

## DMD : un déficit des capacités d'apprentissage implicite d'origine cérébelleuse ?

Claire-Cécile Michon, Christian Réveillère

### Résumé

La dystrophie musculaire de Duchenne (DMD) est due à un défaut de production de dystrophine liée à une mutation d'un gène sur le chromosome X. Cette protéine, normalement exprimée dans les muscles comporte plusieurs isoformes, telles que la Dp140 et Dp71, toutes deux présentes dans le système nerveux central, et plus spécifiquement dans les cellules pyramidales postsynaptiques, l'hippocampe et les cellules de Purkinje du cervelet. Plusieurs études récentes ont suggéré un lien entre difficultés d'apprentissage, notamment d'apprentissage implicite, et dysfonction cérébelleuse. Le cervelet jouerait un rôle important dans la détection des séquences d'événements, ainsi que dans l'acquisition et l'automatisation de procédures cognitives.

L'objectif de l'étude [1] est de comparer, à l'aide d'un test d'apprentissage implicite (*Serial Reaction Time Task* - SRTT, version modifiée), les capacités d'apprentissage implicite chez des enfants atteints de DMD sans retard intellectuel (n = 32) versus un groupe contrôle d'enfants se présentant avec un développement normal et appariés pour l'âge (n = 37). Le SRTT évalue l'apprentissage d'un rythme d'apparition d'un stimulus, sans que le sujet n'ait conscience de réaliser une tâche de mémoire. La consigne est d'appuyer sur une touche de l'ordinateur lorsqu'un cercle vert apparaît (au milieu de plusieurs stimuli organisés en différentes séquences). Deux conditions sont proposées : 1/ séquences présentées dans le même ordre 2/ séquences présentées de manière aléatoire. L'ordinateur enregistre les temps de réaction des sujets à l'apparition des cercles verts. La réduction des temps de réaction en condition ordonnée et la différence entre les deux conditions (ordonnée et aléatoire) sont le signe d'un apprentissage en mémoire implicite.

Malgré l'absence de retard intellectuel, le groupe DMD montre un taux d'apprentissage implicite significativement inférieur au groupe contrôle. Aucune corrélation génotype-phénotype n'est retrouvée et cette réduction de l'apprentissage implicite n'est pas liée à l'atteinte musculaire : il n'y a pas de différence observée entre les deux conditions de l'expérience (séquences ordonnées versus aléatoires) pour le groupe DMD et pas de différence dans les temps de réaction entre les deux groupes dans la condition aléatoire.

### Commentaire

Le but de cette étude est d'examiner la fonction cérébelleuse latérale chez les enfants et les adolescents atteints de DMD, en utilisant la version modifiée de la tâche de temps de réaction en série (SRTT), un test développé à l'origine par Nissen et Bullemer (1987) et déjà utilisé auprès de la population dyslexique [2].

Le cervelet est connu pour être responsable de la coordination de la motricité, de l'équilibre, de la marche et de l'articulation de la parole. Au cours des dernières années, plusieurs études ont étendu son rôle aux fonctions cognitives, telles que le langage, le raisonnement abstrait, les émotions et le traitement logique des informations.

Le rôle du cervelet dans les déficits de l'apprentissage implicite et de l'apprentissage procédural a été observé chez des enfants atteints d'une maladie neurologique acquise ou de dyslexie développementale. L'apprentissage implicite joue un rôle clé non seulement dans l'acquisition des compétences motrices mais aussi dans le développement des capacités cognitives et langagières telles que le traitement phonologique et l'alphabétisation, ceci permettant l'automatisation des processus de lecture et d'écriture. L'atteinte du cervelet peut en effet affecter les compétences langagières de différentes manières, par son implication dans le contrôle des mouvements oculaires, l'attention visuo-spatiale et la vision périphérique (composantes essentielles de la lecture).

Le dysfonctionnement du cervelet et, plus spécifiquement le cervelet latéral et ses connexions avec le cortex cérébral et les ganglions de la base (réseaux cérébro-cérébelleux), serait impliqué dans les difficultés bien connues des enfants atteints de DMD dans le traitement cognitif du matériel verbal (échec phonologique...). Les auteurs de la présente étude soulignent l'existence d'un profil similaire entre les enfants atteints de DMD et les enfants présentant une dyslexie développementale.

Les cellules de Purkinje présentes dans le cervelet sont essentielles au bon fonctionnement de celui-ci et lui permettent d'intégrer plus facilement l'information qu'il reçoit. L'absence de la dystrophine dans ces cellules peut expliquer les difficultés d'apprentissage implicite observées dans l'étude.

### Claire-Cécile Michon

AFM-Téléthon, Évry,  
France  
Service de Génétique,  
GH Pitié-Salpêtrière,  
Paris, France  
ccmichon@  
afm-telethon.fr

### Christian Réveillère

AFM-Téléthon, Évry,  
France  
Centre de Référence  
Maladies  
Neuromusculaires,  
CHU Henri Mondor,  
Créteil, France  
Université de Tours,  
France

### Contact

creveillere@  
afm-telethon.fr

Enfin, l'absence de corrélation génotype-phénotype, est sans doute à mettre en lien avec le fait que l'étude a exclu tout patient avec déficience intellectuelle (QI < 70), alors que l'on sait qu'elle est souvent associée à des mutations distales.

Cette étude, mettant en évidence une atteinte de la mémoire implicite, montre l'intérêt d'une prise en compte de ce déficit dans les prises en charge

orthophonique et psychoéducative s'inspirant de la neuropsychologie.

### DMD: a deficit of implicit learning abilities of cerebellar origin?

#### LIENS D'INTÉRÊT

Les auteurs déclarent n'avoir aucun lien d'intérêt concernant les données publiées dans cet article.

#### RÉFÉRENCES

1. Vicari S, Piccini G, Mercuri E, *et al.* Implicit learning deficit in children with Duchenne muscular dystrophy: evidence for a cerebellar cognitive impairment? *PLoS One* 2018 Jan 16 ; 13 (1) : e0191164.
2. Vicari S, Finzi A, Menghini D, Marotta L, Baldi S, Petrosini L. Do children with developmental dyslexia have an implicit learning deficit? *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2005 ; 76 : 1392-7.

## www.myobase.org

Ce portail documentaire spécialisé dans le domaine des maladies neuromusculaires, les situations de handicap qu'elles génèrent et leurs aspects psychologiques est publié par l'AFM-Téléthon

**Myobase donne un accès libre à 75 % des 53 000 notices bibliographiques du fonds documentaire collecté depuis 1990.**

- > **articles** de la littérature biomédicale et psycho-sociale
- > **livres, thèses**
- > **guides d'associations et rapports** institutionnels d'agences internationales
- > **brèves en français**, synthèses des articles médico-scientifiques internationaux les plus pertinents
- > **publications AFM-Téléthon** destinées aux professionnels de santé ou aux personnes atteintes de maladie neuromusculaire et à leur entourage

**UN OUTIL ERGONOMIQUE, UNE INTERFACE BILINGUE**

- Laissez-vous guider par les **tutoriels**
- Lancez une **recherche** et affinez votre sélection grâce aux filtres

TOUT MYOBASE

Rechercher...

Recherche avancée

Historique

**FILTRES**

Type de document

- Article [3443]
- Publication AFM [176]
- Thèse/Mémoire [107]
- Brève [102]

PUBLICATIONS AFM-Téléthon

BRÈVES

DOCUMENTS DE SYNTHÈSE

INSTITUT DES BIOTHÉRAPIES PUBLICATIONS

• Partagez les résultats de votre recherche

**UN ACCÈS facile et simple**

- Inscrivez dans le champ "RECHERCHE" :
  - une expression "maladie de pompe"
  - des mots-clés liés par + pour signifier ET "fauteuil + électrique" ou par - pour signifier NON "autonomie -établissement"



Fils RSS  
Lecteur RSS pour percevoir de votre abonnement les nouveautés de Myobase, tout aussi...



Alertes Myobase  
Les alertes vous permettent une sélection des dernières actualités de Myobase et peuvent être...

• Cliquez sur l'onglet **thématique** qui vous convient (haut de la page d'accueil)

• Abonnez-vous aux **alertes thématiques**. Créez vos alertes personnalisées en ouvrant un **compte personnel**

• Téléchargez la **Veille Neuromusculaire**

• Abonnez-vous aux **flux RSS**