



SAVOIR &
COMPRENDRE

REPÈRES



BILAN NEUROPSYCHOLOGIQUE et maladies neuromusculaires

Le bilan neuropsychologique explore les fonctions cognitives d'une personne (enfant, adolescent ou adulte) confrontée à des difficultés d'ordre cognitif qui retentissent sur les apprentissages scolaires, le travail, le comportement, ou encore les interactions sociales... Face à ces difficultés, qui peuvent se manifester dans certaines maladies neuromusculaires comme la dystrophie musculaire de Duchenne ou la maladie de Steinert, le but du bilan neuropsychologique est de caractériser précisément la nature des troubles cognitifs à l'origine des difficultés rencontrées.

Le bilan neuropsychologique dans les maladies neuromusculaires est effectué par un neuropsychologue. Il se déroule, le plus souvent, à la consultation pluridisciplinaire neuromusculaire. L'identification des troubles neuropsychologiques présents permet d'envisager une prise en charge cognitive spécifique, comportant une rééducation cognitive ciblée associée à la mise en place de moyens de compensation. Le bilan permet aussi d'engager une réflexion sur l'orientation scolaire ou professionnelle, afin de trouver les solutions les mieux adaptées aux capacités de la personne et propices à son épanouissement.

LE BILAN neuropsychologique

Le bilan neuropsychologique fournit un état des lieux du fonctionnement cognitif d'un enfant ou d'un adulte, rencontrant des difficultés d'apprentissage, de comportement, d'adaptation sociale..., à l'école, au travail, à la maison ou dans la vie sociale.

Il permet de savoir s'il y a un lien entre ces manifestations et des troubles cognitifs. Il aboutit à un diagnostic des troubles neuropsychologiques, base d'une prise en charge ciblée.

Les fonctions cognitives

"Les fonctions "cognitives" sont celles qui nous permettent de "prendre connaissance" (de nous-même, de l'autre, de notre environnement)" (M. Mazeau, Réadaptation, 2010, 567, p. 32-38). C'est sur ces fonctions que repose notre capacité à acquérir des connaissances, à penser, à appréhender le monde, à agir ou encore à ajuster notre comportement en fonction des situations...

Nos fonctions cognitives sont sollicitées dans la plupart de nos actions quotidiennes (se déplacer, faire ses courses, organiser une sortie entre amis...), dans les apprentissages scolaires, dans notre travail, ou encore dans notre vie relationnelle...

SOMMAIRE

Le bilan neuropsychologique.....	2
Bilan neuropsychologique et maladies neuromusculaires	4
Les fonctions cognitives	6
Le bilan en pratique.....	8
Les suites du bilan	9

Explorer le fonctionnement cognitif

La neuropsychologie analyse les liens entre le fonctionnement du cerveau et les processus intellectuels et le comportement. Elle s'intéresse aux troubles des fonctions cognitives et à leurs conséquences sur les apprentissages, les activités intellectuelles en général et le comportement.

Le bilan neuropsychologique est un examen qui explore le fonctionnement cognitif d'un enfant ou d'un adulte, à un moment donné de sa vie, en particulier lorsqu'il manifeste des troubles qui pourraient être d'origine cognitive, comme des difficultés d'apprentissage, de comportement, d'interactions sociales...

Le bilan permet alors de savoir si, en effet, il existe des troubles cognitifs sous-jacents à ces manifestations et d'en comprendre la nature.

Il identifie les secteurs cognitifs préservés ainsi que ceux qui sont concernés par ces difficultés, et en quoi ils le sont.

Le bilan est effectué par un neuropsychologue, psychologue spécialisé dans l'étude des relations entre le cerveau, les fonctions cognitives et le comportement, et formé à la conduite d'un tel examen.

POUR INFO

Qu'est-ce qu'un trouble cognitif ?

Les troubles cognitifs résultent du dysfonctionnement d'un ou de plusieurs domaines cognitifs (attention, mémoire, langage, capacités gestuelles ou praxies, perceptions visuo-spatiales, visuo-constructives, fonctions exécutives). Ces troubles ont des répercussions sur un certain nombre d'activités quotidiennes. Ils se rencontrent aussi bien dans la population générale, sans qu'il y ait toujours une maladie associée, que chez des personnes atteintes de certaines maladies, dont ils sont la conséquence.

- **Les troubles cognitifs globaux** touchent l'ensemble du fonctionnement mental ; ils résultent d'une mise en place imparfaite des structures cérébrales lors de la maturation du cerveau, pendant la grossesse ou les premières années de vie. Ces troubles conduisent à un retard mental plus ou moins prononcé. Ils peuvent retarder les acquisitions motrices (marche), langagières (parole) et/ou sociales (difficultés ou incapacité à communiquer avec les autres), voire les empêcher.

- **Les troubles spécifiques** touchent une ou plusieurs fonctions cognitives, sans affecter le fonctionnement cognitif global. Ils peuvent ne concerner qu'une toute petite partie des fonctions cognitives, sans affecter pour autant les capacités intellectuelles qui sont alors de bonne qualité : il n'y a pas de retard mental.

Selon la sphère cognitive touchée, ces troubles peuvent conduire à des difficultés d'apprentissage scolaire chez l'enfant (lecture, écriture, calcul...) ou encore à des difficultés dans la vie quotidienne ou dans la vie professionnelle chez l'adulte (organisation, planification, efficacité, mémorisation...). Ces troubles ont parfois aussi des conséquences sur le comportement.



Description du bilan

Le bilan neuropsychologique comporte un entretien clinique et des tests standardisés. Une synthèse reprend les résultats et les met en perspective.

- Lors de l'entretien clinique, le neuropsychologue interroge la personne sur ses difficultés, leurs répercussions au quotidien, le contexte familial... L'entretien permet aussi de déceler des difficultés d'ordre psychologique sous-jacentes ou des troubles plus profonds (comportement, lien social...).

- Des tests standardisés mettent ensuite la personne en situation d'utiliser ses ressources cognitives, en lui faisant effectuer des tâches comme observer et nommer des images, représenter des figures géométriques, retenir des listes de mots...

Ces tests montrent comment elle mobilise l'éventail de ses capacités intellectuelles : mémoire, attention, langage, organisation dans l'espace ou dans le temps, capacité à interpréter une situation, à faire des analogies, stratégies pour réussir, erreurs commises...

Évaluations complémentaires

Le bilan neuropsychologique peut être complété par un bilan en orthophonie, qui consiste en une évaluation complète du langage (écrit, oral, champ lexical...); l'évaluation en ergothérapie permet, quant à elle, d'étudier la mobilisation des capacités cognitives en situation de vie réelle (situation dite "écologique") et d'en repérer les difficultés : repérage dans l'espace, habiletés gestuelles...

EN PRATIQUE



Des tests généraux et d'autres plus spécifiques

Les tests neuropsychologiques reposent tous sur le même principe : saisir, interpréter, puis traiter une information pour parvenir à un résultat, en utilisant ses compétences cognitives. Ils sont étalonnés par rapport à une population de référence (enfants ou adultes d'une même tranche d'âge) et réactualisés en fonction de l'évolution des connaissances dans le domaine de la cognition.

- **Les tests généraux** (ou tests psychométriques) examinent l'ensemble des fonctions cognitives (attention, mémoire, praxies, langage, capacités visuo-spatiales, perceptions, fonctions exécutives), sans pour autant les détailler, pour voir si un secteur cognitif est touché. Ils évaluent **l'efficacité cognitive (ou intellectuelle) globale**, concept qui remplace aujourd'hui celui "d'intelligence" et reflète l'efficacité quantitative et qualitative du fonctionnement intellectuel.

- Les trois échelles les plus utilisées sont celles de Wechsler : la WAIS III, à partir de 16 ans, la WISC IV, entre 6 et 16 ans 11 mois et 30 jours et la WIPSI entre 3 mois et demi et 7 ans 3 mois et 30 jours. Elles analysent, grâce à deux sous-ensembles de tests ("subtest"), **les compétences dites "verbales"** (connaissances générales, maniement du vocabulaire et des chiffres, compréhension de situations de la vie courante, raisonnement verbal...) et **les compétences dites "non verbales"** (perception visuelle fine, logique, construction visuo-spatiale, stratégie face à une situation nouvelle, capacité à mettre en pratique ses connaissances...).

- Ces tests permettent de calculer le Quotient Intellectuel Total (QIT), qui chiffre l'efficacité cognitive globale ; il permet de dire s'il y a une déficience mentale globale (c'est le cas lorsqu'il est inférieur à 70). Cette valeur n'est cependant qu'un indicateur. Elle doit être complétée par les résultats des épreuves qui étudient en détail le fonctionnement cognitif en explorant les sous-modules cognitifs.

- **Les tests spécifiques** explorent un secteur cognitif de façon approfondie : par exemple le repérage dans l'espace, l'attention divisée, la mémoire de travail, la mémoire à long terme...

Une analyse quantitative et qualitative

Le bilan neuropsychologique fournit une vue d'ensemble ainsi qu'une description détaillée du fonctionnement cognitif et de ses troubles. Ses résultats comportent des données chiffrées pour chaque test, situant les capacités de l'enfant

ou de l'adulte dans les différents domaines cognitifs, rapportées à des normes établies dans une population comparable (âge, niveau d'études). Des informations qualitatives portent sur la manière d'utiliser ses ressources cognitives : les points d'appui, les stratégies naturelles pour traiter les informations et contourner les difficultés...

POUR INFO

Les troubles des apprentissages spécifiques

Ces troubles cognitifs dits « spécifiques » affectent les acquisitions scolaires. Dus au dysfonctionnement ciblé de certains aspects des fonctions cognitives, ils n'affectent pas les capacités intellectuelles globales. En perturbant les acquisitions scolaires, en particulier celles des notions fondamentales pour la suite des apprentissages, ils peuvent parasiter toute la scolarité.

Ces troubles sont divers : les troubles d'apprentissage de la lecture et de l'acquisition de son automatisme appelés "dyslexies", les troubles du langage oral nommés "dysphasies", les troubles de l'organisation du regard, de la planification et de la réalisation des gestes dits "dyspraxies", les troubles spécifiques et durables de la production orthographique appelés "dysorthographies", les dysfonctionnements dans les domaines logico-mathématiques dits "dyscalculies", et les troubles déficitaires de l'attention avec ou sans hyperactivité, dits "TDA/H".

Ils peuvent être dépistés par un bilan neuropsychologique approfondi.

BILAN NEUROPSYCHOLOGIQUE et maladies neuromusculaires

Dans les maladies neuromusculaires, le bilan neuropsychologique peut être demandé par le médecin, lorsque l'enfant ou l'adulte présente des signes de troubles cognitifs. Le bilan est effectué par un neuropsychologue, et se déroule, le plus souvent, à la consultation pluridisciplinaire neuromusculaire. L'identification des troubles neuropsychologiques conduit à une prise en charge cognitive spécifique.

Les troubles cognitifs dans les maladies neuromusculaires

Dans certaines maladies neuromusculaires, il peut exister des troubles cognitifs qui sont en lien avec l'anomalie génétique en cause dans ces maladies.

Ils peuvent se manifester dès l'enfance, en particulier dans la maladie de Steinert (DM1) et la dystrophie musculaire de Duchenne, sans toutefois concerner tous les enfants atteints par ces maladies ; chez l'adulte, ils peuvent également être présents dans la DM1 (et dans certaines maladies mitochondriales), sans concerner toutes les personnes atteintes.

Dans d'autres maladies neuromusculaires, on commence seulement à les identifier et ils font encore l'objet d'études pour mieux les cerner.

- Dans la maladie de Steinert, les troubles cognitifs peuvent aller d'un retard mental important avec troubles de la communication et/ou des interactions sociales (difficultés à entrer en contact avec les autres, à exprimer des sentiments, à interpréter l'implicite dans les relations, troubles de l'humeur...), à des troubles plus fins de certaines fonctions comme l'attention, les perceptions visuo-spatiales, les

fonctions exécutives, sans diminution des capacités intellectuelles globales ou sinon avec un léger retard mental.

- Dans la dystrophie musculaire de Duchenne (DMD), l'atteinte cognitive qui touche certains enfants est différente d'un enfant à l'autre : elle peut entraîner des troubles de type retard mental chez certains ou bien se manifester, chez d'autres, par une efficacité intellectuelle globale préservée mais des déficits cognitifs spécifiques. Les troubles cognitifs peuvent concerner le langage, la mémoire, la lecture... Par ailleurs, il existe une proportion non négligeable de troubles spécifiques des apprentissages comme la dyslexie, la dyscalculie et la dysgraphie, ainsi que des troubles de l'attention avec ou sans hyperactivité (TDA/H). Certains garçons atteints de DMD souffrent aussi de troubles de la communication et de la socialisation dits "troubles envahissants du développement".

Leurs conséquences au quotidien

Chez l'enfant, ces troubles peuvent entraîner un retard dans les acquisitions élémentaires (langage, autonomie, socialisation...), ou encore des difficultés d'apprentissage scolaire ; ils peuvent faire obstacle à

l'acquisition de la lecture et/ou du calcul, diminuer les capacités de concentration, de repérage dans l'espace (perceptions visuo-spatiales), ou encore rendre plus lent... Les troubles de la communication et des interactions sociales peuvent déjà se manifester dans la petite enfance par des difficultés à entrer en contact avec l'entourage, un repli sur soi, une anxiété...

Chez l'adulte, les troubles peuvent engendrer aussi une difficulté à s'organiser, quel que soit le contexte (travail, maison...), à planifier des actions, à se repérer dans l'espace, à garder une attention suffisante, ou encore à communiquer avec les autres, à interpréter les émotions, à ajuster son comportement selon la situation. Parfois, la personne ne se rend pas compte de ses difficultés (à cause des troubles eux-mêmes), ce qui rend le quotidien un peu complexe.

L'intérêt du bilan neuropsychologique

- **Comprendre.** Le bilan neuropsychologique peut permettre d'objectiver et d'expliquer des difficultés que l'on ne comprend pas toujours au quotidien et pour lesquelles il est difficile de savoir si elles sont liées à la maladie neuromusculaire ou par exemple au tempérament de la personne, à sa "mauvaise volonté"... Le bilan permet de faire la part de ce qui est lié à la maladie et de ce qui ne l'est pas.
- **Initier une rééducation cognitive ciblée.** Chez l'enfant, les circuits

neuronaux sous-tendant les fonctions cognitives sont flexibles (plasticité neuronale) : il est possible d'optimiser l'utilisation de ses ressources cognitives, en favorisant la mise en place d'autres réseaux neuronaux.

Chez l'adulte, même si la plasticité neuronale est moins importante que chez l'enfant, il est toujours possible de mettre en place une prise en charge cognitive qui vise à une meilleure utilisation des ressources et à l'entretien des capacités existantes.

- **Compenser les difficultés.** La mise en place de solutions de compensation, en fonction des résultats du bilan, peut aider l'enfant au quotidien, à l'école et à la maison : aides techniques comme un ordinateur adapté, auxiliaire de vie scolaire à l'école, aide humaine à la maison... Chez l'adulte, le bilan peut permettre de proposer des solutions pour améliorer le poste de travail (aides techniques, aides humaines, aménagements horaires, fiche de poste mieux adaptée...).

- **Orienter.** Chez l'enfant, le bilan aide à identifier le meilleur cadre scolaire pour lui ; il permet, par exemple, de se rendre compte que l'enfant a sa place en milieu ordinaire moyennant un accompagnement alors qu'on envisageait un autre choix, ou encore qu'un environnement scolaire spécialisé peut lui offrir des conditions plus adaptées à ses difficultés (programme scolaire, rythme, accompagnement...).

Chez l'adulte, le bilan donne des arguments en faveur de tel ou tel milieu de travail (ordinaire, protégé...) et permet de préparer cette transition avec la personne.

Qui le propose ?

- Le plus souvent, c'est le médecin référent de la consultation pluridisciplinaire, responsable du suivi médical de l'enfant ou de l'adulte (neuropédiatre, neurologue...), qui fait la demande de bilan neuropsychologique. Sa demande s'appuie sur ses observations cliniques et celles des autres professionnels de l'équipe pluridisciplinaire neuromusculaire ainsi que sur les difficultés rapportées par les parents à propos de leur enfant ou par l'adulte lui-même.
- Cette demande peut aussi répondre à la sollicitation d'un

enseignant ou du médecin scolaire, qui s'interroge sur les difficultés scolaires rencontrées par un enfant et leur lien possible avec des troubles cognitifs, et qui en ont fait part à ses parents. Dans certaines maladies comme la maladie de Steinert, ces troubles peuvent d'ailleurs révéler la maladie jusqu'alors non diagnostiquée.

- Les techniciens d'insertion (TI) des Services régionaux de l'AFM-Téléthon peuvent aussi sensibiliser à l'intérêt d'un bilan pour un enfant ou un adulte, en informant que cette démarche est possible dans les différentes situations évoquées plus haut.

EN PRATIQUE

Quand consulter ? À qui s'adresser ?

Plusieurs situations peuvent vous amener à prendre l'avis du médecin :

- **si votre enfant** manifeste des difficultés d'acquisition du langage (au-delà de 3-4 ans), ou bien qu'il a des difficultés à l'école en lecture ou en mathématiques, qu'il a du mal à se repérer dans l'espace, à mémoriser des informations, à organiser ses idées (raisonnement), à se concentrer, ou qu'il est lent et fatigable..., ou encore lorsque son comportement est déroutant (relations difficiles avec la fratrie, agitation, colère, agressivité, repli sur soi et inhibition, anxiété...). Toutefois, le bilan ne peut pas être fait trop tôt, et pas avant que les fonctions cognitives ne soient construites. Il est rare de le réaliser avant l'âge scolaire (grande section de maternelle, cours préparatoire), y compris dans les maladies neuromusculaires.

- **si vous-même** manifestez des difficultés au travail, pour fixer votre attention, organiser ce qui est à faire, gérer plusieurs choses à la fois... et que tout ceci a un impact sur votre efficacité ; ou encore, si au quotidien, il vous est difficile de faire deux choses automatiques en même temps comme marcher et parler (cela vous demande de vous concentrer sur une tâche, puis l'autre)... ; ou enfin, si vous oubliez souvent où sont les choses (voiture, clés...), qu'il est compliqué de vous organiser pour des activités courantes comme faire ses courses ou ordonner ses papiers administratifs... et que toutes ces difficultés vous gênent au quotidien.

- **L'interlocuteur est le médecin référent** de la consultation pluridisciplinaire neuromusculaire dans laquelle vous ou votre enfant êtes suivi (neuropédiatre, pédiatre, médecin de médecine physique et de réadaptation). Il vous parlera du bilan et vous orientera vers le neuropsychologue si nécessaire. Il y a des neuropsychologues dans un certain nombre de consultations neuromusculaires, collaborant avec l'équipe pluridisciplinaire. Si ce n'est pas le cas dans la vôtre, le médecin vous orientera vers une autre consultation dont c'est la spécialité et qu'il recommande. Il vaut mieux éviter de s'adresser n'importe où.

Les coordonnées des consultations neuromusculaires sont disponibles sur le site internet de l'AFM-Téléthon (www.afm-telethon.fr), ou auprès du Service Accueil Familles de l'AFM-Téléthon (n° Azur 0810 811 088 ou 01 69 47 11 78).



LES FONCTIO

Les fonctions cognitives sont supportées par des réseaux de neurones. Sans le savoir, nous les utilisons chaque jour dans la plupart de nos actions (lire un livre, marcher sur un sujet, s'orienter dans la rue...) ou plus complexes (apprendre à lire, résoudre un problème). Ces fonctions nous permettent de percevoir, d'interpréter et d'utiliser le monde.

Les zones du cerveau impliquées dans les fonctions cognitives

Par différentes techniques (imagerie...), on peut visualiser l'activité cérébrale, lorsque les fonctions cognitives sont en action ; ainsi on peut relier schématiquement une ou plusieurs zones anatomiques avec telle ou telle tâche cognitive.

- 1 Les réseaux neuronaux à l'avant du cerveau (lobes frontaux) sont responsables des fonctions exécutives et de l'attention.
- 2 Les lobes pariétaux sont impliqués dans le traitement de l'espace et des gestes et de certains aspects attentionnels.
- 3 Les lobes occipitaux sont impliqués dans le traitement des informations visuelles.
- 4 Les lobes temporaux sont sollicités dans la mémoire, la compréhension du langage, la gestion des émotions.

Toutes ces zones interagissent entre elles, car leurs réseaux neuronaux sont interconnectés. Le cerveau fonctionne de manière globale.



La mémoire

Pour être mémorisées par notre cerveau, les informations sont d'abord **encodées**, puis **stockées** dans l'espace mémoire qui leur est dédié, pour être **recupérées** le moment venu.

- **La mémoire à court terme**, qui comprend **la mémoire de travail**, sert à retenir momentanément des données utiles pour réaliser une tâche : retenir un numéro de téléphone le temps de le composer, retenir des nombres lors d'un calcul mental...
- **La mémoire à long terme**, dédiée aux informations retenues très longtemps, contient plusieurs "sous-modules", en particulier :
 - **la mémoire épisodique**, qui stocke des données dans leur contexte, comme "je me souviens avoir écouté cette musique pour la 1^{ère} fois le jour de mes 16 ans"...
 - **la mémoire sémantique**, qui conserve les connaissances générales (mots, données géographiques, sociales, humaines, caractéristiques des objets...), "je sais que cette musique a été composée par..."
 - **la mémoire procédurale** qui enregistre nos habiletés motrices ou verbales, nos savoir-faire et nos automatismes sensori-moteurs (conduire, jouer du piano, s'habiller, manger, boire...).

Les fonctions instrumentales

Ces fonctions nous donnent accès à notre environnement. Elles comprennent les **perceptions**, dites "gnosies" (perception des formes, des couleurs, des sons, des goûts, des odeurs, des textures...). Ce sont les capacités de base qui nous permettent de nous adapter à notre environnement grâce à nos sens (voir, entendre, sentir, goûter, toucher). Les fonctions visuo-spatiales permettent de percevoir l'espace, de se repérer dans l'espace. Elles sont fortement sollicitées dans les activités de la vie quotidienne, mais aussi dans les activités professionnelles et sportives. Les **habiletés gestuelles**, dites "praxiques", sont les capacités de concevoir et à coordonner nos gestes (marcher, courir, sauter, saisir un objet, écrire, faire un dessin, s'habiller, manger, écrire...) ont été apprises dès l'enfance et sont mises en œuvre de la manière dont on va les réaliser : intentionnellement.

Le langage fait partie des fonctions instrumentales. Il comprend la production et la compréhension orale (parole, écriture, lecture, vocabulaire...).

NS cognitives

Les neurones situés dans différentes régions de notre cerveau. Ils, qu'elles soient "banales" (faire ses courses, rechercher une information, à compter, être efficace au travail, être en relation avec les autres...). Les informations qui nous entourent pour les transformer en autre chose.



© Miktradic / Fotolia.com

Des fonctions qui coopèrent

Les fonctions cognitives sont complexes. Elles forment un assemblage de différentes compétences qui sont mises en jeu conjointement dans de nombreuses situations, comme dans cet exemple : lorsque je demande des indications à un passant pour me rendre à mon rendez-vous, cela nécessite très schématiquement d'utiliser **l'attention** pour me concentrer sur ce que me dit le passant, **la mémoire à court terme** pour retenir les indications, **les capacités visuo-spatiales** pour me repérer en reliant l'espace de la rue avec les indications et **les fonctions exécutives** pour coordonner l'ensemble, adapter ma vitesse de marche pour être à l'heure (planification) et prendre le temps de m'arrêter à la boulangerie, sans oublier l'horaire.

L'attention

Toutes les activités cognitives non automatiques, en particulier les apprentissages scolaires, utilisent l'attention, sous différentes formes.

- **L'attention soutenue** permet de se concentrer pour mener une tâche complexe jusqu'au bout (résoudre un exercice de mathématiques, lire attentivement un livre, réaliser un plat cuisiné compliqué...).
- **L'attention divisée** permet d'être attentif lors d'une tâche "à double entrée" : écouter le professeur alors que l'on prend des notes, rédiger un texte en faisant attention à la fois au contenu et à l'orthographe...
- **L'attention sélective** est la capacité à choisir de se concentrer sur une tâche plutôt qu'une autre et à se tenir à ce choix (ce qui fait appel aussi aux fonctions exécutives).

Les fonctions exécutives

Ces fonctions servent à réaliser toutes les tâches complexes, non routinières. Elles sont aussi très impliquées dans le comportement : elles nous permettent d'adapter et de contrôler notre discours, nos pensées, et notre manière de répondre à telle ou telle situation... Les fonctions exécutives orchestrent toutes les autres fonctions.

Elles regroupent des aptitudes diverses : raisonner, conceptualiser, élaborer des stratégies, s'organiser, planifier...

Elles permettent de passer d'une tâche à une autre (flexibilité mentale) ; de maintenir son attention tout au long d'un travail ; de ne pas être distrait par des informations non pertinentes pour ce que l'on fait, ou de réprimer un comportement inadapté à la situation (capacité d'inhibition)...

Elles nous rendent capables de faire 2 choses à la fois, dont l'une est automatique : parler en conduisant ou en faisant son footing...

au monde.

(**fonctions visuo-spatiales, visuo-** capacités à percevoir des éléments de sens (le toucher, la vue, l'ouïe...), d'en comprendre de quoi il s'agit.

permettent le repérage et l'exploration du repérage de positions dans l'espace dans la lecture où elles deviennent utiles à 4 ans d'apprentissage environ.

"fonctions exécutives". Il s'agit de notre capacité à agir dans un but précis (attraper un objet, ...). Nos gestes courants (s'habiller, ...) et ne nécessitent plus de penser à eux ils sont devenus automatiques.

fonctions instrumentales. Il comprend l'exécution et écrite (écriture, lecture, syntaxe,

LE BILAN en pratique

Le bilan neuropsychologique dans les maladies neuromusculaires repose sur le même principe qu'un bilan classique. Il se déroule, en règle générale, en trois temps : l'entretien clinique, les tests et la restitution des résultats. Le bilan dure environ 2 à 3 heures, temps nécessaire à une exploration de qualité.

L'entretien : décrire les manifestations

Durant l'entretien clinique, première étape du bilan neuropsychologique, le neuropsychologue fait le point : quelles sont les difficultés rencontrées ? À quel moment se manifestent-elles (à l'école, au travail, à la maison,...) ? Qu'est-ce que cela empêche de faire ? Comment sont-elles vécues... ? Sont-elles très pénalisantes ? L'entretien clinique est le moment d'expliquer ce qui se passe concrètement. C'est l'occasion aussi de comprendre quelles peuvent être les intrications entre les difficultés neuropsychologiques, psychologiques, comportementales...

Les tests

Les tests sont choisis par le neuropsychologue parmi un ensemble d'outils, en fonction des caractéristiques de la personne (âge, ce que dit la personne et l'entourage de ses troubles...). Ces tests proposent de réaliser différentes tâches : reconnaître des images ; classer des objets ; reproduire une figure géométrique sur le papier ou dans l'espace avec des cubes ; dessiner un trajet d'un point à un autre dans un labyrinthe ; apprendre une liste de mots ; écouter et restituer des informations dans une histoire ; chercher un intrus dans une liste de

mots ou sur des images ; repérer parmi de nombreuses figures celles qui sont identiques... D'autres tests sont basés sur les connaissances acquises, le repérage dans le temps, dans l'espace...

Les tests sont effectués dans un temps donné. Il n'y a pas de test spécifiquement utilisé dans les maladies neuromusculaires. Le cas échéant, le neuropsychologue adapte la vitesse de traitement si les difficultés motrices le nécessitent. De même, il peut décider de faire les tests en plusieurs fois, si l'enfant ou l'adulte est trop fatigable.

Deux grandes séries de tests

Quelle que soit la situation, une première série de tests comme les échelles de Wechsler (Wipsi, Wisc, Wais), ou parfois le MMS (*Mini Mental State*)..., explore le fonctionnement cognitif global dans le domaine verbal et non verbal.

Dans un second temps, le neuropsychologue propose des épreuves qui ciblent les fonctions dont il pense qu'elles pourraient être touchées, notamment d'après les résultats de la première série de tests : mémoire de travail, attention divisée, attention soutenue, capacités visuo-constructives, raisonnement, logique, analogie, organisation...

Aucun test ne cible un seul aspect cognitif ; en passer plusieurs qui

EN PRATIQUE

Les tests sont-ils difficiles ?

L'objectif des tests n'est pas de mettre en difficulté. Le neuropsychologue les choisit en fonction des informations qu'il souhaite vérifier, par rapport aux difficultés cognitives rencontrées.

Pendant la passation des tests, il s'attache à mettre en confiance l'enfant ou l'adulte, pour qu'il puisse utiliser ses capacités. Il faut savoir cependant qu'il est normal de ne pas arriver à faire les tests en entier ou de ne pas les réussir tous, car l'objectif est d'aller le plus loin possible dans l'étude des capacités.

Il peut arriver que l'on soit un peu anxieux ou inquiet à l'idée de passer ce bilan. Pour savoir à quoi s'attendre, il ne faut pas hésiter à questionner le médecin qui demande le bilan ou le neuropsychologue : comment le bilan se déroule-t-il ?

Un bilan pour quoi faire ?...



se complètent permet, par recoupement, d'identifier les difficultés cognitives.

C'est pourquoi le bilan prend du temps : on ne peut pas obtenir d'informations pertinentes en ne faisant passer que quelques tests. Pour pouvoir poser un diagnostic neuropsychologique, le bilan doit être large et précis à la fois.

Les résultats du bilan

Le bilan fournit deux types de données : des données chiffrées qui sont rapportées à des normes validées dans la population générale, et des données qualitatives qui portent sur la façon dont la personne s'y prend pour arriver au résultat. Les observations du neuropsychologue pendant la passation des tests fournissent aussi des indications. Les éléments cliniques, le contexte d'évolution de l'enfant ou

de l'adulte... sont, eux aussi, pris en compte.

La restitution

La synthèse du bilan met en avant les points forts ou points d'appui du fonctionnement cognitif et en repère les points faibles. Il ne s'agit pas de dire si la personne est "intelligente", mais plutôt quelles sont ses possibilités cognitives au moment où elle passe le bilan, et comment, en fonction de ce que le bilan a mis en évidence, on peut soutenir, compenser et rééduquer pour améliorer la situation.

Lors de la restitution, les premières conclusions sont expliquées par le neuropsychologue aux parents, ou à la personne concernée elle-même ; les difficultés sont aussi expliquées à l'enfant en des termes adaptés à son âge.

La restitution est un moment fort, durant lequel on reçoit des explications à propos d'une situation

que l'on vit. Cela peut être un soulagement : on prend conscience que ces difficultés peuvent être expliquées par le ou les dysfonctionnements mis en évidence. Cela peut aussi être difficile à entendre, en particulier lorsqu'il y a de très importantes difficultés d'un point de vue neuropsychologique.

Poser toutes les questions utiles

Les conclusions sont reprises dans un compte-rendu qui est adressé aux parents ou à l'adulte qui a passé le bilan et au médecin demandeur du bilan. Lors de la restitution, il est important de poser toutes les questions qui restent en suspens. Si l'on n'a pas bien compris un mot, une explication, il ne faut pas hésiter à interroger le neuropsychologue, à lui faire préciser. Si l'on s'interroge sur l'avenir et les solutions à mettre en place, ou si des inquiétudes se manifestent, c'est aussi le moment d'en parler avec lui.

Si par la suite d'autres questions émergent, il ne faut pas hésiter non plus à recontacter le neuropsychologue afin qu'il vous renseigne. Un rendez-vous téléphonique ou *de visu*, quelques temps après le bilan, peut d'ailleurs être programmé par le neuropsychologue.

Un compte-rendu confidentiel

Les informations issues du bilan sont soumises au secret médical, comme toutes informations médicales. Les comptes-rendus ne peuvent pas être diffusés à des personnes qui le demanderaient sans l'autorisation de la personne concernée ou de ses représentants légaux.

Il est possible qu'il fasse l'objet d'échanges avec d'autres médecins comme le médecin scolaire, avec votre accord.

LES SUITES du bilan

Les informations issues du bilan permettent de mettre en route une prise en charge cognitive ciblée, associée à des moyens de compensation dans le cadre scolaire ou professionnel mais aussi à la maison. Le bilan permet d'engager une réflexion sur l'orientation scolaire ou professionnelle, afin de trouver les meilleures solutions.

La prise en charge cognitive

Elle aide les enfants, les adolescents et les adultes à avoir une autonomie maximale dans leurs activités journalières ou scolaires. La rééducation peut se dérouler à chaque phase de l'évolution de la maladie et elle est adaptée à chaque situation.

La prise en charge cognitive consiste à rééduquer, lorsque c'est possible, les fonctions cognitives qui sont fragiles, à entretenir celles qui sont opérationnelles pour pouvoir s'appuyer sur elles et à mettre en place des stratégies de contournement des difficultés existantes (apprendre à faire autrement).

Un travail à long terme

La prise en charge cognitive est un travail de longue haleine qui nécessite souvent l'intervention de plusieurs professionnels complémentaires et travaillant en équipe : le neuropsychologue, l'orthophoniste, l'ergothérapeute, parfois le psychomotricien, chacun se consacrant à des aspects différents de la cognition. La rééducation peut avoir lieu à l'hôpital, chez des praticiens libéraux, dans un Sessad... Elle s'inscrit généralement (et idéalement) dans un travail global qui inclut tous les acteurs autour de la personne. S'il s'agit d'un enfant, les intervenants scolaires (enseignants,

éducateurs...) sont associés à la prise en charge pour qu'il y ait une continuité d'action dans tous les milieux où évolue l'enfant.

Pour parvenir à un résultat, il faut plusieurs mois (voire plusieurs années) de rééducation comprenant des séances régulières, de l'assiduité, ainsi que de l'entraînement parfois chez soi. À l'instar notamment de la rééducation en kinésithérapie qui s'applique aux aspects orthopédiques, la rééducation cognitive n'est efficace que si elle est bien suivie.

Les outils de la rééducation cognitive

Les rééducateurs ont à leur disposition plusieurs moyens de rééducation.

• Améliorer les fonctions non efficaces

Cette voie a pour but d'améliorer les performances des fonctions les moins efficaces. Elle est privilégiée chez l'enfant et l'adolescent, chez qui la plasticité neuronale le permet. Le principe est de proposer des exercices qui ciblent telle ou telle capacité, pour parvenir à l'enrichir. Il existe une très grande variété de supports (jeux de cartes, exercices papiers, jeux informatiques...) qui permettent d'aborder différents aspects comme la mémoire de travail, l'attention divisée, l'attention sélective, la mise en place de stratégies...

• Stimuler les fonctions efficaces

Chez l'adulte ou chez l'enfant, cela consiste à proposer des outils qui vont "entraîner" les fonctions cognitives efficaces, pour maintenir des points d'appui cognitifs. Cela est très important en particulier

TÉMOIGNAGE

La prise en charge cognitive en orthophonie permet de retrouver de l'autonomie

"Orthophoniste à l'hôpital Rothschild (hôpital de jour), j'interviens dans la rééducation cognitive d'adultes atteints de dystrophie myotonique de Steinert ; ils me sont adressés par le médecin de l'hôpital de jour. Je m'appuie sur les conclusions du bilan neuropsychologique qu'ils ont passé pour définir les grands axes de la rééducation ; je fais aussi le point avec les patients sur leurs difficultés. Souvent, ces derniers ont du mal à se concentrer, à retenir des informations, à s'organiser... La rééducation doit leur permettre de consolider leurs points forts et de trouver des astuces pour agir malgré leurs troubles. Pour certains, elle va contribuer à prendre conscience de difficultés dont ils ne se plaignent pas, mais qui sont pénalisantes pour eux-mêmes ou l'entourage.

La rééducation se déroule à l'hôpital, en général sur 6 semaines, avec 2 à 3 rendez-vous hebdomadaires durant lesquels le patient rencontre différents rééducateurs, dont moi-même.

Lors de ces séances qui durent environ 45 minutes, je propose une série d'exercices adaptés à chacun. Par exemple, lire un texte et me redire précisément les informations clés, trouver un moyen mnémotechnique pour retenir ces informations..., permet de travailler la mémoire et la concentration ; résoudre un problème logiquement en organisant les hypothèses à l'aide d'un tableau..., aide à organiser sa pensée ; apprendre à utiliser un agenda pour se repérer dans le temps, reproduire une situation où on doit classer des dossiers..., permet de mieux s'organiser au quotidien.

Les patients repartent souvent chez eux avec des exercices ou des adresses internet grâce auxquels ils pourront s'entraîner. Car si une session de six semaines permet d'impulser un changement, c'est très court pour le consolider. Tandis que sur le plus long terme, on peut obtenir une progression. Aussi la rééducation se prolonge souvent par une prise en charge en libéral de plusieurs mois, auprès d'un orthophoniste de ville, et parfois par une autre session à l'hôpital. Elle peut être complétée par d'autres approches : par exemple, certains patients isolés participent à des petits groupes de "stimulation cognitive" mis en place à l'hôpital par la neuropsychologue, d'autres ont en parallèle une rééducation cognitive en ergothérapie...".



chez l'adulte pour lequel il est plus difficile d'agir sur les troubles existants. Le rééducateur peut, par exemple, travailler sur la mémoire en proposant des exercices de lecture puis de restitution de l'histoire, ou sur les capacités de raisonnement en proposant de résoudre des problèmes logiques...

• Apprendre à faire autrement en contournant la difficulté

Il s'agira de rechercher et de mettre en place avec le rééducateur, des façons de faire différentes pour réussir à atteindre ses objectifs. Il peut s'agir, par exemple, d'apprendre à se servir d'un agenda pour mieux s'organiser ; d'apprendre à classer ses papiers ; ou encore de s'entraîner à résoudre

des problèmes en organisant les éléments qu'ils contiennent...

Il pourra s'agir aussi, à l'école, de s'aider d'un mode d'emploi pour résoudre un problème de mathématiques logiquement, ou de trouver des astuces mnémotechniques pour retenir des informations...

Les moyens de compensation

Leur mise en place permet de compenser la difficulté. Chez l'enfant, cela peut consister en l'octroi d'une auxiliaire de vie scolaire (AVS) pour accompagner l'enfant et faciliter ses apprentissages scolaires lorsqu'il est scolarisé en milieu ordinaire ; l'enfant peut aussi s'aider d'un ordonnateur ou d'autres aides techniques pour réaliser certains gestes...

Chez l'enfant comme chez l'adulte, l'accompagnement d'une aide humaine au quotidien peut permettre de compenser les difficultés cognitives : aider à l'organisation de tous les jours, à la vie sociale... L'obtention de ces moyens de compensation est soumise à décision de la Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH) et nécessite auparavant de déposer un dossier auprès de la MDPH.

L'orientation scolaire

Elle peut être une des conséquences du bilan. Les éléments fournis peuvent donner des arguments pour choisir l'orientation scolaire la meilleure pour l'enfant. Ils peuvent permettre d'infléchir certaines décisions d'orientation qui auraient pu être inappropriées pour la scolarité de l'enfant. Dans ce domaine, il est important que les parents de l'enfant aient un échange solide avec le neuro-psychologue et les rééducateurs

POUR INFO **Rééducation cognitive et maladies neuromusculaires**

La rééducation cognitive dans les maladies neuromusculaires s'appuie sur les connaissances et pratiques dont on dispose pour le même type de rééducation, avec d'autres publics. Cette pratique n'est pas encore très répandue dans les maladies neuromusculaires ; il y a peu de spécialistes de la rééducation des fonctions cognitives dans ces maladies. Pour autant, un professionnel spécialiste dans la prise en charge des fonctions cognitives dans d'autres maladies, saura adapter son savoir-faire (outils, stratégies...) aux personnes atteintes de maladies neuromusculaires, même s'il n'a pas une connaissance spécifique de ces maladies.

TÉMOIGNAGE

La rééducation cognitive en ergothérapie repose sur la mise en pratique et la manipulation

"Ergothérapeute à l'hôpital Raymond Poincaré de Garches, je prends en charge certains enfants porteurs d'une maladie neuromusculaire, qui doivent bénéficier d'une rééducation cognitive. Celle-ci permet de travailler, isolément ou de manière groupée, différents domaines cognitifs comme le raisonnement, la logique, l'observation, la planification, le repérage spatial, temporel..., en tenant compte de l'âge de l'enfant et de son niveau scolaire. Les séances peuvent être basées sur la manipulation d'objets ou bien sur l'utilisation de l'outil informatique lorsque cela convient mieux à la situation de l'enfant, en particulier du point de vue moteur, l'objectif cognitif visé restant le même. Nous prenons aussi naturellement en compte les difficultés motrices de l'enfant, ce qui peut demander d'adapter les exercices proposés. Modifier des jeux pour les rendre accessibles à la manipulation fait partie de notre pratique. Nous avons par exemple adapté une voiture téléguidée pour permettre à un enfant ayant peu de mobilité au niveau des bras de la déplacer à l'aide de contacteurs ; nous avons pu ainsi travailler avec lui les notions d'espace "avant, arrière, gauche, droite" de manière ludique. D'autres exercices s'inspirent de la vie quotidienne, et visent à apprendre à s'organiser. C'est le cas lorsque l'on propose de préparer un gâteau, et d'en planifier les étapes une à une : établir la liste des ingrédients, prévoir l'achat de ceux qui manquent, organiser la préparation du gâteau... Au cours de la rééducation, nous vérifions que les acquis constatés peuvent être réinvestis concrètement ensuite, à l'école ou dans la vie quotidienne. En ce sens, la collaboration avec les enseignants et/ou l'orthophoniste est primordiale ; elle nous permet d'évaluer les progrès de l'enfant et de voir les difficultés qui persistent. Les objectifs de rééducation cognitive peuvent donc être réajustés en fonction des besoins dans la vie quotidienne et scolaire."



autour de l'enfant, pour mieux cerner ce qu'il peut faire, ce qu'il peut améliorer et comment.

L'orientation au travail

L'adaptation du poste de travail peut être une des conséquences du bilan. Le bilan constitue alors une opportunité pour réfléchir à une manière de travailler plus adaptée à ses capacités : organiser autrement ses tâches, son temps de travail, son lieu de travail voire le milieu dans lequel on l'exerce (ordinaire, adapté, protégé). Des moyens de compensation au travail peuvent aussi contribuer à mieux gérer son activité professionnelle.

La prise en charge psychologique

Elle peut être proposée non seulement à l'enfant, à l'adulte ou à l'entourage, lorsque la maladie leur

fait vivre des difficultés, mais aussi, lorsque les symptômes cognitifs le nécessitent.

Le soutien psychologique permet de mettre des mots sur ce que l'on ressent face à ces situations, ce qui peut contribuer à leur acceptation et à leur gestion. Reconnaître que l'on souffre, s'autoriser à exprimer ses difficultés émotionnelles, relationnelles, organisationnelles..., aide à prendre du recul par rapport à ce que la maladie entraîne, contribue à soulager la souffrance ressentie, et permet souvent de trouver les ressources pour rebondir.

Il est important de garder en tête que l'on peut consulter un psychologue à tout moment, en particulier aux moments les plus sensibles de la maladie, comme cela peut être le cas au moment du bilan neuropsychologique et de l'annonce de ses résultats.

EN SAVOIR +

www.afm-telethon.fr

Mieux comprendre les troubles cognitifs :

<http://www.coridys.asso.fr/>

Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon :

- Soutien psychologique et maladies neuromusculaires, 2009
- Prévention et maladies neuromusculaires, 2012
- Les aides humaines à domicile, 2013
- Emploi et maladies neuromusculaires, 2009
- Scolarité et maladies neuromusculaires, 2013

Nous remercions les personnes qui ont contribué à l'élaboration de ce document, en particulier les neuropsychologues des consultations pluridisciplinaires neuromusculaires, réuni(e)s au sein d'un groupe de travail mis en place par l'AFM-Téléthon.



Association reconnue d'utilité publique

1, rue de l'Internationale - BP 59 - 91002 Évry cedex
 Tél. : 33 (0) 1 69 47 28 28 - Fax : 33 (0) 1 60 77 12 16
 Siège social : AFM - Institut de Myologie
 47-83, boulevard de l'Hôpital - 75651 Paris cedex 13
www.afm-telethon.fr