

# **Comment et que travailler avec un bébé épileptique à haut risque développemental ?**

## **Exemple du syndrome de West ou spasmes en flexion**

Lisa Ouss

### **Résumé**

Le syndrome de West est une encéphalopathie épileptique apparaissant dans la première année de vie, dont les conséquences développementales sont marquées par un retard de développement très fréquent et environ un tiers de troubles envahissants du développement. Cette pathologie pose de manière paradigmatische la question dialectique entre trouble du développement, conséquences sur l'interaction, et spirale interactive négative qui en résulte. Nous décrirons ce qu'est le syndrome de West. Nous montrerons comment ce syndrome pose la question des modèles épigénétiques, c'est-à-dire de l'intrication étroite entre trouble organique et environnement, pour ensuite détailler le concept de double lecture et ses applications cliniques très concrètes, et nous terminerons par la description des modalités thérapeutiques parent/enfant, en proposant à chaque fois des illustrations cliniques.

---

*Lisa Ouss, pédopsychiatre, hôpital Necker, Paris, lisa.ouss@wanadoo.fr*

**Mots-clés**

Syndrome de West, spasmes infantiles, autisme, développement, interaction, attachement, épigénétique.

**T**ravailler avec des enfants en grave risque développemental nécessite d'avoir à sa disposition un certain nombre d'outils pour mieux comprendre et intervenir sur leurs troubles. Quelle que soit l'option théorique à laquelle on se réfère, les phénomènes précoces sont déterminants dans la mise en place de la qualité et de la potentialité des transformations cognitives et psychiques. Grandir, se développer, transformer, malgré le problème médical, dépend d'une part de l'environnement, dans lequel la dimension de relation avec un autre est déterminante – un bébé ne transforme jamais sans la présence d'un autre –, mais aussi de la qualité et de l'intégrité de l'instrumentation précoce, nécessaire aux processus sensorimoteurs et cognitifs de cette transformation.

L'objet de cet article est de décliner la notion de double lecture, que nous avons déjà développée (Ouss-Ryngaert, 2007) : comment lire, et intervenir, en proposant une influence réciproque et étroite entre les deux niveaux : neurobiologique et psychique chez les bébés en grave risque développemental ?

### **Un contexte clinique paradigmique : le syndrome de West**

Nous prendrons comme paradigme celui des bébés présentant un syndrome de West. Cette pathologie sévère, intervenant dans la première année de vie, grève le pronostic développemental et pose la question des liens entre une instrumentation altérée et les conséquences de cette altération sur les interactions précoces.

#### **DESCRIPTION**

Le syndrome de West (sw) ou spasmes infantiles est la plus fréquente des encéphalopathies épileptiques avec une incidence de 2,9

(Trévathan et coll., 1999) à 4,5 (Lúthvígsson et coll., 1994) pour 100 000 naissances vivantes et un rapport garçons/filles de 1,5. L'association chez un nourrisson de spasmes axiaux en salves et d'une détérioration psychomotrice a été décrite en 1841 par West à propos de son fils.

Le syndrome de West comporte une épilepsie précoce, apparaissant généralement entre le cinquième et le septième mois, caractérisée par la triade typique :

- *les spasmes* : mouvements axiaux brefs de 0,2 à 2 secondes, associant flexion des membres supérieurs et extension des membres inférieurs. La contraction est souvent suivie de pleurs et se suit en salves, survenant surtout au réveil et plus rarement à l'endormissement ;
- *le retard de développement psychomoteur* : stagnation des acquisitions, avec souvent détérioration. Le développement antérieur dépend de l'étiologie ;
- *EEG intercritique* : l'aspect caractéristique est connu sous le terme « hypsarythmie », parfois absente : activité d'ondes lentes et de pointes irrégulières, changeant de durée et de topographie, avec aspect chaotique et désorganisé continu durant la veille ; pendant le sommeil, augmentation des pointes et des polypointes et tendance à la synchronisation, avec fragmentation de l'activité hypsarythmique.

L'expression clinique dépend de l'âge de début, des caractéristiques des spasmes, du développement psychomoteur, de l'EEG intercritique, de la localisation des lésions (les lésions qui affectent la moitié postérieure du cerveau génèrent des débuts plus précoces d'épilepsie que celles qui affectent la moitié antérieure [Dulac, 2001]), et surtout l'étiologie.

## ÉTILOGIE

Une lésion cérébrale préexistante peut être mise en évidence dans 60 à 90 % des cas (Cusmai et coll., 1988 ; Ludwig, 1987). Il s'agit alors d'un West symptomatique. Si une lésion est fortement suspectée, mais non retrouvée, il s'agit alors d'un West cryptogénique. Si aucune

étiologie n'est retrouvée (environ 20 %), il s'agit d'un West idiopathique. Cinq à 10 % des patients avec SW ont une histoire clinique normale et ont eu un développement psychomoteur normal avant le début des spasmes, symétriques ; ils ont une hypersyndrome typique, une détérioration psychomotrice légère (Dulac et coll., 1993 ; Vigevano et coll., 1993).

Les principales étiologies sont :

- les malformations cérébrales : 30 % : agénésie du corps calleux, polymicrogyrie, lissencéphalie, hémimégalencéphalie, dysplasie corticale focale et schizencéphalie. Dans certaines de ces maladies, le retard de développement préexiste aux spasmes ;
- la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) est la principale cause de spasmes infantiles ; la moitié des patients avec STB qui développent une épilepsie ont des spasmes. Dans ce cas, le développement est normal dans un premier temps, puis les troubles cognitifs évoluent parallèlement à la généralisation de l'activité épileptique, surtout quand elle atteint les régions pariéto-occipitales (Dulac, 2001) ;
- l'ischémie périnatale : 15 % ;
- les tumeurs du nourrisson ;
- les encéphalites, en particulier herpétiques ;
- certains syndromes génétiques : translocations chromosomiques (syndrome de Williams et trisomie 21), inversion duplication (chromosome 15), délétions (1p36), diverses anomalies (ARX, CDKL5, Kir6.2).

Les erreurs innées du métabolisme sont rarement en cause (maladie de Menkès, phénylcétonurie, mitochondriopathies).

## ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

Le pronostic a été considérablement modifié depuis vingt ans par les nouveaux traitements.

- 50 à 90 % des enfants, selon les auteurs, cessent de faire des spasmes avant l'âge de 5 ans, mais une rechute des spasmes après rémission produit une épilepsie pharmaco-résistante.

- Le retard est sévère dans plus de la moitié des cas (Riikonen, 1982).
- 24 % de ces enfants deviennent des adultes avec une intelligence et un statut social apparemment normaux (mais possiblement des troubles subtils de la mémoire, du langage, des fonctions visuo-spatiales), y compris dans les spasmes symptomatiques avec crises associées. Inversement, une disparition totale des spasmes et une normalisation de l'EEG peuvent être accompagnées de troubles sévères du développement.

Nous résumons dans le tableau suivant les principales évolutions de ce syndrome (Ouss-Ryngaert, 2008 pour le détail des références bibliographiques).

Guérison	11 à 16 % (Hrachovy, 1991 ; Riikonen, 1996) dont 5 % sans aucune séquelle (Dulac, 1993 ; Vigevano, 1993)
Suppression des spasmes après traitement	50 à 90 % (Kurokawa, 1980 ; Riikonen, 1982 ; Hrachovy, 1983 ; Snead, 1996 ; Aicardi, 1996 ; Baram, 1996 ; Chiron, 1997 ; Appleton, 2001)
Développement d'autres crises	50 à 70 % (Snead, 1996 ; Rantala, 1999)
Évolution vers un syndrome de Lennox Gastaut	20 à 50 % (Kurokawa, 1980 ; Riikonen, 1982 ; Lombroso, 1983 ; Weinmann, 1988 ; Trevathan, 1999 ; Rantala, 1999 ; Ito, 2001)
Troubles des apprentissages, retard mental (modérés à sévères dans 50 %)	70 à 90 % (Kurokawa, 1980 ; Riikonen, 1982 ; Matusumoto, 1981 ; Favata, 1987 ; Trevathan, 1999 ; Koo, 1993)
Dysfonctionnement psychiatrique, incluant l'autisme	20 à 40 %, dont environ 15 % autisme (Riikonen, 1981 ; Jambaque, 2000 ; Askalan, 2003)
Autres trouble cérébraux	30 à 50 % (Trevathan, 1999 ; Koo, 1993 ; Riikonen, 2001)
Mortalité	5 à 30 % (un tiers avant 3 ans, 50 % avant 10 ans Riikonen, 1982 ; Riikonen, 1996 ; Rantala, 1999 ; Snead, 1996 ; Baram, 1996 ; Holden, 1997)

Trois facteurs sont considérés comme importants pour l'évolution des spasmes :

- *l'étiologie* : un SW symptomatique est de moins bon pronostic, sauf en ce qui concerne la STB depuis l'administration de vigabratin (Chiron et coll., 1997) et la chirurgie (Asarnow et coll., 1997) ; les SW idiopathiques ont un bon pronostic, les cryptogéniques sont intermédiaires (Riikonen, 1892 ; Sidenvall, Eeg-Olofsson, 1995 ; Koo et coll., 1993) ;
- le délai entre l'apparition des crises et la mise en place du traitement (« *treatment lag* ») ;
- enfin, la présence ou non d'un trouble préexistant, développemental ou neurologique, ou d'une épilepsie d'un autre type.

### ÉVOLUTION FRÉQUENTE VERS DES TROUBLES AUTISTIQUES

La particularité du syndrome de West est la fréquence des évolutions autistiques, de 7 % (Riikonen, 1982) à 33 % (Askalan et coll., 2003), que l'on peut par ailleurs dépister dans la première année (Ouss et coll., 2013). Kayaalp et coll. (2007) ont relié les anomalies EEG avec les symptômes d'autisme. Une persistance de l'hypsarythmie, un point de départ frontal des crises, des atteintes focales frontales secondaires semblent différencier les enfants qui développeront un autisme.

Les manifestations autistiques dans le SW semblent également être corrélées à la topographie temporelle et pariéto-occipitale des foyers d'hypoperfusion à l'étude par imagerie fonctionnelle (Chiron et coll., 1993 ; Chugani et coll., 1996). La prévalence de l'autisme lié à la STB va de 25 % à 61 % (Gillberg et coll., 1994 ; Gutierrez et coll., 1998 ; Smalley, 1998) selon les critères, l'importance des tubers<sup>1</sup> et la bilatéralité ou non de leur localisation ; avec des critères cliniques stricts, on trouve actuellement plutôt 22 à 29 % (Smalley, 1998).

---

1. Tumeurs cérébrales bénignes.

Pour Hunt et Dennis (1987), 57 % des enfants avec STB et des spasmes infantiles ont un syndrome autistique. Cependant, si les spasmes sont un facteur de risque, il existe un nombre important de sujets atteints de STB autistes sans spasmes. D'autres facteurs ont donc été incriminés dans l'apparition d'un autisme (Curatolo et coll., 2004), deux sont essentiellement retenus : l'épilepsie (activité épileptiforme temporelle avant 3 ans [Gillberg et coll., 1994]) et les tubers, mais cette dernière notion est questionnée. C'est l'association tubers temporaux et décharges épileptiformes temporales précoces qui semble la plus prédictive (Bolton et coll., 2002).

### **Ne pas oublier les dimensions environnementales dans un modèle épigénétique**

En l'état actuel des connaissances, nous ne savons pas exactement ce qui provoque le trouble autistique, qui est probablement d'origine multifactorielle et doit être entendu dans un modèle d'épigénèse probabiliste : le développement s'inscrit dans une interaction en cascades des niveaux neurobiologique et génétique, et environnemental. Or, si toutes les publications soulignent l'importance d'un traitement médical le plus précoce possible, peu insistent sur une prise en charge de l'interaction. Pourtant, comme nous le rappelons dans ce numéro (Ouss, 2013), les facteurs qui déterminent le plus l'évolution psychopathologique ultérieure de l'enfant épileptique sont les facteurs environnementaux et notamment familiaux.

Une pathologie aussi précoce, aussi lourde, au pronostic incertain, est toujours dramatique pour les parents. Ils ont à faire face à l'annonce de la maladie, la mise en place des soins, l'inquiétude générée par les crises, les questions quant à l'étiologie et aux conséquences développementales. Si des progrès ont été faits dans le diagnostic et la prise en charge médicale précoce, les parents sont encore trop souvent livrés à eux-mêmes dans la gestion des effets corollaires d'une pathologie touchant généralement tout le développement. Les conséquences de l'épilepsie (ou de sa cause) sur le développement rendent parfois l'établissement de l'interaction de la mère avec le bébé difficile : un travail

d'accompagnement permettrait peut-être de diminuer les troubles autistiques, ou en tout cas soutiendrait le développement le plus optimal de l'enfant.

C'est pourquoi l'étude minutieuse des particularités instrumentales et interactives du bébé et de la dyade qu'il forme avec chacun de ses parents, de la mise en place des processus d'attachement et des bases de la construction psychique de ces enfants à risque de troubles du développement paraît particulièrement pertinente. Nous avons ainsi mis en place à Necker, au sein du programme PILE (Programme international pour le développement de l'enfant), un travail de caractérisation précoce des troubles et un suivi développemental dans un contexte pluridisciplinaire, qui puisse nous renseigner sur les transactions entre facteurs instrumentaux et environnementaux (Ouss-Ryngaert, 2008).

Dans notre travail de thèse (Ouss-Ryngaert, 2008), nous avons montré une proportion élevée d'attachements insécurisés (50 %) à la situation étrange à l'âge de 18 mois. On constate qu'une importante partie des enfants avec syndrome de West ont un attachement de type évitant (A). Ces enfants mettent en place des stratégies où ils ont tendance à ne pas identifier la mère comme une base de sécurité suffisante. Les dyades de type A ont montré, plus tard, que ces parents avaient des niveaux d'accordage affectif plus bas, une dissociation entre les expressions faciales et le contenu du discours, et une difficulté à se mettre au niveau de leur enfant lors de situations de jeu telles que les tâches de résolution de problèmes (Beebe, Lachman, 1988). L'étude de Van Ijzendoorn (1999), mété-analyse qui fait autorité dans la recherche sur l'attachement, a relevé dans la population clinique 46 % d'enfants sécurisés, 35 % d'attachement désorganisé de type D, 13 % de type A (évitant), et 5 % de type C (ambivalent). L'étude de Naber et coll. (2007), une des seules ayant étudié l'attachement chez des enfants petits (26 mois en moyenne) avec retard mental et autisme à l'aide de la Situation étrange, a retrouvé que l'attachement désorganisé était prédict par le niveau développemental plus que par les symptômes autistiques et que la sévérité de l'autisme augmentait les risques d'attachement insécurisé. Or, dans notre

cohorte, la catégorie de l'attachement n'est corrélée ni au développement (mesuré au Brunet Lézine), ni à la présence d'un autisme. Notre hypothèse est que des facteurs interactifs, liés à la pathologie de l'enfant, sont plus déterminants dans la constitution de l'attachement que les facteurs organiques eux-mêmes. Comme nous l'avons déjà retrouvé dans notre revue de la bibliographie sur troubles psychopathologiques et épilepsie (Ouss-Ryngaert, 2012), les facteurs psychologiques parentaux sont plus déterminants dans l'apparition d'une psychopathologie ultérieure que les caractéristiques de l'épilepsie. En ce qui concerne l'attachement, l'épilepsie semble donc générer chez les parents des représentations, puis des attitudes, se manifestant dans les interactions, qui modifient les comportements d'attachement de l'enfant. Ces données confirment l'importance de pouvoir proposer un travail d'accompagnement et de guidance parentale précoce, dès l'apparition de la maladie et avant la constitution de patterns plus stables (entre 12 et 18 mois).

## **La double lecture : une proposition pragmatique**

Elle va permettre de déterminer à quel(s) niveau(x) intervenir et d'articuler des prises en charge adaptées à chacun des niveaux dysfonctionnans. Nous reprendrons les trois niveaux que Bullinger (2004), s'appuyant sur de Ajuriaguerra, identifie, pour décrire les risques développementaux :

- le niveau biologique ou instrumental, qui dépend de l'équipement neurosensoriel du bébé ;
- le niveau physique, ou de la fonction, qui dépend de la quantité et de la qualité des flux sensoriels (visuels, auditifs, tactiles, olfactifs, gustatifs) et de la stimulation ;
- le niveau relationnel, ou du fonctionnement de la fonction, qui dépend de l'impact de ces troubles sur la relation et l'adaptation du, ou au bébé.

Certains signes précoces que nous repérons chez les bébés sont-ils témoins d'un trouble du développement, de difficultés d'investisse-

ment d'une fonction, qui seront secondairement possiblement transformés en troubles de l'investissement pulsionnel, ou témoins d'une modalité défensive ?

La caractérisation fine de ces dysfonctionnements est utile pour étudier leur retentissement sur la constitution des activités de représentation de l'enfant. La construction des phénomènes cognitifs et représentationnels s'étaie sur les fonctions corporelles, que ce soit dans l'organisation des premières proto-représentations, la construction des invariants cognitifs (Bullinger, 2004) ou la fonction de sémiotisation. Nous nous intéressons particulièrement à la manière dont vont se construire les modèles opérants internes et l'attachement. L'intérêt d'un tel modèle est, plutôt que de mettre en concurrence des niveaux d'intervention thérapeutique, de les rendre complémentaires en distinguant des buts ou cibles spécifiques.

#### NIVEAU 1 : INSTRUMENTATION

Quand l'instrumentation est défaillante, le symptôme traduit une impossibilité par dysfonctionnement génétique, neuronal. Le traitement médical (traitement, chirurgie...) reste le facteur pronostique le plus déterminant pour le devenir des enfants avec syndrome de West. Cependant, on peut proposer, en sus de la prise en charge médicale, une rééducation : le travail sur les postures, la motricité, le contrôle tonico-postural permet d'aider le bébé à réguler de manière plus harmonieuse ses états corporels et émotionnels. Le travail sur le contrôle visuel est fondamental. Il permet notamment de libérer le regard de sa fonction de contrôle postural et de le laisser disponible pour l'interaction. Enfin, certaines approches spécifiques, comme la prise en charge de l'oralité, sont préconisées en fonction de la clinique...

Certaines interventions sont sous-tendues par une conception dévoyée de la notion de plasticité cérébrale : les méthodes du *patterning*, du *brain-training* (MacAlpine, 2004), *brainwave*, *floor time* (Greenspan et coll., 1998), sous des techniques à support et théorisation différentes, proposent toutes des interventions dites « instrumentales » qui visent

à développer certaines fonctions et, par voie ascendante et plasticité, rendre fonctionnelles les zones cérébrales impliquées dans la fonction. Aucune de ces méthodes n'a jusqu'ici fait preuve de son efficacité. Si elles partent d'une hypothèse séduisante, celle de l'effet ascendant d'une stimulation fonctionnelle, leur mise en œuvre pragmatique a parfois abouti à des excès dommageables.

## NIVEAU 2 : LA FONCTION

Le symptôme traduit la mise en place d'une stratégie palliative de compensation par une autre fonction, dans le meilleur des cas, ou la perte de la fonction. Outre la rééducation proposée ci-dessus, il est fondamental de proposer un aménagement de l'environnement pour pallier l'absence de la fonction.

Au niveau de l'enfant, il s'agit de travailler sur la quantité, la qualité des flux sensoriels et des stimulations. Un travail sur les flux sensoriels défaillants (visuel, tactile, vestibulaire...) ou dysinstrumentés (comme le regard, essentiellement dévolu au contrôle postural). Un travail sur l'attention conjointe, recrutée par les autres flux sensoriels, permet de rendre le bébé syntone dans l'interaction en lui permettant un recrutement attentionnel suffisant.

Au niveau des parents, il s'agit de travailler sur les séquences interactives : existe-t-il une tendance à la sur ou sous-stimulation (quantité) ? Il est important de travailler sur les dysengagements (qualité) : qualité, niveau de stimulation... La dimension rythmique est importante, en ce qu'elle permet une prise de sens de l'interaction dans la régularité, la surprise, qui s'inscriront secondairement dans une capacité anticipatoire et un réseau de significations.

## NIVEAU 3 : LE FONCTIONNEMENT DE LA FONCTION

Il concerne la manière dont un enfant ou une dyade peut, pour des raisons défensives, favoriser ou non le fonctionnement d'une fonction. Il s'agit de rendre le bébé acteur dans la relation. Il faut pour cela travailler sur l'attention conjointe (en repérant l'importance du retrait,

de la fatigue, de la fuite du regard). Il est également important de choisir des « moments » de disponibilité pour proposer un travail avec lui, et se laisser guider par ce qu'il propose. Le thérapeute peut alors servir d'intermédiaire pour aider le bébé à l'interaction avec le monde. Enfin, il est important de travailler sur les projections parentales, la manière dont une histoire passée va se rejouer dans l'interaction présente en raison notamment de la maladie, ou comment des conflits névrotiques vont se réactualiser. Il s'agit d'un travail psychodynamique proprement dit.

#### EXEMPLE CLINIQUE 1

##### *Une double lecture*

Les bébés avec syndrome de West ont fréquemment des difficultés dans la motricité bucco-linguo-faciale : ils ont souvent la bouche ouverte, bavent, ne tolèrent pas l'introduction d'une nourriture autre que moulinée, sont très réactifs aux textures nouvelles, se suçotent l'intérieur de la bouche, ou grinent des dents... Ce trouble est fréquent chez les enfants polyhandicapés.

On peut se demander comment cet enfant va investir l'organe bouche, qui sert aussi à embrasser, parler, manger. S'agit-il d'un trouble instrumental en soi, de la conséquence d'une dysinstrumentation fonctionnelle, du non-investissement d'une fonction, de la pulsion orale, ou d'une défense ? Probablement un peu tout à la fois.

Bullinger (2004) nous rappelle qu'il existe trois formes de dysfonctionnement pouvant expliquer ce trouble :

- un déséquilibre tonique dans la fonction tactile de la bouche, insuffisamment stimulée, et qui ne met pas assez en action sa fonction de capture pour permettre la fermeture de la bouche ; ce sont les enfants qui montrent une difficulté à téter en raison de l'hypotonie de la bouche, bavent, ne mâchent pas, laissent leur langue pendre ;
- un déséquilibre des fonctions posturales, la posture archaïque étant surinvestie, qui positionne le bébé en hyperextension et ne lui permet

pas de prendre l'objet à la bouche ; ce sont les bébés qui se mettent souvent en « jeté arrière » lors de la tétée, ou dès qu'un stimulus les irrite. Ces enfants ont du mal à construire un état d'arrière-plan, qu'ils colmatent par une raideur, alternant avec des effondrements axiaux ou des jetés pour chercher en arrière de quoi les « tenir » ;

– un surinvestissement des fonctions buccales motrices plus complexes, qui conduisent à des actions stéréotypées (serrer les dents, mâchonner, suçonner, ouvrir et fermer la bouche...). De même, certains enfants mettent assez rapidement, quand ils le peuvent, leurs doigts dans la bouche, mais de manière presque stéréotypée, compulsive, et surtout qui ne favorise pas la succion, mais une organisation adhésive de la bouche, entourant cet objet-doigt dur et profondément enfoncé. Ces enfants sont à la recherche d'un « point de rebond » au sens de Haag (1993), un point dur-mamelon qui viendrait combler le « trou » de la bouche, donner une néolimite. De fait, ces stéréotypies conduisent à un suçotement sans fonction ouverte sur l'extérieur, une sorte d'autostimulation qui ne permet pas à l'enfant d'explorer par la bouche. L'enfant n'explore que par une des modalités sensorielles. Or, Piaget nous le rappelle (1936) : la fonction exploratoire est désinvestie au bénéfice de la manipulation, ce qui ne permet pas la construction des significations.

« Dès qu'il y a coordination, au contraire, l'objet tend à être assimilé à plusieurs schèmes simultanément : il acquiert ainsi un ensemble de significations, et par conséquent une consistance, qui lui font attribuer un intérêt lui-même » (Bullinger, 2004).

Dans chacune de ces trois circonstances, une des fonctions (capture, tonus, instrumentation complexe) est surinvestie au détriment de la fonction d'exploration. Le corps ne peut s'instrumenter de manière adaptée et ne permet pas la construction de schèmes de représentations adaptés. Ces enfants privilégient une sorte de « démantèlement », un clivage des sensations : ils se perdent dans une modalité sensorielle pour ne pas être envahis par les autres et passent leur temps à sucer leurs doigts, voire les mordre, à faire bouger leurs mains, à tournoyer.

Nous pouvons donc raisonnablement nous interroger sur la part de ces troubles précoce de l'instrumentation orale dans les futurs troubles du langage des bébés West.

J'ai donc proposé aux parents des bébés avec syndrome de West une attention minutieuse aux processus de l'oralité :

- existe-t-il une ébauche de mouvements d'orientation de la bouche ?
- Quand la sphinctérisation de la bouche apparaît-elle ?
- Existe-t-il un déséquilibre (physiologique) entre le tonus de la lèvre supérieure, plus tonique, et celui de la lèvre inférieure, qui permet la mise en espace du schéma postural ?
- Le bébé est-il positionné trop en arrière, ce qui met la lèvre supérieure en hypotonie et ne permet pas d'instrumenter la bouche comme un appui de préhension ?
- Comment réagit-il à différentes pressions de la zone péribuccale ?
- Supporte-t-il différentes textures (petits morceaux de fruits, boudoirs, objets durs dans la bouche) ?
- Quand est-il passé aux purées et aux aliments moulinés, puis aux petits morceaux ?
- Existe-t-il une recherche par le bébé de la stimulation orale, ou un évitement ? Si c'est le cas, est-ce secondairement parce qu'il est inconfortable, est-ce un évitement de principe, ou une difficulté à se servir de la bouche, une forme de « maladresse » ?
- La bouche peut-elle être investie de manière agréable, tant pour la mère que pour le bébé ?

#### *Pour une intervention à trois niveaux*

Pour ces enfants avec troubles de l'oralité, nous proposons une rééducation par une orthophoniste spécialisée dans les praxies bucco-linguo-faciales, attentive à la relation (niveau 1) et/ou un kinésithérapeute qui va favoriser dans un premier temps la tenue assise pour que l'enfant puisse agir sur un monde en trois dimensions. Lors des séances avec le

bébé, on peut lui proposer, comme l'indique Bullinger, des séances autour de la fonction orale, en lui proposant (niveau 1) des stimulations péri-orales, avec un coton-tige, d'abord de la joue, puis du pourtour des lèvres, puis en passant l'orifice des lèvres mais sans passer celui des gencives, puis introduire le coton-tige dans la bouche. Par la suite, on pourra tremper le coton-tige dans un liquide sucré ou du Nutella (!) pour travailler sur les flux gustatifs qui vont recruter la motricité de cette bouche (niveau 2), en accompagnant ce travail, bien entendu, de paroles dont le rythme suit celui de l'enfant. Ceci permet de recruter l'attention de l'enfant (niveau 2) et de mesurer quand il est là, quand il « décroche », et sur ce qui peut organiser d'éventuelles défenses par évitement (niveau 3).

Nous proposons aussi parfois un travail de guidance, qui permettra de donner des conseils aux parents quant à l'organisation des moments de nourrissage, d'accompagnement, de jeux d'imitation buccale, l'environnement qui permettra de diminuer les stimulations sensorielles ou de les filtrer (niveau 2).

Il est également proposé un travail de psychothérapie mère-enfant qui portera sur l'effet de ces troubles sur la dynamique interactive, les fantasmes parentaux, le réveil d'identifications ou de deuils anciens, des projections diverses. Nous avons souvent vu des parents empêcher leur enfant de mettre les objets à la bouche, ou ne pas leur parler suffisamment sous prétexte qu'ils ne comprennent pas ou ne parlent pas, ou présentent un retard de développement. Ces enfants continuent à manger mouliné pendant très longtemps. Les parents n'essaient pas la diversification des textures, en raison de craintes autour de la fonction d'ingestion, d'angoisses d'étouffement, de maintien dans une position où la fonction maternelle de nourrissage et la dépendance de l'enfant ont une importance majeure (niveau 3).

Bien entendu, ceci est un exemple. Chacun des niveaux sera d'abord examiné, et les indications soigneusement choisies. Trop de rééductions ou de stimulations nuisent, pas assez de prises en charge a des conséquences négatives sur le développement. N'oublions pas la nécessaire dialectique entre ajustement et stimulation.

## EXEMPLE CLINIQUE 2

De la même manière, nous pouvons nous interroger sur l'organisation des stéréotypies chez les enfants avec syndrome de West. Ainsi un enfant, au cours d'une séquence de jeu standardisé à 15 mois, peu avant la dégringolade autistique, saisit un canard en plastique et le manipule de façon stéréotypée. Il s'y engloutit, puis revient parfois dans la relation, et stoppe alors toute manipulation. Il adresse un sourire, puis reprend le canard, le manipule, et le jette en direction de sa mère, puis de l'investigatrice. Il y a nettement alternance de l'activité manipulatoire *per se* et de l'utilisation de l'objet dans une fonction de communication. La séquence filmée un an après montre un enfant totalement absorbé par la manipulation sans fin du canard ; il n'existe pas, à ce moment, d'utilisation de l'objet à des fins communicatives. L'instrumentation est investie pour elle-même. L'enfant touche l'objet, le gratte, en cherche les qualités sensorielles.

Peut-on dire que c'est en raison de la prééminence d'une activation sous-corticale (Asano et coll., 2001), ou est-ce une sorte de « démantèlement » actif (mode défensif visant à cliver les sensations pour construire les perceptions), ou un évitement de la relation à l'autre ? Seule une clinique de l'observation poussée permet – dans le meilleur des cas – de répondre à cette question. L'intérêt est majeur : l'intervention ne sera pas la même en cas d'incapacité instrumentale ou de modalité défensive.

## EXEMPLE CLINIQUE 3 : « JE GRINCE DES DENTS, DONC JE SUIS... »

Un enfant avec syndrome de West présente encore des spasmes et un retard de développement très net. À 11 mois, il présente des épisodes de mâchonnement et de décrochage de l'attention. L'EEG pratiqué ne montre pas de recrudescence de l'activité épileptique et le symptôme est interprété par les parents comme une stéréotypie autistique. L'analyse clinique montre, en fait, qu'il s'agit d'un procédé d'auto-apaisement que l'enfant pratique en utilisant l'une des seules motricités volontaires qu'il peut contrôler. Les parents deviennent plus tolérants,

ce qui permet des moments structurants et des interventions adaptées pour qu'il ne s'enferme pas dans son symptôme.

## **Des psychothérapies mère-enfant (ou parent(s)-enfant)**

Je propose un cadre de psychothérapie mère-enfant, où le thérapeute est un « facilitateur de circulation de signaux sensoriels et émotionnels, d'accordage transmodal ». Le travail se fait sur l'ici et maintenant, en référence au moment présent de Stern (2003), qui postule que des processus de changement surviennent souvent dans des moments de forte interaction intersubjective, dans une action empathique. Je travaille secondairement sur les contenus psychiques (projections parentales...) et leur valeur historique. Il s'agit d'un travail micro-sémiologique où l'observation est primordiale.

Il est important de repérer, dans un premier temps, ce qui marche chez le bébé, ses points positifs, contrairement à ce que nous enseigne la médecine. Brazelton insistait sur l'importance du changement des paradigmes et proposait de partir des compétences pour aller vers les insuffisances du bébé : un regard, un geste, une vocalise... Il s'agit ensuite de réinjecter ces signes dans une relance interactive, pour alimenter une interaction qui a parfois du mal à se nourrir. Je ne fais pas souvent d'intervention directe sur le bébé, ce qui rend mon travail différent du travail en psychomotricité.

La dimension corporelle des manifestations du bébé, son mode communicationnel privilégié, sont importants : dysfonctionnement tonique, initiation, imitation, réponse... Les interventions se font sur le mode empathique, proche de l'« enactment » (Lebovici, 1998), à un niveau « intuitif ». Pour cela, les vécus corporels contre-transférientiels et émotionnels du thérapeute sont primordiaux, en ce qu'ils nous renseignent sur les probables vécus du bébé : avoir « les bras qui tombent », « les boules », se sentir « vidé » sont autant de métaphores qui nous renseignent sur les probables vécus des bébés.

C'est un outil fondamental pour nous orienter sur la valeur structurelle ou défensive d'un symptôme. Un symptôme de type structurel (déficit

ou dysfonctionnement) agit beaucoup plus au niveau préverbal, non métaphorique, au niveau de nos propres traces « procédurales », alors qu'un symptôme défensif semble agir sur le thérapeute à un niveau beaucoup plus symbolisé, soit sous forme d'images, soit de représentations. Il existe donc bien une analogie de structure entre ce qui agit l'enfant et ce qui est agi sur le thérapeute. Les propositions théoriques de Schore (2003) et de Cozolino (2002) me semblent tout à fait intéressantes dans la conceptualisation d'un contre-transfert « psychobiologiquement accordé ».

Schore : « Une approche qui permet la prise de conscience des réponses viscérales somatiques contre-transférrentielles du cerveau droit du thérapeute, aux affects transférentiels du patient, d'expression faciale, prosodique, somatique et automatique, aussi bien qu'une attention à l'intensité, la durée, la fréquence, et la libilité des états internes du patient » (p. 279).

Les troubles des signaux interactifs causés et entretenus par la lésion cérébrale sont repérés, chez l'enfant et les parents, lus, sur le plan neurologique (impossibilité) et psychodynamique (défense, fonction...) selon le trouble et son apparition, relevés. La reprise, variable selon l'occurrence du signe et son interprétation, permet tantôt de proposer une action instrumentale (suppléances), ou une interprétation : votre enfant se met en hyperextension arrière, car elle est douloureuse, nous allons l'aider à se posturer en flexion axiale ; ou : votre enfant se met en hyperextension arrière quand elle sent que vous vous absentez à elle.

### *Exemple clinique*

Un enfant avec syndrome de West présente une hypotonie axiale, avec hyperextension ou fléchissement de la tête. Son regard ne peut servir d'appui comme ancrage tonique et agrave l'hypotonie, qui à son tour entretient la difficulté de mobilisation du regard et la difficulté à l'interaction.

Nous travaillons avec les parents sur l'incidence des portages respectifs du père (en hyperextension, dans les bras, contact œil à œil unique-

ment avec lui), et de la mère (dos contre son ventre, face au tiers, position qui favorise la flexion axiale et le lien avec l'autre, mais pas avec elle). Chacun des portages est relié à une valeur dans la capacité à favoriser une interaction, mais également dans l'économie psychique de chacun des parents. Nous travaillons conjointement sur les suppléances : favoriser les postures en flexion axiale, favoriser les positions assises ou légèrement en enroulement, pour permettre que l'enfant offre son regard. Cette lecture et ces interventions permettent à l'enfant et aux parents de se (re)construire leurs représentations respectives.

À 18 mois apparaît un bruxisme : l'enfant grince des dents. Pour les parents, il s'agit d'un symptôme épileptique, ou d'une stéréotypie, qui les gêne. Le père saisit violemment la bouche de son enfant et la maintient fermée. Il peut alors verbaliser des fantasmes crus (lui fermer la bouche pour l'étouffer). Nous travaillons sur le symptôme qui se révèle volontaire chez l'enfant. Le lien fantasmatique est alors élaboré par le père et rapporté à sa propre histoire. On note une prise de distance des parents, un jeu relationnel autour du symptôme avec l'enfant, qui expérimente une relation de contrôle sur ses parents (les énerver, les faire intervenir) et des actions structurantes (fermer la porte de leur chambre).

### **Pour conclure...**

Un tel travail ne peut se faire que dans une approche complexe, transactionnelle, entre différents contextes théoriques nécessaires, et insuffisants s'ils sont utilisés seuls. Une autre dimension, qu'il ne faut pas méconnaître, est celle de la rapidité : nous ne pouvons prendre des mois d'observation chez un bébé en grave risque développemental : il est essentiel de proposer dans la même temporalité que l'on observe, même si ce n'est pas dans le même temps. On ne peut donc simultanément être psychothérapeute et rééducateur, ou observer et proposer, mais on peut l'être en décentrations successives, y compris dans une même séance. Cette manière de voir est parfois difficile à comprendre et à appliquer. Les temps ne sont hélas pas à la complémentarité, pour

des raisons économiques, idéologiques, ou de routine. Les CAMSP ont une place évidente dans le soutien de telles approches. Leur expérience d'un travail pluridisciplinaire les a convaincus de la nécessité de cette complémentarité. Or nos jeunes patients n'ont cure des discussions : ils ont besoin de se développer de manière optimale.

### *Bibliographie*

- AICARDI, J. ; SABRIL, I.S. ; REVIEW GROUP ; MUMFORD, J.P. ; DUMAS, C. ; WOOD, S. 1996. « Vigabatrin as initial therapy for infantile spasms : a European retrospective study », *Epilepsia*, 37, p. 638-642.
- APPLETON, R.E. 2001. « West syndrome : long-term prognosis and social aspects », *Brain Dev.*, 23 (7), p. 688-691.
- ASANO, E. ; CHUGANI, D.C. ; MUZIK, O. ; BEHEN, M. ; JANISSE, J. ; ROTHERMEL, R. et coll. 2001. « Autism in tuberous sclerosis complex is related to both cortical and subcortical dysfunction », *Neurology*, 57 (7), p. 1269-1277.
- ASARNOW, R.F. ; LOPRESTI, C. ; GUTHRIE, D. ; ELLIOTT, T. ; CYNTHIA, V. ; SHIELDS, W.D. ; SHEWMON, D.A. ; SANKAR, R. ; PEACOCK, W.J. 1997, « Developmental outcomes in children receiving resection surgery for medically intractable infantile spasms », *Dev. Med. Child. Neurol.*, 39 (7), p. 430-440.
- ASKALAN, R. ; MACKAY, M. ; BRIAN, J. ; OTSUBO, H. ; MC DERMOTT, C. ; BRYSON, S. ; BOYD, J. ; SNEAD, C. ; ROBERTS, W. ; WEISS, S. 2003. « Prospective preliminary analysis of the development of autism and epilepsy in children with infantile spasms », *J. Child. Neuro.*, 18 (3), p. 165-170.
- BARAM, T.Z. ; MITCHELL, W.G. ; TOURNAY, A. ; SNEAD, O.C. ; HANSON, R.A. ; HORTON, E.J. 1996. « High dose corticotrophin (ACTH) versus prednisone for infantile spasms : a prospective, randomised, blinded study », *Pediatrics*, 97, p. 375-379.
- BEEBE, B. ; LACHMAN, F.M. 1988. « Mother-infant mutual influence and precursors of psychic structure », dans A. Goldberg (sous la direction de), *Progress in Self Psychology*, vol. 3, Hillsdale, NJ, Anaytic Press, p. 3-25.
- BOLTON, P.F. ; PARK, R.J. ; HIGGINS, J.N. ; GRIFFITHS, P.D. ; PICKLES, A. 2002. « Neuro-epileptic determinants of autism spectrum disorders in tuberous sclerosis complex », *Brain*, 125 (Pt 6), p. 1247-1255.

- BULLINGER, A. 2004. *Le développement sensori-moteur de l'enfant et ses avatars. Un parcours de recherche*, Toulouse, érès.
- CHIRON, C. ; DULAC, O. ; BULTEAU, C. ; NUTTIN, C. ; DEPAS, G. ; RAYNAUD, C. ; SYROTA, A. 1993. « Study of regional cerebral blood flow in West syndrome », *Epilepsia*, 34 (4), p. 707-715.
- CHIRON, C. ; DUMAS, C. ; JAMBAQUÉ, I. ; MUMFORD, J. ; DULAC, O. 1997. « Randomised trial comparing vigabatrin and hydrocortisone in infantile spasms due to tuberous sclerosis », *Epilepsy Res.*, 26, p. 389-395.
- CHUGANI, H.T. ; DA SILVA, E. ; CHUGANI, D.C. 1996. « Infantile spasms : III. Prognostic implications of bitemporal hypometabolism on positron emission tomography », *Ann. Neurol.*, 39 (5), p. 643-649.
- COZOLINO, L. 2002. *The Neuroscience of Psychotherapy. Building and Rebuilding the Human Brain*, New York, W. W. Norton & Company.
- CURATOLO, P. ; PORFIRIO, M.C. ; MANZI, B. ; SERI, S. 2004. « Autism in tuberous sclerosis », *Eur. J. Paediatr. Neurol.*, 8 (6), p. 327-332.
- CUSMAI, R. ; DULAC, O. ; DIEBLER, C. 1988. « Focal lesions in infantile spasms », *Neurophysiol. Clin.*, 18 (3), p. 235-241.
- DULAC, O. 2001. « What is West syndrome ? », *Brain & Development*, 23, p. 447-452.
- DULAC, O. ; PLOUIN, P. ; JAMBAQUÉ, I. 1993. « Predicting favorable outcome in idiopathic West syndrome », *Epilepsia*, 34, p. 747-756.
- FAVATA I. ; LEUZZI, V. ; CURATOLO, M. 1987. « Mental outcome in West syndrome : prognostic value of some clinical factors », *J. Ment. Defic. Res.*, 31, p. 9-15.
- GILLBERG, I.C. ; GILLBERG, C. ; AHLSEN, G. 1994. « Autistic behaviour and attention deficits in tuberous sclerosis : a population-based study », *Dev. Med. Child. Neurol.*, 36 (1), p. 50-56.
- GREENSPAN, I.S. ; WIEDER, S. ; WESLEY, A. 1998. *The Child with Special Needs : Encouraging Intellectual and Emotional Growth*, Jackson, Perseus Books.
- GUTIERREZ, G.C. ; SMALLEY, S.L. ; TANGUAY, P.E. 1998. « Autism in tuberous sclerosis complex », *J. Autism Dev. Disord.*, 28 (2), p. 97-103.
- HAAG, G. 1993. « Hypothèses d'une structure radiaire de contenance et ses transformations », dans D. Anzieu, M. Boublé, J. Lassegue, G. Lavalle, S. Tisseron, *Les contenants de pensée*, Paris, Dunod, p. 41-59.

- HOLDEN, K.R. ; CLARKE, S.L. ; GRIESEMER, D.A. 1997. « Long-term outcomes of conventional therapy for infantile spasms », *Seizure*, 6, p. 201-205.
- HRACHOVY, R.A. ; GLAZE, D.G. ; FROST, J.D. Jr 1991. « A retrospective study of spontaneous remission and long-term outcome in patients with infantile spasms », *Epilepsia*, 32, p. 212-214.
- HUNT, A. ; DENNIS, J. 1987. « Psychiatric disorder among children with tuberous sclerosis », *Dev. Med. Child Neurol.*, 29 (2), p. 190-198.
- ITO, M. ; KUMAGAI, T. ; YAMAZAKI, Y. ; SEKIJIMA, K. ; SAKAKIBARA, K. ; MATSUTOMO, Y. ; HIJIKIGAWA, F. ; YAMADA, H. 2001. « Long-term prognosis of patients with West syndrome in Japan : medical aspects », *Brain Dev.*, 23 (7), p. 692-694.
- JAMBAQUÉ, I. ; CHIRON, C. ; DUMAS, C. ; MUMFORD, J. ; DULAC, O. 2000. « Mental and behavioral outcome of infantile epilepsy treated by vigabatrin in tuberous sclerosis patients », *Epilepsy Res.*, 38 (2-3), p. 151-160.
- KAYAALP, L. ; DERVENT, A. ; SALTIK, S. ; ULUDUZ, D. ; KAYAALP, I.V. ; DEMIRBILEK, V. ; GHAZIUDDIN, M. 2007. « EEG abnormalities in West syndrome : correlation with the emergence of autistic features », *Brain Dev. Jul.*, 29 (6), p. 336-345.
- KOO, B. ; HWANG, P.A. ; LOGAN, W.J. 1993. « Infantile spasms : outcome and prognostic factors of cryptogenic and symptomatic groups », *Neurology*, 43, p. 2322-2327.
- KUROKAWA, T. ; GOYA, N. ; FUKUYAMA, Y. ; SUZUKI, M. ; SEKI, T. ; OHTAHARA, S. 1980. « West syndrome and Lennox-Gastaut syndrome : a survey of natural history », *Pediatrics*, 65, p. 81-88.
- LEBOVICI, S. 1998. « Enaction. Glossaire », dans S. Lebovici (sous la direction de), *L'arbre de vie. Éléments de psychopathologie du bébé*, Toulouse, érès.
- LOMBROSO, C.T. 1983. « A prospective study of infantile spasms : clinical and therapeutic correlations », *Epilepsia*, 24 (2), p. 135-158.
- LUDWIG, B. 1987. « Neuroradiological aspects of infantile spasms », *Brain Dev.*, 9 (4), p. 358-360.
- LÚTHVÍGSSON, P. ; OLAFSSON, E. ; SIGURTHARDÓTTIR, S. ; HAUSER, W.A. 1994. « Epidemiologic features of infantile spasms in Iceland », *Epilepsia*, 35 (4), p. 802-805.
- MACALPINE, M. 2004. *Brain Training : New Hope for Children with Delayed Development*, Mac Alpine.

- MATSUMOTO, A. ; WATANABE, K. ; NEGORO, T. ; SUGIURA, M. ; IWASE, K. ; HARA, K. ; MIYAZAKI, S. 1981. « Infantile spasms : etiological factors, clinical aspects, and long term prognosis in 200 cases », *Eur. J. Pediatr.*, 135, p. 239-244.
- NABER, F.B.A. ; SWINKELS, S.H.N. ; BUITELAAR, J.K. ; BAKERMANSKRANENBURG, M.J. ; VAN IJZENDOORN, M.H. ; DIETZ, C. ; VAN DAALEN, E. ; VAN ENGELAND, H. 2007. « Attachment in toddlers with autism and other developmental disorders », *J. Autism Dev. Disord.*, 37, p. 1123-1138.
- OUSS-RYNGAERT, L. 2007. « Impact des neurosciences sur la pratique psychanalytique : la double lecture comme clinique “neuropsychanalytique” », *Revue française de psychanalyse*, 2, p. 419-436.
- OUSS-RYNGAERT, L. 2008. *Une approche intégrative et neuropsychanalytique. Suivi pluridimensionnel d'une cohorte de bébés épileptiques avec syndrome de West. De l'évaluation, au soin*, thèse de doctorat, Paris 7, 396 p.
- OUSS-RYNGAERT, L. 2012. « Troubles psychopathologiques et psychiatriques de l'enfant épileptique », EMC, *Psychiatrie*, 9, 1, p. 1-15.
- OUSS, L. 2013. « Troubles psychopathologiques de l'enfant épileptique : vers un modèle épigénétique ? », *Contraste*, à paraître.
- OUSS, L. ; SAINT-GEORGES, C. ; ROBEL, L. ; BODEAU, N. ; LAZNIK, M.C. ; CRESPIN, G. ; BURSZTEJN, C. ; GOLSE, B. ; NABBOUT, R. ; DESGUERRE, I. ; COHEN, D. 2013. « Infant's engagement and emotion as predictors of autism or intellectual disability in West syndrome », à paraître dans *European Child & Adolescent Psychiatry*.
- PIAGET, J. 1936. *La naissance de l'intelligence chez l'enfant*, Neuchâtel, Delachaux et Niestlé.
- RANTALA, H. ; PUTKONEN, T. 1999. « Occurrence, outcome and prognostic factors of infantile spasms and Lennox-Gastaut syndrome », *Epilepsia*, 40, p. 286-289.
- RIIKONEN, R. 1982. « A long-term follow-up study of 214 children with the syndrome of infantile spasms », *Neuropediatrics*, 13, p. 14-23.
- RIIKONEN, R. 1996. « Long-term outcome of West syndrome : a study of adults with a history of infantile spasms », *Epilepsia*, 37 (4), p. 367-372.
- RIIKONEN, R. 2001. « Long-term outcome of patients with West syndrome », *Brain & Development*, 23, p. 683-687.

- SCHORE, A.N. 2003. *Affect Dysregulation and Disorders of the Self*, New York, W. W. Norton & Company.
- SIDENVALL, R. ; EEG-OLOFSSON, O. 1995. « Epidemiology of infantile spasms in Sweden », *Epilepsia*, 36, p. 572-574.
- SMALLEY, S.L. 1998. « Autism and tuberous sclerosis », *J. Autism Dev. Disord.*, 28 (5), p. 407-414.
- SNEAD, O.C. 1996. « West syndrome : individualized ACTH therapy, by Heiskala et coll. », *Brain Dev.*, nov.-déc., 18 (6), p. 466-468.
- STERN, D.N. 2003. *Le moment présent en psychothérapie. Un monde dans un grain de sable*, Paris, Odile Jacob.
- TREVATHAN, E. ; MURPHY, C.C. ; YEARGIN-ALLSOPP, M. 1999. « The descriptive epidemiology of infantile spasms among Atlanta children », *Epilepsia*, 40 (6), p. 748-751.
- VAN IJZENDOORN, M.H. ; SCHUENGEL, C. ; BAKERMAN-KRANENBURG, M.J. 1999. « Disorganized attachment in early childhood : Meta-analysis of precursors, concomitants, and sequelae », *Development and Psychopathology*, 11, p. 225-249.
- VIGEVANO, F. ; FUSCO, L. ; CUSMAI, R. ; CLAPS, D. ; RICCI, S. ; MILANI, L. 1993. « The idiopathic form of West syndrome », *Epilepsia*, 34, p. 743-746.
- WEINMANN, H.M. 1988. « Lennox-Gastaut syndrome and its relationship to infantile spasms (West syndrome) », dans E. Niedermeyer, R. Degen (sous la direction de), *The Lennox-Gastaut Syndrome*, New York, Alan R. Liss, p. 301-306.