

# La dyscalculie développementale, un trouble primaire de la perception des nombres

Nicolas Molko, Anna Wilson,  
Stanislas Dehaene

---

*Des enfants, possédant par ailleurs une intelligence normale, ne parviennent pas à résoudre des calculs simples, aussi simple que « sept moins trois » par exemple. D'autres ne parviennent pas, entre deux nombres, à choisir lequel est plus grand que l'autre, ou ne peuvent pas discriminer de petites quantités même quand ils sont face à deux ou trois objets. Ce désordre est dénommé « dyscalculie développementale ». Elle peut être comparée à la dyslexie, trouble de l'apprentissage de la lecture. Comme la dyslexie, la dyscalculie développementale peut apparaître chez des enfants d'intelligence, d'environnement et d'éducation normales. La dyscalculie développementale peut également être associée à d'autres déficits cognitifs (déficits spatio-visuels, problèmes d'attention, etc.)*

---

**Descripteurs (TEE) :** anatomie, apprentissage, développement cognitif, dyscalculie, handicap mental, neurophysiologie

Certains enfants, bien qu'ayant une intelligence normale, n'arrivent pas à résoudre des opérations aussi simples que « sept moins trois ». D'autres ne parviennent pas à discriminer des petites quantités, même lorsqu'il n'y a que deux ou trois objets devant eux. En outre, ils ont le plus grand mal à comprendre qu'un nombre puisse être plus grand qu'un autre. Ce trouble est appelé « dyscalculie développementale ». Il se rapproche de la dyslexie, qui se manifeste par des difficultés d'apprentissage de la lecture. Comme cette dernière, il peut être détecté chez des enfants avec un quotient intellectuel (QI) normal ou supérieur à la moyenne, et qui vivent dans un environnement social et familial sans problème majeur. Comme elle,

la dyscalculie peut être associée à d'autres déficits cognitifs (problèmes d'orientation dans l'espace, trouble de l'attention, etc.).

## LA DYSCALCULIE, UN TROUBLE SPÉCIFIQUE

Quelques cas remarquables de dyscalculie montrent que la dyscalculie peut exister de façon isolée sans déficit associé (Butterworth, 1999 ; Dehaene, 1997). Ainsi, le neuropsychologue britannique Brian Butterworth décrit le cas de CW, âgé de trente ans

possédant une intelligence normale, mais pourtant incapable de résoudre des additions et des soustractions dès que les chiffres dépassent cinq. Plus étonnant encore, il n'arrive pas à déterminer rapidement lors d'une simple comparaison de deux chiffres, lequel est le plus grand. Son histoire suggère qu'il a été dépourvu de toute capacité de perception numérique dès l'enfance. Un autre cas rapporté par le neurobiologiste Lucien Lévy illustre à quel point ce déficit peut être spécifique (Lévy *et al.*, 1999). JS est un jeune homme de dix-huit ans, qui souffre de troubles sévères du calcul associés à une difficulté dans la dénomination des doigts. Ces troubles ont entraîné des difficultés dans l'apprentissage de l'arithmétique dès l'école élémentaire. JS a une intelligence tout à fait normale dans les autres domaines cognitifs et a un parcours scolaire brillant, illustré par différents prix obtenus pour ses inventions ingénieuses qui lui ont valu des articles dans la presse locale. Malgré ces stratégies élaborées pour compenser ses difficultés dans la perception des nombres, celles-ci deviennent évidentes quand la complexité des calculs augmente. Dans les cas de JS et CW, la paresse, un manque de motivation ou une scolarité inappropriée ne peuvent pas expliquer leurs difficultés spécifiques dans l'apprentissage de l'arithmétique.

### **POURQUOI LA DYSCALCULIE EST-ELLE MÉCONNUE ?**

Les cas de JS et de CW ne seraient pas exceptionnels. Plusieurs études aux États-Unis, en Europe et en Israël suggèrent que 5 % des enfants ont des difficultés importantes dans l'apprentissage de l'arithmétique. Compte tenu de cette fréquence, il est paradoxal que la dyscalculie soit méconnue, notamment des milieux de l'enseignement et de la médecine. Ce paradoxe est peut être en partie lié à la notion populaire d'un lien entre les capacités en mathématique et le niveau d'intelligence. En effet, ce lien exclut l'hypothèse d'une affection qui touche spécifiquement les capacités en arithmétique sans retentir sur les capacités intellectuelles. C'est ainsi que les enfants « nuls en math » sont parfois catalogués comme peu intelligents ou fainéants. L'exemple de notre patient JS démontre clairement que l'on peut être dyscalculique et avoir une intelligence normale. La méconnaissance de la dyscalculie peut aussi provenir de la possibilité de compenser les difficultés en arithmétique grâce à l'utilisation de mécanismes fondés sur la mémoire (apprentissage par cœur des tables de multiplication), le comptage ou encore des stratégies d'évitement

des calculs (utilisation de la calculatrice). Si la dyscalculie peut être ainsi partiellement compensée et peu handicapante, les stratégies alternatives ont souvent des limites dès que la complexité des calculs augmente. Certaines études tendent même à suggérer que les personnes avec des dyscalculies sévères rencontrent des difficultés plus importantes pour obtenir un travail et pour évoluer dans leur carrière professionnelle. Il est donc possible que les conséquences de la dyscalculie soient actuellement sous-estimées.

### **LES CAUSES DE LA DYSCALCULIE**

La dyscalculie développementale se définit donc par des difficultés inhabituelles dans l'apprentissage de l'arithmétique qui ne peuvent pas être expliquées par un manque d'intelligence, une scolarité inappropriée ou un manque de motivation. Le plus souvent, aucune cause n'est retrouvée dans la dyscalculie et l'hypothèse avancée est que, sous l'influence de facteurs génétiques et environnementaux, il existerait une anomalie du développement des réseaux neuronaux impliqués dans la perception des nombres. Cette hypothèse reste encore spéculative dans la dyscalculie mais dans la dyslexie, une autre pathologie développementale, l'analyse microscopique *post-mortem* des cerveaux de sujets dyslexiques a montré des anomalies de la migration neuronale et de la gyrification corticale. L'hypothèse d'une contribution génétique, quoique non démontrée, est suggérée par les études de la dyscalculie chez les jumeaux homozygotes : dans ce cas, si l'un des jumeaux est atteint, l'autre l'est aussi dans 70 % des cas (lire l'encadré 1). Cependant, la transmission génétique de la dyscalculie est complexe et largement méconnue et d'autres facteurs, comme les facteurs environnementaux occupent une place importante, en particulier dans les phases précoces du développement cérébral. Ainsi, on observe une fréquence élevée de dyscalculie chez les enfants nés prématurément et chez ceux qui sont exposés pendant la vie fœtale à l'intoxication alcoolique de leur mère.

### **PERDRE LE SENS DES NOMBRES SUITE À UNE LÉSION CÉRÉBRALE**

Alors que la dyscalculie développementale apparaît dans l'enfance pendant l'apprentissage de l'arithmétique, certains patients perdent brutalement à l'âge adulte toute capacité de calculer suite à une lésion cérébrale, le plus souvent un accident vasculaire

cérébral. On parle alors d'acalculie acquise. La localisation des lésions cérébrales entraînant une acalculie acquise a permis de mieux comprendre les régions cérébrales impliquées dans le calcul. Tel était le cas de MM, qui a brutalement perdu la capacité de résoudre des opérations aussi simples que « trois moins un ». De façon surprenante, et nous reviendrons sur ce point, MM parvenait encore à réciter les tables de multiplications. Le scanner cérébral de MM a montré l'existence d'une lésion dans la partie inférieure du lobe pariétal, suggérant fortement un rôle du lobe pariétal dans la perception des nombres. Depuis, l'étude de nombreux patients devenus acalculiques a confirmé que l'acalculie acquise était, le plus souvent, secondaire à une lésion du lobe pariétal. Dans certains cas, une lésion postéro-inférieure du lobe pariétal peut même entraîner un « syndrome de Gerstmann » avec une perte du sens des nombres mais aussi de l'espace, de la capacité de nommer les parties du corps et une dysorthographe. Or il n'est pas rare que chez l'enfant la dyscalculie s'intègre aussi dans un syndrome de Gerstmann développemental. La similitude des symptômes entre la dyscalculie développementale et l'acalculie acquise suggère que le développement anormal du lobe pariétal pourrait être aussi à l'origine de la dyscalculie développementale.

## **LE SILLON INTRAPARIÉTAL, UNE RÉGION CENTRALE À L'ORIGINE DE LA PERCEPTION DES NOMBRES**

Les études plus récentes en imagerie fonctionnelle chez l'adulte normal ont permis de préciser les régions cérébrales impliquées dans l'arithmétique et suggèrent l'existence de deux systèmes de calcul (Dehaene *et al.*, 1999). Le premier système est commun au calcul mental et au langage. Dans le gyrus angulaire, particulièrement à gauche, on observe des activations lorsqu'une personne effectue des multiplications, mais aussi lorsqu'elle écoute ou lit des mots. Cette région interviendrait dans la mémorisation des « tables » de multiplication, réalisée essentiellement par récitation automatique de séquences apprises par cœur (« trois fois neuf égale vingt-sept »). C'est par l'intermédiaire de ce système lié au langage que MM parvenait encore à réaliser certains calculs en l'absence de perception des quantités. De nombreuses opérations, comme la soustraction ou la comparaison, ne font pas appel à la mémorisation exhaustive d'une table, mais demandent de réfléchir aux quantités correspondantes. Un second système

de calcul, situé dans une région appelée le sillon intrapariétal, s'active automatiquement dans toutes les tâches qui nécessitent une manipulation des quantités (figure 1). C'est aussi dans le sillon intrapariétal, ainsi que dans le cortex préfrontal avec lequel elle entretient des connections privilégiées, que l'on a identifié, chez le singe macaque, des neurones qui répondent sélectivement à certaines quantités. Un neurone donné répond à la présentation de trois objets, quelle que soit leur identité ou leur position spatiale. D'autres neurones répondent préférentiellement à un objet, deux objets, etc., avec une imprécision qui croît à mesure que le nombre augmente. Collectivement, ces neurones codent donc les quantités approximatives. Ces travaux suggèrent que la région intrapariétale humaine contient un code neuronal des quantités, qui serait hérité de notre histoire évolutive (lire l'encadré 2 : « Le sens des nombres, un sens largement partagé au cours de l'évolution »). Cependant, alors que les neurones des autres primates ne répondent qu'aux ensembles concrets d'objets, la région intrapariétale humaine peut être activée par les notations symboliques des nombres, par exemple les chiffres arabes. Elle fournit donc un sens quantitatif, une intuition numérique à des symboles, qui, sans cela, resteraient lettre morte. Nous pensons aujourd'hui que la dyscalculie est liée à un trouble primaire de la perception des nombres, en rapport avec une désorganisation du lobe pariétal, et en particulier de la région intrapariétale.

## **UN DYSFONCTIONNEMENT PARIÉTAL À L'ORIGINE DE LA DYSCALCULIE DÉVELOPPEMENTALE**

Les études de neuro-imagerie fonctionnelle ont permis de bien caractériser les réseaux cérébraux impliqués dans le traitement des nombres chez le sujet normal. Mais, il existe encore peu d'études qui se sont intéressées aux bases cérébrales de la dyscalculie. Le plus souvent, l'aspect macroscopique du cerveau ne montre aucune anomalie dans la dyscalculie développementale. Les anomalies cérébrales dans la dyscalculie seraient donc plus subtiles, en rapport avec une désorganisation anatomique au niveau microscopique, affectant possiblement la densité neuronale, le degré de myélinisation des axones ou les connections neuronales. Les études récentes utilisant des techniques sophistiquées d'imagerie par résonance magnétique apportent les premiers éléments convergents pour incriminer une désorganisation du

lobe pariétal. Revenons à notre patient JS, ce fameux jeune homme de dix-huit ans à la scolarité brillante en dépit d'une sévère dyscalculie. Alors que l'étude en imagerie conventionnelle de l'anatomie cérébrale de JS était normale, l'étude en spectroscopie par résonance magnétique, montre des anomalies métaboliques dans la région pariétale inférieure gauche (Lévy *et al.*, 1999). Une étude anatomique en imagerie par résonance magnétique a montré une réduction de la densité de matière grise dans la région inférieure du lobe pariétal gauche chez des enfants nés prématurément avec une dyscalculie comparés à un groupe témoin d'enfants nés prématurément sans dyscalculie (Isaacs *et al.*, 2001). Enfin, nous avons mené dans notre laboratoire du service hospitalier Frédéric Joliot une étude anatomique et fonctionnelle dans une maladie génétique liée à la perte d'un chromosome X, le syndrome de Turner, associée fréquemment à une dyscalculie développementale. L'étude en imagerie fonctionnelle montre que, durant le calcul mental, le sillon intrapariétal droit des patientes avec un syndrome de Turner s'active anormalement quand la complexité des calculs augmentent (Molko *et al.*, 2003). Cette étude a aussi révélé l'existence d'une anomalie du plissement du sillon intrapariétal droit qui apparaît moins profond, plus court et plus morcelé dans le syndrome de Turner (figure 2). Cette désorganisation anatomique du sillon intrapariétal pourrait être en rapport avec un trouble précoce du développement cérébral, autour de la 28<sup>e</sup>-30<sup>e</sup> semaine de gestation lorsque le plissement du cerveau se réalise. Ces premiers travaux suggèrent que la dyscalculie, chez de nombreux enfants, pourrait être liée à une désorganisation primaire des réseaux neuronaux du lobe pariétal impliqués dans la perception des nombres. Si l'atteinte est limitée aux réseaux neuronaux impliqués dans la perception des nombres, la dyscalculie apparaît isolée et les autres fonctions cognitives sont préservées (comme dans le cas de JS). Les anomalies cérébrales développementales peuvent être plus diffuses, expliquant dans certains cas l'association de la dyscalculie à d'autres troubles cognitifs (dyslexie, troubles praxiques, etc.).

## **VERS UNE PRISE EN CHARGE SPÉCIFIQUE DE LA DYSCALCULIE ?**

L'existence d'une anomalie biologique à l'origine de la dyscalculie n'est pas un message péjoratif. La

plasticité cérébrale de l'enfant étant considérable, il n'y a pas de raison de penser que la dyscalculie soit irrémédiable. En fait, comme dans la rééducation de la dyslexie, il devrait être possible de rééduquer les enfants dyscalculiques en développant leur sens élémentaire des quantités numériques. C'est pourquoi nous réalisons actuellement une tentative de rééducation des enfants dyscalculiques âgés de sept et dix ans. Notre approche est fondée sur un entraînement intensif du sens élémentaire des nombres à l'aide d'un logiciel ludique, proche du jeu de l'oie en faisant travailler les enfants directement sur les quantités, sans passer par le langage (lire l'encadré 3).

En conclusion, la dyscalculie développementale est un trouble spécifique de l'apprentissage de l'arithmétique qui peut survenir chez des enfants ayant une intelligence normale et sans autre difficulté par ailleurs. Ces difficultés d'apprentissage pourraient être secondaire à un trouble primaire de la perception des quantités et des nombres. Les premières études d'imagerie cérébrale dans la dyscalculie suggèrent l'existence d'un développement anormal du sillon intrapariétal, région à l'origine de la perception primaire des quantités et des nombres chez le sujet normal. Les recherches actuelles sur la dyscalculie n'en sont qu'à leurs débuts et de nombreuses questions sont encore sans réponse. S'il est établi que des facteurs génétiques et environnementaux peuvent être associés à la dyscalculie, ces facteurs restent à préciser. Des études récentes sur la rééducation de la dyslexie montrent qu'une rééducation ciblée peut être efficace et suscitent beaucoup d'espoir pour la rééducation de la dyscalculie. Les études actuelles tentent d'élaborer des critères diagnostiques précis de la dyscalculie et d'évaluer l'efficacité d'une rééducation ciblée de la perception des quantités et des nombres dans la dyscalculie.

Nicolas Molko  
molko@wanadoo. fr

Anna Wilson

Stanislas Dehaene

U 562 « Unité de neuro-imagerie cognitive »,  
INSERM Institut fédératif de recherche  
« Imagerie neuro-fonctionnelle »  
(AP-HP, CEA, CNRS, EHESS, ENST, INSERM,  
université Pierre et Marie Curie-Paris VI,  
université Paris Sud-XI)

### ENCADRÉ 1 : GÉNÉTIQUE, DYSLEXIE ET DYSCALCULIE

Les bases génétiques de la dyslexie commencent à être élucidées. Il est maintenant bien établi que le risque de dyslexie augmente considérablement dans les familles à risque, où l'un au moins des parents est atteint ; les premiers gènes candidats ont été découverts ; et l'on voit même apparaître, en recherche, des indices d'activité cérébrale qui permettent d'identifier, dès la première année de vie, les enfants « prédisposés » de devenir dyslexiques. Dans le domaine de la dyscalculie, par contre, tout reste à faire. Des progrès essentiels pourraient être réalisés si l'on parvenait à identifier des familles à risque, dont plusieurs membres sont affectés d'une dyscalculie sévère.

En collaboration avec le Dr David Cohen, pédopsychiatre dans le service du professeur Mazet à l'hôpital de la Salpêtrière (Paris), Thomas Bourgeron, respon-

sable de l'équipe « Génétique humaine et fonctions cognitives » à l'Institut Pasteur, et le professeur Laurent Cohen, neurologue à l'hôpital de la Salpêtrière, nous recherchons donc des familles dont au moins deux membres présentent un trouble isolé du calcul, sans que celui-ci puisse être attribué à un retard mental général, et en excluant autant que possible les dyscalculies d'origine non génétique (prématurité, accident vasculaire, syndrome d'alcoolisme fœtal...).

Nous serions amenés à proposer à ces familles divers tests comportementaux, ainsi qu'une participation éventuelle à une étude génétique. Les familles intéressées peuvent contacter M<sup>me</sup> Baju, secrétaire de l'unité INSERM 562, Service hospitalier Frédéric Joliot, 4, place du Général Leclerc, 91401 Orsay cedex (baju@shfj.cea.fr).

### ENCADRÉ 2 : LE SENS DES NOMBRES, UN SENS LARGEMENT PARTAGÉ AU COURS DE L'ÉVOLUTION

Contrairement aux théories élaborées dans les années cinquante, suggérant l'apparition tardive des capacités numériques chez l'enfant, des tests non-verbaux ont montré que le nourrisson, dès l'âge de six mois, a des capacités insoupçonnées à discriminer des petites quantités, à additionner ou soustraire des petites quantités. Il a été aussi démontré au travers de nombreuses études comportementales que de nombreuses espèces animales, comme le singe, le dauphin, les oiseaux et aussi les rongeurs ont un sens élémentaire des nombres similaire à celui présent chez l'enfant humain (Dehaene, 1997 ; Dehaene *et al.*, 2003). Plus intéressant encore, les études de la perception numérique chez l'animal et l'homme suggèrent que la représentation mentale des nombres au cours de l'évolution partage des processus élémentaires communs suivant des principes généraux de physiologie sensorielle comme pour la vision ou l'audition avec un seuil de discrimination entre deux *stimuli* qui augmente en proportion de l'intensité du *stimuli*

(Dehaene, 2003). Cette caractéristique de la représentation numérique est mise en évidence lors d'une simple tâche de comparaison de deux nombres (soixante-quatre est il plus grand ou plus petit que soixante-cinq) en faisant varier la taille des nombres (« effet de taille ») et la distance qui les sépare (« effet distance »). Les hommes, comme les animaux, ont une capacité à discriminer les quantités qui diminue quand la taille du nombre augmente (ainsi notre cerveau perçoit plus facilement la différence entre quatre et cinq que celle entre soixante-quatre et soixante-cinq) et quand la distance qui sépare les nombres diminue (la différence entre soixante-quatre et soixante-huit est plus facile à discriminer que celle entre soixante-quatre et soixante-cinq). Enfin, il ne faut bien sûr pas résumer les capacités numériques humaines à ce sens élémentaire des nombres et il est clair qu'il existe des capacités numériques spécifiquement humaines, notamment dans les raisonnements mathématiques abstraits et dans les calculs complexes.

### ENCADRÉ 3 : CONCEVOIR UNE RÉÉDUCATION PAR ORDINATEUR...

L'origine biologique de la dyscalculie n'implique pas que la dyscalculie est irréversible. Les premiers résultats obtenus dans la rééducation des enfants dyslexiques sont encourageants, avec une amélioration des performances après un entraînement soutenu avec des exercices de distinction phonétique. Les techniques de rééducation élaborées dans la dyslexie ont utilisé des approches novatrices fondées sur des logiciels informatiques. Ces logiciels sont conçus pour attirer de façon optimale l'attention de l'enfant, avec un caractère à la fois ludique et motivant des exercices. De plus, l'ordinateur peut plus facilement qu'un partenaire humain s'adapter en permanence aux performances de l'enfant pour lui présenter

des exercices ni trop faciles (pour éviter le désintérêt) ni trop difficiles (pour éviter le sentiment d'échec) et l'emmener progressivement vers une performance normale. Nous avons élaboré une technique de rééducation similaire pour la dyscalculie. Si la région pariétale possède la même plasticité que les aires du langage, il devrait être possible d'améliorer les performances des enfants par un entraînement intensif mais ludique basé sur des exercices de manipulation des nombres, comme par exemple dans le jeu de l'oie. L'ordinateur module la difficulté des jeux proposés à l'enfant en manipulant des facteurs comme la distance entre les nombres à comparer, la grandeur des nombres, et la vitesse de réponse.

## RÉFÉRENCES

- BUTTERWORTH B. (1999). *The Mathematical Brain*. London : Macmillan.
- DEHAENE S. (1997). *La bosse des maths*. Paris : O. Jacob.
- DEHAENE S. (2003). « The neural basis of the Weber-Fechner law : a logarithmic mental number line ». *Trends in Cognitive Science*, vol. 7, n° 4, p. 145-147.
- DEHAENE S. ; SPELKE E. ; PINEL P. ; STANESCU R. & TSIVKIN S. (1999) « Sources of mathematical thinking : behavioral and brain-imaging evidence ». *Science*, n° 284, p. 970-974.
- DEHAENE S. ; DEHAENE-LAMBERTZ G. & COHEN L. (2003). « Abstract representations of numbers in the animal and human brain ». *Trends in Neuroscience*, vol. 21, n° 8, p. 355-361.
- ISAACS E. B. ; EDMONDS C. J. ; LUCAS A. & GADIAN D. G. (2001) « Calculation difficulties in children of very low birth-weight : a neural correlate ». *Brain*, vol. 124, n° 9, p. 1701-1707.
- LEVY L. M. ; REIS I. L. & GRAFMAN J. (1999). « Metabolic abnormalities detected by 1H-MRS in dyscalculia and dysgraphia ». *Neurology*, vol. 53, p. 639-641.
- MOLKO N. ; CACHIA A. ; RIVIERE, D. ; MANGIN J. -F. ; BRUANDET M. ; LE BIHAN D. ; COHEN L. & DEHAENE S. (2003). « Functional and structural alterations of the intraparietal sulcus in a developmental dyscalculia ». *Neuron*, vol. 40, n° 4, p. 847-858.

**Régions cérébrales activées durant le calcul mental :**

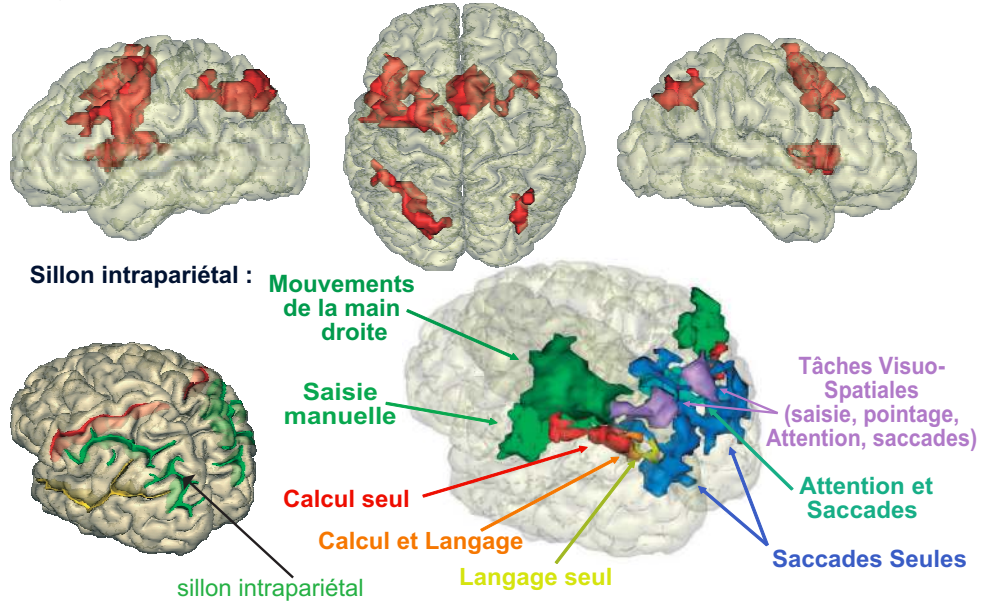


Figure 1. – A) L'imagerie fonctionnelle cérébrale chez le sujet normal a permis de localiser le large réseau fonctionnel qui s'active dans le calcul mental. Il implique de larges régions cérébrales qui sont distribuées dans le lobe pariétal et frontal, qui varient en fonction du type de calcul effectué (addition, soustraction ou multiplication). B) Le sillon intrapariétal est systématiquement activé pour toutes les tâches qui nécessitent une manipulation des quantités. Le sillon intrapariétal est impliqué dans de nombreuses autres fonctions comme le langage, l'attention, les saccades oculaires mais une petite région (en rouge sur la figure) semble jouer un rôle clé dans la perception du nombre

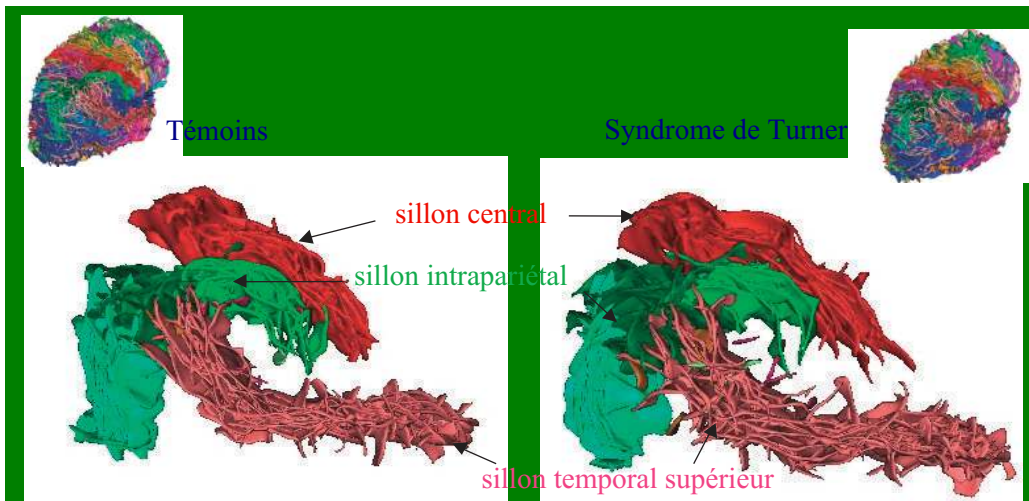


Figure 2. – Chez les patientes avec un syndrome de Turner, on remarque un plissement anormal du sillon intrapariétal droit (zone verte). Cette désorganisation anatomique suggère une anomalie précoce durant la gestation lors de la formation des plissements corticaux et pourrait expliquer les difficultés de ces patientes en calcul