

LES TROUBLES SPÉCIFIQUES DE LA LECTURE*

Franck RAMUS

1. DIFFICULTÉS DE LECTURE ET TROUBLES SPÉCIFIQUES DE L'APPRENTISSAGE DE LA LECTURE

En France on considère qu'environ 5 à 15 % des enfants ont des difficultés à apprendre la lecture (ministère de l'Éducation nationale, de la Recherche et de la Technologie, 1999 ; OCDE, 2004). Ces chiffres dépendent évidemment des tests utilisés et des seuils de performance retenus pour définir ces difficultés.

La population considérée comme étant « en difficulté » est bien entendu extrêmement diverse. L'apprentissage de la lecture étant une tâche cognitive complexe, dont l'objet est l'acquisition et la maîtrise d'un objet défini culturellement, il n'est pas étonnant que cet apprentissage puisse être entravé par de nombreux facteurs différents. Citons pêle-mêle les plus évidents : l'absence ou l'inadéquation de l'enseignement de la lecture, les désavantages sociaux et culturels, les troubles du langage, les déficits intellectuels, les troubles d'attention, les troubles du comportement, les déficits sensoriels non corrigés (malvoyance, malentendance)... On voit immédiatement que de nombreux facteurs à la fois environnementaux et biologiques peuvent sous-tendre des difficultés d'apprentissage de la lecture.

La constatation remarquable qui a été faite à de nombreux reprises depuis plus d'un siècle (Pringle-Morgan, 1896 ; Stephenson, 1907), c'est qu'il existe un certain nombre d'enfants qui présentent un trouble sévère d'apprentissage de la lecture, alors même qu'ils sont normalement intelligents, n'ont aucun déficit sensoriel, grandissent dans un milieu familial et social favorable, et ont reçu un enseignement approprié. Ce trouble, inexplicable au premier abord, a conduit à l'hypothèse d'un trouble spécifique de l'apprentissage de la lecture, également appelé dyslexie développementale, et souvent abrégé dyslexie. Le terme résulte d'une analogie avec les troubles spécifiques de la lecture acquis par lésion cérébrale (dyslexies acquises, ou alexies) découverts peu de temps auparavant (Déjerine, 1891). Dans cette section, les termes dyslexie (développementale) et trouble spécifique de la lecture (en fait : de l'acquisition de la lecture) sont utilisés de manière interchangeable.

De nombreuses études à plus grande échelle ont confirmé l'existence d'enfants dyslexiques, leur prévalence étant estimée entre 1 et 7 % (Lindgren, De Renzi & Richman, 1985). Encore une fois, ces chiffres de prévalence sont à prendre avec précaution, puisqu'ils dépendent inévitablement de la définition de la dyslexie et du seuil de sévérité choisis. Il est de plus à noter que la langue et le système d'écriture influençant la difficulté de l'apprentissage de la lecture, ils influencent également la prévalence mesurée de la dyslexie (voir notamment Lindgren *et al.*, 1985 concernant l'influence de la définition et de la langue sur la prévalence).

On voit donc que la dyslexie n'est qu'un facteur parmi d'autres contribuant aux troubles de lecture au sein de la population. Il n'est pas question de considérer que tous les enfants en échec scolaire ou ayant des difficultés en lecture sont dyslexiques. La distinction entre dyslexie et difficultés de lecture est extrêmement importante, même si, en pratique, il n'est pas toujours évident de les distinguer clairement d'un point de vue clinique. La suite de cette section ne concerne que la dyslexie. Pour un ouvrage de référence beaucoup plus complet sur la dyslexie, on pourra consulter l'Expertise collective de l'Inserm « Dyslexie, dysorthographe, dyscalculie : Bilan des données scientifiques » (2007).

2. DÉFINITION ET DIAGNOSTIC DU TROUBLE SPÉCIFIQUE DE LA LECTURE

Aujourd'hui, la définition officielle de la dyslexie développementale est fournie par la Classification Internationale des Maladies (Organisation mondiale de la santé, 1994) : F81.0 Trouble spécifique de la lecture. La caractéristique essentielle est une altération spécifique et significative de l'acquisition de la lecture, non imputable exclusivement à un âge mental bas, à des troubles de l'acuité visuelle ou à une scolarisation inadéquate. Les capacités de compréhension de la lecture, la reconnaissance des mots, la lecture orale et les performances dans les tâches nécessitant la lecture, peuvent, toutes, être atteintes. Le trouble spécifique de la lecture s'accompagne fréquemment de difficultés en orthographe, persistant souvent à l'adolescence, même quand l'enfant a pu faire quelques progrès en lecture. Les enfants présentant un trouble spécifique de la lecture ont souvent des antécédents de troubles de la parole ou du langage. Le trouble s'accompagne souvent de troubles émotionnels et de perturbations du comportement pendant l'âge scolaire.

(*) Ce texte est adapté d'un extrait de Ecalle J., Magnan A. & Ramus F. (2007). L'apprentissage de la lecture et ses troubles. In S. Ionescu & A. Blanchet (Eds.), *Nouveau cours de psychologie. Psychologie du développement et de l'éducation* (vol. coordonné par J. Lautrey). Paris : PUF.

D'un point de vue opérationnel, le diagnostic se base sur l'un ou l'autre des critères suivants (Expertise collective de l'Inserm, 2007) :

1. La note obtenue à une épreuve standardisée d'exactitude ou de compréhension de la lecture se situe à au moins deux écarts-types en dessous du niveau escompté, compte tenu de l'âge chronologique et de l'intelligence générale de l'enfant; l'évaluation des performances en lecture et du quotient intellectuel (QI) doit se faire avec des tests administrés individuellement et standardisés en fonction de la culture et du système scolaire de l'enfant.
2. Antécédents de difficultés sévères en lecture, ou de résultats de tests ayant répondu au critère 1 à un âge antérieur; en outre le résultat obtenu à un test d'orthographe se situe à au moins deux écarts-types en dessous du niveau escompté, compte tenu de l'âge chronologique et du QI.

Il découle de ces critères diagnostiques que le diagnostic de la dyslexie est en principe pluridisciplinaire (cf. Section 4.3). Il fait appel, au strict minimum, à un test de lecture et à un test de QI, mais implique plus généralement à la fois un bilan orthophonique et un bilan neuropsychologique, qui permettent de bien cerner le profil de l'enfant. Le cas échéant des examens complémentaires (ophtalmologiques, psychiatriques...) peuvent être requis. Ces bilans sont normalement prescrits et interprétés par un médecin formé à cet exercice, qui est donc responsable du diagnostic de dyslexie.

3. TABLEAU CLINIQUE

3.1. Symptomatologie

C'est au niveau comportemental que se définit la symptomatologie de la dyslexie. Comme nous l'avons dit, le symptôme définitoire est le trouble de lecture. Typiquement, l'enfant dyslexique a des difficultés particulières avec l'identification des mots, plutôt qu'au niveau de la compréhension du texte. Plus précisément, dans la mesure où il a identifié les mots d'une phrase, les capacités de compréhension écrite de l'enfant dyslexique correspondent à ses capacités de compréhension orale (qui sont souvent préservées). Le facteur limitant sa compréhension écrite est l'identification des mots (ce qui le distingue souvent de la plupart des autres enfants en difficultés de lecture). L'enfant dyslexique a le plus souvent de grosses difficultés à acquérir les correspondances graphèmes-phonèmes, et par conséquent à décoder les mots selon la procédure phonologique (ce qui se voit bien en lecture de pseudo-mots). Cette limitation initiale entrave l'acquisition du lexique orthographique, dont dépend l'automatisation de la lecture, à moins que l'enfant ne dispose de très bonnes capacités de discrimination et de mémoire visuelle, qui lui permettraient de compenser spontanément (dans de rares cas) par une mémorisation directe de la forme visuelle des mots.

Du fait du retard que prend l'enfant dyslexique dans l'acquisition de la lecture, certaines manifestations d'une lecture immature, visibles chez de nombreux enfants en tout début d'apprentissage (confusions entre lettres, lecture en miroir...), peuvent perdurer plus longtemps que la normale chez l'enfant

dyslexique. Ils sont généralement un simple symptôme du retard dans l'apprentissage, plutôt qu'un signe d'un déficit plus spécifique (notamment visuel).

En second lieu, l'enfant dyslexique a des difficultés à acquérir l'orthographe des mots. Il s'agit bien évidemment d'un autre aspect du même problème, à savoir les difficultés d'apprentissage des correspondances graphèmes-phonèmes et phonèmes-graphèmes, et la pauvreté du lexique orthographique qui en découle. Comme nous le verrons ci-dessous, c'est souvent le symptôme le plus durable.

Comme pour beaucoup de troubles développementaux, on observe que la dyslexie touche plus fréquemment les garçons que les filles (de l'ordre de 2 garçons pour 1 fille), sans que l'on ait d'explication totalement satisfaisante pour ce phénomène.

3.2. Troubles associés et comorbidités

Une caractéristique remarquable de la dyslexie est qu'elle vient rarement seule. De fait tous les troubles développementaux semblent avoir une tendance à s'aggraver les uns aux autres. On parle de troubles associés, voire de comorbidité lorsque l'enfant cumule les critères diagnostiques officiels de plusieurs troubles.

En premier lieu, l'enfant dyslexique a souvent des troubles de langage oral, qui peuvent être relativement bénins (léger retard d'apparition du langage, léger manque du mot, faible mémoire verbale à court terme) ou, dans certains cas, justifier un véritable diagnostic de trouble spécifique du langage oral. Par exemple, une étude a trouvé que, parmi une cohorte d'enfants dyslexiques, 55 % avaient un niveau de langage oral au moins un écart-type sous la norme pour leur âge (McArthur, Hogben, Edwards, Heath & Mengler, 2000). Inversement, un diagnostic de trouble du langage oral augmente très significativement le risque ultérieur de développer une dyslexie (Bishop & Snowling, 2004; McArthur *et al.*, 2000). Au-delà de la comorbidité réelle, il faut aussi noter qu'après quelques années d'école primaire, le niveau de langage des enfants dyslexiques peut avoir tendance à baisser (relativement aux enfants de même âge), du fait de l'influence croissante de la lecture sur l'acquisition du vocabulaire et des subtilités du langage.

En second lieu, les enfants dyslexiques présentent souvent des troubles déficitaires de l'attention avec hyperactivité, à une fréquence estimée aux alentours de 30 % (Kadesjö & Gillberg, 2001). Cette comorbidité n'est pas réductible au fait que les difficultés rencontrées par les enfants dyslexiques peuvent les conduire à une perte de motivation et de concentration et à des comportements perturbateurs.

On observe également souvent chez les enfants dyslexiques des troubles moteurs (dyspraxie, trouble de la coordination, dysgraphie). La prévalence de ces troubles peut atteindre 50 % (Kaplan, Wilson, Dewey & Crawford, 1998)

Au-delà de ces trois principales comorbidités, divers troubles associés sont fréquemment rapportés, incluant des problèmes d'orientation (notamment droite-gauche), de repérage dans le temps, d'arithmétique... Il y a de forts

soupons d'une comorbidité entre dyslexie et dyscalculie (Gross-Tsur, Manor & Shalev, 1996), qui pourrait être en partie confondue avec les problèmes de calcul mental qu'engendre inévitablement le déficit de mémoire verbale à court terme des dyslexiques (voir ci-dessous).

Il semble également que l'on observe chez l'enfant dyslexique des troubles anxieux ou dépressifs plus fréquemment qu'il n'est attendu dans la population générale (Willcutt & Pennington, 2000). L'hypothèse selon laquelle ces troubles seraient à l'origine même de la dyslexie n'est confirmée par aucune donnée. L'explication la plus probable est qu'ils sont tout simplement secondaires à la situation d'échec dans laquelle l'enfant est plongé du fait de sa dyslexie.

Enfin, il est souvent évoqué l'idée d'une association entre la dyslexie et certains talents particuliers (artistiques, mathématiques, ou autres), ou la précocité intellectuelle. De toute évidence, la dyslexie n'est en rien incompatible avec des talents exceptionnels et/ou un QI très élevé ; cela a été observé dans de nombreux cas. Néanmoins aucune donnée solide ne permet d'affirmer que ce soit le cas plus fréquemment dans la dyslexie que dans le reste de la population.

3.3. Évolution

Comme dans tous les troubles développementaux, les symptômes évoluent avec le temps, en fonction de la maturation de l'enfant, de l'enseignement et de l'aide thérapeutique qu'il reçoit. On considère en général qu'on ne guérit jamais véritablement d'une dyslexie. Néanmoins, certains adolescents dyslexiques finissent par atteindre un niveau de lecture normal (pas plus d'un écart-type sous la norme), le plus souvent en mobilisant fortement les ressources intellectuelles préservées pour contourner le trouble, et au prix d'efforts personnels considérables. Malgré tout, des symptômes du trouble sous-jacent perdurent, notamment la lenteur de la lecture (alors même que la précision est bonne), et de grosses difficultés avec l'orthographe des mots, qui peuvent rester le seul symptôme remarquable chez le dyslexique adulte – d'où le point 2 des critères diagnostiques ci-dessus (Bruck, 1993).

Par définition, la dyslexie ne peut se manifester chez un sujet qu'après avoir été exposé à l'enseignement de la lecture. Néanmoins, dans de nombreux cas, des signes avant-coureurs sont présents avant l'entrée en CP. Les études rétrospectives et longitudinales mettent notamment en évidence que les enfants dyslexiques ont eu, plus fréquemment que les autres, des retards ou des difficultés de langage oral – qu'ils aient été suffisamment sévères pour justifier un diagnostic formel ou pas (Gallagher, Frith & Snowling, 2000; Lyytinen *et al.*, 2004). Comme on le verra par la suite, plusieurs symptômes du déficit phonologique sont également des précurseurs de la dyslexie.

4. MODÉLISATION CAUSALE DE LA DYSLEXIE DÉVELOPPEMENTALE

Une fois établis les principaux éléments de définition et de diagnostic de la dyslexie, il est naturel de se poser la question

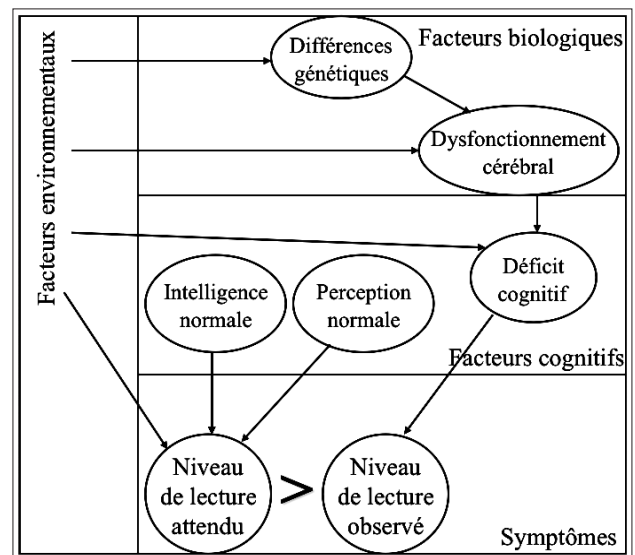


Figure 1. Un cadre général pour décrire les théories de la dyslexie.

de ses causes. Chez l'enfant dyslexique, dans la mesure où les diverses hypothèses mentionnées ci-dessus (déficit intellectuel, déficit sensoriel, désavantage social, carence pédagogique, etc.) ont pu être écartées, l'hypothèse par défaut pour expliquer le trouble est celle d'un déficit cognitif relativement spécifique, qui affecterait particulièrement l'acquisition du langage écrit. Nous verrons ci-dessous les différentes hypothèses concernant un déficit cognitif dans la dyslexie, et les données qui les soutiennent.

Une fois identifié un déficit cognitif, se pose bien sûr la question de comprendre son origine. Un déficit cognitif a inévitablement une base cérébrale, et nous verrons donc en quoi le cerveau des enfants dyslexiques diffère de celui des enfants normo-lecteurs, et dans quelle mesure ces différences peuvent expliquer le déficit cognitif. Enfin, cette base cérébrale peut elle-même avoir des causes multiples, incluant des facteurs génétiques, des facteurs pré- ou périnataux (infectieux, toxiques, traumatiques), ainsi que des modifications cérébrales en réponse à des facteurs externes (pédagogiques, sociaux, etc.). Ainsi, la compréhension de l'origine de la dyslexie implique une modélisation des facteurs causaux à plusieurs niveaux : comportemental, cognitif, cérébral, génétique et environnemental (Morton & Frith, 1995) (fig. 1).

4.1. Troubles cognitifs

L'apprentissage de la lecture consiste à mettre en correspondance des symboles visuels avec des représentations langagières phonologiques et sémantiques. Il n'est donc pas étonnant que les deux principales hypothèses cognitives sur la dyslexie consistent à situer le déficit soit au niveau du langage oral (phonologique), soit au niveau visuel.

Au niveau cognitif, l'hypothèse dominante consiste à considérer que les enfants dyslexiques souffrent d'un déficit du système de représentation mentale et de traitement cognitif des sons de la parole, ce qui nuit à l'apprentissage des

correspondances graphèmes/phonèmes et à leur manipulation en temps réel au cours de la lecture (Sprenger-Charolles & Colé, 2003). Cette hypothèse vient de l'observation selon laquelle les enfants dyslexiques éprouvent de grandes difficultés dans un certain nombre de capacités phonologiques impliquant la représentation mentale des sons de la parole et leur manipulation (fig. 2).

Il s'agit en premier lieu de la conscience phonologique. Cette notion se définit par la capacité d'un individu à réaliser qu'en deçà du mot, la parole se décompose en sous-unités (syllabes et phonèmes) qui forment une combinatoire. La conscience phonologique émerge vers l'âge de 5 ou 6 ans sur la base d'une sensibilité phonologique acquise antérieurement (voir § 1.1.2). C'est seulement au moment où ce prérequis cognitif est en place qu'il est possible d'espérer enseigner la lecture à un enfant. L'une des hypothèses fortes de la théorie phonologique est que le déficit de la conscience phonologique constitue le principal problème des enfants dyslexiques (Liberman, 1973). Le déficit est mis en évidence dans des tâches mettant en jeu la sensibilité phonologique (implicite), telles que la détection orale d'intrus sur les rimes ou allitérations (ex : route, goutte et barre). En effet, un enfant est capable de détecter l'intrus avant même de maîtriser explicitement la notion de rimes. Des tâches plus complexes sont proposées aux enfants plus âgés et de fait plus agiles avec leur conscience phonologique, telles que les contrepèteries. Il s'agit par exemple de proposer, toujours à l'oral, deux mots aux enfants et de leur demander d'échanger leurs sons initiaux (citron/bateau ⇒ bitron/sateau).

Les enfants dyslexiques rencontrent également de grandes difficultés dans la mémoire verbale à court terme (Shankweiler, Liberman, Mark & Fowler, 1979). Cela se manifeste notamment dans l'empan de chiffres, qui nécessite le maintien temporaire des représentations phonologiques des chiffres afin de pouvoir les restituer. Un autre exercice peut consister à répéter des non-mots et des séquences de non-mots.

Enfin, les enfants dyslexiques sont plus lents dans les tâches de dénomination rapide qui consistent à présenter 50 images d'objets les unes à la suite des autres en demandant à l'enfant de les nommer (Denckla & Rudel, 1976). Il s'agit là de récupérer la forme phonologique du mot dans la mémoire à long terme, et d'en planifier rapidement l'articulation.

Bien sûr, il se pourrait que les faibles performances des enfants dyslexiques dans ces capacités phonologiques soient tout autant la conséquence que la cause du mauvais apprentissage de la lecture. En effet, apprendre explicitement les liens graphèmes-phonèmes renforce la conscience phonémique (Morais, Bertelson, Cary & Alegria, 1986). Un enfant qui, pour quelque raison que ce soit, n'apprend pas bien à lire, aura (par manque d'entraînement) une conscience phonologique plus faible qu'un enfant du même âge qui lit bien. C'est pour cela que l'on compare généralement les enfants dyslexiques non seulement avec des enfants du même âge, mais également avec des enfants appariés en âge de lecture (donc plus jeunes). On observe malgré tout que les enfants dyslexiques ont des capacités phonologiques

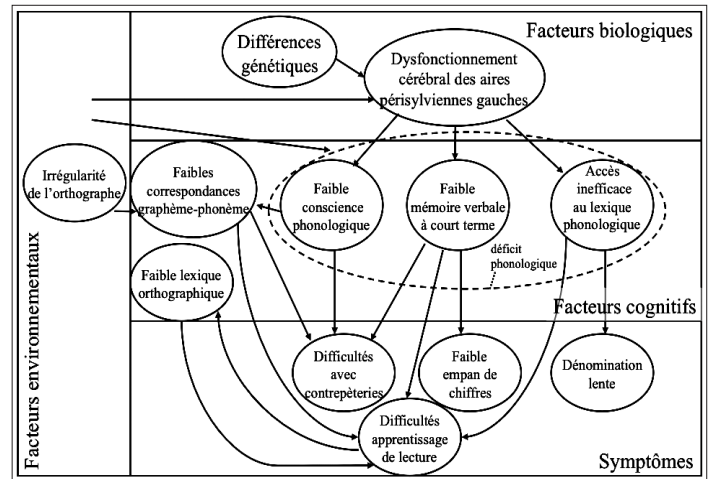


Figure 2. Un cadre général pour la théorie phonologique.

inférieures à celles des enfants appariés en âge de lecture. Le déficit phonologique n'est donc pas seulement une conséquence du mauvais apprentissage. En fait, il préexiste à l'apprentissage de la lecture chez les enfants qui vont devenir dyslexiques, comme l'ont démontré des études longitudinales suivant les enfants depuis la maternelle, voire depuis la naissance (Lyytinen *et al.*, 2004 ; Scarborough, 1990).

Par ailleurs, l'idée selon laquelle un déficit visuel subtil¹ pourrait entraver l'apprentissage de la lecture est une idée très ancienne (Morgan, 1896 ; Orton, 1937) et parfaitement plausible. Néanmoins les données expérimentales divergent. À ce jour, il semble plausible qu'une minorité d'enfants dyslexiques souffrent de troubles de type visuel plutôt que phonologique. Il pourrait même y avoir plusieurs types de troubles visuels selon les enfants. Néanmoins la nature des troubles reste mal comprise et le pouvoir explicatif des hypothèses visuelles n'est pas encore bien établi.

4.2. Bases cérébrales

Trois principales zones de l'hémisphère gauche du cerveau humain sont impliquées dans la lecture et son acquisition (Démonet, Taylor & Chaix, 2004) : la jonction occipito-temporale, le gyrus frontal inférieur, et la jonction pariéto-temporale.

Chez les sujets dyslexiques l'activité neuronale dans ces trois zones est plus faible que chez des sujets témoins (Paulesu *et al.*, 2001 ; Pugh *et al.*, 2001). L'imagerie cérébrale fonctionnelle montre ainsi le pendant neural de ce qui est observé sur le plan comportemental. Pour autant, elle ne permet pas de dire si de réels dysfonctionnements organiques sont à l'origine de ces faibles activations cérébrales.

Pour cela on peut utiliser l'imagerie anatomique. Dans le cerveau dyslexique, on observe une réduction du volume de matière grise dans deux des aires liées à la lecture : l'aire frontale et l'aire pariéto-temporale, mais pas dans la zone occipito-temporale (Eckert, 2004). Ce n'est donc pas parce que cette dernière zone est sous-activée qu'elle est déficiente d'un point de vue structural. Dans la mesure où

1. Il ne pourrait être que subtil puisque la définition de la dyslexie exclut les principaux troubles ophtalmologiques non corrigés.

cette aire est impliquée dans le traitement orthographique, on peut supposer que son hypo-activation reflète simplement le fait que les représentations orthographiques de l'enfant dyslexique ont été faiblement alimentées et entraînées, en raison du dysfonctionnement organique des deux autres aires, qui est plus spécifiquement relié au déficit phonologique. Enfin, l'imagerie de diffusion permet d'observer les fibres de matière blanche reliant les aires corticales. Chez les dyslexiques, cette technique montre une connectivité plus faible sous les aires pariéto-temporales. Ces dernières ont donc non seulement un volume moindre de matière grise, mais sont en outre moins bien connectées entre elles et aux autres aires du cerveau.

Certains chercheurs ont pu disséquer des cerveaux de dyslexiques post-mortem. Ils ont observé des ectopies et autres anomalies subtiles à la surface du cortex (Galaburda, Sherman, Rosen, Aboitiz & Geschwind, 1985). Ce sont des problèmes de migration neuronale. A un certain stade du développement fœtal (16-24 semaines chez l'humain), les neurones situés dans la zone ventriculaire du cerveau doivent migrer vers leur destination dans le cortex. Au cours de la migration, il peut arriver qu'un groupe de neurones manque sa cible dans une des six couches du cortex et s'accumule au-delà : c'est cette accumulation que l'on appelle une ectopie. Chez les dyslexiques, ces ectopies sont situées majoritairement dans les aires du langage de l'hémisphère gauche, en particulier dans les aires frontales et pariéto-temporales impliquées dans la phonologie et la lecture. On peut donc y voir le phénomène neuronal sous-jacent aux anomalies de matière grise et de connectivité, et la cause directe du déficit phonologique (et donc de lecture) des dyslexiques.

On voit donc que les données histologiques, les données d'imagerie cérébrale anatomique, et les données d'imagerie fonctionnelle convergent pour suggérer un dysfonctionnement primaire des aires périsylviniennes gauches impliquées dans la phonologie et recrutées lors de l'apprentissage de la lecture.

4.3. Facteurs génétiques

Un faisceau de présomptions, rassemblées depuis une vingtaine d'années, suggère que la dyslexie possède une origine génétique (DeFries, Fulker & LaBuda, 1987). L'agrégation familiale des cas de dyslexie a été remarquée il y a déjà bien longtemps (Hallgren, 1950; Stephenson, 1907) : si un enfant est dyslexique, il existe de fortes chances qu'un de ses frères et sœurs le soit, et qu'un des deux parents l'ait été. Cela n'exclut pas l'observation par ailleurs de cas sporadiques, dans la mesure où les mêmes dysfonctionnements cérébraux et cognitifs peuvent survenir *de novo*. Bien sûr, l'agrégation familiale est seulement suggestive, mais ne prouve pas l'origine génétique. En effet, les familles partagent une partie de leurs génomes, mais également un certain environnement. On peut imaginer que des parents qui ne lisent pas constituent un environnement moins favorable pour l'apprentissage de la lecture par leurs enfants.

Pour départager formellement les facteurs environnementaux et génétiques, la démarche classique est d'étudier des jumeaux

monozygotes ou dizygotes. La concordance des pathologies est mesurée chez les deux types de jumeaux. On observe que lorsqu'un jumeau monozygote est dyslexique, la probabilité que l'autre le soit également est de 70 %. En revanche, la probabilité n'est plus que de 45 % pour les jumeaux dizygotes (Plomin, Owen & McGuffin, 1994; Stromswold, 2001). Ces résultats permettent d'établir que l'hérédité de la dyslexie est de l'ordre de 50-60 %, établissant ainsi une contribution génétique à la dyslexie. En revanche, ils n'expliquent en rien la nature de cette contribution génétique.

La génétique moléculaire offre la possibilité d'aller plus loin. Les études réalisées dans le domaine de la dyslexie ont permis d'obtenir des résultats très intéressants. Certains sites des chromosomes 1, 2, 3, 6, 15 et 18 sont significativement liés à la dyslexie (Williams & O'Donovan, 2006). Cela signifie qu'il y a un lien entre la transmission de certaines portions de l'ADN et la transmission de la dyslexie observée au sein des familles. La multiplicité des sites chromosomiques impliqués suggère que la dyslexie est une maladie génétique complexe dans laquelle plusieurs gènes sont impliqués.

Des chercheurs finlandais ont identifié un premier gène associé à la dyslexie dans l'une des 6 régions chromosomiques suspectes. Il s'agit du gène DYX1C1 de la région q21 du chromosome 15 (Taipale *et al.*, 2003). La fonction de ce gène a été étudiée par des neurobiologistes américains qui ont démontré que le gène était impliqué dans la migration neuronale (Wang *et al.*, 2006). Lorsque l'expression du gène DYX1C1 est bloquée chez la souris pendant la migration neuronale (par une technique dite « d'ARN interférent »), celle-ci est altérée. En outre, cette migration anormale induit parfois des ectopies à la surface du cortex de la souris. Les chercheurs ont donc découvert un gène qui pourrait contribuer à une explication des anomalies de migration neuronale observée dans le cerveau des dyslexiques.

Depuis, cinq nouveaux gènes ont été associés à la dyslexie (Anthoni *et al.*, 2007; Cope *et al.*, 2005; Hannula-Jouppi *et al.*, 2005; Meng *et al.*, 2005), dont deux ont été répliqués indépendamment (Paracchini *et al.*, 2006; Schumacher *et al.*, 2005). Deux de ces gènes (DCDC2 et KIAA0319) sont, comme DYX1C1, impliqués dans la migration radiaire des neurones vers le cortex, et un autre (ROBO1) est impliqué dans la migration axonale et dendritique, notamment inter-hémisphérique.

Dans deux des gènes associés à la dyslexie (DYX1C1, ROBO1), des mutations rares ont été détectées parmi les membres dyslexiques de quelques familles, mais ces mutations, du fait de leur rareté, n'ont pas vocation à expliquer les cas plus courants de dyslexie. On ne sait pas pour l'instant si des formes plus fréquentes de ces mêmes gènes sont associées à la dyslexie. En ce qui concerne les 4 autres gènes, il s'agit d'allèles de susceptibilité, qui sont fréquents dans la population, et qui augmentent le risque de développer une dyslexie (d'un facteur 1.5 à 2) en altérant quantitativement l'expression de la protéine. On est là dans une logique de maladie génétique complexe (comme le diabète ou certains cancers), où une multiplicité de facteurs génétiques interviennent, interagissent entre eux et avec des

facteurs environnementaux, modulant ainsi la probabilité de développer le trouble.

Grâce à ces recherches, on commence donc à pouvoir décrire la chaîne causale entre le niveau moléculaire, le développement des aires cérébrales, et le développement cognitif, en particulier l'apprentissage de la lecture. Néanmoins il est important de souligner que, si l'usage en génétique veut qu'on désigne ces gènes comme des « gènes de la dyslexie », il s'agit là d'un abus de langage, en fait d'un raccourci pour désigner des « gènes dont certains allèles augmentent le risque de dyslexie ». Il va de soi qu'aucun de ces gènes n'est spécifique à la dyslexie, et qu'il ne s'agit pas non plus de gènes de la lecture, ni même du langage oral. Comme presque tous nos gènes, ceux-ci existent dans des formes voisines chez les autres mammifères, voire chez la drosophile (robot). Ces gènes exercent, chez tous ces animaux, des fonctions multiples, et sont d'ailleurs exprimés dans de nombreux organes différents au cours du développement et de la vie. Ce qui les relie plus spécifiquement à la dyslexie, c'est le fait d'être aussi impliqués dans un stade particulier du développement cérébral, et notamment dans la mise en place de certaines aires cérébrales (périsylviniennes gauches) impliquées dans la phonologie et qui seront bien plus tard recrutées par l'apprentissage de la lecture.

Enfin, il est extrêmement important de comprendre que l'existence de facteurs génétiques sous-jacents à la dyslexie (comme à tout autre trouble développemental) n'implique en rien que toute tentative de remédiation soit vaine. Les facteurs génétiques ne déterminent pas seuls l'individu, ils interagissent avec tous les facteurs non-génétiques (biochimiques, traumatiques, familiaux, pédagogiques, sociaux). Dans la mesure où l'on ne peut intervenir sur les facteurs génétiques, c'est d'autant plus sur les facteurs non-génétiques, notamment la prévention précoce et la rééducation, que l'on peut compter pour améliorer le développement de l'enfant.

5. LES TRAITEMENTS DE LA DYSLEXIE

Le marché de la rééducation de la dyslexie est immense et occupé par une grande diversité de méthodes de rééducation et d'entraînement. Malheureusement, peu d'entre elles ont été validées scientifiquement, à l'issue d'essais cliniques correctement contrôlés. Pour les quelques traitements pour lesquels une certaine efficacité est présumée, on en est donc réduit à émettre des recommandations basées sur la validité des hypothèses théoriques sur lesquelles ils s'appuient, et sur des données cliniques simplement suggestives. Pour la majorité des traitements proposés, l'absence de données empiriques probantes doit conduire à la plus grande prudence. Une revue exhaustive de ces traitements est disponible dans l'Expertise collective de l'Inserm (2007).

L'orthophonie est traditionnellement la rééducation par défaut préconisée pour la dyslexie. Les caractéristiques principales de la rééducation orthophonique de la dyslexie sont :

- l'entraînement des capacités phonologiques de l'enfant ;
- la rééducation de la lecture avec des méthodes souvent différentes de celles possibles en classe ;

- la mise en place de stratégies de compensation pour permettre à l'enfant de contourner les déficits identifiés ;
- le programme de rééducation est individualisé, fondé sur un bilan précis des compétences et des faiblesses de l'enfant, et exécuté en individuel, permettant une interactivité optimale et une adaptation en temps réel aux besoins de l'enfant.

La rééducation orthophonique repose sur des principes généraux issus des connaissances scientifiques acquises et validées au cours des dernières années (Frith, 1986 ; Shankweiler *et al.*, 1979). Ces mêmes principes ont inspiré des programmes d'entraînement en langue anglaise qui ont été évalués chez les enfants dyslexiques ou faibles lecteurs (McCandliss, Beck, Sandak & Perfetti, 2003 ; Torgesen *et al.*, 2001 ; Vellutino *et al.*, 1996). De ce fait, il y a de manière générale de fortes présomptions d'efficacité des types les plus courants de rééducation orthophonique pratiquées en France. Néanmoins, les pratiques ayant cours sont variées et peu codifiées, et n'ont pas encore fait l'objet de véritable évaluation scientifique dans le traitement de la dyslexie. Il s'agit là d'une lacune importante qui demande à être comblée.

Franck RAMUS

Laboratoire de Sciences Cognitives et Psycholinguistique, ENS, EHESS, CNRS

BIBLIOGRAPHIE

- ANTHONI H., ZUCHELLI M., MATSSON H., MULLER-MYHSOK B., FRANSSON I., SCHUMACHER J. *et al.* (2007), « A locus on 2p12 containing the co-regulated MRPL19 and C2ORF3 genes is associated to dyslexia », *Human Molecular Genetics*, 16 (6), 667-677.
- BISHOP D. V. M. & SNOWLING M. J. (2004), « Developmental Dyslexia and Specific Language Impairment : Same or Different ? », *Psychological Bulletin*, 130 (6), 858-886.
- BRUCK M. (1993), « Word Recognition and Component Phonological Processing Skills of Adults with Childhood Diagnosis of Dyslexia », *Developmental Review*, 13 (3), 258-268.
- COPE N., HAROLD D., HILL G., MOSKOVINA V., STEVENSON J., HOLMANS P. *et al.* (2005), « Strong evidence that KIAA0319 on chromosome 6p is a susceptibility gene for developmental dyslexia », *American Journal of Human Genetics*, 76 (4), 581-591.
- DEFRIES J. C., FULKER D. W. & LABUDA M. C. (1987), Evidence for a genetic aetiology in reading disability of twins. *Nature*, 329 (6139), 537-539.
- DÉJERINE M. J. (1891), Sur un cas de cécité verbale avec agraphie, suivi d'autopsie. *C. R. Hebd. Séances Mém. Soc. Biol.*, 3, 197-201.
- DÉMONET J. F., TAYLOR M. J. & CHAIX Y. (2004), « Developmental dyslexia », *Lancet*, 363 (9419), 1451-1460.
- DENCKLA M. B. & RUDEL R. G. (1976), « Rapid « automatized » naming (R.A.N) : dyslexia differentiated from other learning disabilities », *Neuropsychologia*, 14 (4), 471-479.
- ECKERT M. (2004), « Neuroanatomical markers for dyslexia : a review of dyslexia structural imaging studies », *Neuroscientist*, 10 (4), 362-371.
- EXPERTISE COLLECTIVE DE L'INSERM (2007), *Dyslexie, dysorthographe, dyscalculie : Bilan des données scientifiques*, Paris : Éditions

- Inserm. Téléchargeable sur < <http://ist.inserm.fr/basisrapports/dyslexie.html> >.
- FRITH U. (1986). A developmental framework for developmental dyslexia. *Annals of Dyslexia*, 36, 69-81.
- GALABURDA A. M., SHERMAN G. F., ROSEN G. D., ABOITIZ F. & GESCHWIND N. (1985), « Developmental dyslexia : four consecutive patients with cortical anomalies », *Ann Neurol*, 18 (2), 222-233.
- GALLAGHER A., FRITH U. & SNOWLING M. (2000), « Precursors of literacy delay among children at genetic risk of dyslexia », *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 41, 203-213.
- GROSS-TSUR V., MANOR O. & SHALEV R. S. (1996), « Developmental dyscalculia : prevalence and demographic features », *Dev Med Child Neurol*, 38 (1), 25-33.
- HALLGREN B. (1950), « Specific dyslexia (congenital word-blindness) ; a clinical and genetic study », *Acta Psychiatr. Neurol. Suppl.*, 65, 1-287.
- HANNULA-JOUPPI K., KAMINEN-AHOLA N., TAIPALE M., EKLUND R., NOPOLA-HEMMI J., KÄÄRIÄINEN H. *et al.* (2005), « The Axon Guidance Receptor Gene ROBO1 Is a Candidate Gene for Developmental Dyslexia », *PLoS Genetics*, 1 (4), e50.
- KADESJÖ B. & GILLBERG C. (2001), « The comorbidity of ADHD in the general population of Swedish school-age children », *J. Child Psychol. Psychiatry*, 42 (4), 487-492.
- KAPLAN B. J., WILSON B. N., DEWEY D. & CRAWFORD S. G. (1998), « DCD may not be a discrete disorder », *Human Movement Science*, 17, 471-490.
- LIBERMAN I. Y. (1973), « Segmentation of the spoken word and reading acquisition », *Bulletin of the Orton Society*, 23, 65-77.
- LINDGREN S. D., DE RENZI E. & RICHMAN L. C. (1985), « Cross-national comparisons of developmental dyslexia in Italy and the United States », *Child Development*, 56, 1404-1417.
- LYYTINEN H., AHONEN T., EKLUND K., GUTTORM T., KULJU P., LAAKSO M. L. *et al.* (2004), « Early development of children at familial risk for dyslexia – follow-up from birth to school age », *Dyslexia*, 10 (3), 146-178.
- MCCARTHER G. M., HOGGEN J. H., EDWARDS V. T., HEATH S. M. & MENGLER E. D. (2000), « On the « specifics » of specific reading disability and specific language impairment », *J. Child Psychol. Psychiatry*, 41 (7), 869-874.
- MCCANDLISS B., BECK I. L., SANDAK R. & PERFETTI C. (2003), « Focusing attention on decoding for children with poor reading skill : Design and preliminary test of the word building intervention », *Scientific Studies of Reading*, 7 (1), 75-104.
- MENG H., SMITH S. D., HAGER K., HELD M., LIU J., OLSON R. K. *et al.* (2005), « DCDC2 is associated with reading disability and modulates neuronal development in the brain », *PNAS*, 102, 17053-17058.
- MINISTÈRE DE L'ÉDUCATION NATIONALE, DE LA RECHERCHE ET DE LA TECHNOLOGIE (1999), « Étude spécifique sur les élèves en difficulté de lecture à l'entrée en sixième », *Note d'information*, 99 (48), Téléchargeable sur < <ftp://trf.education.gouv.fr/pub/edutel/dpd/ni9948.pdf> >.
- MORAIS J., BERTELSON P., CARY L. & ALEGRIA J. (1986), « Literacy training and speech segmentation », *Cognition*, 24 (1-2), 45-64.
- MORGAN W. P. (1896), « A case of congenital word blindness », *B. M. J.*, 2, 1378.
- MORTON J. & FRITH U. (1995), « Causal modeling : A structural approach to developmental psychopathology », in D. Cicchetti & D. J. Cohen (Eds.), *Developmental Psychopathology*, Vol. 1 : *Theory and Methods* (p. 357-390), New York : Wiley.
- OCDE (2004), *Apprendre aujourd'hui, réussir demain – Premiers résultats de PISA 2003*. Paris : OCDE, téléchargeable sur < http://www.pisa.oecd.org/document/29/0,3343,en_32252351_32236173_34023965_1_1_1,00.html >.
- ORGANISATION MONDIALE DE LA SANTÉ (1994), *Classification internationale des maladies*. Genève : Masson, < <http://www.icd10.ch/index.asp?lang=FR&consulter=oui> >.
- ORTON S. (1937), *Reading, writing and speech problems in children*, New York : Norton.
- PARACCHINI S., THOMAS A., CASTRO S., LAI C., PARAMASIVAM M., WANG Y. *et al.* (2006), « The chromosome 6p22 haplotype associated with dyslexia reduces the expression of KIAA0319, a novel gene involved in neuronal migration », *Hum. Mol. Genet.*, 15 (10), 1659-1666.
- PAULES E., DÉMONET J.-F., FAZIO F., MCCRORY E., CHANOINE V., BRUNSWICK N. *et al.* (2001), « Dyslexia : Cultural Diversity and Biological Unity », *Science*, 291, 2165-2167.
- PLOMIN R., OWEN M. J. & MCGUFFIN P. (1994), « The genetic basis of complex human behaviors », *Science*, 264 (5166), 1733-1739.
- PRINGLE-MORGAN W. (1896), « A case of congenital word blindness », *British Medical Journal*, 2, 1378.
- PUGH K. R., MENCL W. E., JENNER A. R., KATZ L., FROST S. J., LEE J. R. *et al.* (2001), « Neurobiological studies of reading and reading disability », *J. Commun. Disord.*, 34 (6), 479-492.
- SCARBOROUGH H. S. (1990), « Very early language deficits in dyslexic children », *Child Dev*, 61 (6), 1728-1743.
- SCHUMACHER J., ANTHONI H., DAHDOUH F., KÖNIG I. R., HILLMER A. M., KLUCK N. *et al.* (2005), « Strong genetic evidence for DCDC2 as a susceptibility gene for dyslexia », *Am. J. Hum. Genet.*, 78, 52-62.
- SHANKWEILER D., LIBERMAN I. Y., MARK L. S. & FOWLER C. A. (1979), « The speech code and learning to read », *Journal of Experimental Psychology : Human Learning and Memory*, 5, 531-545.
- SPRENGER-CHAROLLES L. & COLÉ P. (2003), *Lecture et dyslexie*. Paris : Dunod.
- STEPHENSON S. (1907), « Six cases of congenital word-blindness affecting three generations of one family », *Ophthalmoscope*, 5, 482-484.
- STROMSWOLD K. (2001), « The heritability of language : A review and metaanalysis of twin, adoption, and linkage studies », *Language*, 77 (4), 647-723.
- TAIPALE M., KAMINEN N., NOPOLA-HEMMI J., HALTIA T., MYLLYLUOMA B., LYYTINEN H. *et al.* (2003), « A candidate gene for developmental dyslexia encodes a nuclear tetratricopeptide repeat domain protein dynamically regulated in brain », *Proc. Natl. Acad. Sci. USA*, 100 (20), 11553-11558.
- TORGESSEN J. K., ALEXANDER A. W., WAGNER R. K., RASHOTTE C. A., VOELLER K. K. S. & CONWAY T. (2001), « Intensive remedial instruction for children with severe learning disabilities : Immediate and long-term outcomes from two instructional approaches », *Journal of Learning Disabilities*, 34 (1), 33-58.
- VELLUTINO F. R., SCANLON D. M., SIPAY E. R., SMALL S. G., PRATT A., CHEN R. S. *et al.* (1996), « Cognitive profiles of difficult-to-remediate and readily remediated poor readers : Early intervention as a vehicle for distinguishing between cognitive and experiential deficits as basic causes of specific reading disability », *Journal of Educational Psychology*, 88 (4), 601-638.
- WANG Y., PARAMASIVAM M., THOMAS A., BAI J., KAMINEN-AHOLA N., KERE J. *et al.* (2006), « DYX1C1 functions in neuronal migration in developing neocortex », *Neuroscience*, 143 (2), 515-522.
- WILLCUTT E. G. & PENNINGTON B. F. (2000), « Psychiatric comorbidity in children and adolescents with reading disability », *Journal of Child Psychology and Psychiatry and Allied Disciplines*, 41 (8), 1039-1048.
- WILLIAMS J. & O'DONOVAN M. C. (2006), « The genetics of developmental dyslexia », *European Journal of Human Genetics*, 14 (6), 681-689.