

# Séquelles cognitives et motrices chez l'enfant traité pour tumeur du cervelet, impact sur l'apprentissage et la scolarité

**Nadira Ait Khelifa-Gallois**

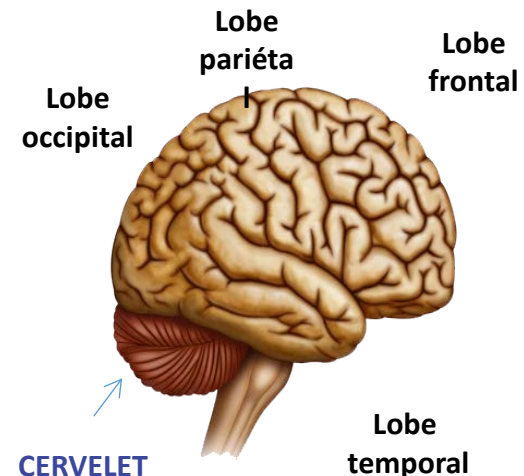
INSERM U669, Hôpital Brousse, Villejuif, Paris, France



# Tumeurs du cervelet de l'enfant, quelle problématique ?

- ➔ Le **cervelet** a été considéré pendant près de 200 ans comme une zone du cerveau n'intervenant **que dans la motricité**.
- ➔ Depuis près d'une trentaine d'années **d'autres rôles** lui sont attribués : **cognition, langage (fluence verbale, dyslexie), mémoire, émotions,...**
- ➔ **Les tumeurs bénignes du cervelet de l'enfant** présentent **un excellent pronostic vital** avec un taux de survie de 95 %

➔ Pour autant le **traitement chirurgical** de ces tumeurs peut également être mutilant et entraîner **des séquelles** qui doivent encore être **mieux caractérisées**.



# Objectifs du projet

1. Mettre en évidence, par des **études cliniques**, un **déficit dans l'établissement d'automatismes moteurs et cognitifs** chez les enfants traités pour tumeur du cervelet maligne ou bénigne.
2. Préciser les facteurs associés aux **difficultés d'automatisation**.
3. Examiner l'impact de ces difficultés sur la **scolarité** et le **devenir à long terme** de ces enfants.

# Traitement de l'astrocytome pilocytique du cervelet et devenir à long terme



**Objectif :** examiner le devenir à long terme de patients adultes et adolescents traités dans l'enfance pour un astrocytome pilocytique du cervelet. *(N. AIT KHELIFA-GALLOIS, et al., Brain Injury, 2014)*

	Volet adolescents	Volet adultes
Groupe test	18 sujets 12 filles et 6 garçons âge moyen : 15,3 ans 17 parents	46 patients (traités à Necker entre 1990 et 2014) 5 en institution spécialisée et 41 en situation normale : 22 hommes et 19 femmes, âge moyen : 23,6 ans
Groupe témoin	17 sujets 11 filles et 6 garçons âge moyen 15,3 ans 17 parents	
Outil / matériel	Fiche médicale, Questionnaires auto (adolescents) et parents, Echelle de qualité de vie et comportementale	Dossier médical, entretien téléphonique semi structuré (thérapies-aides, déficits neurologiques, difficultés comportementales, scolarité, indépendance, satisfaction)

# Résultats, volet adolescents



## Adolescents

- Difficultés motrices plus souvent rapportées par les patients (équilibre, écriture, parler à haute voix, motricité fine, sports)
- Pas de différences significatives concernant la cognition



## Parents

- Les parents des patients (59 % vs 13 %) rapportent des difficultés d'apprentissage surtout en mathématiques
- Le score de dépression/anxiété paraît un peu plus élevé chez les patients
- Pas de différence significative pour la qualité de vie

# Résultats, volet adulte

- 5 patients en institution spécialisée ont présenté des complications (mutisme, infection) ou atteinte du tronc cérébral
- sur les 41 autres, 77 % ont réussi au brevet, soit une réussite identique à la statistique nationale.
- 27 % ont redoublé 1 fois ; 29 % ont redoublé 2 fois, soit un taux supérieur au taux national (7 %)
- Les difficultés exprimées concernent :
  - La concentration 66 %
  - La mémoire 63 %
  - L'équilibre 50 %
  - Le changement de main dominante 15 %

# Conclusion

**Le parcours scolaire et l'insertion professionnelle** sont « normaux » pour la plupart des patients.

## TOUTEFOIS

- Les patients signalent des difficultés motrices en rapport avec l'atteinte cérébelleuse, mais aussi des difficultés cognitives.
- Les patients ayant réussi leur parcours scolaire rapportent plus de difficultés.
- Des facteurs de risque associés à un devenir négatif ont été mis en évidence :

**10 % des sujets** présentaient des séquelles lourdes liées à une atteinte du tronc cérébral, des complications et un mutisme cérébelleux **post-opératoires**.

# Etude de la lecture chez l'enfant et l'adolescent traités pour un astrocytome pilocytique



**Objectif** : examiner l'automatisation de la lecture. Cette étude permet une discussion de la théorie cérébelleuse de la dyslexie (N. AIT KHELIFA-GALLOIS, et al., *The Cerebellum*, 2014)

## Participant

### Groupe test

17 patients<sup>S</sup> traités pour un astrocytome entre 1990 et 2009 (hôpital Necker) âgés entre 6 et 18 ans en 2009.

### Groupe témoin

61 sujets appariés sur l'âge, le sexe et le niveau socio-éducatif des parents.

## Matériel

Données médicales et neuropsychologiques : **Fiche médicale ; ICAR (échelle d'ataxie cérébelleuse) , test d'efficacité intellectuelle (WISC IV)**

Données IRM : vermis, hémisphères, noyaux dentelés, ...

Mesures de lecture :

Lecture à voix haute (test de l'Alouette),

Lecture silencieuse (K-ABC)



# Résultats

## Témoins

### Lecture à voix haute

- Indice de précision = 98,5
- Indice de vitesse = 351,5
- Augmentation en fonction de l'âge

### Lecture silencieuse

- Compréhension parfaite chez 61 % des sujets
- Lecture silencieuse parfaite chez 90 % des sujets
- 6 sujets (âge < 8 ans) présentaient des mouvements de lèvres

## Patients

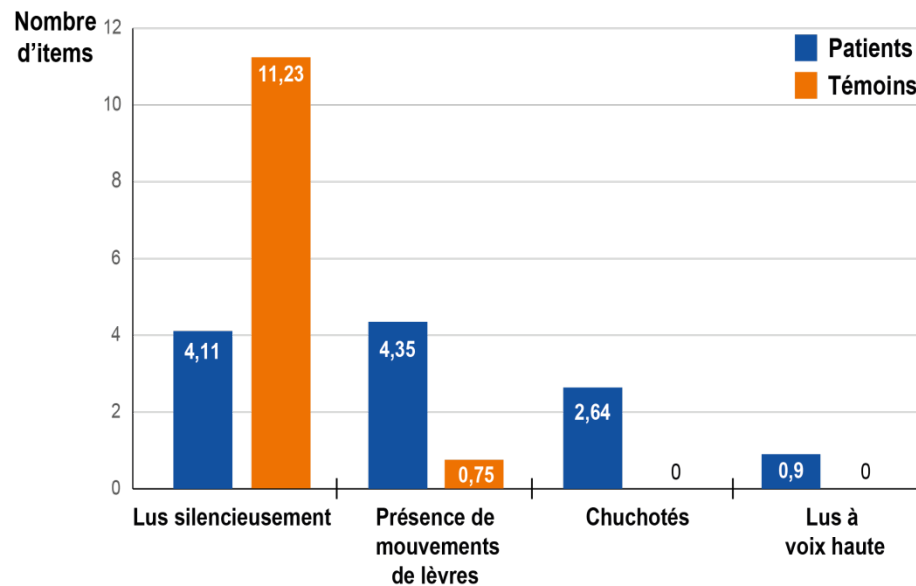
### Lecture à voix haute

- Indice de précision = 92,8
- Indice de vitesse = 261,15
- Pas d'effet de l'âge

### Lecture silencieuse

- Compréhension parfaite chez 53 % des sujets
- Lecture silencieuse parfaite chez 1 sujet (soit 6 %)
- 7 sujets (soit 42 %) ont été incapables de lire le moindre item silencieusement

# Comparaison de la lecture silencieuse entre patients et témoins



- ➔ Comparés à des témoins, la grande majorité des enfants et adolescents traités pour astrocytome pilocytique présentent des difficultés pour supprimer les mouvements articulatoires, suppression nécessaire à la lecture silencieuse.
- ➔ Cette observation est non spécifique à la lecture, puisqu'elle s'applique aussi au comptage.
- ➔ Observation clinique en faveur du rôle du cervelet dans la transition de la lecture à voix haute à la lecture silencieuse.
- ➔ Cette transition est un automatisme et reflète le rôle du cervelet dans l'automatisation.

# Evaluation des automatismes moteurs et cognitifs chez l'enfant traité pour tumeur du cervelet maligne ou bénigne

## Participants

<b>Groupe test</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Tumeurs bénignes : <b>16 patients (Necker)</b> âge moyen : 10,5 ans ; âge à l'opération : 7 ans ; recul 3,3 ans</li><li>• Tumeurs malignes : <b>16 patients (IGR)</b> âge moyen : 10,6 ans ; âge à l'opération : 7 ans; recul 2,8 ans</li></ul>
<b>Groupe témoin</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• <b>32 sujets</b> âge moyen : 10 ans normalement scolarisés, appariés sur l'âge, le sexe, le niveau d'étude des parents.</li></ul>

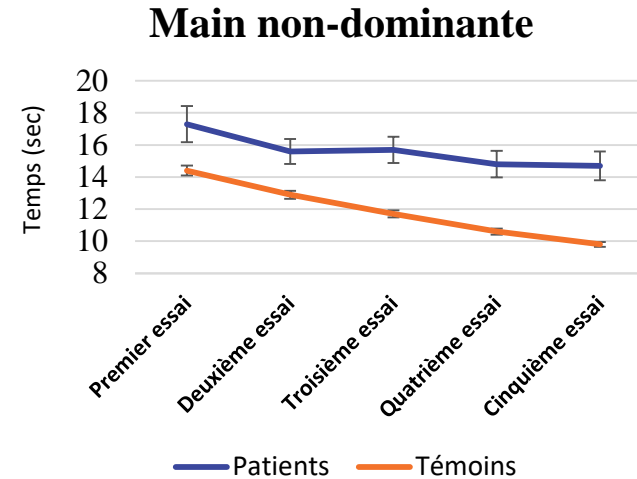
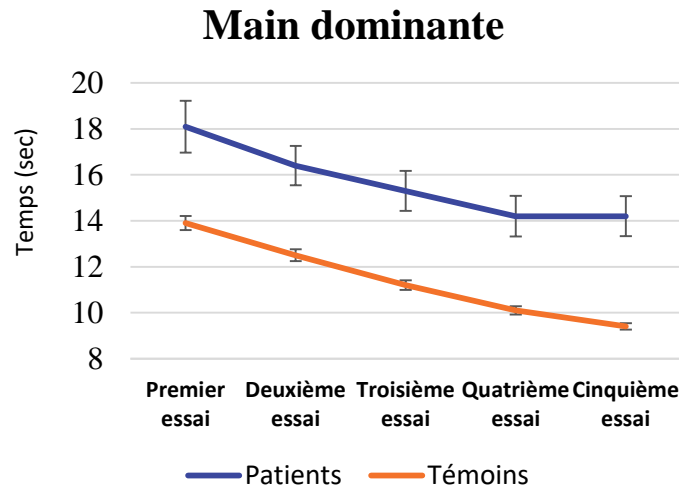
## Matériel

- Fiche médicale
- Examen clinique
- IRM
- Evaluation neuropsychologique standard (WISC IV)
- Evaluation d'automatismes moteurs et cognitifs (lecture à voix haute, lecture silencieuse, calcul mental, comptage de points, autres épreuves).



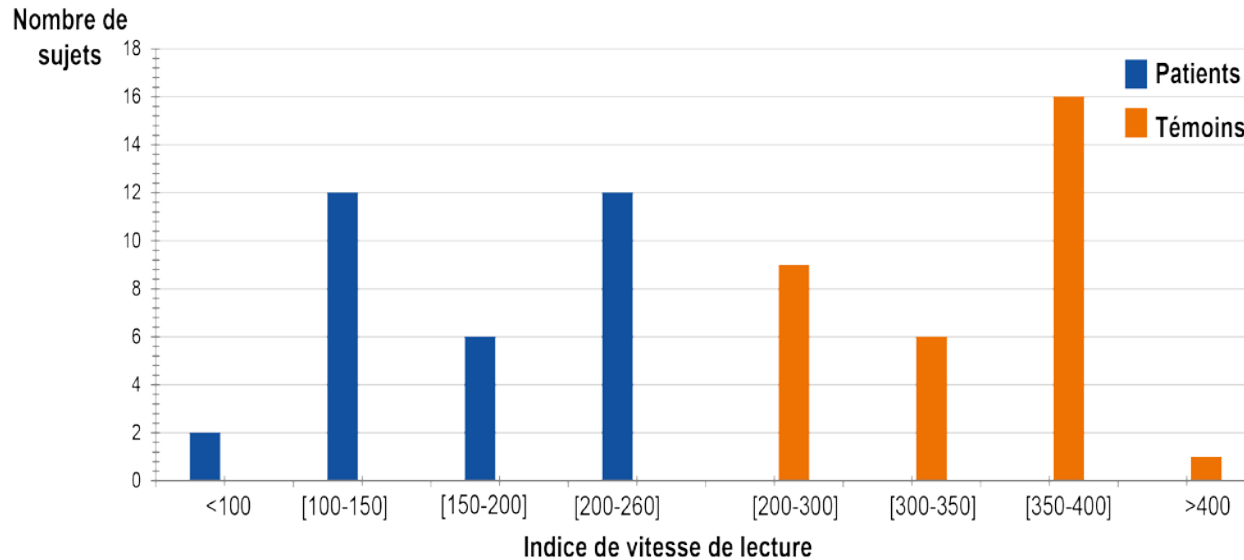
Trois articles en préparation à partir sur la base de ces travaux.

# Résultats : automatismes moteurs (PMT 5)



- ➔ Pour chaque main, le temps moyen mis pour réaliser les essais est significativement supérieur chez les patients que chez les témoins (presque toujours,  $p < 0,0001$ ).
- ➔ L'amélioration entre les essais 1 et 5 est significativement supérieure chez les témoins.
- ➔ L'effet de l'essai est plus important chez les témoins pour la main non dominante.

# Résultats : automatismes cognitifs



La **vitesse de lecture** à voix haute (Alouette-R) est systématiquement plus élevée chez les patients que chez les témoins.



Le plus lent des témoins est plus rapide que le plus rapide des patients malgré l'étendue des âges qui varie entre 7 et 13 ans dans les deux groupes.

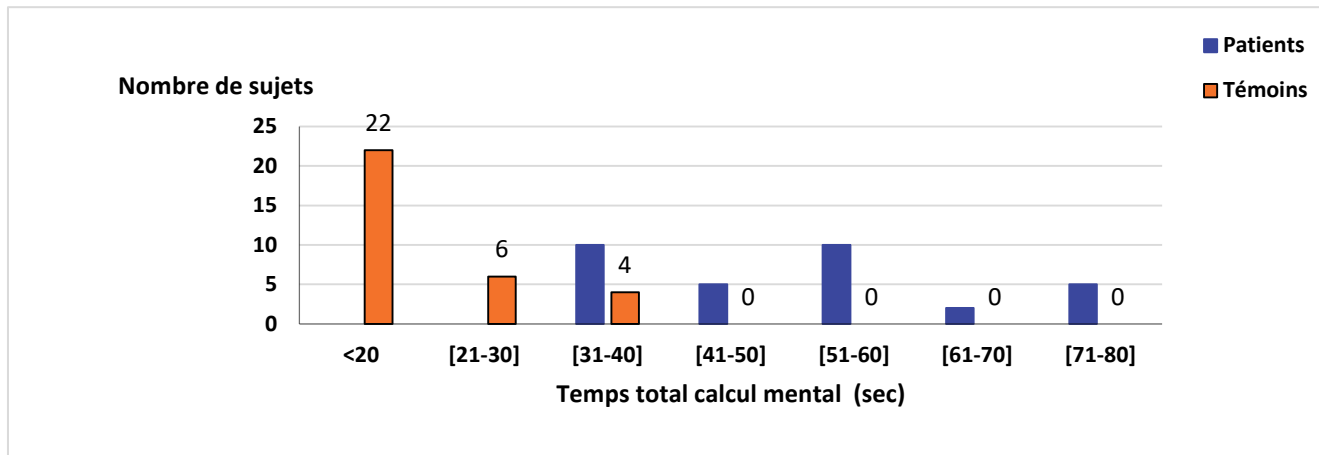
# Comparaison de la lecture silencieuse entre patients et témoins

Test de lecture et compréhension	Patients (N=32)	Témoins (N=32)
Lecture silencieuse parfaite	4 (12,5 %)	30 (93,7 %)
Absence totale de lecture silencieuse	10 (31,2 %)	0
Prévalence de chuchotements	27 (84,4 %)	2 (6,2 %)
Mouvements de lèvres	15 (46,9 %)	0
Lecture à voix haute	8 (25 %)	0
<b>Texte 1 (lecture silencieuse libre)</b>		
Temps moyen de lecture	49 s	22,6 s
Compréhension parfaite	81 %	100 %
<b>Texte 2 (suppression des mouvements articulatoires)</b>		
Temps moyen de lecture	64 s (allongement chez 19 patients)	23 s
Compréhension parfaite	56 % (difficultés apparues chez 12 patients)	97 %



La suppression des mouvements articulatoires empêche la lecture (compréhension du texte).

# Comparaison du comptage et du calcul entre patients et témoins



## Comptage de points

- Chez les patients, plus lent, plus de pointage avec le doigt, plus de comptage oral spontané.

## Calcul mental

- Deux patients (6 %) ont répondu correctement contre 14 témoins (44 %).
- Ces deux patients sont plus lents que le plus lent des 14 témoins ayant répondu correctement.



87,5 % des témoins présentent un temps plus court que le plus rapide des patients.



69 % des patients ont un temps plus long que le plus lent des témoins.

# Facteurs associés aux difficultés d'automatisation des apprentissages



Plus de difficultés chez les patients traités pour médulloblastome.



Atteinte des noyaux dentelés **liée au mutisme** :

Pas d'atteinte des noyaux dentelés

- 11 enfants (34 %) qui n'ont pas eu d'atteinte des noyaux dentelés ne présentent pas de mutisme.

Atteinte des noyaux dentelés

- 13 enfants avec un mutisme présentent tous une lésion des noyaux dentelés soit droite (19 %), soit gauche (22 %).



Les conséquences de l'atteinte des noyaux dentelés

Atteinte gauche

Augmentation du temps de lecture lors de la suppression des mouvements articulatoires.

Atteinte bilatérale

- Apprentissage plus faible avec les deux mains, mais surtout la main non dominante.
- QI total et Indice de Vitesse de Traitement (IVT) plus faibles.

Atteinte droite

- Difficultés importantes en lecture silencieuse, en dénomination rapide et en calcul mental.
- Difficultés de compréhension verbale.



# Applications cliniques et perspectives de cette recherche



## D'autres travaux pour aller plus loin dans cette étude

- Étudier l'impact de la suppression des mouvements articulatoires sur la mémoire de travail (MDT).
- Étudier l'impact des mouvements oculomoteurs (automatisme) sur les compétences de lecture et tâches visuospatiales.
- Contribuer à l'amélioration des traitements (e.g. radiothérapie, chirurgie) et à la compréhension du rôle du cervelet dans la cognition.
- Valider les questionnaires évaluant le devenir à long terme des patients.
- Examiner jusqu'à quel point ces difficultés d'automatisation peuvent expliquer les déficits neuropsychologiques rapportés dans la littérature (e.g. baisse du QI).



## Applications pour la prise en charge

- Apporter une meilleure information aux familles des patients (surtout enfants) et aux enseignants.
- Laisser l'enfant faire des mouvements articulatoires, cela permet la compréhension.
- Proposer la réalisation d'une tâche à la fois.
- Fractionner les informations ; laisser l'enfant se reposer.
- Accorder plus de temps (tiers temps), même en l'absence d'un déficit moteur visible.