

L'aphasie se définit comme une désorganisation du langage due à une lésion cérébrale acquise. Comparée à la fréquence de l'aphasie de l'adulte, liée principalement aux accidents vasculaires cérébraux, elle est chez l'enfant d'une assez grande rareté bien que son importance tende à présent à être de plus en plus reconnue dans les séquelles de traumatismes crânio-cérébraux. Elle est rare aussi parmi l'ensemble de la pathologie du langage de l'enfant, davantage constituée de troubles dus au développement. Deux implications principales découlent chez l'enfant de la définition même de l'aphasie. Tout d'abord, pour pouvoir parler de «désorganisation du langage» il est nécessaire que ce dernier ait eu au préalable un développement normal, que l'enfant ait développé «un certain langage». Le repère chronologique généralement retenu par les auteurs pour ce stade repérable de la communication verbale est l'âge de 2 ans (Lenneberg, 1967) ou âge d'apparition des premières juxtapositions de mots. La seconde application de la définition est d'ordre étiologique : la lésion doit être «acquise», consécutive à un événement post-natal. Les conséquences langagières éventuelles de pathologies lésionnelles pré- ou périnatales ne seront donc pas retenues dans le diagnostic.

L'ENFANT APHASIQUE

par Anne VAN HOUT

Anne VAN HOUT
Service de Neurologie
Pédiatrique,
Cliniques Universitaires St-Luc
avenue Hippocrate 10,
10/1303, 12000 BRUXELLES
(Belgique)

Diagnostic différentiel : Au plan clinique, la mise en évidence d'une aphasie de l'enfant peut se situer dans deux contextes bien distincts et d'abord différents : celui où la lésion cérébrale est déjà connue, et celui où elle ne l'est pas, et se manifeste alors par des troubles où l'aphasie peut prédominer. Dans le premier cas, celui où la lésion est connue : il peut s'agir d'un accident vasculaire cérébral, d'un traumatisme crânien ayant déterminé une pathologie neurologique évidente ou chronique (hémiplégie, hémianopsie, coma...). Les troubles phasiques associés éventuellement à un tel tableau peuvent porter sur l'articulation (dysarthrie) ou sur le langage proprement dit en tant que système symbolique (aphasie). Il n'est pas rare que chez l'enfant les deux troubles se présentent en association. Le diagnostic différentiel le plus difficile cependant se posera entre l'aphasie de l'enfant et le mutisme. Rappelons que dans le mutisme il y a impossibilité pour le patient d'émettre des sons autres qu'inarticulés et ce, quelles que soient les sollicitations et alors que manifestement il s'y efforce (mouvement des lèvres...). Le mutisme peut se présenter de façon isolée, souvent au décours d'un coma. Il serait lié à une atteinte d'un système cortico-sous-cortical «initiateur du langage». Dans certains cas, il s'accompagne aussi d'une inhibition motrice globale non paralytique : «mutisme avec akinésie». Le mutisme peut parfois constituer le signe initial d'une aphasie ultérieure, et cette association semble plus fréquente chez l'enfant que chez l'adulte*. Par ailleurs, l'aphasie de l'enfant s'accompagne souvent d'une réduction de l'expression spontanée. Celle-ci est restreinte en quantité (faible proportion de mots émis) et en qualité (peu d'initiative langagière). Pour des raisons psychologiques aussi, l'enfant se replie souvent dans le silence face à la constatation de son trouble et éprouve moins que l'adulte la nécessité de devoir le vaincre. Cette «absence d'incitation à la parole» si fréquente dans l'aphasie de l'enfant peut évoquer le mutisme. Toutefois dans l'aphasie, les sollicitations et les encouragements, des procédures d'aide comme l'induction de la répétition ou l'ébauche syllabique, parviennent à faire surmonter, de façon plus ou moins durable cette absence d'incitation, tandis que dans le mutisme ce n'est jamais le cas. En outre, les sollicitations à fort contenu émotionnel ou une grande adéquation du patient à la situation

* Van Hout, Seron, 1983.

peuvent amener dans l'aphasie la production inattendue d'un langage quasi normal : c'est la «dissociation automatico-volontaire» caractéristique de l'aphasie et non du mutisme.

Examinons à présent la deuxième situation évoquée plus haut, celle où l'existence d'une lésion n'a pas été prouvée et où le motif de la consultation réside précisément en une détérioration soudaine ou chronique du langage.

Les causes en sont plus souvent les lésions d'évolution lente : tumeurs, malformations vasculaires congénitales, parfois encéphalites ou syndromes dégénératifs.

La survenue d'un trouble du langage chez un enfant qui avait paru jusqu'alors se développer normalement doit bien sûr faire évoquer une cause neurologique et impose le recours à des examens spécialisés (EEG, scanner). Le diagnostic différentiel se pose surtout avec une psychose ou une démence chez le grand enfant et les délimitations sémiologiques en sont souvent nettes. Chez le jeune enfant au contraire, le diagnostic différentiel est souvent difficile et portera en outre sur les troubles du langage dus au développement. Le recueil d'informations anamnestiques détaillé est ici essentiel et l'on se référera aussi utilement aux différentes grilles standardisées sur l'évolution du langage du petit enfant*. A ce stade, le diagnostic différentiel devra exclure une surdit , une arri ration mentale, des troubles constitutionnels du langage, les dysphasies et les psychoses en particulier l'autisme. La «notion d'intervalle libre» ou l'existence d'une p riode o  le langage s' tait d velopp  normalement est d'importance capitale dans le diagnostic de la d t rioration langag re que constitue l'aphasie. Cependant, et   nouveau chez le petit enfant, nombre de points communs peuvent exister avec les  tiologies d veloppementales. Tout d'abord, l'acquisition des  tapes langagi res est soumise, chez l'enfant m me normal,   de larges variations interindividuelles. Pour un  ge donn  les acquisitions se font de fa on diff rente selon les sujets, selon leur «style cognitif», leur mani re d'apprendre (trois styles diff rents au moins ont ainsi  t  r pertori s :*, mais aussi bien s r selon l'apport du milieu, de la famille, de l'environnement social. En outre, l' volution du langage n'est pas continue mais de m me que la plupart des acquisitions cognitives, peut montrer des  pisodes de r gression ou de pertes des acquis, souvent li s   une r organisation pr c dant le passage   niveau de plus grande ma trise d'une comp tence. Il en est ainsi chez le normal de l'acquisition du vocabulaire (mots «morts-n s»). Ces ph nom nes montrent plus d'acuit  encore dans certaines dysphasies o  se posera par cons quent le probl me d'une certaine r gression.

* Coplan, 1982.

* Nelson, 1981.

Dans les psychoses ou l'autisme les parents sont souvent plus inquiets par le probl me de langage que par les troubles de la communication m me s v res que pr sente leur enfant. Nombre d'autistes ont eu un comportement dans les limites normales jusque vers 2-3 ans o  le d ficit appara t sous forme d'une stagnation ou d'une r gression avec atteinte privil gi e de certains secteurs en particulier du langage. A l'inverse, un enfant victime d'aphasie s v re peut d velopper des troubles dans d'autres domaines du comportement. Les troubles cognitifs non langagiers sont souvent alt r s de fa on secondaire chez le petit enfant dont le d veloppement des connaissances est  troitement imbriqu  au langage. D'autre part, certains troubles psychologiques peuvent appara tre en r action aux troubles de la communication secondaires   l'aphasie plus nets surtout en cas d'atteinte s v re. Seule donc une anamn se d taill e et pr cise, l'observation des comportements, l' tablissement de la chronologie des d ficits permettent d'orienter le diagnostic et les recherches compl mentaires n cessaires.

S miologie classique de l'aphasie de l'enfant

D s leurs premi res descriptions, les cons quences aphasiologiques d'atteintes c r brales qui chez l'adulte auraient d termin  des troubles s v res, sont consid r es chez l'enfant comme limit es. Cette «limitation» des troubles s'exprime   deux niveaux : au plan de la nature m me des signes aphasiologiques, de la s miologie d'une part, et d'autre part au plan de leur dur e, soit de la r cup ration de l'aphasie jug e en g n ral plus rapide et plus compl te que chez l'adulte. C'est ainsi que le caract re «uniforme» de l'aphasie de l'enfant est soulign  dans la plupart des s ries* et que celle-ci est reconnue comme de pr sentation identique quelle que soit la localisation l sionnelle.

* Van Hout, Seron, 1983.

En dehors du tr s rare syndrome de Landau-Kneffer (1957), les diff rentes formes d'aphasies r pertori es habituellement chez l'adulte ne s'observeraient pas chez l'enfant, l'aphasie y ayant presque toujours un caract re principalement «expressif» ou moteur.

Nous allons passer brièvement en revue la sémiologie classique de l'aphasie de l'enfant.

Celle-ci peut être regroupée selon quatre intitulés principaux :

1. la réduction de l'initiative langagière : aspontanéité ou mutisme ;
2. la pauvreté lexicale : réduction du vocabulaire ou anomie ;
3. les troubles articulatoires ;
4. la réduction de la syntaxe ou télégrammatisme.

Un cinquième signe, le plus important sans doute peut-être qualifié de « négatif » : il s'agit de l'absence des signes habituellement observés en pathologie du langage de l'adulte : troubles sévères de la compréhension, paraphasies phonémiques ou verbales, néologismes, jargon, logorrhée.

Si ces signes sont occasionnellement rencontrés, ils ne s'intègrent pas dans un ensemble évocateur des grands profils reconnus dans la sémiologie aphasique de l'adulte.

1. Réduction de l'initiative langagière

C'est ici, nous l'avons vu, que se pose généralement le diagnostic différentiel par rapport au mutisme vrai. Rappelons que dans ce dernier il y a une véritable impossibilité à émettre des sons articulés mais que l'hypospontanéité « aphasique » peut faire suite au mutisme et que sa fréquence paraît plus élevée dans l'aphasie de l'enfant que chez l'adulte. Elle constitue souvent une séquelle durable de l'aphasie*.

* Alajouanine et Lhermitte, 1965 ;
Byers et Mac Lean, 1962.

2. Troubles de l'articulation

Ces troubles sont décrits de façon quasi constante dans toutes les séries. Toutefois leurs caractéristiques sont très diversement appréciées selon les auteurs. Il peut s'agir dans certains cas d'un véritable syndrome de désintégration phonémique proche de celui observé dans l'aphasie motrice de l'adulte*.

* Alajouanine et Lhermitte, 1965

Dans d'autres cas il s'agit de substitutions phonétiques dont la nature n'est pas clairement différenciée de paraphasies phonémiques vraies ou d'une « régression » à un stade antérieur de l'acquisition de la maîtrise du système phonologique par l'enfant*. Rappelons à ce propos que même dans l'aphasie motrice de l'adulte la nature des troubles phonologiques, outre qu'ils peuvent être variés selon les cas, n'est pas toujours apparente, et a fait l'objet de spéculations, par Jakobson (1962) principalement selon lesquelles les sons les plus complexes acquis en dernier au plan développemental seraient les plus altérés dans l'aphasie motrice de l'adulte.

* Dennis, 1980 ; Metellus et Hatt,
1980.

3. Troubles syntaxiques

L'idée d'un trouble syntaxique ou d'un télégrammatisme à l'avant plan de la sémiologie de l'aphasie de l'enfant est issue principalement de la constatation du caractère habituellement « monoverbal » des réponses. Cependant, ce caractère « monoverbal » peut s'inscrire aussi dans le tableau plus général de l'hypospontanéité de la parole et il est difficile en général d'après les corpus recueillis de faire la part entre un agrammatisme vrai et cette réduction syntaxique par réduction expressive globale. Chez l'adulte, il a été reconnu bien souvent* que certaines productions télégrammatiques de l'adulte aphasique étaient très proches de celles de jeunes enfants normaux à un stade précoce de leurs acquisitions syntaxiques. Là aussi par conséquent la différence entre un agrammatisme ou télégrammatisme vrai, entre une manifestation de l'hypospontanéité et une régression à un stade développemental antérieur est bien difficile à opérer.

* Goodglass, 1968.

4. Atteinte lexicale

Nombre de difficultés d'interprétation proviennent de ce que, dans la plupart des séries classiques, une distinction n'est pas opérée entre une anomie ou manque d'évocation du mot approprié et une « réduction du stock lexical » ou « perte » véritable des mots. Dans l'anomie classique les patients ont conservé un sentiment de « connaître » le mot qui leur fait défaut, et montrent cette connaissance pour différentes épreuves : désignation possible sur image après présentation orale, descriptions adéquates, usage de circonlocutions, de substitutions du mot recherché par un autre, sémantiquement proches (para-

phasies verbales) ou autocorrections successives pour ces mots «approchés» souvent déformés par des substitutions phonémiques (paraphasies phonémiques). Au contraire, en cas de «perte» totale du mot, phénomène plus rare en aphasiologie adulte et paraissant davantage lié à des troubles mnésiques, non seulement le mot n'est plus évoqué mais les tentatives d'approche et les substitutions font défaut, le patient reconnaissant qu'il ne sait pas ou ne sait plus la signification de ce mot. Il y a échec aux épreuves de désignation sur images. Certaines descriptions qualifiées par Alajouanine et Lhermitte (1965) de «réduction du stock lexical» montrent en fait un déficit d'évocation sensible à différentes facilitations et qui semblerait traduire davantage qu'une perte lexicale, des phénomènes anomiques. Toutefois, selon ces auteurs, la moitié des patients gardent parmi leurs séquelles des difficultés pour le vocabulaire «par définition» soit donc là un trouble surtout d'ordre mnésique. La nature des troubles est donc bien difficile à préciser dans ces anciennes séries où le même intitulé semble souvent référer à des phénomènes à présent reconnus comme très distincts et dont les descriptions trop limitées offrent à l'interprétation un large champ d'incertitudes. Le même constat peut être porté pour la série de Hécaen de 1976 où des "troubles de dénomination" sont relevés dans 46 % des cas, mais où une «réduction du stock lexical» serait présente chez la majorité des patients.

5. Rareté des signes positifs de l'aphasie : troubles de la compréhension, paraphasies, jargon.

La plupart des séries confirment la constatation par Bernhardt de 1885 de la rareté des troubles de la compréhension dans l'aphasie de l'enfant, considérée principalement comme une aphasie «motrice». Certains auteurs soulignent toutefois la survenue occasionnelle de troubles de la compréhension en phase aiguë mais ceux-ci sont transitoires et ne montrent pas en cas d'atteinte unilatérale les signes classiques de l'aphasie sensorielle adulte. Le syndrome de Landau-Kleffner occupe cependant à cet égard une place tout à fait particulière à l'intérieur du groupe des aphasies de l'enfant. Dans ce syndrome des anomalies de l'électrogenèse affectent les deux aires temporales et des convulsions peuvent apparaître mais habituellement en nombre réduit. Une détérioration aphasiologique est constante mais non directement liée aux convulsions en tant que telles ni semble-t-il à la sévérité des anomalies électroencéphalographiques. Ce seraient la bilatéralité et la symétrie de l'atteinte empêchant toute suppléance interhémisphérique qui expliqueraient la survenue chez ces jeunes enfants de 4 à 5 ans en moyenne, de troubles sévères de la compréhension, de paraphasies et souvent d'un véritable jargon.

Même dans ces cas cependant ce jargon ne s'accompagne pas de logorrhée et peut progressivement mener lui aussi au mutisme et à l'hypospontanéité.

En ce qui concerne la présence de paraphasies phonémiques et sémantiques (substitutions de phonèmes ou de mots) si fréquentes dans les aphasies adultes, elles seraient dans l'aphasie de l'enfant à prédominance phonémique et ne se rencontreraient pratiquement que chez l'enfant de plus de 10 ans*. Il n'y aurait pas de corrélation comme chez l'adulte entre leur survenue et l'existence de troubles de l'évocation verbale.

* Alajouanine et Lhermitte. 1965.

Critiques des données de la sémiologie classique de l'aphasie de l'enfant

L'aphasie de l'enfant, en dépit de sa rareté, a toujours suscité l'intérêt des neurologues et des neuropsychologues car à ses particularités sémiologiques et d'évolutivité paraît répondre une organisation cérébrale spécifique, susceptible de se modifier avec l'ontogenèse pour ne tendre que peu à peu vers les déterminations adultes : l'on avait grâce aux descriptions cliniques que nous venons de passer en revue des arguments pour un modèle «évolutif» de l'organisation cérébrale du langage chez l'enfant. Ce modèle exprimé notamment par les théories de Basser-Lenneberg suppose que la latéralisation du langage à l'hémisphère gauche s'instaure soit de façon progressive entre 2 ans et la puberté, l'hémisphère droit demeurant jusqu'à cet âge, doué de propriétés langagières de suppléance mais aussi dans une certaine mesure, effectives. Ce rôle langagier de l'hémisphère droit s'exprimerait selon ces vues notamment par la fréquence supposée plus élevée d'aphasie par lésion droite chez l'enfant que chez l'adulte. Dans un article fondamental, Woods et Teuber (1978) remettent en question cette fréquence élevée de l'aphasie par lésions droites chez l'enfant et la relient en fait à une atteinte insoupçonnée

de l'hémisphère gauche, fréquente dans les séries de la littérature datant des périodes où les moyens thérapeutiques étaient réduits et ne permettaient pas d'éviter l'extension hétérolatérale d'œdèmes ou de troubles hydro-électriques. Ces auteurs soulignent aussi le fait que la plupart des séries de la littérature avaient bien souvent été constituées afin de tenter de mesurer la fréquence de l'aphasie par lésion droite chez l'enfant et par là le degré de dominance hémisphérique. L'on s'assurait du caractère unilatéral de l'atteinte cérébrale par le critère de l'existence d'une hémiparésie. Or, chez l'adulte également, c'est une aphasie motrice qui le plus souvent accompagne une hémiparésie. Donc le caractère moteur reconnu habituellement à l'aphasie de l'enfant aurait pu fort bien découler de ce biais de sélection.

Ces auteurs s'interrogent ainsi sur la possibilité de l'existence de sémiologies plus différenciées pour des séries qui éviteraient un tel biais de sélection.

** Van Dongen, 1985 ; Van de Sand-Koenderman, 1984.*

Un certain nombre d'études récentes* vont s'efforcer de rechercher ces sémiologies et mettent en effet en évidence l'existence moins rare qu'on ne l'avait supposé d'aphasies sensorielles «fluides» chez l'enfant en dehors du syndrome de Landau-Kleffner.

Nous avons quant à nous mené une étude prospective portant sur une vingtaine d'enfants avec lésion cérébrale acquise aiguë revus sur trois ans. Nous avons appliqué de la façon la plus large possible une batterie de tests adaptée à l'âge de l'enfant. Parmi 11 cas d'aphasies retenues chez des enfants de 4 à 10 ans, nous avons pu constater qu'en fait dès le stade aigu aucun d'entre eux ne paraissait exempt de signes positifs d'aphasie. Il y avait de l'hypospontanéité néanmoins et des encouragements multiples ont toujours été nécessaires. Des stéréotypies des troubles de la compréhension et surtout des paraphasies en nombre important ont été observées de façon constante. Ces paraphasies paraissaient même si abondantes que c'est en fonction de leur proportion et de leur durée que nous avons subdivisé notre série. Dans un premier groupe de cas, l'évolution des paraphasies s'est effectuée en quelques jours, dans un deuxième groupe en quelques mois, et pour un troisième groupe les paraphasies ont persisté bien que de façon atténuée durant plus d'un an. Nous avons examiné les profils aphasiologiques de ces enfants pour les trois groupes et nous avons pu constater que des aphasies très spécifiques évoquant à bien des égards des formes aphasiologiques décrites chez l'adulte pouvaient être observées. Dans le premier groupe par exemple des difficultés de dénomination prédominaient pour des présentations tactiles dans un cas (anomie spécifique d'une modalité), un cas montrait un jargon phonémique avec préservation de la répétition (atteinte de type aphasie transcorticale). D'autres cas montraient une anomie spécifique pour une catégorie sémantique particulière (couleur). Dans le groupe 2, un profil était évocateur d'une aphasie de conduction (atteinte plus importante de la répétition). Dans le groupe 3 : outre des paraphasies, apparaissaient des néologismes ou mots tellement substitués qu'ils n'étaient pas reconnaissables. Les troubles de la compréhension y paraissaient sévères et durables, et ces cas montraient donc des profils évocateurs d'aphasies sensorielles théoriquement supposées exceptionnelles chez l'enfant.

Nous n'avons pas observé de corrélation entre l'âge et le mode évolutif. Par contre une localisation cérébrale particulière et un type spécifique d'aphasie semblaient reliés de la même façon qu'ils peuvent l'être chez l'adulte.

A long terme, les signes «négatifs» classiques tels que l'hypospontanéité du langage et certains degrés d'anomie étaient encore présents à une moyenne de 2 ans de distance par rapport à la lésion et ce quel que soit l'âge. Dans près d'un tiers des cas de cette série en outre, les signes positifs étaient encore nets après deux ans d'évolution. Ces observations semblent donc bien cadrer avec les hypothèses proposées par Woods et Teuber dans l'aphasie de l'enfant.

La sémiologie de l'aphasie de l'enfant semble donc beaucoup plus différenciée qu'on ne l'avait cru jusqu'à présent, les correspondances lésionnelles paraissent proches de celles évoquées chez l'adulte et dans certains cas, ainsi que nous avons pu le montrer en particulier dans un cas d'aphasie de Wernicke chez un enfant de dix ans, les mécanismes de production de certaines formes linguistiques anormales sont proches de ceux décrits dans de telles aphasies chez l'adulte*.

** Van Hout et Lyon.*

Ces constatations semblent donc ouvrir la voie aux méthodes de traitement adaptées bien sûr à l'âge de l'enfant et qui pourraient, ayant fait leurs preuves chez l'adulte, s'appliquer dans certains cas à des pathologies aphasiques spécifiques de l'enfant.

Bibliographie



- ALAJOUANINE, Th., LHERMITTE, F. (1965) : Acquired aphasia in children. *Brain*, 88, 653-662.
- BAILLEY, N., MADDEN, C., KRASHEN, S.D. (1974) : Is there a «natural sequence» to adult second language learning ? *Brain*, 24, 235-243.
- BASSER, L.S. (1962) : Hemiplegia of early onset and the faculty of speech with special reference to the effects of hemispherectomy. *Brain*, 85, 427-460.
- COPLAN, J., GLEASON, J.; RYAN, R. (1982) : Validation of an early milestone scale in a high risk population. *Pediatrics*, 70, 677.
- HECAEN, H. (1976) : Acquired aphasia in children and the ontogenesis of hemispheric functional specialization. *Brain and language*, 3, 114-134.
- HECAEN, H. (1983) : Acquired aphasia in children revisited. *Neuropsychologia*, 21, 581-587.
- LANDAU, W., KLEFFNER, C. (1957) : Syndrome of acquired aphasia with convulsive disorder in children. *Neurology*, 7, 523-530.
- LENNEBERG, E.H. (1967) : *Biological Foundations of Language*, New York : Wiley.
- METELLUS, J., HATT, A. (1980) : Problèmes linguistiques posés par une désintégration progressive du langage chez un enfant. *Grammatica VII. Etudes Neurolinguistiques*, 1, 329-351.
- NELSON, K. (1981) : Language learning styles that combine semantic, syntactic and discourse elements. Paper presented at the 2d International Congress for the study of Child Language. Vancouver, British Columbia.
- VAN DONGEN, H., LOONEN, M., VAN DONGEN, K. (1985) : Anatomical basis for acquired fluent aphasia in children. *Annals of Neurology*, 17, 306-309.
- VAN HOUT, A., SERON, X. (1983) : L'aphasie de l'enfant. Brussels : P. Mardaga.
- VAN HOUT, A., EVRARD, Ph., & LYON G. (1985) : On the positive semiology of acquired aphasia in children. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 27, 231-241.
- VAN HOUT, A., LYON, G. (1986) : Wernicke's aphasia in a ten years old child. *Brain and Language*, 29, 268-285.
- VISCH-BRINCK, E., VAN DE SANDT-KOENDERMAN (1984) : The occurrence of paraphasias in the spontaneous speech of children with an acquired aphasia. *Brain and Language*, 23, 258-272.
- WOODS, B.T., TEUBER, H.L. (1978) : Changing pattern of childhood aphasia. *Annals of Neurology*, 3, 273-280.