

Approche Neuropsychologique des Apprentissages chez l'Enfant

Numéro spécial : ÉPILEPSIE

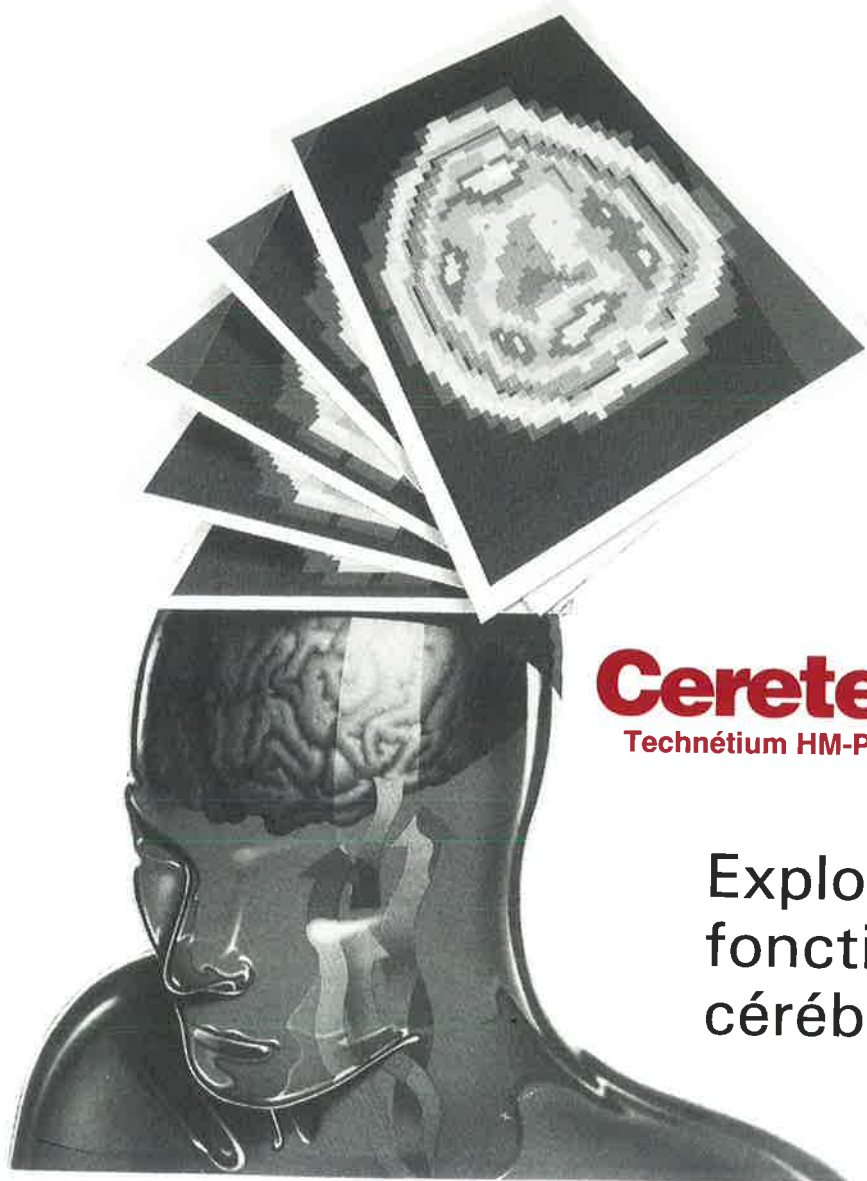
- Neuropsychologie et chirurgie
- Épilepsie et bégaiement
- Corticosteroids and mental functioning
- Troubles du comportement et crises gélastiques
- Landau and Kleffner syndrome
- Mental impairment in epileptic children

Mars 1992
numéro 1
volume 4



 John Libbey
EUROTEXT

Démences Pathologie cérébro-vasculaire Épilepsie focale



Ceretec
Technétium HM-PAO

Exploration
fonctionnelle
cérébrale

Examen réalisable dans tout service de médecine nucléaire

Forme, présentation et composition : Trousse de 5 flacons monodose de lyophilisat pour usage parentéral. A reconstituer à l'aide d'un éluat de 5 ml de technétium 99m. Composition par flacon : - examétazime 0,5 mg - chlorure stanneux dihydraté 7,6 µg - chlorure de sodium 4,5 mg - azote 10 ml. AMM n° 556 179 5 - Tableau A - Réservé au secteur hospitalier. **Indications :** Usage diagnostique pour l'étude scintigraphique du débit sanguin cérébral régional. **Contre-indications :** Grossesse. **Mise en garde :** - Le produit doit être strictement réservé à un usage diagnostique par injection. - Les produits radiopharmaceutiques ne doivent pas être administrés aux patients de moins de 18 ans, ni aux femmes enceintes ou en périodes de lactation, à moins que le bénéfice résultant de l'examen ne soit jugé supérieur aux risques encourus. L'allaitement doit être interrompu après administration du produit. - L'examen d'une femme en âge de procréer devra être effectué au cours des 10 premiers jours du cycle menstruel. - Les produits radiopharmaceutiques ne doivent être utilisés que par les médecins qualifiés ayant l'autorisation d'utiliser et manipuler les radioisotopes. Ils devront s'assurer d'une irradiation minimale du patient et du personnel. **Précautions d'emploi :** - Ceretec doit être utilisé sous surveillance médicale. - Il est nécessaire d'observer d'une part les précautions de sécurité usuelles pour la manipulation de produits radioactifs et d'autre part de se conformer aux règles d'asepsie afin de maintenir stérile le contenu du flacon. Le produit doit être injecté dans les 30 minutes qui suivent sa reconstitution. - Les précautions convenables seront prises concernant l'activité éliminée par les patients pour éviter toute contamination. **Effets indésirables :** Aucun effet indésirable n'a été observé à ce jour. **Posologie et mode d'administration :** - Lyophilisat à reconstituer avec 5 ml d'un éluat de générateur de Technétium-99m. - L'activité recommandée chez l'adulte et le sujet âgé est comprise entre 350 et 500 MBq. - Normalement une administration unique par voie intraveineuse suffit à l'établissement d'un diagnostic par gamma scintigraphie.

Laboratoires Amersham France - 12, avenue des Tropiques, B.P. 144
91944 Les Ulis Cedex - Téléphone : (1) 69.18.28.00
Télex : AMFRAM 681788 F - Fax : (1) 69.29.00.52.

Amersham

Directeur de la publication

Gilles CAHN

Rédacteur en chef

Claude Jeanne MADELIN

Comité de rédaction

Michèle BALLANGER (France)
Martine BARBEAU (France)
Sonia BAUDOIN-CHIAL (France)
Catherine BILLARD (France)
Thierry BILLETTE DE VILLEMEUR (France)
Olivier DULAC (France)
James EVERETT (Canada)
Christophe GERARD (France)
Isabelle JAMBAQUE (France)
Isabel Pavao MARTINS (Portugal)
Paul MESSERSCHMITT (France)
Jean-Paul MIALET (France)
Ovidio RAMOS (France)
Henri SZLIWOWSKI (Belgique)
Jacques THOMAS (Canada)
Sylviane VALDOIS (France)
Anne VAN HOUT (Belgique)
Guy WILLEMS (Belgique)

Administration-Publicité

Martine KRIEF-FAJNZYLBURG

Secrétaire général de la rédaction

François FLORI

Secrétariat

Isabelle ROUXEL

Comité scientifique

Michel BASQUIN (France)
Claude CHEVRIE-MÜLLER (France)
Ennio DEL GIUDICE (Italie)
Thierry DEONNA (Suisse)
Blanche DUCARNE (France)
Michel DUGAS (France)
Bernard ECHENNE (France)
Philippe EVRARD (Belgique)
François GAILLARD (Suisse)
Philippe LACERT (France)
Yvan LEBRUN (Belgique)
Marie-Christine MOUREN (France)
Juan NARBONA (Espagne)
Gérard PONSOT (France)
Bent STIGSBY (Danemark)
Michael THOMSON (Royaume-Uni)
Régis DE VILLARD (France)

SOMMAIRE

7 Éditorial

O. DULAC

9 Neuropsychologie et chirurgie de l'épilepsie chez l'enfant

I. JAMBAQUÉ, J.-M. PINARD, O. DULAC, G. PONSOT

15 Épilepsie et bégaiement

Y. LEBRUN

18 Effets de la corticothérapie sur l'épilepsie et le fonctionnement mental d'un enfant présentant une encéphalopathie de Sjögren

C. CATSMAN-BERREVOETS, H.R. VAN DONGEN

22 Analyse des troubles du comportement associés aux crises gélastiques : à propos d'une observation d'un enfant porteur d'un hamartome hypothalamique

A. DUSSER

26 Syndrome de Landau et Kleffner : évolution de l'aphasie et résultat dans un test d'écoute dichotique

I.P. MARTINS, J.M. FERRO, N.L. ANTUNES

32 Profils de déficits intellectuels chez l'enfant épileptique

R. GAGGERO, M. CIRRINCIONE, E. ZANOTTO, M. DE NEGRI

Actualités**39 Livres, congrès, colloques**

INSTRUCTIONS AUX AUTEURS

ANAE publie articles originaux, articles de synthèse, cas cliniques, éditoriaux, comptes rendus de réunions scientifiques en français ou en anglais. Elle peut publier des lettres adressées en réponse à des articles parus dans la revue. Les articles originaux ne doivent pas être soumis pour publication à une autre revue.

• ARTICLES

En proposant un article, l'auteur doit toujours exposer au rédacteur toutes les soumissions antérieures et les rapports préliminaires pouvant être considérés comme une double publication du même travail.

Une seconde publication dans une autre langue doit respecter les conditions suivantes :

- accord des rédacteurs des deux journaux,
- intervalle d'au moins un mois entre les deux publications,
- la deuxième publication s'adresse à un groupe de lecteurs différent.

Une note sur la page de titre de la seconde publication informe les lecteurs de sa première parution :

- les auteurs s'engagent à demander l'autorisation à l'éditeur d'ANAE au cas où ils désireraient reproduire partie ou totalité de leur article dans un autre périodique ou une autre publication.

• MANUSCRITS

Le manuscrit doit être fourni en trois exemplaires (y compris figures et tableaux) afin d'être examiné simultanément par deux lecteurs.

Chaque partie du manuscrit doit commencer sur une nouvelle page, selon l'ordre suivant :

- page du titre : titre concis, mais informatif suivi du nom et initiale du prénom des auteurs, leurs fonctions et adresse de leur lieu d'exercice. Adjoindre au titre en français le titre en anglais ou vice versa ;
- résumé et mots clés : la 2^e page contient un résumé en français et anglais de 100 à 250 mots, sans abréviations, précisant objectifs, résultats, conclusions. Sous le résumé, donner 3 à 10 mots clés permettant de faciliter l'indexation de l'article.
- texte : il doit comprendre 12 pages dactylographiées maximum, au format 21 × 29,7, en respectant un double interligne, par page de 25 lignes, 60 signes par ligne, recto seulement ;
- remerciements : toute contribution appelant un remerciement sera signalée en annexe après le texte.

• RÉFÉRENCES

Dans le texte, les références sont indiquées selon la méthode nom(s), date. Dans le cas où la référence comporte plusieurs auteurs, seul sera indiqué le nom du 1^{er} suivi de *et al.* Ex. : (DURAND *et al.*, 1981). En fin d'article, les références complètes seront regroupées par ordre alphabétique et, pour un même auteur, par ordre chronologique, les lettres, a, b, c, différenciant dans le texte les articles parus dans la même année. Indiquer tous les auteurs lorsqu'il y en a 6 ou moins. Au-delà de 6, indiquer les trois premiers suivis de *et al.*

Les références doivent indiquer dans l'ordre :

— Articles de périodique :

nom et initiale du prénom de l'auteur séparé du nom suivant par une virgule. (Année de parution). Titre de l'article. Nom de la revue abrégée selon les règles de l'Index Medicus (pas de ponctuation après les abréviations) ; volume : première et dernière page de l'article.

Exemple :

DURAND A., DUPOND G. (1988). Troubles de l'attention chez l'enfant. *Rev Neurol* ; 180 : 65-80.

— Articles de livre :

même présentation des auteurs. Titre de l'article. *In* : Noms et initiales des auteurs, eds (année de publication). Titre de l'ouvrage, (nom de l'éditeur), ville du lieu d'édition, indication des pages ou nombre de pages.

Exemple :

PUCKERING C., RUTTER M. Environmental influences on language development. *In* : YULE W. and RUTTER M., eds (1987). *Language development and disorders*, (Mac Keith Press), Oxford, 103-108.

— Livre :

même présentation des auteurs. (Année de parution). Titre de l'ouvrage, (nom de l'éditeur), ville du lieu d'édition, indication des pages ou nombre de pages.

Exemple :

SIMPSON V.T. (1986). *The affective disorders*, (Raven Press), New York, 256.

• ILLUSTRATIONS

Elles seront fournies sur pages séparées, accompagnées de légendes. Pour les tableaux ou figures reproduits sans modification, indiquer les références exactes (auteurs, titre de l'ouvrage, éditeur...), afin d'en permettre la demande de reproduction.

Tous les documents placés dans le texte seront numérotés en chiffres arabes (figure 2) et les tableaux en chiffres romains (Tableau I) et leur place d'insertion dans le texte doit être indiquée sur le manuscrit. Veuillez indiquer au dos : le nom de l'auteur, le numéro de la figure, le haut de la figure indiqué par une flèche.

Tout ce qui concerne la rédaction doit être adressé à :
Docteur C.-J. Madelin, Rédactrice en chef, 74, rue de Lille, 75007 Paris, France

Marketing

Catherine DUVAL

Editeur

John Libbey Eurotext
6, rue Blanche
92120 Montrouge, France
Tél. : (1) 47.35.85.52
Fax : (1) 46.57.10.09

Imprimeur

Corlet Imprimeur S.A.
Z.I., route de Vire
14110 Condé-sur-Noireau
N° 3949

Dessinateur

Logigraphe Communication
77, rue Brancion
75015 Paris

Abonnements

CDR, 11, rue Gossin
92543 Montrouge Cedex, France
Tél. : 46.56.52.66

ISSN : 0999-792 X

ANAE est référencée dans la base
Pascal

Index des annonceurs : Amersham,
2^e couv. ; John Libbey Eurotext,
p. 8, p. 21, p. 38 ; Ciba-Geigy, 3^e
couv.

CONTENTS

7 Editorial

O. DULAC

9 Neuropsychology and surgery of epilepsy in childhood

I. JAMBAQUÉ, J.-M. PINARD, O. DULAC, G. PONSOT

15 Epilepsy and stuttering

Y. LEBRUN

18 Positive effect of corticosteroids on epilepsy and mental functioning in a child with Sjögren encephalopathy

C. CATSMAN-BERREVOETS, H.R. VAN DONGEN

22 Behavioral disorders associated with gelastic epilepsy due to hypothalamic hamartoma

A. DUSSER

26 Landau and Kleffner Syndrome : Dichotic Listening Performance and Outcome of Aphasia

I.P. MARTINS, J.M. FERRO, N.L. ANTUNES

32 Profile of the mental impairment in children with epilepsy

R. GAGGERO, M. CIRRINCIONE, E. ZANOTTO, M. DE NEGRI

Current events**39 Books, congresses, meetings**

INSTRUCTIONS TO AUTHORS

ANAE publishes original, clinical and synthesis manuscripts, editorials, abstracts of scientific meetings in French or in English, as well as answers to articles published in the journal. The original articles must not be submitted elsewhere for publication.

• ARTICLES

When the author proposes an article, he must always submit to the editor all the previous submissions which could be considered as a double publication of the same article. A second publication in another language must answer to the following conditions :

- the agreement of the two newspapers editors,
- a period of at least one month between the two publications,
- the readers of the second publication must be different from the first one,
- the title page of the second publication must inform the readers about the first one.

Requests for partial or total reproduction in another journal or publication should be sent to the publisher.

• MANUSCRIPTS

The manuscript should be submitted in triplicate (figures and tables as well) in order to be simultaneously examined by two persons. Each part of the manuscript must start on a new page, according to the following order :

- title page : short but clear title with the authors' name and surname initials, the institution where the work was done. Whenever possible, supply the translation in French ;

- summary and keys words : typed on the second page, the summary, in French and in English, of 100 to 250 words, without abbreviations, should describe the purpose, results and conclusions of the study.

Under the summary, the author should give 3 to 10 keys words, suitable for use by abstracting journals.

- text : the average length of the paper is 12 type-written pages, using the A4 size of paper, with double spacing, 25 lines pages, on one side of the paper ;

- acknowledgements : these should be included at the end of the manuscript, separated from the main text.

• REFERENCES

They should be cited in the text according to the

name(s) and date system. If there are several authors, the text citation should contain the name of the first author followed by et al. Ex. : (DURAND et al., 1981). At the end of the article, the list of references should be arranged alphabetically, and chronologically for the same author. If reference is made to more than one publication by the same author in one year, suffixes (a, b, c, etc.) should be added to the year in the text citation. If there are six authors or less, indicate all the authors. If there are more than six authors, indicate the three first ones followed by et al.

In the reference list, arrange the reference in the order :

— Journal article :

author's name and surname initial, separated from the following name with a comma. (Year of publication). Title of the article. Title of the journal, abbreviated according to the Index Medicus system (no punctuation after abbreviations) ; volume of the journal : first and last page of the article.

Exemple :

DURAND A., DUPOND G. (1988). Troubles de l'attention chez l'enfant. *Rev Neurol* ; 180 : 65-80.

— Book article :

same arrangement of the authors. Title of the article. In : Names and initials of the authors, eds (year of publication). Title of book, (name of the publisher), address (city), pagination and number of pages.

Exemple :

PUCKERING C., RUTTER M. Environmental influences on language development. In : YULE W. and RUTTER M., eds (1987). *Language development and disorders*, (Mac Keith Press), Oxford, 103-108.

— Book :

same arrangement of the authors. (Year of publication). Title of the book, (name of the publisher), address (city), pagination or number of pages.

Exemple :

SIMPSON V.T. (1986). *The affective disorders*, (Raven Press), New York, 256.

• ILLUSTRATIONS

They should appear on separate pages with their legends. For tables and figures, exact references should appear (authors, title of the book, publisher...) so that reprints should be provided.

Documents in the body of the text should be identified by Arabic numerals (figure 2) and tables by Roman ones (Table I) and the place where it should appear in the body of the text must be indicated on the manuscript. Please write in the back : the author's name, the number of the figure, the top indicated with an arrow.

All information concerning publication should be sent to :
Dr C.-J. Madelin, Chief Editor, 74, rue de Lille, 75007 Paris, France

Éditorial

Neuropsychologie et épilepsie chez l'enfant

Les troubles des fonctions cognitives sont une composante majeure des épilepsies sévères de l'enfant. Ils résultent des lésions cérébrales et/ou de l'activité épileptogène qu'elles produisent. Les crises épileptiques et probablement les paroxysmes intercritiques sont, en effet, susceptibles d'étendre le dysfonctionnement cérébral dans les aires corticales voisines de la lésion cérébrale.

L'analyse neuropsychologique permet de déceler des troubles cognitifs spécifiques, d'en préciser la nature — troubles gnosiques, praxiques, mnésiques du raisonnement et du langage — et la sévérité. Elle contribue, par ailleurs, en identifiant des déficits spécifiques, à préciser la topographie des foyers épileptiques. A cet égard, la comparaison des données neuropsychologiques et de l'imagerie fonctionnelle (SPECT, PET) qui décèle des zones corticales de moindre activité métabolique, devrait largement contribuer à la compréhension des troubles mentaux observés dans l'épilepsie.

La chirurgie de l'épilepsie a récemment, chez l'enfant, pris une importance non négligeable dans l'abord thérapeutique, et ceci parfois même dès les premières années de vie. La neuropsychologie contribue non seulement à déterminer la topographie du territoire cortical anormal mais également à montrer lors du test de Wada (injection de barbiturique anesthésique dans une carotide ou une de ses branches) que les fonctions du langage et de la mémoire sont assurées par l'hémisphère controlatéral à la zone qu'il est prévu de réséquer.

Une connaissance précise des troubles cognitifs et des fonctions épargnées permet d'optimiser la réadaptation neuropsychologique en mettant en place les rééducations nécessaires et en suscitant des stratégies pédagogiques mieux appropriées. La qualité de la prise en charge éducative conditionne en partie les possibilités de développement et d'insertion sociale de l'enfant épileptique. C'est dire que l'analyse neuropsychologique joue un rôle considérable dans l'évaluation et le suivi de l'enfant atteint d'une épilepsie sévère ainsi que pour les décisions les plus cruciales de la prise en charge thérapeutique.

Une méthodologie précise nécessite une série de batteries de tests explorant les différentes fonctions cognitives et susceptibles d'être adaptées aux situations cliniques les plus variées. D'autres facteurs sont susceptibles d'interférer avec les fonctions cognitives : les troubles affectifs et les effets adverses des médicaments antiépileptiques. Préciser la part de chaque facteur n'est pas la moindre difficulté de l'évaluation neuropsychologique. Le grand éventail d'âge constitue également un défi qu'il est d'autant plus important de prendre en compte qu'un grand nombre d'épilepsies sévères débute tôt dans l'enfance.

La neuropsychologie de l'épilepsie, chez l'adulte, a largement contribué à une meilleure connaissance des localisations cérébrales. De façon récente, cette discipline a connu un regain d'intérêt grâce à l'imagerie qui permet d'établir de meilleures corrélations topographiques et d'analyser l'aspect dynamique d'une fonction. On peut s'attendre qu'une telle approche soit également très contributive chez l'enfant avec le *challenge* qu'il s'agit d'une population dont les fonctions cérébrales sont en cours de maturation. Dans ce contexte, l'étude du développement des fonctions cognitives et de ses déviations, devrait être un excellent moyen d'aborder les phénomènes de plasticité cérébrale.

Olivier DULAC*

* Hôpital Saint-Vincent-de-Paul, Service de Neuropédiatrie, Inserm U.29, 74-82, avenue Denfert-Rochereau, 75674 Paris Cedex 14, France.

EPILEPSIES

REVUE DE LA LIGUE FRANÇAISE CONTRE L'ÉPILEPSIE
(4 numéros par an)

MARS
1992

REVUE DE LA LIGUE FRANÇAISE CONTRE L'ÉPILEPSIE

NUMERO 1

VOLUME 4

EPILEPSIES

TARIFS 1992

Particuliers	Institutions	
France	260 FF <input type="checkbox"/>	370 FF <input type="checkbox"/>
CEE	300 FF <input type="checkbox"/>	410 FF <input type="checkbox"/>
Autres pays	340 FF <input type="checkbox"/>	450 FF <input type="checkbox"/>

Abonnement gratuit pour les membres
de la Ligue Française Contre l'Épilepsie



EPILEPSIES

REVUE DE LA LIGUE FRANÇAISE CONTRE L'ÉPILEPSIE
Volume 4; numéro 1 : mars 1992

Sommaire

Traitement des épilepsies avec crises partielles complexes
P. Loiseau

Localisation du foyer épileptique par TDM xénon -
Comparaison avec le SPECT, l'IRM et la SEEG
C. Marchal, A.M. Bidabé, M. Guyot, B. Duché, A. Rougier

Crises partielles sensibles déclenchées par un son pur,
révélatrices d'un gliome malin
S. Zagury

Analyses de livres

Informations

ISSN : 1149-6576
ISBN : 086196 349 0



BON DE COMMANDE à retourner à : John Libbey Eurotext
6, rue Blanche, 92120 Montrouge, France - Tél. (1) 47.35.85.52.

NOM : Prénom :

FONCTION :

ADRESSE :

.....

VILLE : PAYS :

Ci-joint un chèque de FF à l'ordre de John Libbey Eurotext. Tarif abonnement 1992.

Neuropsychologie et chirurgie de l'épilepsie chez l'enfant

I. JAMBAQUÉ, J.-M. PINARD, O. DULAC, G. PONSOT

Service de Neuropédiatrie, Hôpital Saint-Vincent-de-Paul, 74-82, avenue Denfert-Rochereau, 75674 Paris Cedex 14, France.

La chirurgie de l'épilepsie chez l'adulte a largement contribué à l'élaboration des concepts fondamentaux sur la spécialisation hémisphérique et l'amnésie. Trois observations d'enfants traités pour épilepsie rebelle, respectivement par callosotomie, lobectomie temporale et hémisphérectomie, sont rapportées. L'évaluation neuropsychologique, en pré- et post- opératoire, met en évidence l'importance des troubles cognitifs en rapport avec l'épilepsie et certaines possibilités d'adaptation ou de récupération fonctionnelle après chirurgie.

Mots clés : Callosotomie,
Chirurgie,
Épilepsie,
Enfant,
Fonctions cognitives,
Hémisphérectomie,
Lobectomie temporale,
Récupération.

Neuropsychology and surgery of epilepsy in childhood

In the past, surgery of epilepsy in adults has contributed to our knowledge on hemispheric specialization and amnesia. We present three case reports of children treated for intractable epilepsy by callosotomy, temporal lobectomy and hemispherectomy respectively. Neuropsychological evaluation, pre- and post- operatively, shows the importance of mental disorders in relation with epilepsy and some degree of recovery of cognitive functions after surgery.

Key words : Callosotomy,
Children,
Cognitive functions,
Hemispherectomy,
Temporal lobectomy,
Recovery,
Surgery.

L'épilepsie sévère, résistante aux médicaments anti-épileptiques, représente un risque de détérioration intellectuelle et celui-ci est d'autant plus important que son début est précoce (O'Leary *et al.*, 1981). L'altération des fonctions cognitives est souvent globale dans les épilepsies multifocales ou secondairement généralisées (Sofijanov, 1982). Ces épilepsies sont sévères à la fois en raison de la fréquence des crises et de leur retentissement sur les capacités d'adaptation de l'enfant. Les troubles cognitifs peuvent être électifs dans les épilepsies unifocales, intéressant des structures cérébrales particulièrement impliquées dans une fonction (Fedio et Mirsky, 1969 ; Jambaqué *et al.*, 1991). Leur gravité peut amener à envisager un traitement par chirurgie.

Un lien historique unit la chirurgie de l'épilepsie et la neuropsychologie. En effet, les trois grands types de chirurgie de l'épilepsie, à savoir — callosotomie — hémiphérectomie — lobectomie temporale, ont largement contribué à l'élaboration des concepts fondamentaux sur la spécialisation hémisphérique (Sperry, 1969 ; Milner, 1958 ; Basser, 1962) et l'amnésie (Scoville et Milner, 1957). Les références concernent peu la chirurgie de l'épilepsie chez l'enfant dont le développement est plus récent. Toutefois, il est généralement admis que le cerveau en développement diffère de celui de l'adulte en termes de plasticité cérébrale, ce qui pourrait permettre une meilleure récupération (Teuber, 1974).

Le neuropsychologue va donc jouer un rôle actif dans le bilan pré-opératoire et le suivi post-opératoire en milieu pédiatrique. Il devra ainsi répondre à de nombreuses questions. Quelle est la nature et la sévérité du (des) déficit(s) associé(s) à cette épilepsie rebelle ? Le profil neuropsychologique du patient peut-il contribuer à préciser la localisation du foyer épileptogène ? Quel risque peut comporter la chirurgie pour les fonctions supérieures ? Enfin, la chirurgie de l'épilepsie peut-elle permettre d'améliorer le fonctionnement cognitif ?

LA CALLOSOTOMIE

La section du corps calleux vise à interrompre la communication entre les deux hémisphères chez les patients ayant une épilepsie secondairement généralisée. L'équipe de Sperry (1969, 1982) a mis en évidence chez l'adulte *split brain* des troubles reflétant la déconnexion entre l'hémisphère gauche, spécialisé dans le langage, et l'hémisphère droit spécialisé dans les activités perceptivo-motrices. Ainsi, l'anomie tactile gauche se caractérise par l'incapacité du sujet, les yeux fermés, à dénommer ce qu'il palpe dans la main gauche. Les informations sensibles permettant la reconnaissance de l'objet atteignent bien l'hémisphère droit, mais ces informations ne peuvent être transcrites par la zone du langage au niveau de l'hémisphère gauche. De même, dans l'anomie visuelle gauche, le patient ne peut dénommer un objet présenté dans l'hémichamp visuel gauche. En fait, les informations visuelles venant du champ visuel temporal gauche gagnent bien la région occipitale droite mais ne peuvent atteindre la zone du langage située dans l'hémisphère gauche. Il peut également exister une apraxie idéomotrice gauche, c'est-à-dire une impossibi-

lité d'exécuter sur ordre verbal des mouvements avec la main gauche. Les troubles du transfert inter-hémisphérique des performances constructives se traduisent par une apraxie constructive droite c'est-à-dire que le sujet, par exemple, reproduit mieux la figure de Rey ou un puzzle avec la main gauche. Il peut également exister des difficultés dans l'exécution des tâches bimanuelles reflétant une moins bonne coordination entre les hémisphères.

Le syndrome de déconnexion survient chez l'adulte après section complète du corps calleux tandis qu'il n'existe pas de signe de déconnexion après section des deux-tiers antérieurs. Chez l'enfant, le risque de survenue d'un tel syndrome après callosotomie complète serait toutefois très limité (Lassonde *et al.*, 1986, 1991).

• Observation n° 1

ST était âgée de 6 ans lorsqu'elle a commencé à présenter des crises généralisées tonico-cloniques, des crises partielles motrices, et des absences. L'examen neurologique était normal de même que les explorations neuroradiologiques. Il s'agissait d'une épilepsie bifrontale rebelle aux traitements médicaux et associée à une détérioration des fonctions supérieures.

ST présentait des difficultés praxiques antérieures au début de la maladie, notamment un retard du graphisme. Elle utilisait plus souvent la main droite, sans que sa préférence manuelle soit franchement établie. A l'âge de 7 ans, alors qu'elle était scolarisée en CP, ses parents signalaient des difficultés d'élocution et un débit ralenti de la parole. Progressivement, l'enfant a présenté un ralentissement psychomoteur et idéationnel avec de nombreuses persévérations dans ses réalisations. A l'âge de 10 ans, ST se montrait le plus souvent obnubilée et désorientée, souffrant de fréquents status d'absences. L'EEG montrait un tracé de fond lent, mal organisé, avec des pointes frontales gauches et des bouffées de pointes ondes généralisées à maximum bifrontales. L'évaluation neuropsychologique mettait en évidence une efficacité intellectuelle très déficitaire (QI de 43 au Wisc-R). Il existait un trouble marqué de la fluence verbale et d'importantes difficultés mnésiques. De plus, ST qui restait mal latéralisée, présentait un déficit massif des performances constructives et des troubles de la coordination bimanuelle. Une décision de callosotomie antérieure (Dr Delalande, Hôpital Foch) fut prise sur la gravité de son épilepsie et la détérioration de ses capacités intellectuelles. Les suites opératoires ont été marquées par la survenue d'un mutisme akinétique pendant trois jours, puis d'une somnolence prolongée. La récupération a été lente mais progressivement favorable avec une cédation des crises. Il n'existait aucun déficit moteur en dehors d'une petite main creuse à gauche. Il n'y avait pas d'astéréognosie, ni d'anomie tactile. Six mois après la callosotomie, ST était plus autonome dans la vie quotidienne, se repérait mieux dans le temps, et recommençait à lire. Deux ans après l'intervention, un traitement par valproate et carbamazépine était poursuivi, mais l'enfant n'avait pas représenté de crise et son EEG était dépourvu de toute anomalie. ST était scolarisée en classe de perfectionnement et se montrait sociable. Au Wisc-R, son QI avait augmenté de 20 points. Elle pouvait

Tableau I

Performances avant et après callosotomie chez ST (Obs n° 1)

	Avant callosotomie (10 ans 11)	2 ans après callosotomie (12 ans 10)
WISC-R		
Information	4	6
Similitudes	6	9
Arithmétique	1	1
Vocabulaire	3	4
Compréhension	3	6
Mémoire Chiffres	(3)	(5)
Compl. Images	1	5
Arrang. Images	1	8
Cubes	1	2
Assemb. Objets	1	6
Code	1	3
Labyrinthes	NF	(3)
QI VERBAL	60	69
QI PERFORMANCE	<45	64
QI TOTAL	43	63
Fluence Verbale		
1) Noms d'animaux	2	11
2) Lettre M	0	8
Lecture (Lefavrais)	impossible	8 ans/CE1
Rappel Histoire		
BEM144	2/12	5,5/12
Apprentissage 12 mots	3/12	9/12
Praxies idéomotrices	RAS	RAS
Gestes unilatéraux sur imitation	RAS	RAS
Coordination bimanuelle*		Pas de changement
PAS D'ANOMIE TACTILE		

* (Par exemple, taper avec les deux mains en même temps ou mettre une lettre dans une enveloppe RAS ; mais *tapping* alterné impossible.)

évoquer 11 noms d'animaux en une minute et mémoriser 10 mots sur 12 en trois essais. La callosotomie avait permis une amélioration de l'efficacité intellectuelle de même que des capacités verbales et mnésiques et n'avait pas aggravé les troubles praxiques préexistants (Tableau I).

Une callosotomie antérieure effectuée chez des patients ayant une épilepsie bifrontale particulièrement sévère permet souvent le contrôle des crises et, de façon concomitante, l'amélioration du fonctionnement cognitif. Il n'existe pas de trouble du transfert hémisphérique lié à la callosotomie lorsque celle-ci ne concerne que les deux-tiers antérieurs. De plus, Lassonde *et al.* (1986, 1991) ont montré que la callosotomie complète ne s'associait pas à un syndrome de déconnexion avant l'âge de douze ans. Plusieurs facteurs sont susceptibles de modifier cette symptomatologie qui, du reste, n'empêche pas une certaine coordination hémisphérique par les structures sous-corticales (Sergent, 1989). La dis-création habituelle des troubles du transfert hémisphé-

que chez les enfants avec agénésies calleuses est en faveur de possibilités hémisphériques d'adaptation fonctionnelle (Lassonde *et al.*, 1991). Par ailleurs, il s'avère difficile de mettre en évidence des troubles intéressant des capacités qui n'ont pas été acquises en raison du jeune âge et/ou de l'importance du retard mental. De plus, la callosotomie est souvent envisagée chez des enfants avec des lésions cérébrales, hémiplegiques ou qui n'ont pas, comme ST, de préférence manuelle franchement établie. Tout ceci suggère donc une organisation cérébrale particulière dont il est impossible actuellement de cerner les stratégies.

LOBECTOMIES TEMPORALES

La chirurgie de l'épilepsie du lobe temporal a favorisé la connaissance des structures « clefs » pour la mémoire. En effet, Scoville et Milner (1957) ont rapporté la survenue d'un syndrome amnésique pur chez un patient épileptique ayant subi une hippocampectomie bilatérale. L'étude neuropsychologique de ce patient est devenue un modèle pour l'étude de l'amnésie en montrant le rôle essentiel de l'hippocampe dans la mémoire. Ceci a également conduit à ne plus effectuer que des lobectomies temporales unilatérales, qui ne provoquent, en règle, que des déficits mnésiques partiels verbaux ou visuels (Milner, 1958). Les troubles mnésiques spécifiques à la nature du matériel reflètent l'influence de la spécialisation hémisphérique sur la mémoire, et ceci dès l'enfance (Fedio et Mirsky, 1969 ; Jambaqué, 1991). Ils peuvent être détectés avant toute intervention (surtout en mémoire verbale) et, en règle, s'aggravent dans les semaines qui suivent la résection hippocampique. Toutefois, certaines données rapportent de façon paradoxale une amélioration possible après chirurgie (Katz *et al.*, 1989). L'évolution dépend sans doute, non seulement de l'étendue et de la topographie de la résection temporale, mais également de la cédation ou non des crises après intervention. Chez l'enfant, les études sur les effets de lobectomies temporales ont surtout concerné le comportement et l'efficacité intellectuelle (Davidson et Falconer, 1975 ; Lindsay *et al.*, 1984). Toutefois, Dennis *et al.* (1988) ont mis en évidence des troubles de la mémoire verbale dépendant non seulement de la latéralité de la lobectomie, mais également du type de crises pendant l'enfance. Par ailleurs, Cohen *et al.* (1990) ont rapporté une amélioration de la mémoire après résection hippocampique droite chez un enfant de 11 ans dont l'épilepsie avait débuté avant l'âge d'un an. Une étude de stimulation pré-opératoire avait montré que l'hippocampe gauche tendait à prendre en charge à la fois la mémoire verbale et visuelle, et ceci suggérait un « transfert » lié à la précocité de l'épilepsie.

• Observation n° 2

DC, âgé de 9 ans, présentait depuis 18 mois des crises partielles complexes pluri-hebdomadaires, résistantes aux différents anticonvulsivants. La résonance magnétique nucléaire mettait en évidence une lésion de petite taille dans la région temporale antérieure et basale gauche. La zone épileptogène, beaucoup plus étendue, prédominait au niveau du cortex temporal externe. L'enfant

avait cessé de fréquenter l'école depuis trois mois en raison des problèmes soulevés par la fréquence des crises et d'une régression des acquisitions, en particulier sur le plan verbal. L'examen neurologique était normal en dehors des troubles des fonctions supérieures. L'intervention chirurgicale (Pr. Chodkiewicz, Hôpital Saint-Anne) a compris, outre l'exérèse de la lésion, une lobectomie temporelle gauche (hippocampectomie et cortectomie de la partie antérieure de la première circonvolution temporelle).

Le bilan pré-opératoire a été difficile en raison d'une instabilité psychomotrice et d'une certaine agressivité. A cette époque, DC était traité par carbamazépine et phéno-barbital. Il était droitier à 100 %, et obtenait un QI Verbal (68) inférieur de 49 points au QI Performance (117). Ses capacités phonologiques étaient bien conservées (répétait sans difficulté des mots difficiles comme « désenchantement » et « cosmopolitisme »), et son langage écrit était relativement préservé. Il présentait, en revanche, des difficultés de la compréhension syntaxique, et surtout un trouble important de la fluence verbale et de la dénomination. Son manque du mot rendait parfois son expression linguistique difficile : pauses dans le discours, recours aux gestes, difficultés pour élaborer un récit. Son efficacité mnésique était globalement très déficitaire avec de plus faibles résultats en mémoire verbale.

Six mois après l'intervention qui a permis l'arrêt des crises, le comportement de l'enfant était beaucoup mieux adapté. Il existait une franche amélioration de l'expression verbale et le QI Verbal avait augmenté de 16 points. La mère ne signalait pas d'oubli gênant dans la vie quotidienne, mais DC confiait « ne pas avoir de mémoire depuis toujours ». Dix-huit mois après l'intervention, il n'avait pas refait de crise et son traitement se limitait à de la carbamazépine. Il redoublait son CMI en raison de difficultés importantes dans les exercices de grammaire et pour apprendre ses leçons. Son niveau d'orthographe et de lecture était correct, mais il rencontrait des difficultés pour se rappeler un texte lu. De même, il avait du mal à se rappeler un film. Sa mère rapportait également qu'il demandait souvent à ce qu'on lui répète les mêmes choses car il oubliait volontiers, notamment dans le domaine verbal. Au Wisc-R, on notait la persistance d'une dissociation nette entre le QI Verbal (82) et le QI Performance (120). La fluence verbale était nettement améliorée mais le stock lexical restait insuffisant avec des difficultés importantes en dénomination. L'empan mnésique de 6 chiffres était normal. L'efficacité mnésique visuelle était plus satisfaisante mais DC conservait un déficit mnésique verbal sévère (Tableau II).

Notre patient a présenté des troubles acquis du langage et de la mémoire associés à une épilepsie lésionnelle du lobe temporal gauche. Après lobectomie temporelle antérieure, la symptomatologie aphasique s'est en partie amendée, tandis que le déficit mnésique a pris un caractère plus spécifique, reflétant l'influence de la spécialisation hémisphérique sur la mémoire. Il va de soi qu'il existe une interdépendance entre les différentes activités cognitives. Ainsi, la connaissance du sens des mots favorise l'apprentissage d'une liste de mots et, corrélativement, pouvoir apprendre des mots nouveaux

	Avant lobectomie (9 ans 2)	Après lobectomie (10 ans 7)
WISC-R		
Information	5	8
Similitudes	5	7
Arithmétique	8	7
Vocabulaire	1	8
Compréhension	5	6
Compl. Images	13	11
Arrang. Images	10	11
Cubes	14	14
Assemb. Objets	13	13
Labyrinthes	13	16
Mémoire chiffres	(7)	(10)
Code	NF	(13)
QI VERBAL	68	82
QI PERFORMANCE	117	120
Fluence Verbale		
1) Noms d'animaux	3	16
2) Lettre M	2	10
Dénomination (D48)	16/48	30/48
Jetons (Chevrie)	63,5/100	100
Compréhension Verbale	75/100	95/100
Lecture	lente	RAS
BEM 144		
Rappel immédiat histoire	1	2
Apprentissage 12 mots	3,5	6
Rappel différé histoire	1	1,5
Rappel différé mots	3	5
Reconnaissance phrases	3	6,5
Paires associées mots	6	4
Rappel immédiat fig. géom.	4	9
Apprentiss. 12 signes	7	77
Rappel différé fig. géom.	2,5	7,5
Rappel différé signes	6	5
Reconnaissance figures	3,5	5,5
Paires associées figures	6	7
MÉMOIRE VERBALE	17,5	25
MÉMOIRE VISUELLE	29	41
% D'OUBLI	11%	7 %

influence également les activités verbales. Cette interdépendance est sans doute d'autant plus sensible pendant l'enfance qui s'associe normalement au développement des différentes fonctions cognitives. Ainsi, les troubles de la dénomination rapportés dans les lésions du lobe temporal antérieur gauche peuvent être analysés comme

un déficit de la composante verbale de la mémoire sémantique (Wilkins et Moscovitch, 1978). En ce qui concerne les troubles de la mémoire épisodique, leur sévérité s'avère proportionnelle à la quantité d'hippocampe excisé (Scoville et Milner, 1957 ; Milner, 1975). Toutefois, ces troubles ne sont pas uniquement causés par la résection chirurgicale temporale, car les crises épileptiques elles-mêmes peuvent altérer le fonctionnement mnésique (Engel, 1983). Ainsi, l'évolution dépend non seulement de l'importance de l'hippocampectomie mais également de la cédation possible des crises (Novelly *et al.*, 1984). Chez notre patient, les perturbations fonctionnelles liées à l'épilepsie s'associaient à un trouble global et sévère de l'efficacité mnésique. Après chirurgie, une amélioration de certains processus mnésiques a été possible de façon concomitante à l'arrêt des crises. En revanche, DC a conservé un trouble de l'encodage et de la consolidation mnésique pour les informations verbales. Les difficultés pour mémoriser et rappeler une histoire semblent ainsi caractéristiques d'une résection hippocampique gauche, chez l'enfant comme chez l'adulte (Frisk et Milner, 1990). Il s'avère toutefois nécessaire de mieux préciser le retentissement à long terme d'une telle insuffisance sur les processus cognitifs et les performances scolaires chez l'enfant.

L'HÉMISPHERECTOMIE

L'hémisphérectomie doit parfois être envisagée chez des sujets présentant des lésions particulièrement épileptogènes de tout un hémisphère. Basser (1962) a montré qu'une hémisphérectomie gauche réalisée avant l'âge de sept-huit ans et surtout avant l'âge de deux ans, n'empêchait pas le développement du langage. Les capacités hémisphériques droites de suppléance langagière chez le jeune enfant attestent ainsi de la supériorité de la récupération fonctionnelle du sujet jeune. Il existe, toutefois, peu d'études sur le pronostic mental des patients traités par hémisphérectomie, mais cette intervention n'est envisagée que lorsque le fonctionnement d'un hémisphère est estimé nul. Néanmoins, Tinuper *et al.* (1988) ont rapporté une augmentation d'environ dix points du QI (QI moyen de 70) chez six patients opérés d'une hémisphérectomie fonctionnelle droite ou gauche.

• Observation n° 3

OA, âgée de 19 ans, présentait depuis l'âge de 6 ans une épilepsie partielle continue par encéphalite subaiguë de Rasmussen, progressive malgré de multiples traitements anticomitiaux, plusieurs cures d'interféron, de gammaglobulines, et des années de corticothérapie. Cette épilepsie s'était associée à une détérioration progressive des fonctions supérieures depuis l'âge de 7 ans. A cette époque, elle obtenait un QI Verbal de 71 et un QI Performance de 80 à l'échelle de Wechsler. A l'âge de 8 ans, OA qui était droitnière était devenue aphasique. Elle n'utilisait plus que des substantifs sans article ni verbe, mais l'évocation était souvent impossible, et la compréhension se limitait à des situations concrètes. Cette aphasie a précédé l'installation progressive d'une hémiplégie globale de l'hémicorps droit touchant la face, le

bras et le membre inférieur. Le scanner montrait alors une atrophie hémisphérique gauche avec un aspect oédémateux de la région sylvienne. L'évolution fut ensuite marquée par une récupération progressive du langage et la diminution de l'importance des crises pendant quelques années. Toutefois, il existait une grave altération des capacités attentionnelles, de raisonnement et du jugement, rendant toute scolarisation impossible. L'épilepsie s'aggrava de nouveau lorsque la patiente, alors âgée de 15 ans, commença à avoir une bilatéralisation des crises à l'hémicorps gauche. OA ne marchait plus, se montrait désinhibée avec d'importants troubles de l'humeur. L'aggravation de son état et les difficultés à poursuivre une corticothérapie associée à un traitement par carbamazépine, rivotril et phénobarbital, amenèrent à envisager une intervention neurochirurgicale. L'examen neuropsychologique pré-opératoire mettait en évidence d'importants troubles mnésiques à type d'oubli à mesure avec désorientation spatio-temporelle. L'expression orale était, en revanche, correcte tant au niveau lexical que syntaxique. La réalisation pré-opératoire d'un test de Wada permettait toutefois de s'assurer que l'hémisphère gauche n'était plus fonctionnel. OA a été opérée à l'âge de 18 ans à l'hôpital Foch par le Dr Delalande d'une hémisphérotomie permettant une déconnexion des hémisphères (Delalande *et al.*, 1991). Un an après cette intervention, OA n'avait pas représenté de crise et son traitement se limitait à de la carbamazépine. Le déficit moteur n'était pas aggravé et le contrôle des crises rendait de nouveau la marche possible. La communication verbale était préservée et même améliorée avec une meilleure fluence verbale et un stock lexical plus riche. Son contrôle mental était encore plus nettement amélioré, la patiente pouvant dire son âge, son adresse, les jours de la semaine et les mois de l'année. Au Terman Merrill, ses réalisations se situaient entre six et huit ans (QI de 46). Aux Cubes de Kohs, son score était d'un niveau de 8 ans. Le graphisme était amélioré, OA pouvait reproduire sans difficulté un losange. Elle était capable d'écrire son nom, de copier des mots, et d'effectuer des dénombrements simples. OA conservait toutefois un comportement assez « frontal », et il persistait des troubles mnésiques sévères, tant de fixation que d'évocation.

L'hémisphérectomie reste exceptionnelle car elle n'est, en règle, réalisée que lorsque le fonctionnement de cet hémisphère n'est plus contributif aux réalisations motrices et intellectuelles du patient. Cet hémisphère « inactif » peut, en revanche, être capable d'interférer avec les fonctions de l'hémisphère « sain », s'il est l'origine d'un processus épileptique très actif, comme dans l'épilepsie partielle continue ou la maladie de Sturge Weber. De plus, il n'est pas rare d'observer un transfert de certaines fonctions (en particulier du langage) de l'hémisphère « malade » à l'hémisphère « sain » surtout lorsqu'il s'agit d'une pathologie acquise lentement évolutive. Notre patiente qui était droitnière, avait présenté une symptomatologie aphasique au début de sa maladie, mais son expression verbale était satisfaisante pour son niveau mental, avant et après l'intervention. Ceci suggère, de même que les résultats obtenus au test de Wada, que la fonction langage avait été prise en charge par l'hémisphère droit depuis de nombreuses années.

CONCLUSION GÉNÉRALE

Certains enfants épileptiques, réfractaires à toute thérapeutique médicamenteuse, présentent des désordres cognitifs complexes pouvant au maximum aboutir à une démence (Meldrum, 1978). La chirurgie de l'épilepsie, lorsqu'elle est possible, permet souvent le contrôle des crises épileptiques. Cette action thérapeutique permet non seulement d'arrêter un processus de détérioration intellectuelle, mais elle offre aussi la possibilité d'une certaine récupération. Plusieurs facteurs interviennent sans doute dans l'amélioration des fonctions supérieures. La réduction des médicaments anti-épileptiques, notamment du phénobarbital, est à prendre en considération (Vining *et al.*, 1987). L'arrêt des crises épileptiques et les possibilités de « substitution fonctionnelle » (avant ou après l'intervention) jouent certainement également un rôle décisif. L'évaluation neuropsychologique pré-opératoire a donc pour principal but : 1) d'évaluer les troubles cognitifs directement en rapport avec la lésion ; 2) d'évaluer les perturbations possiblement dues à un effet fonctionnel des crises ; 3) la latéralisation des principales fonctions cognitives par rapport à celle de la lésion ; 4) de déterminer si des phénomènes de transfert ont déjà pris place. Ces différents éléments ont un rôle déterminant dans l'indication opératoire, et permettent d'évaluer les séquelles et/ou les récupérations post-opératoires. Toutefois, le bilan pré-opératoire est souvent difficile compte tenu de l'importance des déficits, de la fatigabilité, et des troubles du comportement que présentent ces enfants. De plus, l'analyse neuropsychologique est souvent délicate chez les jeunes enfants dont les fonctions cognitives se mettent progressivement en place pendant la maturation cérébrale. Les données neurochirurgicales devraient toutefois apporter une contribution importante à la neuropsychologie pédiatrique en permettant d'établir un lien entre les fonctions et les localisations cérébrales au cours du développement ■

Remerciements. Nous remercions le Dr Broglin qui nous a confié le suivi neuropsychologique du patient DC, le Pr. Chodkiewicz et le Dr Delalande ainsi que Mesdames les Drs C. Chiron et P. Plouin.

RÉFÉRENCES

- BASSER L.S. (1962). Hemiplegia of early onset and the faculty of speech with special reference to the effects of hemispherectomy. *Brain* ; 85 : 427-60.
- COHEN M.J., HOLMES G.L., CAMPBELL R., SMITH J.R., FLANIGIN H.F. (1990). Memory performance following unilateral electrical stimulation of the hippocampus in a child with right temporal lobe epilepsy. *J Epilepsy* ; 3 : 115-22.
- DAVIDSON S., FALCONER M.A. (1975). Outcome of surgery in 40 children with temporal lobe epilepsy. *Lancet* ; 1 : 1260-3.
- DELALANDE O. (1991). Hémisphérectomie ou hémisphérotomie : déconnexion des hémisphères. Société Française de Neurologie Pédiatrique, Communication orale, Reims.
- DENNIS M., FARRELL K., HOFFMAN H.J., HENDRICK E.B., BECKER L.E., MURPHY E.G. (1988). Recognition memory of item, associative and serial-order information after temporal lobectomy for seizure disorder. *Neuropsychologia* ; 26 : 53-65.
- ENGEL (J.) (1983). Epileptic brain damage : how much excitement can a limbic neuron take ? *Trends Neurosci* ; 6 : 356-7.
- FEDIO P., MIRSKY A.F. (1969). Selective intellectual deficits in children with temporal lobe or centrencephalic epilepsy. *Neuropsychologia* ; 7 : 287-300.
- FRISK V., MILNER B. (1990). The role of the left hippocampal region in the acquisition and retention of story content. *Neuropsychologia* ; 28 : 349-59.
- JAMBAQUE I., DELLATOLAS G., DULAC O., SIGNORET J.L. (1991). Validation de la batterie d'efficiences mnésiques 144 chez l'enfant d'âge scolaire. *ANAE* ; 3 : 125-35.
- KATZ A., AWAD I.A., KONG A.K. *et al.* (1989). Extent of resection in temporal lobectomy for epilepsy. II. Memory changes and neurological complications. *Epilepsia* ; 30 : 763-71.
- LASSONDE M., SAUERWEIN H., GEOFFROY G., DECARIE M. (1986). Effects of early and late transection of the corpus callosum in children. *Brain* ; 109 : 953-67.
- LASSONDE M., SAUERWEIN H., CHICOINE A.J., GEOFFROY G. (1991). Absence of disconnection syndrome in callosal agenesis and early callosotomy : Brain reorganization or lack of structural specificity during ontogeny ? *Neuropsychologia* ; 19 : 481-96.
- LINDSAY J., GLASER G., RICHARDS P., PUNSTED C. (1984). Developmental aspects of focal epilepsy of childhood treated by neurosurgery. *Dev Med Child Neurol* ; 26 : 574-87.
- MELDRUM B. (1978). Physiological changes during prolonged seizures and epileptic brain damage. *Neuropädiatrie* ; 9 : 203-12.
- MILNER B. (1958). Psychological defects produced by temporal lobe excision. *Res Pub Assoc Nerv Ment Dis* ; 36 : 244-57.
- MILNER B. (1975). Psychological aspects of focal epilepsy and its neurosurgical management. *Adv Neurol* ; 8 : 299-318.
- NOVELLY R.A., AUGUSTINE E.A., MATTSON R.H. *et al.* (1984). Selective improvement and impairment in temporal lobectomy for epilepsy. *Ann Neurol* ; 15 : 64-7.
- O'LEARY D.S., SEIDENBERG M., BERENT S., BOLL T.J. (1981). Effects of age of onset of tonic-clonic seizures on neuropsychological performance in children. *Epilepsia* ; 22 : 197-204.
- SCOVILLE W.B., MILNER B. (1957). Loss of recent memory after bilateral hippocampal lesions. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* ; 20 : 11-21.
- SERGEANT J. (1989). Intégration hémisphérique en l'absence de corps calleux. *médecine-sciences* ; 5 : 746-53.
- SOFIJANOV N.G. (1982). Clinical evolution and prognosis of childhood epilepsies. *Epilepsia* ; 23 : 61-9.
- SPERRY R.W., GAZZANIGA M.S., BOGEN J.E. (1969). Interhemispheric relationships : the neocortical commissures ; syndromes of hemisphere disconnection. *Handbook Clin Neurol* ; 4 : 272-90.
- SPERRY R.W. (1982). Some effects of disconnecting the cerebral hemispheres. *Science* ; 217 : 1223-6.
- TEUBER H.L. (1974). Recovery of function following lesions of the central nervous system. History and prospects. *Neurosci Res Progr Bull* ; 12 : 197-209.
- TINUPER P., ANDERMAN F., VILLEMURE J.G., RASMUSSEN T.B., QUESNEY L.F. (1988). Functional hemispherectomy for treatment of epilepsy associated with hemiplegia : Rationale, indication, results and comparison with callosotomy. *Ann Neurol* ; 24 : 27-34.
- VINING E.P.G., MELLITIS E.D., DORSEN M.M. *et al.* (1987). Psychological and behaviour effects of antiepileptic drugs in children : a double-blind comparison between phenobarbital and valproic acid. *Pediatrics* ; 80 : 165-74.
- WILKINS A., MOSCOVITCH M. (1978). Selective impairment of semantic memory after temporal lobectomy. *Neuropsychologia* ; 16 : 73-9.

Épilepsie et bégaiement

Y. LEBRUN

Service de Neurolinguistique, Faculté de Médecine VUB, 103, av. du Laarbeek, 1090 Bruxelles, Belgique.

Dans certains cas d'épilepsie-réflexe, il paraît bien exister une relation entre les décharges paroxystiques et les achoppements verbaux. En effet, le contrôle médicamenteux de l'épilepsie ou son élimination par résection entraîne plus d'une fois une amélioration, voire une disparition, du bégaiement. Dans quelques cas exceptionnels, l'activité paroxystique paraît, au contraire, faciliter le débit verbal. On peut donc admettre qu'il existe parfois un lien entre épilepsie et bégaiement.

Mots clés : Épilepsie,
Bégaiement.

Epilepsy and stuttering

In a number of patients with reflex epilepsy, there appears to be a relationship between paroxystic discharges and dysfluencies, since control of the epilepsy by means of drugs or resection can result in improvement, or even elimination, of the stutter. In a few cases, the paroxystic activity appears, on the contrary, to facilitate speech delivery. It may therefore be assumed that there is at times a link between epilepsy and stuttering.

Key words : *Epilepsy,
Stuttering.*

L'idée qu'il pourrait exister un lien entre épilepsie et bégaiement, n'est pas neuve. Déjà en 1905, Féré posait que « l'épilepsie coïncide avec le bégaiement dans un assez grand nombre de cas ».

Pour Féré, cette coïncidence était plus qu'une simple concomitance. Le bégaiement pouvait soit faire partie de l'aura, soit être un symptôme post-critique. Dans certains cas même, il était un équivalent épileptique, seule manifestation extérieure de l'orage paroxystique.

La notion qu'il pourrait y avoir une relation entre le bégaiement et l'épilepsie fut reprise par West en 1958. West proposa que le bégaiement, lorsqu'il est sévère et se manifeste chez l'enfant, est en réalité une forme de pycnolepsie.

La thèse de West a été combattue par divers auteurs

qui ont fait remarquer que, chez bon nombre d'épileptiques bègues, on arrive à contrôler l'épilepsie au moyen de médicaments, mais ceux-ci n'ont aucune action sur le trouble de la parole.

Cet argument est-il décisif et convient-il d'abandonner toute idée d'un rapport possible entre épilepsie et bégaiement ? Ce n'est pas sûr. Certaines observations cliniques semblent indiquer qu'il existe parfois un lien entre les deux affections.

ÉPILEPSIE-RÉFLEXE

En 1957, Guillaume *et al.*, rapportèrent le cas d'un épileptique gaucher, chez qui l'on observait depuis l'enfance des crises de grand mal alternant avec des

absences. Par ailleurs, le malade présentait un bégaiement développemental sévère caractérisé par des blocages prolongés survenant toutes les deux ou trois syllabes. L'examen électroencéphalographique révéla l'existence d'un foyer épileptogène temporal droit. De plus, lorsque le malade cherchait à parler, on enregistrait des décharges d'ondes lentes rythmiques de trois Hz environ, de grand voltage, à projection bilatérale fronto-temporale et synchrones. Une résection corticale des trois circonvolutions temporales, du gyrus fusiforme et du gyrus de Heschel à droite entraîna la disparition des crises épileptiques et du bégaiement.

Par ailleurs, chez un jeune épileptique bègue porteur de séquelles motrices d'une encéphalopathie infantile, Guillaume *et al.* (1957) observèrent, à l'examen électroencéphalographique, une importante désorganisation de l'électrogenèse cérébrale, avec des ondes lentes polymorphes prédominant à gauche. En outre, chaque fois que l'enfant essayait de parler, de longues décharges d'ondes lentes rythmiques hypersynchrones étaient enregistrées. Le bégaiement était caractérisé par des blocages et des itérations. Comme dans le cas précédent, les achoppements paraissaient provoqués par l'acte de parole lui-même.

Il paraît donc exister une forme d'épilepsie-réflexe provoquée par la production de parole et entraînant des blocages et des itérations.

Un cas décrit par Mazars *et al.* (1970) semble avoir présenté ce type d'épilepsie. Le malade, âgé de 34 ans, bégayait depuis la petite enfance. Le bégaiement était caractérisé par des blocages longs et fréquents apparaissant dans la parole conversationnelle. La répétition, la récitation de séries automatisées et le chant, en revanche, se faisaient sans achoppements. Des enregistrements électroencéphalographiques réalisés au moyen d'électrodes profondes chroniques mirent en évidence des bouffées hypersynchrones rapides dans le lobe temporal droit. Ces bouffées, qui avaient parfois tendance à se bilatéraliser, coïncidaient avec les blocages notés dans le discours conversationnel. Par ailleurs, aucune activité paroxystique n'était enregistrée en-dehors de l'utilisation propositionnelle du langage parlé. Une résection assez limitée du cortex temporal droit entraîna une normalisation durable du débit élocutoire.

A première vue, il peut paraître étrange que, dans ce cas, l'activité bio-électrique paroxystique ne se soit manifestée que lors de l'usage conversationnel de la parole. Si cette activité était vraiment de type réflexe, provoquée par l'acte de parole lui-même, comment se fait-il qu'elle n'apparût pas dans la répétition, la récitation ou le chant ?

Les doutes qui peuvent surgir quant à l'origine des décharges paroxystiques disparaissent dès qu'on se rappelle que l'épilepsie-réflexe provoquée par une activité verbale peut dépendre de la forme particulière sous laquelle cette activité a lieu. Ainsi, il est des patients qui ont des crises d'épilepsie-réflexe lorsqu'ils lisent à haute voix, mais pas quand ils lisent silencieusement. Et un jeune garçon décrit par Herskowitz *et al.* (1984) présentait des décharges paroxystiques accompagnées de mouvements involontaires de la tête quand il chantait, musait ou récitait, mais pas quand il utilisait le langage parlé dans une conversation.

On voit donc qu'une épilepsie-réflexe peut n'être déclenchée par une activité verbale que lorsque celle-ci s'exerce sous une certaine forme. Il est dès lors permis de penser que, dans le cas rapporté par Mazars *et al.* (1970), les décharges paroxystiques étaient bien provoquées par l'utilisation de la parole conversationnelle. Ces décharges entraînaient, à leur tour, des perturbations, sous forme de blocages du débit élocutoire.

La parole conversationnelle n'est d'ailleurs pas la seule activité verbale susceptible de perturber l'électrogenèse cérébrale et, par là, de provoquer un bégaiement. Dans un cas décrit par Baxter et Bailey (1961), c'est la lecture à haute voix qui causait des décharges paroxystiques entraînant des contractions cloniques des masseters accompagnées d'itérations de sons et de mots.

Il existe donc une forme de bégaiement qui est provoquée par une activité bio-électrique anormale, elle-même générée par certains actes élocutoires :

parole → décharges neuronales
paroxystiques → bégaiement

Dans certains cas, cette réaction en chaîne inclut un intermédiaire supplémentaire. Ainsi, un patient de Terzano *et al.* (1983) présentait, dans la conversation, des itérations syllabiques apparaissant exclusivement en début de phrase.

L'observation clinique et l'examen électroencéphalographique de ce malade montrèrent que le démarrage d'une phrase propositionnelle provoquait des battements des paupières qui, eux-mêmes, entraînaient des décharges paroxystiques. Ces dernières engendraient à leur tour des itérations syllabiques. On avait donc affaire à l'enchaînement suivant :

parole → battements des paupières →
décharges paroxystiques → bégaiement

Dès que le malade avait réussi à prononcer quelques mots, les clignements d'yeux cessaient, l'activité paroxystique s'apaisait et les itérations disparaissaient. Un traitement au clonazépam entraîna une élimination temporaire des décharges épileptiques et du bégaiement. Un résultat durable put être obtenu en remplaçant le clonazépam par de l'acide valproïque.

INFLUENCE DES ANTI-COMITIAUX

Le cas de Terzano *et al.* (1983) n'est pas le seul dans lequel une diminution, voire une disparition, du bégaiement a été observée suite à l'administration d'un médicament anti-comitial.

En 1957, Guillaume *et al.* ont décrit un patient droitier qui présentait un grave bégaiement développemental marqué principalement par l'apparition d'un laryngospasme toutes les deux ou trois syllabes. Le spasme était parfois accompagné d'un mouvement du pied ou des doigts. Ce malade n'avait jamais eu de crises épileptiques, mais son EEG présentait quelques anomalies atypiques. Un traitement aux barbituriques auxquels on adjoignit bientôt des diones apporta une amélioration passagère du bégaiement. Un résultat plus durable fut obtenu par la prise quotidienne de quatre comprimés de mysoline.

De leur côté, Baratz et Mesulam (1981) ont rapporté le cas d'une femme qui présentait une épilepsie post-

traumatique. On lui administra de la phénytoïne à raison de 350 mg par jour. Après quelques mois, il apparut que le médicament contrôlait mal l'épilepsie. De plus, la patiente s'était mise à bégayer. Son discours était émaillé d'hésitations, de répétitions et de blocages souvent accompagnés de contractions involontaires de muscles faciaux.

Au repos, l'EEG montrait des anomalies paroxystiques bilatérales. On prescrivit à la malade une dose quotidienne de 300 mg de phénytoïne et 90 mg de phénobarbital. Ce traitement eut un effet bénéfique mais temporaire sur le bégaiement et l'activité paroxystique. On modifia à nouveau le traitement et après quelques tâtonnements, on recommanda la prise quotidienne de 200 mg de phénytoïne associés à 800 mg de carbamazépine. Cette médication jugula l'épilepsie et fit disparaître le bégaiement.

On voit donc que l'administration d'anti-comitiaux peut entraîner, dans certains cas, la disparition ou la diminution des crises épileptiques en même temps qu'une réduction ou rémission du bégaiement. Ce double résultat thérapeutique n'est parfois obtenu qu'après plusieurs essais de médicaments et/ou de doses.

Lorsque le traitement anti-comitial agit à la fois sur l'épilepsie et le bégaiement, on est en droit de penser, semble-t-il, qu'il supprime à la fois la cause et l'effet. Sans doute le bégaiement disparaît-il parce que l'épilepsie qui le provoque est jugulée.

ACTION BÉNÉFIQUE DE L'ÉPILEPSIE

Si, dans certains cas, l'épilepsie perturbe des mécanismes cérébraux de production verbale, dans d'autres, au contraire, elle paraît en faciliter le fonctionnement.

Manders et Bastijns (1988) ont rapporté le cas d'un jeune garçon venu au monde avec un méningocèle et une hydrocéphalie, qui nécessita la mise en place d'un drain ventriculo-péritonéal. Au cours de la première enfance, on décela une épilepsie sub-clinique qui ne fut pas traitée. Le développement du langage fut lent, mais à 5 ans l'enfant avait réussi à rattraper son retard. Toutefois, un peu plus tard, il se mit à bégayer. Environ 6 mois après le début du bégaiement, le jeune garçon eut une crise d'épilepsie partielle qui fut suivie d'une paralysie transitoire du bras gauche. En même temps, son bégaiement disparut. Il ne réapparut que plusieurs mois plus tard.

Se pourrait-il que l'orage épileptique, en bousculant la physiologie cérébrale, ait amené cette rémission temporaire du bégaiement ? Ce n'est pas impossible.

On peut peut-être rapprocher ce cas de celui observé par Van Bogaert (1934). Ce dernier a décrit un patient qu'un syndrome parkinsonien post-encéphalitique avait privé de parole. Le malade présentait, en outre, des crises oculogyres. Pendant ces crises, il pouvait parler, quoique parfois de façon palilalique. Tout se passait comme si l'orage paroxystique débloquent temporairement les mécanismes cérébraux de production verbale. Il semble donc que, dans quelques cas exceptionnels, une activité électrique anormale puisse rendre à l'élocution, au moins temporairement, une fluidité qu'elle a perdue.

CONCLUSIONS

Ces diverses observations cliniques autorisent à penser qu'il existe parfois un lien entre épilepsie et bégaiement. Ce lien n'est probablement pas aussi fréquent que l'imaginait Féré au début de ce siècle. Mais son existence ne saurait être niée de façon absolue. Dans certains cas, le bégaiement semble bien être la conséquence de l'activité paroxystique, qui elle-même peut être engendrée par l'acte de parole ■

RÉFÉRENCES

- BARATZ R., MESULAM M. (1981). Adult-onset stuttering treated with anticonvulsants. *Archives of Neurology* ; 38 : 132.
- BAXTER D., BAILEY A. (1961). Primary reading epilepsy. *Neurology* ; 11 : 445-9.
- FERE C. (1905). Le bégaiement épileptique. *Revue de Médecine* ; 1 : 115-8.
- GUILLAUME J., MAZARS G., MAZARS Y. (1957). Intermédiaire épileptique dans certains types de bégaiement. *Revue Neurologique* ; 96 : 59-61.
- HERSKOWITZ J., ROSMAN P., GESCHWIND N. (1984). Seizures induced by singing and recitation. A unique form of reflex epilepsy in childhood. *Archives of Neurology* ; 41 : 1102-3.
- MANDERS E., BASTIJNS P. (1988). Sudden recovery from stuttering after an epileptic attack : A case report. *Journal of Fluency Disorders* ; 13 : 421-5.
- MAZARS G., HECAEN H., TZAVARAS A., MERIENNE L. (1970). Contribution à la chirurgie de certains bégaiements et à la compréhension de leur physiopathologie. *Revue Neurologique* ; 122 : 213-20.
- TERZANO M., PARRINO L., MANZONI G., MANCIA D. (1983). Seizures triggered by blinking when beginning to speak. *Archives of Neurology* ; 40 : 103-6.
- VAN BOGAERT L. (1934). Ocular paroxysms and palilalia. *The Journal of Nervous and Mental Disease* ; 80 : 48-61.
- WEST R. An agnostic's speculation about stuttering. In EISENSON J., ed. (1958). *Stuttering ; A Symposium*. (Harper and Row), New York, 167-222.

Positive effect of corticosteroids on epilepsy and mental functioning in a child with Sjögren encephalopathy

C. CATSMAN-BERREVOETS, H.R. VAN DONGEN

Department of Neurology, University Hospital Dijkzigt, PO Box 1738, NL 3000, Rotterdam, The Netherlands.

We report an unusual case of an autoimmune mediated encephalopathy with parameters characteristics of Sjögren syndrome. The girl developed normally until the age of 11 years after which a severe, therapy resistant epileptic disorder and an intellectual deterioration occurred. This process was partially reversible with high-dose corticosteroid treatment.

During the course of the disease CT- and MRI-scans did not show structural abnormalities. In contrast SPECT-images reflected the fluctuation of intellectual functioning and epileptic activity.

*Key words : Sjögren encephalopathy,
Corticosteroids and epilepsy,
Mental functioning and epilepsy.*

Effets de la corticothérapie sur l'épilepsie et le fonctionnement mental d'un enfant présentant une encéphalopathie de Sjögren

Nous rapportons le cas peu commun d'une encéphalopathie auto-immunitaire présentant les paramètres caractéristiques du syndrome de Sjögren. Après un développement normal jusqu'à l'âge de 11 ans, s'installèrent une épilepsie rebelle et une détérioration intellectuelle.

Une corticothérapie à haut dosage parvint partiellement à inverser le processus. Le scanner X et l'IRM ne purent révéler d'anomalies structurales durant le cours de la maladie. En revanche, le SPECT reflétait les fluctuations des fonctions intellectuelles et de l'activité épileptique.

Mots clés : Syndrome de Sjögren,
Corticostéroïdes et épilepsie,
Fonctions intellectuelles et épilepsie.

CASE REPORT

We wish to describe a right handed girl, who is the product of an uneventful pregnancy, delivery and neonatal period. Psycho-motor development was reported to be unremarkable until the fifth grade of a primary school.

At the age of 7 she was referred to the out patient clinic of the university hospital after having suffered a generalized convulsion. The weeks prior to this event "staring" was observed frequently. An EEG showed a normal background rhythm. Bilaterally over fronto-central and temporal regions, more so on the left side than on the right side, slow waves and spike-wave complexes, sometimes with secondary generalization were observed. Diphantoine was prescribed which drug kept the patient free of seizures. After two years the EEG normalized and diphantoine was gradually reduced. No learning problems have been observed.

At eleven years of age, epileptic manifestations recurred; when having a fit the girl blinked her eyes for a little moment, showed a short period of absent mindedness and whispered "eh, eh". The EEG showed an irregular alpha rhythm of 10-11 Hz and bilateral sharp waves and spike-wave complexes above all areas with maximum over the temporal areas.

Drug therapy, respectively Tegretol, Diphantoine, Depakine, Frisium and Ethymal (both mono- and polytherapy) failed to alleviate the frequency of the attacks. On the contrary, the attacks increased in frequency and severity. Also many generalized convulsions occurred especially during sleep.

Adding Loreclezole to the Depakine did not result in a clinical improvement.

Six months after recurring of the seizures, she started to deteriorate mentally. As a student of the VI grade her IQ was estimated > 110. Neuropsychological examination at the age of 12 revealed a WISC-R IQ = 85. Immediate recall and retention (15 words test, Rey, 1964) was severely disturbed. She reacted extremely slow.

Extensive investigations excluded the existence of an encephalopathy due to a deficiency of lysosomal enzymes, a peroxisomal disorder or mitochondrial disease. CT and MRI scans, made on several occasions during the disease also did not show any abnormalities. Gradually she increasingly deteriorated: her speech became unintelligible, her tempo slowed down extremely. Swallowing and chewing disturbances began to occur. She drooled frequently. She was referred to a school for special education not only on account of the increasing deterioration but also because of exertion intolerance and hypersomnia. She could attend school program a limited number of hours a day. Once she was intoxicated by Loreclezole and had visual hallucinations.

At the age of 15 she developed a primary hypothyroid disorder. Adequate suppletion of thyroid hormone did not change the clinical features of epilepsy and mental deterioration. Subsequent immunological screening demonstrated a slightly positive ANF (1:80) and an increased total number of B lymphocytes, due to an increase of CD5 + B lymphocytes in the blood. Angiography

of the cerebral vessels did not demonstrate abnormalities compatible with a diagnosis of vasculitis. A biopsy of skin and muscle did not show histological and immunological abnormalities. Schirmer's test was abnormal with a tear production of 14 mm after 5 minutes in both eyes (norm. 15 mm/5 minutes age < 40 years). A Bengal red test was negative. A biopsy of the underlip showed a chronic inflammation with an infiltrate of IgA producing plasmacells around the salivary glands with a focal score of 2.7 (normal < 1). Despite the absence of clinical symptoms of the sicca syndrome the latter findings are compatible with a diagnosis of Sjögren's syndrome.

Because of the suspicion of an immune mediated encephalopathy with immunological characteristics of M. Sjögren, treatment with a high dose of prednisone (4 × 20 mg/day) was started.

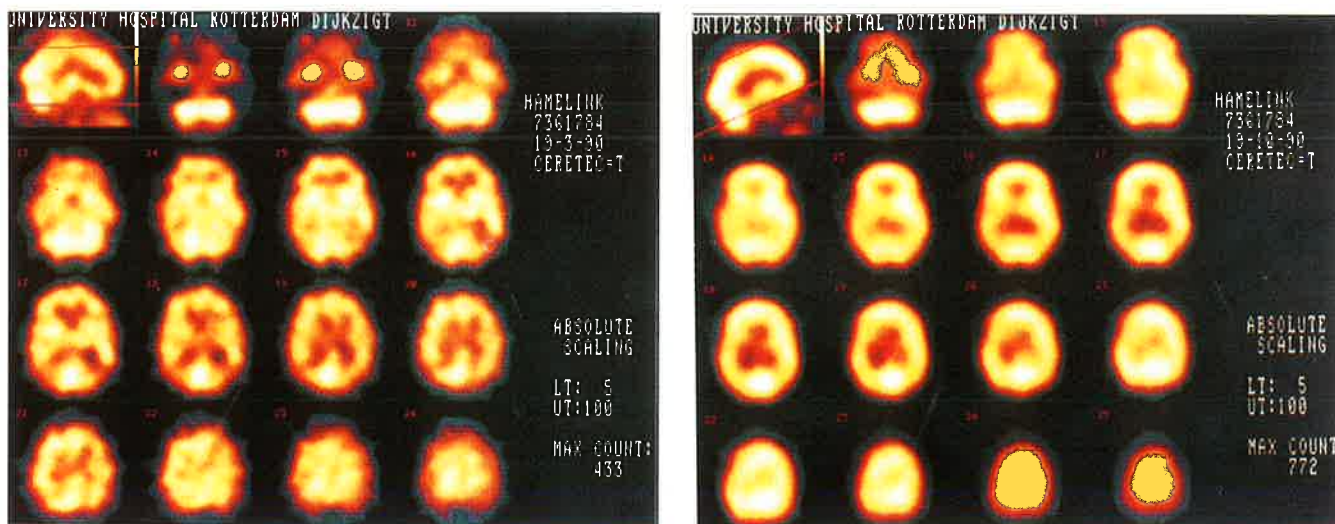
On the EEG before prednisone treatment an irregular non reactive background rhythm of 4-5 Hz without rostrocaudal differentiation was observed. Very frequently paroxysms of bilateral spike wave complexes were observed with a maximum over both frontal areas, and with frequent secondary generalisation after 2-3 seconds and a maximum length of 15 seconds. A technetium 99 M labelled hexamethyl propyleneamineoxine SPECT scan, made immediately after this EEG, showed a diminished signal intensity — reflecting a diminished metabolism — in both parietal watershed areas between the posterior and medial cerebral arteries and in the watershed area between the left anterior and medial cerebral artery (figure 1).

Before prednisone treatment, neuropsychological examination demonstrated a progressive intellectual deterioration (GIT Intellectual Quotient = 65, Luteyn et al., 1987). For example, she could make two simple additions within one minute. This slow mental performance was reflected in very slow visual reaction times and motor tapping comparable with the performances of severely post-traumatic brain damaged children. A bulbar dysarthria characterized by a quickly worsening hypokinetic phonation was present, for example when she read. Final sounds were omitted, the whole articulatory pattern slowed down; the voice became nasal. Any form of apraxia was absent, while the various object naming tests (graded naming-test, McKenna et al., 1983) did not show word-finding difficulties. No aphasic signs were present in her spontaneous speech.

The clinical picture improved dramatically within six weeks after the prednisone treatment was started. Her speech became more intelligible and she stopped drooling. The severe fatigue decreased so she could attend school during the whole teaching program.

When awake no epileptic seizures occurred; the frequency of the generalized attacks during sleep diminished. Three months after the beginning of the corticosteroid treatment the EEG showed a normal 9-10 Hz background rhythm, with normal rostrocaudal differentiation. Over the left central area and both temporal regions with a low index sharp transients were observed. A SPECT scan made immediately after this EEG was normal except for a small area of hypoperfusion parietally on the right side (figure 2).

Also some of the immunological parameters such as



Figures 1 et 2. Positive effect of corticosteroids on epilepsy and mental functions in a child with Sjögren encephalopathy.

ANF and the number of B lymphocytes and its subclasses became normal.

Because of the severe side effects, the dosage of prednisone had to be reduced after four months. When the prednisone was diminished, seizures and bradyphrenia again recurred. Adding imuran did not change the clinical picture. Because of the severity and the frequency of the seizures, which again did not react to anti-epileptics the prednisone could not be reduced further than to a dosage of 35 mg alternate day.

Neuropsychological examination, three months after the prednisone treatment, was started, confirmed the clear improvement. Her intellectual quotient was within the normal range ($IQ = 94$). Digit span, immediate recall and retention was below age level. Although she still impressed as a slowly reacting girl, the visual reaction times and motor tapping had clearly improved. The same applies to performing addition sums: 5 within one minute. A mild dysarthria — mainly characterized by a slow speech rate and loudness decay was still present. Examination of the speech musculature showed no abnormalities. Topographical memory was intact as well as colour — and stereo vision.

CONCLUSION

A girl is described with the clinical picture of a subcortical dementia caused by an autoimmune encephalopathy. Many immunological but no clinical features of Morbus Sjögren are present. The epileptic manifestations and the associated EEG-abnormalities were resistant to anti-epileptic drugs but reacted surprisingly well to prednisone treatment. Also learning abilities responded to this drug well.

DISCUSSION

Until now Sjögren's syndrome in children has rarely been reported in the literature (Kraus et al., 1988). In these cases children were described with a classical sicca syndrome and matching immunological and histological parameters. In adults primary Sjögren's syndrome is a fairly common autoimmune rheumatic disorder. Central nervous system manifestations occur in approximately 25 % of these patients and may involve the entire neuraxis (Alexander, 1986). Involvement of the brain can be focal or diffuse. Seizure disorders (Alexander, 1988; Bansal et al., 1987), psychiatric disturbances, and cortical and subcortical dementia are described (Alexander, 1988). Recently a nearly complete reversal of dementia in Sjögren's syndrome after treatment with high-dose corticosteroids was reported in a 56 years old woman (Caselli et al., 1991). To our knowledge Sjögren's syndrome in children has as yet not been reported as a cause of mental deterioration. The present case, of which the immunological and histological abnormalities are compatible with the diagnosis of Sjögren's syndrome, illustrates that also in children autoimmune disorders — even if clinically not very apparent — may cause learning problems and epilepsy. This process is partially reversible with high-dose corticosteroid treatment. CT-scan and MRI may not show structural abnormalities (Caselli et al., 1991) as was the case in our patient. In contrast the SPECT scan illustrated the process of impairment of the cerebral function surprisingly clear. Its images reflected the severity of mental deterioration and epileptic disorder and their subsequent restoration. The multiple areas of hypoperfusion on the SPECT scan, of which it is not clear whether they are caused by the disease process itself or as a result of the postepileptic phenomena, make it easier to understand the pathogenesis of mental deterioration in such an encephalopathy ■

RÉFÉRENCES

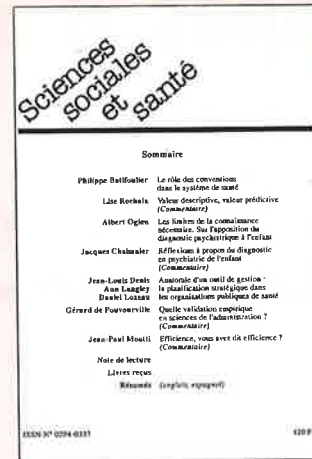
- ALEXANDER E.L. (1986). *Central Nervous System (CNS). Manifestations of Primary Sjögren's syndrome: an Overview.* *Scand J Rheumatol; Suppl 61; 161-5.*
- ALEXANDER E.L., LIJEWSKI J.E., JERDAN M.S., ALEXANDER G.E. (1986). *Evidence of an immunopathogenic basis for central nervous system disease in primary Sjögren's syndrome.* *Arthritis Rheum; 29: 1223-31.*
- ALEXANDER E.L., BEALL S.S., GORDEN B., et al. (1988). *Magnetic Resonance Imaging of Cerebral Lesions in Patients with the Sjögren Syndrome.* *Ann Int Med; 108: 815-23.*
- BANSAL S.K., SAWHNEY I.M.S., CHOPRA J.S. (1987). *Epilepsia Partialis Continua in Sjögren's Syndrome.* *Epilepsia; 28: 362-3.*
- CASELLI R.J., SCHEITHAUER B.W., BOWLES C.A. et al. (1991). *The Treatable Dementia of Sjögren's syndrome.* *Ann Neurol; 30: 98-101.*
- McKENNA P., WARRINGTON E.K. (1983). *Graded Naming Test NFER-NELSON.*
- KRAUS A., ALARCON-SEGOVIA D. (1988). *Primary Juvenile Sjögren's Syndrome.* *J Rheumatol; 15: 803-6.*
- LUTEYN F., VAN DER PLOEG F.A.E. (1987). *GIT Groninger Intelligentie Test.* Swets and Zeitlinger.
- REY A. (1964). *Dutch adaptation of the Rey Auditory — Verbal Learning Test (RAVHT). L'examen clinique en psychologie. Presses Universitaires de France.*

REVUES  John Libbey
EUROTEXT

Sciences Sociales et Santé

Volume X n° 1
mars 1992
110 FF

Revue trimestrielle



Paris - Londres
ÉDITIONS MEDICINE-SCIENCES

Tarifs d'abonnement 1992

	Institutions	Particuliers	Étudiants
France	<input type="checkbox"/> 460 FF	<input type="checkbox"/> 300 FF	<input type="checkbox"/> 210 FF
Étranger	<input type="checkbox"/> 490 FF	<input type="checkbox"/> 340 FF	<input type="checkbox"/> 250 FF

BULLETIN D'ABONNEMENT ANNUEL
(4 numéros par an)

Veuillez m'abonner au tarif _____

Soit _____ FF

NOM _____ Prénom _____

Adresse _____

Date _____ Signature _____

Ci-joint mon règlement à l'ordre de **CDR**,
11, rue Gossin, 92543 Montrouge Cedex.

Analyse des troubles du comportement associés aux crises gélastiques : à propos d'une observation d'un enfant porteur d'un hamartome hypothalamique

A. DUSSER

Unité de Neuropédiatrie, Centre Hospitalier Universitaire Bicêtre, 78, rue du Général-Leclerc, 94275
Le Kremlin-Bicêtre Cedex, France.

Les troubles comportementaux sont fréquents chez les enfants qui présentent une épilepsie sévère. Les origines possibles de ces troubles sont discutées à partir d'une observation d'un enfant porteur d'un hamartome hypothalamique. L'expression clinique de cette lésion associe une épilepsie polymorphe (crises gélastiques et crises généralisées), des troubles du comportement (hyperkinésie initiale évoluant vers une dysharmonie évolutive de type psychotique) puis un retard mental. L'origine critique, ou iatrogène (secondaire à la polychimiothérapie antiépileptique) de ces perturbations comportementales est envisagée avant de considérer que ces troubles puissent être directement induits par la lésion dont le siège se situe au niveau de structures cérébrales contrôlant le comportement.

Mots clés : Crises gélastiques,
Épilepsie,
Troubles du comportement,
Hamartome hypothalamique.

Behavioral disorders associated with gelastic epilepsy due to hypothalamic hamartoma

Behavioral disorders are common in epileptic children. The study of behavioral troubles (hyperactivity evolving to a psychotic type with profound disorganization of the mind) in a 5 years old boy presenting a polymorphous epilepsy (gelastic seizures and generalized tonico-clonic fits) and mental retardation related to a hypothalamic hamartoma provides an opportunity to discuss the origins of behavioral difficulties. The behavioral abnormalities may be an epileptic episode or the effects of antiepileptic drugs : however, the possibility of a direct link with the lesion located in a brain area which controls the behavior is also considered.

Key words : *Gelastic seizures,
Epilepsy,
Behavioral disorders
Hypothalamic hamartoma.*

L'hamartome hypothalamique est une tumeur diencéphalique rare. Elle se forme à partir de cellules nerveuses n'ayant pas migré durant l'embryogenèse. Cette tumeur est appendue aux tubercules mamillaires et se développe dans la citerne interpedunculaire.

Cette lésion, parfois asymptomatique, est souvent à l'origine d'une puberté précoce et/ou de manifestations épileptiques sévères. Cette épilepsie s'accompagne fréquemment d'un retard mental et/ou de troubles du comportement. Les crises épileptiques, évocatrices d'un hamartome hypothalamique, sont particulières : ce sont des crises gélastiques ou crises de rire immotivé (Gascon et Lombroso, 1971 ; Holmes *et al.*, 1980 ; Loiseau *et al.*, 1971). La constatation de crises gélastiques sans signe d'hypertension intracrânienne ou déficit neurologique focal, associées ou non à une puberté précoce, évoque le diagnostic d'hamartome hypothalamique qui est posé, par l'imagerie cérébrale (tomodensitométrie, ou mieux, imagerie par résonance magnétique), en présence d'une masse isodense de siège hypothalamique (Diebler et Ponsot, 1983). Dans les observations d'hamartome hypothalamique à l'origine de crises gélastiques, il est souvent, mais non constamment, fait état de troubles du comportement et/ou de difficultés intellectuelles. Leur description et leur mécanisme ne sont habituellement pas (Berkovic *et al.*, 1988) détaillés. Pour cette raison, il est apparu intéressant de rapporter l'analyse des troubles du comportement chez un jeune enfant porteur d'un hamartome hypothalamique suivi en milieu spécialisé.

L'HISTOIRE DE MICKAËL

Mickaël est bien portant et ne présente aucun antécédent notable jusqu'à l'âge de 3 ans, date à laquelle apparaissent des accès pluriquotidiens de rire immotivé nerveux, suivis d'une hypotonie axiale progressive et d'un endormissement avec sommeil profond durant au moins 15 minutes. La mère de Mickaël décrit, rétrospectivement, l'existence « depuis toujours » de deux types de rire : l'un normal, l'autre saccadé, nerveux, non provoqué. La nature épileptique de ces crises de rire est retenue devant leur caractère récurrent et stéréotypé,

l'absence de facteur déclenchant, l'association à d'autres manifestations épileptiques et la présence d'anomalies électro-encéphalographiques critiques et intercritiques. De façon concomitante au développement de l'épilepsie, apparaît un changement de caractère. Mickaël devient coléreux, opposant : il est hyperkinétique. Ces modifications de comportement conduisent à associer rapidement un sédatif (Melleril®) au Tegretol®. L'examen clinique somatique et neurologique est normal. Les examens complémentaires (fond d'œil, EEG, bilan endocrinien complet) sont normaux. En revanche, la tomodensitométrie cérébrale met en évidence une masse isodense, non modifiée par l'injection de produit de contraste, occupant la citerne opto-chiasmatique en continuité avec le pédoncule cérébral droit et le plancher du 3^e ventricule. L'exérèse chirurgicale est réfutée. Un traitement par carbamazépine est instauré.

Sur le plan épileptique, les crises de rire persistent et s'associent à des épisodes d'endormissement brutal malgré l'augmentation des doses de carbamazépine et l'adjonction de diphenylhydantoïne. Ces médications seront brutalement arrêtées par la famille pendant des vacances, sans que le nombre des crises épileptiques n'augmente. La sémiologie des crises partielles complexes fluctue : il peut s'agir de simples crises de rire, parfois accompagnées de déambulation, voire de course, ou bien de crises réduites à des automatismes gestuels suivis d'une course, enfin d'accès marqués par une atonie à l'origine d'une chute brutale associée à un rictus des lèvres, une hypertonie des bras, une émission de mots incompréhensibles et enfin un endormissement. A côté de ces crises partielles complexes apparaissent des crises généralisées. Les EEG successifs révèlent, sur une activité de fond bien organisée, un foyer d'ondes lentes fronto-temporal gauche et de pointes et pointes-ondes généralisées à prédominance temporale gauche. Au cours des deux dernières années, alors que Mickaël reçoit du valproate de sodium et du clonazépam, il persiste une crise hebdomadaire. Sur le plan comportemental, initialement, les troubles sont dominés par une instabilité psychomotrice, conduisant à l'administration d'un sédatif (Melleril®). A cette instabilité vont s'associer progressivement des perturbations du contact et des troubles du langage. Une évaluation

tion psychiatrique à l'âge de 5 ans constate, en effet, une grande pauvreté de la vie relationnelle, y compris avec sa mère, et des jeux répétitifs. De nombreuses stéréotypies gestuelles, des grimaces et un évitement du regard sont notés. Le langage apparaît perturbé : non pas tant l'émission des phrases, qui sont intelligibles et bien construites, mais leur enchaînement, qui est inadapté et se fait sans aucun fil conducteur sémantique. Mickaël répète des sons ou des phrases prononcés par d'autres personnes. L'ensemble de ces troubles observés chez un enfant dont le niveau de développement semble retardé et associé à une grande instabilité psycho-motrice, provoque le rejet scolaire et conduit à débiter une prise en charge psychiatrique quotidienne dès l'âge de 5 ans 6/12.

À l'arrivée dans l'hôpital de jour psychiatrique, Mickaël fait illusion par son apparente bonne adaptation et son langage bien structuré. Cependant, après quelques temps d'observation, les troubles du comportement présents chez Mickaël sont rapportés à une dysharmonie évolutive de structure psychotique ; ils associent :

- 1) un langage particulier bien construit et riche mais n'ayant aucune valeur de communication ;
- 2) une excitation à l'origine d'une instabilité importante et parfois d'une agressivité ;
- 3) une thymie dépressive avec une composante anxieuse.

Un déficit mental (niveau global de 3 ans pour un âge réel de 6 ans) est repéré à l'EDEI (échelles différentielles d'efficacité intellectuelle). Par ailleurs, Mickaël présente un schéma corporel bien intégré, sans maladresse gestuelle. Il réalise des puzzles simples, mais ses dessins sont réduits à des gribouillages. Il est propre de jour comme de nuit.

En résumé, à partir de l'âge de 3 ans, Mickaël développe une épilepsie sévère associant des crises partielles et des crises généralisées tandis qu'apparaissent de façon concomitante des troubles du comportement initialement limités à une instabilité psychomotrice puis s'aggravant et constituant une dysharmonie évolutive de structure psychotique. Un retard des fonctions intellectuelles semble apparent après deux ans d'évolution. Confirmé, ce retard mental, est sévère. L'ensemble de ces perturbations, chez un enfant dont l'examen neurologique est normal, est aisément rattaché à un hamartome hypothalamique.

Cette observation, dans laquelle coexistent une épilepsie, des troubles du comportement et un retard mental, pose le problème de l'origine des différents symptômes et/ou de leurs intrications éventuelles.

Les observations d'hamartome hypothalamique publiées jusqu'alors sont peu nombreuses. Elles abordent les questions soulevées par la puberté précoce et/ou l'épilepsie et ne font que mentionner l'existence ou non de troubles du comportement et/ou d'un retard mental.

En effet, parmi les 84 observations d'hamartome hypothalamique publiées entre 1934 et 1988 (Zuniga *et al.*, 1983 ; Comite *et al.*, 1984 ; Ponsot *et al.*, 1983 ; Curatolo *et al.*, 1984 ; Brenningstall, 1985 ; Berkovic *et al.*, 1988), on retrouve une puberté précoce chez 70 patients, une épilepsie chez 53, la notion de retard mental chez 27 et de perturbations du comportement chez 13 ; ces chiffres ne reflètent probablement pas la répartition réelle des désordres présentés par les enfants porteurs d'un hamartome hypothalamique. La plupart des articles

publiés axent leur étude, soit sur la puberté précoce, soit sur l'épilepsie : le niveau intellectuel et l'existence ou non de troubles du comportement ne sont que rarement mentionnés.

LES DIFFÉRENTES ORIGINES DES TROUBLES DU COMPORTEMENT

L'hamartome développé dans le système nerveux central est une malformation congénitale constituée d'éléments nerveux normaux, mais hétérotopiques, dont l'origine est inconnue. La structure histologique de cette lésion évoque le plus souvent celle de l'hypothalamus postérieur. L'hamartome est habituellement localisé à la base du cerveau, dans la citerne inter-pédonculaire ou dans l'hypothalamus, à proximité de la tige pituitaire et des corps mamillaires.

L'expression clinique des hamartomes hypothalamiques est extrêmement variable : parfois asymptomatique, découvert fortuitement à l'autopsie, il provoque le plus souvent une puberté précoce, parfois une épilepsie sévère avec crises gélastiques et, dans un certain nombre de cas, des troubles du comportement. Ces diverses manifestations, dont le mécanisme reste discuté, peuvent survenir isolément et semblent donc directement liées à l'hamartome hypothalamique. Dans notre observation, les désordres comportementaux dont le début est contemporain de celui des crises, et dont l'évolution aboutit à une dysharmonie évolutive de type psychotique, soulèvent l'hypothèse de l'existence d'un processus pathologique au niveau de certaines structures cérébrales régulant le comportement. Un tel mécanisme ne peut être retenu qu'après avoir envisagé, voire éliminé, d'autres origines possibles.

ORIGINE CRITIQUE ?

Ces troubles du comportement ne sont-ils pas critiques chez ces enfants fréquemment porteurs d'une épilepsie ? Une telle question se pose, en particulier lorsque ces perturbations comportementales surviennent par paroxysmes : une observation rapportée par Berkovic (1988) fait état de l'installation inopinée d'accès de violence physique durant quelques heures, ou de violence verbale (émission de propos orduriers, grotesques, avec une voix rauque), accompagnés de rires intermittents, d'une grande excitation, d'une érythrose faciale et d'une accélération du rythme cardiaque, séquence sémiologique suggérant une origine critique. Le monitoring électroencéphalographique prolongé de ces manifestations lève le doute et permet d'éliminer une possible origine comitiale. La reconnaissance de l'origine épileptique ou purement comportementale de ces manifestations paroxystiques est essentielle puisqu'elle débouche sur des prises en charge thérapeutiques différentes.

COMPLICATION IATROGÈNE

Ces troubles du comportement, qui sont habituellement associés à une épilepsie sévère (crises pluriquotidiennes ou plurihebdomadaires) et polymorphe, ne sont-ils pas induits par la polychimiothérapie anti-épileptique utilisée ? En effet, l'analyse des observations déjà publiées

montre, parmi les 10/13 observations où le type de difficultés comportementales est précisé, l'existence fréquente d'une agressivité (3/4 Berkovic *et al.*, 1988 ; 4/7 Ponsot *et al.*, 1983 ; 1 Curatolo *et al.*, 1984). Plusieurs études (Herranz *et al.*, 1982 ; Browne, 1976 ; Trimble et Cull, 1988) ont bien établi que certains anti-épileptiques (phénobarbital, phénytoïne, valproate de sodium, clonazepam), en particulier administrés en polythérapie, provoquent des perturbations comportementales (hyperactivité, voire même agressivité) : une origine iatrogène doit donc être envisagée même si les médications anti-épileptiques ne sont probablement pas seules responsables de ces troubles du comportement.

ORIGINE LÉSIONNELLE ?

Enfin, l'hamartome hypothalamique ne peut-il être lui-même à l'origine de troubles comportementaux ? Un tel mécanisme, difficilement démontrable, est certainement à considérer une fois qu'une origine critique ou iatrogène a pu être éliminée. En effet, des lésions de l'hypothalamus basal, zone dans laquelle se développe habituellement l'hamartome, peuvent rendre compte de telles manifestations survenant isolément (Plum et Van Uitert, 1978 ; Siegel et Edinger, 1981).

L'association de désordres comportementaux à un syndrome diencéphalique incluant des troubles de l'équilibre hydrique, de la thermorégulation et des perturbations endocriniennes est exceptionnelle : elle a été rapportée par Reeves (1969). Dans ce cas, l'hamartome avait détruit le noyau ventromédian de l'hypothalamus. Habituellement, les études autopsiques des hamartomes hypothalamiques rapportent que les structures de l'hypothalamus sont conservées. Chez Mickaël, certains arguments laissent penser que la lésion pourrait avoir induit les troubles du comportement : la simultanéité d'apparition de l'épilepsie et des troubles du comportement, l'évolution de ces troubles, initialement réduits à une agressivité, puis se multipliant pour constituer une dysharmonie évolutive de type psychotique.

Cependant, une origine multifactorielle de ces troubles comportementaux reste la plus probable, étant donné l'association d'un retard mental et d'une épilepsie dont la sévérité engendre de nombreuses hospitalisations, des difficultés psycho-sociales et une polychimiothérapie anti-épileptique.

L'analyse détaillée des troubles du comportement constatés chez un jeune enfant porteur d'un hamartome hypothalamique symptomatique (épilepsie et retard mental), offre l'opportunité de discuter les différentes origines possibles de ces perturbations. Le premier mécanisme envisagé est une relation entre les difficultés comportementales et l'épilepsie existante : en effet, ces perturbations peuvent être critiques, iatrogènes et/ou conséquences d'une épilepsie sévère, sachant que les sujets épileptiques ont une incidence plus importante que la population normale de troubles du comportement. Mais la présence d'une lésion localisée dans une région, l'hypothalamus en l'occurrence, susceptible d'induire de tels troubles, suggère aussi que les troubles comportementaux puissent être directement provoqués par l'hamartome. Il est vraisemblable que certains troubles du comportement constatés

au cours d'affections neurologiques ne sont pas à considérer comme secondaires aux déficits neurologiques ou neurosensoriels présents, mais sont, en fait, induits par un processus pathologique affectant des structures cérébrales, parfois encore non repérées, régulant le comportement ■

RÉFÉRENCES

- BERKOVIC S.F., ANDERMANN F., MELANSON D., ETHIER R.E., FEINDEL W., GLOOR P. (1988). Hypothalamic hamartomas and ictal laughter : evolution of a characteristic epileptic syndrome and diagnostic value of magnetic resonance imaging. *Ann Neurol* ; 23 : 429-39.
- BRENINGSTALL G.N. (1985). Gelastic seizures, precocious puberty, and hypothalamic hamartoma. *Neurology* ; 35 : 1180-3.
- BROWNE T.R. (1976). Clonazepam. *Arch Neurol* ; 33 : 326-32.
- COMITE F., PESCOVITZ Q.H., RIETH K.G., *et al.* (1984). Luteinizing hormone-releasing hormone analog treatment of boys with hypothalamic hamartoma and true precocious puberty. *J Clin Endocrinol Metab* ; 59 : 888-92.
- CURATOLO P., CUSMAI R., FINOCCHI G., BOSCHERINI B. (1984). Gelastic epilepsy and true precocious puberty due to hypothalamic hamartoma. *Dev Med Child Neurol* ; 26 : 509-27.
- DIEBLER C., PONSOT G. (1983). Hamartomas of the tuber cinereum. *Neuroradiology* ; 25 : 93-101.
- GASCON G.G., LOMBROSO C.T. (1971). Epileptic (gelastic) laughter. *Epilepsia* ; 12 : 63-76.
- HERRANZ J.L., ARTEAGA R., ARMIJO J.A. (1982). Side effects of sodium valproate in monotherapy controlled by plasma levels : a study of 88 paediatric patients. *Epilepsia* ; 23 : 203-14.
- HOLMES G.L., DARDICK K.R., RUSSMAN B.S. (1980). Laughing seizures (gelastic seizures) in childhood. *Clin Pediatr* ; 19 : 295-6.
- LOISEAU P., COHADON F., COHADON S. (1971). Gelastic epilepsy. A review and report of five cases. *Epilepsia* ; 12 : 313-23.
- PLUM F., VAN UITERT R. (1978). Nonendocrine diseases and disorders of the hypothalamus. *Res Publ Assoc Res Nerv Ment Dis* ; 56 : 415-73.
- PONSOT G., DIEBLER C., PLOUIN P., *et al.* (1983). Hamartomes hypothalamiques et crises de rire. *Arch Fr Pediatr* ; 40 : 757-61.
- REEVES A.G., PLUM F. (1969). Hyperphagia, rage and dementia accompanying a ventromedial hypothalamic neoplasm. *Arch Neurol* ; 20 : 616-24.
- SIEGEL A., EDINGER M. Neural control of aggression and rage behaviour. *In* : MORGANE P.J. and PANKSEPP J., eds (1981). *Handbook of the hypothalamus*, (Marcel Dekker), New York, 203-40.
- TRIMBLE M.R., CULL C. (1988). Children of school age ; the influence of antiepileptic drugs on behavior and intellect. *Epilepsia* ; 29 : S15-S19.
- ZUNIGA O.F., TANNER S.M., WILD W.O., MOSIER H.D. (1983). Hamartoma of CNS associated with precocious puberty. *Am J Dis Child* ; 137 : 127-33.

Landau and Kleffner Syndrome : Dichotic Listening Performance and Outcome of Aphasia

I.P. MARTINS, J.M. FERRO, N.L. ANTUNES

Centro de Estudos Egas Moniz, Department of Pediatric Neurology, Hospital de Santa Maria, 1600 Lisboa, Portugal.

We describe 6 cases (5 boys and 1 girl) of Landau and Kleffner syndrome and try to relate the evolution of aphasia with the performance in a dichotic listening task. Mean age of onset was 3.3 years. All children had normal developmental milestones until the beginning of disease. In 4 cases the disorder started with a language disturbance and in 2 cases it started with epilepsy. All children had at least one neuropsychological assessment, including a dichotic listening test, performed while they were aphasic. Five children were reevaluated two or more times for a medium period of 7.6 years. Recovery from aphasia went together with the evolution of the dichotic listening pattern, progressing from a bilateral low score (associated with severe aphasia) to unilateral channel extinction (aphasia of moderate severity) to a normal pattern (total recovery). Although channel extinction tended to involve mainly the dominant channel (3 cases), in two patients it affected the nondominant channel. These results corroborate other findings suggesting that this syndrome is due to a temporal lobe dysfunction. Further, they also suggest that the evolution of aphasia is related to the disease activity in one or both temporal lobes.

*Key words : Landau and Kleffner syndrome,
Acquired childhood aphasia,
Epilepsy,
Dichotic listening.*

Syndrome de Landau et Kleffner : évolution de l'aphasie et résultat dans un test d'écoute dichotique

Nous décrivons 6 cas de syndrome de Landau et Kleffner et nous essayons d'établir un rapport entre l'évolution de l'aphasie et le résultat d'un test d'écoute dichotique. L'étude comprend cinq garçons et une fille. Leur âge, au début de la maladie était, en moyenne, de 3 ans 3 mois. Tous les enfants avaient un développement psychomoteur normal jusqu'au début des troubles. Dans 4 cas, le tableau clinique avait commencé par des troubles du langage et dans 2 cas, par des crises épileptiques. Tous les enfants ont eu au moins un examen neuropsychologique, y compris un test d'écoute dichotique, au cours de l'aphasie. Cinq enfants ont été réévalués deux fois ou plus, au long d'une période moyenne de 7 ans 6 mois. La récupération de l'aphasie a accompagné l'amélioration des résultats de l'écoute dichotique, évoluant d'une basse réponse bilatérale (associée à une aphasie sévère) jusqu'à une extinction unilatérale (aphasie de sévérité modérée), et même à une réponse normale (récupération totale). L'extinction toucha surtout l'oreille dominante (trois cas), mais pour deux des enfants, elle intéressait l'oreille non dominante. Ces résultats corroborent d'autres études qui suggèrent que ce syndrome est dû à une dysfonction du lobe temporal. Ils suggèrent encore que l'évolution de l'aphasie est en rapport avec l'activité de la maladie dans un ou les deux lobes temporaux.

Mots clés : Syndrome de Landau et Kleffner,
Aphasie acquise de l'enfant,
Épilepsie,
Écoute dichotique.

Acquired aphasia with epilepsy is characterized by a loss of previously acquired language skills associated with a convulsive disorder and EEG abnormalities, beginning during childhood.

The prognosis of this syndrome is quite variable. Although epilepsy can be controlled by drugs, recovery from aphasia is unpredictable and seems independent from the outcome of either epilepsy or the EEG abnormalities. Despite some evidence suggesting that recovery is related to the age of disease onset (Bishop, 1985), there are no definite prognostic factors.

Neuroimaging techniques have never demonstrated any consistent lesion in this syndrome, but a recent report of three cases studied with the Pet-Scan (Maquet et al., 1990) disclosed a metabolic disturbance over the temporal lobes, this being the first evidence of a topographic localization for this disorder.

We report 6 children with Landau and Kleffner syndrome, who were followed for a mean period of 7.6 years, and try to relate the evolution of aphasia to their performance on a dichotic listening test, an indirect measure of temporal lobe function.

PATIENTS AND METHOD

Patients were referred to our center by their physicians with the diagnosis of acquired aphasia with epilepsy, based on clinical history, examination, EEG and audiometric studies that ruled out deafness.

Neuropsychological assessment was performed with a battery of tests that included :

1. Assessment of severity of aphasia (Goodglass et al., 1972) ;
2. Evaluation of spontaneous speech (fluency, paraphasias, anomia syntax, prosody, articulation) ;
3. Tests of visual naming, word and sentence repetition and auditory comprehension (Castro-Caldas, 1979) ;
4. A short version of the Token test (22 items) (De Renzi et al., 1962), standardized for this age group (Ferro, 1979) ;
5. A developmental language scale (Reynell, 1977), which was used in the assessment of patients younger than 8 years ;
6. Reading, writing and calculation tests ;
7. A dichotic listening (D.L.) procedure (Castro-Caldas et al., 1980 and 1984). Previously to D.L. test all patients had pure tone audiometry performed that excluded deafness.

Two D.L. tasks were presented : Task 1, Dichotic Words (D.W.), consisted on the simultaneous presentation of 18 pairs of phonetically different (at least two different phonemic features) meaningful, common bi or trisyllabic nouns (pedra/vento, i.e. stone/wind). Task 2, Dichotic Digits (D.D.), consisted on the presentation of 19 pairs of different digits. Stimuli were presented through a TEAC stereophonic tape recorder and high fidelity earphones. The interval between the presentation of each pair was 5 seconds, but the examiner could

prolong the interstimulus interval when the patient did not respond within that time. No penalty was assigned for delayed responses. The answer was given by oral repetition. Each correct response was scored one point. L.C. (left channel score) is the total number of items correctly repeated from the left channel and R.C. (right channel score) the total number from the right channel.

Recovery was assessed according to the prognostic classes defined by Dugas (Dugas et al., 1991):

- a) P1 — Very unfavorable outcome: no social or professional autonomy / massive comprehension disorder (even for simple commands) / no oral expression.
- b) P2 — Unfavorable outcome: mediocre socioprofessional insertion / communication disability with oral language unintelligible or significantly reduced.
- c) P3 — Favorable outcome: good socioprofessional insertion / persistence of oral or written language difficulties which do not impede communication.
- d) P4 — Very favorable outcome: no difficulties with autonomous living / no observable abnormality with oral or written language.

CASE REPORTS

Patient 1: L.A.C., a left-handed boy, was born after a normal pregnancy and a breech-presentation but otherwise normal labor. Developmental skills, including language, were normal. At the age of 4 years he progressively lost the ability to understand speech sounds which was followed, a few months later, by a disturbance of oral expression. He tended to speak by short sentences and his speech became less intelligible. According to his family he behaved as if he was deaf and he became more aggressive. Between the ages 5 and 8 years he had several grand mal and complex partial seizures. An EEG showed slow spike-wave discharges. He was treated with anticonvulsants and became seizure free. His speech, however, remained severely disturbed making it impossible for him to be admitted to a normal school. He attended a special school for the deaf and received speech therapy. Neurological examination and audiogram were normal.

Neuropsychological evaluations were performed at the ages of 12, 13, 15 and 25 years.

When we first saw him, he was an impulsive and uncooperative 12 years old boy. Speech was nonfluent consisting of short sentences with literal and verbal paraphasias. He had difficulty in naming objects, repeating words (20 % correct) identifying objects by name and following simple commands. Non verbal IQ (assessed by the Goodenough draw-a-man test) was 91. He could read and write single letters but not words. One year later a reevaluation disclosed some improvement in his ability to identify and name objects, and to repeat words (50 %). A dichotic listening test showed a pattern of left channel extinction both for words (D.W. : LC/RC = 0/11) and for digits (D.D. : LC/RC = 0/19). Although he did not report any item from the left ear in dichotic conditions he could easily do so

when these stimuli were presented monoaurally to the left ear.

Reevaluations were performed at the ages of 15 and 25. Although his speech became more fluent and there were some improvements in auditory comprehension and word repetition (he was able to repeat, respectively, 70 and 80 percent of the words presented), he remained severely aphasic. He made some mild progress in both reading and writing but he was still unable to understand a written text or to write a letter. His performance on the D.L. test was unchanged showing a left channel extinction both for words (D.W. : LC/RC = 0/15) and for digits (D.D. : LC/RC = 1/18).

At the age of 25, he was shy but willing to cooperate in the assessment, although he reacted with frustration to his own difficulties. His communication abilities were quite impaired, which resulted in some social isolation. He had a manual nonskilled job and lived by himself in a rented room, but spent most of his time watching television and had very few social or family interactions.

Patient 2: A.J.P., a right-handed boy, was born after an unremarkable pregnancy and delivery. Psychomotor development was normal. At the age of 4.5 years he lost the ability to understand spoken language, and at the same time his speech began to deteriorate. He became restless. Sometime later he developed atypical absences and an EEG recording showed generalized spike-wave and polyspike-wave discharges. By this time his speech was described as jargon-like with a severe comprehension defect. Otherwise the neurological examination was normal. Some months later seizures became less frequent, his speech improved and the EEG abnormalities were more localized in the left temporal area. He was assessed for the first time at the age of 11 years. At that time he had complex partial seizures and the EEG showed slow sharp waves and spikes over both temporal areas (more marked on the left). His speech was fluent with rare literal paraphasias, and a mild anomia. He could follow simple commands but the Token test score was low for his age. Reading, writing and calculation were mildly impaired. Non verbal intelligence, evaluated by the Raven, was between the 25th and the 50th percentile. Dichotic Listening showed a right channel extinction for words (D.W. : LC/RC = 17/1) but not for digits (D.D. : LC/RC = 19/13).

Two years later he had completely recovered from aphasia. He was free of seizures but still received anticonvulsants. He had normal scores in all language tests. He could read aloud and understand a written text. Dichotic listening performance was improved (D.W. : LC/RC = 18/10, D.D. : LC/RC = 19/17).

He was reassessed at the age of 22. There were no language disturbances. Reading, writing and calculation were normal. He had successfully achieved secondary school and was attending university while working in a secretarial job. He had completed his military service. He had a stable emotional relation and was willing to get married.

Patient 3: M.P.C. This right-handed boy had a normal psychomotor development. Pregnancy and birth history were unremarkable. When he was 4 years old he

had some generalized fits with a focal onset (masticatory movements and right-sided clonic seizures). Soon after, he became agnostic for speech sounds and losted previously acquired vocabulary. An EEG recording showed multifocal spikes and spike-waves discharges. Audiograms were normal. The epilepsy was completely controlled with phenytoin within a few months, but the language disturbance persisted, consisting in periods of mutism alternating with periods where he was able to produce a few words. A CT scan was normal. He began speech therapy.

Neuropsychological evaluation was performed when he was 8 years old. It disclosed an almost speechless boy, trying to express himself by gestures, with a severe auditory comprehension defect. He could not identify common objects by name and could not follow one and two-step verbal commands. His scores on the Reynell developmental language scales were equivalent to one year of age. He was unable to repeat either words or digits. Scores in the D.L. test were zero in both channels (for both D.W. and D.D.).

This boy lived out in the Acores Islands and was unfortunately not reevaluated. His mother was reached by telephone 11 years later (he was 19 years old). She told us that he remained aphasic. He attended school until the age of 17 doing very poorly. After repeating 5 grades he decided to stop school. He is now working with his father in an unskilled job (transport of furnitures). He no longer has seizures but is still taking anticonvulsants.

Patient 4 : M.C.S., a right-handed boy was healthy and developing normally until the age of 2.5 yrs, when his parents noticed that he could no longer understand previously acquired words or respond to verbal commands. At the same time his speech became progressively unintelligible. When he was 4 years he had several generalized fits (both absences and tonic-clonic seizures). Epilepsy was controlled by ethosuximide, but despite being seizure-free for large periods, the aphasia persisted. Several EEG showed generalized or bitemporal (more marked over the left hemisphere) paroxysms of slow waves and spike-and-slow-wave complexes.

He was evaluated for the first time when he was 6 years old. His spontaneous speech was fluent, jargon-like. Auditory comprehension was very impaired. He could neither identify objects by name nor follow simple commands. He could not name common objects and was unable to repeat words. His scores on the Reynell scales were 3 SD below mean for age (both on the expression and on the comprehension scales). He tried to communicate by gestures. His non verbal IQ (assessed by the Goodenough draw-a-man test) was 106. A CT scan was normal.

Reevaluations one and three years later disclosed a similar clinical picture. D.L. performance showed bilateral low scores, more marked and the left, both for words (D.W. : LC/RC = 3/10), and for digits (D.D. : LC/RC = 2/10).

Reevaluations at the ages 11, 12 and 14 showed some improvement of aphasia. Speech was fluent with word finding difficulties and a poor syntax and displayed a foreign accent. Visual naming, oral comprehension and

word repetition had also improved. Dichotic listening showed a pattern of left channel extinction both at the age of 11 (D.W. : LC/RC : 0/4 ; D.D. : LC/RC : 0/18) and 12 years (D.W. : LC/RC : 0/10 ; D.D. : lc/RC : 0/18).

The child was seizure free since the age of 10. He was doing well in a special school for the deaf where he had learned to read and to write words and sentences though he could not understand a written text.

Patient 5 : C.S. This right-handed girl was born after a normal pregnancy and delivery and had a normal psychomotor development. When she was 4.4 years, her teacher noticed that she could not hear well. E.N.T. evaluation and an audiogram were normal. Later her speech began to deteriorate. She lost previously acquired vocabulary and could not understand what she was told. At the same time her behaviour changed. She became hyperactive, aggressive and had frequent temper tantrums. She frequently covered her ears when someone addressed to her. A CT scan and CSF examination were normal. In the following nine months there was some language improvement. One year after the disease onset she developed absences and had 2 tonic-clonic seizures. By that time her behaviour improved. An EEG showed generalized spike-wave and polyspike-wave discharges, more marked over the left temporal area. She became seizure free about 3 years after onset.

Neuropsychological assessment was performed at the ages of 6, 7, 8 and 9 years. At the beginning, evaluation was made impossible by hyperactivity and refusal to cooperate. Her score was zero in all administered tests. At age 7 there was a marked improvement, her speech was fluent paraphasic and agrammatical with a severe defect of naming and comprehension. She was able to repeat about 30 % of the words presented. Non verbal intelligence (determined by the Raven) was at the 75th percentile. She had a pattern of bilateral low score in dichotic listening both at the ages of 7 (D.W. : LC/RC : 9/0 ; D.D. : LC/RC : 15/0) and 8 years (D.W. : LC/RC : 5/0 ; D.D. : LC/RC : 11/0). At the age of 9 there was some language recovery, namely in what concerns naming, repetition and comprehension. Her performance in the Token Test was normal. Dichotic listening disclosed a right channel extinction (D.W. : LC/RC ; 16/1 ; D.D. : LC/RC : 17/2).

Patient 6 : A.P.C. a 30 yrs old man, came to our center because of a language disturbance that started 26 yrs before. His past history revealed that he was a healthy child until the age of 2 when he began to have seizures. His psychomotor development continued to progress normally until the age of 4 years when there was a loss of the ability to understand speech sounds and loss of verbal expression. He lived in a remote village where he attended normal school, but he never managed to learn to read or write, and never learned any task. Later (at the age 30), he moved to Lisbon where he attended a special school and engaged into speech therapy with a mild improvement. He was eventually assigned a unskilled job in that school. Epilepsy had been controlled since childhood but he was still taking anticonvulsants. He was evaluated in our center at the ages of 30 and

33 years. He was severely aphasic. His speech was non fluent consisting in short sentences with paraphasias and a marked dysprosodia. He was unable to name most of the presented objects, could follow simple commands but had a low score in the Token Test, mainly due to syntax errors. Repetition of words was moderately impaired. On dichotic listening he had respectively a pattern of bilateral low score and of left channel extinction (D.W. : LC/RC : 2/8 ; 2/16) (D.D. : LC/RC : 2/17 ; 2/17).

RESULTS (Table I)

All patients had a previously normal psychomotor development and all were right-handed but one. In all cases the disorder started before 5 years of age, in 4 it started with a language disorder and in 2 with epilepsy. The interval between the two manifestations was of a few months in 3 patients. Both the type of seizures and the EEG abnormalities varied considerably among patients. Anticonvulsant therapy eventually managed to control the epileptic symptoms in all 6 children. Some patients (cases 2 and 4) had mild fluctuations of aphasia. Education and rehabilitation varied according to the local resources. The dichotic listening pattern was different from child to child, and within the same child it changed along the time. There were four types of response (Table I) : Normal, dominant and non-

dominant channel extinction and bilateral low score. Case 1, a left-handed boy, could be a case of right hemisphere dominance for language and therefore it is difficult to consider its pattern as a nondominant channel extinction. The overall prognosis was poor. Exceptions were one child who recovered completely (case 2), and another (case 5) that was classified as a favorable prognosis. Although the number of cases is small, one can see from the analysis of Table I, that both a normal pattern and a right channel were associated with a better outcome than a left extinction or a bilateral low score.

DISCUSSION

The patients just described are typical of Landau and Kleffner syndrome. Most of them remained aphasic until adulthood as has been described by other authors (Mantovani et al., 1980). The early onset of aphasia in all our cases would already predict a poor prognosis (Bishop, 1985). This recovery contrasts with the good outcome of acquired childhood aphasia due to unilateral brain lesions (Loonen et al., 1990) and with the prognosis of hemispherectomised children (Dennis et al., 1976).

The bad outcome of this syndrome could be explained either by : a) an ongoing pathological process that would interfere with the capacity of other brain areas

PT NO	Sex Handedness	Age at onset (yrs)		Duration (yrs)		Age at evaluation	BA SR	Dichotic Listening	Outcome
		Aphasia	Epilepsy	Aphasia	Epilepsy				
1	M LH	4	5	> 21	3	12	-	-	P2
						13	-	LCE	
						15	3	LCE	
						25	2	-	
2	M RH	4.5	4.5	9	7	11	5	RCE	P4
						13	5	Normal	
						22	6	-	
3	M RH	4	4	> 11	< 1	8	0	BLS	P2
						19			
4	M RH	2.5	4	>12.5	7.5	6	-	-	P2
						7	-	BLS	
						9	2	BLS	
						11	2	LCE	
						12	3	LCE	
14	3	-							
5	F RH	4.4	5	> 4	3	6	0	-	P3
						7	4	RCE	
						8	4	RCE	
						9	4	RCE	
6	M RH	4	2	> 29	5	30	3	BLS	P1 P2
						33	3	LCE	

M = Male ; F = Female ; RH = Right Handed ; LH = Left Handed ; LCE = Left channel extinction, RCE = Right channel extinction ; BLS = Bilateral low score ; BARS = Boston Aphasia Severity Rating ; P = Prognostic classes.

to substitute for the damaged ones or by; b) an extensive/bilateral temporal damage. Some evidence suggests that the dominant temporal lobe plays a role in aphasia recovery. Children with unilateral brain lesions involving Wernicke's area or its connections, in the left hemisphere, have a worse recovery than those with only prerolandic lesion (Martins et al., 1991).

Several types of evidence suggest that Landau and Kleffner syndrome is associated with temporal lobe damage. First, this localization would be consistent with a severe comprehension disorder. Secondly, the EEG frequently show bitemporal discharges and a single report of three cases studied by the PET scan (Maquet et al., 1990) showed bitemporal hypometabolism.

Dichotic listening test is an indirect measure of temporal lobe damage. The different D.L. patterns found in our cases, suggest not only a temporal lobe damage but also that there may be different patterns of involvement or different strategies of recovery, each with a different prognosis:

A better outcome was associated with a dominant channel extinction. This pattern is attributed to a lesion of either the dominant temporal cortex or of the geniculotemporal pathways. Therefore this results suggest that these children had unilateral damage. Besides, the fact that one of them (patient 2), recovered from aphasia while DL pattern progressed to normal also suggests that recovery was done with the intact areas of the left hemisphere. In contrast, the other two patterns, i.e., left channel extinction and bilateral low score, were associated with a poor outcome. While the latter could be just a sign of a severe aphasia (the child being unable to repeat the words presented), the former could represent either bilateral damage or language transfer to the right hemisphere, this being associated with a more inadequate recovery.

Although this series is small, this findings suggest that D.L. may be useful to predict the prognosis of these patients. It also suggests that unilateral temporal damage is associated with language recovery ■

Acknowledgments. The authors are indebted to Drs O. Leitao and K. Dias for referring some of their patients to our centre.

RÉFÉRENCES

- BISHOP D.V.M. (1985). Age of onset and outcome in acquired aphasia with convulsive disorder (Landau Kleffner syndrome). *Develop. Med and Child Neurol*; 27: 705-12.
- CASTRO-CALDAS A. (1979). *Diagnostico e Evolucao das Afasias de causa vascular (Doctoral Thesis)*. Faculdade de Medicina de Lisboa.
- CASTRO-CALDAS A., BOTELHO M.A.S. (1980). Dichotic Listening in the recovery of aphasia after stroke. *Brain and Language*; 10: 145-51.
- CASTRO-CALDAS A., GUERREIRO M., CONFRARIA A. (1984). Transient and persistent right ear extinction in dichotic listening. Subcortical lesions. *Neurology*; 34: 1418-22.
- DENNIS M., WHITAKER H.A. (1976). Language acquisition following hemidecortication: Linguistic superiority of the left over the right hemisphere. *Brain and Language*; 3: 404-33.
- DE RENZI E., VIGNOLO .A. (1962). The Token Test: a sensitive test to detect receptive disturbances in aphasics. *Brain*; 85: 665-78.
- DUGAS M, GÉRARD C.L., FRANC S., SAGAR D. *Natural History, Course and Prognosis of the Landau and Kleffner Syndrome*. In: MARTINS I.P., CASTRO-CALDAS A., VAN DONGEN H.R. and VAN HOUT A, ed. (1991). *Acquired Aphasia in children*, (Kluwer Academic Publishers), The Netherlands, 263-77.
- FERRO J.M. (1979). Análise neuropsicológica do insucesso escolar. *Actas do I Encontro Nacional de Educação Especial. Sociedade Portuguesa para o Estudo Científico da Deficiência Mental*, 154-8.
- GOODGLASS H., KAPLAN E. (1972). *The assessment of Aphasia and Related Disorders*. (Lea & Fabiger), Philadelphia.
- LOONEN M.C.B., VAN DONGEN H.R. (1990). Acquired Childhood Aphasia. Outcome 1 year after onset. *Archives of Neurology*; 47: 1324-8.
- MANTOVANI J.F., LAUDAU W.M. (1980). Acquired aphasia with convulsive disorder. *Course and prognosis*. *Neurology*; 30: 524-9.
- MAQUET P., HIRSH E., DIVE D., SALMON E., MARECAUX C., FRANK G. (1990). Cerebral Glucose Utilization During Sleep in Landau and Kleffner Syndrome: A PET Study. *Epilepsia*; 31: 778-83.
- MARTINS I.P., FERRO J.M. Recovery from aphasia and lesion size in the temporal lobe. In: MARTINS I.P., CASTRO-CALDAS A., VAN DONGEN H.R. and VAN HOUT A. eds. (1991) *Acquired Aphasia in children*. (Kluwer Academic Publishers), The Netherlands, 171-84.
- REYNELL J.K. (1977). *Manual for the Reynell Developmental Language Scales (Revised)*. (NFER Publishing company Ltd), Windsor, England.

Profile of the mental impairment in children with epilepsy

R. GAGGERO, M. CIRRINCIONE, E. ZANOTTO, M. DE NEGRI

Divisione e Cattedra di Neuropsichiatria Infantile, Istituto G. Gaslini, Università di Genova, Largo G. Gaslini, 5, 16148 Genova, Italie.

The neuropsychological functions of a group of 67 epileptic patients, aged 6-14 years, and normal from the neurological and mental point of view, were studied using a number of different tests.

The more common defects (30 %) involved memory, attention abilities (the WISC « digit span » and « coding ») and spatial organisation (Bender-Santucci test ; Goudenough test). Impairment prevailed in the subtests included in the « Sequential Factor » in the WISC structure analysis of Bannatyne. Neuropsychological impairment was more evident in the cases of partial symptomatic or cryptogenic epilepsy compared to cases of partial idiopathic epilepsy, and was also more evident in the generalized forms with persistent absences compared to those without absences. The defects in these groups, besides some WISC subtests of performance, involved the abstract analogic analysis (Progressive Matrices).

The subtests supported by the language (« general knowledge », « comprehension », « arithmetic ») were more seriously affected in cases with focal EEG paroxysmal abnormalities in the dominant hemisphere. The idiopathic or symptomatic origin of the epilepsy, the incidence of EEG abnormalities and of clinical seizures, the prevailing location of the EEG paroxysmal activity and the side effects of drug therapy were the most important factors affecting mental functions in a group of epileptic children without any sign of cerebral lesion or mental deficiency.

*Key words : Child epilepsy,
Neuropsychology,
EEG abnormalities.*

Profils de déficits intellectuels chez l'enfant épileptique

Dans un groupe d'enfants épileptiques, d'âge compris entre 6 et 14 ans, normaux au point de vue neurologique et mental, les fonctions neuropsychologiques ont été étudiées au moyen de différents tests. La mémoire récente, l'attention (le « *digit span* » et le « code » du WISC) et l'orientation spatiale (le test de Bender-Santucci et le test de Goudenough) sont les fonctions les plus fréquemment (30 %) troublées ; l'analyse de la structure du WISC selon Bannatyne démontre un déficit prédominant pour les épreuves qui sont influencées par les capacités de « raisonnement conséquent ».

Les troubles neuropsychologiques sont plus évidents dans les cas d'épilepsie partielle symptomatique ou cryptogénétique par rapport à ceux d'épilepsie idiopathique et dans les cas d'épilepsie généralisée primaire (Petit Mal) avec absences persistantes en comparaison de ceux sans absences. Dans ces groupes de patients, les déficits neuropsychologiques touchent, outre certains sub-tests de « performance » du WISC, l'analyse analogique abstraite (Matrices Progressives de Raven).

Les épreuves mentales liées au langage (« information », « compréhension » et « arithmétique » du WISC) sont atteintes plus sérieusement dans les cas d'épilepsie partielle avec un foyer paroxystique au niveau de l'hémisphère dominant.

L'origine idiopathique ou symptomatique de l'épilepsie, la fréquence des crises cliniques, l'intensité des anomalies EEG, la localisation de l'activité paroxystique et les effets secondaires de la thérapie pharmacologique constituent les facteurs les plus importants de l'atteinte des fonctions neuropsychologiques des enfants épileptiques en l'absence de lésions cérébrales ou d'un retard mental.

Mots clés : Epilepsie,
Enfant,
Neuropsychologie,
Anomalies électro-encéphalographiques.

So far the study of epilepsy-associated neuropsychological impairment in subjects without any sign of encephalopathy has led to the following conclusions being drawn in the literature :

— groups of epileptic patients have a lower average intellectual performance level than control groups (Farwell et al., 1985) ;

— no single model of mental deficiency has been identified, but different neuropsychological defects have been found (Bornstein et al., 1988 ; De Moura Simoes, 1967 ; Gaggero et al., 1989 ; Royo, 1963) ;

— in generalized epilepsies an impairment of some basic mental functions (attention, reactivity) has been found, while in focal epilepsies some selective deficits have been shown (an impairment of the verbal memory in patients with a left temporal focus and of the extraverbal memory in subjects with a right temporal focus) (Delaney et al., 1980 ; Fedio and Mirsky 1969 ; Lavadas et al., 1979 ; Mayeux et al., 1980 ; Melin, 1981) ;

— the frequency and intensity of seizures correlate with basic mental functions, such as attention and memory (Dikmen and Matthews, 1977 ; Giordani et al., 1983 ; Giordani et al., 1985 ; Lesser et al., 1986 ; Seidenberg, 1981) ;

— it is accepted that prolonged antiepileptic drug therapy exerts a negative influence on these general mental functions (Dekaban, and Lehman, 1975 ; Dodrill, 1975). This paper does not include discussion about the impairment associated with the conditions of generalized

« continuous or subcontinuous » EEG epileptiform activity discussed in previous publications (De Negri, 1988 ; De Negri et al., 1988 ; Gaggero and Donato, 1985).

The aim is to examine the incidence and the type of the neuropsychological impairment in a group of epileptic children by excluding all the cases with a primary mental retardation and with cerebral lesions.

MATERIALS AND METHODS

A group of 67 epileptic patients (6-14 years old) with the following general clinical characteristics were examined.

Firstly, normal neurological examination ; secondly, normal findings at the imaging investigations (Ct-Scan in 52 patients, Magnetic Resonance Imaging in 15) ; thirdly, full scale IQ > 80 by WISC test.

In conformity with the « International League against Epilepsy » classification (Commission on Classification and Terminology of the International League against Epilepsy, 1989), the different types of epilepsy are indicated in Table I.

Seven of the 17 cases of childhood absence epilepsy suffered seizures at the moment of the neuropsychological evaluation and three of the 6 patients with tonic-clonic generalized seizures were still suffering from sporadic attacks (> 1 seizure/year).

Only 3 out of the 10 cases of partial idiopathic epilepsy suffered seizures, whereas all 20 of the partial sympto-

Table I	
Classification of epileptic syndromes	
23 cases of idiopathic generalized epilepsy (age-related) :	
childhood absence epilepsy	17 patients
epilepsy with grand mal seizures on awakening	6 patients
10 cases of idiopathic partial epilepsy (with age-related onset) :	
benign childhood epilepsy with central temporal spikes	10 patients
20 cases of partial symptomatic or cryptogenic epilepsy :	
right hemisphere focus	9 patients
left hemisphere focus	7 patients
apparently multifocal	4 patients
14 cases of undetermined whether focal or generalized epilepsy	

matic or cryptogenic cases had clinical seizures, which were frequent (> 1 seizure/week) in 11 cases.

All cases received one or more of the following antiepileptic drugs : sodium valproate, particularly for the childhood absence epilepsies ; phenobarbital for the generalized and partial seizures ; carbamazepine and diphenylhydantoin for the partial seizures resistant to phenobarbital ; 23 of the patients were treated with two drugs.

Monitoring of serum levels showed medium or relatively low values within the therapeutic range, and no clinically significant side effects were present.

In every case, the neuropsychological evaluation was based on the following tests :

Firstly, « Wechsler Intelligence Scale for Children » (WISC) ; secondly, Raven Progressive Matrices (PM) 38 and 47 ; thirdly, the Bender-Santucci design test on organization and perception ; fourthly, Benton's visual retention test, and lastly Goudenough's draw-a-man-test. Evaluation of results was based on the following criteria :

— WISC : every subtest score below 8 was considered to be insufficient.

— Bender test : Zazzo's scoring was followed ; results of two years below actual age were considered to be insufficient.

— Goudenough's test : here again results of two years below actual age were considered as insufficient.

— Raven Progressive Matrices : scores below the 30th percentile were considered insufficient.

— Benton's test : in relation to the specific marking, results 3 points below the score expected for that age were judged as being insufficient.

The tests were selected in order to evaluate both the overall intellectual capacities (WISC) and some specific activities, such as verbal (digit-span) and extravertal memory (Benton), spatial organisation (Bender-Santucci test, Goudenough test) and abstract analogic analysis (Progressive Matrices).

The results of the WISC subtests and of the Progressive Matrices (scores expressed in percentiles) observed in subgroups with different epileptic syndrome were analysed from a statistical point of view by means of the Student's « t » test.

Moreover, the WISC results were evaluated by applying the factor structure proposed by Bannatyne (1974). In this analysis a three factor solution is discussed. The first, the « Conceptual Factor », leans most heavily on Information, Comprehension and Similarities. The second factor, which leans most heavily on Block Design, object assembly and Picture Completion subtests, is described as the « Spatial Factor ». The third factor focuses on the Digit Span, the Coding and the Picture arrangements subtests and it is named the « Sequential Factor ».

In accordance with this structure analysis the WISC subtests were divided into three groups. The mean scores of each group of items were compared with the others through the analysis of variance.

The tests were carried out after an interval of at least one week from the last seizure, except in the childhood absence cases with persistent daily attacks. For all the patients the neuropsychological evaluation was performed after the diagnosis of epilepsy had been thoroughly assessed, that is 6 months-2 years after the first seizures.

RESULTS

The mean WISC IQ in the entire group of 67 patients was 97.7 ± 16 (ranging from 80 to 117).

However, in many cases the results in the different WISC items were discordant. For example, in 15 cases (22 % of the total) there was a considerable difference between the verbal and performance test scores, with the latter dropping more than 20 points below the former.

The scores in the whole group showed an evident drop below the normal range mainly in « digit span » and « coding », that is to say, subtests involving memory and attention (see Table II).

Taking the factor-structure of the WISC proposed by Bannatyne as a valuable evaluation pointer, the results in the entire group showed a relative prominence of impairment for the « Sequential Factor », since the scores in the subtests grouped in this factor were below

Table II		
Results of the WISC IQ, and of the subtests, in the entire group of epileptic children		
	MEAN	SD
FS WISC IQ	97.70	16.04
Verbal IQ	101.84	11.40
Performance IQ	94.78	13.01
Information	10.86	3.69
Comprehension	9.67	2.45
Arithmetic	10.04	2.59
Similarities	11.96	2.34
Digit Span	8.60*	2.05
Picture Completion	9.08	2.64
Picture Arrangement	9.03	2.44
Block Design	10.12	3.11
Object Assembly	9.31	2.90
Coding	8.34*	2.89

* Scores below the normal range (9-11)
SD : standard deviation

Table III

Results of the WISC subtests, in the entire group of epileptic children, according to the structure analysis of Bannatyne: comparison of the scores of the subtests divided in three groups

Conceptual Factor (Information — Comprehension — Similarities)	10.83 ± 1.32
Spatial Factor (Picture completion — Block Design — Object assembly)	9.50 ± 0.84
Sequential Factor (Digit Span — Picture arrangement Coding)	8.65 ± 0.34

The differences between the mean scores in the three groups of subtest are statistically significant for the variance analysis test ($F = 6.23733$; $p < 0.05$)

those included in the « Spatial Factor » and in the « Conceptual Factor ».

The difference was statistically significant for the Variance analysis test (see Table III).

Regarding the Bender-Santucci, the Benton test and the Goudenough test, the incidence of subjects showing low scores in these non-verbal sectors rose to more than 30 %.

In addition, a more detailed comparison was made between the neuropsychological results of the following subgroups:

- 1) childhood absence epilepsies with and without seizures;
- 2) partial idiopathic epilepsies and partial symptomatic or cryptogenic epilepsies.

A comparison between the cases of generalized epilepsies with persistent absences and those without (Table IV) showed that the scores of the verbal WISC subtests were within the normal range (with the exception of the « digit span » subtest) in both groups; in the non-verbal WISC subtests the patients with generalized epilepsy and persistent absences had scores below the normal range (Table IV); the differences were not statistically significant (Student's « t » test).

The results in these subgroups, which were evaluated by taking into account the WISC structure analysis of Bannatyne, confirm the same relative prominence of impairment for the « Sequential Factor ». The differ-

Table V

Results of the WISC subtests in the group of childhood absence epilepsy with persistent seizures according to the structure analysis of Bannatyne

Conceptual Factor	10.55 ± 1.40
Spatial Factor	8.73 ± 0.15
Sequential Factor	7.68 ± 0.20

The differences between the mean scores in the groups of subtests are statistically significant for the variance analysis test ($F = 10.84$; $p < 0.05$).

Table IV

Results of WISC subtests in patients with childhood absence epilepsies

	without seizures : 10 cases	with persistent seizures : 7 cases
Information	13.63 ± 2.24	10.77 ± 3.66
Comprehension	10.45 ± 2.33	9.00 ± 2.10
Arithmetic	10.90 ± 2.84	10.40 ± 2.95
Similarities	13.09 ± 1.57	11.90 ± 1.85
Digit Span	9.25 ± 2.56	* 7.50 ± 1.50
Picture Completion	9.81 ± 1.40	* 8.90 ± 1.96
Picture Arrangement	9.18 ± 1.07	* 7.90 ± 2.23
Block Design	10.72 ± 2.14	* 8.70 ± 2.98
Object Assembly	9.72 ± 2.49	* 8.60 ± 3.06
Coding	9.00 ± 2.36	* 7.60 ± 2.73

* Scores below the normal range (9-11).

The differences between the two subgroups are not statistically significant (Student's « t » test).

ences between the scores, separated according to the three factors, were statistically significant for the analysis of variance, both in the subgroup with persistent seizures and in the cases without absences (see Tables V and VI). In the Benton, Bender-Santucci and Goudenough tests, there was a relatively high incidence of insufficient scores (20-50 %) in both groups of patients, again without any significant difference.

In the Progressive Matrices test, with the scores expressed in « percentiles », the comparison was statistically significant: in the group with persistent seizures the results were 33.66 ± 25.63 « percentiles »; and in the patients without seizures 63.3 ± 25.946 (Student's test: « t » = 2.38849, $p < 0.05$).

The comparison between the idiopathic forms of partial epilepsy and the symptomatic or cryptogenic forms showed that the scores of the verbal WISC subtests were normal (with the exception of the « digit span »), but that in the non-verbal the scores of patients with partial symptomatic or cryptogenic epilepsy were considerably lower (Table VII).

In the « picture completion » and « picture arrangement » subtests, the difference was statistically significant for the Student's test (« t » = 3.85112, $p < 0.01$ and « t » = 3.3650, $p < 0.01$ respectively) (Table VII). Furthermore, in these groups the WISC subtests included in the « Sequential Factor » compared with the subtests of the other two factors were more impaired.

Table VI

Results of the WISC subtests in the group of childhood absence epilepsy without seizures according to the structure analysis of Bannatyne

Conceptual Factor	12.39 ± 1.60
Spatial Factor	10.09 ± 0.55
Sequential Factor	9.14 ± 0.12

The differences between the mean scores in the three groups of subtests are statistically significant for the variance analysis test ($F = 8.92$; $p < 0.05$).

	idiopathic : 10 cases	Symptomatic or cryptogenic : 20 cases
Information	10.75 ± 4.62	09.33 ± 3.81
Comprehension	10.77 ± 2.29	* 8.94 ± 2.18
Arithmetic	9.66 ± 2.29	10.00 ± 2.74
Similarities	12.88 ± 1.96	11.44 ± 1.85
Digit Span	* 8.55 ± 2.06	* 8.22 ± 2.01
Picture Completion	11.88 ± 2.14	* 8.00 ± 2.65
Picture Arrangement	11.66 ± 3.12	* 7.80 ± 2.74
Block Design	11.66 ± 3.12	10.25 ± 3.16
Object Assembly	10.33 ± 1.8	* 8.40 ± 2.92
Coding	* 7.75 ± 3.91	* 8.80 ± 3.08

* Scores below the normal range (9-11).
The differences for the subtests underlined are statistically significant for the Student's « t » test (see text); the other differences are not significant.

However, the results were not statistically significant (analysis of variance).

The incidence of insufficient scores in the other tests (Benton; Bender-Santucci; Goudenough) was the same in both groups (20-50%) without considerable differences between them.

The comparison of the scores in Progressive Matrices test, evaluated as « percentiles », showed a significant prevalence for the partial idiopathic epilepsy group: 69.375 ± 24.7498 in comparison with the 42 ± 26.7325 of the patients with partial symptomatic or cryptogenic epilepsy (Student's test: « t » = 2.45465; $p < 0.05$). In the partial symptomatic or cryptogenic epilepsy group, the difference in the neuropsychological profiles of the cases with EEG focus in the right hemisphere and those with epileptiform EEG activity in the left hemisphere (dominant) was also evaluated.

The results of this comparison are shown in Table VIII. Cases in which the paroxysmal EEG activity was in the left hemisphere showed a severe drop in some scores of the WISC subtests involving verbalization ability (« comprehension », « arithmetic »). In patients with a right focus, the scores of non-verbal WISC subtests were below the normal range (with the exception of the « block design »). In particular the difference between the WISC « picture completion » scores is statistically significant (Student's test: « t » = 2.16498; $p < 0.05$). According to the factor solution analysis, in the group with partial epilepsy and left focus, the scores of the WISC subtest included in the « Conceptual Factor » were lower than those of the other two factors, but the differences were not statistically significant (analysis of variance).

DISCUSSION AND CONCLUSIONS

The problem of mental efficiency in epileptic children is a complex one, given the large number of variables in epileptic phenomenology (type of epilepsy, frequency of seizures, presence of focalised paroxysmal activity, type of antiepileptic drugs, their serum levels, etc.).

	right EEG focus : 9 cases	left EEG focus : 7 cases
Information	* 8.28 ± 2.81	9.00 ± 3.66
Comprehension	9.28 ± 1.79	* 7.75 ± 1.66
Arithmetic	10.42 ± 2.14	* 8.87 ± 2.35
Similarities	11.85 ± 1.95	10.87 ± 2.03
Digit Span	* 8.85 ± 1.95	* 7.12 ± 1.64
Picture Completion	* 6.62 ± 2.50	9.22 ± 2.43
Picture Arrangement	* 7.25 ± 1.28	8.55 ± 3.57
Block Design	9.37 ± 3.20	11.22 ± 3.38
Object Assembly	* 8.50 ± 3.89	* 8.37 ± 1.18
Coding	* 8.00 ± 3.11	9.50 ± 2.13

* Scores below the normal range (9-11).
The difference for the subtests underlined is statistically significant for the Student's « t » test (see text); the other differences are not significant.

Methods of investigation into neuropsychological functions during development also give rise to uncertainty, especially as regards the precise definition of the specific mental operators involved in the individual tests and the difficulty of correlating neuropsychological deficits with given cortical areas.

The results from the study of this group of cases can, however, be synthesized as follows :

— in the group of children affected by epilepsy, without clinical signs of cerebral lesions, with IQ within normal limits and undergoing regular treatment with the usual antiepileptic drugs, a relatively high percentage of insufficiency in certain sectorial mental tests has been observed; this confirms the data of several other authors (Royo, 1963; Farwell et al., 1985);

— the more common deficiencies involve memory, attention abilities (the WISC « digit span » and « coding » subtest) and spatial organisation (Bender-Santucci test; Goudenough test); memory and attention have been recognized as being particularly affected by epilepsy (Delaney et al., 1980; Melin, 1981; Giordani et al., 1985; Seidenberg, 1981) and our data show that these mental activities are impaired in every type of epilepsy. On the contrary, regarding the spatial organization, it is unlikely that this function can be directly influenced by the epilepsy or by the therapy; — following the structure analysis of the WISC, proposed by Bannatyne, the results in the whole group show a prevailing impairment for the « Sequential Factor », scores slightly below the normal range for the « Spatial Factor » and good performances for the « Conceptual Factor ». This cognitive profile is different from that observed in learning disabled children (dyslexia, etc.), (Levi and Musatti, 1988), who show normal scores in subtests included in the « Spatial Factor », a slight impairment in the field of the « Conceptual Factor » and considerable drops in « Sequential Factor » subtests. Our results also partially confirm the WAIS-R Factor structure found in adult epileptic patients by applying a similar factor analysis (Bornstein et al., 1988). Moreover, the « Sequential Factor » is especially

constituted by attention abilities, which are those most frequently impaired in epileptic patients (Dikmen and Matthews, 1977; Giordani et al., 1983; Lesser et al., 1986);

— neuropsychological impairment is more evident in the partial symptomatic or cryptogenic epilepsy group compared with the partial idiopathic group, and also in the generalized forms with persistent absences compared with those without absences. Apart from memory, attention abilities and spatial organization, the defects in these groups mainly involve abstract analogic analysis (Progressive Matrices);

— the same WISC cognitive profile (according to the Bannatyne factor analysis) was observed in all the subgroups considered. The only exception to appear significant is the subgroup of symptomatic or cryptogenic partial epilepsy with left focus (dominant hemisphere) where a slight impairment of the « Conceptual Factor » is evident.

The data here presented have been deduced from a global clinical analysis, and at the present time no physiopathologic interpretation can be formulated, unless done so in unduly simplified form.

The high degree of insufficiency in the memory tests, involving all categories of patients, could be, at least partially, correlated with prolonged intake of anticonvulsant drugs.

The greater degree of neuropsychologic impairment in the partial symptomatic or cryptogenic epilepsy cases and in the childhood absence epilepsies with persistent seizures, can probably be correlated with the persistence of frequent seizures and of the EEG epileptiform activity.

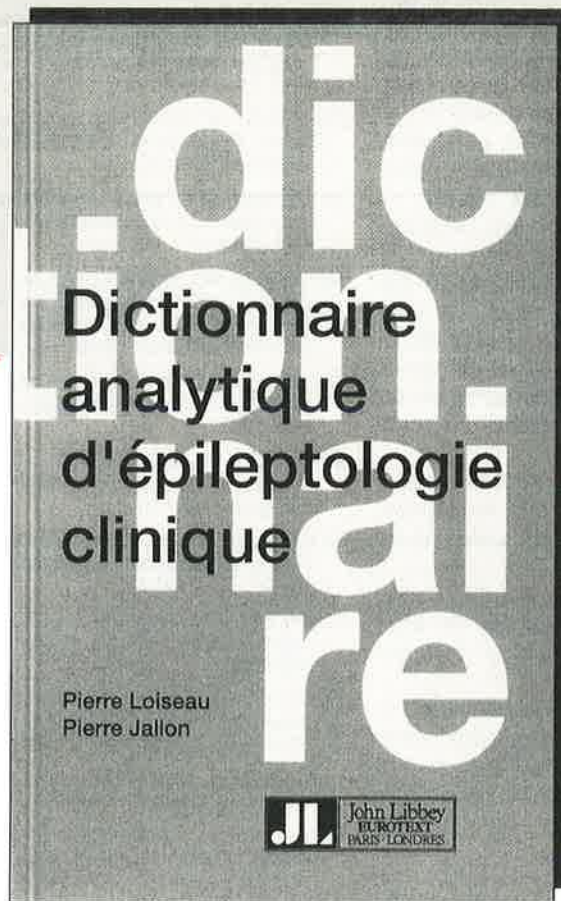
Finally, the higher incidence of language related test insufficiency in cases with EEG paroxysms in the dominant hemisphere confirm that the verbal functions, localised in same cortical areas, can be affected by focal epileptiform activity. Therefore, the most important factors that have been proved to affect the mental functions in our group of epileptic children are the incidence of EEG epileptiform activity and of clinical seizures, the prevailing location of the EEG paroxysms and the effects of long-term drug therapy.

Any further physiopathogenetic analysis (particularly regarding the correlation between the sectorial mental functions and cortical localization of the epileptiform activity) would require more analytical and extensive study in individual cases, using more selective EEG and neuropsychological criteria ■

RÉFÉRENCES

- BANNATYNE A. (1974). *Diagnosis: a note on recategorization of the WISC scores.* *J Learn Disabil*; 7: 272-3.
- BORNSTEIN R.A., DRAKE M.E., PAKALNIS A., PAKALNIS A. Jr (1988). *WAIS-R Factor Structure in Epileptic Patients.* *Epilepsia*; 29: 14-8.
- Commission on Classification and Terminology of the International League against Epilepsy. (1989). *Proposal for revised classification of Epilepsies and Epileptic Syndromes.* *Epilepsia*; 30: 389-99.
- DEKABAN A.S., LEHMAN E.J.B. (1975). *Effects of different dosages of anticonvulsant drugs on mental performance in patients with chronic epilepsy.* *Acta Neurologica Scandinavica*; 52: 319-30.
- DELANEY R.C., ROSEN A.J., MATTSON R.H., NOVELLY R.A. (1980). *Memory function in focal epilepsy: a comparison of non-surgical, unilateral temporal lobe and frontal lobe samples.* *Cortex*; 16: 103-17.
- DE NEGRI M. (1967). *Le disfunzioni pratto-gnosiche nell'eta' evolutiva. Quaderni di infanzia anormale. Supplement to « Infanzia Anormale ».* Rome.
- DE NEGRI M. (1988). *Generalized Epilepsy in Childhood: some notes from a Developmental Perspective.* *Brain and Development*; 10: 285-8.
- DE NEGRI M., CREMONTE M., VENESELLI E., et al. (1988). *Secondary Generalized Epilepsy in Childhood: EEG patterns and correlation with Responsiveness to Benzodiazepines or ACTH. (Preliminary note).* *Brain and Development*; 10: 375-81.
- DE MOURA SIMOES. (1967). *Résultats d'adolescents épileptiques au test du Wechsler-Bellevue.* *Revue de Psychologie Appliquée*; 17: 55-66.
- DIKMEN S., MATTHEWS C.G. (1977). *Effects of Major Motor Seizure Frequency upon Cognitive-Intellectual Functions in Adults.* *Epilepsia*; 18: 21-9.
- DODRILL C. (1975). *Diphenylhydantoin Serum Levels, Toxicity and Neuropsychological Performance in Patients with Epilepsy.* *Epilepsia*; 16: 593-600.
- FARWELL J.R., DODRILL C.B., LAWRENCE W.B. (1985). *Neuropsychological Abilities of Children with Epilepsy.* *Epilepsia*; 26: 395-400.
- FEDIO P., MIRSKY A.F. (1969). *Selective intellectual deficits in children with temporal lobe or centroencephalic epilepsy.* *Neuropsychologia*; 7: 287-300.
- GAGGERO R., DONATO A. (1985). *Stato di male elettrico in sonno. Contributo casistico.* *Medicina Riv E.M.I.*; 5: 70-1.
- GAGGERO R., CIRRINCIONE M., ZANOTTO E., DE NEGRI M. (1989). *Studio delle disfunzioni neuropsicologiche nelle epilepsie dell'età evolutiva.* *Giorn Neurop Età Evolutiva*; 9: 11-20.
- GIORDANI B., SACKELLARES J.C., MILLER S., et al. (1983). *Improvement in neuropsychological performance in patients with refractory seizures after intensive diagnostic and therapeutic intervention.* *Neurology*; 33: 449-93.
- GIORDANI B., BERENT S., SACKELLARES J.C., et al. (1985). *Intelligence Test Performance of Patients with Partial and Generalized Seizures.* *Epilepsia*; 26: 37-42.
- LÀDAVAS E., UMITÀ C., PROVINCIALI L. (1979). *Hemisphere dependent Cognitive Performances in Epileptic Patients.* *Epilepsia*; 20: 493-502.
- LESSER R.P., LUDERS H., WYLLIE E., DINNER D.S. and H.H. MORRIS III. (1986). *Mental Deterioration in Epilepsy.* *Epilepsia*; 27 (suppl. 2): S105-23.
- LEVI G., MUSATTI L. (1988). *Sui problemi cognitivi settoriali nei bambini con disturbo specifico di apprendimento.* *Psichiatria dell'Infanzia e dell'Adolescenza*; 55: 97-111.
- MAYEUX R., BRANDT J., BENSON F. (1980). *Intercritical memory and language impairment in temporal lobe epilepsy.* *Neurology*; 30: 120-5.
- MELIN K.A. (1981). *Second Workshop on memory functions.* *Acta Scandinavica, Suppl. 89, vol. 64, Munksgaard, Copenhagen.*
- MIRSKY A.F., PRINIAC D.W., MARSAN C.A. et al. (1960). *A comparison of the psychological test performance of patients with focal and non-focal epilepsy.* *Exp Neurol*; 2: 75-89.
- ROYO D. (1963). *Comparaison du scatter des épileptiques au test du Wechsler-Bellevue.* *Rev Psychol Appl*; 1: 37-53.
- SEIDENBERG M., O'LEARY D.S., BERENT S., BOLL T. (1981). *Changes in Seizure Frequency and Test-Retest Scores in the Wechsler Adult Intelligence Scale.* *Epilepsia*; 22: 75-83.
- THOMPSON P.I., TRIMBLE M.R. (1982). *Anticonvulsant Drugs and Cognitive Functions.* *Epilepsia*; 23: 531-44.

EDITIONS JOHN LIBBEY EUROTTEXT



PIERRE LOISEAU
PIERRE JALLON

1990, broché
346 pages
ISBN 086196-300-8
295 FF

« Les deux auteurs sont trop connus pour leurs travaux en épileptologie pour qu'il soit vraiment nécessaire de recommander cet ouvrage dont la qualité est évidemment excellente. Sous l'aspect modeste d'un dictionnaire, il y a donc une véritable mine de renseignements que tous les neurologues se devraient d'avoir à leur disposition. »

La revue du praticien.

« En présentant ce dictionnaire analytique, les auteurs mettent à la disposition des neurologues, des pédiatres et de l'ensemble des médecins un instrument de travail de qualité exceptionnelle. »

La presse médicale.

BON DE COMMANDE

Nom Prénom

Adresse

Désire recevoir l'ouvrage **Dictionnaire analytique de l'épileptologie clinique** au prix de 295 FF + 30 FF de frais de port, soit 325 FF.

Ci-joint mon règlement à l'ordre de **John Libbey Eurotext**,
6, rue Blanche, 92120 Montrouge, France. Tél. : (1) 47.35.85.52

à lire...**ACQUIRED APHASIA IN CHILDREN.
ACQUISITION AND BREAKDOWN OF LANGUAGE
IN THE DEVELOPING BRAIN****I. PAVAO MARTINS, A. CASTRO-CALDAS, H.R. VAN DONGEN,
A. VAN HOUT**

Ce livre reprend les communications du colloque de Sintra de septembre 1990, dont nous avons rendu compte dans un précédent numéro. Il offre une revue très complète des données actuelles théoriques, méthodologiques, cliniques qui fondent les positions modernes sur l'aphasie acquise de l'enfant.

Sur le plan théorique, Paul Satz essaie de montrer comment on peut interpréter les particularités sémiologiques et pronostiques de l'aphasie de l'enfant à l'aide de modèles de la réorganisation postlésionnelle moins simplistes que ceux basés uniquement sur le transfert de l'hémisphère gauche vers l'hémisphère droit des capacités linguistiques.

Sur le plan méthodologique, Virginia Marchman, Isabelle Rapin et Dorothy Aram se sont attachées à décrire les méthodes d'examen du langage des enfants cérébrolésés dans trois classes d'âge différentes. José M. Ferro pour sa part illustre les apports des nouvelles techniques d'imagerie cérébrale.

La plus grande partie de l'ouvrage concerne les données cliniques : sémiologie et pronostic sont décrits à partir des données originales de trois grandes séries européennes (Martins, Van Dongen, Van Hout). Une section spéciale, introduite par William Landau est consacrée au syndrome de Landau et Kleffner. Les équipes de Michel Dugas et de Hugo Van Dongen y confrontent leurs expériences sur le pronostic et la rééducation.

Le concours d'équipes d'horizons aussi divers aboutit à un ouvrage de synthèse qui permet au lecteur d'avoir accès à une vue moderne mais aussi utilisable pratiquement sur un champ de connaissances qui a particulièrement évolué dans les vingt dernières années.

Dordrecht, Kluwer Academic
Publishers, 1991

C.L. Gérard**DYSARTHRIA AND APRAXIA OF SPEECH.
PERSPECTIVES AND MANAGEMENT.****C.A. MOORE, K.M. YORKSTONE, D. BEUKELMAN**

Ce livre est issu de la cinquième Clinical Dysarthria Conference. Il présente de manière critique, en confrontant parfois des points de vue très opposés, des réflexions concernant l'exploration instrumentale et clinique des troubles neuromoteurs touchant la parole. Il est intéressant de voir comment ces problèmes se posent tant pour la clinique de l'adulte que pour celle de l'enfant. On trouvera ici des points de vue épistémologiques sur l'application des modèles physiologiques de la programmation motrice, l'évaluation des différentes solutions trouvées pour l'examen de l'acte de parole ou de son efficacité (indices d'intelligibilité), des applications de ces méthodes à la thérapeutique (traitement par la toxine botulinique des dystonies orofaciales) et à la description des troubles rencontrés chez les enfants IMC ou atteints de neurofibromatose.

Baltimore,
Paul H. Brookes, 1991

C.L. Gérard

Congrès

EPILEPSY EUROPE

1-5 September 1992

Scottish Exhibition and Conference Centre, Glasgow

The programme will encompass all the varied aspects of epilepsy — basic science, psychological, behavioural, and social topics — and will reflect their equal importance, because a true understanding of epilepsy embraces them all.

The Conference will contain several distinct types of session. Pride of place will go to the posters. All contributions to the Conference will be in poster form (with sufficient time built into the Conference for their full perusal and discussion so that their information can be properly assimilated and disseminated). There will be formal poster discussion sessions, information-giving sessions (*plenary sessions*), discussion sessions (*seminar sessions*), 'teach-ins' (*breakfast sessions*), workshops and audio-visual.

Plenary sessions

These will be held every day. Reviews of important topics in epilepsy will be presented by carefully chosen speakers related to the three plenary themes of the conference :

- making the diagnosis,
- managing epilepsy,
- living with epilepsy.

Wednesday 2 September : Epilepsy Europe

Chairpersons : Vivien Cairnie (Scotland), Martin Brodie (Scotland).

Europe and quality of care in epilepsy, part I — the European scene

Introduction, V Cairnie (Scotland)

Epidemiology in Europe, P Jallon (Switzerland)

Quality of life : a medical perspective, H Meinardi (Netherlands)

Attitudinal barriers across Europe, B Wehrens (Belgium)

A social care perspective of the European scene, V Cairnie (Scotland)

Europe and quality of care in epilepsy, part II — towards an agenda for action

Introduction, M. Brodie (Scotland)

Diagnosis and investigation in epilepsy, M Dam (Denmark)

Treatment of epilepsy, A Richens (Wales)

Living with epilepsy in Europe, J Loeber (Netherlands)

Panel discussion

Thursday 3 September : Diagnosis of epilepsy

Chairmen : Tim Betts (England), Raffaele Canger (Italy)

Differential diagnosis of attack disorder, T Betts (England)

Electroencephalographic diagnosis of epilepsy, C Binnie (England)

Acquisition of the label of epilepsy — the meaning to the individual, G Scambler (England)

Different cultural expectations of the person who acquires epilepsy, G Luetzenkirchen (Italy)

When to start treating epilepsy — and with what, L Gram (Denmark)

Friday 4 September : Management of epilepsy

Chairmen : Martin Brodie (Scotland), Olivier Dulac (France)

Drug interactions : good and bad, M Brodie (Scotland)

New drug in childhood epilepsy, O Dulac (France)

Non-pharmacological management T Betts (England)

Vagal stimulation, E Ben-Menachem (Sweden)

Surgery for epilepsy, HG Wieser (Germany)

Saturday 5 September : Living with epilepsy

Chairpersons : Judy Cochrane (Scotland), Hanneke de Boer (Netherlands)
 Children and epilepsy : an overview, I McKinlay (England)
 Children and epilepsy : a parent's view, R Blomme-Dorme (Belgium)
 Young people and epilepsy : the issues, J Falk-Pedersen (Norway)
 Adults and epilepsy : an overview, D Chadwick (England)
 Adults and epilepsy : a personal view, R Symes (England)
 Working together for quality service, MP Canevini (Italy)
 Questions

Seminar sessions

These are open to all delegates and will cover a wide range of epilepsy-related topics with presentations by four to six speakers followed by questions from the audience and a general discussion.

Seminars will include : Chairman and co-chairman

Excitatory amino acid antagonists, B Meldrum (England) and M Emre (Switzerland)
 Electrophysiology and imaging, C Binnie (England) and G Frank (Belgium)
 Neuropathology of epilepsy, C Bruton (England) and H Meencke (Germany)
 Epilepsy syndromes, L Gram (Denmark) and O Dulac (France)
 Women with epilepsy, M Laue Friis (Denmark) and V Lieb-Jückstock (Germany)
 Brain, behaviour and epilepsy, S Brown (England) and P Wolf (Germany)
 Learning and memory, P Thompson (England) and B Aldenkam (Netherlands)
 Quality of life and seizure severity, D Chadwick (England) and H Meinardi (Netherlands)
 Epilepsy and the family, T Suurmeijer (Netherlands) and E Tatzler (Austria)
 Epilepsy and employment, H de Boer (Netherlands) and J Oxley (England)
 Sport and leisure activities, K Nakken (Norway) and H Burman (England)
 Non-pharmacological treatment, P Fenwick (England) and J Dahl (Sweden)

Poster sessions

Poster sessions will include :

Basic mechanism of epileptogenesis
 Epilepsy surgery
 Investigation of epilepsy
 Medical management
 New anti-epileptic drugs
 Childhood epilepsy
 Women with epilepsy
 Mental and associated handicaps
 Non-pharmacological treatment
 Behaviour and cognition
 Disability and rehabilitation
 Quality of life

Workshops

A small group of invited speakers will debate a controversial topic related to epilepsy before an audience, leading to a wider discussion and, where appropriate, the production of a position statement.

Workshops will include : Chairman and co-chairman

Isolated CNS preparations as models of epileptogenesis, E-J Speckman (Germany) and U Heinemann (Germany)
 Receptors and epileptogenesis, R Pumain (France) and U Heinemann (Germany)
 Purines and epilepsy, T Stone (England) and G Kostopoulos (Greece)
 Combining antiepileptic drugs, J Duncan (England) and L Gram (Denmark)
 New anticonvulsant drugs, M Dam (Denmark) and M Brodie (Scotland)
 Design of clinical trials, D Schmidt (Germany) and G Murray (Scotland)
 Children with early onset epilepsy, W Renier (Netherlands) and B Della Bernardina (Italy)
 Non-convulsive status, G Stores (England) and C Dravet (France)
 Epilepsy and the support network, M O'Connor Bird (Ireland) and D Ulku (Switzerland)
 Special education/integration, B Schwager (Germany) and J v Kuip (Netherlands)
 Self advocacy/self help, R Symes (England) and M De Piut (Netherlands)
 Driving/legal aspects, M Beausart (France) and D Kasteleijn-Nolst Trenité (Netherlands)
 Cultural aspects, Y Khandwalla (England) and P Bracken (England)
 Insurance, C Cornaggia (Italy) and J Loeber (Netherlands)
 Images and self perception, J Cochrane (Scotland) and D MacDonald (Scotland)
 A-V communications/public education, B Chappel (England) and A Sonnen (Netherlands)

Teach-ins

These will include didactic teaching on an epilepsy-related topic (or a demonstration of a technique) followed by discussion.

Teach-ins will include : Chairman and co-chairman

Role of long-term benzodiazepines, F Besag (England) and G Avanzini (Italy)
Genetics of epilepsy, M Gardiner (England) and G Beck-Mannagetta (Germany)
Epilepsy and the elderly, R Tallis (England) and R Thorbecke (Germany)
Convulsive status, D Fish (England) and S Shorvon (England)
Refractory epilepsy, MP Canevini (Italy) and K Blomme (Belgium)
Management of pseudoseizures, N Duffy (Ireland) and T Betts (England)
Disability and epilepsy, J Corbett (England) and E Fischbacher (Scotland)
Sudden death, S Brown (England) and E Beghi (Italy)
Alternative treatments, A Sommen (Netherlands) and S Boden (England)
Fundraising, R Holmes (Ireland) and J Blue (Scotland)
Role of the volunteer, D MacDonald (Scotland) and L Hyvärinen (Finland)

Video programme

Video topics

The proposed categories are as follows :

Educating people with epilepsy	Medical management of epilepsy
Educating doctors about epilepsy	Social implications of epilepsy
Educating families about epilepsy	Educating the professions about epilepsy
Epilepsy and employment	Promotional videos on the work of epilepsy association

Satellite meetings

All delegates to the main Conference are entitled to attend any satellite meeting.

Quarrier's satellite — Living with seizures

Tuesday 1 September, 14.00-17.00

A satellite symposium 'Living with seizures' will be held in Quarrier's Village, Village is the only establishment where assessment of epilepsy, treatment, rehabilitation, occupational therapy and residential care may be found in one place in Scotland. There will be an opportunity for discussion of problems affecting many aspects of life with seizures, from a diagnostic, psychological and social viewpoint.

Epilepsy and primary care symposium

Tuesday 1 September, time to be confirmed

A joint symposium of the Royal College of General Practitioners of Great Britain and the British Branch of the International League Against Epilepsy.

Epilepsy Update

Tuesday 1 September, 14.00-17.00 and Wednesday 2 September 09.00-12.00

This symposium, chaired by Tim Betts, is intended for non-medical health professionals and concerned lay people as an introduction to the modern scientific, medical, behavioural and social aspects of epilepsy.

Welcome Foundation sponsored symposium

Wednesday 2 September, 09.00-12.00

Youth satellite

For dates and times, see provisional programme

(Eligibility, 18-35 years of age)

The aim of this satellite is to attract to the Conference young people from all over Europe who have epilepsy or who are interested in or involved with epilepsy either on a personal or professional basis, and to provide an educational and social programme which meets their needs.

Vigabatrin in Europe

Thursday 3 September, 13.00-15.30

Valproate — new milestones

Friday 4 September, 13.00-15.30

**Conference secretariat : Conference Department, The Medicine (UK) Group Ltd, Publishing House,
62 Stert Street, Abingdon, Oxon OX14 3UQ, UK. Tel. : 0235 555770; Fax : 0235 554691.**

1^{er} COLLOQUE DE LA SOCIÉTÉ DES NEUROSCIENCES

Strasbourg, 4-7 mai 1992

organisé par
La Société des Neurosciences
avec le concours
du Centre National de la Recherche Scientifique
de l'Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale
de l'Institut National de la Recherche Agronomique

PROGRAMME

- 4 conférences plénières les 4, 5, 6 et 7 mai 8 h 30-9 h 30
- 6 conférences plénières les soirs des 4, 5 et 6 mai 17 h-18 h
- La lecture Alfred Fessard le 5 mai au soir 18 h 15-19 h 15
- 16 symposia (4 par jour) 9 h 30-12 h 30
- 3 après-midi réservés à la présentation des posters les 4, 5 et 6 mai 14 h 30-17 h
- l'assemblée générale de la Société des Neurosciences le 5 mai après la lecture Alfred Fessard.

SYMPOSIA

1. Mécanismes de transduction des récepteurs neuroendocriniens
2. Nouveaux récepteurs cérébraux
3. Neuroimmunomodulation : cerveau et interleukines
4. Progrès récents en psychopharmacologie
5. Interaction entre neurotransmetteurs
6. Développement des réseaux de neurones
7. Nouvelles approches dans l'étude de la nociception et de la douleur
8. Différenciation et polarité neuronale
9. Différenciation synaptique
10. Neurovirologie.
11. Acides aminés excitateurs
12. Interactions neurone-cellule gliale
13. Biologie de la dépression
14. Vieillessement cérébral normal et pathologique
15. Epilepsie et plasticité neuronale : de la décharge paroxystique à la néosynaptogenèse
16. Interactions multisensorielles et préparation de l'acte moteur.

CONFÉRENCES PLÉNIÈRES

• Du matin

- Événements génétiques précoces de la neurogenèse chez la Drosophile : P. SIMPSON
- Facteur de Croissance du neurone : Y.A. BARDE
- Biologie moléculaire et pharmacologie des récepteurs de la dopamine : J.C. SCHWARTZ
- Le prosopagnosie - Décomposition structurale et fonctionnelle de la reconnaissance des visages : J. SERGENT (Lecture Broca)

• Du soir

- Lecture Alfred Fessard : Le neurone sécréteur - Évolution des concepts. Développements récents et controverses : A. TIXIER-VIDAL
- Second messenger et plasticité synaptique : J. BOCKAERT
- Électrophysiologie du cortex préfrontal : J.P. JOSEPH
- Élaboration du rythme et petits réseaux neuronaux : M. MOULINS
- Distribution des récepteurs glycinergiques dans les neurones centraux : A. TRILLER
- Canaux K (ATP dépendants) : M. LAZDUNSKI
- Génétique moléculaire et maladies neurologiques : J.L. MANDEL

Toute correspondance doit être adressée à :

ALSACE CONGRÈS

20, rue du Jeu des Enfants - B.P. 453 R 10
67010 STRASBOURG Cedex
Tél. : 88.83.87.61. - 88.83.87.63. - Fax : 88.22.18.30.

INTER-DISCIPLINARY PERSPECTIVES IN SPEECH AND LANGUAGE PATHOLOGY

Trinity College, Dublin, Ireland
6-11 september, 1992

STRUCTURE OF THE CONFERENCE

The Conference will be opened on Monday 6th September by Dr. Roy O'Hanlon, T.D., The Minister of Health.

Each day the Conference will commence with a major plenary session featuring a distinguished guest speaker. Thereafter, parallel sessions will take place incorporating Free Papers, Video Presentations and Poster Sessions.

KEYNOTE SPEAKERS

Speech & Language Pathology :

Janet A. Leef, Newcomen Ctr, Guy's Hospital, U.K.
Towards an Understanding of Language Impairment in Childhood from a Clinical Perspective.

Psychology :

Jean Rondal, University of Liege, Belgium
Theoretical indications in developmental psycholinguistics and their implication for language pathologies.

Neurogenic Disorders :

J.C. Rosenbek, Veteran's Administration Hospital, Madison, WI, USA.
Motor Speech Disorders : Beyond the Mayo Systems.

Linguistics :

Walt Wolfram, Center for Applied Linguistics, University of the District of Columbia, USA.

The Sociolinguistic Model in Speech and Language Pathology.

Jansen Lecture

Professor Anthony Clare.

For further information regarding accommodation, registration, etc., please contact the Conference Organisers :

Paulene McKeever,

Conference Management Services,

26 Temple Lane, Dublin 2, Ireland.

Tél. : (+ 353-1) 452081 / (+ 353-1) 6797655

Fax. : (+ 353-1) 451739 / (+ 353-1) 6792469

For information concerning the conference programme, abstract requirements, format for papers or other presentations,

Conference Selected Proceedings, etc., please contact :

Margaret M. Leahy.

Chair Scientific Committee,

School of Clinical Speech & Language Studies,

Trinity College Dublin,

184 Pearse Street, Dublin 2, Ireland.

Tél. : (+ 353-1) 772941 (ext 1496/2027)

Fax : (+ 353-1) 772694

CLUB PARISIEN DE NEUROPSYCHOLOGIE

Mercredi 6 mai 1992, 14 h 30, amphithéâtre Mazarin

Pr. Tim Shallice (Univeristy College, Londres)

Neuropsychological applications of neural network modeling

Mercredi 17 juin 1992, 14 h 30, amphithéâtre Mazarin

Dr. Éric Halgren (Clinique neurologique, Rennes)

Localisation et séquence des activations cérébrales pendant la reconnaissance des mots et des visages.

Dr. Jeffery Clarke (Clinique neurologique, Rennes)

Discussion : Physiologie des fonctions inter-hémisphériques

Les réunions du Club se tiennent habituellement à l'amphithéâtre Mazarin, service du Professeur Brunet, Hôpital de la salpêtrière, 47 bd de l'hôpital, Paris 13^e (tout de suite à gauche de la chapelle en entrant par le boulevard de l'hôpital). Elles sont ouvertes à tous.

Pour tout renseignement complémentaire, contacter :

Dr. Laurent cohen

Clinique des Maladies du Système Nerveux

Pavillon Charcot, Hôpital de la Salpêtrière

47 bd de l'Hôpital, 75651 Paris Cedex 13

(1) 45.70.27.31. ou (1) 45.70.27.29.

Stanilas Dehaene

Laboratoire de Sciences Cognitives et Psycholinguistique

54 bd Raspail, F-75270 Paris Cedex 06

(1) 49.54.22.62 ou (1) 49.54.20.69

Fax : (1) 45.44.98.35.

III^e ATELIERS DE L'ASSOCIATION POUR LA RÉÉDUCATION NEUROPSYCHOLOGIQUE

DÉFICITS COGNITIFS ET AUTONOMIE

13 et 14 mai 1992

Hôpital neurologique, Bron, France

Mercredi 13 mai

8 h 30 : Accueil des participants.

9 h 00 : Mémoire implicite (J. Pellat, Grenoble).

9 h 45 : Amnésiques en situation — Techniques d'évaluation — Aides à la rééducation (M. Van der Linden, Louvain).

Ateliers : B. Laurent, C. Thomas-Antherion, O. Ibert, S. Giraud, B. Roatta.

14 h 30 : Contribution de l'hémisphère droit au langage des aphasiques. Application à la rééducation (J. Cambier, Paris).

15 h 30 : Imagerie fonctionnelle et langage : Corrélations dans l'aphasie et activation chez le sujet normal (D. Cardebat, C. Celsis, Toulouse).

Ateliers : B. Ducarne, M.M. Martin, D. Labourel, J. Buttet-Souilla, B. Croisile.

Jeudi 14 mai

9 h 00 : Déficits visuels, explorations et applications (A. Vighetto, Lyon).

9 h 45 : Modèles cognitivistes de la perception visuelle. Applications cliniques dans l'agnosie visuelle (M. Ceccaldi, Marseille).

Ateliers : M.T. Perenin, G. Rode, S. Carbonel, M. Charnalet.

14 h 30 : Préparation motrice (J. Decety, Lyon).

15 h 30 : TEP-Scan et récupération motrice (F. Chollet, Toulouse).

Ateliers : F. Michel, F. Caillet, Y. Rossetti, J. Pailhous.

Pour tous renseignements :

Secrétariat, III^e ateliers ARN, Hôpital Henry Gabrielle, route de Vourles, 69230 Saint-Genis-Laval, France.

Tél. : 78.56.81.54. (postes : 3354 et 3539).

Fax : 78.56.15.56.

Approche Neuropsychologique des Apprentissages chez l'Enfant

1992
TARIFS D'ABONNEMENT
(1 an • 4 numéros)
Les frais de port sont inclus dans ce tarif

	PARTICULIERS	INSTITUTIONS	ÉTUDIANTS*
FRANCE	450 F	580 F	300 F
AUTRES PAYS	600 F	720 F	390 F

* Tarif étudiant consenti sur présentation de photocopie R°/V° de la carte d'étudiant en cours de validité.

BULLETIN D'ABONNEMENT ANNUEL (à remplir en cochant les cases ou mentions utiles)

Veillez m'abonner au tarif :

	PARTICULIERS	INSTITUTIONS	ÉTUDIANTS*
FRANCE	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
AUTRES PAYS	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Soit..... FF

Je joins : un chèque bancaire à l'ordre d'ANAE un chèque postal.

Veillez me faire parvenir une facture

(les abonnements individuels — particuliers, étudiants — doivent être payés à l'avance).

Nom de l'abonné
en caractères d'imprimerie

Spécialité

Adresse complète

Date Signature

ADRESSER CE BULLETIN A : John Libbey Eurotext, 6, rue Blanche, 92120 Montrouge, France

vivre avec les autres



® TEGRETOL

Carbamazépine

anti-épileptique, normothymique

Propriétés : Toutes formes : Antiépileptique psychotrope ; normothymique. TEGRETOL 200 et suspension : antalgique spécifique de la névralgie du trijumeau et de certains paroxysmes douloureux. **Indications :** - Grand-mal associé ou non à des troubles psychiques - Epilepsie partielle, en particulier psychomotrice du lobe temporal. Epilepsie avec atteinte psychique prédominante. - Troubles caractériels intercritiques. - Prévention des rechutes maniaco-dépressives dans le cadre des psychoses maniaco-dépressives notamment dans les cas rebelles au lithium ou présentant des contre-indications au lithium. - Traitement des états d'excitation maniaque ou hypomaniaque. - Névralgies faciales (uniquement Tégretol 200 et suspension). **Contre-indications :** - Association aux I.M.A.O. (respecter un intervalle d'au moins 15 jours entre un traitement aux I.M.A.O. et TEGRETOL). - Bloc auriculo-ventriculaire. - Hypersensibilité à la carbamazépine. **Précautions d'emploi :** - Traitement sous stricte surveillance médicale. - Surveillance particulière en cas de glaucome, rétention d'urine, d'affections hépatiques ou rénales, d'insuffisance cardiaque, et chez les sujets âgés. - Prévenir d'un risque d'étourdissements et de somnolence les conducteurs d'automobiles et les utilisateurs de machines. - Hémogrammes et bilans hépatiques seront réalisés avant le début du traitement puis régulièrement. - Réduire la consommation d'alcool au minimum. - Ne pas donner plus de 200 mg/j aux enfants de moins de 3 ans et de fortes doses sans étude préalable de la tolérance individuelle. - Interrompre le traitement en cas de manifestations allergiques, de diminution confirmée des leucocytes et des thrombocytes ou en cas d'altération de la fonction hépatique. - En cas de suspension du traitement, le relais par un autre antiépileptique se fera sous couverture de diazépam. **Grossesse :** 1 - Risque lié à l'épilepsie et aux antiépileptiques : la part respective des traitements (tout antiépileptique confondu) et de la maladie n'a pas été réellement établie. Les malformations le plus souvent rencontrées sont des fentes labiales et des malformations cardiovasculaires. L'interruption brutale du traitement antiépileptique peut entraîner pour la mère une aggravation de la maladie préjudiciable au fœtus. 2 - Risque lié à la carbamazépine : chez l'animal (rat, souris), mise en évidence d'un effet tératogène. Dans l'espèce humaine, aucune conclusion ne peut-être faite, le risque, s'il existe, est faible. 3 - Compte tenu de ces données : • chez la femme épileptique traitée par Tégretol, il ne semble pas légitime de déconseiller une conception. • Si une grossesse est envisagée, c'est l'occasion de peser à nouveau l'indication du traitement antiépileptique. • Pendant la grossesse un traitement par Tégretol ne doit pas être interrompu. • Aux patientes en âge de procréer, Tégretol doit être prescrit si possible en monothérapie. Nouveau-né : Les antiépileptiques ont pu provoquer : • Parfois, un syndrome hémorragique dans les 24 premières heures. Une prévention par la vitamine K1 dans le mois précédant l'accouchement et un apport adapté à la naissance, semblent efficaces. - De rares perturbations du métabolisme phosphocalcique et de la minéralisation osseuse. Allaitement : Déconseillé par prudence. **INTERACTIONS MEDICAMENTEUSES ET AUTRES INTERACTIONS :** - Associations contre-indiquées : IMAO (cf Contre Indications), Troléandomycine - Associations déconseillées : contraceptifs hormonaux, érythromycine, lithium, valpromide. - Associations nécessitant des précautions d'emploi : ciclosporine, doxycycline et théophylline ; quinidine et hydro quinidine ; corticoïdes par voie générale ; anticoagulants oraux ; antidépresseurs imipraminiques ; danazol, dextropropoxyphène et vérapamil. - Associations à prendre en compte : phénobarbital, phénytoïne, progabide. **Effets indésirables :** • Parfois en début de traitement : somnolence, vertiges, anorexie, céphalées, sécheresse de la bouche, divers troubles digestifs et visuels, ataxie ainsi que confusion et agitation chez les sujets âgés (manifestations réversibles). • Les rares effets graves intéressant les systèmes hématologique, hépatique, dermatologique, cardiovasculaire (cf. VIDAL) exigent l'arrêt du traitement. **Mode d'emploi et posologie :** Posologie strictement individuelle. En neurologie : Epilepsie : la sécabilité des comprimés permet une mise en place du traitement très progressive par paliers de 2 à 5 jours. - Adolescent, adulte : en moyenne 10 à 15 mg/kg/j soit 800 à 1 200 mg/j, coût/j : 3,26 à 4,90 (Tégretol 200) - Enfant : 10 à 20 mg/kg/j en moyenne, coût/j : 0,41 à 4,08 (Tégretol 200). Une monothérapie antiépileptique est recommandée chaque fois que possible. Névràlgies faciales (uniquement Tégretol 200 et suspension). 200 à 400 mg/j avec élévation jusqu'à suppression de la douleur. Coût/j : 0,82 à 1,63 et 1,89 à 3,78 F. **En psychiatrie : prévention des rechutes maniaco-dépressives :** 400 à 800 mg par jour en deux prises. Coût/j : 1,63 à 3,26 F. **Traitement des états maniaques :** 600 à 1 200 mg par jour en deux prises. Coût/j : 2,45 à 4,90 F. **Présentations :** TEGRETOL 200 : A.M.M. 310 354.5 - PRIX : 40,80 F - Etui de 50 comprimés sécables. TEGRETOL suspension buvable à 2% : A.M.M. 315 244.3 - PRIX : 18,90 F - Flacon de 100 ml. TEGRETOL L.P. 200 mg : A.M.M. 331 487.4 - PRIX : 27,70 F - Etui de 30 comprimés sécables. TEGRETOL L.P. 400 mg : A.M.M. 329 843.1 - PRIX : 47,80 F - Etui de 30 comprimés sécables. LISTE II (Ramb. Séc. Soc. à 70% - Coll. A.P. - Hôp. Psych.). Pour une information complète, consulter le Dictionnaire VIDAL. Laboratoires CIBA-GEIGY-Département GEIGY - 2-4, rue Lionel Terray 92506 RUEIL-MALMAISON - Tél. : (1) 47.52.87.00 - Pharmacovigilance : Tél. : (1) 47.52.89.00 - Information médicale : (1) 47.52.88.00.

Approche Neuropsychologique des Apprentissages chez l'enfant

- La revue ANAE aborde des domaines extrêmement variés tels que la pédagogie appliquée aux enfants, les mécanismes des fonctions cognitives (mémoire, langage, perceptions visuelles et auditives) et les anomalies de leur développement ou de leur détérioration.
- Réalisée par des spécialistes en neuropsychologie, ANAE offre la possibilité aux chercheurs, biologistes et aux spécialistes (psycholinguistes, psychiatres, pédiatres...) et cliniciens de confronter leurs réflexions et leurs observations. Par l'intermédiaire d'articles originaux, en français ou en anglais, de cas cliniques, d'analyses d'articles et de livres, ANAE ouvre de nouvelles perspectives pour une meilleure compréhension des processus d'apprentissages chez l'enfant.

Mars 1992
numéro 1
volume 4



JL John Libbey
EUROTEXT

BULLETIN D'ABONNEMENT ANNUEL-TARIF 1992 - 4 NUMEROS

Particuliers Institutions Etudiants (1)	France	Etranger	Prix au numéro 150 FF
	<input type="checkbox"/> 450 FF	<input type="checkbox"/> 600 FF	
	<input type="checkbox"/> 580 FF	<input type="checkbox"/> 720 FF	
	<input type="checkbox"/> 300 FF	<input type="checkbox"/> 390 FF	

Les frais de port sont inclus dans ces tarifs.

(1) Tarif étudiant consenti sur présentation de la photocopie de la carte d'étudiant R°/V° en cours de validité.

Veillez m'abonner à ANAE au tarif coché ci-dessus, soit
Je joins un chèque bancaire un chèque postal FF

Nom _____ Adresse _____

Date _____ Signature _____

Ce bulletin est à renvoyer à :
John Libbey Eurotext, 6, rue Blanche, 92120 Montrouge, France.



JL John Libbey
EUROTEXT