

REVIEW ARTICLE

*The neurological basis of developmental dyslexia
An overview and working hypothesis*

Michel Habib

Cognitive Neurology Laboratory, Department of Neurology,
CHU Timone, 13383 Marseille, France

Correspondence to: Dr Michel Habib, Centre de recherche,
Institut Universitaire de Gérontologie, 4552 Côte-Queen Mary,
Montréal (QC), Canada H3W 1R3
E-mail: mhab@neuro.uro.que.ca

Dislexia 2000-2010 : nuevos aportes y perspectivas

Pubmed desde 2000 hasta hoy : 1400 artículos con "child dyslexia", incluso 150 en 2009; por comparación : "child epilepsy" : 10000 de los cuales 800 en 2009 et "child ADHD" : 6500 de los cuales 700 en 2009

Plan de la exposición

- Dislexia entre los trastornos de aprendizaje
 - Definiciones : el DSM-IV : su fuerza y sus límites
 - Del DSM hasta una concepción neuropsicológica
- Proponiendo una nueva clasificación clínica
 - basada sobre la noción de *síndrome*
 - con potencialidad explicativa
- Teorías explicativas
 - Una teoría dominante : trastorno fonológico
 - Teorías alternativas
 - Hacia una explicación global

<http://ist.inserm.fr/basisrapports/dyslexie.html>

Otros documentos

(en Francés)

<http://www.resodys.org/chapitre-forum-SNLF09>

<http://www.resodys.org/habib-Joly-Pottuz-dyslexie>

I/ definiciones : una evolución necesaria

1992 : la CIE-10

1994 : el DSM-IV

CLASIFICACIÓN DE LOS TRASTORNOS DEL DESARROLLO (DSM-IV)

- **TRASTORNOS DEL APRENDIZAJE** (Trastorno de la lectura, Trastorno de la Expresión Escrita, Trastorno del Cálculo).
- **TRASTORNO DE LAS HABILIDADES MOTORAS** (Trastorno de la Coordinación)
- **TRASTORNOS DE LA COMUNICACIÓN** (Trastornos Expresivos del Lenguaje; Trastornos Mixtos de tipo receptivo-expresivo; Trastorno Fonológico; Tartamudez).

Dislexia = un prototipo de trastorno específico

- Definición: "trastorno que se manifiesta en dificultades para aprender a leer, a pesar de una instrucción convencional, inteligencia adecuada, y oportunidad socio-cultural. Depende de alteraciones cognoscitivas fundamentales, que frecuentemente son de origen constitucional". (Critchley, 1985).

Tres puntos importantes:

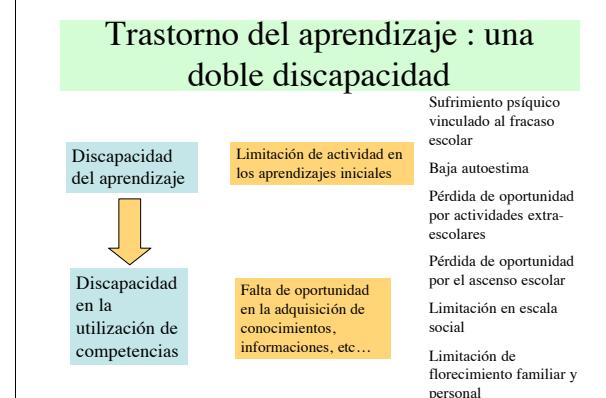
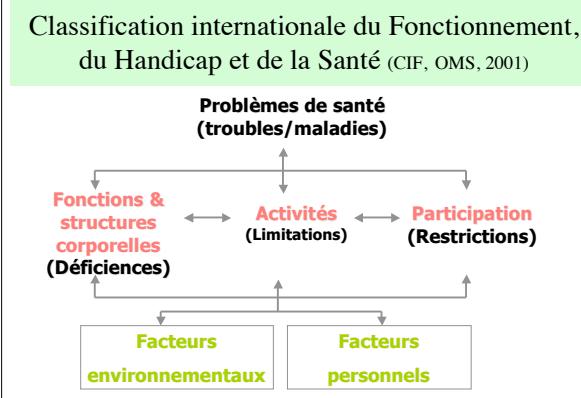
- **Específico**, ya que existe una inteligencia normal, de lo contrario se trataría de un trastorno inespecífico o global del aprendizaje;
- **Defecto cognoscitivo**, no psico-comportamental, aunque de hecho no se excluye la eventual asociación con problemas comportamentales.
- **Origen constitucional**, su presentación suele ser por líneas familiares.

Una definición "moderna"

Trastorno de aprendizaje caracterizado por un defecto de eficiencia o fluidez de los mecanismos de reconocimiento de las palabras escritas y/o de la ortografía, ocurriendo sin lesión cerebral o patología psiquiátrica, y insospechado respecto a inteligencia y oportunidades socioeducativas. Dicho trastorno es por esencia neuobiológico, de origen probablemente genética, vinculado en la mayoría de los casos a un defecto de desarrollo de precursores lingüísticos y/o cognoscitivos imprescindibles para la instalación del lenguaje escrito.

según Lyon, 2003





Ejemplo : un adolescente disgráfico no puede copiar o escribir espontáneamente solo al precio de enormes esfuerzos y con extrema lentitud, lo que lo penaliza para todas las tareas escritas.

Sustituir la expresión escrita por el uso de computadora permite limitar la penalización debida a la lentitud y la fatiga. Resulta a la vez útil para aumentar la auto-estima y brinda oportunidades para un mejor éxito académico.

Otro ejemplo : un adulto disléxico no puede orientarse en auto en un ambiente complejo si no llega a decodificar suficientemente rápido los señales de la carretera.

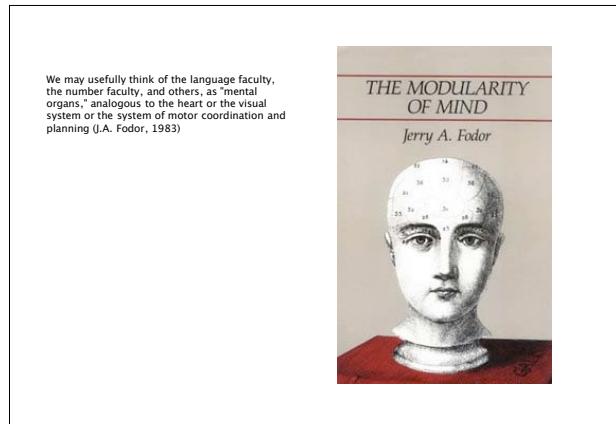
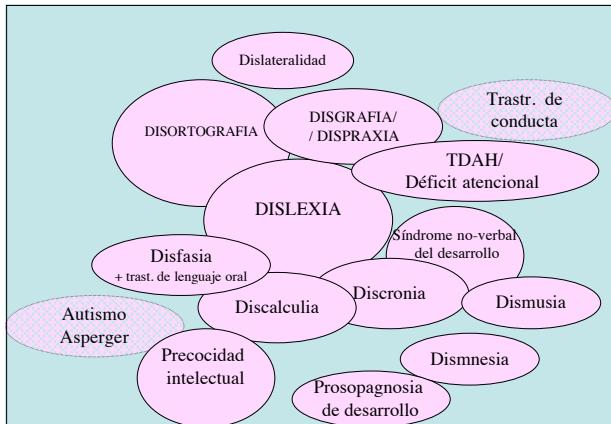
La incapacidad crece cuando diminuye la familiaridad...



II/ Una concepción neuropsicológica de la dislexia

Una concepción neuropsicológica del aprendizaje

- Para entender los problemas de aprendizaje relacionados con el desarrollo, es importante considerar como punto de partida que **las habilidades cognoscitivas no son homogéneas**: pueden presentar una dispersión individual importante.
- Si existe un desarrollo cognoscitivo adecuado con un área particularmente deficitaria, nos referimos a un "trastorno específico del aprendizaje".**



La noción de *síndrome* en neuropsicología

- Una colección de síntomas sobreviniendo en co-ocurrencia
 - Porqué tal co-ocurrencia?
 - Procesos sub-yacentes compartidos
 - Substrato cerebral sub-yacente compartido
- Ejemplo de los síndromes afásicos : "artefactos vinculados a la anatomía vascular del cerebro" (Willmes & Poeck, 1993)
- 80% de los afásicos por lesión vascular suelen agrupados por entidades definidas (clusters)
 - tales subgrupos pueden no compartir más que una similitud "de superficie sin tener verdaderamente mecanismos comunes."

Síndromes : de la patología lesional hacia la patología del desarrollo (1)

- Ejemplo 1 : disfásia fonológica-sintáctica
 - Tipo muy frecuente de disfasia
 - Trastorno predominante en el desempeño expresivo
 - Alteración cualitativa y cuantitativa de la producción fonológica
 - Alteración asociada de la comprensión sintáctica
- Parecido a afasia de Broca
- Comparaciones similares posibles con otros tipos de disfasia (receptivas <> Wernicke)

Síndromes : de la patología lesional hacia la patología del desarrollo (2)

- Ejemplo 2 : síndrome de Gerstmann (1924)
 - Lesión parietal izquierda : agrafia, desorientación D-I, agnosia digital, acalculia (\pm apraxia constructiva)
 - De desarrollo (Kinsbourne & Warrington, 1963) :
 - La mayoría de las veces : incompletos,
 - Principalmente : lesiones precoces
 - Diferencia CIP/CIV > 15 puntos a expensas de CIP
 - Consideraciones fisiopatológicas : correlación entre test de gnosias digitales y desempeño con tareas numéricas (Marinthe, Fayol et Barouillet, 2001)

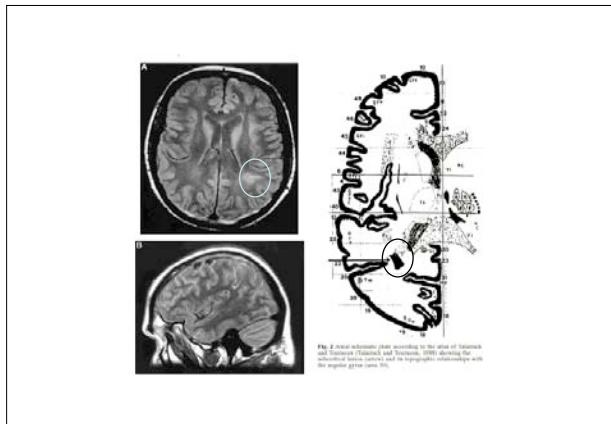
Brain (1999), 122, 1107-1120

A pure case of Gerstmann syndrome with a subangular lesion

Eugène Mayer,¹ Marie-Dominique Martory,¹ Alan J. Pegna,¹ Theodor Landis,² Jacqueline Delavelle³ and Jean-Marie Annoni¹

Correspondence to: Eugène Mayer, Neuropsychology Unit, Neurology Clinic and ²Neuroradiology Unit, Department of Radiology, Geneva University Hospital, 1211 Geneva 14, Switzerland
E-mail: emma@diogenes.hcuge.ch

Summary
 The four symptoms composing Gerstmann's syndrome were postulated to result from a common cognitive denominator (Grundstörung) by Gerstmann himself. He suggested that it is a disorder of the body schema restricted to the hand and fingers. The existence of a Grundstörung has since been contested. Here we show that the common pattern of clinical features is evident, but could be related to transformations of mental images rather than to the body schema. A patient (H.P.) was studied, who presented the four symptoms of Gerstmann's syndrome in the absence of any other neuropsychological disorders. MRI showed a focal ischaemic lesion, situated subcortically in the inferior part of the left angular gyrus and reaching the superior posterior region of T1. The cortical layers were spared and the lesion was seen to extend to the callosal fibres. On the basis of an extensive cognitive investigation, language, praxis, memory and intelligence disorders were excluded. The four remaining symptoms (finger agnosia, agraphia, right-left disorientation and dyscalculia) were investigated thoroughly with the aim of determining any cognitive features that they might share. Detailed analysis of the tetrad revealed that the symptom was consistently attributable to disorders of a spatial nature. Furthermore, cognitive tests necessitating mental rotation were equally shown to be impaired, confirming the essentially visuospatial origin of the disturbance. In the light of this report, the common cognitive denominator is hypothesized to be an impairment in mental manipulation of images and not body schema.



A Disconnection Account of Gerstmann Syndrome: Functional Neuroanatomy Evidence

Elena Rusconi, PhD,^{1,2} Philippe Pinel, PhD,^{3,4} Evelyn Eger, MD,^{1,3,4} Denis LeBihan, MD, PhD,^{3,4} Bertrand Thirion, PhD,³ Stanislas Dehaene, PhD,^{1,3,4} and Andreas Kleinschmidt, MD, PhD,^{3,4}

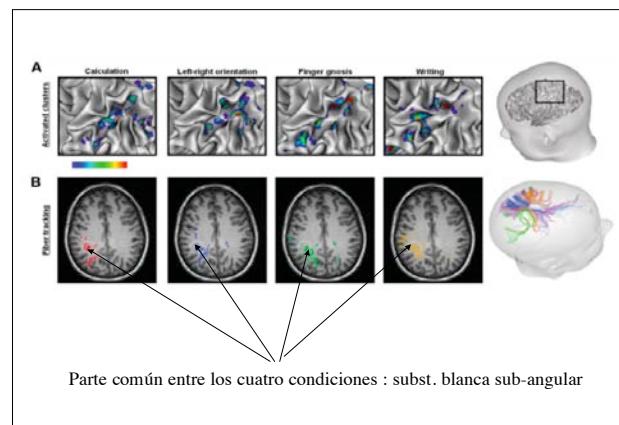
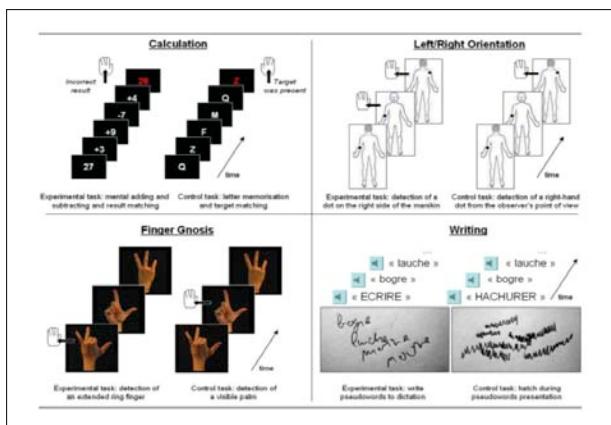
Objectives: To examine the functional neuroanatomy that could account for pure Gerstmann syndrome, which is the selective association of acalculia, finger agnosia, left-right disorientation, and agraphia.

Methods: Using high-resolution fMRI, we asked healthy subjects to solve a shared cortical substrate of the *Grundziwang* posited by Gerstmann. We conducted a common functional domain and determined cortical activation patterns. We then applied fiber tracking to diffusion tensor images and used cortical activation foci in the four functional domains as seed regions.

Results: None of the subjects showed parietal overlap of cortical activation patterns from the four cognitive domains. In every subject, however, the parietal activation patterns across all four domains consistently connected to a small region of subcortical parietal white matter that was located in the right side of the brain, well away from the angular gyrus.

Interpretation: Our functional neuroimaging findings are not in agreement with Gerstmann's postulate of damage to a common cognitive function underpinning clinical armiology. Our evidence from intact functional neuroanatomy suggests that pure forms of Gerstmann's tetrad do not arise from lesion to a shared cortical substrate but from intraparietal disconnection after damage to a focal region of subcortical white matter.

Ann Neurol 2009;66:654–662

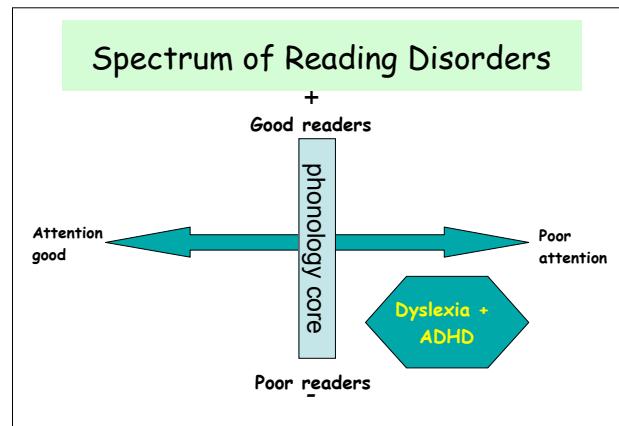
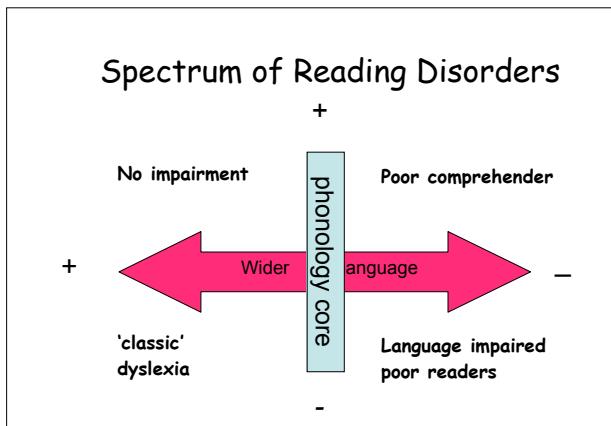
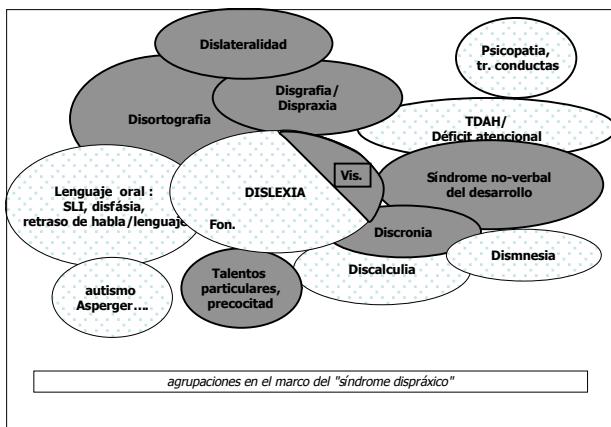
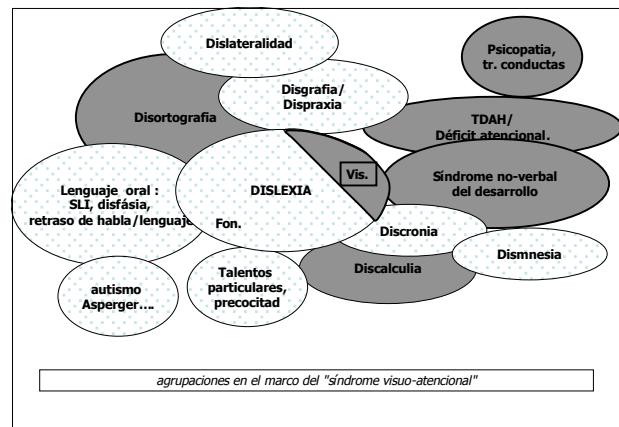
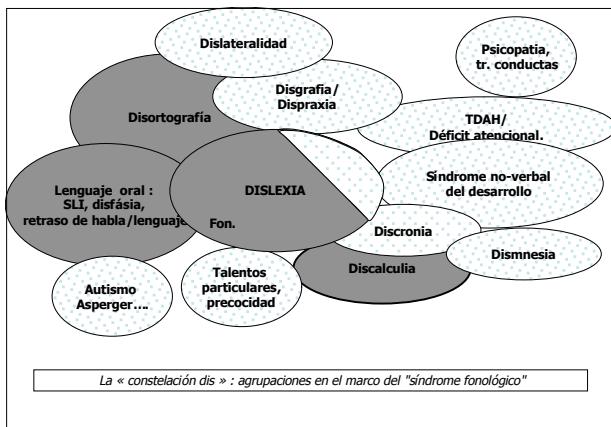


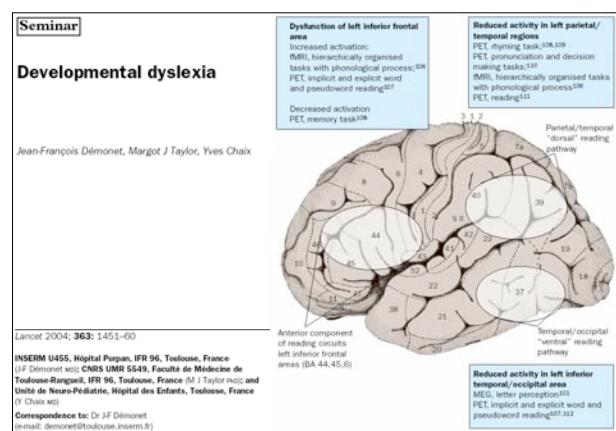
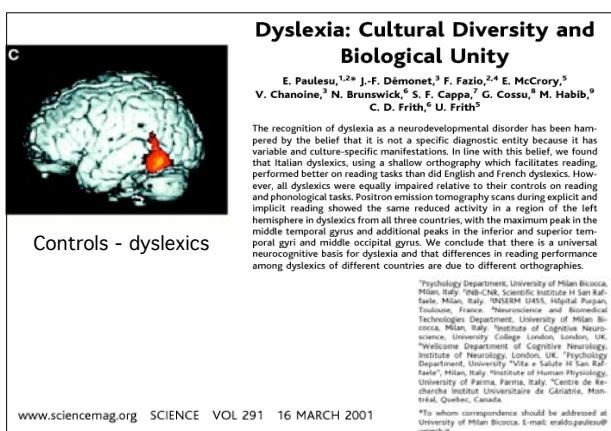
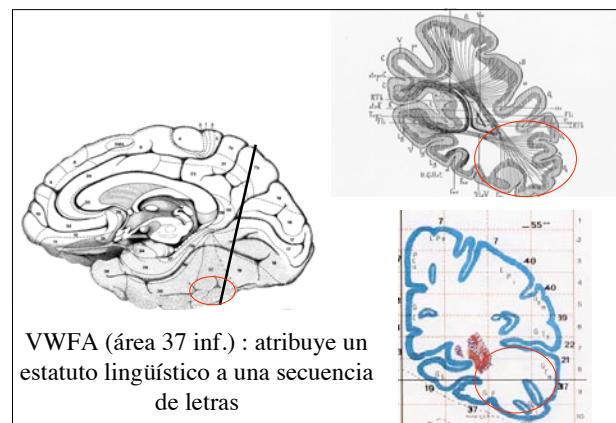
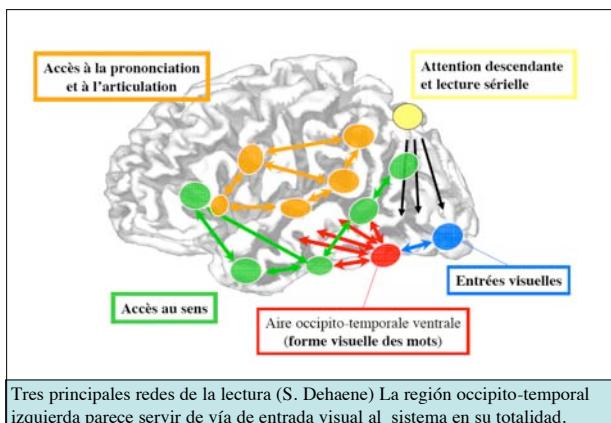
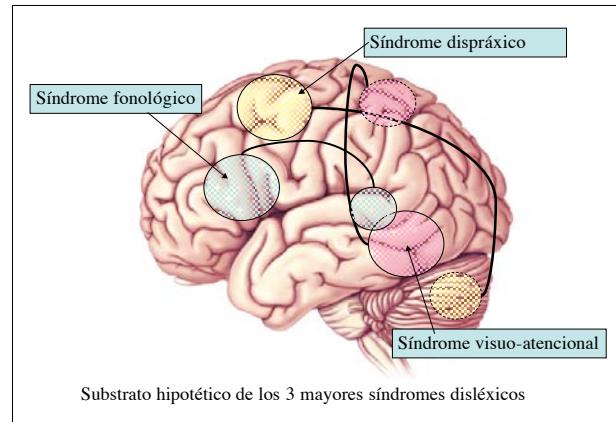
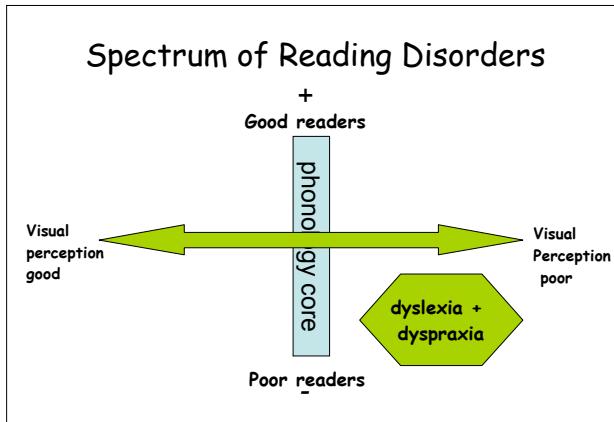
La noción de síndrome en la dislexia

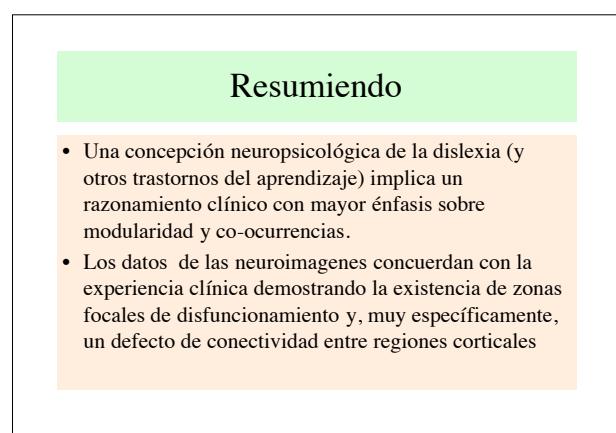
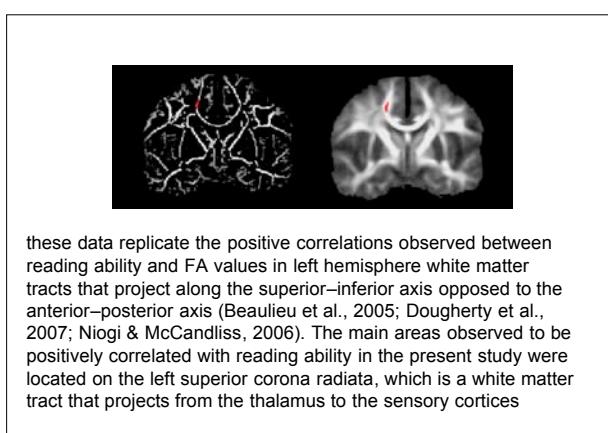
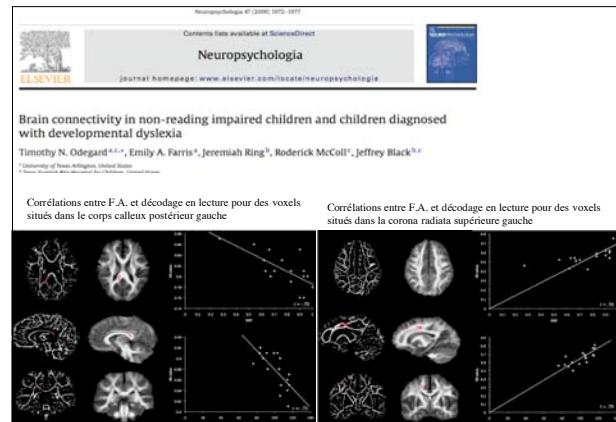
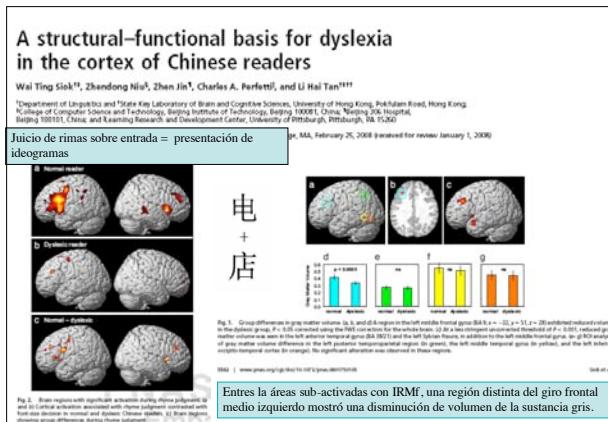
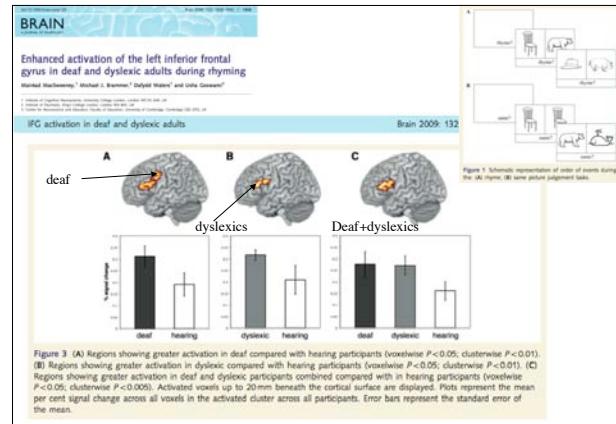
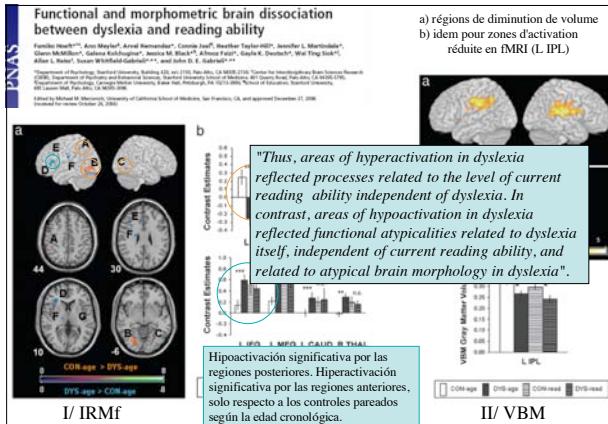
- Se impone al clínico debido a la frecuencia de agrupaciones de síntomas
- Se manifiesta con más claridad cuando se encuentran diferencias importantes entre dominios cognitivos explorados
- Tiene mucha pertinencia para el razonamiento clínico
- La co-ocurrencia de déficit con dominios diferentes posee necesariamente alguna significación fisiopatológica y también proporciona pistas para investigar mecanismos comunes.

La dislexia como síntoma incluido dentro de un síndrome

- **Síndrome fonológico**: dislexia, historia de fallas del lenguaje oral, déficit mayor para la decodificación, trastorno de conciencia fonológica, trastorno de memoria auditivo-verbal a corto plazo, trastorno de denominación rápida. WISC-IV : ICV<IRP
- **Síndrome visuo-atencional**: dislexia, decodificación correcta pero lentitud y/o paralexias de derivación o semánticas, 2 tipos :
 - ninguna historia de retraso del lenguaje oral, conciencia fonológica : normal, falla en tareas atencionales, trastorno de memoria de trabajo. Forma pura : defecto en el funcionamiento de la "ventana atencional" (Valdois)
 - Dislexia "mixta", inicialmente fonológica luego con evolución hacia un perfil visuo-atencional
- **Síndrome dispráxico**: retraso en las adquisiciones motoras respecto al lenguaje, disgrafía, instabilidad oculo-motora, + posible trastorno espacial, discalculia espacial, precocidad intelectual. WISC-IV : IRP<ICV







III/ Teorías de la dislexia

Dos concepciones radicalmente diferentes

Concepción "lecturo-centrica"
(*reading-centered*)

Causas proximales Causas distales

(Max Coltheart)

Concepción basada sobre síntomas asociados
(*comorbidities*)

→Teoría temporal (P. Tallal)
→Teoría cerebelosa (R. Nicolson)
→Teoría intermodal

Coltheart's notion of proximal and distal causes:

- Proximal: "the particular abnormality of a child's reading system that is responsible for that child's poor reading"
- E.g. imperfect acquisition of the nonlexical route
- Distal: the underlying causes of the proximal difficulties

Proximal Causes

Developmental phonological dyslexia:

- Specific difficulty in acquiring the nonlexical route

Developmental surface dyslexia:

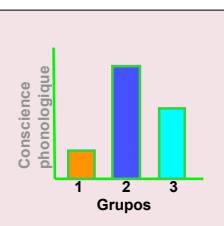
- Specific difficulty in acquiring the lexical route (orthographic lexicon)

Distal causes

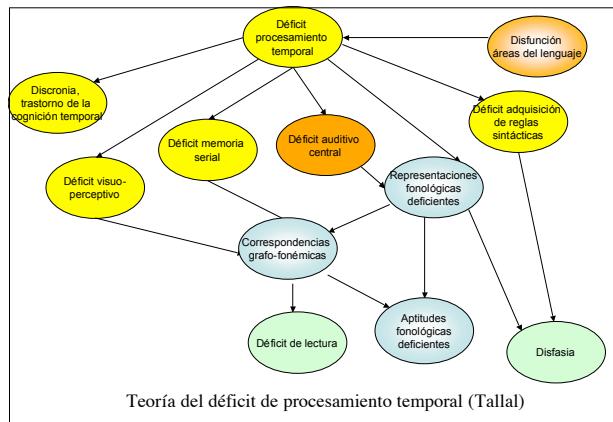
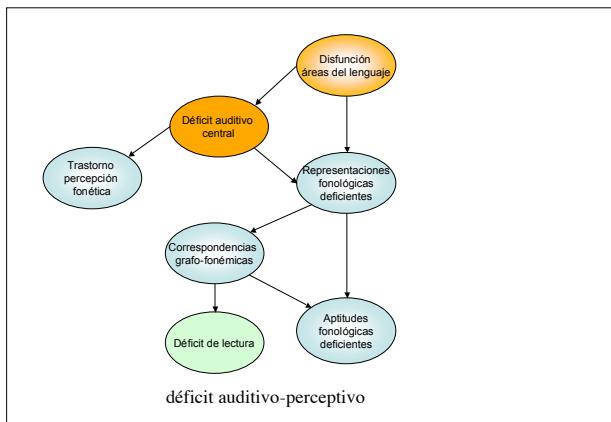
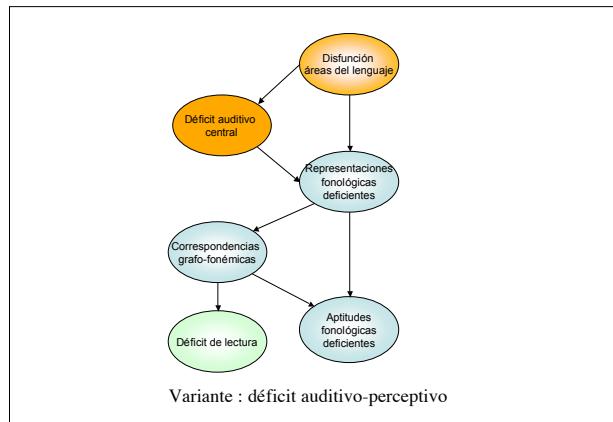
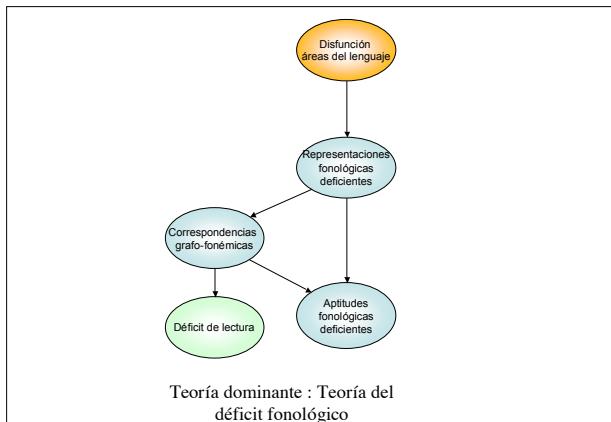
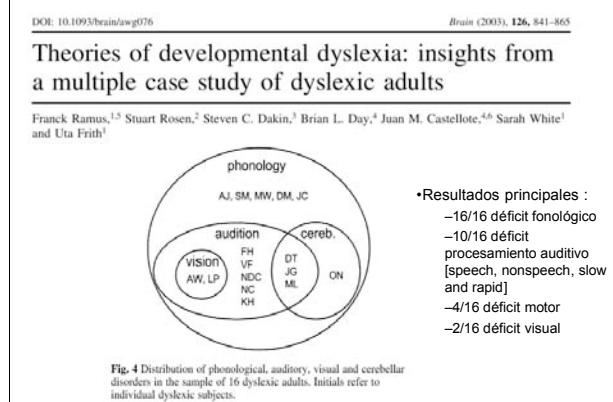
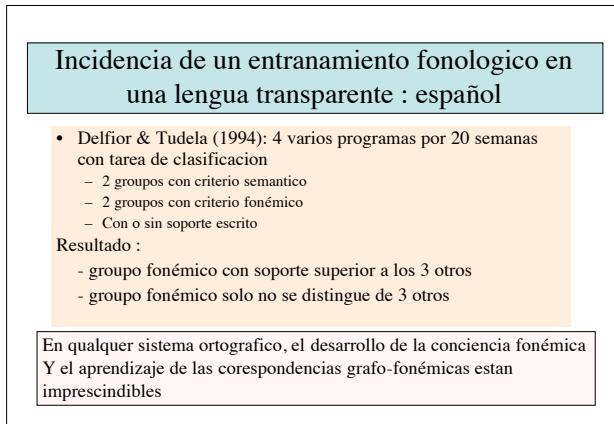
- Crossed laterality
- Visual perception deficit
- Eye-movement deficit
- Attentional deficit
- Eye focusing deficit
- Short term memory limitations
- Sequencing (temporal and/or spatial) deficit
- Maturational lag
- Deficiency in metalinguistic abilities
- Incompatibility of teaching and learning styles
- Perceptual-motor deficit

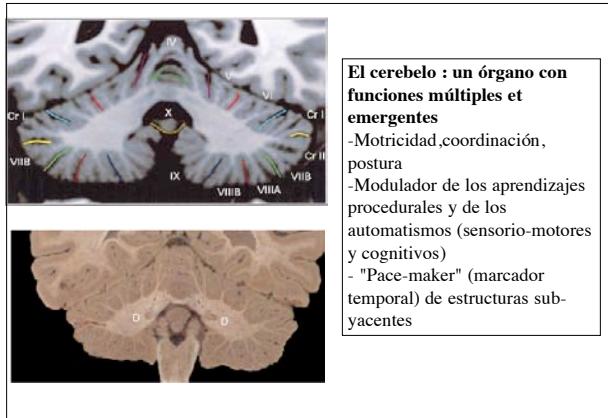
Pruebas de un vínculo conciencia fonológica – lectura

- Niños pobres lectores :
- Niños de 10 años con dificultades en lectura
- Niños de 10 años con ninguna dificultad
- Niños de 7 años sin dificultad y con el mismo nivel de lectura que los niños con dificultades



Bradley & Bryant (1978), Difficulties in auditory organisation as a possible cause of reading backwardness, *Nature*

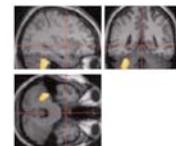




Developmental dyslexia: the cerebellar deficit hypothesis

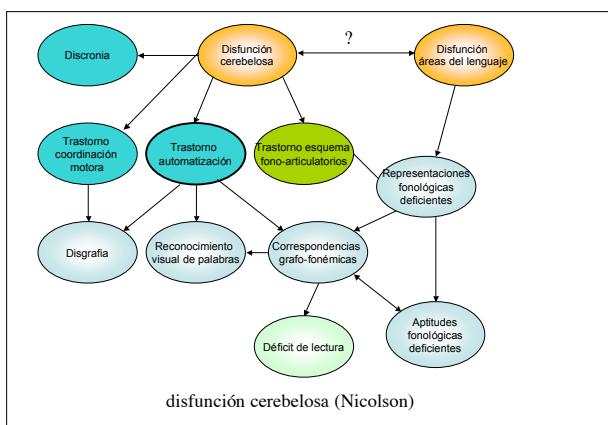
Roderick I. Nicolson, Angela J. Fawcett and Paul Dean

Surprisingly, the problems faced by many dyslexic children are by no means confined to reading and spelling. There appears to be a general impairment in the ability to learn skills automatically, an ability thought to be dependent upon the cerebellum. Spelling, behaviour, and communication skills reviewed here indicate that dyslexia is indeed associated with cerebellar impairment in about 80% of cases. We propose that disorders of cerebellar development can in fact cause the impairments in reading and writing characteristic of dyslexia, a view consistent with the recently appreciated role of the cerebellum in language-related skills. This proposal has implications for early remedial treatment.



Nicolson et al., 1999

Nicolson et al., T.I.N.S., 2001



Effecto McGurk en adultos disléxicos y no-disléxicos

- 9 adultos con dislexia de desarrollo (4 M, 5 F; edad media: 38, range: 34-52) y 10 adultos no-dyslexics (5 M, 5 F; edad media: 30, range: 20-40)
- 81 presentaciones separadas por intervalos de 10 sec.
- 3 estímulos auditivos (/aba/, /ada/, o /aga/) asociados con pasajes video, bajo dos condiciones : congruente o incongruente.
- Previa validación del material : /aba/-/aga/, --> /ada/; /ada/-/aba/, --> /abda/; /aga/-/aba/, --> /abga/ (Cathiard et al., 2001).

K. Giraud, M. Habib, C. Liégeois-Chauvel, in press

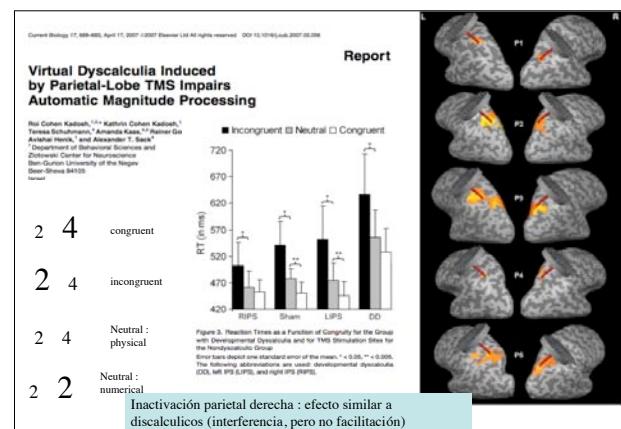
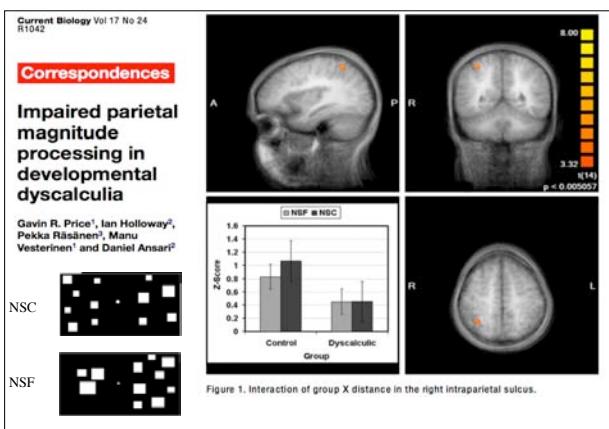
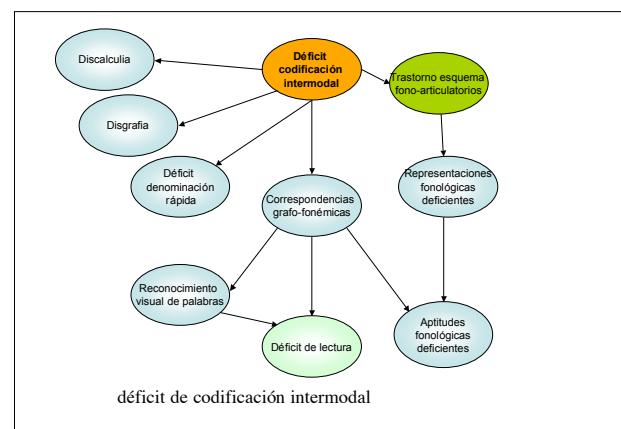
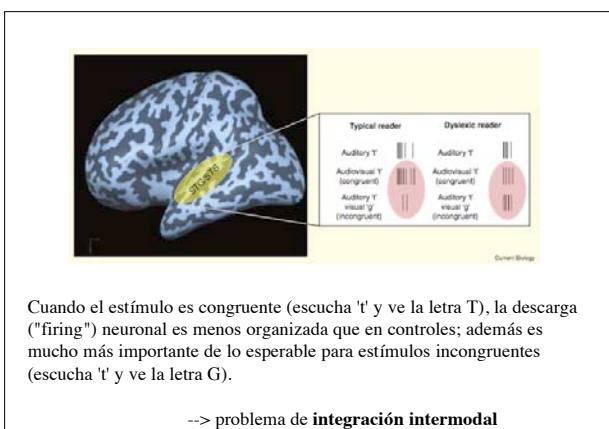
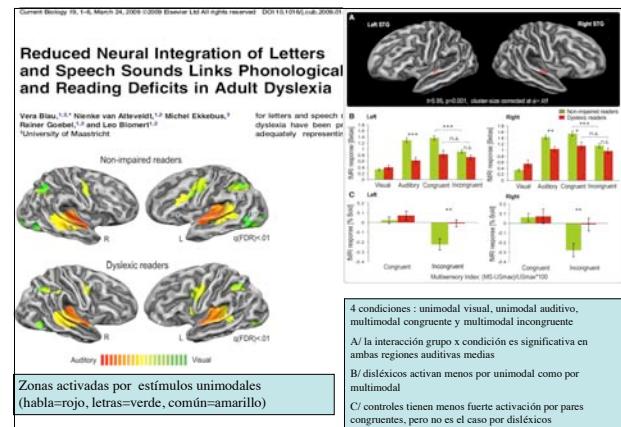
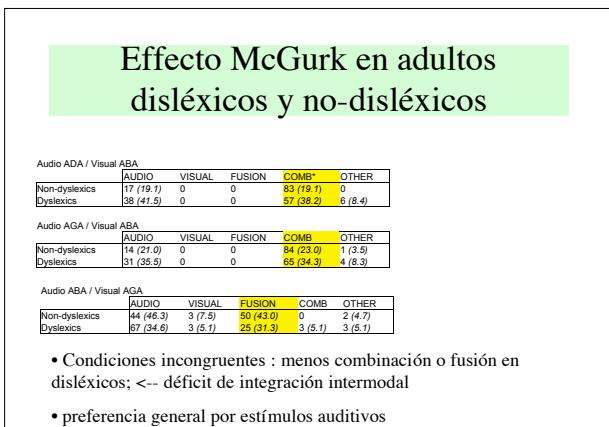
Effecto McGurk en adultos disléxicos y no-disléxicos

COHERENT AUDIO-VISUAL : ABA							
NBA	HOA	HGA	MBA	MGA	HOGA	HOGA	Hubris
93	1	0	3	0	2	0	0
Dyslexic	100	0	0	0	0	0	0

COHERENT AUDIO-VISUAL : ADA							
NBA	HOA	HGA	MBA	MGA	HOGA	HOGA	Hubris
0	80	0	9	0	0	1	0
Dyslexic	0	77	0	20	0	0	1

COHERENT AUDIO-VISUAL : AGA							
NBA	HOA	HGA	MBA	MGA	HOGA	HOGA	Hubris
0	0	94	0	0	6	0	0
Dyslexic	0	1	91	0	4	0	0

Las tres condiciones coherentes



Discalculia : conclusión

- Existe un número creciente de argumentos que sugieren que la disfunción característica de la discalculia se sitúa a nivel de l'IPS
- La lateralización de esta disfunción parietal es variable, y más frecuente a derecha
- La modulación de la activación de l'IPS para la distancia numérica es un argumento a favor de un trastorno específico de la representación de las magnitudes
- La disfunción de l'IPS no sería específica para los números y sería amodal.
- Discalculia podría también resultar de un defecto de integración intermodal, entre el sistema verbal y lo de la representación de las magnitudes

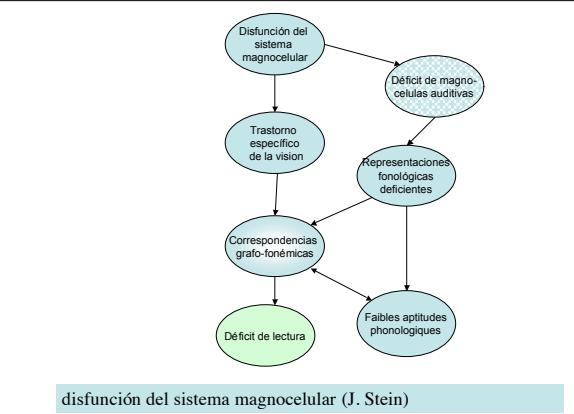
Conclusión general

- Un enfoque **modularista** de los trastornos del aprendizaje resulta más que nunca pertinente tanto para la descripción de hechos clínicos como para la comprensión de los mecanismos sub-yacentes.
- La noción de co-ocurrencia o de **comorbilidad** es un instrumento poderoso de reflexión no solamente para los clínicos sino también para los científicos quienes pueden sacar pistas valiosas y modelos con utilidad potencial.
- Dentro de esos modelos, unos de los más plausibles — los capaces de tener en cuenta la mayor parte de los hechos clínicos y experimentales — son, sin duda, los referidos a la noción de **conectividad inter-modal**, que proponen explicaciones potenciales para varias co-ocurrencias de síntomas que pueden encontrarse en la práctica clínica.

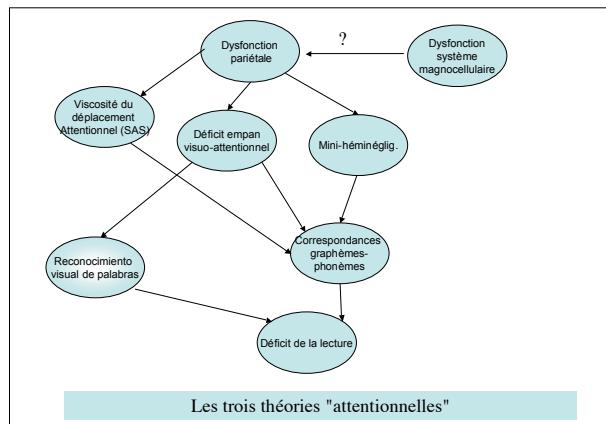
Les théories "attentionnelles"

- Mini-hémisphère gauche (Hari et Renavall, 2001) : difficultés liées à l'orientation dans le champ visuel gauche
- « viscosité du déplacement attentionnel » (SAS="sluggish attentional shifting", Hari & Renavall, 2001) : difficultés que rencontrent les dyslexiques pour se désengager d'un stimulus lorsqu'ils doivent traiter une série de stimuli en succession rapide.
- trouble de l'ajustement de la fenêtre attentionnelle (Valdois et al., 2004) : les dyslexiques seraient limités dans le nombre d'éléments visuels qu'ils peuvent traiter simultanément, en parallèle.

Dysfonction des systèmes attentionnels pariétaux



disfunción del sistema magnocelular (J. Stein)



Les trois théories "attentionnelles"

Review

Cell
Press

Developmental Dyscalculia: heterogeneity might not mean different mechanisms

Orly Rubinsten¹ and Avishai Henik²

¹Edmond J. Safra Brain Research Center for the Study of Learning Disabilities, Department of Learning Disabilities, University of Haifa, Israel

²Department of Psychology and Zlotowski Center for Neuroscience, Ben-Gurion University of the Negev, Beer-Sheva, Israel