

**UNIVERSITE CLAUDE-BERNARD LYON 1**

**INSTITUT DES SCIENCES et TECHNIQUES DE READAPTATION**

-----  
**Directeur : Professeur Yves MATILLON**  
-----

**ETUDE DE LA LATERALITE MANUELLE  
CHEZ LES PERSONNES PORTEUSES DE MALADIES LYSOSOMALES**

**MEMOIRE présenté pour l'obtention du  
CERTIFICAT DE CAPACITE D'ORTHOPHONISTE**

**par**

**MALLET Natacha**

**MICHAUD Marie**

**Autorisation de reproduction**



**Professeur Eric TRUY  
Responsable de l'enseignement**

**LYON, le 5 juillet 2007**

**N°1391**

## UNIVERSITE CLAUDE BERNARD LYON I

**Président**  
**Vice-Président CA**  
**Vice-Président CEVU**  
**Vice-Président CS**  
**Secrétaire Général**

**Pr. Lionel COLLET**  
**Pr. Joseph LIETO**  
**Pr. Daniel SIMON**  
**Pr. Jean-François MORNEX**  
**M. Gilles GAY**

\* \* \* \* \*

### FEDERATION SANTE

U.F.R. de Médecine LYON GRANGE BLANCHE	Directeur	<b>Pr. MARTIN Xavier</b>
U.F.R de Médecine LYON R.T.H. LAENNEC	Directeur	<b>Pr. COCHAT Pierre</b>
U.F.R de Médecine LYON-NORD	Directeur	<b>Pr. ETIENNE Jérôme</b>
U.F.R de Médecine LYON-SUD	Directeur	<b>Pr. GILLY François Noël</b>
U.F.R d'ODONTOLOGIE	Directeur	<b>Pr. ROBIN Olivier</b>
INSTITUT des SCIENCES PHARMACEUTIQUES ET BIOLOGIQUES	Directeur	<b>Pr. LOCHER François</b>
INSTITUT des SCIENCES et TECHNIQUES de READAPTATION	Directeur	<b>Pr. MATILLON Yves</b>
DEPARTEMENT de FORMATION ET CENTRE DE RECHERCHE EN BIOLOGIE HUMAINE	Directeur	<b>Pr. FARGE Pierre</b>

## FEDERATION SCIENCES

Centre de RECHERCHE ASTRONOMIQUE DE LYON - OBSERVATOIRE DE LYON	Directeur	<b>M. GUIDERDONI Bruno</b>
U.F.R. des SCIENCES ET TECHNIQUES DES ACTIVITES PHYSIQUES ET SPORTIVES	Directeur	<b>M. COLLIGNON Claude</b>
I.S.F.A. (Institut de SCIENCE FINANCIERE ET d'ASSURANCES)	Directeur	<b>Pr. AUGROS Jean-Claude</b>
U.F.R. de GENIE ELECTRIQUE ET DES PROCEDES	Directeur	<b>Pr. CLERC Guy</b>
U.F.R. de PHYSIQUE	Directeur	<b>Pr. HOAREAU Alain</b>
U.F.R. de CHIMIE ET BIOCHIMIE	Directeur	<b>Pr. PARROT Hélène</b>
U.F.R. de BIOLOGIE	Directeur	<b>Pr. PINON Hubert</b>
U.F.R. des SCIENCES DE LA TERRE	Directeur	<b>Pr. HANTZPERGUE Pierre</b>
I.U.T. A	Directeur	<b>Pr. COULET Christian</b>
I.U.T. B	Directeur	<b>Pr. LAMARTINE Roger</b>
INSTITUT des SCIENCES ET DES TECHNIQUES DE L'INGENIEUR DE LYON	Directeur	<b>Pr. LIETO Joseph</b>
U.F.R. de MECANIQUE	Directeur	<b>Pr. BEN HADID Hamda</b>
U.F.R. de MATHEMATIQUES	Directeur	<b>Pr. CHAMARIE Marc</b>
U.F.R. D'INFORMATIQUE	Directeur	<b>Pr. AKKOUCHE Samir</b>

# INSTITUT DES SCIENCES ET TECHNIQUES DE READAPTATION

## FORMATION ORTHOPHONIE

DIRECTEUR ISTR  
FORMATION  
**Pr. MATILLON Yves**

DIRECTEUR de la  
**Pr. TRUY Eric**

DIRECTEUR des ETUDES  
RECHERCHE  
**BO Agnès**

DIRECTEUR de la  
**Dr. WITKO Agnès**

RESPONSABLES de la FORMATION CLINIQUE  
**PERDRIX Renaud**  
**MORIN Elodie**

CHARGÉE du CONCOURS D'ENTREE  
**PEILLON Anne**

SECRETARIAT DE DIRECTION ET DE SCOLARITE  
**BADIOU Stéphanie**  
**CLERC Denise**

## Remerciements

A **Madame Thomalla** qui nous a proposé ce sujet quand nous étions dans une période critique et qui nous a accompagnées dans notre travail. Nous la remercions également de nous avoir fait partager son expérience lors des bilans orthophoniques des Consultations Multi Disciplinaires.

A **Madame Tain**, pour l'attention qu'elle a portée à notre étude et pour ses conseils avisés.

A **toute l'équipe du Pavillon S, à Madame Guffon**, aux médecins, infirmiers et secrétaires, pour leur accueil chaleureux, leur disponibilité et la facilité avec laquelle ils nous ont permis d'évoluer dans le service et d'étudier les dossiers des patients.

Aux **patients et à leurs familles** qui ont largement répondu aux questionnaires et qui ont accepté notre présence lors des bilans auxquels nous avons participé. Merci tout particulièrement à ceux qui nous ont accordé leur confiance en nous livrant leurs témoignages.

# SOMMAIRE

<b>INTRODUCTION.....</b>	<b>1</b>
<b>PARTIE THEORIQUE .....</b>	<b>2</b>
I. LES MALADIES LYSOSOMALES .....	2
II. LATERALITE ET GAUCHERIE.....	8
<b>PROBLEMATIQUE &amp; HYPOTHESES.....</b>	<b>16</b>
<b>EXPERIMENTATION.....</b>	<b>17</b>
I. PRESENTATION DE LA POPULATION.....	17
II. METHODE EXPERIMENTALE : DESCRIPTION DU MATERIEL ET OBJECTIFS.....	21
<b>PRESENTATION DES RESULTATS.....</b>	<b>27</b>
I. TAUX DE GAUCHERS GRAPHIQUES.....	27
II. LATERALITE USUELLE.....	32
III. RECHERCHE D'UNE DISCORDANCE ENTRE LATERALITES GRAPHIQUE ET USUELLE.....	34
IV. OBSERVATIONS QUALITATIVES .....	35
<b>DISCUSSION .....</b>	<b>36</b>
I. COMMENTAIRE DES RESULTATS .....	36
II. LES LIMITES DE NOTRE ETUDE .....	40
III. APPORTS PERSONNELS.....	44
IV. OUVERTURES .....	46
<b>CONCLUSION.....</b>	<b>48</b>
<b>BIBLIOGRAPHIE.....</b>	<b>49</b>
<b>ANNEXES.....</b>	<b>52</b>
<b>TABLES.....</b>	<b>52</b>

# **INTRODUCTION**

## INTRODUCTION

Les maladies lysosomales sont des maladies génétiques rares du métabolisme dont il existe plusieurs formes plus ou moins invalidantes. Ces pathologies recouvrent de nombreux troubles tels que des atteintes neurologiques ou motrices, pouvant aller de formes légères à des formes très graves qui réduisent l'espérance de vie.

Depuis une quinzaine d'années, les personnes qui en sont porteuses bénéficient de Consultations Multi Disciplinaires au sein du CERLYMM, centre de référence lyonnais des maladies héréditaires du métabolisme, situé à l'hôpital Edouard Herriot. Ces consultations permettent, environ une fois par an, de faire le point sur l'état de santé global des patients. La plupart du temps, un bilan orthophonique est réalisé pour écouter le patient et sa famille, évaluer l'évolution verbale et non-verbale, informer et orienter la prise en charge. Une grande variété de troubles peut faire l'objet de ce bilan, notamment des troubles perceptifs, de déglutition, de langage et de graphisme. Ce dernier point est à l'origine du questionnement qui sous-tend notre étude. En effet, lors des bilans de graphisme, on a pu observer une fréquence plus élevée de gauchers graphiques parmi les personnes porteuses de maladies lysosomales que dans une population tout-venant. Dans notre travail, nous cherchons à objectiver cette impression, ce qui nous amène également à étudier la latéralité manuelle de manière plus générale.

Nous consacrerons la première partie de notre étude au cadre théorique étayant notre réflexion sur la latéralité et les maladies lysosomales. Après avoir présenté notre problématique et les hypothèses qui en découlent, nous exposerons l'expérimentation, qui est principalement basée sur une étude de dossiers et une analyse de questionnaires. Nous présenterons ensuite les résultats de notre recherche que nous discuterons dans la dernière partie.

# **PARTIE THEORIQUE**

## **I. Les maladies lysosomales**

Les maladies lysosomales sont des maladies génétiques rares. Sont appelées maladies rares les maladies qui touchent un nombre restreint de personnes par rapport à la population générale (soit moins d'une personne sur deux mille). 80% d'entre elles sont d'origine génétique identifiée. Ce sont des maladies graves, chroniques, où le pronostic vital est souvent en jeu. En outre, elles sont invalidantes et entraînent une perte d'autonomie, ce qui nécessite un important soutien médical et psychologique aux patients et à leur famille, qui se trouvent dans une grande souffrance.

Le manque de recherches et de connaissances autour de ces pathologies explique que beaucoup d'entre elles n'ont pas de traitement (I. Eyoun, 2004, site Eurordis, 2006).

### *1. Généralités sur les maladies lysosomales*

Les maladies lysosomales, qui sont au nombre de quarante environ, sont à l'origine de troubles graves et irréversibles. Environ trois mille enfants en sont atteints en France et deux cent cinquante à quatre cent nouveaux cas apparaissent chaque année (site VML, 2006).

#### 1.1 Des maladies métaboliques génétiques

Les maladies lysosomales s'inscrivent dans le cadre plus général des maladies métaboliques. Une maladie métabolique génétique apparaît lors de la transmission et de l'expression d'un gène pathologique, entraînant un dysfonctionnement au niveau du métabolisme (Arthuis cité par Koifman, 2001). On entend par métabolisme « *l'ensemble des réactions biochimiques se produisant au sein de l'organisme* » (Larousse médical), réactions de fabrication et de dégradation des molécules. Dans le cas des maladies lysosomales, le gène touché concerne un organite particulier intervenant dans le métabolisme : le lysosome.

## 1.2 A l'origine de la pathologie, le lysosome

C'est en Belgique, dans les années cinquante, qu'a été identifié le lysosome. Il est en quelque sorte « l'usine de retraitement de la cellule » (site VML). C'est un organe qui contient des enzymes ayant pour rôle de dégrader les produits biologiques complexes, dont chacun constitue un substrat pour son enzyme spécifique. Il est à noter que les enzymes sont des « *protéines accélérant les réactions chimiques de l'organisme* » (Larousse médical). « *L'inactivation d'une seule de ces enzymes aboutit à l'accumulation du substrat correspondant, à l'engorgement du lysosome, puis du tissu, et à plus ou moins long terme, à une maladie de surcharge souvent d'une haute gravité* » (Guffon, 1994, INT I).

Selon le type d'enzyme affectée, il y a deux types de dysfonctionnement du lysosome, à savoir les enzymopathies et le déficit des transporteurs. Les enzymopathies constituent un déficit de l'activité enzymatique au sein même du lysosome, empêchant la dégradation des substrats. Quant au déficit des transporteurs, il correspond à l'atteinte d'une enzyme spécifique située dans la membrane du lysosome, ce qui entrave la diffusion des molécules à travers cette membrane (Maroteau, 1998). Dans les deux cas, l'accumulation de substrats engorge la cellule et provoque le plus souvent des organomégalies et des dysmorphies. Ce phénomène concerne toutes les maladies lysosomales. Parfois, peut s'ajouter à l'accumulation une modification du substrat en une substance chimiquement toxique pour la cellule.

## 1.3 Mode de transmission

Dans la majorité des cas, les maladies lysosomales se transmettent sur un mode autosomique récessif. Cela signifie que les parents portent chacun un allèle pathologique. C'est lorsque ces deux allèles sont transmis à l'enfant que la maladie se manifeste. Ce type de transmission implique un risque de 25% d'avoir un enfant malade, fille ou garçon. Il faut relever le cas particulier des maladies de Hunter et de Fabry, qui sont liées, elles, au chromosome X (site VML).

## 1.4 Dépistage et diagnostic

Il est rare que les signes révélateurs de la maladie soient présents dès la naissance. Ils apparaissent en général au bout de quelques mois, plusieurs années ou même à l'âge adulte. Le diagnostic repose sur un examen clinique, une analyse de cellules sanguines ou médullaires, une analyse d'urine et une IRM. Plus vite le diagnostic sera établi, plus vite on pourra mettre en place des stratégies thérapeutiques spécifiques adaptées (thérapeutiques qui ne sont pas encore envisageables pour toutes les maladies). De plus, un dépistage anté-natal est possible chez les couples à risque, couples ayant un membre de leur famille atteint de la maladie.

## 2. *Caractéristiques de ces maladies et description des troubles*

### 2.1 Caractéristiques générales

Les manifestations de ces maladies sont très diverses, allant de formes légères à des troubles graves, les formes sévères étant les plus récurrentes et comportant des atteintes neurologiques. Le pronostic vital des patients est ainsi souvent mis en jeu. Au cours de l'évolution de la maladie apparaissent des déficiences, puis des lésions irréversibles, qui touchent différents organes. La réduction des facultés physiques et/ou mentales est alors progressive et irrémédiable.

La nature des troubles dépend de l'enzyme atteinte, et donc du type de substrat accumulé dans la cellule, ce qui permet un classement des maladies lysosomales. Par exemple, l'accumulation de mucopolysaccharides se retrouve dans toutes les mucopolysaccharidoses. De cette manière, une quarantaine de maladies lysosomales ont été dénombrées, regroupées en six classes, auxquelles ont été ajoutées les anomalies du transfert lysosomal et les syndromes de Papillon-Lefevre et de Chediak-Higashi. (Le classement selon les grands types de maladies se situe dans l'annexe 1).

## 2.2 Les principaux troubles

Selon le type de maladie et le degré d'atteinte, on peut retrouver :

- des complications neurologiques :
  - des troubles moteurs
  - des manifestations épileptiques
  - des atteintes neuro-sensorielles comme une surdité ou des troubles de la vue
  - des troubles vésico-sphinctériens
- des troubles de la déglutition
- des troubles respiratoires
- des troubles cardiaques
- des troubles touchant la sphère ORL
- des troubles stomatologiques
- des troubles digestifs
- des troubles orthopédiques

Lorsqu'ils sont présents, ces symptômes peuvent entraîner des retards dans différents domaines, comme le développement global, mental, psychomoteur, langagier, etc. La gravité de ces atteintes entrave souvent l'autonomie de la personne, pouvant même aller jusqu'à la rendre totalement dépendante de son entourage. Par ailleurs, il est important de souligner la présence fréquente de troubles psycho-affectifs, conséquence d'un vécu difficile de la maladie.

## 2.3 Les atteintes en lien avec la motricité manuelle

De nombreux troubles présents dans les maladies lysosomales peuvent entraver la motricité manuelle. On peut les regrouper dans les trois rubriques suivantes :

- Troubles orthopédiques (concernant l'épaule, le coude, le bras, le poignet, la main et les doigts) :
  - enraidissements articulaires
  - troubles osseux (dysostoses)

- syndrome du canal carpien. Ce syndrome consiste en une compression du nerf médian dans le canal carpien, situé dans le poignet. Il entraîne des douleurs et une perte de sensibilité au niveau de la main.
- retards de croissance
  
- Symptômes neurologiques ou neuro-sensoriels :
  - hypotonie ou hypertonie
  - paralysies
  - ataxie
  - spasticité
  - retard ou régression psycho-motrice
  
- Troubles ophtalmologiques :
  - opacités cornéennes
  - autres troubles de la vue

Comme on l'a vu, ces atteintes entraînent une perturbation de la motricité manuelle, nécessaire dans des activités impliquant la motricité fine, telles que l'écriture (Cf. photographie en annexe 2 et exemple d'écriture en annexe 3).

### *3. Les thérapeutiques*

On peut distinguer des thérapeutiques symptomatiques et des thérapeutiques spécifiques. Les premières traitent les manifestations de la maladie, alors que les secondes visent à agir directement sur son origine.

#### 3.1 Thérapeutiques symptomatiques

Elles regroupent tous les soins et traitements agissant sur les troubles, comme les soins infirmiers, les traitements médicamenteux, les interventions chirurgicales, mais concernent aussi les prises en charge kinésithérapique, orthophonique, psychologique, ...

### 3.2 Thérapeutiques spécifiques

Il existe trois sortes de traitements spécifiques. Les malades peuvent ainsi bénéficier d'une enzymothérapie substitutive, qui consiste à injecter régulièrement au patient une enzyme saine, qui viendra remplacer l'enzyme déficiente. Selon les maladies, on peut également envisager une greffe de moelle osseuse. Il s'agit d'introduire de nouvelles cellules dans l'organisme, qui pourront dispenser des enzymes saines. Enfin, des recherches portent sur la thérapie génique, qui permettrait, dans l'avenir, d'agir directement sur le gène responsable de la maladie.

Les traitements spécifiques permettent dans la plupart des cas une régression des symptômes, et parfois un ralentissement de l'évolution de la maladie. Ainsi, on peut noter chez certains malades un affinement des traits, des organes qui retrouvent leur taille normale. Cependant, tous les malades ne peuvent pas bénéficier de ces traitements à l'heure actuelle.

## 4. *Les consultations multi-disciplinaires*

### 4.1 L'association Vaincre les Maladies Lysosomales (VML)

Les personnes atteintes de maladies lysosomales et leurs familles peuvent se sentir vite isolées du fait même de la rareté de leur maladie. Elles font souvent preuve d'un important investissement personnel dans la prise en charge de leurs troubles. Les difficultés rencontrées au quotidien, l'envie de mieux faire connaître leur maladie et le besoin de partager leur vécu ont amené les malades, leurs familles et les professionnels à créer l'association VML en 1994.

### 4.2 Les Consultations Multi Disciplinaires (CMD)

Sous l'impulsion de l'association VML ont été créées les Consultations Multi Disciplinaires (CMD), en collaboration avec trois hôpitaux français, dont l'Hôpital Edouard Herriot à Lyon. Ce dernier est un centre de référence national des maladies métaboliques et accueille environ une fois par an les patients porteurs de maladies lysosomales lors des CMD. Cette visite permet au malade d'être suivi par une équipe

pluridisciplinaire de professionnels qui réalisent un examen clinique et des bilans audiophonologiques, ORL, cardiaques, orthopédiques, kinésithérapiques, orthophoniques, stomatologiques et psychologiques. Cette pluridisciplinarité est primordiale pour assurer une bonne coordination des soins et un suivi de l'évolution du malade.

Enfin, comme le soulignent Hoffmann et Coll. (2002), ces consultations apportent un soutien psychologique aux malades et à leur entourage, le but étant d'aider le patient à accéder à un développement optimal durant son enfance, une autonomie maximale, une intégration sociale et une estime de soi en tant qu'adolescent ou adulte.

## **II. Latéralité et gaucherie**

### *1. Latéralisation et latéralité manuelle*

#### 1.1 Définitions de la latéralisation et de la latéralité

La latéralisation recouvre « *l'organisation, pendant la petite enfance, de l'asymétrie fonctionnelle du corps humain, du côté droit ou gauche, liée à la spécialisation des hémisphères cérébraux.* » Elle permet la mise en place de la latéralité, définie comme la « *préférence systématisée droite ou gauche, dans l'utilisation de certains organes pairs (main, pied, œil et oreille).* » (définitions du Petit Robert). Ainsi, la latéralité exprime un état, la latéralisation un processus. Selon Auzias (1984), 75% des enfants sont latéralisés à trois ans et demi, mais la latéralisation se stabiliserait vraiment vers l'âge de quatre ans chez le droitier et seulement sept ans chez le gaucher. Hildreth (cité par Lerbet, 1969), indique quant à lui une stabilisation de la dextralité vers deux ou trois ans et de la sénestralité vers trois ou quatre ans. Enfin, Auzias propose un classement des différents degrés de latéralité en fonction du nombre d'activités réalisées avec une main ou avec l'autre : les gauchers forts, les gauchers souples, les ambidextres, les droitiers teintés de gaucherie et les droitiers forts.

## 1.2 Les différentes latéralités

On peut distinguer la « *latéralité de base, axiale et innée, d'une part, et la latéralité d'utilisation, périphérique et acquise, d'autre part.* » (Du Pasquier, 2001, p.31). La première correspond à la latéralité neurologique, la seconde à l'utilisation de nos organes pairs. La latéralité périphérique manuelle est constituée elle-même de la latéralité usuelle et de la latéralité graphique. La latéralité usuelle au sens strict est la prévalence manuelle s'exprimant dans des tâches autres que le dessin et l'écriture, ces deux activités étant caractéristiques quant à elles de la latéralité graphique, exigeant une organisation fonctionnelle perceptivo-motrice plus complexe et spécifique (Auzias, 1984). La latéralité usuelle concerne par exemple des activités comme boire, tenir sa fourchette ou remonter une fermeture à glissière. Auzias précise que les gestes les plus fins, comme faire glisser une perle dans un tube, sont réalisés par la main qui a le plus de prédisposition pour l'écriture. Elle pose donc l'hypothèse qu'il existe un rapport entre la main choisie pour l'écriture et la main utilisée pour réaliser diverses activités, plus particulièrement celles qui nécessitent un fin contrôle tonique. Investiguer la latéralité usuelle permettrait ainsi de pouvoir prédire la main qui semblerait le mieux convenir pour écrire. Cependant, Auzias précise que ce rapport n'est pas systématique et ne suffit pas pour accompagner l'enfant en difficulté dans le choix d'une main. Chaque cas est particulier et les facteurs inhérents à l'individu et à son environnement sont à prendre en compte.

En général, la latéralité usuelle et la latéralité graphique concordent. Ainsi, 83% des gauchers graphiques sont également gauchers usuels et 91% des droitiers graphiques sont aussi droitiers usuels (Auzias).

## 1.3 L'ambidextrie

Lorsque l'ensemble des actions manuelles d'un sujet est marqué par l'absence ou la quasi-absence de prévalence manuelle, on parle d'ambidextrie. Chez le jeune enfant, il existe une période d'ambidextrie « normale », située avant l'entrée dans le langage écrit. Puis, plus l'enfant grandit et manipule des objets, plus sa préférence manuelle devient manifeste, et ce dès la deuxième année de vie (De Agostini et A.-L. Doyen, 2005). Une latéralité mal établie, c'est-à-dire l'absence de prévalence d'une main sur l'autre, peut avoir de multiples conséquences. Parmi celles-ci, on retiendra une efficacité motrice

moins performante, des troubles de la structuration spatiale engendrant des difficultés en lecture (par exemple, confusion de lettres) et en écriture (dysgraphies). Il est alors important d'aider l'enfant à choisir une main si la latéralité peine à s'établir.

#### 1.4 Les différents types d'influences dans la mise en place de la latéralité manuelle

Nous ne pouvons toujours pas expliquer précisément pourquoi certains individus choisissent une main plutôt que l'autre et pourquoi les gauchers sont faiblement représentés dans la population générale. Néanmoins, on sait que la latéralité est fonction de la dominance d'un hémisphère, mais qu'elle est également soumise à divers types d'influences, principalement génétiques et environnementales.

##### a) Les facteurs génétiques

La latéralité peut en partie être expliquée par une transmission héréditaire, comme en témoigne la stabilité du taux de gauchers quels que soient les époques et les lieux géographiques. Il existe des modèles génétiques (Annett, 1985, 1987, 2003 ; Mc Manus, 1985, 1991, cités par Fagard, 2004) et des recherches au niveau de la génétique moléculaire (Crow, 1995 ; Francks et al, 2002 ; Van Agtmael et al, 2002, cités par Fagard) dans ce domaine. De plus, des études familiales montrent que deux parents droitiers ont 8% de chance d'avoir un enfant gaucher, contre 20% pour un couple mixte et seulement 26,1% quand les deux parents sont gauchers (Fagard, p.14). On peut donc considérer que la dominance hémisphérique et l'hérédité, si elles sont bien présentes dans la mise en place de la latéralité, semblent plutôt être des prédispositions qui laissent une large place aux facteurs environnementaux et culturels.

##### b) Les facteurs environnementaux et culturels

Le milieu dans lequel se développe l'individu joue également un rôle important dans la mise en place de la latéralité. Ainsi, il existe des influences prénatales (position asymétrique du fœtus qui entraîne des asymétries auditives et vestibulaires, taux hormonal, etc.), des influences postnatales précoces (par exemple, position de l'enfant couché ou porté), des influences culturelles et des influences familiales et sociales dont la pression s'exerce de manière plutôt implicite (imitation précoce des parents, pression

de la société où tout est organisé pour les droitiers) (Fagard, 2004, chap. 8). Cette influence de l'environnement familial semble s'appliquer davantage sur les mouvements mettant en jeu la périphérie des membres. En effet, M.A Du Pasquier (2001) décrit une maturation plus tardive de ces mouvements périphériques, qui ont plus le temps d'être influencés par l'environnement social. Dans ce cas, un enfant dont la gaucherie n'est pas très forte pourra devenir droitier.

L'établissement de la préférence manuelle dépend donc de l'intrication de facteurs à la fois génétiques et environnementaux. Ainsi, selon Wile, (cité par Hécaen et Ajuriaguerra, 1963, p.139), l'hérédité et la préférence culturelle acquise sont des « *mécanismes qui ne s'excluent pas et qui semblent plutôt coexister, interagir et coopérer* ». Cela explique la complexité de l'étude des mécanismes présidant à la latéralité.

### 1.5 Les moyens d'investigation de la latéralité manuelle usuelle et graphique

Afin d'analyser la latéralité manuelle, on peut avoir recours à deux types d'évaluations. La première concerne la préférence manuelle, c'est-à-dire le choix d'une main pour réaliser une activité particulière. Dans ce premier cas, il existe deux techniques : d'une part, le test de préférence, au cours duquel on demande à la personne d'effectuer réellement ou symboliquement une tâche (par exemple, « l'épreuve de latéralité » de Auzias, 1984, qui permet d'obtenir un quotient de latéralité du sujet), d'autre part, le questionnaire, dans lequel on demande la main préférée pour différentes tâches (notamment « le questionnaire d'Edimbourg » (Oldfield, 1971), le plus utilisé actuellement). Selon Hécaen et Ajuriaguerra (1963, p.23), « *la plupart des questionnaires comprennent entre dix et vingt questions* ». Il est intéressant de proposer des items portant sur des tâches bimanuelles et unimanuelles, apprises et non apprises.

Le deuxième type d'évaluation s'intéresse à la performance manuelle grâce à des épreuves d'efficacité comparée des deux mains. Il s'agit de faire exécuter une tâche d'une main puis de l'autre pour comparer leurs performances.

## *2. La gaucherie et ses spécificités*

### 2.1 Proportion dans la population

On observe une discordance entre les auteurs en ce qui concerne le taux de gauchers dans la population générale, en raison de la disparité des méthodes employées, des populations ciblées et de la difficulté à établir des critères précis pour déterminer la latéralité d'un sujet. En effet, comme nous l'avons vu précédemment, les moyens d'investigation sont très divers. Malgré tout, on admet communément un taux de gauchers de 10% dans la population générale : entre 5 et 10% selon Hécaen et Ajuriaguerra (1963), 10% selon Springer et Deutsch (2000), 10% selon Du Pasquier (2001). Enfin, les chercheurs s'accordent pour dire qu'il y a une plus grande proportion d'hommes parmi les gauchers (Herron, 1980).

### 2.2 Rapport entre asymétrie fonctionnelle et latéralité manuelle

Les gauchers se différencient des droitiers au niveau de l'asymétrie fonctionnelle. En effet, les fonctions cérébrales sont mieux réparties entre les deux hémisphères chez les gauchers. La dominance cérébrale est donc moins stricte (Lerbet, 1969 ; Herron, 1980 ; Springer et Deutsch, 2000). Ainsi, le gaucher est amené à utiliser de façon moins systématique sa main gauche, contrairement au droitier qui se sert quasi exclusivement de sa main droite. Autrement dit, les droitiers sont plus droitiers que les gauchers ne sont gauchers ! On trouve 25% de droitiers exclusifs dans la population contre un pourcentage presque nul de gauchers exclusifs. L'observation de la latéralité manuelle à travers des questionnaires ou des entretiens met en évidence ce phénomène, à savoir que les gauchers utiliseront moins strictement leur main préférentielle que les droitiers dans les tâches proposées (Herron). En effet, Provins et Cunliffe (1971) soulignent dans leur étude portant sur la latéralité que le choix de la main, chez les personnes testées, est variable selon la tâche proposée, variabilité qui concerne principalement les gauchers. Par ailleurs, Stamback et coll. (1961), qui ont cherché à relier efficacité motrice et écriture, ont trouvé une précision et une vitesse d'exécution moindres chez les gauchers.

## 2.3 L'écriture du gaucher

Une autre caractéristique des gauchers concerne le graphisme, domaine dans lequel ils ont tendance à rencontrer plus de difficultés que les droitiers. En effet, dans notre société, nous écrivons par convention de gauche à droite. Or, cela ne correspond pas au geste physiologique du gaucher qui est obligé de pousser sa plume au lieu de la tirer. De plus, celui-ci est gêné par la progression du bras qui se rapproche de son corps, et par le fait que sa main cache ce qu'il vient d'écrire au fur et à mesure de la progression. Comme le rappelle Albaret (1995), les difficultés sont amplifiées vers l'âge de neuf ans, période d'automatisation de l'écriture où des exigences de vitesse apparaissent. Le mouvement du scripteur gaucher n'étant pas adapté au sens conventionnel gauche-droite, l'écriture est plus lente que chez le droitier, parfois laborieuse, de mauvaise qualité et peut entraîner une gêne voire des douleurs. La posture alors la plus adaptée et la plus fréquente pour le gaucher est de placer sa main sous la ligne, de façon symétrique à la position des droitiers, avec la feuille inclinée vers la droite et située dans l'hémichamp gauche. Il existe deux autres possibilités qui, quant à elles, peuvent entraîner davantage de crispations et de phénomènes douloureux. La première, dite « main en balayage », consiste à placer la main parallèlement à la ligne d'écriture. Dans cette position, généralement transitoire, l'enfant repasse sur ce qu'il vient d'écrire. La deuxième possibilité consiste à placer le poignet en crochet au-dessus de la ligne (Ajuriaguerra, 1964). Ainsi, comme le souligne Auzias (1973, p. 667), il existe une « *spécificité des comportements grapho-moteurs chez les gauchers, spécificité qu'il importe de bien connaître, notamment dans la pratique* ».

## 3. Latéralité et pathologie

### 3.1 Discordances entre les latéralités

Chez un même individu les différentes latéralités peuvent ou non concorder entre elles. Il peut exister différents types de discordances.

Tout d'abord, latéralité neurologique et périphérique peuvent différer chez un même individu, même si elles concordent dans la majorité des cas. (Bergès, 1968). Ainsi, certains gauchers de base – ou neurologiques- peuvent devenir des droitiers d'utilisation.

Du Pasquier (2001, p.31) souligne cependant « *qu'il ne s'agit pas là d'un phénomène pathologique* ».

Ensuite, au sein même de la latéralité périphérique, on peut retrouver des discordances entre les différentes latéralités de nos organes pairs. En opposition à une latéralité homogène, il existe une latéralité croisée, c'est-à-dire une prédominance différente chez un même sujet entre œil, main et pied. Mais cette hétérogénéité est fréquemment rencontrée dans la population et n'a aucune influence sur la mise en place de la latéralité manuelle (Hécaen et de Ajuriaguerra, 1963).

Enfin, en ce qui concerne la latéralité manuelle, nous avons exposé précédemment que, généralement, latéralités usuelle et graphique concordent. Cependant, selon Auzias (1984), ces deux latéralités diffèrent chez 16% des enfants qu'elle a pu observer. Par ailleurs, elle met en évidence une forme de non concordance particulièrement atypique, à savoir « *des enfants nettement droitiers sur le plan usuel mais qui sont gauchers graphiques.* » (p. 221). Il est intéressant de noter qu'elle propose une hypothèse en lien avec la pathologie. Auzias fait alors référence à l'étude de Price (1954) qui montre que des sujets ayant des atteintes des fonctions motrices utilisent de façon plus répartie leurs deux mains, selon le degré d'atteinte des deux membres et selon le type de tâche effectuée. Ce type d'étude amène à un questionnement plus approfondi sur les rapports entre latéralité et pathologie. Il apparaît que c'est l'absence de latéralisation franche qui est surtout problématique. Ainsi, Tim Crow (1995) considère que l'on retrouve parmi les ambidextres des individus avec un déficit cognitif. Cependant, tous les auteurs ne partagent pas cette idée. Marian Annett (1989), à l'opposé, avance que « *les personnes possédant un faible degré de latéralité sont justement celles qui présentent le moins de désavantages tant sur le plan langagier que visuo-spatial* ».

### 3.2 Gaucherie et pathologie

Dans la population ordinaire, la gaucherie n'est pas considérée comme un phénomène pathologique. En effet, Du Pasquier (2001, p.65) signale que « *dans le Nouveau Traité de Psychiatrie de l'Enfant et de l'Adolescent, la gaucherie n'est mentionnée à aucun moment, ni en tant que telle, ni en tant que donnée étiologique, dans aucun des syndromes présentés.* » Néanmoins, il faut faire la différence entre « *gaucherie naturelle* » et « *gaucherie pathologique* ». Concernant la gaucherie pathologique, nous distinguerons deux situations différentes : les cas de gaucherie dus à

des phénomènes pathologiques et l'observation d'un nombre élevé de gauchers dans certaines pathologies.

Dans le premier cas, la gaucherie est due à des « accidents » développementaux de l'hémisphère gauche, en lien avec une origine hormonale (hypothèse d'un excès de testostérone chez le fœtus) ou d'autres problèmes périnataux (grossesse, accouchement difficiles, prématurité...) (Fagard, 2004). Ainsi « des encéphalopathies, des crises d'épilepsie, des micro-lésions cérébrales (souvent passées inaperçues) peuvent modifier la latéralisation initiale du nouveau-né, et aboutir à ce que Villard (1973) appelle des faux-gauchers » (cité par Gaude et Ogier, 2002). Ces lésions précoces sont responsables de la déficience de la main droite et entraînent l'utilisation de la main gauche (Gordon cité par Hécaen, 1963).

Par ailleurs, de nombreux auteurs font part d'une fréquence élevée de la gaucherie dans certaines populations pathologiques, par exemple parmi les personnes bègues, dyslexiques, épileptiques ou trisomiques 21. Ainsi, Carlier et al. (2006) ont investigué la latéralité manuelle d'enfants trisomiques, d'enfants avec le syndrome de Williams Beuren et d'enfants à « développement normal ». Ils ont trouvé plus de gauchers parmi les enfants trisomiques 21 et se posent la question d'un lien entre une latéralité atypique et des syndromes génétiques spécifiques. On peut également citer le travail de Koifmann (2001), qui portait sur une population de quarante-neuf personnes atteintes de mucopolysaccharidoses, et qui a mis en évidence, entre autres observations, un taux élevé de gauchers dans cette population : 26,5 %. Cependant, des auteurs tels que Journet (1972) soulignent l'importance de ne pas confondre « une relation de causalité avec une relation de concomitance ». En effet, désordres fonctionnels et gaucherie peuvent coexister chez un individu sans que l'un soit forcément la conséquence de l'autre. Il est tout de même clair que l'on retrouve un nombre très important de gauchers dans plusieurs populations pathologiques. On peut se demander dans quelle mesure cette fréquence élevée « n'est que la conséquence de la motricité de bas niveau souvent caractéristique de ces populations pathologiques ou bien si un dysfonctionnement de l'hémisphère gauche est directement responsable du choix moins fréquent de la main droite chez ces sujets » (Fagard, 2004). Les débats autour de la notion de gaucherie pathologique restent donc d'actualité.

# **PROBLEMATIQUE & HYPOTHESES**

A l'hôpital Edouard Herriot, le bilan orthophonique fait partie intégrante des consultations multi-disciplinaires organisées depuis de nombreuses années pour les personnes atteintes de maladies lysosomales. Lors de ce bilan, l'analyse du graphisme et l'observation clinique ont souvent donné l'impression d'un nombre plus élevé de gauchers graphiques que dans la population tout-venant.

Nous cherchons alors à objectiver cette impression : y a-t-il réellement plus de gauchers parmi les personnes atteintes de maladies lysosomales ?

Par ailleurs, il apparaît dans la littérature que les pathologies avec atteintes motrices seraient marquées par une latéralité manuelle mal établie (il n'y a pas de prévalence d'une main sur l'autre) en ce qui concerne à la fois les activités de la vie quotidienne (latéralité usuelle) et le dessin et l'écriture (latéralité graphique). Nous tenterons de vérifier ces données lors de notre étude.

Ce problème de recherche nous amène alors à poser trois hypothèses.

La première est qu'il y a plus de gauchers graphiques parmi les personnes atteintes de maladies lysosomales que dans la population ordinaire.

La deuxième concerne la latéralité usuelle des personnes atteintes de maladies lysosomales, latéralité qui serait moins bien établie que dans la population générale.

Nous posons enfin comme troisième hypothèse, l'existence, au sein de la population étudiée, d'une discordance entre latéralités graphique et usuelle.

# **EXPERIMENTATION**

## **I. Présentation de la population**

### *1. Population des personnes atteintes de maladies lysosomales*

#### 1.1 Sélection

Nous avons à notre disposition au pavillon S de l'hôpital Edouard Herriot deux cent quatre-vingt-neuf dossiers de patients atteints de maladies lysosomales. Ces dossiers sont présents dans le service des maladies métaboliques depuis une quinzaine d'années. Cependant, nous ne les avons pas tous étudiés car nous avons dû établir des critères d'exclusion pour les besoins de notre étude. Par ailleurs, il faut savoir que selon les besoins de l'équipe, les dossiers n'étaient pas tous disponibles en permanence.

##### 1.1.1 Critères d'inclusion

Notre population est composée de personnes atteintes de maladies lysosomales, quels que soient leur âge, leur sexe et le type de leur maladie. Ces personnes sont suivies à l'Hôpital Edouard Herriot, et s'y rendent pour des Consultations Multi-Disciplinaires ou moins régulièrement, pour des consultations plus ciblées.

##### 1.1.2 Critères d'exclusion

Afin de mieux cibler notre population, nous avons choisi cinq critères d'exclusion. Ainsi, ont été exclus de notre étude :

- les personnes décédées (dossiers toujours présents au pavillon S)
- les personnes dont le diagnostic est incertain
- les personnes dont les activités manuelles sont très réduites, car nous n'aurions pas pu obtenir d'informations sur leur latéralité
- les enfants nés après 2002, et donc âgés de quatre ans ou moins au moment de notre étude, âge auquel la latéralité n'est pas encore bien établie.
- les personnes étrangères non francophones, à qui l'on n'aurait pas pu envoyer de questionnaire en langue française.

Tableau 1 :  
Caractéristiques de la population étudiée

<b>MALADIE</b>	<b>File/femme</b>	<b>Garçon/homme</b>	<b>Total</b>
Fabry	8	10	18
Gangliosidose à GM1	2	1	3
Gaucher type I	1	2	3
Gaucher type III	1		1
Niemann-Pick C		2	2
Céroïde-lipofuscinose	1		
Aspartylglucosaminurie	2	2	4
Mannosidose alpha	1	1	2
Mannosidose beta		1	1
Mucopolidose III		3	3
Sialidose type II	1		1
MPS I	16	9	25
MPS II		19	19
MPS III	2	3	5
MPS IV	1	3	4
MPS VI	5	1	6
<b>TOTAUX</b>	<b>41</b>	<b>57</b>	<b>98</b>

### 1.1.3 Sélection définitive de la population

Comme on l'a vu, le fonctionnement du service implique la mobilisation d'un certain nombre de dossiers par les professionnels. Après avoir appliqué les critères d'exclusion, nous avons donc choisi une date précise pour fixer définitivement notre population, à partir des dossiers accessibles à ce moment-là. De cette façon, la sélection finale de notre population est aléatoire.

### 1.2 Caractéristiques de la population définitive

Sur deux cent quatre-vingt-neuf dossiers présents au Pavillon S, nous en avons donc étudié cent huit. Parmi ceux-ci, dix ne contenaient aucune indication sur la latéralité des personnes concernées. Nous n'avons pas réussi à les contacter pour obtenir des informations, ce qui nous a obligées à les exclure également de la population. Ainsi, notre population finale comporte quatre-vingt-dix-huit personnes, dont nous présentons les caractéristiques dans le tableau 1.

Nous avons ainsi pu étudier la latéralité manuelle à partir de dix-huit pathologies différentes, pathologies regroupées selon leur classification en annexe 1. Il faut noter que l'on retrouve divers degrés d'atteinte au sein de chaque maladie, mais surtout entre les maladies elles-mêmes. On notera en particulier le cas des patients atteints de la maladie de Fabry qui rencontrent moins de difficultés face à l'écriture que les personnes porteuses de mucopolysaccharidoses (MPS).

### 1.3 Au sein de la population : deux effectifs pour deux types d'analyse

La population définitive comporte quatre-vingt-dix-huit personnes. Nous l'avons considérée dans son intégralité pour l'analyse portant sur la latéralité graphique, analyse en lien avec notre première hypothèse. Mais, comme nous le décrivons ultérieurement, seules cinquante-neuf personnes issues des quatre-vingt-dix-huit ont été prises en compte pour l'étude de la latéralité usuelle, qui concerne cette fois nos deuxième et troisième hypothèses. En effet, ces cinquante-neuf personnes ayant répondu à notre questionnaire, nous avons pu étudier à la fois leur latéralité graphique et leur latéralité usuelle. Nos données ont donc été exploitées de manière différente lorsque l'on étudiait la population entière ou l'échantillon plus réduit. Pour plus de

facilité, nous appellerons la première population (98 personnes) population A et la deuxième (59 personnes), population B.

## *2. Population témoin*

L'établissement d'une population témoin nous a permis de faire une comparaison entre une population de personnes porteuses d'une pathologie et une population tout-venant. En effet, les données de la littérature ne nous permettaient pas d'effectuer cette comparaison car les populations présentées, notamment dans l'étude d'Auzias (1984), n'avaient pas les mêmes caractéristiques (taille de l'échantillon, âge, sexe et critères de sélection) que notre population pathologique.

### 2.1 Sélection

Pour sélectionner les personnes pouvant constituer une population témoin, que nous appellerons population C, nous avons sollicité une vingtaine d'étudiantes parmi la promotion des quatrièmes années d'orthophonie, et nous leur avons demandé de faire remplir nos questionnaires par des membres de leur entourage ou de leur voisinage correspondant à nos critères de sélection.

#### 2.1.1 Critères d'inclusion

Nous avons choisi les personnes de notre population témoin de manière à ce qu'elles soient appariées par âge et par sexe à celles de la population pathologique.

#### 2.1.2 Critères d'exclusion

Nous avons appliqué un seul critère d'exclusion pour le choix de notre population témoin : les individus sélectionnés ne devaient pas être porteurs d'une pathologie sévère, notamment une pathologie affectant la motricité des membres supérieurs.

## 2.2 Caractéristiques de la population témoin

Nous avons comparé la population témoin avec la population B, pour l'analyse et les résultats obtenus en lien avec nos deuxième et troisième hypothèses. Le tableau 2 reprend les caractéristiques communes à la population B et à la population C (témoin). Dans ce tableau, nous présentons les âges de manière systématique de quatre à sept ans, âges où l'on peut encore observer des fluctuations de la latéralité, ce qui demande donc une observation plus détaillée. Nous avons ensuite regroupé les autres âges par tranches de cinq ans.

Tableau 2 :

### Caractéristiques communes aux populations B et C

AGES	FILLE / FEMME	GARÇON / HOMME	TOTAL
4 ANS	0	2	2
5 ANS	1	1	2
6 ANS	2	2	4
7 ANS	1	2	3
9 ANS	3	0	3
11 A 15 ANS	1	6	7
16 A 20 ANS	2	6	8
21 A 25 ANS	1	5	6
26 A 30 ANS	2	6	8
31 A 35 ANS	1	1	2
36 A 40 ANS	2	2	4
41 A 45 ANS	2	2	4
46 A 50 ANS	0	2	2
56 A 60 ANS	3	0	3
61 A 65 ANS	1	0	1
TOTAUX	22	37	59

Tableau 3 :  
Récapitulatif des populations

<b>Population</b>	<b>Caractéristiques de la population</b>	<b>Moyen d'étude</b>
Population A	98 personnes atteintes de maladies lysosomales	Etude de dossiers
Population B	59 personnes parmi les 98 atteintes de maladies lysosomales	Personnes ayant renvoyé les questionnaires
Population C	59 personnes « témoins »	Personnes appariées par âge et sexe à la population B

## **II. Méthode expérimentale : description du matériel et objectifs**

### *1. Etude de dossiers*

Afin de toucher une population la plus large possible au sein du centre national de référence des maladies métaboliques, nous avons choisi de mener notre recherche à partir d'une étude de dossiers. Notre but était de recueillir des informations sur les patients de la population étudiée, en lien avec la latéralité graphique et usuelle. Cela nous a conduit à étudier plus spécifiquement les troubles de la motricité manuelle présents chez ces patients, troubles liés notamment aux atteintes osseuses ou articulaires des membres supérieurs, et qui entraînent des difficultés en graphisme mais aussi dans les activités de tous les jours. Afin de cibler au mieux notre recherche, nous avons été amenées à créer une grille d'analyse, dont nous présentons les éléments en annexe 4.

### *2. Questionnaires*

#### 2.1 Description du questionnaire

Nous avons dû compléter les informations recueillies grâce à l'étude de dossiers, notamment en ce qui concernait les données relatives à la latéralité graphique et usuelle. Nous avons donc créé un questionnaire, envoyé aux patients et

Tableau 4 :  
Regroupement des items selon leurs caractéristiques

<b>ITEMS</b>	<b>Avec influence culturelle</b>	<b>Sans influence culturelle</b>
<b>Uni-manuels</b>	Manger avec une cuillère (5) Boire au verre (6) Dessiner ou gribouiller (15) Ecrire (16)	Jeter un objet (1) Ramasser un objet (2) Se brosser les dents (9) Se brosser les cheveux (10)
<b>Bi-manuels</b>	Manger avec un couteau et une fourchette (7) Dévisser (8) Couper avec des ciseaux (12) Distribuer des cartes (14)	Transvaser (3) Enlever le couvercle d'un flacon ou d'une boîte (4) Monter ou descendre une fermeture éclair (11) Gommer (13)

à leur famille, afin d'obtenir des informations précises sur leur latéralité, mais également des remarques qualitatives concernant les difficultés éventuellement rencontrées face à l'écriture. L'implication des patients et de leur famille, très informés par l'association Vaincre les Maladies Lysosomales et les équipes médicales nous a permis de compter sur une large participation au renvoi des questionnaires. Ceux-ci ont également été remplis par la population témoin.

Afin de créer notre questionnaire, nous nous sommes inspirées principalement du questionnaire d'Edimbourg (Oldfield, 1971), mais aussi de quelques items proposés par Auzias dans son épreuve de latéralité. Nous n'avons pas pu utiliser le questionnaire d'Oldfield en tant que tel. Il semblait par exemple trop compliqué d'interroger les parents sur la main avec laquelle leur enfant malade cire des chaussures ou frotte une allumette. Ainsi, parmi les seize items de notre questionnaire, neuf proviennent du questionnaire d'Edimbourg, cinq de l'épreuve de Auzias. Nous en avons rajouté deux qui nous permettaient d'équilibrer les différents types d'items, comme l'illustre le tableau 4. Ces items concernent des activités uni-manuelles et bi-manuelles avec ou sans influence culturelle.

En définitive, notre questionnaire comporte :

- 4 items uni-manuels sous influence culturelle : boire, manger avec une cuillère, dessiner et écrire.
- 4 items bi-manuels sous influence culturelle : manger avec un couteau et une fourchette, dévisser, couper avec des ciseaux, distribuer des cartes.
- 4 items uni-manuels sans influence culturelle : se brosser les dents, se peigner/brosser les cheveux, jeter/lancer un objet, ramasser un objet.
- 4 items bi-manuels sans influence culturelle : enlever le couvercle d'un flacon ou d'une boîte (sans dévisser), gommer, remonter la fermeture-éclair d'un vêtement, transvaser (verser de l'eau d'un verre à l'autre).

Certaines des activités décrites précédemment dépendent donc d'une influence culturelle plus ou moins marquée selon les individus (Auzias, 1984).

Tout d'abord, on peut parler de « pression sociale directe » pour les items « manger », « boire », « dessiner » ou « écrire ». En effet, l'influence de l'entourage est plus prégnante en ce qui concerne ces actes, puisque la gaucherie y est particulièrement mise en évidence. Lors d'une étude (Auzias), la moitié des parents

mentionnent par exemple qu'ils avaient incité leur enfant à manger de la main droite. Cependant, le choix de la main dépend également de l'ajustement moteur exigé : il y a ainsi plus de gauchers qui boivent de la main droite que de gauchers qui manient une petite cuillère de cette même main, l'utilisation de la cuillère exigeant un geste plus fin.

Il existerait aussi une influence technologique et culturelle que l'on pourrait également qualifier de « pression sociale indirecte ». Notre société étant composée d'une majorité de droitiers, d'une part les modèles gestuels sont dextralisés (l'item « distribuer des cartes » peut être mis en lien avec une imitation des adultes), d'autre part les outils sont adaptés aux droitiers (cela concerne les items « couper avec des ciseaux » et « dévisser », puisque les paires de ciseaux et le sens de filetage des flacons sont conçus pour les droitiers).

On peut considérer qu'il n'y a pas de pressions directe ou indirecte pour les items intitulés « sans influence culturelle ».

Ces observations sont données à titre indicatif et à prendre avec une certaine réserve selon l'entourage et les réactions des individus.

Le tableau 4 récapitule les caractéristiques des différents items. Nous indiquons également leur numéro, correspondant à leur ordre d'apparition dans le questionnaire.

## 2.2 Exploitation des données du questionnaire

Les données recueillies dans les questionnaires ont été regroupées dans des tableaux où nous avons indiqué pour chaque personne la main utilisée pour les différentes activités. L'utilisation de la main droite entraînait la notation D, l'utilisation de la main gauche, la notation G, et lorsque le choix de la main était incertain, nous avons noté I. Nous avons pu alors analyser la latéralité usuelle à différents niveaux. Tout d'abord, nous avons calculé pour chaque personne un quotient de latéralité (QL) dont la formule est proposée par Auzias. Ce quotient indique si la personne concernée a une latéralité faible ou forte, indication que nous détaillons plus bas (Cf. exemple page suivante ; les autres tableaux figurent dans l'annexe 5).

Exemple illustrant l'exploitation des données du questionnaire

<b>Nom</b>	Sad
<b>Sexe</b>	F
<b>Age</b>	6 ans
<b>AMS</b>	O
<b>MGE</b>	N
<b>1</b>	D
<b>2</b>	I
<b>3</b>	D
<b>4</b>	D
<b>5</b>	D
<b>6</b>	D
<b>7</b>	G
<b>8</b>	D
<b>9</b>	D
<b>10</b>	D
<b>11</b>	I
<b>12</b>	D
<b>13</b>	D
<b>14</b>	D
<b>15</b>	D
<b>16</b>	D
<b>FL</b>	11D 1G 2I
<b>QL</b>	83,3

### Légende

- AMS atteintes des membres supérieurs
- MGE membres gauchers dans l'entourage
- FL formule de latéralité
- QL quotient de latéralité
- M masculin
- F féminin
- O oui
- N non
- G gaucher
- D droitier
- I incertain

Lors de notre analyse, nous avons également comptabilisé le nombre d'items I, qui peuvent indiquer une latéralisation mal établie, s'ils sont récurrents chez la même personne.

### 2.3 Calcul et analyse du Quotient de Latéralité

Avant de faire le calcul du QL, quotient de latéralité, il faut relever une formule de latéralité, en comptabilisant le nombre d'items effectués par la main droite (notés D), par la main gauche (notés G) ou pour lesquels le choix de la main est incertain (notés = par Auzias et I dans notre étude). On exclut les items en lien avec la latéralité graphique (« écrire » et « dessiner ») : seule la latéralité usuelle est prise en compte. Ensuite, le calcul du QL est le suivant :  $(D - G / D + G)$  fois 100. Le nombre de = n'est pas pris en compte puisqu'ils ont peu d'influence sur le résultat obtenu. Nous en ferons donc une analyse isolée.

Si un sujet obtient un résultat entre + 40 et + 100, il est considéré comme droitier, et plus il se rapproche de la valeur + 100, plus il est droitier fort. Plus le résultat se rapproche de 0, moins la latéralité est forte : entre - 40 et + 40, la personne est considérée comme ambidextre.

Enfin, entre  $-100$  et  $-40$ , la personne est considérée comme gauchère, et gauchère forte quand on se rapproche de la valeur  $-100$ .

Une fois les calculs effectués, les résultats sont regroupés sur un diagramme et l'on peut analyser la répartition des personnes selon leur degré de latéralité. La répartition de notre population B a donc été comparée avec celle de notre population C, témoin.

#### 2.4 Calcul et analyse des items Incertains

Nous avons comptabilisé le nombre d'items I obtenus par chaque personne, mais aussi pour chaque item. Nous avons ensuite comparé les résultats de notre population B avec notre population témoin afin d'observer une différence significative ou non.

#### 2.5 Repérage des discordances entre latéralités graphique et usuelle

A partir du moment où une personne ne présente pas la même latéralité pour les activités graphiques (items « dessin » et « écriture ») et les activités quotidiennes (items concernant la latéralité usuelle), on parle de discordance entre latéralité graphique et latéralité usuelle (Auzias, 1984). Par exemple, un sujet peut être gaucher graphique mais droitier usuel (QL compris entre  $+40$  et  $+100$ ) ou encore droitier graphique mais ambidextre usuel (QL de 0).

(Questionnaire complet en annexe 6)

### 3. Appels téléphoniques

Afin de connaître la latéralité graphique des personnes qui ne nous avaient pas renvoyé le questionnaire, nous avons procédé à des appels téléphoniques. Cela nous a permis de répondre à notre première hypothèse avec un effectif de quatre-vingt-dix-huit personnes (population A). Nous leur avons donc demandé de quelle main ils écrivaient ou dessinaient, et la plupart du temps, nous avons pu avoir avec eux une conversation spontanée. Celle-ci nous a permis de recueillir des informations qualitatives et de discuter du quotidien de ces patients et de leur entourage, notamment

en ce qui concerne la motricité manuelle et plus précisément le graphisme. A partir de là, nous avons pu comptabiliser le nombre de gauchers graphiques.

#### *4. Participations aux CMD*

Dans le cadre de notre étude, nous avons également pu assister aux bilans orthophoniques prévus lors des Consultations Multi Disciplinaires de certains patients. Cela nous a permis de rencontrer ces patients, d'être confrontées à leur maladie et à la réalité de leur vécu, concernant les difficultés rencontrées mais aussi les solutions trouvées au quotidien. Ces bilans ont été l'occasion pour nous d'observer concrètement les troubles affectant la motricité manuelle de ces patients, mais aussi et surtout d'avoir une vision globale de leur pathologie et des aménagements qui peuvent être mis en place par l'orthophoniste, les autres professionnels et leur famille. Ainsi, notre étude des dossiers et des questionnaires a pu être étayée par une participation concrète aux bilans orthophoniques, expérience très enrichissante que nous détaillons dans la discussion.

# **PRESENTATION DES RESULTATS**

## I. Taux de gauchers graphiques

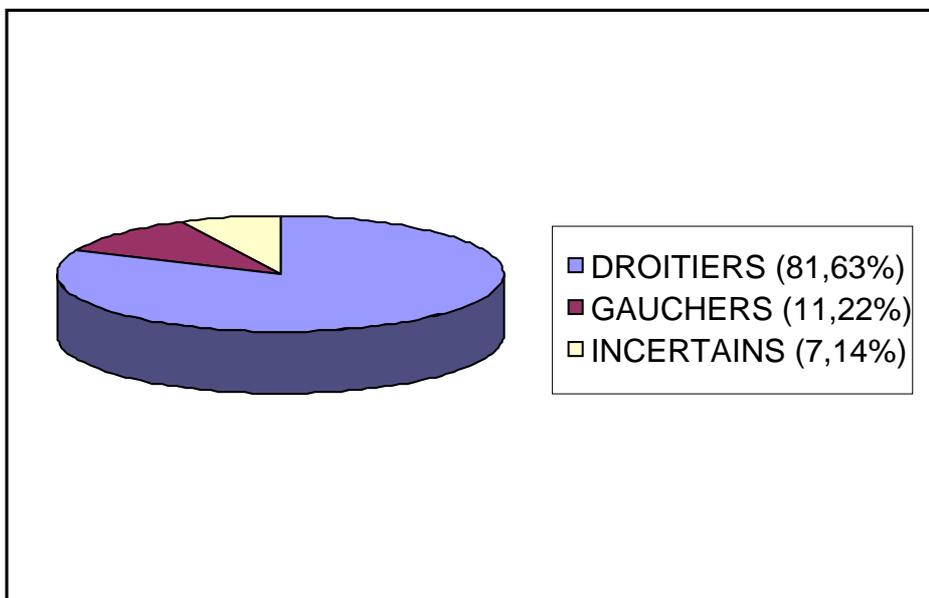
**Nous présentons ici les résultats relatifs à notre première hypothèse.**

Tableau 5 : Résultats concernant la latéralité graphique de la population A

Latéralité graphique Maladies	DROITIERS		GAUCHERS		INCERTAINS		TOTAUX
	M	F	M	F	M	F	
Fabry	10	6	0	1	0	1	18
Gangliosidose à GM1	1	1	0	0	0	1	3
Gaucher type I	1	1	0	0	1	0	3
Gaucher type III	0	0	0	1	0	0	1
Niemann-Pick C	2	0	0	0	0	0	2
<b>TOTAL LIPIDOSES</b>	<b>14</b>	<b>8</b>	<b>0</b>	<b>2</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>27</b>
<b>CEROIDES-LIPOFUSCINOSES</b>							
	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>1</b>
Aspartylglucosaminurie	1	1	0	1	1	0	4
Mannosidose alpha	1	1	0	0	0	0	2
Mannosidose bêta	0	0	1	0	0	0	1
Mucopolysaccharidose III	3	0	0	0	0	0	3
Sialidose, type II	0	1	0	0	0	0	1
<b>TOTAL OLIGOSACCHARIDOSES GLYCOPROTEINOSES</b>	<b>5</b>	<b>3</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>0</b>	<b>11</b>
MPS I	8	13	1	3	0	0	25
MPS II	16	0	2	0	1	0	19
MPS III	3	1	0	0	0	1	5
MPS IV	2	1	1	0	0	0	4
MPS VI	1	4	0	0	0	1	6
<b>TOTAL MUCOPOLYSACCHARIDOSES</b>	<b>30</b>	<b>19</b>	<b>4</b>	<b>3</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>59</b>
<b>TOTAUX (par sexes)</b>	<b>49</b>	<b>31</b>	<b>5</b>	<b>6</b>	<b>3</b>	<b>4</b>	<b>98</b>
<b>TOTAUX</b>	<b>80</b>		<b>11</b>		<b>7</b>		

M : sexe masculin / F : sexe féminin

Figure 1 : Répartition de la latéralité graphique au sein des maladies lysosomales



### *1. Répartition de la latéralité graphique en fonction du type de maladie lysosomale et du sexe*

Le tableau 5 expose les résultats concernant la latéralité graphique des personnes qui composent la Population A, et nous permet de répondre à notre première hypothèse. **Parmi ces 98 personnes atteintes de maladies lysosomales, on trouve 11 gauchers (mis en couleur dans le tableau 5), ce qui représente 11,22% de cette population.** (Cf. Figure 1)

### *2. Analyse statistique*

- Comparaison du pourcentage de gauchers observé dans les maladies lysosomales avec les pourcentages théoriques concernant la population tout-venant :

Nous utilisons le Principe des tests s'appliquant aux grands échantillons (Schwartz, 1996, p. 41). La population observée comprend 98 sujets ( $n=98$ ), parmi lesquels on relève un taux de gauchers de 11% ( $p_0=0,11$ ). L'écart-réduit obtenu n'est pas significatif (c'est-à-dire inférieur ou égal à 1,96) sachant que nous avons pris comme référence 10% de gauchers dans la population tout-venant ( $p=0,1$ ). Cependant, si nous nous étions basées sur un taux de 6% ( $p=0,06$ ), l'écart-réduit aurait été significatif.

- Comparaison des pourcentages observés selon le type de maladies à un pourcentage théorique :

Nous utilisons la formule du  $X^2$  corrigé appliquée à des petits échantillons (Schwartz, 1996, p.94). Nous considérons ici un pourcentage théorique de 10% de gauchers dans la population tout-venant ( $p=0,1$ ).

#### **LIPIDOSES**

*On relève un taux de gauchers de 7%, ce qui est **non significatif**.*

#### **CEROIDES-LIPOFUSCINOSES**

*On relève un taux de gauchers de 0%, ce qui est **non significatif**.*

### Tableau 6 : OLIGOSACCHARIDOSES et GLYCOPROTEINOSES

*On relève un taux de gauchers de 18% sur un effectif total de 11 personnes comprenant 2 gauchers et 9 non gauchers.*

	Gauchers	Non gauchers	Total
Proportion théorique	10%	90%	100%
Effectif calculé	1,1	9,9	11
Effectif observé	2	9	11

La formule du  $X^2$  corrigé donne un résultat de 0,161 ce qui est **non significatif**.

### **MUCOPOLYSACCHARIDOSES**

*On relève un taux de gauchers de 10%, ce qui est **non significatif**.*

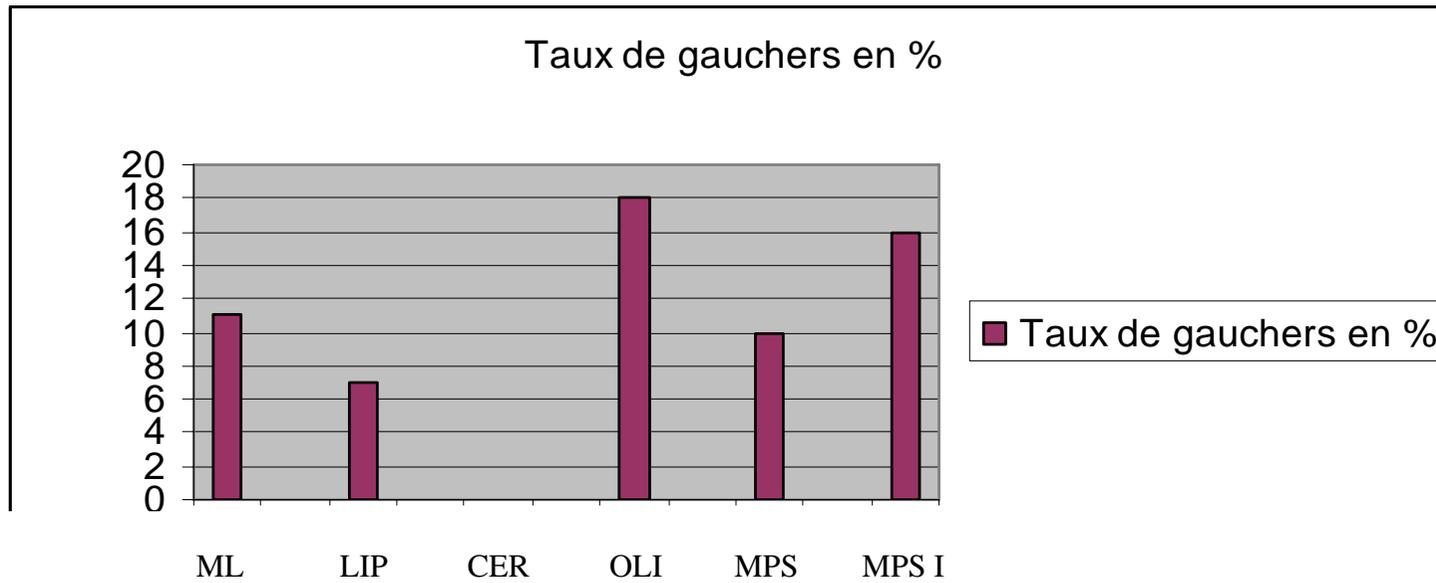
### Tableau 7 : MPS I

*Il est intéressant de considérer cette catégorie plus particulière de mucopolysaccharidoses puisqu'elle concerne tout de même 25 personnes dont 4 gauchers et 21 non gauchers, soit un taux de 16% de gauchers.*

	Gauchers	Non gauchers	Total
Proportion théorique	10%	90%	100%
Effectif calculé	2,5	22,5	25
Effectif observé	4	21	25

La formule du  $X^2$  corrigé donne un résultat de 0,44 ce qui est **non significatif**.

Figure 2 : Répartition des taux de gauchers selon les types de maladies



Légende : ML maladies lysosomales  
LIP lipidoses  
CER céroïdes lipofuscinoses  
OLI oligosaccharidoses et glycoprotéinoses  
MPS mucopolysaccharidoses

Tableau 8 :  
Récapitulatif des taux de gauchers par maladies

	<b>Ensemble des pers. atteintes de maladies lysosomales</b>	27 pers. atteintes de lipidoses	1 pers. atteinte de céréoïde-lipofuscine	11 pers. atteintes d'oligosaccharidoses et glycoprotéinoses	59 pers. atteintes de MPS	25 pers. atteintes de MPS I
Taux de gauchers	<b>11%</b>	7%	0%	18%	10%	16%
Résultats significatifs ou non (S/NS)	<b>NS</b>	<b>NS</b>	<b>NS</b>	<b>NS</b>	<b>NS</b>	<b>NS</b>

(Cf. figure 2)

### 3. Commentaires

Les résultats concernant notre première hypothèse sont donc les suivants :

#### 3.1 Résultats par rapport à la population totale

Si l'on s'appuie sur le taux le plus répandu dans la littérature, à savoir 10% de gauchers ( $p=0,1$ ), le résultat obtenu pour la population A observée de façon globale n'est pas significatif. Il l'aurait été si nous avions pris comme référence dans la population tout-venant un taux de 6% de gauchers.

#### 3.2 Résultats selon le type de maladies

Le taux de gauchers graphiques n'est pas significatif, quel que soit le type de maladies. Cependant, on peut parler d'une « tendance à la gaucherie » en ce qui concerne les oligosaccharidoses et glycoprotéinoses (18% de gauchers) ou encore les mucopolysaccharidoses de type I (16% de gauchers).

### 3.3 Observations supplémentaires

#### a) Ambidextres graphiques

Au-delà des résultats concernant le taux de gauchers, résultats qui faisaient l'objet de notre première hypothèse, nous avons pu observer deux phénomènes. Tout d'abord, notre population pathologique est marquée par un **nombre plus élevé d'ambidextres graphiques que dans la population témoin.**

Ces personnes nous ont en effet répondu qu'elles n'utilisaient ni la main droite ni la main gauche de manière systématique, et pouvaient écrire tantôt avec l'une, tantôt avec l'autre. Afin d'effectuer une comparaison quantitative, nous avons décidé de ne prendre en compte que la population B, et de l'analyser en regard de notre population témoin.

Tableau 9 : POPULATION TEMOIN

DROITIERS GRAPHIQUES		GAUCHERS GRAPHIQUES		INCERTAINS		
M	F	M	F	M	F	
32	22	4	1	<b>0</b>	<b>0</b>	
54		5		<b>0</b>		59

Tableau 10 : POPULATION B

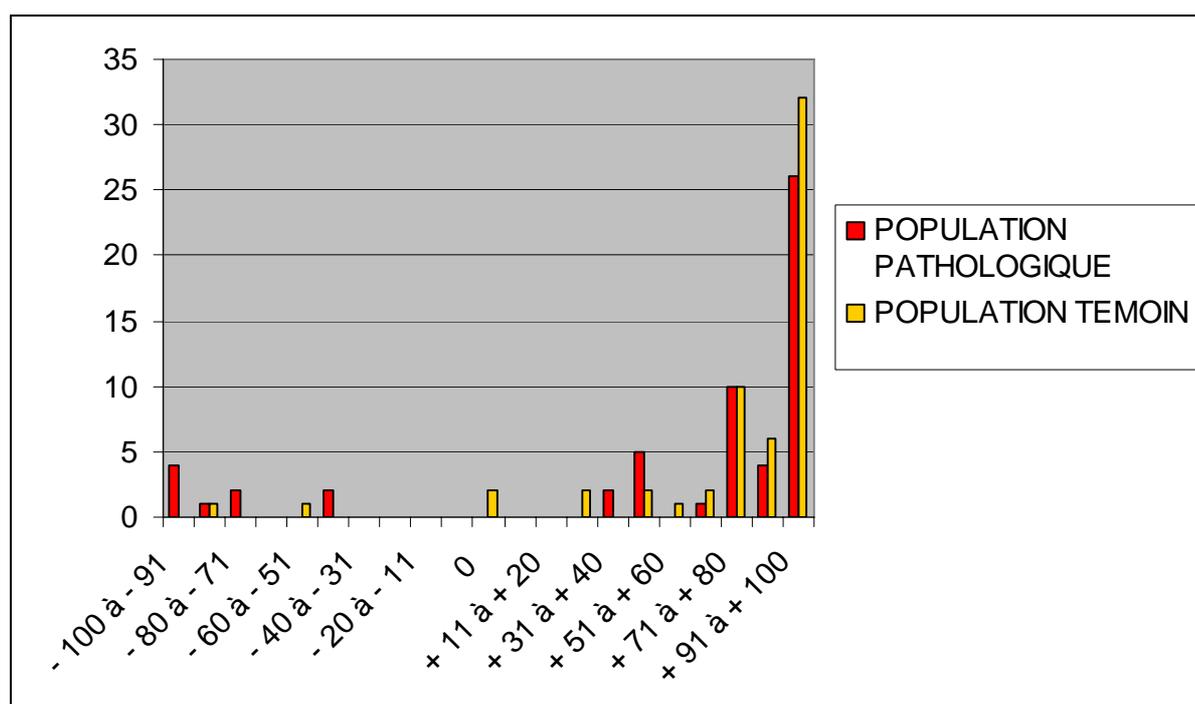
DROITIERS GRAPHIQUES		GAUCHERS GRAPHIQUES		INCERTAINS		
M	F	M	F	M	F	
32	16	3	4	<b>2</b>	<b>2</b>	
48		7		<b>4</b>		59

La confrontation de ces deux tableaux nous permet donc de faire l'observation suivante : on ne trouve aucune personne utilisant l'une ou l'autre main pour écrire dans

Tableau 11 : Répartition des sujets selon leur quotient de latéralité

Quotients de latéralité	Population pathologique	Population témoin
- 100 à - 91	4	0
- 90 à - 81	1	1
- 80 à - 71	2	0
- 70 à - 61	0	0
- 60 à - 51	0	1
- 50 à - 41	2	0
- 40 à - 31	0	0
- 30 à - 21	0	0
- 20 à - 11	0	0
- 10 à - 1	0	0
0	0	2
+ 1 à + 10	0	0
+ 11 à + 20	0	0
+ 21 à + 30	0	2
+ 31 à + 40	2	0
+ 41 à + 50	5	2
+ 51 à + 60	0	1
+ 61 à + 70	1	2
+ 71 à + 80	10	10
+ 81 à + 90	4	6
+ 91 à + 100	28	32

Figure 3 : Répartition des sujets en fonction des quotients de latéralité



la population témoin. En revanche, dans la population B, quatre personnes n'ont pas de main préférentielle pour l'écriture. D'un point de vue qualitatif, il nous semble intéressant de souligner cet écart entre les deux populations.

#### b) Taux de gauchers de sexe masculin

Le deuxième phénomène observé concerne le nombre de personnes gauchères de sexe masculin rencontrées dans la population pathologique. De nombreux auteurs signalent une quantité importante d'hommes parmi les gauchers, dans une population tout-venant, mais aussi pathologique, chez les dyslexiques par exemple. Or, dans notre étude, parmi les gauchers, nous trouvons 4 filles pour 3 garçons dans la population B, contre 1 fille pour 4 garçons dans la population témoin. **Contrairement à ce que nous aurions pu attendre, il n'y a donc pas plus de garçons gauchers que de filles dans la population pathologique qui nous intéresse.**

## II. Latéralité usuelle

**Nous présentons ici les résultats correspondant à notre deuxième hypothèse.**

### *1. Présentation des résultats*

La latéralité usuelle a tout d'abord été analysée à travers la répartition des quotients de latéralité. Nous présentons ici le tableau de cette répartition, tableau qui met en regard les données de la population B et de la population témoin (tableau 11 et figure 3).

Nous avons ensuite calculé le nombre de réponses « incertain » par personne et par items. Nous avons noté « incertain » ( I ) quand la personne cochant « utilise indifféremment l'une ou l'autre main » dans le questionnaire.

Sur les 59 questionnaires provenant de la population pathologique, nous avons relevé 54 réponses I, contre 39 dans la population témoin.

## 2. Analyse des résultats

### 2.1 Quotients de latéralité

Tableau 12 :

Récapitulatif de la répartition des quotients de latéralité de la population pathologique en comparaison de la population témoin

<b>Quotient de latéralité</b>	<b>Nombre de personnes issues de la population pathologique</b>	<b>Nombre de personnes issues de la population témoin</b>
- 100 à - 91	4	0
- 90 à - 41	5	2
- 41 à - 1	2	0
0	0	2
+ 1 à + 40	2	2
+ 41 à + 90	20	21
+ 91 à + 100	28	32
	<b>Total = 59</b>	<b>Total = 59</b>

En ce qui concerne la dominance manuelle pour les activités autres que le dessin ou l'écriture, et d'après nos résultats, nous pouvons dire que nous n'observons pas de différence importante entre les personnes atteintes de maladies lysosomales et la population témoin (Tableau 12). En effet, la répartition des quotients de latéralité est sensiblement identique si l'on compare les deux populations. Les résultats tendent même à contredire l'hypothèse posée, à savoir que la latéralité, dans la pathologie, serait moins franche, puisqu'on relève 4 gauchers « totalement gauchers » (QL compris entre - 100 et - 91) dans la population pathologique, contre 0 dans la population témoin. En outre, il n'y a pas d'ambidextres dans la première population contre 2 dans la seconde.

## 2.2 Réponses « incertains » ( I )

L'observation des chiffres bruts montre qu'il y a plus de réponses I dans la population pathologique que dans la population témoin. D'un point de vue qualitatif, et avec beaucoup de prudence, cet écart pourrait indiquer une moindre affirmation de la latéralité usuelle parmi les personnes atteintes de maladies lysosomales, ce qui vient contredire les résultats du paragraphe précédent.

### **III. Recherche d'une discordance entre latéralités graphique et usuelle**

**Nous présentons ici les résultats correspondant à notre troisième hypothèse.**

#### *1. Présentation des résultats*

Au sein de la population pathologique, deux personnes présentent une discordance entre latéralités graphique et usuelle, soit 3,38% de cette population. L'une est ambidextre graphique et gauchère usuelle et l'autre est droitère graphique et ambidextre usuelle. Quant à la population témoin, elle comprend cinq personnes manifestant une discordance entre ces latéralités, soit 8,47% de la population. Parmi ces sujets, on trouve deux gauchers graphiques et ambidextres usuels, deux droitiers graphiques et ambidextres usuels et un gaucher graphique et droitier usuel.

#### *2. Analyse des résultats*

Contrairement aux attentes, nos résultats mettent en évidence un nombre moins important de personnes présentant une discordance entre les deux latéralités dans la population pathologique que dans la population témoin.

## **IV. Observations qualitatives**

### *1. Observations supplémentaires sur les atteintes des membres supérieurs*

Les observations faites à partir de l'étude de dossiers confirment la fréquence des troubles osseux ou articulaires au sein des maladies lysosomales. En effet, 50 personnes sur 59 présentent ce type d'atteintes dans la population B. Parmi les 9 personnes non concernées, 5 sont porteuses de la maladie de Fabry. Cela vient appuyer ce que nous avons relevé dans les dossiers, à savoir que ces personnes sont, de façon générale, moins touchées par des troubles affectant les membres supérieurs.

### *2. Gaucherie et antécédents familiaux*

Dans la population B, cinq personnes gauchères sur un total de huit nous ont fait part de l'existence de membres gauchers dans leur entourage. Cela nous amène à nous demander si, dans le cadre de ces maladies, la gaucherie est en lien avec l'hérédité ou avec la pathologie elle-même.

### *3. Latéralité des enfants âgés de 4 à 7 ans*

Etant donné que le processus de latéralisation est inachevé chez les enfants jeunes, nous avons observé plus particulièrement la latéralité manuelle des enfants porteurs de maladies lysosomales âgés de 4 à 7 ans. Nous n'avons pas relevé de différence avec celle des adultes.

# **DISCUSSION**

Tableau 13 :  
Taux de gauchers issus de la littérature et de notre population témoin  
(populations tout-venant)

Hécaen et Ajuriaguerra (1963) <b>Entre 5 et 10%</b>	Auzias (1973) <b>6,4%</b> d'enfants âgée de 6 à 12 ans écrivant de la main gauche	Notre population-témoin : <b>8,47%</b> (5 gauchers sur 59 personnes, âgées de 4 à 69 ans)
Saudino et McManus, (1998) <b>9,5%</b> <i>- cités par Fagard-</i>	Springer et Deutsch (2000) <b>10%</b>	Du Pasquier-Grall (2001) <b>30%</b> à la naissance contre <b>10%</b> à l'âge adulte
<b>ENTRE 5 ET 10% DE GAUCHERS</b>		

Notre recherche a porté sur l'étude de la latéralité manuelle au sein d'une population porteuse de pathologies, à savoir les maladies lysosomales. Pour interpréter nos résultats, nous nous sommes appuyées d'une part sur les données de la littérature concernant la latéralité de façon générale et dans la pathologie, d'autre part sur les résultats recueillis auprès d'une population « ordinaire ». A partir de là, des divergences et des ressemblances sont apparues entre ces différentes populations. Il nous a semblé intéressant de dégager parmi nos observations de la latéralité manuelle, les éléments qui relèvent de la pathologie et notamment de l'atteinte des membres supérieurs, très fréquente dans les maladies lysosomales. Nous allons donc approfondir ici l'analyse de nos résultats et voir dans quelle mesure ils répondent ou non à nos hypothèses. Nous exposerons également les limites de notre travail mais aussi les bénéfices que nous en avons retiré, tant au niveau professionnel que personnel.

## **I. Commentaire des résultats**

### *1. Résultats concernant la première hypothèse*

#### 1.1 Taux de gauchers graphiques dans les maladies lysosomales

#### **Rappel des résultats : nous avons trouvé 11 % de gauchers dans la population A.**

Nous avons posé l'hypothèse qu'il y a plus de gauchers graphiques parmi les personnes atteintes de maladies lysosomales que dans la population ordinaire. Nos résultats montrent que cela est vrai si l'on considère qu'il y a au maximum 6% de gauchers dans la population tout-venant. Or, même si le taux le plus fréquemment rencontré dans la littérature est de 10%, taux que nous avons retenu pour notre recherche, on constate qu'il peut descendre à 5% dans certaines études (Tableau 13). Nous pouvons donc dire que **notre première hypothèse n'est pas validée**, mais que cette conclusion est relative au pourcentage choisi comme référence (10%).

Il nous paraît également intéressant de comparer nos résultats à ceux obtenus par Koifman (2000). Dans son mémoire, entre autres observations portant sur des enfants atteints de maladies lysosomales, elle relève un nombre très important de

gauchers. Son étude fait ainsi apparaître 26,5 % d'enfants gauchers dans une population de quarante-neuf. Ce taux est très élevé, contrairement à celui que nous mettons en évidence dans notre étude (11 % de gauchers), mais il faut rappeler que la population de Koifman ne comporte que quarante-neuf personnes atteintes de mucopolysaccharidoses alors que la nôtre recouvre un nombre plus varié de maladies sur un total de quatre-vingt-dix-huit personnes. Les différences présentées par ces deux populations peuvent expliquer l'écart entre nos résultats respectifs.

## 1.2 Taux de gauchers graphiques selon le type de maladies lysosomales

### **Rappel des résultats, maladie par maladie :**

- **pour les Lipidoses : 7 % de gauchers**
- **pour les Céroïdes Lipofuscinoses : aucun gaucher**
- **pour les Oligosaccharidoses et Glycoprotéinoses : 18 % de gauchers**
- **pour les MPS : 10 % de gauchers**
- **pour les MPS I : 16 % de gauchers**

Lorsque l'on effectue une comparaison **au niveau statistique, le taux de gauchers, quelle que soit la maladie dans laquelle on l'observe, n'est pas significatif**. Il l'est cependant **à un niveau qualitatif** : on peut parler d'une « **tendance à la gaucherie** ». En effet, on observe un taux de 16% de gauchers parmi les personnes atteintes de MPS I. Or, ce sont les personnes que l'on rencontre le plus souvent lors des bilans orthophoniques. Cela pourrait expliquer en partie l'impression d'un nombre plus important de gauchers parmi les personnes porteuses de maladies lysosomales que dans la population tout-venant. Nous relevons également un taux de 18% de gauchers chez les personnes porteuses d'oligosaccharidoses et glycoprotéinoses, mais cela ne concerne que deux personnes sur onze.

## 1.3 Implications cliniques

Contrairement à ce à quoi nous nous attendions, le taux de gauchers graphiques dans les maladies lysosomales n'est donc pas significativement plus élevé que dans la population ordinaire, même si une « **tendance à la gaucherie** » se dégage

pour certains types de maladies. Il est malgré tout nécessaire de considérer le cas des gauchers de façon plus approfondie.

Nous avons exposé dans notre partie théorique les différents mécanismes d'écriture que l'on peut trouver chez les enfants gauchers tout venant. Certains de ces enfants utilisent naturellement des mécanismes d'écriture tels que la « main en balayage » ou la position qui consiste à mettre le poignet en anse au-dessus de la ligne. Dans les cas où ceux-ci perturbent l'efficacité de l'écriture ou créent des tensions musculaires, il est fortement conseillé d'aider l'enfant à adopter le mécanisme de la main sous la ligne. Or, les enfants gauchers porteurs de maladies lysosomales ont un mécanisme spécifique qu'ils ont adopté spontanément pour s'adapter au mieux à la morphologie de leurs membres supérieurs et à leur manque de mobilité digitale. Il n'est donc pas envisageable d'intervenir dans la modification de la posture et du geste graphique. Ainsi, dans le cadre d'une prise en charge orthophonique, il sera judicieux d'aider ces enfants en agissant sur les positions segmentaires telles que la pente de la feuille et sa place dans le champ graphique, sans avoir d'exigences trop importantes concernant la tenue du crayon.

## *2. Résultats concernant la deuxième hypothèse*

### **Rappel des résultats :**

- **La répartition des quotients de latéralité dans les maladies lysosomales ne semble pas différente d'une population tout venant.**
- **En revanche, il se dégage un nombre plus élevé de réponses I (incertain) dans la population pathologique.**

Nous avons posé l'hypothèse que la latéralité usuelle, c'est-à-dire la main utilisée préférentiellement pour les activités quotidiennes autres que le graphisme, est moins bien établie chez les personnes porteuses de maladies lysosomales. Nous nous attendions donc à trouver des Quotients de Latéralité (QL) plus proches de 0 que des extrêmes - 100 et + 100. Dans les questionnaires, nous pensions également trouver plus de réponses « Utilise indifféremment l'une ou l'autre main » ( I ) que dans notre population témoin.

En ce qui concerne les QL, nous avons observé une répartition quasiment identique entre les deux populations, ce qui contredit notre deuxième

hypothèse. En effet, d'après nos résultats, la latéralité des personnes constituant la population pathologique a les mêmes caractéristiques que celle de la population témoin. Cette première observation n'est donc pas en faveur d'une latéralité incertaine.

Cependant, même si cela n'apparaît pas dans la présentation des quotients de latéralité, on comptabilise un nombre plus important de réponses I chez les personnes atteintes de maladies lysosomales que dans la population tout venant, résultat qui vient étayer notre deuxième hypothèse.

On peut se demander dans quelle mesure ce taux plus élevé est dû à la pathologie. Nous pourrions rapprocher ce constat des recherches de Price (1954) qui mettent en évidence une utilisation plus répartie des deux mains dans le cas de pathologies avec atteintes motrices. Parmi les raisons pouvant expliquer ce « *partage des tâches* », on peut évoquer la fatigue musculaire induite par ce type de maladies. Tel est le cas de V., porteuse d'une maladie lysosomale, qui utilise ses deux mains en alternance, la main droite pour écrire une phrase puis la main gauche pour la suivante. La fatigue musculaire lui impose ce changement permanent, changement qui est directement en rapport avec la pathologie.

En revanche, il est évident que les difficultés liées à l'établissement de la latéralité, au sein des maladies lysosomales, ne sont pas toujours engendrées par les troubles spécifiques qui les caractérisent. C'est ce qu'on a pu observer chez D., 5 ans et 7 mois, qui présente des difficultés à la fois au niveau de la motricité fine (prise globale du crayon à quatre doigts, avec peu de possibilité de dissociation des doigts) et dans l'affirmation de sa main dominante. La gêne motrice est due à la pathologie de D., mais on peut penser que la difficulté à se latéraliser est similaire à celle que l'on peut retrouver chez des enfants tout venant. L'expression d'une latéralité incertaine peut donc être la conséquence directe de la maladie mais aussi d'une « simple » perturbation du processus de latéralisation.

### *3. Résultats concernant la troisième hypothèse*

**Rappel des résultats : deux personnes présentent une discordance entre latéralité usuelle et latéralité graphique dans la population pathologique, contre cinq dans la population témoin.**

En dernier lieu, nous avons posé l'hypothèse de l'existence d'une discordance entre latéralité graphique et latéralité usuelle au sein de la population étudiée. **Nous n'avons pas pu valider cette hypothèse** puisque seules deux personnes présentaient une discordance entre ces deux latéralités, soit 3,38 % de la population B, contre cinq individus dans la population C, soit 8,47 % de cette population. Ces chiffres sont encore plus éloignés des résultats obtenus par Auzias dans son étude sur 120 enfants gauchers et 120 enfants droitiers. Parmi eux, 16 % présentaient une discordance, mais il s'agissait d'une population tout-venant, contrairement à la population de notre étude. On ne peut donc comparer ces chiffres qu'avec prudence, d'autant plus que l'étude d'Auzias concernait uniquement des enfants, dont la moitié étaient gauchers, ce qui n'est pas représentatif du taux de gauchers que l'on peut trouver dans une population tout venant.

## **II. Les limites de notre étude**

### *1. Limites concernant la méthode*

#### 1.1 Critiques du questionnaire

Il est important de rappeler que nous avons créé notre questionnaire à partir de deux sources différentes : le Questionnaire d'Edimbourg et l'Epreuve de latéralité de Auzias. Ce dernier outil est destiné à une passation où les enfants doivent manipuler des objets devant l'examineur, qui note la main utilisée selon l'activité concernée. Cela correspond à un test de latéralité, défini dans notre partie théorique. Or, nous avons inséré certains items de cette épreuve dans notre questionnaire, qui correspond à un moyen d'investigation différent, à savoir le questionnaire de latéralité. Nous sommes conscientes que cette transposition a pu biaiser nos résultats, mais elle était nécessaire. En effet, pour des questions matérielles, nous n'aurions pas pu proposer aux enfants atteints de maladies lysosomales la passation de l'épreuve. De plus, notre population comportant des adultes, il était primordial de proposer un questionnaire qui concernait à la fois les enfants et les adultes.

Ce dernier point peut également faire l'objet d'une critique. Comme nous l'avons dit, nous souhaitons proposer aux personnes atteintes de maladies lysosomales un

questionnaire commun aux adultes et aux enfants, en proposant aux adultes de ne pas répondre aux six premières questions, que nous jugions un peu infantilisantes (comme l'item « transvaser » par exemple). Mais nous nous sommes rendu compte, lors du dépouillement des questionnaires, qu'il aurait été plus pertinent de faire remplir tous les items par les adultes. En effet, les résultats obtenus auraient été plus complets et nous aurions pu comparer plus de données entre elles.

En ce qui concerne le choix des items, il est dommage que nous n'ayons pas pu proposer davantage d'items fins, items concernant les activités manuelles en général les plus en lien avec la main servant à écrire. Notre questionnaire en comprend seulement un, « monter ou descendre une fermeture à glissière », qui apporte en plus peu d'informations étant donné que le vêtement utilisé peut avoir une influence. Il n'était pas possible d'inclure d'autres items fins puisqu'il semblait délicat de demander aux patients de réaliser chez eux des activités telles qu' « enfiler des perles dans un tube ». Le matériel utilisé aurait été trop différent d'une famille à l'autre et cela aurait constitué un biais.

Par ailleurs, nous regrettons de ne pas avoir demandé aux destinataires des questionnaires s'ils ressentaient une gêne dans les activités manuelles quotidiennes et pas seulement dans les activités graphiques. En effet, cela aurait pu nous apporter des informations supplémentaires concernant la latéralité usuelle chez des personnes porteuses d'une pathologie.

Enfin, la rubrique « Vos parents vous ont-ils poussé à utiliser la main droite/la main gauche ? » s'est révélée inutile. On pouvait s'y attendre : il y a peu de chance que ces personnes soient contrariées par leurs parents du fait de la gravité de leur maladie.

## 1.2 Critiques de l'étude de dossiers

Nous avons étudié les dossiers de tous les patients constituant notre population A. Au départ, notre grille d'analyse était beaucoup trop détaillée, ce qui nous a fait perdre du temps en notant des éléments qui se sont révélés inutiles. Par la suite, elle s'est affinée. Mais nous avons réalisé qu'il était malgré tout difficile de tirer parti des données recueillies dans les dossiers, données d'autant plus difficilement exploitables que le contenu était très variable d'un dossier à l'autre. Ainsi, nous avons principalement analysé les données fournies par les questionnaires, et moins par les dossiers mises à part les informations sur les atteintes des membres supérieurs.

Cependant, l'apport combiné de ces deux sources d'informations nous a permis de faire une analyse qualitative. De plus, l'étude de dossiers nous a aussi permis d'approfondir notre connaissance des maladies lysosomales, de nous familiariser avec la terminologie médicale et de mieux comprendre le vécu des patients et leur parcours médical lors de leur venue à l'hôpital.

## *2. Limites concernant les résultats*

### 2.1 Limites concernant la validité des résultats obtenus grâce aux questionnaires

Diverses variables ont pu entrer en jeu dans l'obtention de nos résultats et dans leur analyse. Tout d'abord, il faut souligner que tous les items des questionnaires adressés aux enfants n'ont pas pu être remplis par les parents, selon l'âge de l'enfant et son état général de santé. De plus, nous sommes conscientes des limites que peut recouvrir l'utilisation de questionnaires, mais l'implication et le sérieux évident des patients et de leur entourage nous ont permis d'obtenir des réponses les plus objectives possible.

### 2.2 Limites de l'exploitation des résultats « I »

Nous avons rencontré des difficultés dans l'exploitation des réponses « utilise indifféremment l'une ou l'autre main » ( I ). En effet, nous pensions analyser ces données au cas par cas puis items par items en comparant les deux populations, mais la seule constatation possible a été l'absence de divergence entre la population pathologique et la population témoin.

De plus, il est dommage que le calcul du quotient de latéralité (QL) ne prenne pas en compte les réponses « I ». Ainsi, dans notre étude, une personne atteinte de MPS VI a un QL de 100, ce qui laisse supposer qu'elle est « très droitère » dans ces gestes quotidiens, alors qu'elle a répondu « I » pour neuf items sur quatorze (annexe 5, tableau des MPS VI). Le calcul du QL ne fait donc pas du tout apparaître sa latéralité incertaine. Ceci peut expliquer que notre deuxième hypothèse soit d'une part infirmée par la répartition des QL, et semble confirmée d'autre part par l'observation d'un nombre élevé de « I ».

### 2.3 Remarques sur l'observation qualitative des données concernant les atteintes des membres supérieurs

Lorsque nous avons étudié le dossier de chaque patient, nous avons relevé l'existence ou non d'atteintes des membres supérieurs. Mais nous n'avons pas apporté de nuances à nos observations. Il aurait en fait été intéressant d'indiquer si l'atteinte se situait au niveau osseux ou articulaire, ou s'il s'agissait d'une perturbation plutôt neurologique. Un approfondissement de cette analyse serait intéressant, surtout si l'on considère les disparités que l'on peut retrouver entre chaque maladie. Ces disparités concernent entre autres la gravité de l'atteinte. En effet, la motricité des membres supérieurs peut être fortement perturbée, comme dans les Mucopolysaccharidoses, mais elle peut être légèrement touchée ou même totalement normale, comme dans la maladie de Fabry. Il est d'ailleurs très intéressant de faire part ici de la remarque de M. R., qui a indiqué dans la partie qualitative du questionnaire : « L'écriture est un plaisir ». De la même manière, d'autres personnes atteintes de la maladie de Fabry ont été étonnées de recevoir un questionnaire concernant leur motricité manuelle. Ne rencontrant pas de difficultés face à l'écriture, certaines personnes ne se sont pas senties concernées par le questionnaire.

Les disparités entre les troubles des membres supérieurs peuvent également être expliquées par l'utilisation grandissante de thérapeutiques spécifiques, comme les enzymothérapies, qui peuvent avoir un impact bénéfique sur la motricité manuelle. C'est le cas de D., dont nous avons déjà parlé, qui a pu progresser dans son geste graphique grâce à un traitement enzymothérapeutique.

### 2.4 La gaucherie familiale

Dans nos questionnaires, nous avons demandé aux personnes gauchères si d'autres membres de leur famille étaient également gauchers. La majorité d'entre eux (cinq sur huit) ont indiqué l'existence de personnes gauchères dans leur famille proche, indication en faveur de l'importance de l'hérédité dans une latéralisation à gauche. Cependant, il aurait été plus pertinent de demander si ces personnes étaient également porteuses d'une maladie lysosomale, ce qui aurait pu étayer l'idée selon laquelle une certaine forme de gaucherie serait liée à la pathologie.

## 2.5 Analyse de la latéralité

Notre analyse de la latéralité a porté uniquement sur la latéralité manuelle, graphique et usuelle. Or des auteurs comme Auzias préconisent, pour une étude complète de la latéralité, de prendre en compte également la latéralité tonique et l'organisation spontanée des gestes sans manipulation d'objets (cela correspond à la latéralité neurologique). De plus, dans des recherches comme celle de Bergès (1968), des discordances ont surtout été observées entre latéralités neurologique et périphérique. Prendre en compte la latéralité neurologique des personnes composant notre population aurait pu nous permettre d'enrichir les observations concernant les discordances entre latéralités. Cependant, obtenir des informations sur la latéralité neurologique n'était pas de notre ressort, car seuls des neurologues peuvent réellement la déterminer. Notre étude ne permet donc pas un compte-rendu complet et approfondi des caractéristiques de la latéralité chez les personnes atteintes de maladies lysosomales.

De plus, il aurait été intéressant de proposer aux patients d'autres types d'épreuves pour avoir une vue complète de la latéralité manuelle : épreuves d'efficiency comparée, épreuve de manipulation, comme le conseille Auzias, mais nous avons choisi, pour des questions pratiques, de mener notre étude à partir d'un questionnaire.

### **III. Apports personnels**

#### *1. Vécu concret de notre mémoire*

L'étude de dossiers et surtout la participation aux CMD nous ont permis de découvrir les maladies lysosomales et de nous familiariser avec les personnes atteintes de ces pathologies. Nous avons pu ainsi mieux comprendre ce que vivent ces personnes au quotidien, les difficultés qu'elles rencontrent et les adaptations qui peuvent être mises en place dans leur environnement thérapeutique et familial. Rencontrer ces personnes, discuter avec les parents des enfants malades ont été des moments très enrichissants. De la même manière, lors des appels téléphoniques, nous avons reçu un accueil souvent très chaleureux, certaines personnes nous ont même livré de véritables témoignages sur leur vie. Cet aspect concret de notre étude a été très formateur pour nous.

## *2. Découverte de pathologies peu connues*

Cette étude nous a donné l'occasion de mieux connaître les maladies rares et plus particulièrement les maladies lysosomales. A travers des discussions mais aussi lors de l'étude de dossiers, nous avons pu nous familiariser avec les terminologies médicales et découvrir le parcours médical des personnes atteintes de ces maladies, ainsi que les thérapeutiques qui leur sont proposées.

## *3. Participation aux bilans orthophoniques*

Pouvoir assister aux bilans orthophoniques dans le cadre des Consultations Multi Disciplinaires a été pour nous une véritable chance. En effet, nous avons pu observer le travail très spécifique effectué avec les personnes polyhandicapées, et le type d'adaptations qui peuvent être mises en place par l'orthophoniste et par l'équipe pluridisciplinaire. Nous avons ainsi pu approcher un domaine moins connu de l'orthophonie mais aussi appréhender la place de cette profession au sein d'un travail en équipe. C'est également cet aspect de pluridisciplinarité qui nous a intéressées, aspect qui apparaît dans les dossiers et surtout dans le fonctionnement du service.

## *4. Approfondissement de nos connaissances dans le domaine de la latéralité*

Au fur et à mesure de l'avancée de notre recherche, nous avons pu prendre conscience de la complexité que recouvre la notion de latéralité. Cela apparaît d'ailleurs nettement dans la littérature. S'intéresser à la latéralité manuelle implique nécessairement d'avoir des connaissances concernant les autres types de latéralité, connaissances que nous avons pu acquérir au cours de nos lectures. De plus, cette étude nous a appris une certaine rigueur dans l'exploitation des données et la maîtrise des différents paramètres à prendre en compte dans une recherche sur la latéralité.

#### IV. Ouvertures

Dans une perspective orthophonique, il serait intéressant d'établir davantage de liens entre latéralité manuelle et écriture dans une population porteuse d'une pathologie rare. En effet, les quelques bilans orthophoniques auxquels nous avons pu assister nous ont permis d'appréhender globalement les difficultés graphiques des patients. Ces observations seraient à mettre en lien avec d'éventuelles perturbations de la latéralité. Cependant, une étude générale englobant des individus ayant des types et des degrés d'atteintes différents ne nous semble pas très appropriée. Pour les individus porteurs de maladies lysosomales présentant des difficultés à se latéraliser, il nous semblerait pertinent de proposer des études de cas. Celles-ci pourraient mettre en évidence d'éventuelles répercussions d'une latéralité mal établie sur le niveau graphique. Quelle que soit l'importance de ces répercussions, on pourrait alors envisager une prise en charge et des aménagements adaptés aux types d'atteintes propres à la pathologie.

Par ailleurs, bien que nous n'ayons pas vérifié notre première hypothèse, nous avons constaté un nombre important de gauchers (16% sur un effectif de 25 personnes) parmi les personnes porteuses de mucopolysaccharidoses I (MPS I). Une étude avec un effectif plus élevé mettrait peut-être en évidence ce phénomène de façon plus significative. Dans ce cas, cela amènerait à un questionnement intéressant sur les raisons de ce constat et relancerait la réflexion sur gaucherie et pathologie.

Si une étude mettait en avant un nombre plus important de gauchers, il serait intéressant de relever la fréquence de gauchers d'une part parmi les personnes avec de lourdes atteintes motrices et d'autre part parmi les personnes peu gênées au niveau moteur. Cela relancerait la question suivante : la gaucherie est-elle la conséquence d'un problème moteur de bas niveau (on trouverait plus de gauchers parmi les personnes très handicapées sur le plan moteur) ou est-elle à mettre en lien avec l'origine génétique de la maladie (on trouverait alors plus de gauchers quel que soit le degré d'atteinte).

Par ailleurs, on peut penser que les personnes lourdement handicapées subissent moins de pression sociale. En effet, l'entourage aura plutôt tendance à s'adapter à leurs difficultés. Par exemple, un enfant avec une atteinte plus importante de la main droite n'aura d'autre solution que d'utiliser la main gauche et on peut imaginer que la famille ira dans ce sens. On pourrait donc se demander plus précisément dans quelle mesure l'influence sociale, dans le cadre de pathologies graves, est moindre qu'en ce qui concerne la population ordinaire.

# CONCLUSION

Au terme de cette étude, nous pouvons dire que notre principale hypothèse n'est pas validée : il n'y a pas plus de gauchers parmi les personnes atteintes de maladies lysosomales que dans la population ordinaire. En effet, nous avons pu relever 11% de gauchers dans la première population, ce qui n'est statistiquement pas significatif par rapport au taux de gauchers trouvé dans la littérature. Cependant, cette conclusion reste relative, puisqu'on observe une « tendance à la gaucherie » dans certaines maladies, notamment les mucopolysaccharidoses de type I (16% de gauchers). Or, ces maladies sont les plus fréquemment rencontrées lors des bilans orthophoniques, ce qui peut expliquer l'impression d'un nombre plus important de gauchers.

En ce qui concerne la recherche d'une latéralité atypique dans la population étudiée, nous pouvons dire que notre deuxième hypothèse est partiellement validée. En effet, aucune particularité n'est mise en évidence au niveau des quotients de latéralité, mais on relève un nombre élevé de cas pour lesquels les sujets malades utilisent sans préférence l'une ou l'autre main contrairement à une population tout venant. Ce sont surtout des cas cliniques qui ont attiré notre attention et qui, à la fin de cette étude, nous semblent les plus intéressants à explorer.

La troisième hypothèse, concernant l'existence de discordances entre latéralités usuelle et graphique, n'est quant à elle pas validée.

Dans une perspective orthophonique, il serait intéressant d'approfondir le lien entre perturbation de la latéralité et difficultés graphiques dans ces pathologies. Une observation clinique à un niveau individuel semblerait idéale pour ce genre d'analyse.

Pour conclure, nous espérons que notre recherche, qui constitue un écrit de plus sur les maladies lysosomales, pourra contribuer à une meilleure reconnaissance de ces pathologies peu connues.

# **BIBLIOGRAPHIE**

Annett M. & Manning M. (1989). The disadvantages of dextrality for intelligence. *British Journal of Psychology* 80, 213-226.

Arthuis, M. et al. (1990). *Neurologie pédiatrique*. Paris : Flammarion (cité par Koifman)

Auzias, M., & de Ajuriaguerra J., (avec la contribution de A.Denner). (1964). *L'écriture de l'enfant, tome 2, La rééducation de l'écriture*. Neuchatel (Suisse) : Delachaux et Niestlé.

Auzias, M. (1984). *Enfants gauchers, enfants droitiers : une épreuve de latéralité usuelle*. Paris : Delachaux & Niestlé.

Auzias, M. (1973). La vitesse d'écriture chez les enfants qui écrivent de la main gauche. *Revue de neuropsychiatrie infantile*, 21 (10-11), 667-686.

Bergès, J., Harrison, A., Salzarulo, P. & Stambak, M. (1968). Etude sur la latéralité. 2, Le problème de la latéralité pathologique. *Revue de neuropsychiatrie infantile*, 16, 351-354.

Carlier, M. et al. (2006). Laterality in persons with intellectual disability I –do patients with trisomy 21 and Williams-Beuren syndrome differ from typically developing persons ? *Behav Genet*, 36 (3), 365-376.

Crow, T.J. (1995). The case for an X-Y homologous gene, and the possible role of sexual selection in the evolution of language. *CPC* 14, 775-781.

De Agostini, M., & Doyen, A. L. (2005). *Le développement de la latéralité manuelle chez l'enfant*. Retrieved 11, 16, 2006, from <http://www.vivantinfo.com>

Deutsch, G. & Springer, S. P. (2000). *Cerveau gauche, cerveau droit : à la lumière des neurosciences*. Paris Bruxelles : De Boeck.

Du Pasquier-Grall, M. A. (2001). *Les gauchers*. Paris : Le Cavalier Bleu.

Eurordis : *Qu'est-ce qu'une maladie rare ?* Retrieved 09, 13, 2006, from <http://www.eurordis.org>

Eyoun I. (2004). Education ou rééducation du langage dans le cadre des maladies génétiques. In ouvrage collectif sous la direction de T. Rousseau (Ed.), *Les approches thérapeutiques en orthophonie* (pp. 173-188). Isbergues : Ortho Edition.

Fagard, J. (2004). *Droitiers/gauchers, des asymétries dans tous les sens*. Marseille : Solal.

Gaude, D., & Ogier, A. (2002). *La graphomotricité de l'adulte gaucher graphique : comparaison à l'adulte droitier graphique*. Université Lyon 1, Institut des Techniques de Réadaptation, mémoire de l'Ecole d'Orthophonie.

Guffon, N. et al. (1994). *Ouvrage VML*. Evry : Association Vaincre les Maladies Lysosomales.

Hécaen, H., & De Ajuriaguerra, J. (1963). *Les gauchers, prévalence manuelle et dominance cérébrale*. Paris : PUF.

Herron J. (1980). *Perspectives in neurolinguistics and psycholinguistics. A series of Monographs and Treatises*. New York : Academic Press.

Hildreth G. (1949). The development and training of hand dominance. *Journal of Genetic Psychology*, 75, 197-220.

Hoffmann, G. F., Kahler, S. G., Mayatepek, E., Nyhan, W. L. & Zschocke J. (2002). *Inherited metabolic diseases*. USA : Lipincott.

Journet, G. (1972). *La main et le langage*. Paris : Editions Universitaires.

Koifman, S. (2001). *Etude orthophonique de patients porteurs de Mucopolysaccharidoses*. Université Lyon 1, Institut des Techniques de Réadaptation, mémoire de l'Ecole d'Orthophonie.

Larousse (2006). *Larousse médical*. Paris : Larousse.

Lerbet G. (1969) *La latéralité chez l'enfant et l'adolescent*. Paris : Editions universitaires.

Oldfield, R. C. (1971). The assessment and analysis of handedness : the Edinburgh inventory. *Neuropsychologia*, 9, 97-113.

Price A. (1954). Laterality of upper extremity function in physically handicapped children. *Journal of Occupational Therapy*, 8 (6), 241-259.

Provins K.A. & Cunliffe P. (1972). The reliability of some motor performance tests of handedness. *Neuropsychologia*, 10, 199-206.

Robert P. et al. (1973). *Le Petit Robert : Dictionnaire alphabétique et analogique de la langue française*. Paris : Le Robert, S. N. L. Dico.

Schwartz, D. (1996). *Méthodes statistiques à l'usage des médecins et biologistes*. Paris : Médecine-Sciences Flammarion.

Stamback, M., Monod V., Ajuriaguerra J. (1961). L'efficiencia motrice et l'organisation spatiale chez les gauchers. *Psychiatrie de l'enfant*. III, 1, 69-110.

Association *Vaincre les maladies lysosomales*. Retrieved 08, 28, 2006, from <http://www.vml-asso.org/>

Villard, C. (1973). Le problème de l'écriture des gauchers. *La graphologie*, 193, 26-39.

# **ANNEXES**

# ANNEXE 1

## Classification des maladies lysosomales

### LIPIDOSES

- Déficit multiple en sulfatase (maladie d'Austin)
- **Maladie de Fabry**
- Maladie de Farber
- **Gangliosidose à GM1**
- **Maladie de Gaucher (type I, II et III)**
- Maladie de Krabbe
- Leucodystrophie Métachromatique
- **Maladie de Niemann-Pick (A, B et C)**
- Maladie de Sandhoff
- Maladie de Schindler
- Maladie de Tay-Sachs
- Maladie de Wolman

### CEROIDES LIPOFUSCINOSES

### OLIGOSACCHARIDOSES ET GLYCOPROTEINOSES

- **Aspartylglucosaminurie**
- Fucosidose
- **Mannosidoses alpha et bêta**
- Mucopolidose type II
- **Mucopolidose type III**
- Mucopolidose type IV
- **Sialidoses Galactosialidoses**

### PYCNODYSTOSE

### GLYCOGENOSE

- Type 2 (maladie de Pompe)

### MUCOPOLYSACCHARIDOSES (MPS)

- **MPS I (maladies de Hürler, Hürler/Scheie, ou Scheie)**
- **MPS II (maladie de Hunter)**
- **MPS III (maladie de Sanfilippo A, B, C et D)**
- **MPS IV (maladie de Morquio A et B)**
- **MPS VI (maladie de Maroteaux-Lamy)**
- MPS VII (maladie de Sly)
- MPS IX

## ANOMALIE DU TRANSFERT LYSOSOMAL

- Cystinose
- Maladie de Danon
- Maladie de Salla

## SYNDROME DE PAPILLON-LEFEVRE

## SYNDROME DE CHEDIAK-HIGASHI

*Les maladies concernant notre étude apparaissent en gras.*

## ANNEXE 2

**Photo réalisée lors du bilan orthophonique de S., jeune fille âgée de 21 ans et porteuse d'une mucopolysaccharidose de type VI**



### Commentaire

Les membres de S. sont très courts, les mains sont trapues et en « griffes ». Sa morphologie et la rigidité articulaire entravent les mouvements digitaux, ce qui entraîne une tenue du crayon particulière, un manque de vitesse et de précision ayant des répercussions au niveau de l'écriture et de toute activité manuelle nécessitant une motricité fine.

### ANNEXE 3

#### Écriture de S. lors d'un bilan orthophonique

(en rapport avec l'annexe 2)

Jeudi 11 Janvier 07

JE N'AI MÊ PAS LA MOUTAR  
DE PICANTE

la porte est ouverte sur le

Jardin

Il est vous qui manger  
toute mes herbes

## **ANNEXE 4**

### **Types d'informations recueillies dans les dossiers des patients**

- NOM
- Prénom
- Numéro de dossier
  
- Sexe
- Age
  
- Maladie
- Date du diagnostic
  
- Atteintes des membres supérieurs
- Latéralité graphique
  
- Prises en charge
- Soins, traitements, évolution
  
- Renseignements éventuels concernant la motricité fine, dont l'écriture

## ANNEXE 5

### Informations recueillies dans les questionnaires

#### Items correspondant aux numéros des questionnaires :

- 1 : jeter/lancer un objet
- 2 : ramasser un objet
- 3 : transvaser
- 4 : enlever un couvercle ou déboucher un flacon sans dévisser
- 5 : manger avec une cuillère
- 6 : boire au verre
- 7 : manger avec un couteau et une fourchette : quelle est la main tenue par le couteau ?
- 8 : dévisser
- 9 : se brosser les dents
- 10 : se brosser ou se peigner
- 11 : remonter une fermeture à glissière
- 12 : couper avec des ciseaux
- 13 : gommer
- 14 : distribuer des cartes
- 15 : dessiner ou gribouiller
- 16 : écrire

#### Légende :

- AMS : atteintes des membres supérieurs
- MGE : membres gauchers dans l'entourage
- FL : formule de latéralité (**sans « écrire » et « dessiner »**)
- QL : quotient de latéralité (**sans « écrire » et « dessiner »**)
- M : masculin
- F : féminin
- O : oui
- N : non
- G : gaucher
- D : droitier
- I : incertain
- *Les cases vides correspondent à l'absence de réponse (sachant que les 6 premiers items ne sont pas demandés aux adultes*

**Tableau concernant les résultats pour les patients porteurs de la maladie de Fabry**

<b>Nom</b>	And	Aub	Aud	Bal	Bon E	Bon D	Bou	Cro	Gre E	Gre G	Gre M	Rol J	Rol P
<b>Sexe</b>	F	M	F	F	F	M	M	F	M	M	F	M	M
<b>Age</b>	58 ans	21 ans	65 ans	37 ans	59 ans	25 ans	45 ans	45 ans	21 ans	27 ans	60 ans	48 ans	47 ans
<b>AMS</b>	N	O	O	O	N	O	O	O	N	N	O	N	O
<b>MGE</b>	O	N	O	N	N		N	N	N	N	N	N	N
<b>1</b>													
<b>2</b>													
<b>3</b>													
<b>4</b>													
<b>5</b>													
<b>6</b>													
<b>7</b>	G	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D	G	G
<b>8</b>	G	D	G	I	D	D	D	D	G	G	G	D	G
<b>9</b>	G	D	G	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D
<b>10</b>	G	D	G	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D
<b>11</b>	G	D	G	I	D	D	D	I	D	G	D	D	D
<b>12</b>	G	D	D	D	D	D	D	D	D	I	D	D	D
<b>13</b>	G	D	G	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D
<b>14</b>	G	D	G	D	D	D	D	D	D	I	D	D	D
<b>15</b>	G	D	I	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D
<b>16</b>	G	D	I	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D
<b>FL</b>	0D 8G	8D 0G	2D 6G	6D 0G 2I	8D 0G	8D 0G	8D 0G	7D 0G 1I	7D 1G	4D 2G 2I	7D 1G	7D 1G	6D 2G
<b>QL</b>	-100	100	- 50	100	100	100	100	100	75	33	75	75	50

**Tableau des résultats pour les patients porteurs de :**

**Gangliosidose à GM1**

Nom	Juv	Vil
Sexe	M	F
Age	30 ans	22 ans
AMS	O	O
MGE	N	N
1		
2		
3		
4		
5		
6		
7	G	D
8	D	D
9	D	D
10	I	D
11	D	D
12	D	D
13	D	D
14	D	D
15	D	I
16	D	D
FL	6D 1G 1I	8D 0G
QL	71,4	100

**la maladie de Gaucher**

Nom	Joa
Sexe	M
Age	41 ans
AMS	O
MGE	O
1	
2	
3	
4	
5	
6	
7	I
8	I
9	D
10	D
11	I
12	I
13	I
14	G
15	I
16	I
FL	2D 1G 5I
QL	33,3

**la maladie de Niemann-Pick**

Nom	Jan	Mou
Sexe	M	M
Age	7 ans	17 ans
AMS	O	O
MGE	N	N
1	D	D
2	D	D
3	D	D
4	D	D
5	D	D
6	D	D
7	D	
8	D	
9	D	
10	D	D
11	D	
12	D	
13	D	D
14	D	
15	D	D
16	D	D
FL	14D 0G	8D 0G
QL	100	100

**Tableau des résultats pour les personnes porteuses de :**

**Alpha Mannosidose**

<b>Nom</b>	<b>Has</b>	<b>Mag</b>
<b>Sexe</b>	F	M
<b>Age</b>	12 ans	22 ans
<b>AMS</b>	O	N
<b>MGE</b>	N	N
<b>1</b>	D	D
<b>2</b>	D	D
<b>3</b>	D	D
<b>4</b>	D	G
<b>5</b>	D	D
<b>6</b>	D	D
<b>7</b>	D	D
<b>8</b>	D	G
<b>9</b>	D	D
<b>10</b>	D	D
<b>11</b>	D	G
<b>12</b>	D	D
<b>13</b>	D	D
<b>14</b>	D	G
<b>15</b>	D	D
<b>16</b>	D	D
<b>FL</b>	14D 0G	10D 4G
<b>QL</b>	100	42,8

**Mucopolidose III**

<b>Nom</b>	<b>Aur</b>	<b>Ver</b>
<b>Sexe</b>	M	M
<b>Age</b>	20 ans	12 ans
<b>AMS</b>	N	O
<b>MGE</b>	N	N
<b>1</b>		I
<b>2</b>		G
<b>3</b>		D
<b>4</b>		D
<b>5</b>		D
<b>6</b>		G
<b>7</b>	D	D
<b>8</b>	D	D
<b>9</b>	D	D
<b>10</b>	D	D
<b>11</b>	D	D
<b>12</b>	D	D
<b>13</b>	D	D
<b>14</b>	D	D
<b>15</b>	D	D
<b>16</b>	D	D
<b>FL</b>	8D 0G	11D 2G 1I
<b>QL</b>	100	69,2

**Sialidose**

<b>Nom</b>	<b>Sad</b>
<b>Sexe</b>	F
<b>Age</b>	6 ans
<b>AMS</b>	O
<b>MGE</b>	N
<b>1</b>	D
<b>2</b>	I
<b>3</b>	D
<b>4</b>	D
<b>5</b>	D
<b>6</b>	D
<b>7</b>	G
<b>8</b>	D
<b>9</b>	D
<b>10</b>	D
<b>11</b>	I
<b>12</b>	D
<b>13</b>	D
<b>14</b>	D
<b>15</b>	D
<b>16</b>	D
<b>FL</b>	11D 1G 2I
<b>QL</b>	83,3

**Tableau des résultats pour les personnes porteuses de Mucopolysaccharidoses I (MPS I)**

<b>Nom</b>	Ben	Bia	Bra	Car	Cha	Cot	Cud	Del	Lev	Lop	Por	Pri	Taf
<b>Sexe</b>	M	F	F	F	M	M	F	M	M	F	F	F	F
<b>Age</b>	11 ans	45 ans	39 ans	10 ans	4 ans	24 ans	30 ans	36 ans	11 ans	7 ans	26 ans	9 ans	20 ans
<b>AMS</b>	O	O	O	O	O	O	O	O	O	O	O	O	O
<b>MGE</b>	N	N	N	O	N	N	N	N	N	N	N	O	N
<b>1</b>	G			G	D				D	D		G	I
<b>2</b>	G			G	D				D	D		G	I
<b>3</b>	G			G	D				I	I		G	I
<b>4</b>	G			G	D				D	D		G	G
<b>5</b>	G			G	D				D	D		G	G
<b>6</b>	G			G	D				D	D		G	I
<b>7</b>	G	D	D		D	G	D	D	D		D	D	D
<b>8</b>	G	D	I		D	D	D	D	D	D	D	G	I
<b>9</b>	G	D	D		D	D	D	G	D	D	D	G	G
<b>10</b>	G	D	I		D	D	I	I	D	D	D	I	G
<b>11</b>	G	D	I	G	D	D	I	D	D	D	D	G	G
<b>12</b>	G	D	D	G	D	D	D	G	D	D	D	G	G
<b>13</b>	G	D	I	G		D	D	D	D	D	D	G	G
<b>14</b>	G	D	D	D		D	D	D	D		D	G	I
<b>15</b>	G	D	D	G	D	D	D	D	D	D	D	G	G
<b>16</b>	G	D	D	G		D	D	D	D	D	D	G	G
<b>FL</b>	0D 14G	8D 0G	4D 0G 4I	1D 9G	12D 0G	7D 1G	6D 0G 2I	5D 2G 1I	13D 0G 1I	11D 0G 1I	8D 0G	1D 12G 1I	1D 7G 6I
<b>QL</b>	- 100	100	100	- 80	100	75	100	42,8	100	100	100	- 84,6	- 75

**Tableau des résultats pour les personnes porteuses de MPS II**

<b>Nom</b>	Bea	Ben	Ber	Dau	Dho	Dis	Dur	Esc	For	Gou	Liw	Man	Poi	Rib	Sch	Thi
<b>Sexe</b>	M	M	M	M	M	M	M	M	M	M	M	M	M	M	M	M
<b>Age</b>	7 ans	16ans	28ans	29ans	34ans	20ans	14ans	6 ans	21ans	27ans	5 ans	11ans	17ans	4 ans	20ans	7 ans
<b>AMS</b>	O	O	O	O	O	O	N	O	O	O	O	O	O	O	O	O
<b>MGE</b>	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	O
<b>1</b>	G	D					D	D			D	D	D	D		G
<b>2</b>	G	D					D	D			D	D	D	D		G
<b>3</b>		D						D			G	I	D	D		G
<b>4</b>	G	D						D			D	D	D	D		G
<b>5</b>	G	D					D	D			D	D	D	D		G
<b>6</b>	I	D					D	D			I	I	G	D		G
<b>7</b>		G		D	D	G			D	D		G	D	D	D	
<b>8</b>		D	D	D	G	D	D	D	D	D	G	D	D	D	D	G
<b>9</b>		D	D	D	D	D		D	D	I	D		D	D	D	G
<b>10</b>				D	D	D		D	D	I			I	D	I	G
<b>11</b>		D	D	D	D	D	D	D	D	D			D	D	G	G
<b>12</b>			D	D	D	D		D	D	D			D	D	D	G
<b>13</b>			D	D	D	D		D	D	D		D	D		D	G
<b>14</b>		D	D	D	D	D		D	D	D		D	D		D	G
<b>15</b>	G	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D	G
<b>16</b>			D	D	D	D		D	D	D		D	D		D	G
<b>FL</b>	0D 4G 1I	10D 1G	6D 0G	8D 0G	7D 1G	7D 1G	6D 0G	13D 0G	8D 0G	6D 0G 2I	5D 2G 1I	7D 1G 2I	12D 1G 1I	12D 0G	6D 1G 1I	0D 13G
<b>QL</b>	- 100	81,8	100	100	75	75	100	100	100	100	42,8	75	84,6	100	71,4	- 100

**Tableau des résultats pour les personnes porteuses de :**

**MPS III**

<b>Nom</b>	Jac
<b>Sexe</b>	F
<b>Age</b>	9 ans
<b>AMS</b>	N
<b>MGE</b>	N
<b>1</b>	D
<b>2</b>	D
<b>3</b>	D
<b>4</b>	D
<b>5</b>	D
<b>6</b>	D
<b>7</b>	D
<b>8</b>	D
<b>9</b>	D
<b>10</b>	D
<b>11</b>	D
<b>12</b>	D
<b>13</b>	D
<b>14</b>	D
<b>15</b>	D
<b>16</b>	D
<b>FL</b>	14D 0G
<b>QL</b>	100

**MPS IV**

<b>Nom</b>	Des
<b>Sexe</b>	F
<b>Age</b>	32 ans
<b>AMS</b>	O
<b>MGE</b>	N
<b>1</b>	
<b>2</b>	
<b>3</b>	
<b>4</b>	
<b>5</b>	
<b>6</b>	
<b>7</b>	I
<b>8</b>	G
<b>9</b>	I
<b>10</b>	I
<b>11</b>	I
<b>12</b>	D
<b>13</b>	D
<b>14</b>	D
<b>15</b>	D
<b>16</b>	D
<b>FL</b>	3D 1G 4I
<b>QL</b>	50

**MPS VI**

<b>Nom</b>	Bit	Ceç	Dia	Pau
<b>Sexe</b>	F	F	M	F
<b>Age</b>	6 ans	5 ans	12 ans	19 ans
<b>AMS</b>	O	O	O	O
<b>MGE</b>	N	O	O	N
<b>1</b>	D	I	G	
<b>2</b>	D	I	G	
<b>3</b>	D	I	G	
<b>4</b>	D	D	G	
<b>5</b>	D	I	D	
<b>6</b>	D	I	D	
<b>7</b>	G	D	D	G
<b>8</b>	D	D	G	D
<b>9</b>	D	I	G	D
<b>10</b>	D	I	I	I
<b>11</b>	D	D	I	D
<b>12</b>	D	D	G	D
<b>13</b>	D	I	G	D
<b>14</b>	D	I	G	D
<b>15</b>	D	D	G	D
<b>16</b>	D	D	G	D
<b>FL</b>	13D 1G	5D 0G 9I	3D 9G 2I	6D 1G 1I
<b>QL</b>	85,7	100	- 50	71,4

**Tableau des résultats concernant la population témoin : 4 pages**

<b>Nom</b>	Aud	Bar C	Bar M	Ber A	Ber R	Ber M	Ber V	Bor A	Bor T	Bro	Cas	Cer	Cha D	Cha T	Cla	Coe
<b>Sexe</b>	M	F	F	M	M	F	M	F	M	M	M	M	M	M	M	F
<b>Age</b>	46 ans	21 ans	19 ans	21 ans	28 ans	7 ans	4 ans	11 ans	17 ans	24 ans	25 ans	24 ans	48 ans	43 ans	27 ans	27 ans
<b>1</b>						D	D	G	D							
<b>2</b>						D	I	G	D							
<b>3</b>						D	I	I	D							
<b>4</b>						D	I	I	D							
<b>5</b>						D	D	G	D							
<b>6</b>						D	D	G	D							
<b>7</b>	G	D	D	D	D	D	D	D	D	D	G	I	G	D	D	D
<b>8</b>	D	D	D	D	D	D	I	G	D	D	G	D	D	D	D	D
<b>9</b>	D	D	D	D	D	D	I	G	D	D	D	D	D	D	D	D
<b>10</b>	D	D	D	D	D	D	D	G	D	D	D	D	D	D	D	D
<b>11</b>	D	D	D	D	G	I	I	G	D	D	D	D	D	D	D	I
<b>12</b>	D	D	D	D	D	D	I	G	D	D	D	D	D	D	D	D
<b>13</b>	D	D	D	D	D	D	D	G	D	D	G	D	D	D	D	D
<b>14</b>	D	D	D	D	D	D	I	G	D	D	G	D	D	D	D	D
<b>15</b>	D	D	D	D	D	D	D	G	D	D	G	D	D	D	D	D
<b>16</b>	D	D	D	D	D	D	D	G	D	D	G	D	D	D	D	D
<b>FL</b>	7D 1G	8D 0G	8D 0G	8D 0G	7D 1G	13D 0G 1I	6D 0G 8I	1D 11G 2I	14D 0G	8D 0G	4D 4G	7D 0G 1I	7D 1G	8D 0G	8D 0G	7D 0G 1I
<b>QL</b>	75	100	100	100	75	100	100	- 83	100	100	0	100	75	100	100	100

Nom	Col	Cop A	Cop T	Cop Y	Cor	Cou	Des L	Des M	Des P	Duc P	Duc M	Eme	Fri	Gab	Gat	Hui
<b>Sexe</b>	M	F	F	M	F	M	M	F	M	M	F	F	M	M	F	F
<b>Age</b>	25 ans	22 ans	60 ans	26 ans	57 ans	8 ans	9 ans	5 ans	37 ans	40 ans	39 ans	42 ans	28 ans	4 ans	39 ans	33 ans
<b>1</b>						D	I	D						D		
<b>2</b>						D	I	D						D		
<b>3</b>						D	D	I						D		
<b>4</b>						D	D	D						D		
<b>5</b>						D	G	D						D		
<b>6</b>						D	D	D						D		
<b>7</b>	D	D	D	D	D	D	D	G	D	D	D	D	G	G	D	D
<b>8</b>	D	D	D	G	D	D	D	D	D	I	G	D	D	D	D	D
<b>9</b>	G	D	D	D	D	D	I	D	D	D	D	D	D	D	D	D
<b>10</b>	G	D	D	D	D	D	I	D	D	D	D	D	I	D	D	D
<b>11</b>	I	D	D	G	D	I	D	D	D	G	D	D	I	D	D	D
<b>12</b>	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D
<b>13</b>	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D
<b>14</b>	D	D	D	G	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D
<b>15</b>	D	D	D	D	D	D	G	D	D	D	D	D	D	D	D	D
<b>16</b>	D	D	D	D	D	D	G	D	D	D	D	D	D	D	D	D
<b>FL</b>	5D 2G 1I	8D 0G	8D 0G	5D 3G	8D 0G	13D 1I	9D 1G 4I	12D 1G 1I	8D 0G	6D 1G 1I	7D 1G	8D 0G	5D 1G 2I	13D 1G	8D 0G	8D 0G
<b>QL</b>	42,8	100	100	25	100	100	80	84,6	100	71	75	100	66	85	100	100

Nom	Jou	Léo	Lin	Mad	Mal A	Mal D	Mal L	Mal F	Men	Mic Cl	Mic Co	Mic E	Mic M	Mic S	Mic X	Mil
<b>Sexe</b>	F	F	M	F	M	M	F	M	M	M	F	F	M	M	M	M
<b>Age</b>	43 ans	6 ans	27 ans	26 ans	15 ans	12 ans	69 ans	16 ans	15 ans	6 ans	8 ans	5 ans	5 ans	7 ans	34 ans	11 ans
<b>1</b>		D			D	I		G	D	D	D	D	D	D		D
<b>2</b>		D			D	D		I	D	D	D	D	D	D		D
<b>3</b>		D			G	D		G	D	D	D	D	D	D		D
<b>4</b>		D			D	D		D	D	D	D	G	G	D		G
<b>5</b>		D			D	I		G	D	D	D	D	D	D		D
<b>6</b>		D			D	D		I	D	D	D	D	G	D		D
<b>7</b>	D	D	D	D	G	D	D	D	D	D	G			D	D	D
<b>8</b>	D	D	D	G	D	D	D	G	D	D	D	G	G	D	D	D
<b>9</b>	D	D	G	D	D	D	D	G	D	D	D	D	D	D	D	I
<b>10</b>	D	D	G	D	I	D	I	I	D	D	D	D	D	D	D	D
<b>11</b>	D	D	D	D	G	I	D	I	D	D	D	I	G	D	D	D
<b>12</b>	D	D	G	D	D	D	D	G	D	D	D	D	D	D	D	D
<b>13</b>	D	D	G	D	D	D	D	G	D	D	D	D	D	D	D	D
<b>14</b>	D	D	D	D	D	D	D	G	D	D	D	I	G	D	D	D
<b>15</b>	D	D	G	D	D	D	D	G	D	D	D	D	D	D	D	D
<b>16</b>	D	D	G	D	D	D	D	G	D	D	D	D	D	D	D	D
<b>FL</b>	8D 0G	14D 0G	4D 4G	7D 1G	10D 3G 1I	11D 0G 3I	7D 0G 1I	2D 8G 4I	14D 0G	14D 0G	13D 1G	9D 2G 2I	8D 5G	14D 0G	8D 0G	12D 1G 1I
<b>QL</b>	100	100	0	75	53	100	100	- 60	100	100	85	63	23	100	100	84

<b>Nom</b>	Neu	Pai C	Pai M	Per	Ram G	Ram M	Rob	Rud	Roc	Val	Ver
<b>Sexe</b>	F	M	M	M	M	F	M	M	F	M	F
<b>Age</b>	9 ans	26 ans	22 ans	21 ans	9 ans	6 ans	25 ans	17 ans	9 ans	11 ans	64 ans
<b>1</b>	I				D	D		D	D	D	
<b>2</b>	I				D	D		D	D	I	
<b>3</b>	D				D	D		D	D	D	
<b>4</b>	D				D	G		D	D	G	
<b>5</b>	D				D	D		D	D	D	
<b>6</b>	D				D	D		D	D	D	
<b>7</b>	G	D	D	D	G	G	D	D	D	G	D
<b>8</b>	D	D	D	D	D	D	D	D	D	G	D
<b>9</b>	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D
<b>10</b>	D	D	D	D	D	D	D	D	D	I	D
<b>11</b>	D	D	G	D	D	D	G	D	D	D	D
<b>12</b>	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D
<b>13</b>	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D
<b>14</b>	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D
<b>15</b>	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D
<b>16</b>	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D	D
<b>FL</b>	11D 1G 2I	8D 0G	7D 1G	8D 0G	13D 1G	12D 2G	7D 1G	14D 0G	14D 0G	9D 3G 2I	8D 0G
<b>QL</b>	83	100	75	100	85	71	75	100	100	50	100

## ANNEXE 6 : QUESTIONNAIRE

Madame, Monsieur,

Etudiantes en orthophonie, nous réalisons un mémoire dirigé par Mme Thomalla et en lien avec l'équipe pluridisciplinaire de l'hôpital Edouard Herriot. Notre étude porte sur la latéralité des personnes atteintes de maladies lysosomales. Dans ce cadre, nous vous serions reconnaissantes de bien vouloir remplir le questionnaire qui suit et qui concerne la personne malade, enfant ou adulte. Il nous permettra de faire des recherches sur la latéralité et l'équipe médicale du pavillon S pourra nous aider à analyser nos résultats. Nous espérons contribuer à une meilleure connaissance des maladies lysosomales et ainsi participer à l'amélioration de la prise en charge.

Nous vous remercions vivement de votre participation.

Marie Michaud et Natacha Mallet

\*\*\*\*\*

### MERCI DE COCHER LES CASES QUI CONVIENNENT.

- **Si vous êtes la personne concernée (adulte atteint d'une maladie lysosomale) :**
  - Il est inutile de répondre aux questions numérotées de 1 à 6 (page 2).
- **S'il s'agit d'un enfant :**
  - Nous demandons aux parents de l'observer sans rien lui dire pour ne pas l'influencer.
  - Il est normal que vous ne puissiez peut-être pas répondre à toutes les questions.

NOM : .....  
Prénom : .....  
Date de naissance : .....

- **S'il s'agit de vous-même (adulte)** : quel est votre niveau d'étude (dernière classe fréquentée, type d'établissement, dernier diplôme obtenu ?)

.....

Actuellement, exercez-vous un métier ? Lequel ?

.....

- **S'il s'agit d'un enfant** :

- il va à la crèche
- il va à la halte-garderie
- il est scolarisé en classe ordinaire - **préciser la classe** : .....
- il bénéficie d'un enseignement spécialisé **préciser** :  
.....
- il est en centre spécialisé **préciser** :  
.....
- autre **préciser** : .....

Votre enfant écrit :

- oui
- non

Si votre enfant n'écrit pas, il :

- dessine (représente quelque chose)
- gribouille
- ne fait aucune de ces activités

### **Quelle main utilise votre enfant pour :**

1. jeter/lancer un objet :

- droite
- gauche
- utilise sans préférence l'une ou l'autre

2. ramasser un objet :

- droite
- gauche
- utilise sans préférence l'une ou l'autre

3. transvaser (par exemple dans le bain, prendre et verser de l'eau avec un récipient)

- droite
- gauche
- utilise sans préférence l'une ou l'autre

4. enlever le couvercle d'une boîte ou déboucher un flacon sans dévisser :

- droite
- gauche
- utilise sans préférence l'une ou l'autre

5. manger avec sa cuillère :

- droite
- gauche
- utilise sans préférence l'une ou l'autre

6. boire au verre :

- droite
- gauche
- utilise sans préférence l'une ou l'autre

### **Quelle est la main utilisée pour :**

7. manger avec un couteau et une fourchette : quelle main tient le couteau ?

- droite
- gauche
- utilise sans préférence l'une ou l'autre

8. dévisser (par exemple, quelle main sert à dévisser un bouchon ?)

- droite
- gauche
- utilise sans préférence l'une ou l'autre

9. se brosser les dents :

- droite
- gauche
- utilise sans préférence l'une ou l'autre

10. se brosser ou se peigner les cheveux :

- droite
- gauche
- utilise sans préférence l'une ou l'autre

11. monter ou descendre une fermeture à glissière de vêtement (fermeture éclair) :

- droite
- gauche
- utilise sans préférence l'une ou l'autre

12. couper avec une paire de ciseaux :

- droite
- gauche
- utilise sans préférence l'une ou l'autre

Pour les gauchers : utilise une paire de ciseaux pour gauchers :

- oui
- non

13. gommer :

- droite
- gauche
- utilise sans préférence l'une ou l'autre

14. distribuer des cartes (quelle est la main qui donne les cartes ?) :

- droite
- gauche
- utilise sans préférence l'une ou l'autre

15. dessiner ou gribouiller :

- droite
- gauche
- utilise sans préférence l'une ou l'autre

16. écrire :

- droite
- gauche
- utilise sans préférence l'une ou l'autre

• **Adultes ou enfants : vos parents vous ont-ils poussé à utiliser une main plutôt que l'autre ?**

- non
- oui, ils m'ont poussé / ils me poussent à utiliser la main droite
- oui, ils m'ont poussé / ils me poussent à utiliser la main gauche

Pour quelles raisons ?

.....

- **Pour les enfants ou adultes qui utilisent de préférence la main gauche :**

Y a-t-il des membres de la famille qui sont également gauchers (parents, frères, sœurs, oncles, tantes, cousins, etc. Merci de préciser si le lien est paternel ou maternel) ? :

.....  
.....

**Pour les enfants :**

Si vous le souhaitez, vous pouvez joindre une production écrite de votre enfant (ce qu'il veut écrire ou dessiner, sur une seule feuille). Cela rendrait notre étude plus concrète !

**Enfin, n'hésitez pas à nous faire part de vos remarques concernant :**

- les difficultés rencontrées pour écrire :

.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....

- les adaptations éventuellement mises en place face à ces difficultés :

.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....

- autres remarques :

.....  
.....  
.....  
.....  
.....

**Date :**

**Nous vous prions de bien vouloir nous renvoyer ce questionnaire le plus tôt possible, grâce à l'enveloppe jointe.**

**Nous vous remercions encore de votre participation !**

# TABLES

# TABLE DES MATIERES

<b>INTRODUCTION.....</b>	<b>1</b>
<b>PARTIE THEORIQUE .....</b>	<b>2</b>
I. LES MALADIES LYSOSOMALES .....	2
1. <i>Généralités sur les maladies lysosomales</i> .....	2
1.1 Des maladies métaboliques génétiques .....	2
1.2 A l'origine de la pathologie, le lysosome.....	3
1.3 Mode de transmission .....	3
1.4 Dépistage et diagnostic .....	4
2. <i>Caractéristiques de ces maladies et description des troubles</i> .....	4
2.1 Caractéristiques générales.....	4
2.2 Les principaux troubles.....	5
2.3 Les atteintes en lien avec la motricité manuelle.....	5
3. <i>Les thérapeutiques</i> .....	6
3.1 Thérapeutiques symptomatiques.....	6
3.2 Thérapeutiques spécifiques.....	7
4. <i>Les consultations multi-disciplinaires</i> .....	7
4.1 L'association Vaincre les Maladies Lysosomales (VML).....	7
4.2 Les Consultations Multi Disciplinaires (CMD) .....	7
II. LATERALITE ET GAUCHERIE.....	8
1. <i>Latéralisation et latéralité manuelle</i> .....	8
1.1 Définitions de la latéralisation et de la latéralité .....	8
1.2 Les différentes latéralités .....	9
1.3 L'ambidextrie .....	9
1.4 Les différents types d'influences dans la mise en place de la latéralité manuelle .....	10
1.5 Les moyens d'investigation de la latéralité manuelle usuelle et graphique .....	11
2. <i>La gaucherie et ses spécificités</i> .....	12
2.1 Proportion dans la population .....	12
2.2 Rapport entre asymétrie fonctionnelle et latéralité manuelle .....	12
2.3 L'écriture du gaucher.....	13
3. <i>Latéralité et pathologie</i> .....	13
3.1 Discordances entre les latéralités .....	13
3.2 Gaucherie et pathologie .....	14
<b>PROBLEMATIQUE &amp; HYPOTHESES.....</b>	<b>16</b>
<b>EXPERIMENTATION.....</b>	<b>17</b>
I. PRESENTATION DE LA POPULATION.....	17
1. <i>Population des personnes atteintes de maladies lysosomales</i> .....	17
1.1 Sélection .....	17
1.2 Caractéristiques de la population définitive .....	18
1.3 Au sein de la population : deux effectifs pour deux types d'analyse.....	18
2. <i>Population témoin</i> .....	19
2.1 Sélection .....	19
2.2 Caractéristiques de la population témoin .....	20
II. METHODE EXPERIMENTALE : DESCRIPTION DU MATERIEL ET OBJECTIFS.....	21
1. <i>Etude de dossiers</i> .....	21
2. <i>Questionnaires</i> .....	21
2.1 Description du questionnaire .....	21
2.2 Exploitation des données du questionnaire .....	23
2.3 Calcul et analyse du Quotient de Latéralité.....	24
2.4 Calcul et analyse des items Incertains.....	25
2.5 Repérage des discordances entre latéralités graphique et usuelle.....	25
3. <i>Appels téléphoniques</i> .....	25
4. <i>Participations aux CMD</i> .....	26
<b>PRESENTATION DES RESULTATS.....</b>	<b>27</b>
I. TAUX DE GAUCHERS GRAPHIQUES.....	27
1. <i>Répartition de la latéralité graphique en fonction du type de maladie lysosomale et du sexe</i> .....	28
2. <i>Analyse statistique</i> .....	28
3. <i>Commentaires</i> .....	30

3.1 Résultats par rapport à la population totale .....	30
3.2 Résultats selon le type de maladies .....	30
3.3 Observations supplémentaires.....	31
II. LATERALITE USUELLE.....	32
1. <i>Présentation des résultats</i> .....	32
2. <i>Analyse des résultats</i> .....	33
2.1 Quotients de latéralité .....	33
2.2 Réponses « incertains » ( I).....	34
III. RECHERCHE D'UNE DISCORDANCE ENTRE LATERALITES GRAPHIQUE ET USUELLE.....	34
1. <i>Présentation des résultats</i> .....	34
2. <i>Analyse des résultats</i> .....	34
IV. OBSERVATIONS QUALITATIVES .....	35
1. <i>Observations supplémentaires sur les atteintes des membres supérieurs</i> .....	35
2. <i>Gaucherie et antécédents familiaux</i> .....	35
<b>DISCUSSION .....</b>	<b>36</b>
I. COMMENTAIRE DES RESULTATS .....	36
1. <i>Résultats concernant la première hypothèse</i> .....	36
1.1 Taux de gauchers graphiques dans les maladies lysosomales .....	36
1.2 Taux de gauchers graphiques selon le type de maladies lysosomales .....	37
1.3 Implications cliniques .....	37
2. <i>Résultats concernant la deuxième hypothèse</i> .....	38
3. <i>Résultats concernant la troisième hypothèse</i> .....	39
II. LES LIMITES DE NOTRE ETUDE .....	40
1. <i>Limites concernant la méthode</i> .....	40
1.1 Critiques du questionnaire .....	40
1.2 Critiques de l'étude de dossiers.....	41
2. <i>Limites concernant les résultats</i> .....	42
2.1 Limites concernant la validité des résultats obtenus grâce aux questionnaires .....	42
2.2 Limites de l'exploitation des résultats « I » .....	42
2.3 Remarques sur l'observation qualitative des données concernant les atteintes des membres supérieurs	43
2.4 La gaucherie familiale.....	43
2.5 Analyse de la latéralité.....	44
III. APPORTS PERSONNELS.....	44
1. <i>Vécu concret de notre mémoire</i> .....	44
2. <i>Découverte de pathologies peu connues</i> .....	45
3. <i>Participation aux bilans orthophoniques</i> .....	45
4. <i>Approfondissement de nos connaissances dans le domaine de la latéralité</i> .....	45
IV. OUVERTURES .....	46
<b>CONCLUSION.....</b>	<b>48</b>
<b>BIBLIOGRAPHIE.....</b>	<b>49</b>
<b>ANNEXES.....</b>	<b>52</b>
<b>TABLES.....</b>	<b>52</b>

## **Table des figures**

<i>Figure 1 : Répartition de la latéralité graphique au sein des maladies lysosomales.....</i>	<i>28</i>
<i>Figure 2 : Répartition des taux de gauchers selon les types de maladies.....</i>	<i>30</i>
<i>Figure 3 : Répartition des sujets en fonction des QL.....</i>	<i>32</i>

## **Table des tableaux**

<i>Tableau 1 : Caractéristiques de la population étudiée.....</i>	<i>18</i>
<i>Tableau 2 : Caractéristiques communes aux populations B et C.....</i>	<i>20</i>
<i>Tableau 3 : Récapitulatif des populations.....</i>	<i>21</i>
<i>Tableau 4 : Regroupement des items selon leurs caractéristiques.....</i>	<i>22</i>
<i>Tableau 5 : Résultats concernant la latéralité graphique de la population A.....</i>	<i>27</i>
<i>Tableau 6 : Oligosaccharidoses et glycoprotéinoses.....</i>	<i>29</i>
<i>Tableau 7 : MPS I.....</i>	<i>29</i>
<i>Tableau 8 : Récapitulatif des taux de gauchers par maladies.....</i>	<i>30</i>
<i>Tableau 9 : Population témoin.....</i>	<i>31</i>
<i>Tableau 10 : Population B.....</i>	<i>31</i>
<i>Tableau 11 : Répartition des sujets selon leurs quotients de latéralité.....</i>	<i>32</i>
<i>Tableau 12 : Récapitulatif de la répartition des quotients de latéralité de la population pathologique en comparaison de la population témoin.....</i>	<i>33</i>
<i>Tableau 13 : Taux de gauchers issus de la littérature et de la population témoin.....</i>	<i>36</i>

## **Table des annexes**

<i>Annexe 1 : Classification des maladies lysosomales</i>	
<i>Annexe 2 : Photo réalisée lors du bilan orthophonique de S</i>	
<i>Annexe 3 : Ecriture de S.</i>	
<i>Annexe 4 : Types d'informations recueillies dans les dossiers des patients</i>	
<i>Annexe 5 : Informations recueillies dans les questionnaires</i>	
<i>Annexe 6 : Questionnaire</i>	

Natacha MALLET  
Marie MICHAUD

ETUDE DE LA LATERALITE MANUELLE CHEZ LES PERSONNES  
PORTEUSES DE MALADIES LYSOSOMALES

49 pages

Mémoire d'orthophonie – Lyon 2007

**RESUME**

Le Centre de Référence Lyonnais des Maladies héréditaires du Métabolisme (CERLYMM), situé à l'Hôpital Edouard Herriot, accueille les personnes porteuses de maladies lysosomales, maladies génétiques rares. L'état de santé global de ces patients est régulièrement évalué dans le cadre des Consultations dites Multi Disciplinaires (CMD), qui comprennent divers bilans (ORL, kinésithérapique, cardiaque,...) et notamment un bilan orthophonique. L'observation du graphisme lors de ces bilans est à la base du travail que nous présentons. En effet, depuis de nombreuses années, l'intervention orthophonique auprès des personnes porteuses de maladies lysosomales conduit à poser l'hypothèse d'un nombre plus élevé de gauchers graphiques que dans la population tout venant. Nous souhaitons vérifier la validité de cette impression en nous intéressant à la latéralité manuelle de façon plus élargie. Nous sommes donc amenées à considérer d'une part, la latéralité graphique, qui correspond à la main utilisée pour l'écriture et le dessin, et d'autre part, la latéralité usuelle, qui concerne toutes les autres activités manuelles de la vie quotidienne. Cela nous permet de poser également la question d'une latéralité éventuellement atypique chez les personnes atteintes de maladies lysosomales, comme cela a pu être évoqué pour d'autres pathologies dans la littérature.

**MOTS-CLES**

Maladies lysosomales – gauchers – latéralité graphique - latéralité usuelle – latéralité atypique

**MEMBRES DU JURY**

Maud Ferrouillet  
Sophie Kern  
Geneviève Lyard

**MAITRE DE MEMOIRE**

Michèle Thomalla

**DATE DE SOUTENANCE**

Jeudi 5 juillet 2007