

Amyotrophie spinale proximale liée à SMN1

Brève AFM

<https://www.afm-telethon.fr/actualites/sma-type-i-qui-ne-dit-mot-comprend-140774>

SMA de type I : qui ne dit mot, comprend !

L'atteinte motrice grave des enfants touchés par une amyotrophie spinale proximale liée à SMN1 de type I les empêche de parler, mais pas de comprendre le langage verbal, ni d'être performants sur le plan intellectuel

Malgré une atteinte quasi complète des capacités de parole et de mouvement, les enfants atteints d'[amyotrophie spinale proximale liée à SMN1](#) (SMA) de type I sans traitement de fond ont des capacités cognitives et de compréhension du langage verbal conservées. C'est ce que montre une étude italienne réalisée chez 22 enfants quasi sans parole, mais pouvant communiquer à *minima* par oui ou par non. Le quotient intellectuel (QI) médian était de 120 (pour une normale à 100), quelles que soient la gravité de l'atteinte motrice et la précocité de la maladie. La parole mesurée par une échelle de 1 (non vocal) à 10 (processus de parole normal) était en moyenne à 5, avec un score plus faible pour les formes les plus graves. Un test de compréhension grammaticale pour enfants passé par 13 d'entre eux, a montré un niveau normal de compréhension morphosyntaxique, c'est-à-dire de reconnaissance des mots, de leur terminaison, de leur agencement dans une phrase... Ces résultats amènent les auteurs de l'étude à conclure que non seulement ces enfants ont une intelligence légèrement supérieure à la normale mais que sur le plan du langage, la compréhension est performante et le déficit de parole est strictement lié à l'atteinte neuro-motrice globale.

Source

[Intellectual abilities, language comprehension, speech, and motor function in children with spinal muscular atrophy type 1](#)

Grazia Zappa, Antonella LoMauro, Giovanni Baranello, Emilia Cavallo, Priscilla Corti, Chiara Mastella, Maria Antonella Costantino

J Neurodev Disord. 2021 Feb 2;13(1):9.

Brève AIM

<https://www.institut-myologie.org/2021/03/25/sma-de-type-i-labsence-de-parole-ne-saccompagne-ni-dune-incapacite-a-decrypter-le-langage-verbal-ni-dune-atteinte-cognitive/>

SMA de type I : l'absence de parole ne s'accompagne ni d'une incapacité à décrypter le langage verbal, ni d'une atteinte cognitive.

Une étude italienne réalisée chez 22 enfants atteints d'amyotrophie spinale proximale liée à SMN1 (SMA) de type I, âgés de 3 à 11 ans, sans élocution claire et compréhensible mais capables de communiquer à *minima* par oui et non, a montré :

- un QI médian de 120 au test d'intelligence à choix multiples que sont les matrices progressives de Raven ;
- un niveau normal de compréhension morphosyntaxique à un test de compréhension grammaticale pour enfants ;
- un score de parole moyen de 5 sur une échelle de 1 (non vocal) à 10 (processus de parole normal), plus faible chez les enfants les plus atteints.

Ainsi, malgré une atteinte motrice et de la parole très sévère, les enfants atteints de SMA de type I sans traitement de fond présentent un niveau cognitif global se situant dans une plage légèrement supérieure à celle de la population générale avec un niveau de compréhension du langage verbal normal.

Source

[Intellectual abilities, language comprehension, speech, and motor function in children with spinal muscular atrophy type 1](#)

Grazia Zappa, Antonella LoMauro, Giovanni Baranello, Emilia Cavallo, Priscilla Corti, Chiara Mastella, Maria Antonella Costantino

J Neurodev Disord. 2021 Feb 2;13(1):9.