre patients avec anormalité à l'IRM obtiennent des scores inférieurs aux enfants sans anormalité à l'IRM sur toutes les épreuves, excepté le sujet 6 (IRM = 0) qui obtient une note très inférieure à la moyenne au NCST. De plus, nous pouvons également remarquer que, pour toutes les épreuves, qu'elles soient exécutives ou fonctionnelles, les sujets avec anormalité à l'IRM obtiennent des notes z négatives, même si certaines restent tout de même dans la norme, à l'exception des sujets 3 et 4 à la FCR-IP.

D'après l'étude de White et al. (2006), l'épreuve Cubes est un bon prédicteur de la présence d'une anormalité sur le plan cérébral. Dans notre échantillon, nous pouvons observer, qu'excepté le sujet 1, les trois autres sujets présentant une anormalité à l'IRM obtiennent une note déficitaire à l'épreuve des Cubes. En contrepartie, les 3 sujets sans anormalité à l'IRM obtiennent au test Cubes des notes non déficitaires bien qu'elles soient inférieures à la moyenne parfois.

Dans la littérature, peu d'études portant sur la drépanocytose analysent les résultats de la WISC-IV en se centrant uniquement sur les indices (ICV, IRP, IMT, IVT). C'est pourquoi il m'a semblé pertinent de donner à titre indicatif le QIT de nos sept patients et de les comparer à ce qui a été trouvé dans la littérature. L'étude de Steen et al. (2005) a montré que des enfants drépanocytaires, même sans anormalité à l'IRM, obtiennent de moins bonnes performances sur les mesures de QI que les enfants non atteints de drépanocytose. En effet, nous pouvons

remarquer que les sujets 5, 6 et 7 ont un QIT respectif de 87, 94 et 94. L'étude de Wang et al. (2001) stipule que les enfants drépanocytaires ayant manifesté un accident cérébral, qu'il soit clinique ou silencieux, ont un QIT inférieur aux normes. Nous pouvons remarquer dans notre échantillon, que les sujets 1, 2, 3 et 4 ont un QIT respectif de 90, 72, 56 et 61. Finalement, nos résultats sont congruents avec l'étude de Wang et al. (2001) uniquement pour les sujets 3 et 4.

D'après Schatz et al. (2001), il n'existe aucune différence significative dans les performances langagières entre des enfants drépanocytaires ayant présenté un AVC silencieux et des enfants drépanocytaires sans antécédents d'AVC. De manière globale, dans notre étude, nous pouvons constater que les enfants drépanocytaires sans anormalité à l'IRM obtiennent de meilleurs scores dans les 3 subtests composant l'ICV (Similitudes, Vocabulaire et Compréhension) par rapport aux enfants avec anormalité à l'IRM.

Sur le plan scolaire, l'étude de Shatz et al. (2001) relève que 58% des enfants ayant souffert d'un AVC silencieux redoublent une année ou reçoivent une éducation spécialisée contre 27% des enfants drépanocytaires sans antécédents d'AVC et 6% des élèves en bonne santé. Il est intéressant d'observer que, dans notre cohorte, les quatre sujets présentant une anormalité à l'IRM ont soit un retard scolaire (sujet 1 et sujet 3) soit une prise en charge extérieure, tels que la logopédie, le soutien scolaire ou encore l'école à mi-temps (sujet 2, 3 et 4). Il est également important de relever que certains parents se plaignent de difficultés d'attention, de concentration, de mémoire et de fatigabilité chez leurs enfants, même si ces derniers ne présentent aucune anormalité à l'IRM (sujet 2, 3, 6, 7).

### III. Intérêts et limites de l'étude

Cette étude portant sur l'analyse descriptive de profils cognitifs chez des enfants atteints de drépanocytose nous a permis d'observer la grande hétérogénéité de ces enfants sur un plan à la fois cognitif et médical. En effet, nous avons pu rencontrer sept enfants, manifestant des complications concomitantes à la maladie très différentes les unes des autres. Il était très intéressant d'observer certains enfants avec de nombreuses complications (AVC silencieux, syndrome thoracique aiguë, cardiomyopathie, syndrome vestibulaire...) et qui parviennent à obtenir de meilleurs scores que d'autres enfants, pourtant moins atteints sur le plan médical. Il est important de retenir que, même si ces enfants souffrent de la même maladie, il est impossible de les classer dans une catégorie claire et distincte. C'est pourquoi nous avons décidé d'étudier chaque sujet, un par un, en effectuant des profils cognitifs, en prenant en compte pour chacun, la gravité de la maladie, les complications liées à la drépanocytose ainsi que leur personnalité.

Cette étude a permis de comprendre le fonctionnement cognitif de ces enfants en fonction de la présence/absence d'une anomalie à l'IRM ou d'une pathologie associée. De plus, l'évaluation des fonctions exécutives s'est effectuée à l'aide d'une batterie spécifique aux fonctions exécutives, la batterie FEE (Roy et al. non daté). D'un point de vue personnel, avoir pu être intégrée à l'évaluation globale de ces enfants ainsi qu'aux projets FEE a été très formateur et très enrichissant aussi bien professionnellement que personnellement.

Cependant, cette étude comporte un grand nombre de limites. Elle reste une étude exploratoire, effectuée auprès d'une population d'enfants drépanocytaires avec une batterie (exploratoire) de tests exécutifs pour enfants (FEE). De plus, aucune hypothèse n'avait été posée au préalable. En effet, le peu de sujets participants à cette étude (7) rendait difficile non pas la proposition d'hypothèses, mais la validation de ces dernières. En effet, avec si peu de participants, il aurait été difficile d'effectuer des analyses statistiques en prenant seulement en compte des moyennes, ou encore en effectuant deux groupes de sujets, l'un présentant une anomalie à l'IRM et l'autre sans anomalie à l'IRM. C'est pourquoi il nous a semblé plus judicieux de conduire une analyse descriptive de profils cognitifs, en étudiant précisément les résultats pour chacun de nos sept sujets, aux différents tests administrés.

Etant donné que la batterie exécutive utilisée est encore une batterie exploratoire, nous n'avions pas à disposition les normes pour chacun des tests utilisés. De ce fait, dans cette étude, nous avons un seul test pour évaluer une fonction exécutive. Il aurait été possible d'analyser les capacités d'inhibition de nos sujets grâce au test Stroop de la batterie FEE puisque les normes étaient disponibles, mais le nombre de données manquantes pour ce test (4), nous a contraint à l'éliminer de nos analyses. Finalement, comparé au nombre de scores obtenus grâce aux diverses passations, nous avons pu analyser très peu de scores. Enfin, la batterie FEE, bien que très intéressante au niveau des différents tests qui la composent et des différentes fonctions exécutives qu'il est possible d'analyser, est une batterie longue et difficile à administrer. Cependant, avoir pu administrer une telle batterie de tests avec une population d'enfants a été une expérience très enrichissante et formatrice. Enfin, il aurait été intéressant d'analyser les scores de ces enfants en prenant également en compte le niveau socio-économique de la famille, l'intérêt que porte la famille à la maladie, leur compréhension de ce que signifie « être atteint de drépanocytose », ainsi que d'étudier plus particulièrement ce qu'engendre la présence d'une cardiomyopathie, d'un syndrome vestibulaire ou d'un syndrome thoracique aigu sur le fonctionnement intellectuel général et exécutif.

#### **IV. Perspectives futures**

Cette étude exploratoire aura permis de mettre en avant les difficultés cognitives de sept enfants drépanocytaires, en prenant en compte à la fois la présence/absence d'anormalités à l'IRM, mais également en fonction de difficultés concomitantes à la maladie (prématurité). Cependant, dans une prochaine étude, il serait intéressant de relever la présence de certaines maladies chez les drépanocytaires (cardiomyopathie, syndrome vestibulaire, syndrome thoracique aigu) et d'étudier leurs effets sur le fonctionnement intellectuel général et exécutif ainsi que sur le comportement de ces enfants. De plus, notre étude comporte un grand nombre de données aussi bien au niveau exécutif (batterie FEE, DEX-C, Brief), comportemental (Conners) et anamnestique. Il serait alors intéressant, dans une prochaine étude, d'analyser également les scores obtenus à ces différents questionnaires, étant donné que les normes ont maintenant été effectuées. Il serait également possible de mettre en lien les performances cognitives de ces enfants avec le niveau socio-économique de la famille dans laquelle ils grandissent. Enfin, il serait pertinent, d'effectuer une relecture de tous les scores obtenus par

ces sept sujets à la batterie FEE, et de les comparer aux normes qui sont actuellement disponibles. De ce fait, chaque fonction exécutive serait évaluée, non plus grâce à un seul test exécutif, comme c'est le cas dans la présente étude, mais grâce à trois tests. Cela rendrait alors l'analyse des profils cognitifs plus précise et nos conclusions plus fiables.

## **V. Conclusion**

Cette étude nous a permis de mieux comprendre le fonctionnement exécutif d'enfants atteints de drépanocytose, en analysant de manière descriptive le profil cognitif de chacun de ces enfants, grâce à l'échelle de la WISC-IV (Wechsler, 2004) et des tests Figure Complexe de Rey (Copie, Programme, IP) et NCST. Cette étude nous a permis d'observer la grande hétérogénéité des enfants atteints de cette maladie génétique. Elle nous a également permis de comprendre les enjeux de détecter le plus précocement possible la présence d'une anomalie à l'IRM (AVC silencieux) pour mettre en place le plus rapidement possible une prise en charge médicale adaptée. Les progrès, quant à la prise en charge de la drépanocytose sont certes importants mais restent difficilement accessibles pour les pays en voie de développement, qui sont également ceux qui compte le plus grand nombre de drépanocytaires. La batterie FEE jumelée à l'échelle d'intelligence générale pour enfants (WISC-IV) semble être un examen cognitif complet, permettant de relever précisément où se trouve la ou les difficultés de l'enfant pour ainsi pouvoir proposer une prise en charge cognitive adaptée. De plus, une telle investigation permet également de donner des « clés » aux parents ainsi qu'aux enseignants bien souvent inquiets et impuissants face à un enfant n'arrivant pas à mémoriser une leçon ou à rester concentré longtemps. Un tel examen cognitif permet également de rassurer certains parents sur le fonctionnement de leur enfant et de pointer les épreuves où l'enfant performe bien. Il serait intéressant d'utiliser les données présentes dans ce travail de recherche pour analyser plus précisément les compétences exécutives de nos sujets (inhibition, mémoire de travail, planification et flexibilité mentale). Pour finir, nous pouvons dire que la neuropsychologie est une discipline indispensable dans l'évaluation du fonctionnement intellectuel et exécutif chez des enfants atteints de drépanocytose et qu'elle représente un outil efficace dans la détection et la prévention des attaques silencieuses. D'après Kral et al. (2001), la neuropsychologie est la discipline de l'avenir qui nous permettra de mieux comprendre la drépanocytose et son évolution.

## Bibliographie

- Adams, R.J., Mckie, V.C., Hsu, L., Files, B., Vichinsky, E., Pegelow, C., Abboud, M., Gallagher, D., Kutlar, A., Nichols, F.T., Bonds, D.R., & Brambilla, D. (1998). Prevention of first stroke by transfusions in children with sickle cell anemia and abnormal results on transcranial doppler ultrasonography. *New Journal of Medicine*, 339 (1), 5-11.
- Anderson, V., Levin, H., & Jacobs, R. (2002). Developmental and acquired lesions of the frontal lobes in children: neuropsychological implications. In D. Stuss & R. Knight. *Principles of Frontal Lobe Function* (pp. 504-527). Oxford : Oup
- Armstrong, F.D., Thompson, R.J., Wang, W.C., Zimmerman, R., Pegelow, C.H., Miller, S., Moser, F., Bello, J., Hurtig, A., & Vass, K. (1996). Cognitive functioning and brain magnetic resonance imaging in children with sickle cell disease. Neuropsychology committee of the cooperative study of sickle cell disease. *Pediatrics*, 97, 864–870.
- Arnal C., Girot R. (2002). Drépanocytose chez l'adulte. Encyclopédie médico-chirurgical (éd. Elsevier, paris). 13-006-D-16, 15p.
- Baddeley, A.D. (1986). *Working memory*. New-York: Oxford Univ. Press.
- Balkaran, B., Char, G., Morris, J.S., Thomas, P.W., Serjeant, B.E., & Serjeant, G.R. (1992). Stroke in a cohort of patients with homozygous sickle cell disease. *Journal of Pediatric Psychology*, 120-360.
- Berkelhammer, L.D., Williamson, A.L., Sanford, S.D., Dirksen, C.L., Sharp, W.G., Margulies, A.S., & Prengler, R.A. (2007). Neurocognitive sequelae of pediatric sickle cell disease: a review of the literature. *Child Neuropsychology*, 13, 120-131.

- Brandling-Bennett, E.M., White, D.A., Armstrong, M.M., Christ, S.E., & DeBaun, M. (2003). Patterns of verbal long-term and working memory performance reveal deficits in strategic processing in children with frontal infarcts related to sickle cell disease. *Developmental Neuropsychology, 24*, 423–434.
- Brown, R.T., Davis, P.C., Lambert, R., Hsu, L., Hopkins, K., & Eckman, J. (2000). Neurocognitive functioning and magnetic resonance imaging in children with sickle cell disease. *Journal of Pediatric Psychology, 25*, 503–513.
- Cianchetti, C., Corona, S., Foscoliano, M., Contu, D., & Sannio-Fancello, G. (2007). Modified wisconsin card sorting test (mcst, mwct): normative data in children 4–13 years old, according to classical and new types of scoring. *The Clinical Neuropsychologist, 21*, 456–478.
- Craft, S., Schatz, J., Glauser, T.A., Lee, B., & DeBaun, M.R. (1994). The effects of bifrontal stroke during childhood on visual attention: evidence from children with sickle cell anemia. *Developmental Neuropsychology, 10*, 285–297.
- Cohen, M.J., Branch, W.B., McKie, V.C., & Adams, R.J. (1994). Neuropsychological impairment in children with sickle cell anemia and cerebrovascular accidents. *Clinical Pediatrics, 33*, 517–524.
- DeBaun, M.R., Schatz, J., Siegel, M.J., Koby, M., Craft, S., Resar, L., Chu, J.-Y., Launius, G., Dadash-Zadeh, M., Lee, R.B., & Noetzel, M. (1998). Cognitive screening examinations for silent cerebral infarcts in sickle cell disease. *Neurology, 50*, 1678–1682.
- Devine, D., Brown, R.T., Lambert, R., Donegan, J.E., & Eckman, J. (1998). Predictors of psychosocial and cognitive adaptation in children with sickle cell syndromes. *Journal of Clinical Psychology and Medical Settings, 5* (3), 295-313.

- Diamond, A., Kirkham, N., & Amso, D. (2002). Conditions under which young children can hold two rules in mind and inhibit a prepotent response. *Developmental Psychology, 32*, 352–362.
- Garon, N., Bryson, S.E., & Smith, I. M. (2008). Executive function in preschoolers: a review using an integrative framework. *Psychological Bulletin, 134* (1), 31-60.
- Grueneich, R., Ris, M.D., Ball, W., Kalinyak, K.A., Noll, R., Vannatta, K., & Wells, R. (2004). Relationship of structural magnetic resonance imaging, magnetic resonance perfusion, and other disease factors to neuropsychological outcome in sickle cell disease. *Journal of Pediatric Psychology, 29*, 83–92.
- Heaton, R. K. (1981). *A manual for the Wisconsin Card Sorting Test*. Odessa, FL: Psychological Assessment Resources.
- Hoppe, C. (2004). Defining stroke risk in children with sickle cell anaemia. *British Journal of Haematology, 128*, 751-766.
- Hughes, C. (1998). Executive function in preschoolers: links with theory of mind and verbal ability. *British Journal of Developmental Psychology, 16*, 233–253.
- Kane, A., Mbengue-Dieye, O., Sylla, A., Sall, G., Diouf, S.M., Kuakuvi, N. (2001). Aspects échocardiographiques au cours de la drépanocytose en milieu pédiatrique. *Archive de Pédiatrie, 8* (7), 707-712.
- Klimkeit, E.I., Mattingley, J.B., Sheppard, D.M., Farrow, M., & Bradshaw, J.L. (2004). Examining the development of attention and executive functions in children with a novel paradigm. *Child Neuropsychology, 10*, 201–211.
- Kral, M.C., & Brown, R.T. (2004). Transcranial doppler ultrasonography and executive dysfunction in children with sickle cell disease. *Journal of Pediatric Psychology, 29*, 185–195.

- Kral, M.C., Brown, R.T., & Hynd, G.W. (2001). Neuropsychological aspects of pediatric sickle cell disease. *Neuropsychology Review*, *11*, 179–196.
- Lainé, A. (2004). La drépanocytose : regards croisés sur une maladie orpheline. Paris : Éditions Karthala.
- Lehto, J.E., Juujärvi, P., Kooistra, L., & Pulkkinen, L. (2003). Dimensions of executive functioning: evidence from children. *British Journal of Developmental Psychology*, *21* (1), 59-80.
- Miller, S.T., Macklin, E.A., Pegelow, C.H., Kinney, T.R., Sleeper, L.A., Bello, J.A., DeWitt, L.D., Gallagher, D.M., Guarini, L., Moser, F.G., Ohene-Frempong, K., Sanchez, N., Vichinsky, E.P., Wang, W.C., Wethers, D.L., Younkin, D.P., Zimmerman, R.A., DeBaun, M.R., & the Cooperative Study of Sickle Cell Disease. (2001). Silent infarction as a risk factor for overt stroke in children with sickle cell anemia: a report for the cooperative study of sickle cell disease. *Journal of Pediatrics*, *139*, 385–390.
- Miyake, A., Friedman, N.P., Emerson, M.J., Witzki, A.H., & Howerter, A. (2000). The unity and diversity of executive functions and their contributions to complex “frontal lobe” tasks: a latent variable analysis. *Cognitive Psychology*, *41* (1), 49-100.
- Monette, S., & Bigras, M. (2008). La mesure des fonctions exécutives chez les enfants d’âge préscolaire. *Canadian Psychology*, *49* (4), 323-341.
- Moser, F.G., Miller, S.T., Bello, J.A., Pegelow, C.H., Zimmerman, R.A., Wang, W.C., Ohene-Frempong, K., Schwartz, A., Vichinsky, E.P., Gallagher, D., & Kinney, T.R. (1996). The spectrum of brain mr abnormalities in sickle-cell disease: a report from the cooperative study of sickle cell disease. *American Journal of Neuroradiology*, *17* (5), 965-972.

- Norman, D.A., & Shallice, T. (1986). Attention to action: willed and automatic control of behavior. In R. J. Davidson, G. E. Schwartz, & D. Shapiro (eds.), *consciousness and self-regulation: advances in research and theory* (pp. 1-18). New-York: Plenum.
- Ogunfowora, O.B., Olanrewaju, D.M., & Akenzua, G.I. (2005). A comparative study of academic achievement of children with sickle cell anemia and their healthy siblings. *Journal of the National Medical Association*, 97 (3), 405-408.
- Ohene-Frempong K., Weiner S.J., Sleeper, L.A., Miller, S.T., Embury, S., Moohr J.W., Wethers, D.L., Pegelow C.H., Gill, F.M (1998). Cerebrovascular accidents in sickle cell disease : rates and risk factors. *Blood* , 91, 288-94.
- Pegelow, C.H., Wang, W.C., Granger, S., Hsu, L., Vichinsky, E., Moser, F.G., Bello, J., Zimmerman, R.A. Adams, R.J., & Brambilla, D. (2001). Silent infarcts in children with sickle cell anemia and abnormal cerebral artery velocity. *Archives of Neurology*, 58, 2017-2021.
- Puffer, E., Schatz, J., & Roberts, C.W. (2007). The association of oral hydroxyurea therapy with improved cognitive functioning in sickle cell disease. *Child Neuropsychology*, 13 (2), 142-154.
- Rabbitt, P. (1997). *Methodology of frontal and executive function*. Londres: Psychology Press.
- Rickards, A.L., Kelly, E.A., Doyle, L.W., Callanan, C. (2001). Cognition, academic progress, behaviour and self-concept at 14 years of very low birth weight children. *Journal Development Behavior Pediatric*, 22 (1), 11-18.
- Roy, A. (2007). *Fonctions exécutives chez les enfants atteints d'une neurofibromatose de type 1 : approche clinique et critique*. Thèse de doctorat en psychologie, non publiée, Université d'Angers, Angers, France.

- Roy, A., Roulin, J.-L., Le Gall, D., & Fournet, N. (Non Daté). *FEE, Fonctions Exécutives chez l'Enfant. Etude multicentrique*. Angers et Chambéry: Université d'Angers et de Savoie.
- Ruffieux, N., Njamnshi, A.K., Mayer, E., Sztajzel, R., Eta, S.C., Doh, R.F., Kengne, A.-M., Ngamaleu, R.N., Chanal, J., Verdon, V., & Hauert, C.-A. (2010). Neuropsychology in cameroun : first normative data for cognitive tests among school-aged children. *Child Neuropsychology*, *16* (1), 1-19.
- Schatz, J., & McClellan, C.B. (2006). Sickle cell disease as a neurodevelopmental disorder. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, *12*, 200-207.
- Schatz, J., Finke, R.L., Kellett, J.M., & Kramer, J.H. (2002). Cognitive functioning in children with sickle cell disease: a meta-analysis. *Journal of Pediatric Psychology*, *27*, 739–748.
- Schatz, J., Brown, R.T., Pascual, J.M., Hsu, L., & DeBaun, M.R. (2001). Poor school and cognitive functioning with silent cerebral infarcts and sickle cell disease. *Neurology*, *56*, 1109–1111.
- Schatz, J., Craft, S., Koby, M., Siegel, M.J., Resar, L., Lee, R.R., Chu, J.-Y., Launius, G., Dadash-Zadehm, M., Debaun, M.R. (1999). Neuropsychologic deficits in children with sickle cell disease and cerebral infarction: role of lesion site and volume. *Child Neuropsychology*, *5*, 92–103.
- Seron, X. (2007). *Que sais-je ? La neuropsychologie cognitive*. Paris: Editions Puf.
- Shallice, T. (1982). Specific impairments of planning. *Philosophical Transactions of the Royal Society of London*, *B298*, 199-209.

- Steen, R.G., Fineberg-Buchner, C., Hankins, G., Weiss, L., Prifitera, A., & Mulhern, R.K. (2005). Cognitive deficits in children with sickle cell disease. *Journal of Child Neurology*, 20, 102–107.
- Stroop, J.R. (1935). Studies of interference in serial verbal reactions. *Journal of Experimental Psychology*, 18 (6), 643–662.
- Verlhac, S., Bernaudin, F. (2008). Place du doppler transcrânien et de l'imagerie en résonance magnétique dans la drépanocytose. *Médecine Thérapeutique Pédiatrie*, 11 (1), 55-66.
- Vichinsky, E., Hurst, D., Earles, A., Kleman, K., Lubin, B. (1998). Newborn screening for sickle cell disease: effect on mortality. *Pediatrics*, 81, 749-54.
- Wang, W.C. (2007). Central nervous system complications of sickle cell disease in children : an overview. *Child Neuropsychology*, 13, 103-119.
- Wang, W., Enos, L., Gallagher, D., Thompson, R., Guarini, L., Vichinsky, E., Wright, E., Zimmerman, R., & Armstrong, F. D. (2001). Neuropsychologic performance in school-age children with sickle cell disease : a report from the cooperative study of sickle cell disease. *Journal of Pediatrics*, 139(3), 391-397.
- Watkins, K.E., Hewes, D.K., Connelly, A., Kendall, B.E., Kingsley, D.P., Evans, J.E., Gadian D.G, Vargha-Khadem, F., Kirkham, F.J (1998). Cognitive deficits associated with frontal-lobe infarction in children with sickle cell disease. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 40, 536–543.
- Wechsler, D. (1991). *The Wechsler Intelligence Scale For Children-Third Edition*. San Antonio, Tx: The Psychological Corporation.
- Wechsler, D. (2004). *The Wechsler Intelligence Scale For Children-Fourth Edition*. London: Pearson Assessment.

White, D.A., Salorio, C.F., Schatz, J., & DeBaun, M. (2000). Preliminary study of working memory in children with stroke related to sickle cell disease. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 22, 257–264.

White, D.A., Moinuddin, A., Mckinstry, R.C., Noetzel, M., Armstrong, M., & DeBaun, M. (2006). Cognitive screening for silent cerebral infarction in children with sickle cell disease. *Journal of Pediatric Hematology/Oncology*, 28, 166-169.

Wolke, D., Meyer R. (1999). Cognitive status, language attainment, and prereading skills of 6-year-old very preterm children and their peers (the bavarian longitudinal study). *Developmental Medicine and Child Neurology*, 41, 94–109.

## Annexes

### Annexe I : FEE : Informations anamnestiques et critères d'inclusion

<b>Identification</b>	
Centre de recueil <i>(nom de l'institution et ville)</i>	_____ _____
Clinicien (nom, prénom)	_____ _____
Date d'inclusion	___ / ___ / ___
Identifiant enfant <i>(à remplir par les coordinateurs)</i>	_ _ _   _ _ _ _
Initiales enfant <i>(indiquer les 3 premières lettres du nom et du prénom)</i>	Nom :  _ _ _ _       Prénom :  _ _ _ _
Date de naissance	___ / ___ / ___ (jour/mois/année)
Âge au moment de l'évaluation <i>(1<sup>ère</sup> séance)</i>	___ / ___ / ___ (ans/mois/jours)
Sexe	Masculin <input type="checkbox"/> Féminin <input type="checkbox"/>
<b>Données familiales</b>	
Profession des parents (ou tuteurs légaux)	- Mère : _____ - Père : _____
Niveau d'étude des parents	- Mère : _____ - Père : _____
Situation familiale des parents	Mariés <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Séparés <input type="checkbox"/> Veuf(ve)
Nombre d'enfants dans la fratrie	_ _ _
Rang de l'enfant dans la fratrie	_ _ _

Antécédents de troubles d'apprentissage dans la famille (préciser, essentiellement parents et grands parents)	----- ----- ----- ----- -----
Date d'arrivée en France	___ / ___ / ___

### Développement - santé

Problème particulier pendant la grossesse ou l'accouchement	Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Si oui, préciser : ----- -----
Retard à l'apparition...	Langage oral : Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Si oui, préciser : ----- Motricité : Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Si oui, préciser : ----- Autre : Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Si oui, préciser : ----- -----
Traitement médicamenteux (actuellement)	Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Si oui, préciser le nom commercial : ----- -----

### Scolarité – prises en charge

Classe actuelle	-----									
Redoublement(s)	OUI <input type="checkbox"/> NON <input type="checkbox"/> Si oui, préciser classe(s) :									
Saut(s) de classe	OUI <input type="checkbox"/> NON <input type="checkbox"/> Si oui, préciser classe(s) :									
Aides scolaires	OUI <input type="checkbox"/> NON <input type="checkbox"/> Si oui, préciser :									
	<table border="1"> <thead> <tr> <th><u>Nature</u></th> <th><u>Classe/Durée</u></th> <th><u>Fréquence</u></th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>(RASED, AVSI, SESSAD, ...)</td> <td>(préciser la période)</td> <td>(2 heures/semaine, etc.)</td> </tr> <tr> <td> </td> <td> </td> <td> </td> </tr> </tbody> </table>	<u>Nature</u>	<u>Classe/Durée</u>	<u>Fréquence</u>	(RASED, AVSI, SESSAD, ...)	(préciser la période)	(2 heures/semaine, etc.)			
	<u>Nature</u>	<u>Classe/Durée</u>	<u>Fréquence</u>							
(RASED, AVSI, SESSAD, ...)	(préciser la période)	(2 heures/semaine, etc.)								

	OUI <input type="checkbox"/>	NON <input type="checkbox"/>	Si oui, préciser :
Aides extra-scolaires	<u>Nature</u> (psychologue, orthophoniste, etc.)	<u>Classe/Durée</u> (préciser la période)	<u>Fréquence</u> (2 heures/semaine, etc.)

### Critères d'inclusion

Âge compris entre 7 et 16 ans	OUI <input type="checkbox"/>	NON <input type="checkbox"/>
Electrophorèse	OUI <input type="checkbox"/>	NON <input type="checkbox"/>
IRM Cérébrale < 24 mois	OUI <input type="checkbox"/>	NON <input type="checkbox"/>

*Cocher une case « non » signifie que le patient ne peut pas être inclus*

### Critères d'exclusion

Autres antécédents neurologiques, HIV, diabète, prématurité, hypertension artérielle	OUI <input type="checkbox"/>	NON <input type="checkbox"/>
Antécédents psychiatriques	OUI <input type="checkbox"/>	NON <input type="checkbox"/>
Trouble sensoriel (auditif, visuel) incompatibles avec la réalisation des tests	OUI <input type="checkbox"/>	NON <input type="checkbox"/>
Maîtrise insuffisante de la langue française	OUI <input type="checkbox"/>	NON <input type="checkbox"/>
Absence de consentement des parents (ou du tuteur légal)	OUI <input type="checkbox"/>	NON <input type="checkbox"/>

*Cocher une case « oui » signifie que le patient ne peut pas être inclus*

### Informations complémentaires

Plainte cognitive spontanée (attention, mémoire, langage,...)	OUI <input type="checkbox"/> NON <input type="checkbox"/>
Fréquence des crises vaso-occlusives (nombre par année)	___
Anémie	OUI <input type="checkbox"/> NON <input type="checkbox"/>
Examen neurologique	Date : ___ / ___ / ___ Résultat : _____
Doppler transcrânien	Date : ___ / ___ / ___ Résultat : _____ _____
Scanner	Date : ___ / ___ / ___ Résultat : _____ _____
EEG	Date : ___ / ___ / ___ Résultat : _____ _____
Epilepsie	OUI <input type="checkbox"/> NON <input type="checkbox"/>
TDA/H symptomatique d'après les critères du DSM-IV (A à E) (à partir de l'entretien avec les parents)	OUI <input type="checkbox"/> NON <input type="checkbox"/>
A) Présence soit de 1, soit de 2, soit de 1 et 2	1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 1 & 2 <input type="checkbox"/>
1) Six des symptômes suivants d'inattention pendant au moins 6 mois	
- Ne parvient pas à prêter attention aux détails ou fait des fautes d'étourderie	OUI <input type="checkbox"/> NON <input type="checkbox"/>
- A souvent du mal à soutenir son attention	OUI <input type="checkbox"/> NON <input type="checkbox"/>

- Semble souvent ne pas écouter	OUI <input type="checkbox"/>	NON <input type="checkbox"/>
- Ne se conforme pas aux consignes et ne parvient pas à mener à terme ses devoirs scolaires	OUI <input type="checkbox"/>	NON <input type="checkbox"/>
- A souvent du mal à organiser ses travaux ou ses activités	OUI <input type="checkbox"/>	NON <input type="checkbox"/>
- Evite les tâches qui nécessitent un effort mental soutenu	OUI <input type="checkbox"/>	NON <input type="checkbox"/>
- Perd souvent les objets nécessaires à son travail	OUI <input type="checkbox"/>	NON <input type="checkbox"/>
- Se laisse facilement distraire par des stimuli externes	OUI <input type="checkbox"/>	NON <input type="checkbox"/>
- Oublis fréquents dans la vie quotidienne	OUI <input type="checkbox"/>	NON <input type="checkbox"/>
2) Six des symptômes suivants d'hyperactivité-impulsivité pendant au moins 6 mois		
- Remue souvent les mains ou les pieds, ou se tortille sur son siège	OUI <input type="checkbox"/>	NON <input type="checkbox"/>
- Se lève souvent en classe ou dans d'autres situations	OUI <input type="checkbox"/>	NON <input type="checkbox"/>
- Court ou grimpe partout	OUI <input type="checkbox"/>	NON <input type="checkbox"/>
- A du mal à se tenir tranquille dans les jeux	OUI <input type="checkbox"/>	NON <input type="checkbox"/>
- Est souvent « sur la brèche » ou agit souvent comme s'il était « monté sur ressorts »	OUI <input type="checkbox"/>	NON <input type="checkbox"/>
- Parle trop	OUI <input type="checkbox"/>	NON <input type="checkbox"/>
- Laisse souvent échapper la réponse à une question qui n'est pas encore posée	OUI <input type="checkbox"/>	NON <input type="checkbox"/>
- A souvent du mal à attendre son tour	OUI <input type="checkbox"/>	NON <input type="checkbox"/>
- Interrompt souvent les autres ou impose sa présence	OUI <input type="checkbox"/>	NON <input type="checkbox"/>
B) Certains des symptômes d'hyperactivité-impulsivité ou d'inattention ayant provoqué une gêne fonctionnelle, présents avant l'âge de 7 ans	OUI <input type="checkbox"/>	NON <input type="checkbox"/>
C) Présence dans deux, ou plus de deux types d'environnement différents	OUI <input type="checkbox"/>	NON <input type="checkbox"/>
D) Altération cliniquement significative du fonctionnement social, scolaire ou professionnel	OUI <input type="checkbox"/>	NON <input type="checkbox"/>
E) Les symptômes ne surviennent pas exclusivement et ne sont pas mieux expliqués par un autre trouble mental	OUI <input type="checkbox"/>	NON <input type="checkbox"/>

Annexes II : FEE : Fiche récapitulative

Inclusion	Réalisé	Date
<b>1) Notice d'information</b> <b>a) Parents ou tuteurs légaux</b> <i>A faire lire et signer par les parents ou les titulaires de l'autorité parentale</i> <b>b) Enfant</b> <i>A faire lire et signer par l'enfant</i>	<input type="checkbox"/>   <input type="checkbox"/>	
<b>2) Formulaire de consentement</b> <b>a) Parents ou tuteurs légaux</b> <i>A faire lire et signer par les parents ou les titulaires de l'autorité parentale</i> <b>b) Enfant</b> <i>A faire lire et signer par l'enfant</i>	<input type="checkbox"/>  <input type="checkbox"/>	__ / __ / __
<b>3) Critères d'inclusion</b>	<input type="checkbox"/>	
Recueil	Réalisé	Date
<b>1) Questionnaires</b> <b>a) Conners</b> <b>- Parents</b> <i>A transmettre aux parents avant l'évaluation</i> <i>A récupérer à l'issue de l'évaluation</i> <b>- Enseignants</b> <i>A transmettre aux parents avant l'évaluation</i> <i>A récupérer à l'issue de l'évaluation</i>	<input type="checkbox"/>  <input type="checkbox"/>  <input type="checkbox"/>  <input type="checkbox"/>	__ / __ / __
<b>b) BRIEF</b> <b>- Parents</b> <i>A transmettre aux parents avant l'évaluation</i> <i>A récupérer à l'issue de l'évaluation</i>	<input type="checkbox"/>  <input type="checkbox"/>	

<b>- Enseignants</b>		
<i>A transmettre aux parents avant l'évaluation</i>	<input type="checkbox"/>	
<i>A récupérer à l'issue de l'évaluation</i>	<input type="checkbox"/>	
<b>c) DEX-C</b>		
<b>- Parents</b>		
<i>A transmettre aux parents avant l'évaluation</i>	<input type="checkbox"/>	
<i>A récupérer à l'issue de l'évaluation</i>	<input type="checkbox"/>	
<b>- Enseignants</b>		
<i>A transmettre aux parents avant l'évaluation</i>	<input type="checkbox"/>	
<i>A demander à l'issue de l'évaluation</i>	<input type="checkbox"/>	
<b>2) WISC-IV (ne pas administrer si évaluation &lt; 6 mois)</b>	<input type="checkbox"/>	__ / __ / __
<b>3) Inventaire de latéralité</b>	<input type="checkbox"/>	__ / __ / __
<b>4) Fonctions exécutives</b>		__ / __ / __
<b>a) Figure de Rey [C]</b>	<input type="checkbox"/>	
<b>a') Figure de Rey [P]</b>	<input type="checkbox"/>	
<b>b) Labyrinthe</b>	<input type="checkbox"/>	
<b>c) Scripts</b>	<input type="checkbox"/>	
<b>d) Barre-Joe</b>	<input type="checkbox"/>	
<b>e) Stroop</b>	<input type="checkbox"/>	
<b>f) Tapping</b>	<input type="checkbox"/>	
<b>g) NCST</b>	<input type="checkbox"/>	
<b>h) TMTC</b>	<input type="checkbox"/>	

<b>i) Brixton junior</b>	<input type="checkbox"/>	
<b>j) Clowns</b>	<input type="checkbox"/>	
<b>k) Mise à jour verbale</b>	<input type="checkbox"/>	
<b>l) Mise à jour visuo-spatiale</b>	<input type="checkbox"/>	
<b>5) Echelle d'intérêt</b> ( <i>auto et hétéro-évaluation pour chaque test</i> )	<input type="checkbox"/>	
<b>6) Echelle de réussite</b> ( <i>auto et hétéro-évaluation pour chaque test</i> )	<input type="checkbox"/>	



<b>Non administration des tâches verbales car trouble phasique</b>	<input type="checkbox"/>
<b>Non administration des tâches non verbales car trouble gnosique/visuo-constructif</b>	<input type="checkbox"/>

Annexe III : Statistiques descriptives

**Statistiques descriptives**

	Moyenne	Ecart-type	N
Age	9.4286	2.37045	7
Sim	8.1429	2.03540	7
Voc	7.2857	2.69037	7
Comp	8.5714	1.90238	7
ICV	87.8571	13.03110	7
Cubes	6.7143	3.14718	7
IDC	8.4286	3.20713	7
Mat	7.4286	3.25869	7
IRP	83.8571	15.78426	7
MCD	7.7143	2.05866	7
MCI	8.8571	2.85357	7
SLC	6.5714	2.43975	7
IMT	82.4286	13.68524	7
Codes	6.0000	3.10913	7
Sym	7.5714	1.51186	7
IVT	82.1429	11.06690	7
Rey_copie	-1.0867	2.21667	6
Rey_prog	-1.0671	2.09810	7
Rey_IP	.1667	.82381	6
NCST_réussite	-.8050	.91242	6

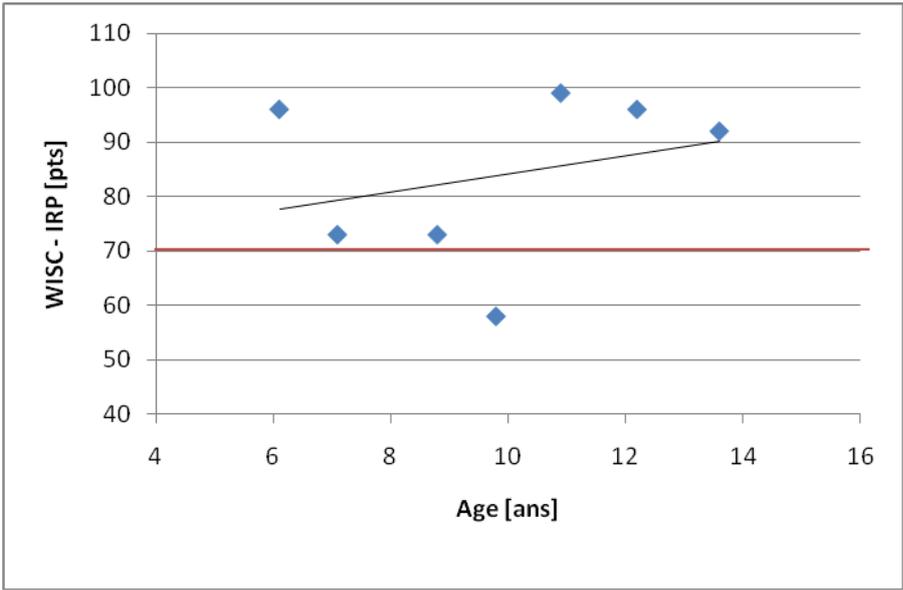
## Annexe IV : Corrélations inter-épreuves

Corrélations																					
		age	Sim	Voc	Comp	ICV	Cubes	IDC	Mat	IRP	MCD	MCI	SLC	IMT	Codes	Sym	IVT	Rey_copie	Rey_Prog	Rey_IP	NCST_R
age	Corrélation de Pearson	1	.572	.500	.380	.483	.511	.410	.145	.412	.439	.454	.268	.410	.362	.432	.398	.727	.700	-.234	.689
	Sig. (bilatérale)		.179	.253	.400	.273	.242	.361	.757	.359	.324	.306	.562	.362	.425	.333	.377	.101	.080	.655	.130
	N	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	6	7	6	6
Sim	Corrélation de Pearson	.572	1	.935**	.922**	.956**	.866*	.627	.492	.769*	.409	.406	.719	.662	.843*	.727	.828*	.938**	.798*	-.813*	.403
	Sig. (bilatérale)	.179		.002	.003	.001	.012	.132	.262	.044	.362	.366	.069	.106	.017	.064	.022	.006	.031	.049	.429
	N	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	6	7	6	6
Voc	Corrélation de Pearson	.500	.935**	1	.972**	.995**	.779*	.466	.459	.660	.408	.332	.555	.526	.897**	.732	.866*	.900*	.768*	-.918**	.224
	Sig. (bilatérale)	.253	.002		.000	.000	.039	.292	.300	.106	.363	.467	.196	.226	.006	.062	.012	.015	.044	.010	.669
	N	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	6	7	6	6
Comp	Corrélation de Pearson	.380	.922**	.972**	1	.985**	.756*	.472	.599	.708	.219	.171	.564	.431	.930**	.737	.890**	.868*	.675	-.960**	-.067
	Sig. (bilatérale)	.400	.003	.000		.000	.049	.285	.155	.075	.637	.714	.187	.335	.002	.059	.007	.025	.096	.002	.900
	N	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	6	7	6	6
ICV	Corrélation de Pearson	.483	.956**	.995**	.985**	1	.791*	.508	.508	.701	.365	.304	.606	.539	.909**	.741	.877**	.914*	.766*	-.921**	.202
	Sig. (bilatérale)	.273	.001	.000	.000		.034	.244	.244	.079	.421	.507	.149	.212	.005	.057	.009	.011	.045	.009	.700
	N	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	6	7	6	6
Cubes	Corrélation de Pearson	.511	.866*	.779*	.756*	.791*	1	.625	.550	.838*	.423	.570	.437	.537	.784*	.811*	.815*	.738	.497	-.812*	.211
	Sig. (bilatérale)	.242	.012	.039	.049	.034		.133	.201	.019	.345	.182	.327	.214	.037	.027	.026	.094	.256	.050	.689
	N	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	6	7	6	6
IDC	Corrélation de Pearson	.410	.627	.466	.472	.508	.625	1	.601	.880**	.476	.627	.709	.747	.652	.800*	.702	.699	.576	-.435	.513
	Sig. (bilatérale)	.361	.132	.292	.285	.244	.133		.153	.009	.280	.132	.074	.054	.113	.031	.078	.122	.176	.389	.298
	N	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	6	7	6	6

Corrélations																					
		age	Sim	Voc	Comp	ICV	Cubes	IDC	Mat	IRP	MCD	MCI	SLC	IMT	Codes	Sym	IVT	Rey_copie	Rey_Prog	Rey_IP	NCST_R
Mat	Corrélation de Pearson	.145	.492	.459	.599	.508	.550	.601	1	.841*	-.252	-.046	.216	.018	.773*	.788*	.788*	.400	.114	-.654	-.295
	Sig. (bilatérale)	.757	.262	.300	.155	.244	.201	.153		.018	.586	.922	.642	.970	.041	.035	.035	.432	.807	.159	.571
	N	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	6	7	6	6
IRP	Corrélation de Pearson	.412	.769*	.660	.708	.701	.838*	.880**	.841*	1	.260	.455	.539	.517	.863*	.940**	.901**	.715	.469	-.738	.175
	Sig. (bilatérale)	.359	.044	.106	.075	.079	.019	.009	.018		.573	.305	.212	.235	.012	.002	.006	.110	.288	.094	.740
	N	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	6	7	6	6
MCD	Corrélation de Pearson	.439	.409	.408	.219	.365	.423	.476	-.252	.260	1	.928**	.436	.821*	.260	.382	.302	.595	.638	-.221	.760
	Sig. (bilatérale)	.324	.362	.363	.637	.421	.345	.280	.586	.573		.003	.328	.023	.573	.397	.510	.213	.123	.675	.080
	N	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	6	7	6	6
MCI	Corrélation de Pearson	.454	.406	.332	.171	.304	.570	.627	-.046	.455	.928**	1	.373	.783*	.301	.524	.375	.612	.489	-.255	.687
	Sig. (bilatérale)	.306	.366	.467	.714	.507	.182	.132	.922	.305	.003		.410	.037	.512	.227	.407	.197	.265	.626	.132
	N	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	6	7	6	6
SLC	Corrélation de Pearson	.268	.719	.555	.564	.606	.437	.709	.216	.539	.436	.373	1	.860*	.483	.394	.459	.820*	.777*	-.398	.608
	Sig. (bilatérale)	.562	.069	.196	.187	.149	.327	.074	.642	.212	.328	.410		.013	.272	.382	.300	.046	.040	.434	.201
	N	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	6	7	6	6
IMT	Corrélation de Pearson	.410	.662	.526	.431	.539	.537	.747	.018	.517	.821*	.783*	.860*	1	.423	.470	.442	.744	.794*	-.308	.819
	Sig. (bilatérale)	.362	.106	.226	.335	.212	.214	.054	.970	.235	.023	.037	.013		.344	.288	.321	.090	.033	.553	.046
	N	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	6	7	6	6
Codes	Corrélation de Pearson	.362	.843*	.897**	.930**	.909**	.784*	.652	.773*	.863*	.260	.301	.483	.423	1	.922**	.993**	.798	.581	-.955**	-.068
	Sig. (bilatérale)	.425	.017	.006	.002	.005	.037	.113	.041	.012	.573	.512	.272	.344		.003	.000	.057	.171	.003	.898
	N	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	6	7	6	6

Corrélations																					
		age	Sim	Voc	Comp	ICV	Cubes	IDC	Mat	IRP	MCD	MCI	SLC	IMT	Codes	Sym	IVT	Rey_copie	Rey_Prog	Rey_IP	NCST_R
Sym	Corrélation de Pearson	.432	.727	.732	.737	.741	.811	.800	.788	.940**	.382	.524	.394	.470	.922**	1	.961**	.755	.490	-.880	.118
	Sig. (bilatérale)	.333	.064	.062	.059	.057	.027	.031	.035	.002	.397	.227	.382	.288	.003		.001	.082	.265	.021	.823
	N	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	6	7	6	6
IVT	Corrélation de Pearson	.398	.828	.866	.890**	.877**	.815	.702	.788	.901**	.302	.375	.459	.442	.993**	.961**	1	.792	.563	-.943**	-.002
	Sig. (bilatérale)	.377	.022	.012	.007	.009	.026	.078	.035	.006	.510	.407	.300	.321	.000	.001		.060	.188	.005	.996
	N	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	6	7	6	6
Rey_Co	Corrélation de Pearson	.727	.938**	.900	.868	.914	.738	.699	.400	.715	.595	.612	.820	.744	.798	.755	.792	1	.943**	-.705	.681
	Sig. (bilatérale)	.101	.006	.015	.025	.011	.094	.122	.432	.110	.213	.197	.046	.090	.057	.082	.060		.005	.117	.205
	N	6	6	6	6	6	6	6	6	6	6	6	6	6	6	6	6	6	6	6	5
Rey_Prog	Corrélation de Pearson	.700	.798	.768	.675	.766	.497	.576	.114	.469	.638	.489	.777	.794	.581	.490	.563	.943**	1	-.482	.947**
	Sig. (bilatérale)	.080	.031	.044	.096	.045	.256	.176	.807	.288	.123	.265	.040	.033	.171	.265	.188	.005		.333	.004
	N	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	6	7	6	6
Rey_IP	Corrélation de Pearson	-.234	-.813	-.918**	-.960**	-.921**	-.812	-.435	-.654	-.738	-.221	-.255	-.398	-.308	-.955**	-.880	-.943**	-.705	-.482	1	.510
	Sig. (bilatérale)	.655	.049	.010	.002	.009	.050	.389	.159	.094	.675	.626	.434	.553	.003	.021	.005	.117	.333		.380
	N	6	6	6	6	6	6	6	6	6	6	6	6	6	6	6	6	6	6	6	5
NCST_R	Corrélation de Pearson	.689	.403	.224	-.067	.202	.211	.513	-.295	.175	.760	.687	.608	.819	-.068	.118	-.002	.681	.947**	.510	1
	Sig. (bilatérale)	.130	.429	.669	.900	.700	.689	.298	.571	.740	.080	.132	.201	.046	.898	.823	.996	.205	.004	.380	
	N	6	6	6	6	6	6	6	6	6	6	6	6	6	6	6	6	5	6	5	6

Annexe V : WISC-IRP (points) en fonction de l'âge (années)



Annexe VI : WISC-IVT (points) en fonction de l'âge (années)

