



Disponible en ligne sur
ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com

*neuropsychiatrie
de l'enfance
et de l'adolescence*

Neuropsychiatrie de l'enfance et de l'adolescence 67 (2019) 43–49

Article original

Dysmnésie développementale : un trouble neurodéveloppemental oublié

Developmental dysmnesia: A forgotten neurodevelopmental disorder

G. Bussy^{a,b,*}, C. Seguin^c, I. Bonnevie^d

^a Service de dénétiq ue, CHU du Nord, 42055 Saint-Etienne cedex 02, France

^b Centre Forez, Sessad l'Alauda-ADAPEI, pôle médico-éducatif Loire, 13, rue Fernand-Léger, 42600 Montbrison, France

^c Unité de recherche clinique, hôpital du Nord-Ouest Villefranche-sur-Saone, pôle de pédiatrie, 39, plateau d'Ouilley-Gleizé, 69400 Gleize, France

^d Service pédiatrie, hôpital Nord-Ouest Villefranche-sur-Saône, 39, plateau d'Ouilley-Gleizé, 69400 Gleize, France

Résumé

Chez l'enfant, les troubles de la mémoire à long-terme sont très peu identifiés et décrits dans la littérature scientifique. Ainsi, doit-on comprendre que les dysmnésies développementales ont une prévalence très faible ou bien est-ce un sous-diagnostic ? À partir d'une revue de la littérature et de deux études de cas, nous postulons que la dysmnésie développementale est un trouble du neurodéveloppement sous-diagnostiqué en raison de deux facteurs : la présence d'autres troubles du neurodéveloppement ; et l'absence de difficultés scolaires massives. La recherche systématique de troubles mnésiques chez des enfants présentant un trouble des apprentissages scolaires devrait permettre de recenser, à l'avenir, plus de dysmnésies développementales.

© 2018 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Mémoire épisodique ; Mémoire sémantique ; Développement ; Trouble ; TDAH

Abstract

Introduction/objective. – Memory disorders in adults are common after cerebral stroke, brain tumor, or major neurocognitive disorder. But in childhood, these disorders are less described in scientific literature and are perhaps less frequent. Many studies have described long-term memory disorder after hypoxic–ischemic events (see articles from Vargha-Kadhem and colleagues). This disorder is named developmental amnesia because the origin of difficulties is identified. But in a few cases (4 cases described currently) causes are unknown despite the same memory disorders. This neurodevelopmental disorder could be named: developmental dysmnesia. So, the question is: is the prevalence of developmental dysmnesia in the general population really low or is this an under-diagnosis? Temple and Richardson (2006) stated prevalence at around 5–6%, but in fact neuropsychologists never diagnose developmental dysmnesia.

Method. – From literature review and description of two new cases which have recently been identified (one with episodic dysmnesia and one with mixed dysmnesia), we postulate that developmental dysmnesia is an underdiagnosed neurodevelopmental disorder because of the presence of other developmental disorders such as ADHD, SLI... which become the tree that hides the forest; and because of low scholastic difficulties which are compensated for by more consequent personal effort.

Conclusion. – Long-term memory can be perturbed in children without brain damage, which we have named developmental dysmnesia. We have demonstrated that many parameters generate few diagnostics of developmental dysmnesia which could be a neurodevelopmental disorder with the same prevalence as others. The diagnostic of memory disorder in children is difficult because complaints are not about memory, and/or scholastic difficulties are compensated. We have identified three types of developmental dysmnesia, based on the nature of the memory system that is disturbed: episodic dysmnesia, semantic dysmnesia and mixed dysmnesia (episodic and semantic memory disorders). Moreover, we could distinguish two

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : neuropsychologue.bussy@gmail.com (G. Bussy).

sensorial modalities: verbal and/or visuo-spatial developmental dysmnesia. The systematic investigation of long-term memory problems in children with neurodevelopmental disorders (notably ADHD and dyslexia) must permit listing more cases of developmental dysmnesia in the future. We encourage all neuropsychologists and others professionals which working with children to assess long-term memory despite lack of complaints. © 2018 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Keywords: Episodic memory; Semantic memory; Development; Disorder; ADHD

1. Introduction

Les troubles cognitifs de l'enfant ont des répercussions sur les apprentissages scolaires et sont communément appelés troubles « dys ». On citera parmi les plus fréquents le Trouble Déficit de l'attention avec/sans hyperactivité (TDAH), les dyslexies, les dysphasies, les dyscalculies ou encore les dyspraxies. Parallèlement à ces troubles neurodéveloppementaux, on trouve également des troubles de la mémoire de travail isolés ou associés à ces troubles « dys » et qui affectent la scolarité des enfants. Plus rarement, il peut également être retrouvé des troubles mnésiques plus étendus affectant la mémoire à long-terme que l'on conviendra d'appeler amnésies ou dysmnésies développementales, selon qu'il existe ou non une origine identifiée. Le terme de dysmnésie est très peu usité et n'apparaît pas dans le *Thésaurus Medline* ni dans le DSM-5, ce qui laisserait supposer qu'il n'y a pas de critères diagnostics précis. De ce fait, aucune définition précise de cette pathologie n'est proposée. Si on transpose au « schéma diagnostique » habituel, la dysmnésie pourrait se définir comme un trouble persistant de la mémoire à long-terme explicite ne s'expliquant ni par une déficience intellectuelle ni par un trouble sensoriel ou un trouble cognitif autre, et ce en l'absence de carence éducative et sociale. Le trouble peut affecter la mémoire sémantique ou la mémoire épisodique, en modalité verbale et/ou visuelle. Le trouble peut se situer au niveau de l'encodage, du stockage ou de la récupération des informations. Ce trouble apparaît au cours du développement et n'a pas de cause organique identifiée (contrairement à l'amnésie développementale). Au sein de la mémoire à long-terme, Tulving [1] distingue la mémoire sémantique et la mémoire épisodique tant au niveau des types de connaissances, qu'au niveau des états de conscience associés. La mémoire épisodique se réfère au souvenir et est associée à une conscience autoéotique (récupération consciente d'un souvenir) tandis que la mémoire sémantique est associée à une conscience noétique de l'existence des objets ou du monde. La récupération de l'information stockée en mémoire épisodique nécessite un voyage mental dans le temps qui permet de situer l'évènement (quoi ?), mais également le contexte de l'évènement (où ? et quand ?). Pour Tulving, ces deux systèmes mnésiques bien qu'étroitement en interaction sont indépendants. Ainsi, l'atteinte mnésique peut être observée dans l'un et/ou l'autre de ces systèmes.

Très peu de cas d'amnésies et de dysmnésies développementales sont répertoriés dans la littérature scientifique. L'équipe de Vargha-Khadem décrit plusieurs cas d'enfants ou jeunes adultes avec trouble de la mémoire à long-terme [2]. Ces patients

présentent une intelligence normale ou subnormale (mais en dehors du champ de la déficience intellectuelle). Malgré cela, ils présentent un trouble de la mémoire affectant électivement la mémoire épisodique tant en modalité auditivo-verbale qu'en modalité visuo-spatiale, alors que la mémoire sémantique et la mémoire de travail sont préservées. Par ailleurs, ces patients amnésiques ne présentent pas de retard dans le développement du langage oral ou du langage écrit. Gadian et al. [3] nomment ce trouble « amnésie développementale » en raison de l'atteinte de la mémoire consécutive à une lésion cérébrale identifiée chez ces patients. L'origine de ces troubles est une hypoxie ischémique ayant entraîné une réduction bilatérale du volume de substance grise au niveau des hippocampes, des putamens et de la part ventrale du thalamus. Isaacs, Vargha-Khadem, Watkins, et al. [4] précisent qu'une réduction bilatérale d'au moins 20–30 % est requise pour produire les troubles mnésiques rencontrés. Ces accidents vasculaires cérébraux survinrent entre la naissance et la puberté, l'âge de survenue ne faisant pas varier la nature ni l'intensité des troubles mnésiques. D'autres cas d'amnésie développementale avec d'autres patterns de troubles mnésiques sont décrits, par exemple le cas CC atteint d'une encéphalopathie à l'âge de 10 ans ayant entraîné une atteinte bilatérale des lobes temporaux médians et se traduisant par un trouble de la mémoire épisodique verbale et visuelle ainsi qu'un trouble de la mémoire sémantique [5].

Parallèlement à ces cas d'amnésies développementales générées par des lésions acquises au cours des premières années de vie, il est décrit des cas de dysmnésie développementale, c'est-à-dire, des troubles mnésiques sans cause identifiée et détectée durant l'enfance. De notre recherche bibliographique, il existe très peu de cas décrits de dysmnésie développementale (recherche effectuée sur *Pubmed* et *Google Scholar* à l'aide des mots clés : *Dysmnesia* ; *Developmental amnesia* ; *Childhood amnesia*, ainsi que leur traduction en français). De Renzi et Lucchelli [6] décrivent le cas MS âgé de 22 ans lors de la première évaluation (employé municipal). Durant son enfance, l'apprentissage du vocabulaire de langue étrangère, des noms en histoire et géographie ou encore des formules en mathématiques étaient compliqués pour MS. Il peut également avoir des difficultés à se souvenir des prénoms de ses amis. Pour pallier cela, il procède par associations d'idées. Le bilan cognitif démontre que malgré une intelligence dans la norme, MS présente un trouble des mémoires épisodiques verbale et visuelle. Un trouble de la mémoire sémantique (connaissances) est également noté malgré un très bon vocabulaire (percentile 97 à un test de désignation). Une deuxième patiente fut diagnostiquée par Casalini, Brizzolara, Cavallaro et Cipriani [7] qui rapportent le cas d'une

enfant (O.N.) âgée de 9 ans 10 mois ne présentant aucune lésion cérébrale (IRM et EEG normaux) et possédant une efficacité intellectuelle normale. Cependant, des troubles importants de la mémoire sémantique, de la mémoire épisodique et de la mémoire à court-terme, uniquement en modalité verbale sont remarqués. Cela a des répercussions sur ses apprentissages scolaires : difficultés pour apprendre ses leçons, pour apprendre ses tables de multiplication (faits numériques) ou encore lors de la conversion graphème-phonème. Les troisième et quatrième cas d'enfants atteints de dysmnésie développementale furent détectés au cours d'une étude de *screening* des capacités mnésiques d'enfants scolarisés (Temple et Richardson [8]). Le premier, nommé CL (9 ans), ne présente pas de difficulté scolaire et son développement psychomoteur fut normal (marche 9–12 mois, babillage 12–15 mois). Le cas CL représente une double dissociation par rapport aux cas décrits par l'équipe de Vargha-Khadem, car un trouble au niveau de la mémoire sémantique est remarqué alors que ses mémoires épisodique et autobiographique sont préservées (en modalité verbale et visuelle). Issue de la même étude, Temple et Richardson [9] décrivent le cas MM. Cet enfant âgé de 9 ans 8 mois montre, malgré des capacités intellectuelles dans la norme, quelques difficultés scolaires ayant nécessité un soutien scolaire. Le bilan neuropsychologique met en évidence un trouble de la mémoire sémantique ainsi qu'un trouble de la mémoire épisodique verbale (la mémoire épisodique visuelle était efficace) et un trouble de la mémoire autobiographique.

L'ensemble des cas que nous venons de décrire amène à constater une forte hétérogénéité des troubles de la mémoire à long-terme explicite chez l'enfant, ce qui ne permet pas d'établir un profil cognitif propre à la dysmnésie développementale. À ce titre, il serait plus juste de parler *des* dysmnésies développementales. Ce travail est rendu d'autant plus complexe par le manque de connaissances sur cette pathologie, dû principalement au sous-diagnostic. En effet, à ce jour, aucune étude de cohorte n'a été menée sur la dysmnésie développementale ; seules des études de cas ont été publiées. Selon l'étude de Temple et Richardson [8], 5–6 % des enfants scolarisés présenteraient un trouble de la mémoire à long-terme (prévalence à nuancer, car non reproduite dans d'autres études) ; ce qui est un taux non négligeable, mais qui n'est pas retrouvé dans la pratique clinique habituelle en neuropsychologie pédiatrique.

Nous pensons que les troubles de mémoire chez l'enfant sont sous-diagnostiqués, et ce pour deux raisons majeures :

H₁. Attribution des difficultés scolaires de l'enfant à une autre cause et/ou présence d'un autre trouble neurodéveloppemental expliquant mieux les troubles.

H₂. Absence d'échec scolaire massif chez les enfants dysmnésiques. Pour étayer nos hypothèses, nous nous appuyons sur les données biographiques des quatre cas précédemment décrits, ainsi que sur des deux cas d'adolescents présentant une dysmnésie développementale que nous suivons (patient DD [10] ; patient AN [11]). Le cas DD (adolescent de 12 ans) présente un trouble de la mémoire épisodique (visuo-spatiale et verbale) sans atteinte de la mémoire sémantique soit un profil comparable à ceux décrits par l'équipe de Vargha-Khadem. Il présente une atrophie hippocampique droite. Le cas AN (adolescent de

12 ans) présente une dysmnésie mixte à savoir une atteinte de la mémoire épisodique (verbale et visuo-spatiale) et de la mémoire sémantique. Ces deux patients ne présentent pas, dans leur histoire développementale, de pathologie ou d'accident neurologique.

2. Hypothèse 1 : présence d'un autre trouble neurodéveloppemental ou attribution à une autre cause

Lorsqu'un enfant se présente en consultation neuropsychologique pour des difficultés scolaires, « le neuropsychologue d[oit] faire des hypothèses et choisir les épreuves les plus appropriées pour comprendre le tableau sémiologique de son patient » (Eustache, Faure et Desgranges [12]). De ce fait, le bilan neuropsychologique est orienté (et donc non exhaustif) en fonction de l'anamnèse. Ainsi, dans la majorité des cas, la cause des difficultés scolaires est attribuée au(x) trouble(s) cognitif(s) mis en évidence au cours du bilan. Par exemple, si à l'issue du bilan cognitif venant appuyer la consultation médicale, le diagnostic de TDAH est posé par le neuropédiatre ou pédopsychiatre, les difficultés d'apprentissage scolaires de l'enfant seront mises sur le compte de ce trouble, sans rechercher systématiquement un éventuel autre trouble. Des performances déficitaires à des tests de mémoire épisodique comme le *California Verbal Learning Test* ont été mises en évidence chez les enfants TDAH (Cutting, Koth, Mahone et Denckla [13]). Durant la première phase d'apprentissage et de rappel immédiat, il n'est pas observé de différences entre des enfants TDAH et non TDAH, mais le rappel différé à long-terme est déficitaire. Ainsi, les difficultés de mémoire des enfants TDAH sont fréquemment attribuées à ce seul trouble, sans nécessairement proposer une évaluation complète de la mémoire. Dans la littérature concernant la dysmnésie développementale, il n'est pas fait mention de difficultés d'attention ou de comportement hyperactif chez les cas MS, CL, ON et MM. Cela ne signifie pas pour autant qu'ils ne présentent pas de TDAH ou de symptômes similaires. Notre expérience personnelle nous amène à nous attarder sur ce trouble neurodéveloppemental, car il pourrait occulter les troubles de mémoire à long-terme. Le motif initial de la consultation de D.D et AN portait sur des difficultés de concentration. Les familles de ces patients se plaignaient de la durée des devoirs, de la distraction durant les devoirs, du manque de concentration... Or, ces éléments anamnestiques sont habituellement retrouvés chez les enfants TDAH. Le bilan neuropsychologique réalisé chez AN mis en évidence plusieurs troubles des fonctions exécutives et attentionnelles (trouble de l'inhibition motrice, trouble de l'attention soutenue dans le temps...) alors que seule l'épreuve d'attention soutenue fut déficitaire chez D.D. Les difficultés scolaires de AN auraient pu uniquement être attribuées au TDAH consécutivement au bilan, si ce n'est que sa mémoire sémantique semblait pauvre (résultats au WISC IV faible pour l'indice ICV = 61) et que l'on pouvait suspecter quelques difficultés de mémoire épisodique (éléments évocateurs relevés à l'anamnèse). Ces deux éléments orientèrent secondairement le bilan sur la recherche de difficultés mnésiques.

Au-delà du TDAH, d'autres troubles du neurodéveloppement sont décrits chez certains enfants dysmnésiques. On retrouve des

troubles du langage oral dans la description de deux cas. C'est le cas de ON (Casalini et al. [7]) et M.M. (Temple et Richardson [9]). Sans que le diagnostic de dysphasie ou trouble de la communication ne soit évoqué dans ces articles, il est rapporté un retard dans l'acquisition du langage oral pour ON qui à 3 ans ne disait que 10 mots et ne combinait que 2 mots à 4 ans. Le bilan neuropsychologique réalisé dans le cadre de l'étude montra un trouble au niveau du lexique productif ainsi qu'au niveau de la compréhension de phrases, mais cela fut attribué à un trouble de la mémoire de travail verbale par les auteurs. Le bilan du langage oral demeure sommaire pour évoquer un trouble de la communication. Pour M.M., les données sont encore plus pauvres. Il est seulement fait mention d'un retard dans l'acquisition du langage oral, mais aucun bilan n'a été proposé par la suite. Concernant notre cas AN, un bilan orthophonique ancien avait évoqué une « dysphasie mnésique » avec notamment des difficultés de la compréhension et un lexique pauvre. Les résultats de AN à l'indice de compréhension verbale du test de QI (WISC IV) sont similaires à ceux observés dans le cadre d'une dysphasie développementale (Mazeau [14]). Cependant, chez un enfant dysphasique, l'indice de mémoire de travail est très souvent déficitaire, ce qui n'est pas le cas chez AN (ICV = 61 et IMT = 85). Par ailleurs, selon la famille, le développement du langage oral s'est fait normalement et des bilans orthophoniques plus récents ne sont pas concordants avec une dysphasie ou les séquelles d'un tel trouble.

Concernant le langage écrit, plusieurs articles mentionnent la présence de troubles du langage écrit de type dyslexie-dysorthographe, comme c'est le cas pour C.L., M.M., MS et ON. Les deux premiers cas avaient des performances déficitaires en lecture et écriture de mots et non mots faisant évoquer une dyslexie mixte ; tandis que les deux derniers cas présentaient une atteinte uniquement pour les mots réguliers et irréguliers (dyslexie de surface). On notera que les bilans n'étaient pas très détaillés, mais mettaient tout de même en exergue la présence d'un trouble du langage écrit, même si celui-ci n'était pas clairement identifié. Dans notre expérience personnelle, seul le cas AN présente un profil presque similaire avec des difficultés au niveau du langage écrit. Les premiers bilans orthophoniques faisaient mention de difficultés persistantes au niveau de la lecture et de l'orthographe et un diagnostic de dyslexie (plutôt de type surface) avait été posé. Cependant, on note une progression très importante entre deux bilans, ce qui est peu compatible avec un trouble durable comme la dyslexie, malgré une rééducation appropriée. De plus, le dernier bilan orthophonique ne va pas dans le sens d'une dyslexie, mais plutôt dans celui d'une atteinte

du système sémantique du modèle à double voie de Colheart et al. [15].

L'ensemble de ces données démontre que la dysmnésie développementale peut être associée ou bien mimer les caractéristiques de bons nombres de troubles neurodéveloppementaux comme le TDAH, la dysphasie ou encore la dyslexie (Tableau 1). Dans ce contexte, habituellement les difficultés scolaires sont interprétées comme une conséquence de ces troubles et aucun autre trouble (comme la dysmnésie) n'est recherché ; le trouble identifié pouvant expliquer à lui seul la symptomatologie. Les futures recherches sur la dysmnésie développementale devront s'attarder à définir si la co-occurrence de ces troubles cognitifs avec les troubles mnésiques est fortuite ou non.

3. Hypothèse 2 : absence d'échec scolaire massif

Les difficultés scolaires constituent le principal motif de consultation en neuropsychologie pédiatrique. En effet, hormis les dysphasies ou les dyspraxies dont les signes se perçoivent tôt dans le développement de l'enfant, les autres causes de difficultés d'apprentissage scolaire apparaissent plus tardivement. Si un enfant ne présente pas de difficulté scolaire, donc s'il n'y a pas de signe évocateur d'un dysfonctionnement cognitif, aucune évaluation neuropsychologique n'est proposée. De plus, il est relativement rare de diagnostiquer un trouble neurodéveloppemental et de ne pas observer d'effets sur sa scolarité. C'est pourtant ce qui semble être le cas pour la dysmnésie développementale, du moins en partie ou pour un temps. Cela pourrait ainsi expliquer les diagnostics tardifs, voire l'absence de diagnostic.

Les cas de dysmnésie développementale décrits dans la littérature ne présentent pas de trouble de la mémoire épisodique isolée, nous ne pouvons donc pas nous appuyer sur ces données pour conclure sur l'impact de ce trouble sur la scolarité. Pour le cas D.D, un premier bilan neuropsychologique a été réalisé à l'âge de 6 ans en raison de difficultés de concentration, mais les scores étaient dans la norme attendue pour l'âge pour les épreuves évaluant les fonctions attentionnelles. Lors du second bilan qui objectiva la dysmnésie, il est scolarisé en classe de 6^e sans redoublement. Il consulte pour des difficultés d'attention persistantes qui génèrent de longues heures de travail personnel sans résultats correspondant à cet investissement. Ainsi, D.D. a besoin de nombreuses répétitions des items à apprendre (ses leçons) afin de parvenir à les mémoriser. Toutefois, ces difficultés mnésiques ne se manifestent pas outre mesure dans ses résultats scolaires (Tableau 2), même s'ils sont en dessous de la moyenne de sa classe.

Tableau 1
Troubles mnésiques et troubles cognitifs associés chez les enfants dysmnésiques.

	Patient	Trouble mémoire	Dyslexie	Retard/trouble Lg oral	TDAH
De Renzi	MS	E ; S	+ mixte	-	ns
Casalini	ON	E ; S ; T verbale	+ mixte	+	ns
Temple et Richardson (2004) [8]	CL	S	+surface	-	ns
Temple et Richardson (2006) [9]	M.M.	S ; E verbale	+surface	+	ns
Bussy et al.	DD	E	-	-	-
Bussy et al.	AN	E + S	?	-	+

E : mémoire épisodique ; S : mémoire sémantique ; T : mémoire de Travail ; + présence ; - : absence ; ns : non spécifié ; ? : doute.

Tableau 2
Résultats scolaires de DD et AN (les notes s'étendent de 0 à 20).

Matières	DD (6 ^e)		AN (6 ^e)	
	Moyenne de l'élève	Moyenne de la classe	Moyenne de l'élève	Moyenne de la classe
Français	12,5	14,4	15,2	15,6
Maths	13	16,5	13,2	14,8
Anglais	14,5	16,7	16,6	16,3
Histoire-géographie	10,5	14,3	11,9	15
SVT	10	14,3	6,6	14,8
Technologie	10	15,2	11,7	14,6

Les troubles de la mémoire sémantique devraient générer plus de difficultés au niveau des apprentissages scolaires, ce qui semble logique, car les enfants vont rencontrer des difficultés de vocabulaire, de catégorisation, de mise en lien des connaissances ou encore des difficultés à mémoriser les faits numériques. Cependant, l'enfant CL décrit par Temple et Richardson ne présentait pas de difficultés scolaires majeures si ce n'est une dyslexie de surface (« *no major problems at school were reported* », « aucun problème majeur à l'école ne fut rapporté, p.769). Ainsi, les atteintes isolées de la mémoire sémantique génèrent des difficultés d'apprentissage, mais qui ne nécessitent pas nécessairement de consultation neuropsychologique, car il n'y a pas de retard scolaire majeur comme on peut le rencontrer dans d'autres troubles des apprentissages. Pour rappel, le cas CL a été mis en évidence au cours d'une étude de *screening* des troubles de la mémoire, sans a priori sur les enfants évalués. Sans cela, vraisemblablement, cette enfant n'aurait jamais été diagnostiquée.

Les cas de double atteints (mémoire épisodique et mémoire sémantique) ne semblent pas non plus générer de retard scolaire important. Le jeune MS (De Renzi et al. [6]) présentait quelques difficultés scolaires ayant nécessité un soutien scolaire, mais il n'est pas fait mention d'un échec scolaire (« *He continued high school studies* », « il continua des études secondaires » p. 1338). Par ailleurs, le diagnostic fut posé très tardivement (22 ans), le patient ayant consulté de son propre chef suite à une émission de TV sur les troubles cognitifs. De même, l'enfant MM (Temple et Richardson) a été repéré au travers de l'étude de *screening*, mais il n'avait pas été signalé auparavant pour des difficultés scolaires importantes (mis à part la dyslexie). Seule ON (Casalini et al.) semble avoir consultée pour des difficultés scolaires, mais peut-être plus en lien avec ses troubles du langage oral et écrit. L'enfant AN est scolarisé en classe de 6^e lorsqu'il consulte, et présente une atteinte mixte de la mémoire épisodique et sémantique. Malgré cela, AN n'est pas en échec scolaire (Tableau 2), ses résultats sont dans la moyenne de sa classe. Cependant, les apprentissages de AN nécessitent de nombreuses heures, et bien souvent, il ne retient pas longtemps ce qu'il apprend. Ainsi, l'atteinte double de la mémoire à long-terme n'entraîne pas ou peu de retard scolaire visible, malgré des difficultés d'apprentissage compensées par une surcharge de travail.

En résumé, la présence d'une dysmnésie développementale ne semble pas avoir de conséquence majeure aussi importante sur la scolarité que ne le provoquent habituellement les autres

troubles du neurodéveloppement. Cela ne signifie pas que ces enfants n'éprouvent pas des difficultés à apprendre, mais le constat que nous faisons est que ces enfants parviennent à compenser sans rééducation ou aide éducative, ni mise en place de projet d'accompagnement personnalisé. La recherche appliquée sur la dysmnésie développementale devra s'attarder à définir clairement les retentissements sur les acquisitions, car ce qui semble le plus problématique chez nos jeunes patients est bien la phase d'apprentissage des informations. Mais certainement que nous découvrirons d'autres formes de dysmnésie développementale qui se manifesteront par l'oubli à long-terme et non par une difficulté au niveau de l'acquisition.

4. Conclusion/discussion

Il existe très peu de descriptions de cas de dysmnésie développementale, à tel point que ce trouble n'est pas répertorié dans le DSM-5 ou encore dans les autres classifications. Doit-on conclure à un trouble à la prévalence minimale ou bien à un sous-diagnostic chronique ? L'absence de reconnaissance de ce trouble et donc de définition claire avec des critères spécifiques ne peut que conduire à un sous-diagnostic. C'est donc un cercle vicieux qui semble s'installer : absence de définition donc peu de connaissances de la part des professionnels, qui de ce fait, ne font pas de diagnostic ce qui conduit à un sous-diagnostic... et ainsi de suite. Il est pourtant primordial de diagnostiquer ce trouble neurodéveloppemental, car il entraîne un épuisement des enfants et des familles qui, pour maintenir le niveau scolaire, doivent déployer énormément d'énergie dans le travail personnel. De plus, l'écart entre le travail fourni et les résultats peut conduire à terme une faible estime de soi. Ce marasme peut changer dès lors que les professionnels seront sensibilisés à l'existence de ce trouble et sauront le reconnaître. Nous avons postulé deux raisons pour lesquelles les professionnels de la neuropédiatrie (médecin, neuropsychologue, orthophoniste...) ne détectent pas ces troubles de la mémoire à long-terme : la présence chez un enfant dysmnésique d'un autre trouble cognitif plus connu et plus fréquent (donc mieux diagnostiqué), et l'absence d'échec scolaire massif. Nous appuyant sur la revue de littérature des quelques cas de dysmnésie développementale décrits et sur les deux enfants dysmnésiques que nous suivons, nous avons pu confirmer ces deux hypothèses en relevant quelques difficultés d'apprentissage, mais pas d'échec et chez certains enfants la présence de dyslexie de surface, de troubles du langage ou encore de TDAH.

Nous pouvons nous interroger sur la présence d'autres troubles cognitifs chez les enfants dysmnésiques. Est-ce une simple co-occurrence fortuite ou bien existe-t-il un lien de causalité entre ces dysfonctionnements ? Concernant le TDAH, il est intéressant de noter que les aires cérébrales atteintes dans ce syndrome (circuit fronto-striato-pariéto-cérébelleux, Purper-Ouakil, Ramoz, Lepagnol-Bestel, Gorwood et Simoneau [16]) correspondent en partie à des aires cérébrales impliquées dans la mémoire épisodique. C'est le cas notamment de l'attention soutenue dont le substrat neuroanatomique se situe au niveau des lobes frontaux, préférentiellement à droite (Sarter, Givens et Bruno [17]). Or, selon le modèle *Hemispheric Encoding/retrieval Asymetry*, (HERA ; Nyberg, Cabeza et Tulving [18]), les régions préfrontales gauches sont impliquées dans l'encodage des informations en mémoire épisodique alors que les régions préfrontales droites sont associées à la récupération des informations. Ainsi, la présence d'un TDA/H chez un enfant dysmnésique pourrait ne pas être fortuite, mais reposer sur un substrat neurobiologique commun, soit en raison d'une atteinte d'une structure commune, soit d'une atteinte d'un réseau commun.

La question des liens dysmnésie-autres troubles cognitifs peut également se poser pour la dyslexie. En effet, nous observons que seuls les enfants atteints de dysmnésie sémantique présentent une dyslexie de type surface. Or, le lien entre mémoire sémantique et dyslexie de type surface a déjà été démontré dans le cadre des démences sémantiques qui sont secondaires à une atrophie progressive des lobes temporaux antérieurs. Selon le modèle double voie de Coltheart [15], la co-occurrence démence sémantique-dyslexie de surface est possible uniquement s'il y a une atteinte du système sémantique et de la voie reliant le lexique orthographique au lexique phonologique (Blazely, Coltheart et Casey [19]). Ainsi, il semble peu vraisemblable que, dans la dysmnésie, la co-occurrence relevée avec la dyslexie de surface soit seulement fortuite. La question qui demeure est donc : est-ce le même déficit que celui observé dans la démence ou est-ce un autre déficit centré uniquement sur le système sémantique, mais qui dans ce cas ne pourrait pas être expliqué par le modèle de Coltheart ? Compte tenu de toutes ces interrogations, des études complémentaires seraient nécessaires pour répondre à ces questions de co-occurrence.

La seconde hypothèse que nous avons émise (faiblesse ou absence de difficultés scolaires) est certainement celle qui amène les familles à consulter tardivement, car malgré des troubles mnésiques parfois complexes, les enfants dysmnésiques parviennent à apprendre. Cette notion n'est pas nouvelle et de nombreux auteurs ont démontré des possibilités d'apprentissage en mémoire sémantique chez des enfants présentant une amnésie développementale. C'est le cas notamment de Jon qui, malgré l'atteinte bi-hippocampique, est parvenu à acquérir des connaissances scolaires (Gardiner, Brandt, Baddeley, Vargha-Khadem, Mishkin [20]) ou encore du patient PC (Lebrun-Givois, Guillery-Girard, Thomas-Antérion et Laurent [21]) ou encore des patients RH et KF (Martins, Guillery-Girard, Jambaqué, Dula et Eustache [22]). L'acquisition de nouvelles connaissances sémantiques par des enfants dysmnésiques épisodiques pourrait être dépendante de la taille et de la localisation de la lésion. Pour

l'équipe de Vargha-Khadem, les apprentissages sont possibles chez leurs patients, car les lésions se limitent aux hippocampes et ne touchent pas les cortex adjacents. Ainsi, la mémoire sémantique serait dépendante du cortex entorhinal et parahippocampique (Tulving et Markowitch [23]) ou encore du cortex périrhinal (Barbeau et al. [24] pour revue), alors que la mémoire épisodique serait dépendante de l'hippocampe et des régions frontales. Squire et Zola [25], qui ne partagent pas l'hypothèse de la dissociation mémoire épisodique-mémoire sémantique, postulent que les apprentissages en mémoire sémantique sont dus aux capacités résiduelles en mémoire épisodique. En effet, la mémoire épisodique n'est pas nulle chez les enfants/adultes atteints d'amnésie ou dysmnésie développementale. Sans toutefois pouvoir l'affirmer à partir de nos patients DD et AN, nous notons au cours de l'anamnèse une plainte concernant la quantité de travail essentielle pour apprendre. Les familles évoquent spontanément les nombreuses heures consacrées à la répétition des leçons nécessaires pour pouvoir les retenir. Cela semble donc aller dans le sens d'une nécessité de répéter exagérément des informations avant qu'elles ne soient stockées définitivement en mémoire sémantique. Une autre hypothèse concernant les possibilités d'apprentissage sémantique chez des enfants dysmnésiques reposerait sur la plasticité cérébrale avec le recours aux autres aires cérébrales non atteintes (Manns et Squire [26]).

Pour résumer, la dysmnésie développementale qu'elle soit épisodique (atteinte de la mémoire épisodique), sémantique (atteinte de la mémoire sémantique) ou mixte (atteinte des deux types de mémoire déclarative) mériterait plus d'attention de la part des professionnels afin de diagnostiquer le plus précocement possible ces troubles qui perturbent la scolarité des enfants qui en sont atteints et peut créer une lassitude consécutive aux efforts déployés qui ne sont pas toujours suivis du succès escompté. Parler de dysmnésie développementale au singulier est très certainement une erreur, car les formes d'atteintes sont certainement nombreuses selon les systèmes atteints, les processus atteints, les modalités de présentation ou de restitution. . . Ce qui reste actuellement difficile est la détection au cours de l'anamnèse de difficultés mnésiques qui déclenchera secondairement le bilan neuropsychologique. En effet, il ne semble pas exister, comme cela peut être le cas dans les autres troubles du neurodéveloppement, de signes pathognomoniques. De ce fait, il semble nécessaire de poser durant l'anamnèse des questions ouvertes sur la mémoire de l'enfant et de poser également directement à l'enfant des questions sur ses dernières vacances. . . Cela devrait être réalisé de façon systématique par les cliniciens et intervenir quelle que soit la plainte initiale conduisant à la consultation. Des questionnaires peuvent également compléter cette anamnèse : *Observant Memory Questionnaire – Parent Form* développé par Gonzalez et al. [27], ou le questionnaire *Q-MEM* proposé par Geurten et al. [28]. L'évaluation de la dysmnésie devrait comporter une évaluation de la mémoire à court-terme et de la mémoire de travail en modalités verbales et visuo-spatiales (si possible en dissociant le rappel de l'ordre sériel du rappel des items), ainsi qu'une évaluation du buffer épisodique. Elle devrait également comporter une évaluation des connaissances sémantiques (à l'aide des épreuves verbales issues des tests de QI par exemple) ainsi qu'une évaluation

de la mémoire épisodique en modalité verbale (liste de mots par exemple) et en modalité visuelle (reconnaissance d'images non verbalisables ou reconnaissance de visages). Pour cela, les cliniciens ont à disposition quelques épreuves issues de batteries (*Children's Memory Scale* [29], NEPSY 2 [30]. . .) mais, force est de constater, que ces épreuves restent très limitées pour analyser finement les systèmes ou processus défaillants, et que les normes sont assez anciennes (exceptés pour NEPSY 2). Ainsi, il serait utile que des batteries complètes soient créées à partir des modèles théoriques existants (modèle MNESIS par exemple [31]) afin d'évaluer l'ensemble des différents composants de la mémoire à long-terme et à court-terme (épreuve *Remember/Know* ; épreuve d'apprentissage sémantique. . .) afin de proposer des rééducations neurocognitives ciblées, le cas échéant.

Ainsi, Il paraît donc nécessaire de poursuivre la recherche appliquée dans le domaine des troubles de la mémoire de l'enfant afin de confirmer ou infirmer la prévalence de ce trouble (5–6 % de la population d'enfants scolarisés), mais également afin de définir les profils cognitifs ou encore des critères diagnostics et des signes d'appels.

Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références

- [1] None A, Tulving E. Organization of memory: quo vadis? In: Gazzaniga MS, editor. *The cognitive neurosciences*. Cambridge: The MIT press; 1972 [A Bradford Book].
- [2] Vargha-Khadem F, Gadian DG, Watkins KE, Connelly A, Van Paesschen W, Mishkin M. Differential effects of early hippocampal pathology on episodic and semantic memory. *Science* 1997;277:376–80.
- [3] Gadian DG, Aicardi J, Watkins KE, Porter DA, Mishkin M, Vargha-Khadem F. Developmental amnesia associated with early hypoxic-ischaemic injury. *Brain* 2000;123:499–507.
- [4] Isaacs EB, Vargha-Khadem F, Watkins KE, Luca A, Mishkin M, Gadian DG. Developmental amnesia and its relationship to degree of hippocampal atrophy. *PNAS* 2003;100(22):13060–3.
- [5] Ostergaard AL. Episodic semantic and procedural memory in a case of amnesia at an early age. *Neuropsychologia* 1987;25(2):341–57.
- [6] De Renzi E, Lucchelli F. Developmental dysmnesia in a poor reader. *Brain* 1990;113:1337–45.
- [7] Casalini C, Brizzolara D, Cavallaro MC, Cipriani P. Developmental amnesia: a case report. *Cortex* 1999;35:713–27.
- [8] Temple CM, Richardson P. Developmental amnesia: a new pattern of dissociation with intact episodic memory. *Neuropsychologia* 2004;42:764–81.
- [9] Temple CM, Richardson P. Developmental amnesia: fractionation of developing memory systems. *Cogn Neuropsychol* 2006;23(5):762–88.
- [10] Bussy G, Seguin C, Boutet C, Damon G, Des Portes V. Dismnésie épisodique : à propos d'un premier cas. *Rev Neuropsychol* 2017;9(3):185–94.
- [11] Bussy G, Bonnevie I, Lebrun-Givois C, Perrin L, Seguin C, Des Portes V. Dismnésies développementales : « autres troubles du neurodéveloppement » ? [In press].
- [12] Eustache F, Faure S, Desgranges B. *Manuel de neuropsychologie*. Paris: Dunod; 2013.
- [13] Cutting LE, Koth CW, Mahone EM, Denckla MB. Evidence for unexpected weaknesses in learning in children with attention deficit/hyperactivity disorder without reading disabilities. *J Learn Disabil* 2003;36(3):259–69.
- [14] Mazeau M. *Neuropsychologie et troubles des apprentissages. Du symptôme à la rééducation*. Paris: Masson; 2005.
- [15] Coltheart M, Rastle K, Perry C, Langdon R, Ziegler J. DRC: a dual route cascaded model of visual word recognition and reading aloud. *Psychol Rev* 2001;108(1):204–56.
- [16] Purper-Ouakil D, Ramoz N, Lepagnol-Bestel A-M, Gorwood P, Sommiereu M. Neurobiology of attention deficit/hyperactivity disorder. *Pediatr Res* 2011;69(5):69–76.
- [17] Sarter M, Givens B, Bruno JP. The cognitive neuroscience of sustained attention: where top-down meets bottom-up. *Brain Res Rev* 2001;35:146–60.
- [18] Nyberg L, Cabeza R, Tulving E. PET studies of encoding and retrieval: the HERA model. *Psychon Bull Rev* 1996;3:135–48.
- [19] Blazely AM, Coltheart M, Casey BJ. Semantic impairment with and without surface dyslexia: implications for models of reading. *Cogn Neuropsychol* 2005;22(6):695–717.
- [20] Gardiner JM, Brandt KR, Baddeley AD, Vargha-Khadem F, Mishkin M. Charting the acquisition of semantic knowledge in a case of developmental amnesia. *Neuropsychologia* 2008;46(11):2865–8.
- [21] Lebrun-Givois C, Guillery-Girard B, Thomas-Anterion C, Laurent B. Savoir sans se souvenir : les révélations de l'amnésie développementale. *Rev Neurol* 2008;164:S114.
- [22] Martins S, Guillery-Girard B, Jambaqué I, Dulac O, Eustache F. How children suffering severe amnesic syndrome acquire new concepts? *Neuropsychologia* 2008;44:2792–805.
- [23] Tulving E, Markowitch HJ. Episodic and declarative memory: role of the hippocampus. *Hippocampus* 1998;8(3):198–204.
- [24] Barbeau E, Sontheimer A, Joubert S, et al. Le cortex périrhinal chez l'homme. *Rev Neurol* 2004;160(4):401–11.
- [25] Squire LR, Zola SM. Episodic memory, semantic memory and amnesia. *Hippocampus* 1998;8:205–11.
- [26] Manns JR, Squire LR. Impaired recognition memory on the doors and people test after damage limited to the hippocampal region. *Hippocampus* 1999;9:495–9.
- [27] Gonzalez LM, Anderson VA, Wood SJ, Mitchell LA, Heinrich L, Harvey AS. The Observer Memory Questionnaire – Parent form: introducing a new measure of everyday memory for children. *J Int Neuropsychol Soc* 2008;14:337–42.
- [28] Geurten M, Majerus S, Lejeune C, Catale C. Questionnaire of Memory (Q-MEM): a new measure of everyday memory functioning in school-age children. *Appl Neuropsychol Child* 2018;7(1):44–51.
- [29] Cohen MJ. *CMS : échelle de mémoire pour enfants*. Paris: ECPA; 2001.
- [30] Korkman M, Kirk U, Kemp S. *NEPSY II : bilan neuropsychologique de l'enfant*. 2nde Edition Paris: ECPA; 2012.
- [31] Eustache F, Desgranges B. MNESIS: towards the integration of current multisystem models of memory. *Neuropsychol Rev* 2008;18:53–69.