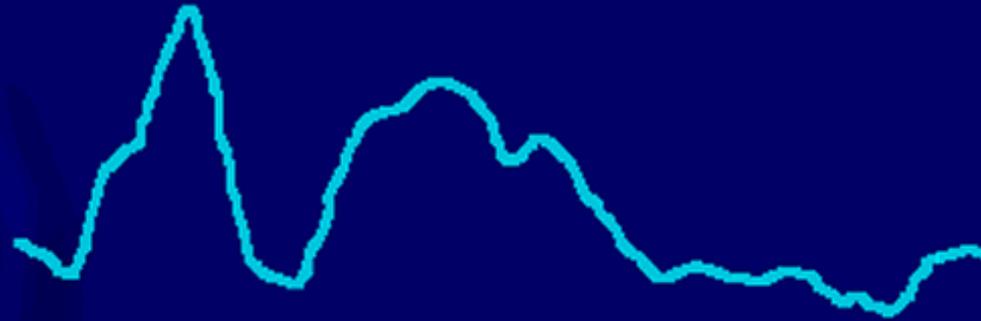


Neurophysiologie et Handicap Mental



Docteur Marc DEROUAUX
Neurologue

Neurosciences et Handicap

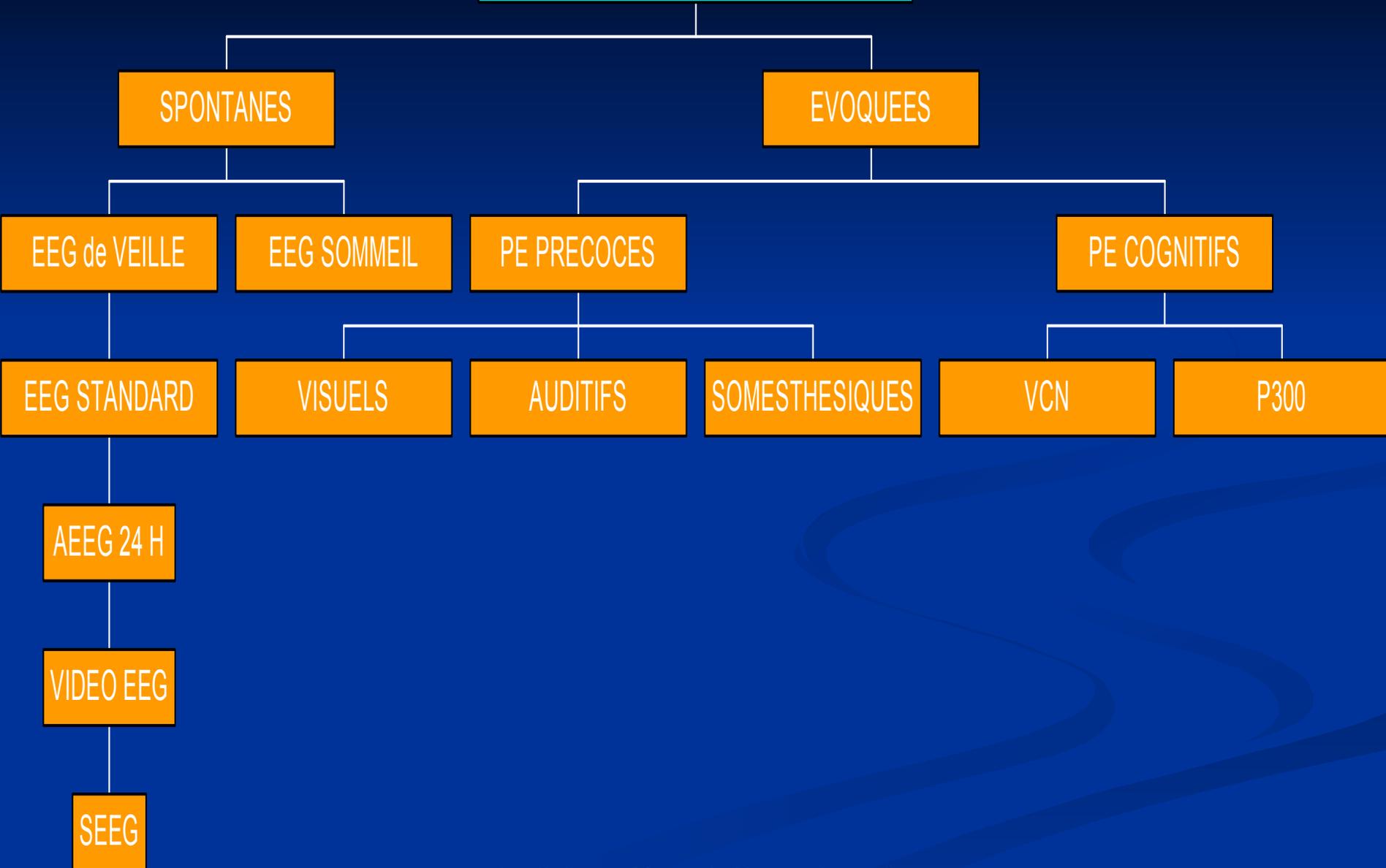
RABBAT Décembre 2004



Introduction

- **Quelqu'en soit la cause, un retard mental résulte toujours d'une atteinte cérébrale.**

ACTIVITES ELECTRIQUES CEREBRALES



- L'EEG a connu une grosse désaffection, avec l'arrivée des techniques d'imagerie cérébrale.
- Rappelons que ces explorations ne détectent que des lésions alors que l'EEG détecte des dysfonctions.

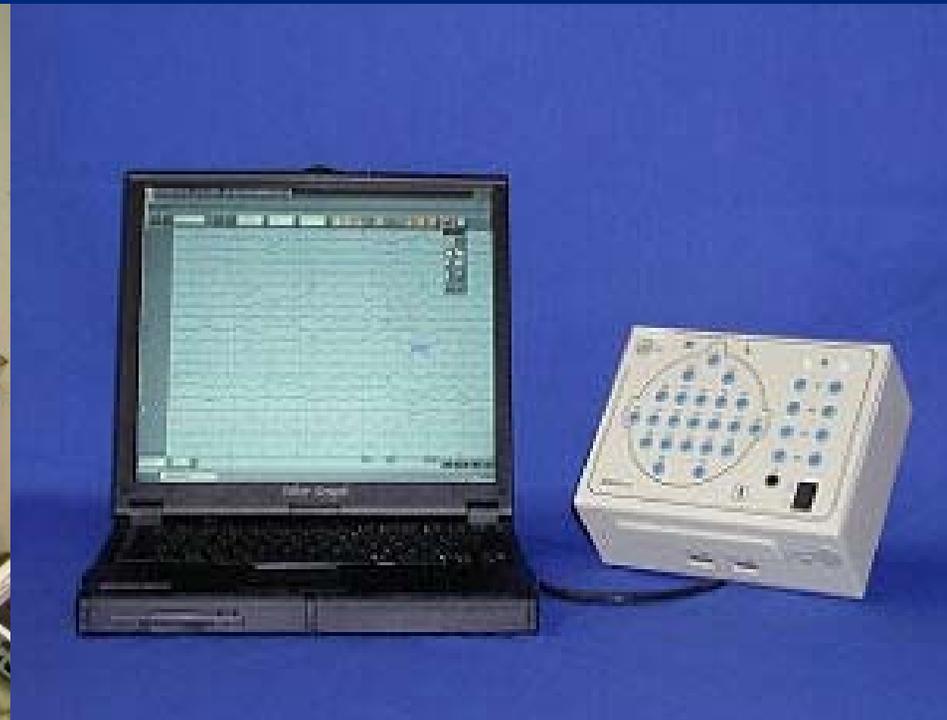
Révolution informatique

- Enregistrement de signaux numérisés (EEG,EMG,PE)
- Logiciels d'analyse des explorations
- Ecran remplace le papier
- Traitement du signal :
 - analyse spectrale (FFT),
 - analyse temps-fréquence, ou
 - cartographie d'amplitude

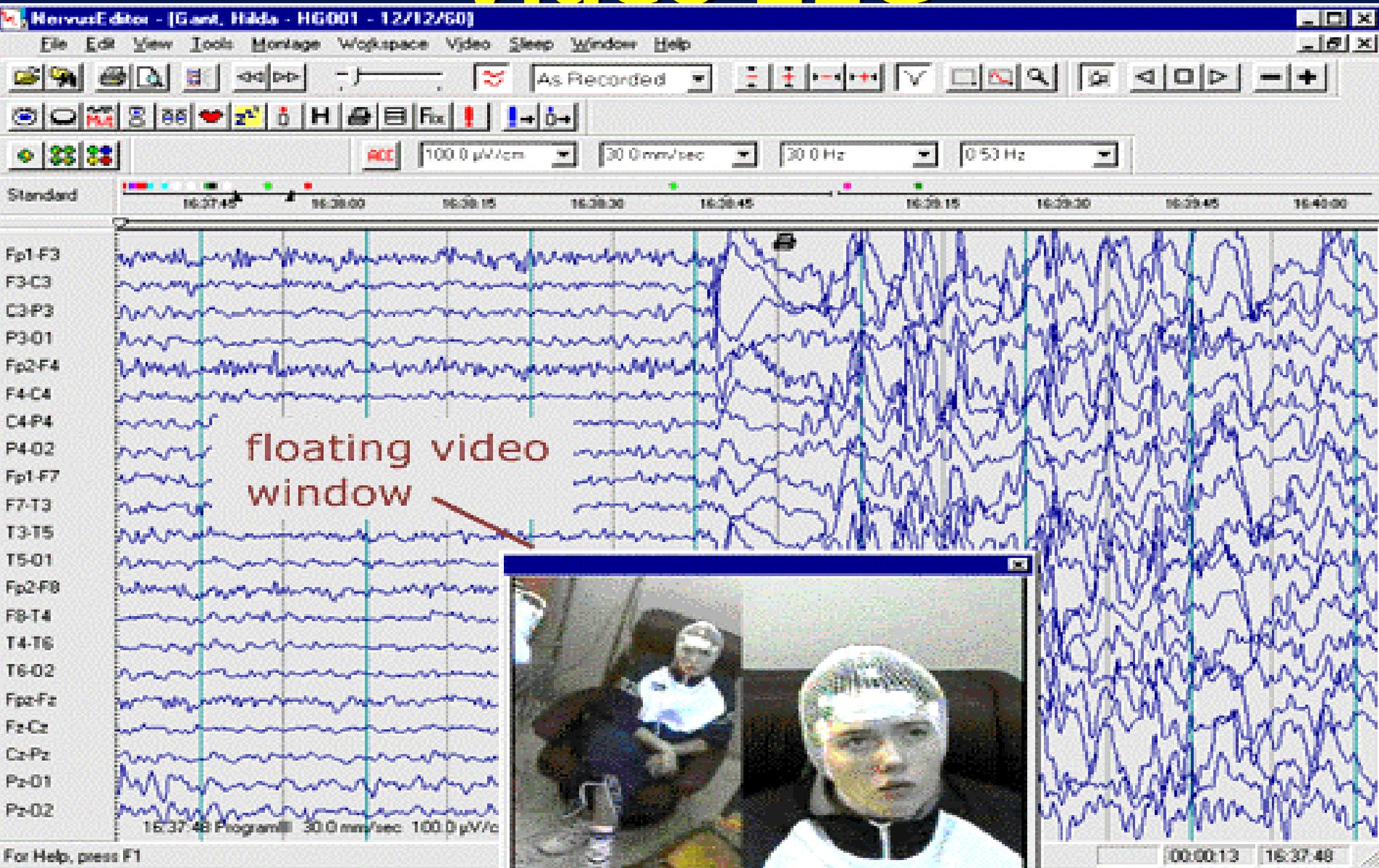
Révolution informatique

- Augmentation des capacités de stockage :
 - monitoring EEG continu ou
 - vidéo-EEG
- Miniaturisation des amplificateurs : augmentation du nombre de voies, avec enregistrement a partir de 128 électrodes.

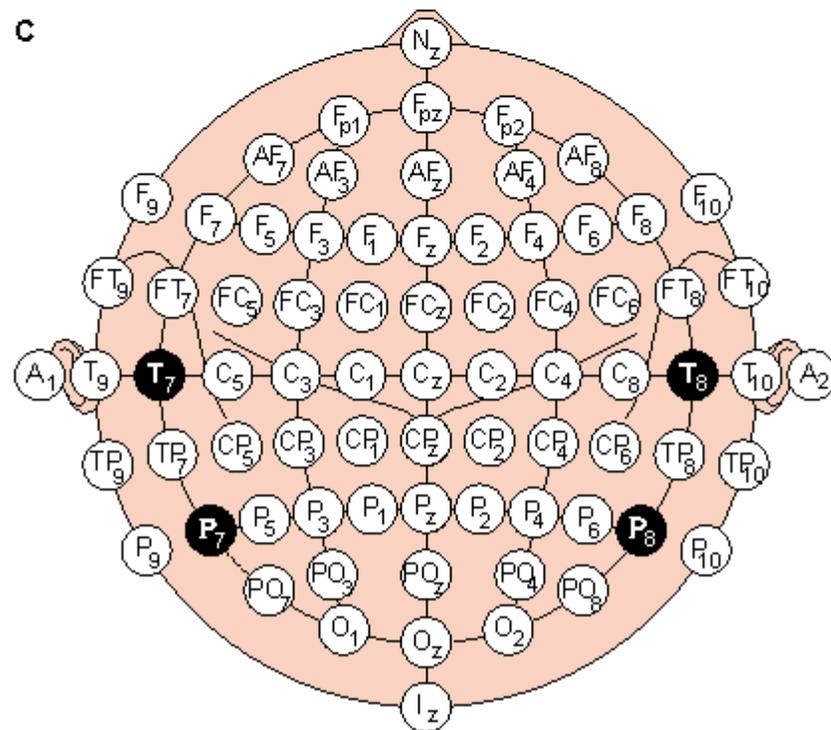
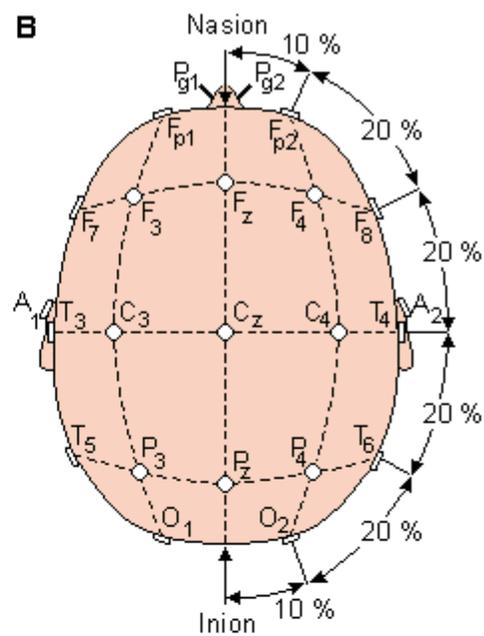
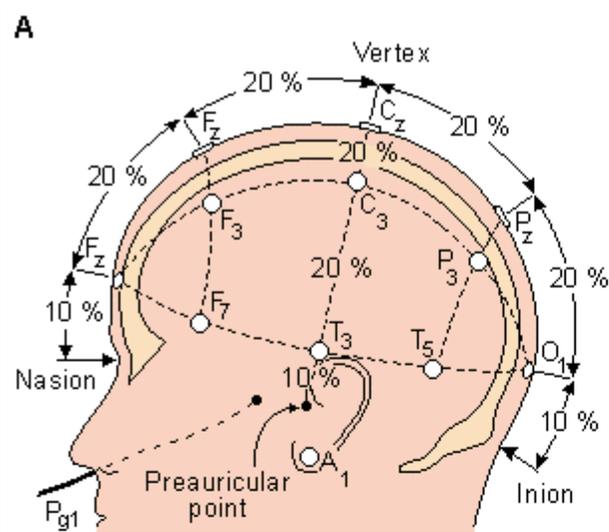
L'ancien et le nouveau



Vidéo EEG







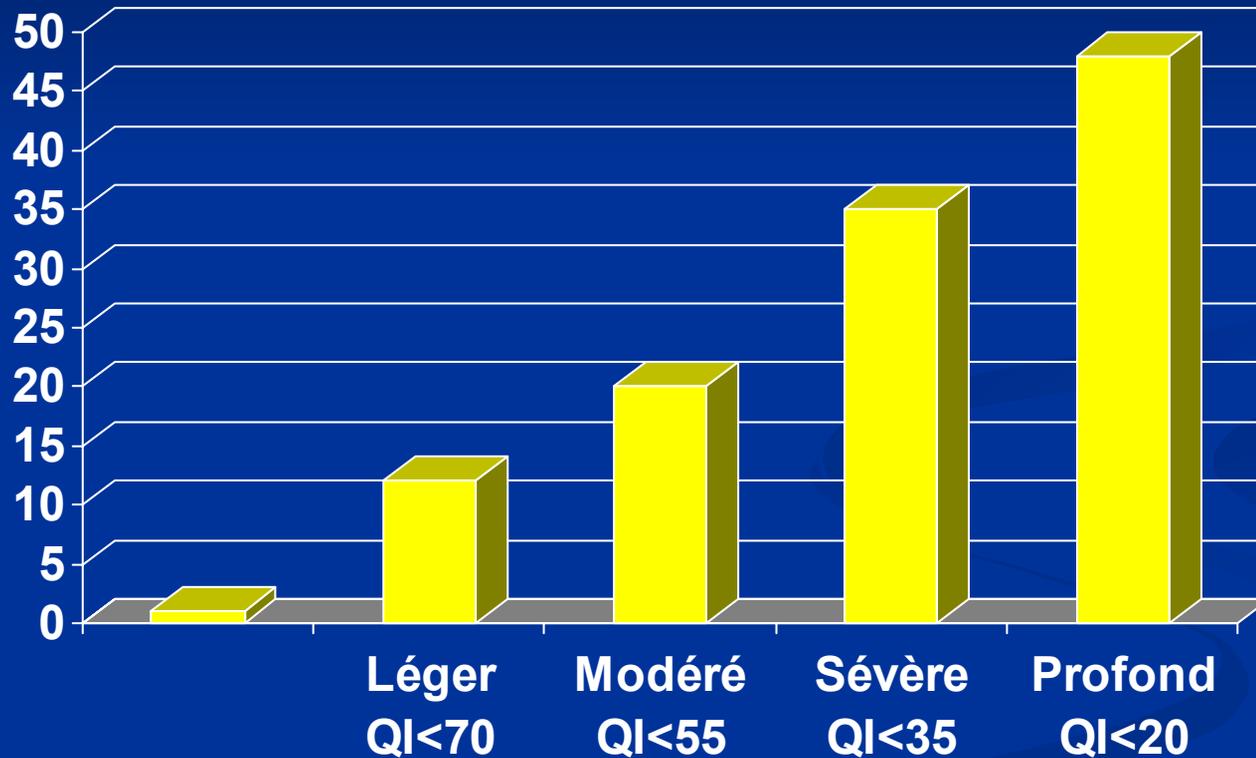
Neurophysiologie du Retard Mental

- Peu d'examens neurophysiologiques ont été réalisés, sauf :
 - trisomie, autisme et hyperactivité
- Difficultés à réaliser ces explorations vu:
 - Des troubles de la compréhension
 - Des comportements turbulents
- L'interprétation demande un long apprentissage
- Ces examens ont peu d'intêret diagnostic

Plus un cerveau a souffert, plus existent

- de lésions cérébrales,
- de troubles neurologiques,
- d'anomalies électrophysiologiques,
- de crises épileptiques et
- un bas niveau mental.

Prevalence



Baisse importante de la mortalité

■ périnatale

- de 21 pour 1 000 naissances en 1972
- à 7 pour 1 000 en 1998,

■ néonatale

- de 14 pour 1 000 naissances en 1969
- à 3 pour 1 000 en 1997.



Populations à haut risque

- au cours des quinze dernières années,
- la diminution de la mortalité néonatale a été de 30% chez les enfants prématurés,
- et plus importante chez les enfants grands prématurés.

Causes périnatales de handicaps

- **la prématurité**, surtout la grande prématurité (naissance avant 32 semaines d'âge gestationnel)
- **les accidents neurologiques** du bébé à terme : l'asphyxie.
- **les autres pathologies**
 - toxiques : alcool, drogues,
 - Infectieuses : méningites, encéphalites, SIDA...
 - vasculaires : A.V.C., hémorragie...
 - trauma

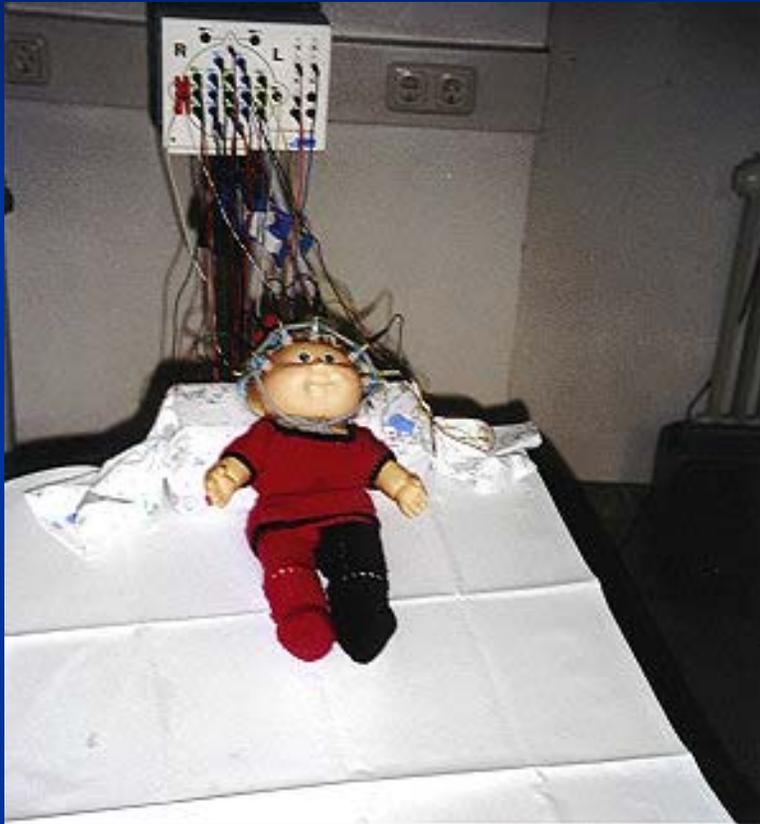
Prévalence des déficiences sévères

- 1% des enfants,
- 10% pour les prématurés de moins de 33 semaines

Un dépistage précoce nécessaire

- le handicap moteur,
- les déficiences neuro-sensorielles,
- les troubles envahissants du développement

Intérêt de l'EEG



- comme témoin de l'état fonctionnel du cerveau chez les enfants ayant présenté une encéphalopathie au moment de la naissance.

EEG de l'enfant

- Pathologie néonatale,
- Épilepsie,
- Encéphalites,
- Comas

EEG néonatal

- Mis au point par C.Dreyfus-Brisac et N.Monod,
- Intérêt diagnostique et pronostique indiscutable,
- Un EEG néonatal normal est un argument de pronostic neurologique favorable

Epilepsie

- Examen indispensable devant toute suspicion de crise,
- Apparition sur l'EEG :
 - Aplatissement de tracé,
 - Décharges de pointes, de polypointes, de pointes-ondes...
 - Rythmes de fréquence variées
- Focalisés ou généralisés

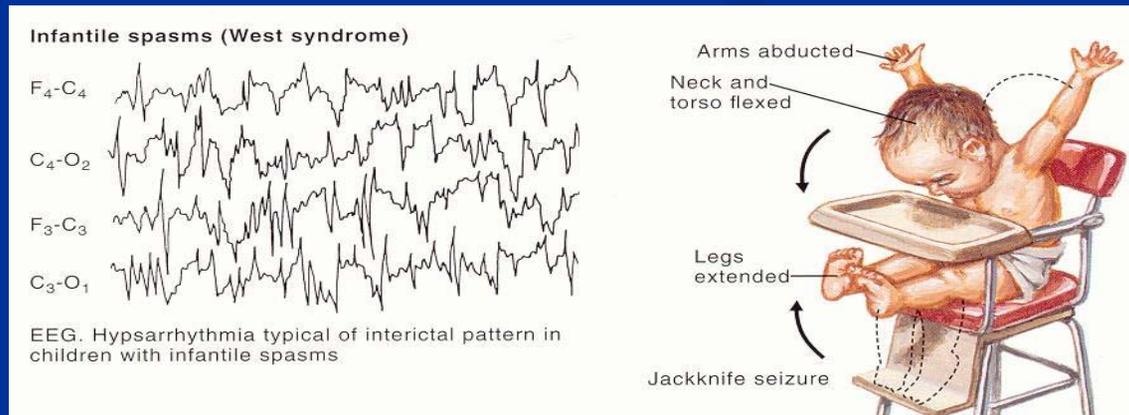
Syndromes épileptiques

- S. d'Othara,
 - S. West,
 - S. de Lennox-Gastaut,
-
- Fréquents chez l'enfant

Syndrome de WEST

■ TRIADE :

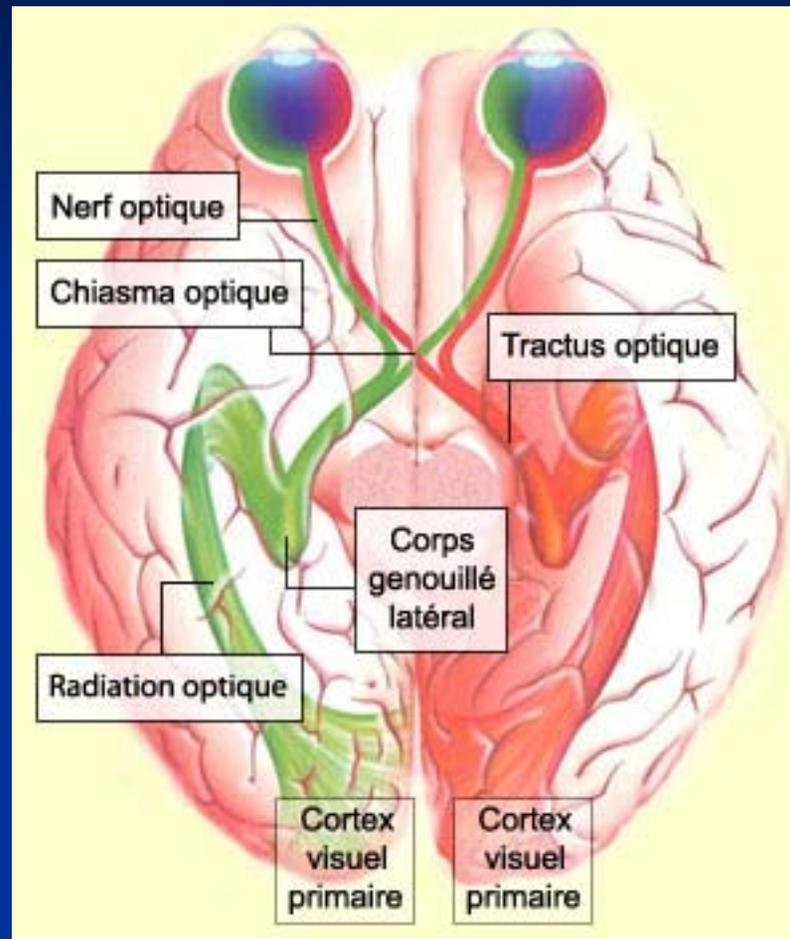
- 1. Retard Mental
- 2. EEG : hypsarythmie
- 3. Spasmes en flexion



Un suivi ophtalmologique régulier pour dépister



- la **rétinopathie**, maladie qui peut entraîner une cécité,
- et d'autres problèmes visuels fréquents.



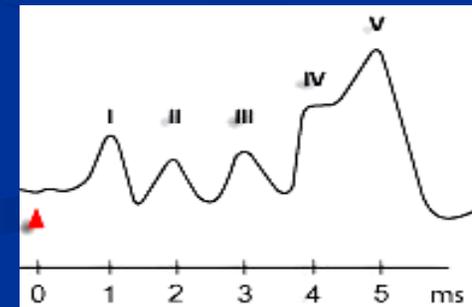
PEV

- Réalisable en couveuse,
- Permet d'affirmer l'intégrité des voies visuelles.

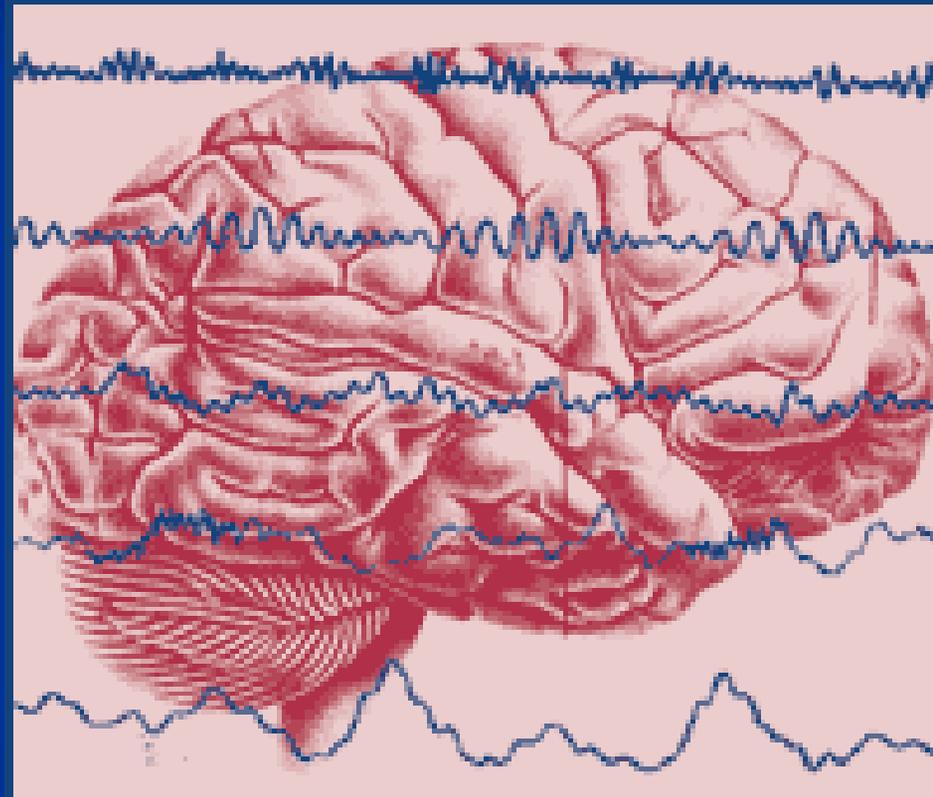
- 40% des prématurés de < 29 semaines : lésions cérébrales, HIV
- La **leucomalacie périventriculaire** vu la localisation des voies visuelles entraîne des déficits, allant jusqu'à la cécité.

Troubles auditifs

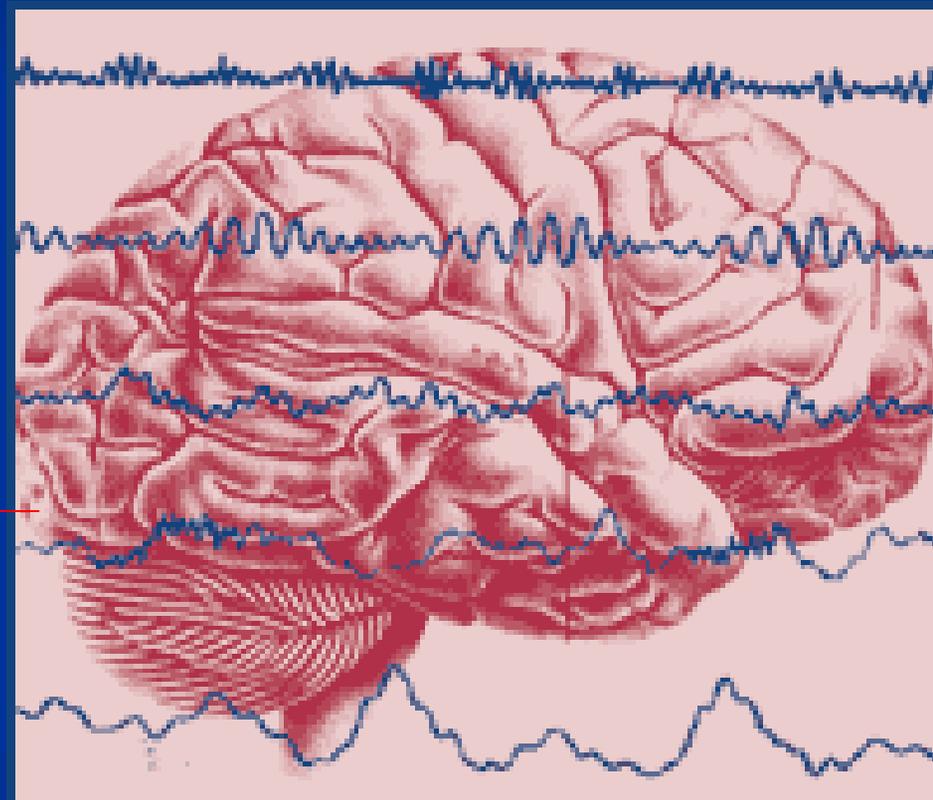
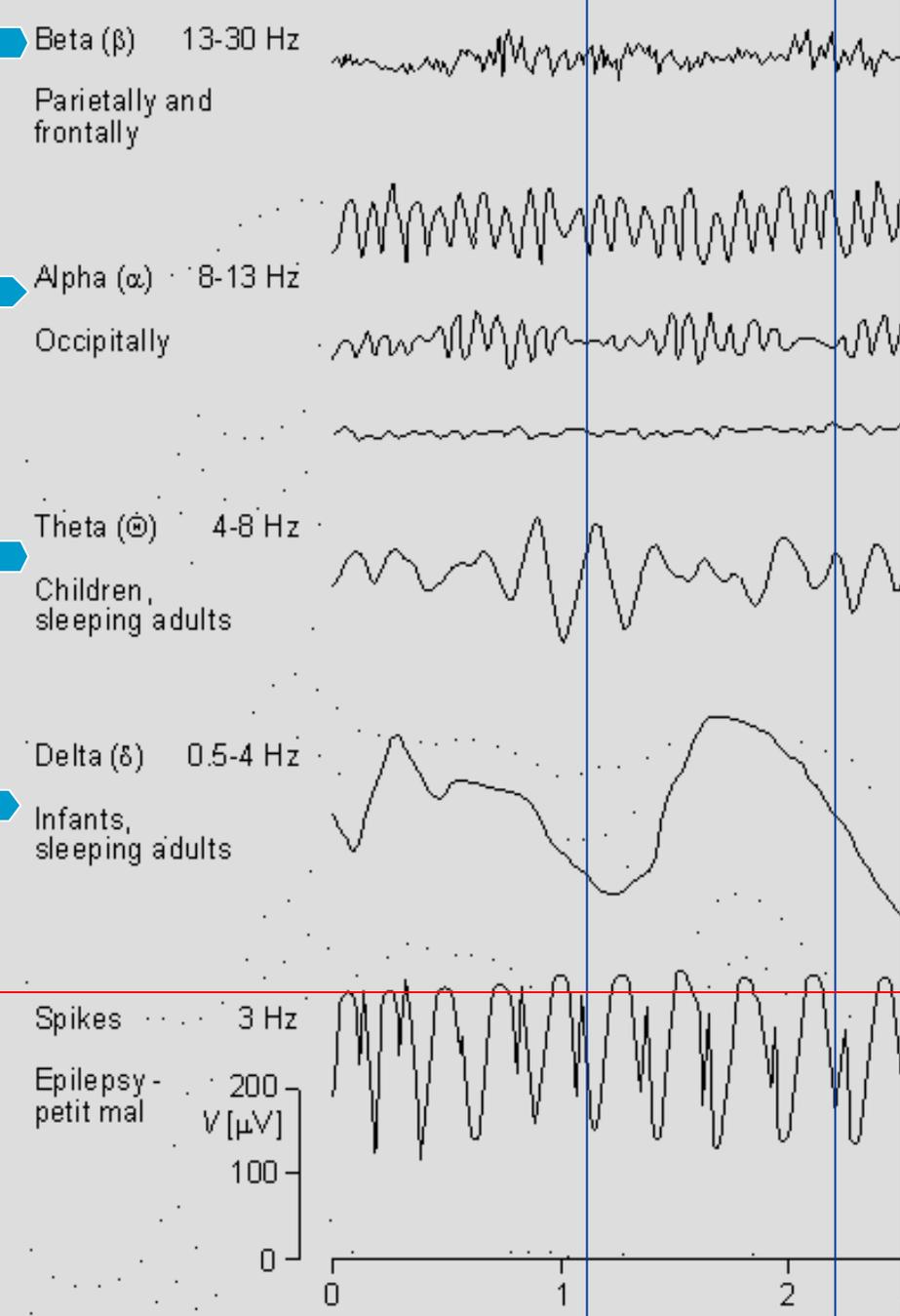
- test des potentiels évoqués auditifs précoces (PEA)
- avant la sortie du service de néonatalogie



Rythmes



Rythmes



E.E.G et Retard Mental

- la lenteur des tracés EEG des handicapés mentaux avait été constatée dès le début de l'EEG

- BERGER 1931



E.E.G. ANORMAUX

%

■ R.M. léger	35
■ R.M. sévère	60
■ R.M. sévère + P.C.	80
■ R.M. sévère + Epilepsie	96
■ R.M. sévère + P.C. + Epilepsie	100

■ (GIBBS et al. 1960)

POPULATION

- 310 Personnes
- 170 Femmes et 140 Hommes
- Agés de 1 à 59 ans
- 104 sévères et 206 profonds
- Institutionalisés

EEG conventionnel

20 ans de suivi, à la Cité de l'Espoir

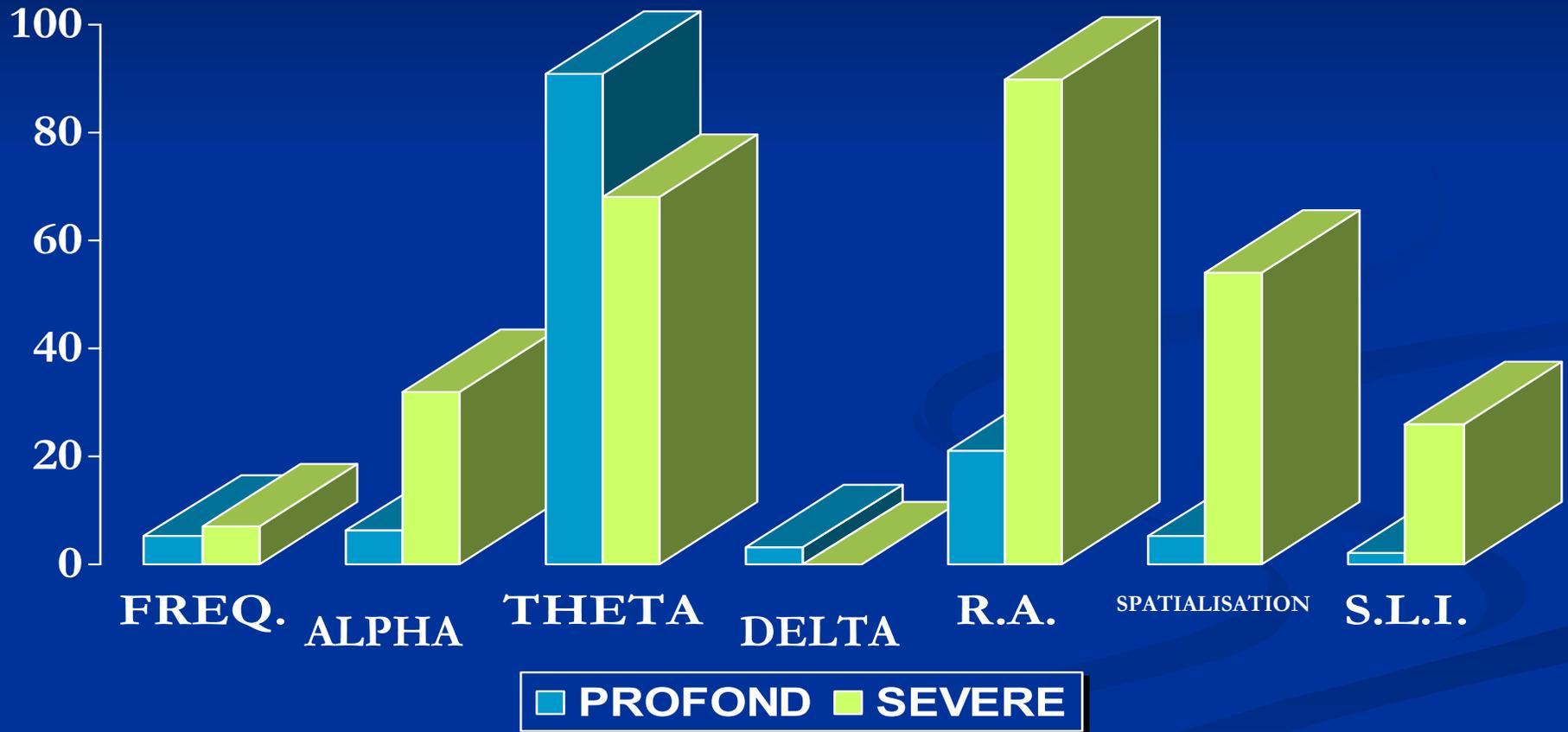
- **caractère aspécifique :**
 - lenteur,
 - manque de réactivité,
 - nombreuses activités paroxystiques :
 - pointes,
 - polypointes,
 - ondes angulaires...

EEG conventionnel

Etude systématique

- relation entre l'importance des **dégats cérébraux** et les **modifications EEG**.
- Des différences statistiquement significatives existent entre **sévères et profonds** pour :
 - Fréquence des rythmes,
 - la réaction d'arrêt visuelle
 - et la SLI

E.E.G et NIVEAU MENTAL



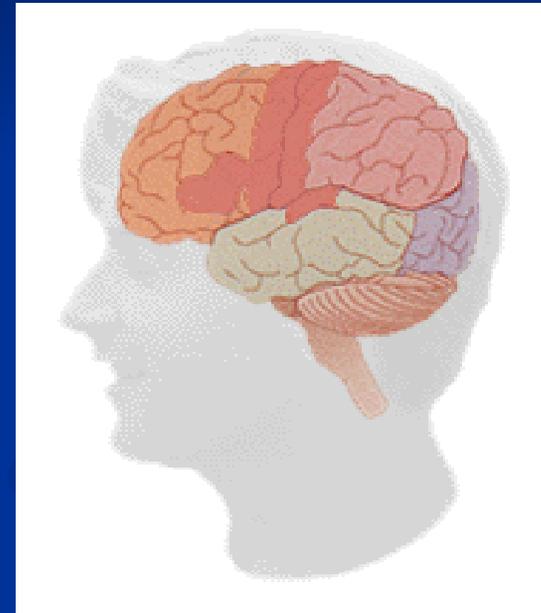
EPILEPSIES

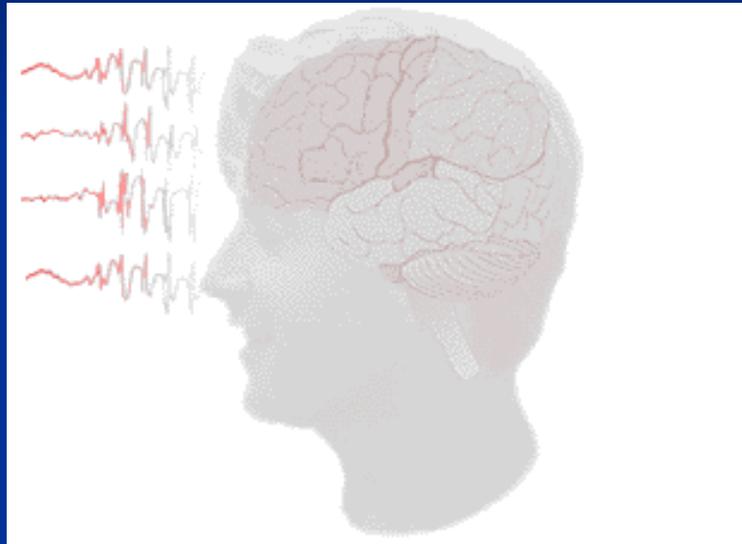
- L'EEG permet de recueillir des images paroxystiques épileptiformes
 - critiques,
 - intercritiques ou
 - post-critiques
- capitales dans le diagnostic et le suivi épileptologique.

- L'origine partielle ou généralisée des crises est facilité par les données EEG.

Généralisée

Focale

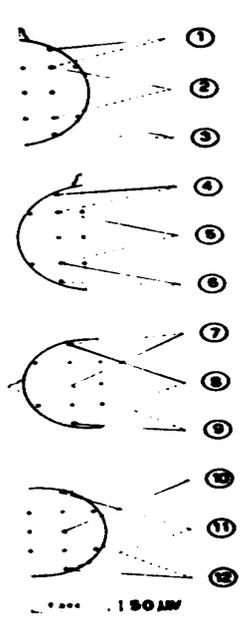




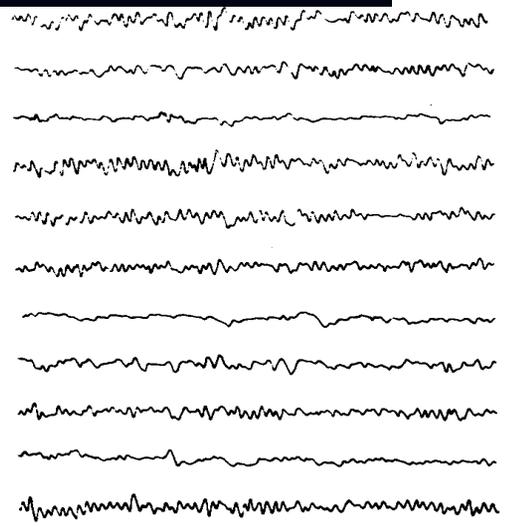
- L'enregistrement d'une **hypersarythmie** dans le **Syndrome de West,**
- ou de **pointes ondes lentes** dans le **Syndrome de Lennox-Gastaut,**
- sont d'un grand intérêt diagnostique.

S. de LENNOX-GASTAUT

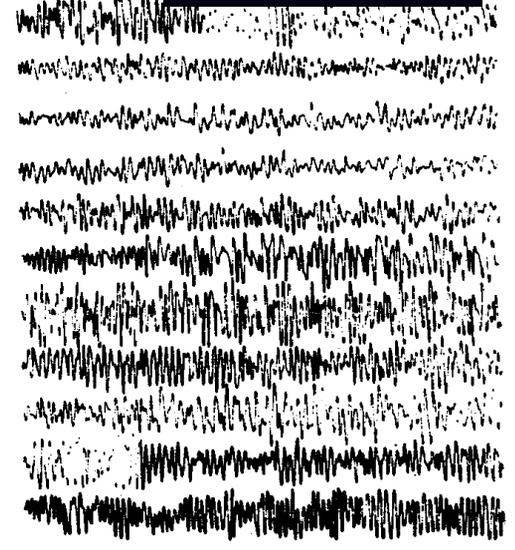
- TRIADE :
 - 1. Retard Mental
 - 2. EEG : pointes-ondes lentes intercritiques
 - 3. Trois types de crises :
 - - absences atypiques
 - - secousses myocloniques
 - - crises atoniques



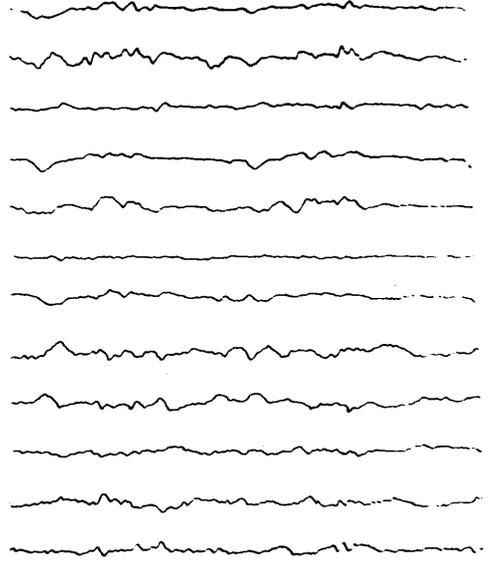
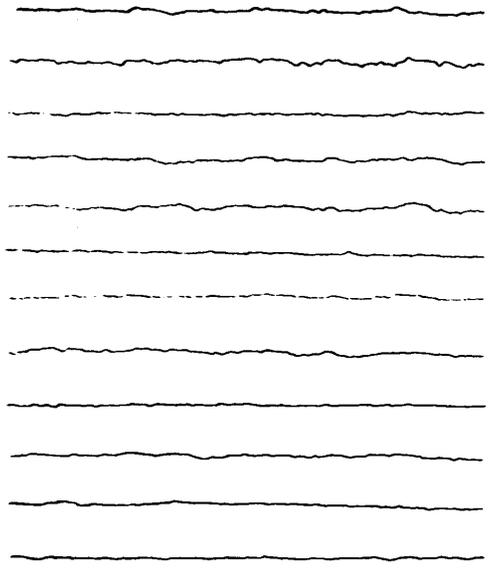
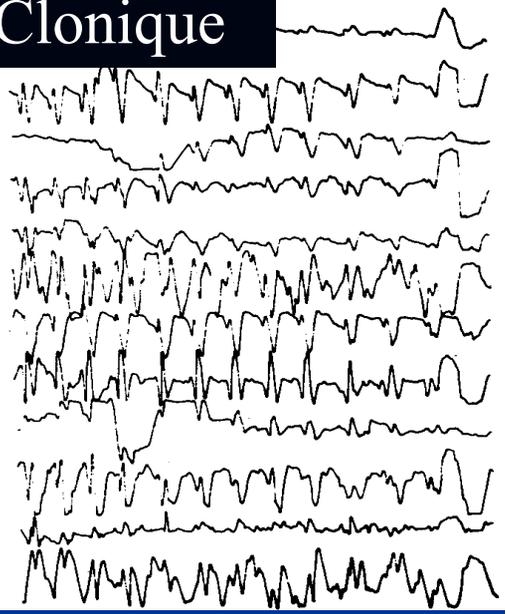
Normal



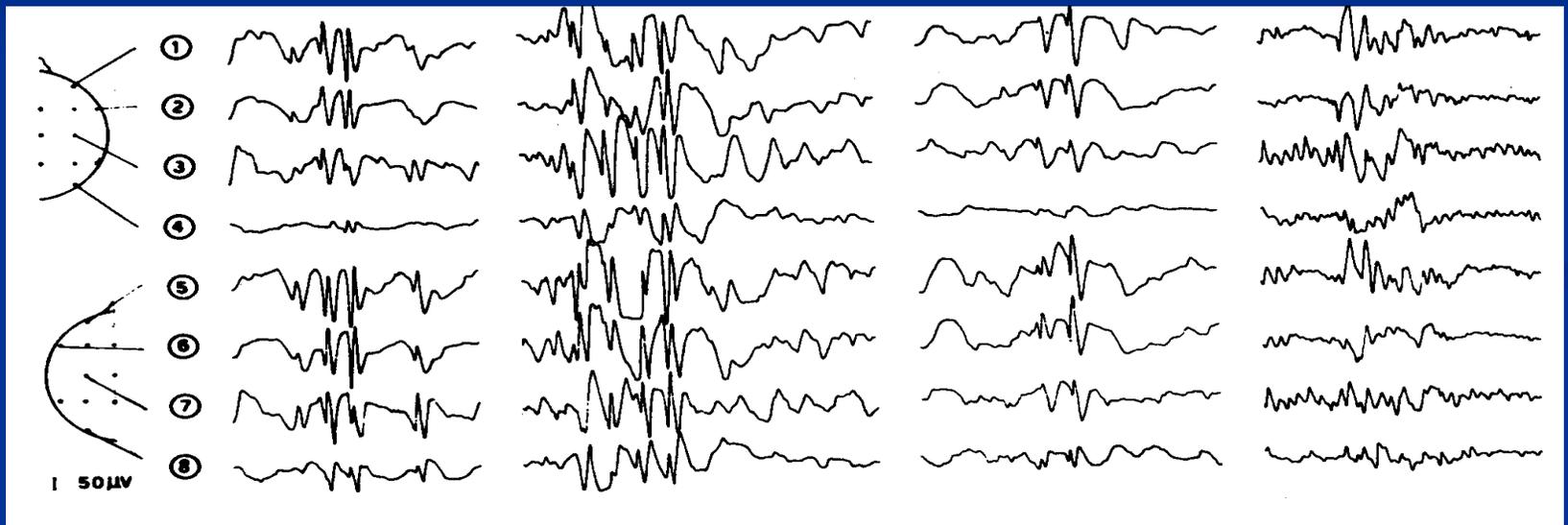
Tonique



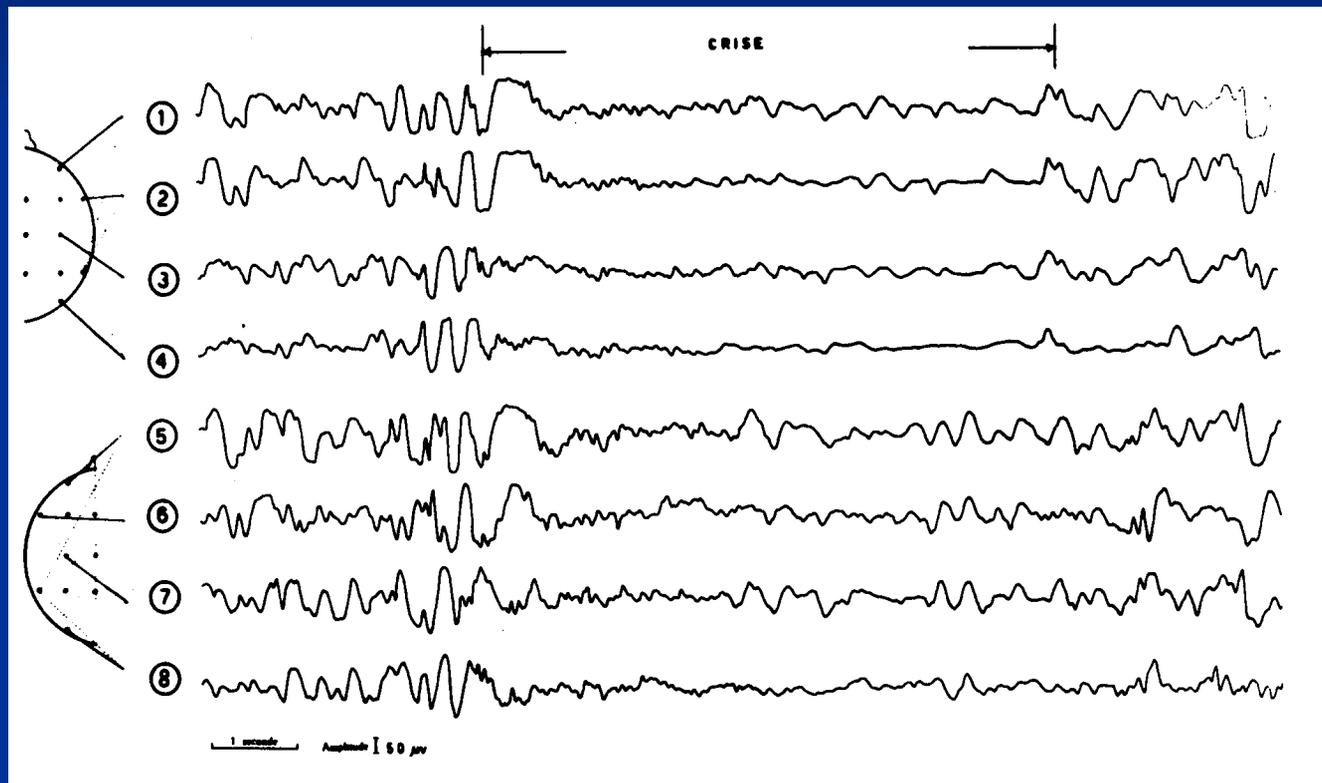
Clonique



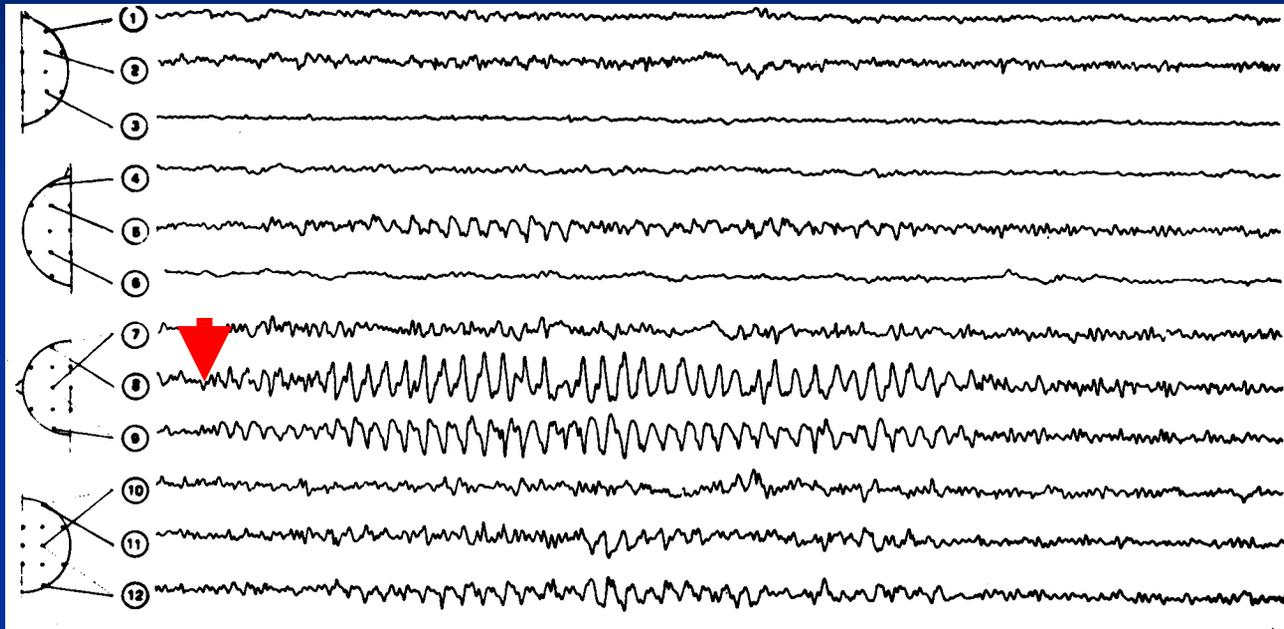
Crise myoclonique



Crise atonique



Crise temporelle



l'EEG permet

- de **diagnostiquer des épilepsies** :
- notamment l'état de mal non convulsivant
- et les confusions postcritiques.

Surveillance du traitement

- des ralentissements de l'électrogenèse cérébrale lors de surdosages médicamenteux par les antiépileptiques ou le lithium,
- des pointes avec des antidépresseurs,
- des signes d'encéphalopathie avec la dépakine.

- Lors de **traumatismes** et de **commotions**,
- l'EEG est un outil diagnostique intéressant.

E.E.G. ambulatoire

- Des électrodes collées sur le cuir chevelu et raccordées à un petit enregistreur, type baladeur, utilisant des cassettes standard, recueille l'EEG pendant 24 heures.
- La lecture de l'EEG se fait dans un deuxième temps.

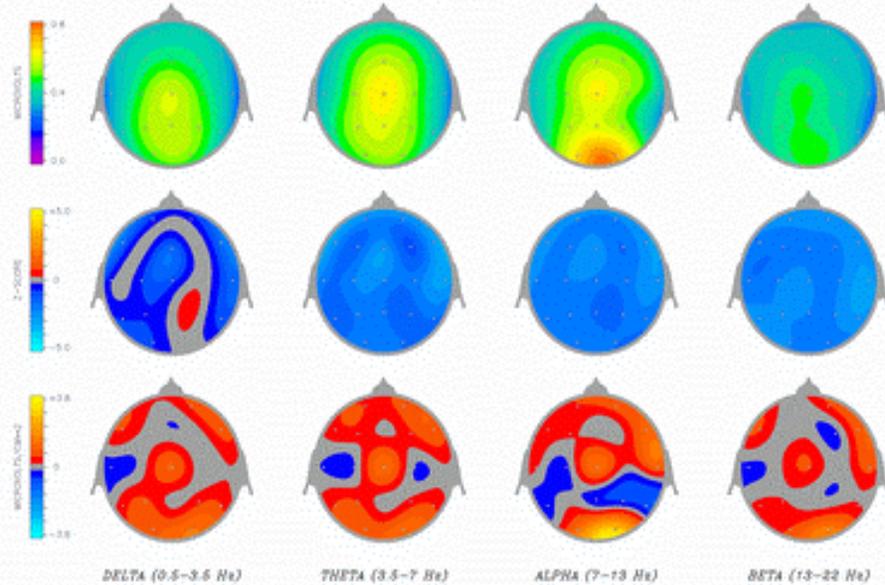


ABSOLUTE AMPLITUDE:

A. Z-SCORE ABSOLUTE AMPLITUDE

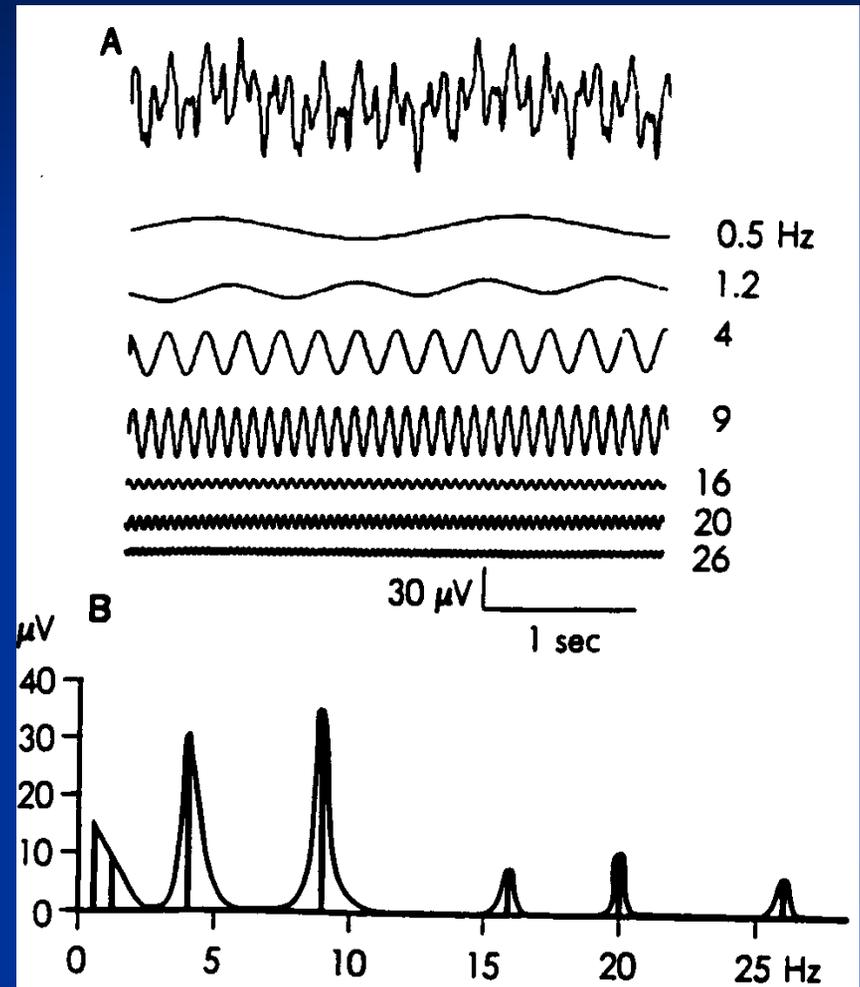
	F7	F2	F7	F8	F3	F4	F4	F5	F4	F5	F6	F7	F8	F9	F10	F11	F12	F13	F14	F15	F16	F17	F18	
DELTA	-1.24	-0.87	-2.56	-2.56	-0.01	-1.28	0.25	-0.97	-1.51	-0.53	-1.00	-0.46	-0.87	-1.02	-0.73	-0.97	-0.03	-0.80	-0.33					
THETA	+3.01	+2.89	+3.36	+3.35	-1.46	-2.31	-1.20	-2.41	+2.79	-2.10	-2.28	-2.10	-1.64	-1.35	-1.80	-1.87	-1.56	-2.01	-1.70					
ALPHA	-2.48	-2.43	-2.83	-2.83	-2.00	-2.52	-1.81	-2.44	-2.37	-2.16	-2.07	-2.08	-2.05	-1.76	-1.89	-1.70	-1.82	-2.03	-1.72					
BETA	-3.09	-3.00	-2.57	-2.74	-2.21	-2.47	-2.61	-2.23	-3.07	-2.53	-2.72	-2.76	-2.99	-2.96	-2.74	-2.58	-2.72	-2.65	-2.19					

B. AMPLITUDE, Z-SCORE AND LAPLACIAN TOPOGRAPHS

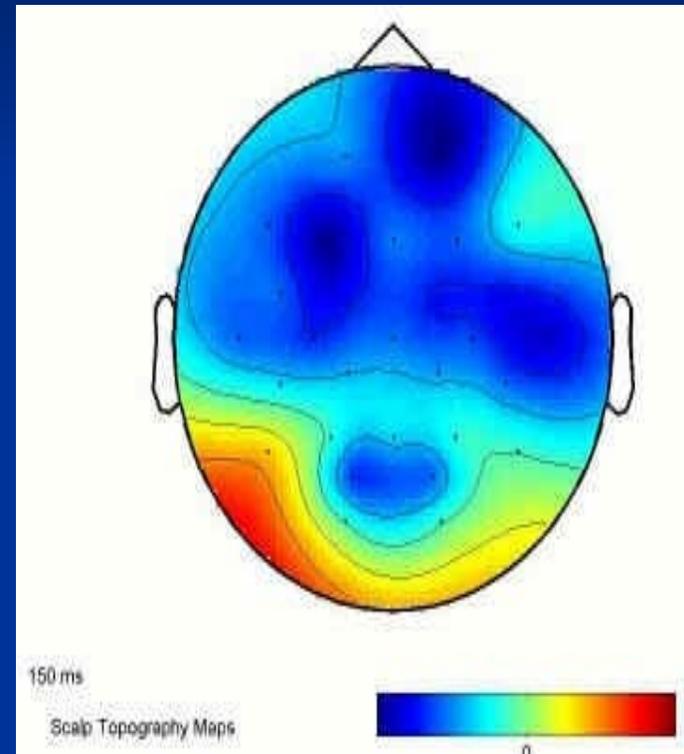


L'analyse spectrale

- utilise la **transformation de Fourier** pour exprimer la puissance du signal EEG en **fonction de la fréquence**.
- Les calculs de fréquences et d'amplitude réalisés par ordinateur sur le signal EEG permettent d'obtenir des **spectres de puissance**
- et de réaliser une quantification précise de l'electrogenèse cérébrale.



- L'attribution d'une couleur à chaque valeur et la représentation de toutes ces valeurs sur le scalp réalise une **cartographie**
- qui étudie la répartition topographique et la symétrie des amplitudes ou des fréquences.



ETUDE QEEG

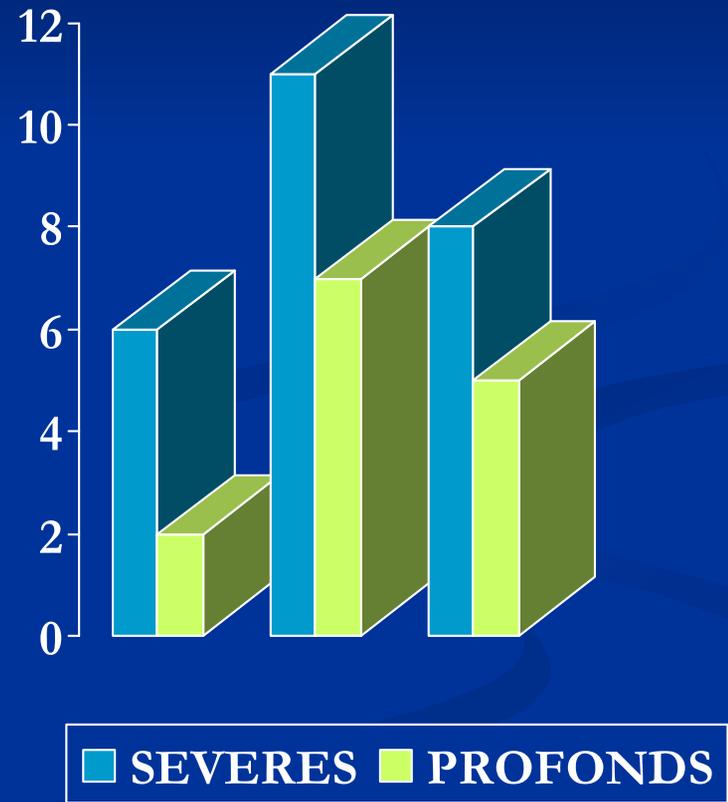
- Réalisée chez les 12 meilleurs et les 12 moins bon
- Classés d'après l'échelle d'adaptation de la Minnesota

Q.E.E.G

- Des différences statistiquement significatives existent entre **sévères et profonds**, pour :
 - la **fréquence du rythme dominant** ($P < .001$),
 - la **puissance du rythme alpha** ($P < .03$),
 - le pourcentage de **réaction d'arrêt visuel** ($P < .05$),
 - la **répartition spatiale des activités.**

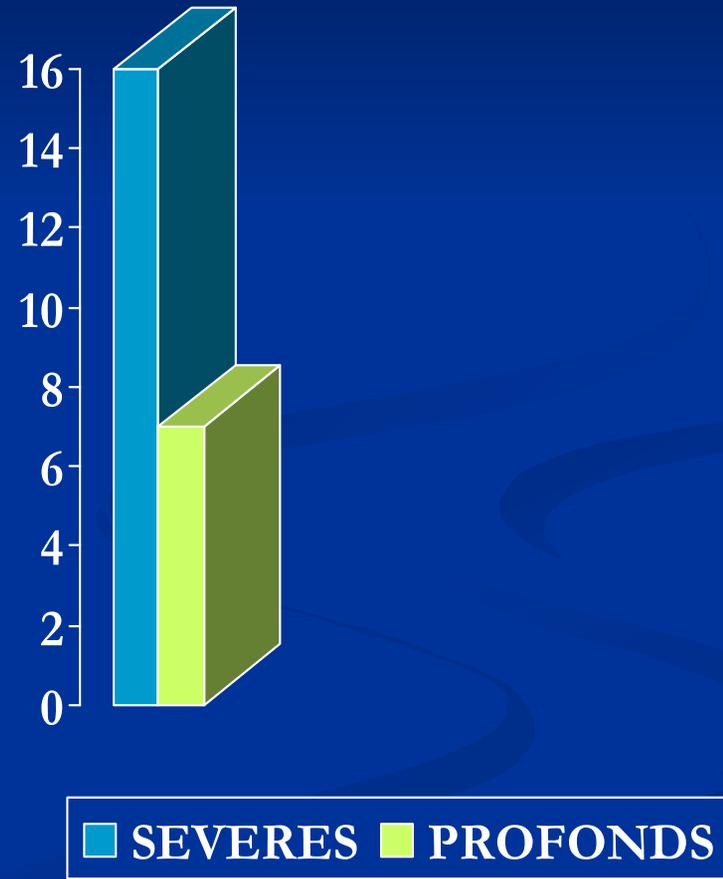
Fréquence du rythme dominant

- de 6 à 11 c/s chez les sévères
- de 2 à 7 c/s chez les profonds
- valeurs moyennes respectives de 8.9 c/s et de 5.3 c/s.



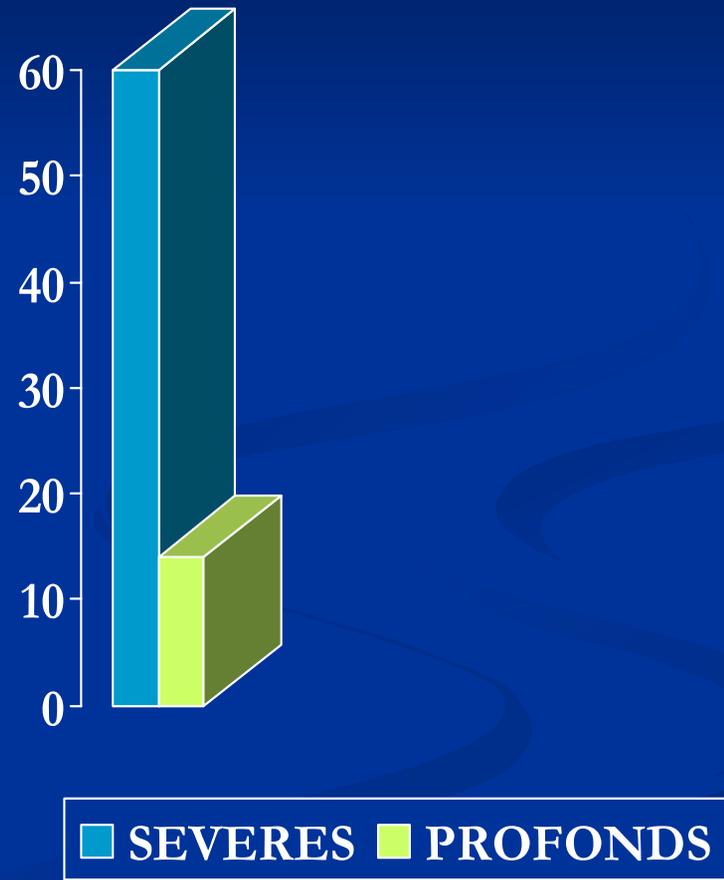
Puissance du rythme alpha

- 16 chez les sévères
- 7 chez les profonds.



Réaction d'arrêt visuel

- 60% des sévères
- 14% des profonds.



Répartition topographique

- Chez les sévères :
 - une diminution antéro-postérieure de la bande delta,
 - une augmentation antéro-postérieure de la bande alpha.
- Chez les profonds :
 - cette répartition spatiale des spectres de puissance n'existe plus.

LES POTENTIELS EVOQUES

- **L'EEG** recueille l'activité électrique spontanée du cerveau.
- **Les potentiels évoqués** sont les réponses provoquées par la stimulation d'un organe sensoriel.
- Une stimulation lumineuse, sonore ou tactile active la voie visuelle, auditive ou somesthésique.

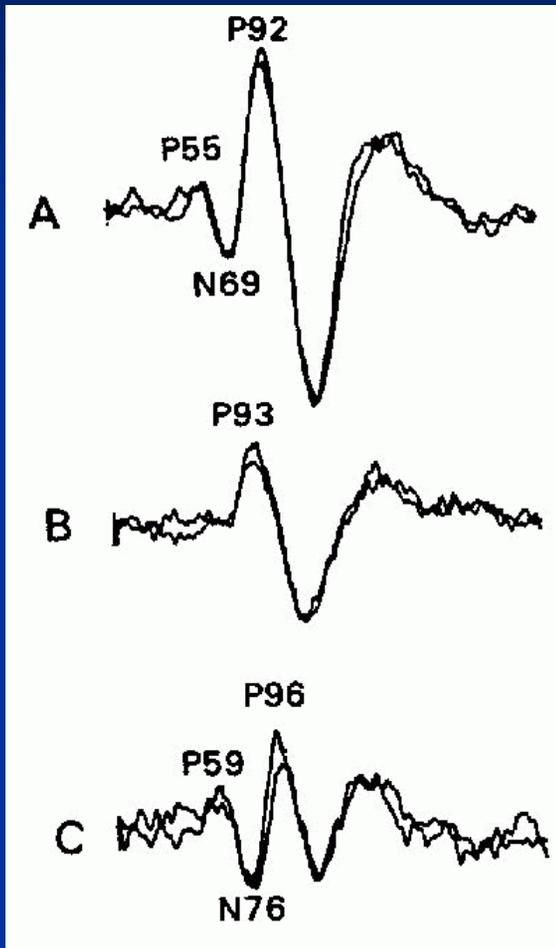
Les potentiels évoqués précoces

- surviennent inévitablement, sans aucune participation du sujet, quelque soit son niveau de conscience,
- sont indépendants de l'état émotionnel, affectif ou cognitif du sujet.
- dépendent uniquement des qualités physiques du stimulus.

LES POTENTIELS EVOQUES VISUELS (PEV),

- sont obtenus par des stimulations de la voie visuelle
 - par un flash de lumière blanche (PEVf),
 - un damier alternant (PEV pattern)
 - Ou des lunettes à diodes.

Le PEV,



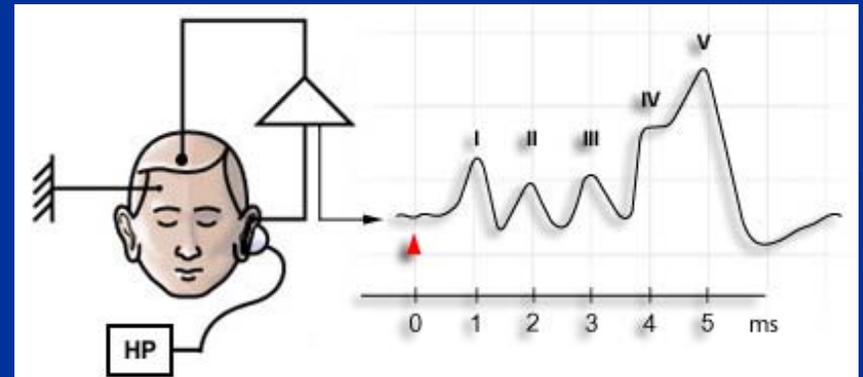
- d'amplitude maximale en **occipitale**,
- comprend :
 - une onde positive précoce (I) liée à l'activation rétinienne,
 - une onde positive plus tardive (III), dont la latence est de 100 ms, associée à l'activation occipitale,
 - une post-décharge rythmique.

Intérêt :

- **Problèmes ophtalmologiques :**
 - névrite optique, retinopathie...
- **Problèmes neurologiques:**
 - atteintes cérébrales **focalisées** :
 - tumorales,
 - vasculaires,
 - traumatiques,
 - démyélinisantes,...
 - **généralisées** :
 - démences,
 - coma.

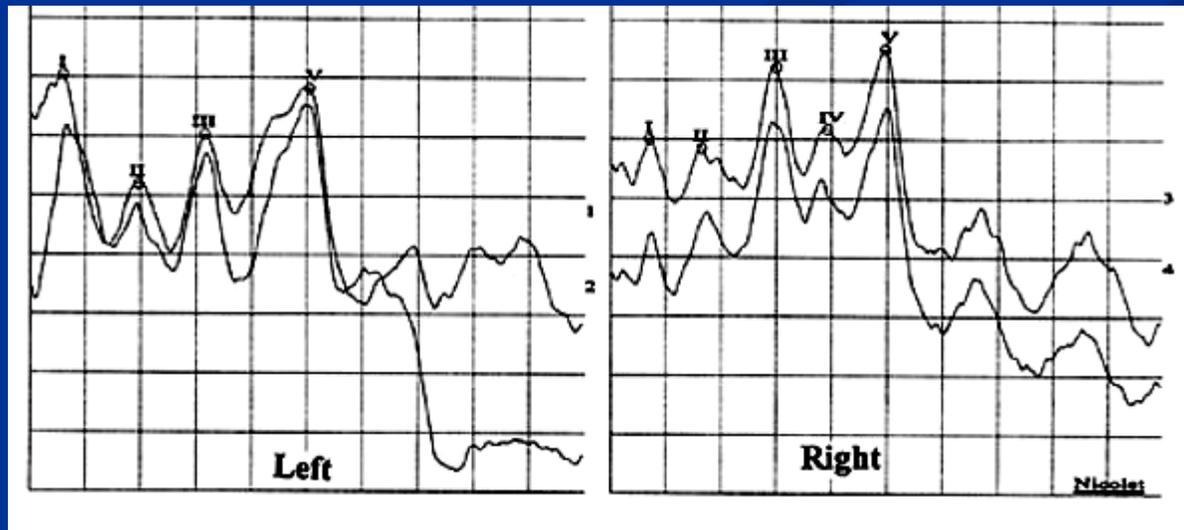
LES POTENTIELS EVOQUES AUDITIFS (PEA)

- sont obtenus par des stimulations
- clics de 0.1 ms et de 90 db
- de la voie auditive.



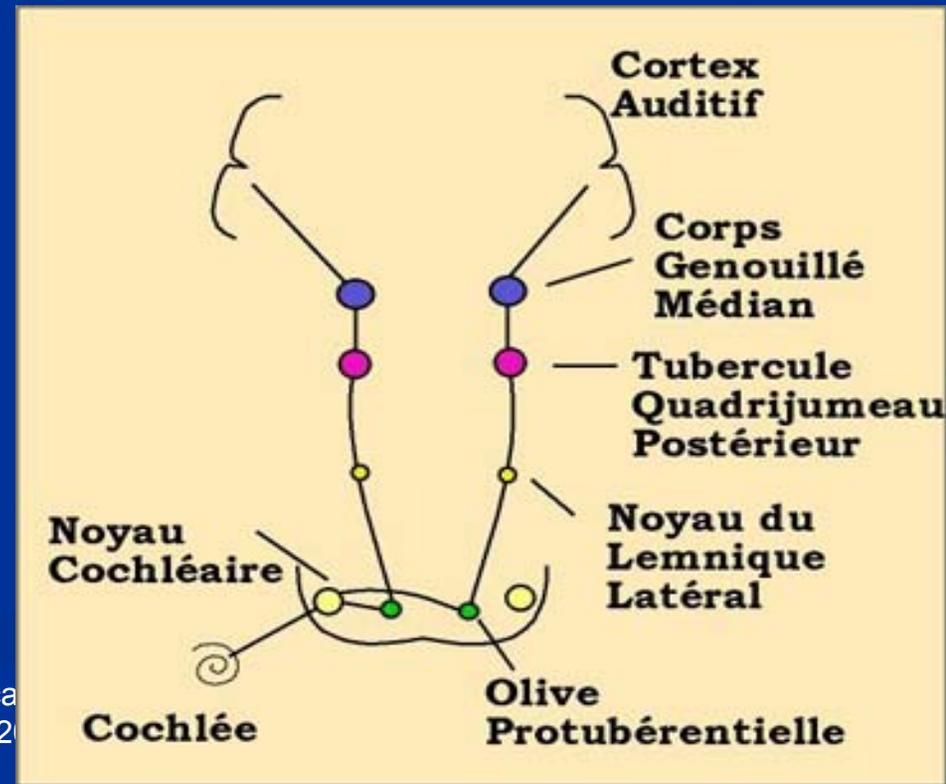
Le PEA

- comprend trois pics principaux (I, III et V),
- survenant 10 ms après la stimulation et
- correspondant à l'activation successive
 - du nerf auditif,
 - des noyaux cochléaires et
 - des structures protubérantiels.



Intérêt :

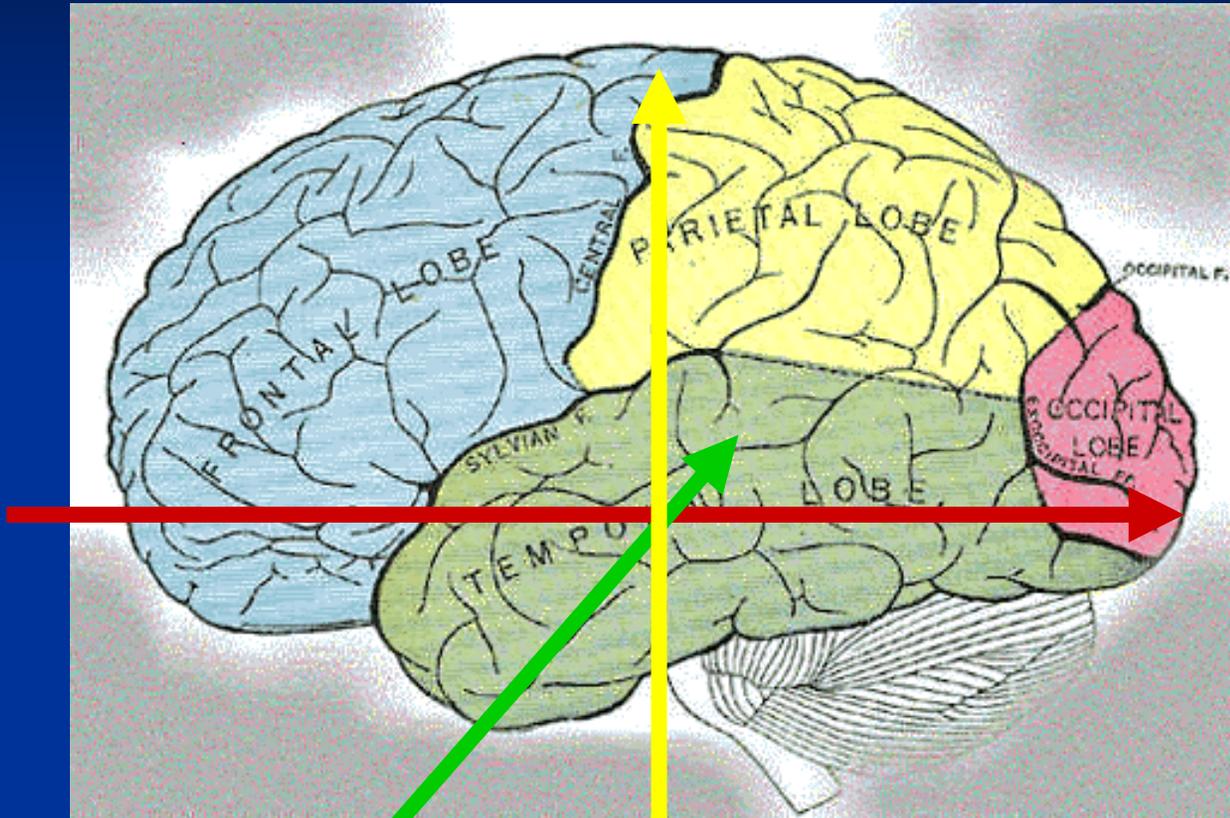
- **les pathologies auditives périphériques**
 - transmissionnelles ou
 - Endocochléaires.
- **les atteintes du tronc cérébral d'origine**
 - vasculaire,
 - tumorale,
 - infectieuse,
 - néoplasique,
 - traumatique ou
 - démyélinisante



LES POTENTIELS EVOQUES SOMESTHESIQUES (PES)

- Des courants carrés stimulent le nerf médian au poignet, ou le nerf sciatique poplité,
- des électrodes (rolandique gauche et droite) recueillent le signal.

PEV



PEA

PES

LES POTENTIELS LIÉS AUX ÉVÉNEMENTS, COGNITIFS

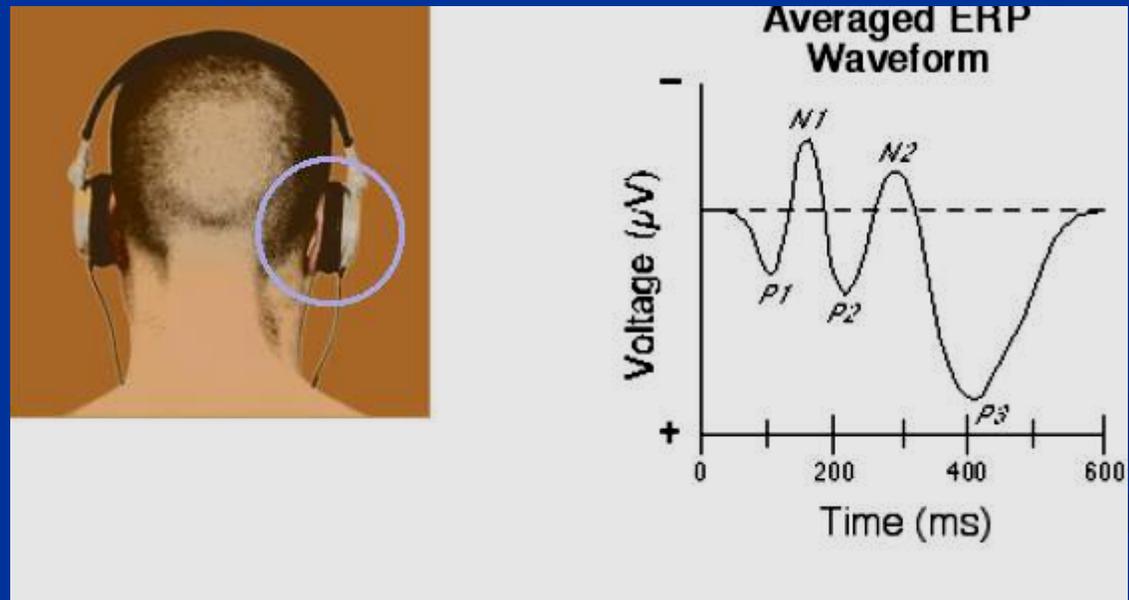
- Ces potentiels liés aux événements, event-related potentials (ERP)
- ne dépendent pas des caractères physiques des stimulations, mais
- des événements liés à l'état cognitif et affectif du sujet.

- Des activités électriques évoquées plus tardives, que les potentiels évoqués exogène, surviennent si la participation active, cognitive ou motrice, du sujet est demandée.
- Ils varient en fonction du niveau de vigilance et d'attention de la personne testée.

L'ONDE P300 :

- dans le paradigme du stimulus non concordant
- le patient entend des sons de deux tonalités différentes :
 - un **bruit aigu, rare** (20%), survenant aléatoirement
 - parmi des **sons graves et fréquents** (80%).
- Le sujet doit
 - lever la main à chaque bruit rare,
 - puis les compter mentalement.

- Cet examen s'appelle **P300**
- parce qu'une onde **positive**
- survient **300 ms** après la stimulation rare.

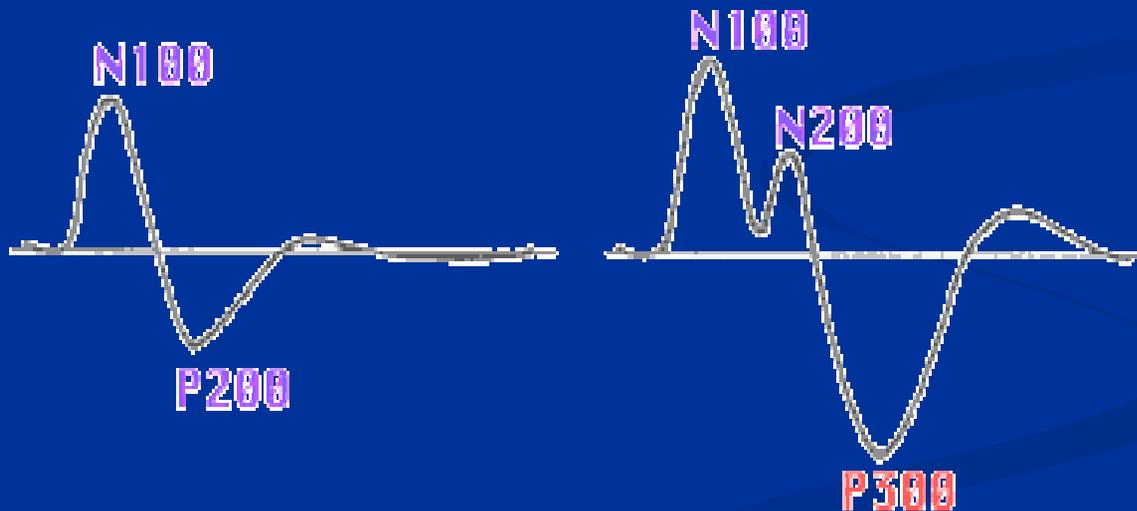


ERP P300

Stimulations auditives ou visuelles

Rares

Fréquentes



ETUDE P300 AUDITIVE

- Réalisée chez les 12 meilleurs et les 12 moins bon
- Classés d'après l'échelle d'adaptation de la Minnesota

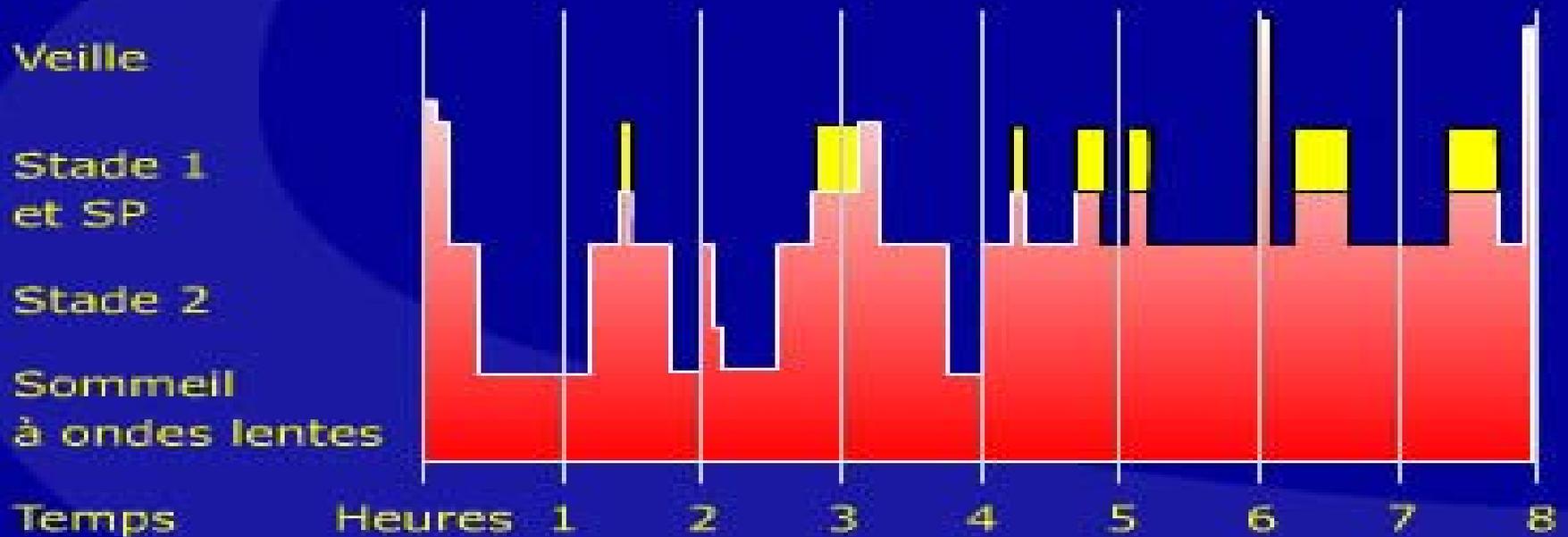
Onde P300 et R.M.

	N1	P2	N2	P3
NORMAUX	102	176	246	324
SEVERES	102	195	271	376
PROFONDS	141	216	318	436

Ces résultats

- confirmés par d'autres équipes dans des populations similaires,
- ou chez l'enfant non verbal,
- Suggère d'utiliser l'onde P300 comme élément neurodéveloppemental et de statut cognitif.

L'EEG de sommeil



www.institut-sommeil-vigilance.com

E.E.G. de sommeil

- Le sommeil des personnes déficientes mentales reste peu étudié
- Les rares résultats sont souvent hétérogènes.

- **Gibbs et Gibbs 1962 :**
augmentation des fuseaux,
- **Petre-Quadens 1969 :**
diminution des fuseaux

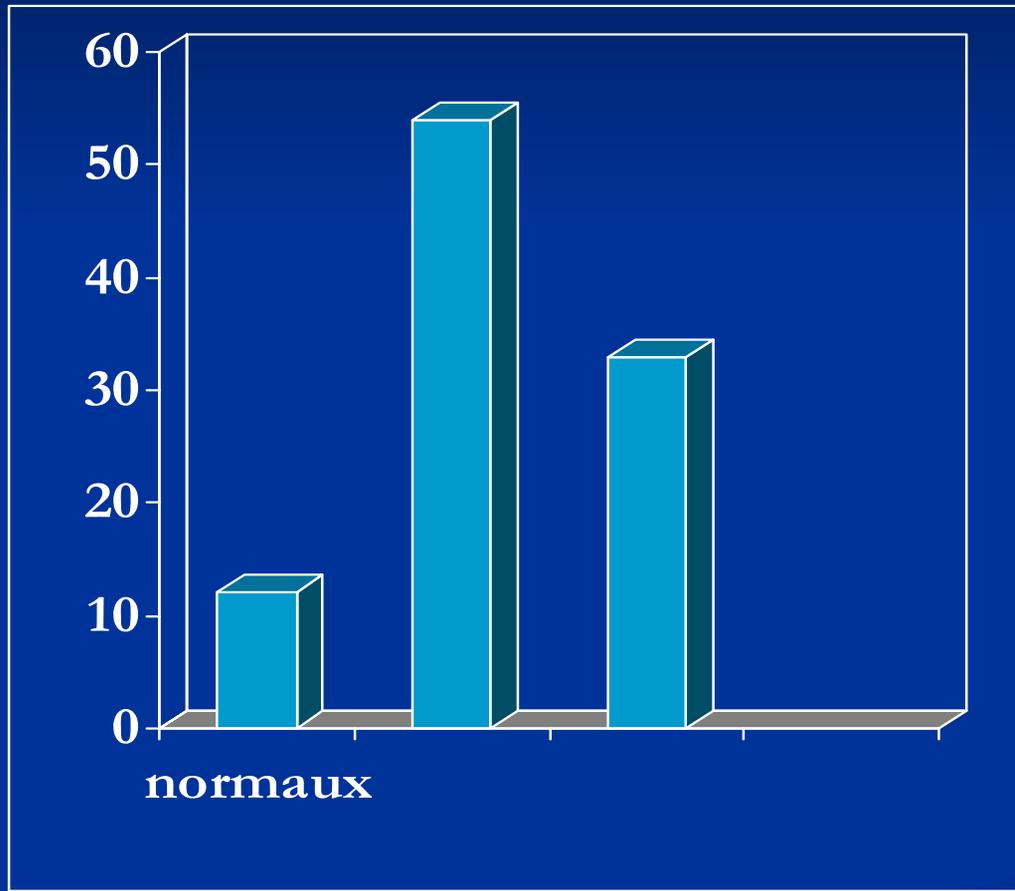
- **Feinberg 1969 :**
aspect anormal des complexes K et
taux anormalement élevé de l'activité
bêta de haut voltage dans le syndrome
de Down et à un moindre degré dans la
phénylcétonurie.

- **Le sommeil paradoxal** serait plus faible et les mouvements oculaires durant le sommeil paradoxal sont peu amples et surviennent souvent isolément.
- La **densité des mouvements oculaires** est corrélée avec les scores aux tests de performance, aux tests verbaux et au quotient intellectuel (Oswald 1975).
- Ces données vont dans le sens du **rôle du sommeil paradoxal dans les mécanismes d'apprentissage.**

Autisme

- Décrit par le Psychiatre Américain, **Kanner** en 1943, il associe
 - un trouble de la communication,
 - un trouble de la socialisation,
 - une résistance aux changements avec restriction du champs d'intérêt.

E.E.G.



- Dans une série de 24 autistes :
 - 12% ont un tracé normal,
 - 54% présentent des anomalies franches,
 - 33% ont un tracé ininterprétable.

- Des **graphoéléments épileptiformes** (pointes, pointes ondes ou paroxysmes généralisés) sont **fréquents** notamment pendant **le sommeil**.
- Des activités lentes focalisées ou des épisodes de désynchronisation lors des **stéréotypies** sont plus rares.

QEEG

- Activation dans la région frontale droite dans l'autisme

- Les autistes semblent avoir plus de difficultés à traiter les informations auditives que visuelles; ce sont donc les potentiels évoqués auditifs qui ont donc été le plus étudié surtout par Garreau, dans l'équipe du Professeur Lelord, au CHU Bretonneau, à Tours.
- Les enfants autistes dont la latence du PEA est courte et dont l'EEG est rapide auraient un **défaut de filtrage**
- Ceux avec des PEA plats et de longue latence avec un EEG lent auraient un rejet de l'influx par **hyper filtrage**.

Une onde P300

- de faible amplitude est décrite chez les autistes.
- Traduisant des difficultés cognitives dans les processus d'évaluation des stimulations actives

Hypersensibilité aux sons et ERP

- Réponse P300 anormale chez enfants autistes
- Composante plus précoce apparait sur le cortex frontal gauche

- Existent donc des anomalies dans
 - le traitement de l'information et
 - des processus attentionnels,
 - à l'origine de conduites inadaptées, notamment des troubles qui précèdent et infléchissent l'établissement de relations entre l'enfant et son environnement.

- Il y aurait une atteinte à l'arrivée des informations sensorielles, avec soit une absence de filtrage des informations lors des étapes précoces, soit au contraire, un hyperfiltrage, conséquence d'une puissante inhibition cortico-sous-corticale (théorie du rejet de l'influx)
- Il y aurait en outre une distorsion de l'influx nerveux. C'est un signal déformé qui arrive au niveau supérieur, avec pour conséquence une réponse inaptée.

Maladie d'Alzheimer (DSM-IV)

- A. Plusieurs troubles cognitifs :
 - 1. perte de mémoire : **amnésie**
 - 2. un ou plusieurs troubles suivants :
 - A. du langage : **aphasie**,
 - B. du mouvement : **apraxie**,
 - C. de reconnaissance : **agnosie**,
 - D. des fonctions d'exécution.
- B. Déclin du fonctionnement social et professionnel
- C. Evolution progressive de la maladie
- D. Symptômes supplémentaires :
 - délire, illusions, dépression, troubles du comportement

TRISOMIE 21

- Évolution démentielle, maladie d'Alzheimer
- EEG : ralentissement, puis disparition du rythme physiologique alpha occipital
- QEEG : confirme ces données

Onde P300

- Allongement de la latence,
- Diminution d'amplitude,
- S'accentuant avec la progression de la maladie.

Ces examens

- Facilement réalisables en routine, dans l'institution
- Prolongent l'examen clinique
- Avec des données qui ne sont accessibles ni à l'observation ni à l'introspection
- Fournissent des données objectives
- Permettent un suivi longitudinal
- améliorent la **prise en charge thérapeutique.**

