



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

Par

JULIA Eponine
TOSELLI Ariane

**ÉTUDE DU DEFICIT LANGAGIER DE QUATRE
ADOLESCENTS ATTEINTS DE NEUROPATHIE
AUDITIVE/ DYSSYNCHRONIE AUDITIVE**
Comparaison au tableau de Trouble Structurel du Langage

Maître de Mémoire

LINA-GRANADE Geneviève

Membres du Jury

MARTHOURET Martine

OZIL Marie

TRUY Eric

Date de Soutenance

03 juillet 2008

ORGANIGRAMMES

1. Université Claude Bernard Lyon1

Président

Pr. COLLET Lionel

Vice-président CEVU

Pr. SIMON Daniel

Vice-président CA

Pr. LIETO Joseph

Vice-président CS

Pr. MORNEX Jean-François

Secrétaire Général

M. GAY Gilles

1.1. Secteur Santé :

U.F.R. de Médecine Lyon Grange
Blanche
Directeur
Pr. MARTIN Xavier

U.F.R d'Odontologie
Directeur
Pr. ROBIN Olivier

U.F.R de Médecine Lyon R.T.H.
Laennec
Directeur
Pr. COCHAT Pierre

Institut des Sciences Pharmaceutiques
et Biologiques
Directeur
Pr. LOCHER François

U.F.R de Médecine Lyon-Nord
Directeur
Pr. ETIENNE Jérôme

Institut des Sciences et Techniques de
Réadaptation
Directeur
Pr. MATILLON Yves

U.F.R de Médecine Lyon-Sud
Directeur
Pr. GILLY François Noël

Département de Formation et Centre
de Recherche en Biologie Humaine
Directeur
Pr. FARGE Pierre

1.2. Secteur Sciences :

Centre de Recherche Astronomique
de Lyon - Observatoire de Lyon
Directeur
M. GUIDERDONI Bruno

I.S.F.A. (Institut de Science
Financière et D'assurances)
Directeur
Pr. AUGROS Jean-Claude

U.F.R. Des Sciences et Techniques
des Activités Physiques et Sportives
Directeur
Pr. COLLIGNON Claude

U.F.R. de Génie Electrique et des
Procédés
Directeur
Pr. CLERC Guy

U.F.R. de Physique
Directeur
Mme FLECK Sonia

U.F.R. de Chimie et Biochimie
Directeur
Pr. PARROT Hélène

U.F.R. de Biologie
Directeur
Pr. PINON Hubert

U.F.R. des Sciences de la Terre
Directeur
Pr. HANTZPERGUE Pierre

I.U.T. A
Directeur
Pr. COULET Christian

IUFM
Directeur
M. BERNARD Régis

I.U.T. B
Directeur
Pr. LAMARTINE Roger

Institut des Sciences et des
Techniques de l'Ingénieur de Lyon
Directeur
Pr. LIETO Joseph

U.F.R. De Mécanique
Directeur
Pr. BEN HADID Hamda

U.F.R. De Mathématiques
Directeur
M. GOLDMAN André

U.F.R. D'informatique
Directeur
Pr. AKKOUCHE Samir

2. Institut Sciences et Techniques de Réadaptation FORMATION ORTHOPHONIE

Directeur ISTR
Pr. MATILLON Yves

Directeur de la formation
Pr. TRUY Eric

Directeur des études
BO Agnès

Directeur de la recherche
Dr. WITKO Agnès

Responsables de la formation clinique
PERDRIX Renaud
MORIN Elodie

Chargée du concours d'entrée
PEILLON Anne

Secrétariat de direction et de scolarité
BADIOU Stéphanie
CLERC Denise

REMERCIEMENTS

Nous tenons à remercier le Docteur Geneviève Lina-Granade, notre maître de mémoire, pour son accompagnement.

Un grand merci à Madame Laurence Kunz et à Monsieur Renaud Perdrix pour le temps qu'ils nous ont consacré et leurs précieux conseils.

Merci à Isabelle Comte-Gervais d'avoir pris en charge l'évaluation neuropsychologique de nos patients. Son diagnostic nous a été indispensable.

Merci à nos quatre patients et à notre «sujet témoin» d'avoir participé et de s'être pliés au jeu des évaluations.

Pour finir, nous remercions nos familles et amis pour leur support.

SOMMAIRE

ORGANIGRAMMES	2
REMERCIEMENTS	5
SOMMAIRE	6
INTRODUCTION	8
PARTIE THEORIQUE	9
I. LA NEUROPATHIE AUDITIVE/DYSSYNCHRONIE AUDITIVE.....	10
II. LE TROUBLE STRUCTUREL DU LANGAGE.....	17
PROBLEMATIQUE ET HYPOTHESES	25
I. PROBLÉMATIQUE.....	26
II. HYPOTHÈSES	27
PARTIE EXPERIMENTALE	28
I. PRÉSENTATION DE LA DÉMARCHE ET DE LA POPULATION	29
II. PROTOCOLE.....	35
PRESENTATION DES RESULTATS	41
I. PRESENTATION DES RESULTATS CAS PAR CAS	42
II. PRÉSENTATION DES RÉSULTATS ÉPREUVE PAR ÉPREUVE	56
III. CONCLUSION.....	62
DISCUSSION DES RESULTATS	64
I. VALIDATION DES HYPOTHÈSES.....	66
II. CRITIQUES ET PROBLÈMES MÉTHODOLOGIQUES.....	70
III. APPORTS DU MÉMOIRE	74
CONCLUSION	77
BIBLIOGRAPHIE	78
ANNEXES	83
ANNEXE I : EXAMENS OBJECTIFS ET SUBJECTIFS DE L' AUDITION.....	84
ANNEXE II : RÉSULTATS DU SUJET TÉMOIN.....	92
ANNEXE III : IMAGES DU JEU « TEMPOREL ».....	93

ANNEXE IV : PROTOCOLE DE PASSATION.....	94
ANNEXE V : RÉSULTATS AUX TESTS.....	95
TABLE DES ILLUSTRATIONS.....	103
TABLE DES MATIERES	104

INTRODUCTION

Dans le cadre de notre mémoire de fin d'études, nous souhaitons travailler sur la problématique de la dysphasie, particulièrement sur l'évolution de ces troubles langagiers à l'adolescence et à l'âge adulte. Qu'en est-il de la persistance du trouble à un âge où le langage est habituellement mature ? Le docteur Geneviève Lina-Granade, audiophonologue, nous a proposé de réfléchir sur les cas d'adolescents atteints de neuropathie auditive/dyssynchronie auditive qu'elle suit à l'hôpital. Leurs difficultés persistantes en langage oral et écrit l'interrogeaient sur la bonne structuration de leur système phonologique et linguistique.

Dans un premier temps, nous nous sommes donc intéressées à cette atteinte auditive mal connue qu'est la NA/DA. Très vite, nous nous sommes rendu compte que cette pathologie est essentiellement étudiée dans son versant perception mais d'un point de vue audiolinguistique. Les équipes de recherche ont encore peu exploré les conséquences des difficultés de perception sur la construction et la production du langage. Notre mémoire se situe donc dans un contexte théorique quasi-vierge.

Nous avons ensuite rassemblé nos connaissances sur la dysphasie ou trouble structurel du langage (TSL). La difficulté allait être d'identifier un TSL dans un contexte d'atteinte sensorielle ou neuronale. De nombreuses études ont déjà remis en question le diagnostic par exclusion préconisé par le DSM IV et ont recherché d'éventuelles atteintes de la perception auditive chez une population de personnes présentant un TSL.

Ce mémoire est donc l'occasion de préciser le déficit langagier de quatre adolescents présentant une NA/DA à l'aide d'une évaluation orthophonique et neuropsychologique. Nous étudierons également la nature du lien entre leur NA/DA et leur TSL : sommes nous en présence d'un pluri-handicap, de troubles associés ou encore d'un TSL causé par la NA/DA ?

CHAPITRE I
PARTIE THEORIQUE

I. LA NEUROPATHIE AUDITIVE/DYSSYNCHRONIE AUDITIVE

1. Aspects ORL

1.1. Historique

La neuropathie auditive/dyssynchronie auditive (NA/DA) a été décrite pour la première fois en 1979 par Davis et Hirsche. Bien que cette définition soit relativement récente, la NA/DA n'est pas une nouvelle forme de déficit auditif. La nouveauté réside dans notre capacité à la diagnostiquer grâce à la découverte des OtoEmissions Acoustiques (OEA) en 1978 par Kemp.

1.2. Définition

La NA/DA est un désordre auditif observé chez des patients de tous âges. Elle se caractérise par deux aspects principaux : une activité normale des cellules ciliées externes de la cochlée (CCE) et un fonctionnement neural anormal au niveau du VIIIème nerf (le nerf cochléo-vestibulaire). La neuropathie auditive/dyssynchronie auditive est donc une atteinte neurosensorielle rétrocochléaire. Cela peut se vérifier lors de tests audiométriques: on observe la présence normale d'OEA provoquées (OEAP) et l'absence ou l'effondrement dès l'onde I, des Potentiels Evoqués Auditifs Précoces (PEAP).

La transmission de l'information auditive nécessite normalement la synchronisation de nombreux neurones pour faire avancer le signal jusqu'au cortex. Dans le cas de la NA/DA, la conduction neurale est problématique, cela entraîne donc un déficit du traitement temporel de l'information auditive. Ainsi, on emploie le terme de neuropathie auditive/dyssynchronie auditive. La sévérité du déficit temporel est clairement à mettre en lien avec la capacité à discriminer le langage.

1.3. Diagnostic

Poser un diagnostic de neuropathie auditive/dyssynchronie auditive nécessite la passation de plusieurs examens objectifs et subjectifs : une audiométrie tonale, une audiométrie

vocale et le recueil des OEAP et des PEAP. Cette utilisation combinée de tests permet de faire le diagnostic différentiel avec d'autres atteintes auditives de type perceptif.

- L'audiométrie tonale explore l'audition des sons purs, elle est à la base de l'examen de l'audition.
- L'audiométrie vocale étudie la perception des phrases, des mots et/ou des phonèmes. Elle permet d'apprécier l'aptitude du patient à la compréhension de la parole.
- Les OEA sont de faibles sons émis par la cochlée en réponse à un stimulus acoustique. Elles peuvent être spontanées ou provoquées (et donc en situation de test comme c'est le cas ici). Leur présence témoigne d'une contraction active des cellules ciliées externes et d'une activité normale au niveau de la cochlée.
- Les PEAP reflètent le fonctionnement du nerf. Ils ont pour but l'exploration de l'oreille interne et des voies auditives. Suite à des stimulations acoustiques, on enregistre grâce à des électrodes de surface, des potentiels électriques qui prennent naissance à différents niveaux du système nerveux. On recueille ainsi des potentiels dits précoces, moyens ou longs mais les PEA précoces sont les plus couramment utilisés. Ces stimulations entraînent une réponse sensorielle manifestée par cinq ondes (de I à V) qui s'échelonnent dans les dix premières millisecondes suivant le stimulus. Le temps de latence et l'amplitude de chacune d'entre elles témoignent de l'intégrité du site qui les génère.

Face à une NA/DA, on s'attendra ainsi à observer (Hood, 1998) :

- Une audiométrie tonale fluctuante, reflet d'une hypoacousie légère à profonde. Les pertes sont généralement plus importantes sur les sons graves.
- Une audiométrie vocale chutée et discordante avec les résultats de l'audiométrie tonale. Les scores d'intelligibilité obtenus sont beaucoup plus dégradés que ne le laissent penser les scores obtenus en tonale. En effet, la NA/DA entraîne une mauvaise intégration phonémique : la compréhension des sons est donc altérée. Cela peut s'expliquer par le problème de conduction neurale qui limite la capacité de synchronisation du nerf, et qui rend difficile la perception temporelle fine de la parole.
- Des OEA présentes normalement, attestant du bon fonctionnement des cellules ciliées externes de la cochlée.

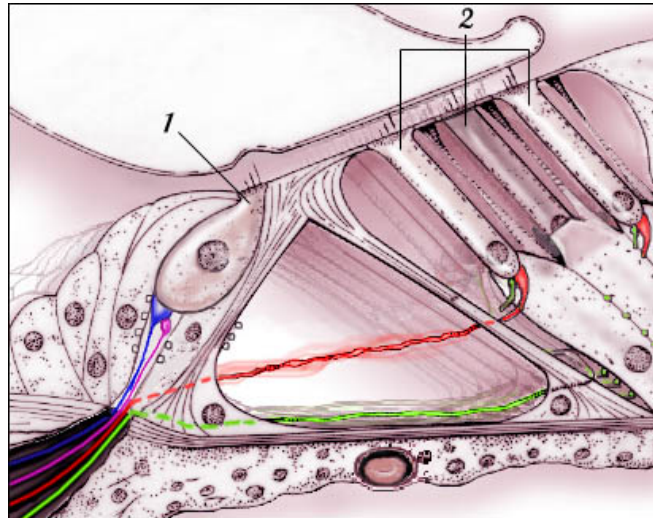


Figure 1 : Innervation des cellules ciliées internes (1) et externes (2) dans l'organe de Corti

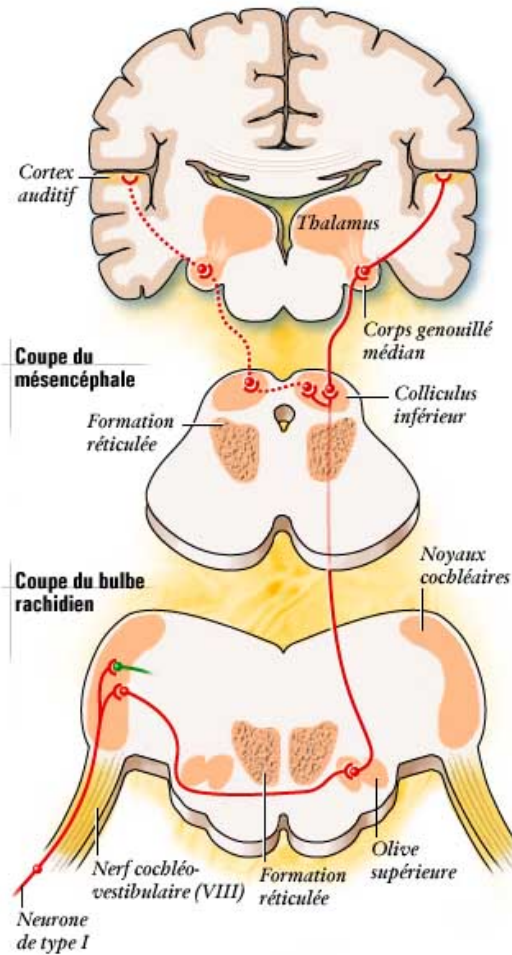


Figure 2 : Voies auditives primaires

- Des PEA absents ou dégradés dès l'onde I. Les temps de latence et l'amplitude de chaque onde sont altérés et non reproductibles.

Bien qu'il existe des cas unilatéraux, on remarque que pour beaucoup de patients la NA/DA est bilatérale, souvent de manière asymétrique.

1.4. Différentes étiologies et pathologies associées à la NA/DA

Actuellement, l'étiologie de la NA/DA n'est pas encore clairement définie mais on pense que les causes de cette atteinte auditive peuvent être multiples (Ngo, Tan, Balakrishnan, Lim et Lazaroo, 2006).

On sait cependant que la NA/DA peut se développer isolément ou s'intégrer dans un processus de dégradation nerveuse périphérique plus généralisé. Ainsi, la majorité des patients rapportés dans la littérature, présente d'autres neuropathies (comme la maladie de Charcot-Marie-Tooth qui est une neuropathie sensitivo-motrice héréditaire.) Ces autres neuropathies ne sont pas toujours déclarées et sont révélées par le biais d'examen cliniques ; la plainte majeure concerne effectivement la neuropathie auditive.

On retrouve également la NA/DA dans certains cas de souffrances néonatales, d'hyperbilirubinémie ou d'anoxie.

Des cas d'association avec le diabète ou avec des anomalies mitochondriales ont également été observés.

Varga et al. (2003) ont décrit une possible forme génétique de NA/DA qui serait due à une mutation du gène de l'Otoferline, OTOF. Ce cas est plus particulier car ce gène semble impliqué dans le transport des vésicules présynaptiques dans les cellules ciliées internes (CCI). Il ne s'agirait donc pas d'une réelle neuropathie mais d'une pathologie cochléaire. C'est pourquoi on parle maintenant de dyssynchronie en plus de neuropathie, car l'atteinte n'est pas toujours neuronale.

D'un point de vue physiopathologique, la NA/DA pourrait s'expliquer soit par un dysfonctionnement du nerf auditif soit par une lésion ou un dysfonctionnement des CCI. Ainsi, l'atteinte pourrait se localiser différemment selon les patients:

- Au niveau des C.C.I,
- des synapses entre les C.C.I et les fibres afférentes du nerf auditif,

- des neurones du ganglion de Corti,
- ou des voies auditives dans le tronc cérébral.
- Une combinaison de plusieurs atteintes reste possible.

Malgré les étiologies variées, les symptômes restent communs à l'ensemble des patients. D'après Rance et coll. (1999), sur une population d'enfants dits « à risques », 0.23% d'entre eux présenteraient une NA/DA.

1.5. Évolution

La dégradation ou la récupération de la perte auditive n'est pas une caractéristique propre à la NA/DA. L'évolution plus ou moins favorable dans le temps semblerait essentiellement due à l'étiologie de la neuropathie. Chez les adultes, trois sortes d'évolution sont envisageables (Hood, 1998) :

- Les seuils auditifs peuvent rester stables avec le temps
- Les pertes peuvent être fluctuantes comme l'ont décrit Starr et Sininger (1998): certains patients ne retrouveraient une fonction auditive normale que lors d'épisodes de température élevée.
- A contrario, la perte auditive peut s'accroître, notamment lorsque les patients sont atteints de neuropathie sensitivomotrice héréditaire telles que la maladie de Charcot-Marie-Tooth.

Cependant, chez certains nouveaux-nés, on a pu décrire une évolution favorable car la maturation progressive du système nerveux aurait permis une amélioration électrophysiologique et donc une normalisation des PEA.

Il reste donc difficile de faire une véritable prédiction quant à l'évolution des seuils auditifs ; seul un suivi à long terme permettra de la préciser.

1.6. Aides auditives

Les prises en charge proposées dans le traitement de la NA/DA sont variées puisque les étiologies et les degrés de surdité sont différents. Chaque patient doit avoir un traitement qui lui est propre. Plus le diagnostic sera précoce, plus la prise en charge sera bénéfique.

Les prothèses auditives n'ont globalement montré qu'une faible efficacité puisqu'elles augmentent le volume sonore mais n'améliorent pas la discrimination, ce qui reste le

principal handicap dans le cas de NA/DA (Hood, 1998). Elles peuvent se révéler efficaces principalement lorsqu'il n'y a pas de bruit de fond environnant. Cet appareillage est généralement indiqué en cas d'hypoacousie moyenne et il reste indispensable de l'accompagner d'une rééducation orthophonique.

Lorsque la perte auditive est sévère ou profonde, on s'oriente plutôt vers une implantation cochléaire. Mais le bénéfice d'un implant dans le cas de la NA/DA reste une question débattue. En effet, la stimulation électrique de l'implant risque de se heurter au barrage de la désynchronisation de l'influx nerveux. Cependant, Shallop, Peterson, Facer, Fabry et Driscoll (2001) ont observé qu'au moins la moitié des patients tiraient bénéfice de leur implant cochléaire.

Il peut être utile de compléter la communication par une méthode visuelle telle que la langue des signes, le langage parlé complété (L.P.C) ou encore le français signé.

2. Aspects langagiers

2.1. Répercussion sur la perception langagière

Rappelons que le principal handicap de la NA/DA reste la discrimination de la parole. En effet, le manque de synchronisation neurale limite considérablement la capacité des patients à suivre les transitions rapides du langage oral. L'apprentissage et l'accès au langage par le seul canal auditif relève donc du défi.

Rance, Barker, Sarant, et Ching (2007) ont montré que les enfants atteints de NA/DA ont une compréhension de mots d'environ 60% du niveau attendu à leur âge. Il semblerait donc que le vocabulaire en réception soit retardé pour grand nombre d'enfants.

Kraus et coll. (2000) ont décrit, à partir du cas d'une patiente, l'ensemble des possibilités en réception lors d'une NA/DA. Dans le silence, avec de nombreux signaux acoustiques et l'aide contextuelle, la perception langagière est bonne au niveau du mot et de la phrase. En revanche, elle devient anormale lorsqu'on demande de décortiquer en phonèmes. Dans le bruit, la perception langagière est totalement détériorée. Cela touche la perception de syllabes, de mots contenant des confusions phonétiques, l'écoute simultanée de plusieurs locuteurs et de mots avec différents niveaux de bruit de fond. Cette expérience montre la difficulté à séparer la parole et le bruit de fond. En effet, les mécanismes cochléaires anormaux rendent difficile la détection de la provenance du signal acoustique.

En conclusion, il y a clairement une distinction entre la perception langagière dans le calme et dans le bruit. Bien que les PEA soient absents ou effondrés, une réception correcte de la parole reste possible. Elle dépendra de la qualité du signal émis, de son environnement mais également des aides l'entourant (contexte visuel et auditif).

2.2. Répercussions sur la production langagière

Dans le cas de NA/DA, les patients, depuis leur naissance, ne reçoivent pas la totalité des informations auditives et linguistiques. Cette mauvaise discrimination entrave l'appropriation des patterns linguistiques et empêche un accès correct à l'input langagier. Par voie de conséquence, l'output et les productions langagières seront vraisemblablement déficitaires.

De nombreux autres facteurs entrent en jeu et influent de manière plus ou moins positive sur le développement de la parole et du langage : âge d'appareillage, stratégies de communication, degré de perte auditive... Ainsi, lorsque l'enfant ne peut correctement développer la parole et le langage par le seul canal auditif, on peut lui proposer certaines aides. Le L.P.C et le français signé par exemple, rendent accessible la structure grammaticale de la langue parlée par un système de communication visuelle (Berlin et al, 1998).

Jusqu'à présent, peu d'études ont été menées sur les conséquences développementales de la NA/DA et sur le niveau de production langagière de patients. Madden, Rutter, Hilbert, Greinwald et Choo (2002) avancent que les habiletés à la communication sont compromises du fait même de l'atteinte neurosensorielle. Berlin et coll. (1998) montrent qu'il n'y a retard de langage que lorsque l'accès à l'information verbale se fait sans support visuel. Enfin, Rance, Barker, Sarant et Ching (2007) ont fait une étude du niveau de production langagière chez des enfants. Il en résulte que ceux atteints de NA/DA font 11% d'erreurs phonologiques de plus que ceux n'ayant pas de problème particulier de discrimination. Concernant l'intelligibilité, les niveaux sont décrits de « très facile » à comprendre à « plutôt difficile ». Dans l'ensemble, les niveaux des patients sont assez hétérogènes.

2.3. Le langage des patients atteints de NA/DA peut-il s'apparenter à celui de patients sourds ?

Différentes études ont été menées sur le développement du langage d'enfants sourds. L'apprentissage de la morphosyntaxe semble être l'aspect du langage le plus affecté. Jacq, Tuller et Fuet (1999) proposent plusieurs hypothèses pour expliquer cela:

- Le problème de la difficulté perceptuelle rendrait l'utilisation des items grammaticaux compliquée.
- Le caractère non naturel de l'input linguistique rendrait difficile l'explication de la morphosyntaxe. En effet, une langue orale s'acquiert en partie par un apprentissage explicite, qui, dans le cas de la morphosyntaxe, est plus complexe que pour l'aspect sémantique de la langue.
- La surdité aurait un effet sur l'organisation cognitive et il existerait des schèmes cognitifs propres aux sourds profonds.
- Les implications cliniques relatives à l'existence d'une période sensible sont évidentes : période de dépistage, de diagnostic, d'appareillage ou de pose d'implant cochléaire. De nombreux facteurs entrent donc en compte et influent sur le développement et le niveau de langage. Plus le diagnostic est posé tôt, meilleures sont les possibilités de prise en charge, de stimulation précoce et donc de pronostic langagier.

Lepot-Froment et Clerebaut (1996) parlent d'un lien entre les habiletés perceptuelles d'enfants malentendants et leur niveau de développement de langage oral. Il n'est donc pas surprenant d'observer un langage déficitaire chez des enfants atteints de NA/DA qui sont confrontés, en plus de leurs difficultés auditives, à des problèmes de discrimination de la parole.

Malgré cela, une étude de Rance (2007) met en évidence des niveaux de langage similaires (en production et en réception) entre des enfants atteints de NA/DA et des enfants déficients auditifs avec perte auditive comparable. Ces données sont surprenantes compte tenu des difficultés de discrimination auxquelles les enfants atteints de NA/DA font face et qu'on pourrait penser influencer de manière négative sur leurs productions orales.

II. LE TROUBLE STRUCTUREL DU LANGAGE

1. Définitions

Il n'existe pas de consensus au niveau international pour la dénomination, la classification et l'étiologie des troubles structurels du langage. Tous ces termes désignent une utilisation déficitaire du langage oral.

La littérature anglo-saxonne parle de Specific Language Impairment ou SLI (Bishop, 1992). Ce terme ne différencie pas les troubles structurels des troubles fonctionnels mais inclut une notion de sévérité.

La littérature francophone utilise les termes de dysphasie, trouble structurel, trouble sévère ou encore trouble spécifique du langage oral. Nous privilégierons le courant théorique de neuropsychologie cognitive et nous retiendrons donc le terme de Trouble Structurel du Langage (TSL) pour cette recherche en réservant le terme de « dysphasie » à l'usage clinique.

Le TSL est une atteinte développementale du langage qui se traduit par une mise en place déviante et dysharmonieuse de la parole et du langage oral. Contrairement à un simple retard de développement du langage, c'est un trouble durable et graduel : malgré une prise en charge adaptée, l'évolution est lente et le langage restera pathologique. Les étiologies de ce trouble ne sont pas encore clairement définies mais on sait que les causes sont endogènes. Il existe une véritable hétérogénéité des compétences linguistiques inter-individuelles et intra-individuelles.

Compte tenu des différentes terminologies et du manque de consensus au niveau de la définition, il est difficile de donner un chiffre de prévalence pour les troubles structurels du langage. Cependant, nous retiendrons le chiffre du Ministère de l'Education Nationale qui, en 2002, estime à 1% d'une classe d'âge les enfants avec troubles sévères du langage oral.

1.1. Diagnostics

Trois types de diagnostics permettent de préciser ce trouble.

- L'outil de classification internationale qu'est le DSM IV (Diagnostic and Statistical Manual Révision 4) définit le trouble et propose un diagnostic par exclusion de critères.

Ainsi, le DSM IV place ce trouble du langage de type mixte (atteinte des versants réceptif et expressif) dans la catégorie des troubles de la communication et « les scores obtenus sur des mesures standardisées (administrées individuellement) du développement des capacités d'expression et des capacités de réception du langage sont nettement au-dessous des scores obtenus sur des mesures standardisées des capacités intellectuelles non verbales. La perturbation peut se manifester sur le plan clinique par des symptômes tels que : vocabulaire notablement restreint, erreurs de temps, difficulté d'évocation de mots, difficulté à construire des phrases d'une longueur ou d'une complexité appropriée au stade de développement ainsi que des difficultés à comprendre certains mots, certaines phrases ou des catégories spécifiques de mot comme les termes concernant la position dans l'espace. Les difficultés d'expression et de compréhension interfèrent avec la réussite scolaire ou professionnelle, ou avec la communication sociale. Le trouble ne répond pas aux critères d'un trouble envahissant du développement. S'il existe un retard mental, un déficit moteur affectant la parole, un déficit sensoriel ou une carence de l'environnement, les difficultés de langage dépassent celles habituellement associées à ces conditions » (p.55).

- Le diagnostic par évolution sous-tend que le TSL est un trouble durable et persistant à une prise en charge adaptée.

Ce diagnostic différencie donc le TSL du retard par le seul critère du temps. D'un point de vue clinique et théorique, ce critère n'est pas suffisant car il impose une période de questionnement quant à la véritable nature du trouble (structurel ou fonctionnel/retard). Or, plus une prise en charge adaptée est proposée rapidement, meilleur est le pronostic de développement du langage pour le patient. D'un point de vue psycho-social, il est également important pour le patient et sa famille que les difficultés soient reconnues à la hauteur du handicap qu'elles entraînent.

- Enfin, le courant de la neuropsychologie cognitive propose un troisième diagnostic basé sur la spécificité des symptômes.

Il ne s'agit plus de définir le TSL en s'appuyant sur les critères d'âge et d'exclusion mais sur une symptomatologie positive telle que les « signes positifs » dont parlent Monfort et Juarez Sanchez (2001). Il s'agit d'une phonologie caractérisée par des complexifications,

des approches phonologiques, des persévérations et une prosodie particulière. Le lexique est marqué par un manque du mot, la co-existence d'archaïsmes et de formes évoluées, et des persévérations. La syntaxe est marquée par des erreurs de choix ou des omissions de déterminants et de prépositions (dyssyntaxie ou agrammatisme). Des difficultés avec les flexions grammaticales et de conjugaison sont présentes.

Gérard (2003) parle quant à lui de « marqueurs de déviance » ou « traits formels ou fonctionnels qui témoignent de la défaillance des structures cérébrales [...] responsables de la manipulation du code verbal et de sa bonne adaptation aux buts de la communication » (p.43). Il faut en relever au moins trois chez un patient pour conclure à un trouble structurel. Ces marqueurs sont :

- les troubles de l'évocation lexicale
- les troubles vrais de l'encodage syntaxique
- les troubles de la compréhension verbale
- l'hypospontanéité verbale
- le trouble de l'informativité
- la dissociation automatico-volontaire.

1.2. Classification

Le TSL s'exprime différemment selon chaque individu touché. Pour faciliter les diagnostics et les prises en charge, de nombreux auteurs utilisent des grilles de profil ou classifications.

Au niveau international, la classification la plus utilisée est celle de Rapin et Allen, mise à jour en 1996 par Rapin à partir d'une première grille de 1983. On y distingue trois types de troubles : essentiellement expressif, essentiellement réceptif et mixte.

- Les troubles essentiellement expressifs regroupent la dyspraxie verbale et le trouble de la programmation.
- Les troubles réceptifs sont le syndrome lexical syntaxique et le syndrome sémantique pragmatique.
- Les troubles mixtes sont l'agnosie auditivo-verbale et le déficit syntaxique phonologique.

Les classifications offrent une aide à la prise en charge en pointant les difficultés et les domaines moins touchés pour chaque patient. Cependant, le profil d'une même personne

peut varier d'un bilan à l'autre. Le TSL n'est pas un trouble stable ce qui limite l'intérêt de ces classifications.

1.3. Étiologies

Tout facteur entravant le développement de l'individu est susceptible d'être à la source du TSL mais une atteinte langagière à caractère spécifique ne peut être expliquée par une cause externe au langage. La recherche travaille actuellement sur plusieurs pistes étiologiques.

Certaines causes sont à exclure comme le suggère la définition par exclusion. C'est le cas d'une lésion cérébrale acquise, d'un déficit sensoriel, d'un trouble envahissant du développement ou d'une malformation des organes phonatoires.

L'hypothèse de la cause génétique est évoquée à partir d'études sur des jumeaux et sur des anamnèses familiales positives, c'est-à-dire mettant en évidence un nombre élevé de cas de TSL au fil des générations. Billard et coll. (1994) ont rapporté 11 cas familiaux dans 6 familles. Pour le moment, cette transmission génétique apparaît comme très complexe et aucun gène n'a pu être incriminé directement. Il pourrait y avoir une ou des régions chromosomique(s) impliquée(s) dans les TSL mais elle(s) serai(en)t commune(s) à d'autres pathologies comme les syndromes autistiques.

Des études neurobiologiques proposent une autre piste étiologique, à savoir l'absence d'asymétrie au niveau des hémisphères cérébraux (Gauger, Lombardino et Leonard, 1997). Normalement, l'hémisphère cérébral où se trouvent les fonctions langagières est plus important que l'autre hémisphère, créant ainsi une asymétrie. Chez les patients atteints de TSL, cette asymétrie ne serait pas présente et cela entraînerait des conséquences sur les réseaux neuronaux.

Enfin, l'importance des facteurs psycholinguistiques est à prendre en compte (Fee, 1995). En effet, une difficulté au niveau du traitement de l'input et/ou de l'output du fait d'un déficit phonologique ou mnésique entraînerait une sous-spécification des représentations phonologiques. De ce fait, la réception et la production des différents niveaux de langage risqueraient d'être entachées.

Ces trois hypothèses sont en accord avec la notion de trouble non acquis. Les personnes présentant un TSL portent donc en elles l'origine de ce trouble.

En outre, un certain nombre de facteurs ne peuvent être évoqués comme cause d'un TSL mais sont susceptibles d'en aggraver la sévérité en interférant sur le développement global du patient. Ainsi, le niveau socio-culturel de l'environnement, le style linguistique des parents et la diminution de l'acuité auditive ne peuvent rendre compte de la globalité du TSL mais sont à repérer car aggravants.

1.4. Langage et difficultés cognitives

Quel que soit le type de TSL, réceptif, expressif ou mixte, la mémoire de travail, la phonologie et la syntaxe sont les domaines les plus touchés. Ces trois domaines sont liés : une mauvaise perception du langage entraîne un décodage phonologique défectueux et affecte la mémoire de travail par un mauvais stockage des informations verbales. Une bonne analyse syntaxique du langage n'est donc plus possible : si l'input n'est pas intégré convenablement, il n'y aura pas productions correctes. Joanisse et Seidenberg (2003), concluent que le déficit en perception des enfants avec TSL affecte l'utilisation des informations phonologiques en mémoire de travail, ce qui induit une mauvaise compréhension syntaxique.

Montgomery (2003) interroge le lien entre l'apprentissage du lexique, de la morphologie, de la production et de l'analyse des phrases avec le déficit de la mémoire de travail. Il en conclut que le déficit en mémoire de travail pourrait être un des marqueurs cliniques des TSL.

Audollent et Tuller (2003) ont analysé le langage spontané d'un jeune adulte dysphasique de 19 ans et ont relevé une fragilité particulière liée à l'interface syntaxe-discours. Les erreurs portent essentiellement sur les pronoms, les temps de conjugaison et les prépositions. Il y a une forte dissociation entre l'utilisation correcte des items de catégories lexicales et ceux de catégories grammaticales.

1.5. Handicap social

Les séquelles linguistiques et psychiques sont peu prévisibles du fait des différences interindividuelles (capacités, modalités de prise en charge, type de TSL...). L'objectif des professionnels encadrants (des domaines scolaire, médical, social, psychologique...) est que l'adolescent et l'adulte puissent communiquer et s'exprimer, malgré la singularité de leur parole. Le langage écrit et les compétences pragmatiques seront donc investies au maximum.

Franc et Gérard (1996) ont observé dans la population adulte atteinte de TSL, des acquis et des difficultés persistantes. Au niveau linguistique, le langage est suffisant pour la vie quotidienne. Cependant, après un parcours scolaire souvent réalisé en milieu spécialisé, le niveau de qualification est faible. De ce fait, on retrouve des parcours professionnels et sociaux ponctués de ruptures, ce qui n'empêche pas l'autonomie et l'acquisition d'un savoir-faire professionnel. Encore à l'âge adulte, l'environnement familial et social du sujet est primordial pour sa bonne adaptation et sa possible intégration.

2. Questionnement de la spécificité du trouble

2.1. Situation de pluri-handicap

En clinique, la notion de spécificité du trouble de langage chez l'enfant dysphasique est parfois à nuancer car certains tableaux cliniques associent plusieurs difficultés. Ces difficultés peuvent être une des explications au trouble structurel du langage (difficultés perceptives, en mémoire verbale...), en être une manifestation ou encore, il peut s'agir de deux handicaps s'exprimant chez la même personne.

De même, pour poser le diagnostic de trouble du langage, l'ouvrage de référence qu'est le DSM IV retient des critères d'exclusion, dont le trouble sensoriel. Si l'on se réfère à cette définition, on sera tenté de parler de troubles associés mais cela minimise les répercussions du trouble dit associé par rapport à celle du trouble majeur. Or, le trouble structurel du langage pur et la surdité ont des répercussions différentes sur les compétences langagières. Dans le cas où ces deux handicaps s'expriment chez le même sujet, il est important de les repérer afin de proposer une prise en charge adaptée et spécifique à chacun d'entre eux. Monfort (2006) parle donc de situation de pluri-handicap ou de présence simultanée plutôt que de troubles associés.

Deux questions se posent alors : comment poser le bon diagnostic et attribuer à chaque handicap sa part de responsabilité ?

Monfort préconise de s'interroger sur les aspects formels du langage et sur son contenu social. Il faudrait d'une part, comparer quantitativement les résultats obtenus à des tests étalonnés à ceux d'enfants sourds du même âge et, d'autre part, rechercher les signes positifs.

2.2. TSL et traitement des informations auditives

2.2.1. Troubles centraux de l'audition

S'il est plus courant d'évoquer la présence de difficultés périphériques de l'audition chez la population présentant un TSL (surdité de transmission ou de perception), les troubles centraux de l'audition sont eux aussi à envisager (difficultés de conduction neuronale et d'intégration des sons). De nombreuses équipes étudient la présence d'un désordre central des processus de l'audition dans cette population (Dlouha, Novak, Vokral, 2007 et Rosen, 2003). Elles cherchent à en caractériser la nature, la prévalence et à établir un éventuel lien de causalité d'avec les difficultés de mise en place du langage oral. Leurs conclusions sont divergentes sur ces paramètres mais il est établi que la population sans TSL et la population atteinte de dyslexie sont elles aussi susceptibles de présenter ces troubles.

2.2.2. Déficit du traitement temporel de l'information auditive

Tallal propose dans plusieurs de ses études (Tallal, Stark et Kallman (1981); Tallal et coll. (1996)), une hypothèse explicative aux troubles structurels du langage, à savoir la présence d'un déficit du traitement temporel de l'information. Ce déficit aurait un caractère multi-modal et concernerait les domaines visuel, auditif et moteur. Nous nous attacherons ici à ne discuter que du domaine auditif et donc à la perception de l'information auditivo-verbale.

Ce trouble perceptif limiterait le traitement de stimulations acoustiques brèves se succédant rapidement. Il altérerait donc, entre autres, la perception des phonèmes, obligeant l'enfant à prendre en compte des unités plus larges. Ainsi, il serait difficile d'acquérir un code phonologique efficient et suffisamment organisé et de développer des structures morpho-syntaxiques correctes (Tallal et Piercy, 1974).

2.2.3. Perception en milieu bruyant

Les travaux de Ziegler (2005) ont montré que les personnes dysphasiques normo-entendantes ont un déficit de perception de la parole dans le bruit, que celui-ci soit fluctuant ou stationnaire. Ce déficit porterait sur la réception du voisement des phonèmes plutôt que sur celle du lieu et du mode d'articulation. Le système d'audition centrale serait inefficace pour transformer l'information acoustique en figures phonétiques afin de

permettre une reconnaissance normale de ces unités. Ziegler pense que ce déficit pourrait être la cause de leur TSL.

Rigaud (2007) a prolongé cette étude et mis en évidence que les enfants présentant un TSL ont les mêmes difficultés de perception dans le bruit et d'acquisition du langage que des enfants sourds moyens. Elle conclut donc que les problèmes de perception en milieu bruyant conduisent aux mêmes difficultés d'acquisition du langage, mais ces deux populations n'ont pas la même atteinte auditive (centrale pour la première, périphérique pour la seconde).

3. Conclusion

Les études ne permettent pas encore de savoir si les difficultés d'intégration auditive centrale sont présentes chez toutes les personnes porteuses d'un TSL, ou non. Leur nature reste encore à préciser mais ces déficits auditifs seraient une hypothèse explicative des difficultés langagières, s'ajoutant ainsi au trouble cognitif sous-jacent.

Notre étude se trouve au carrefour de plusieurs domaines de recherche. D'une part, le tableau de NA/DA dont les répercussions sur le langage sont encore peu étudiées. D'autre part, les TSL pour qui une atteinte auditive centrale n'est pas exclue. Ainsi, pour ces deux tableaux, nous pensons que les difficultés de discrimination et d'intégration de la parole ont des conséquences sur le développement des capacités langagières.

Nous questionnons donc la nature des difficultés langagières des personnes présentant une NA/DA : pourrait-elle s'apparenter à un TSL ?

Chapitre II
PROBLEMATIQUE ET HYPOTHESES

I. PROBLÉMATIQUE

La neuropathie auditive/dyssynchronie auditive est un désordre auditif qui perturbe la synchronisation des potentiels d'action au niveau du nerf cochléaire. Elle a pour conséquence une mauvaise intégration phonémique. Le trouble de conduction nerveuse aboutit à un déficit du traitement temporel de l'information auditive : les patients atteints de NA/DA perçoivent mal l'information auditive. Ainsi, leur compréhension et leur intégration des sons sont-elles altérées et les distorsions de perception de la parole sont-elles aggravées par le bruit ambiant. Les recherches actuelles s'orientent vers l'étude de la production langagière de ces patients. Compte tenu de leur déficit perceptif, quel sera leur niveau de développement du langage ?

On sait que des études ont interrogé le lien entre troubles auditifs centraux et TSL. Rappelons que l'altération des processus centraux de l'audition est une des caractéristiques de la NA/DA. On peut donc craindre que le développement du langage oral chez les patients atteints de NA/DA soit déficitaire et s'apparente à un TSL.

Nous nous sommes intéressées à un groupe d'adolescents suivis pour leur NA/DA afin de connaître leur niveau de langage oral. Compte tenu de leurs âges, de l'efficacité limitée de l'appareillage acoustique amplificateur et de la résistance à la rééducation orthophonique, on peut évoquer la pathologie. Cette persistance des difficultés écarte l'hypothèse du trouble fonctionnel et nous questionne sur celle du trouble structurel de langage.

En se référant aux travaux de Monfort qui évoque la situation de pluri-handicap pour justifier de cette double atteinte chez certains patients, le diagnostic de TSL pourrait être posé.

II. HYPOTHÈSES

Pour notre échantillon, on s'attend à une situation de pluri-handicap conjuguant leur NA/DA à un TSL.

Notre expérimentation visera à valider 4 points diagnostiques :

- Notre premier argument en faveur d'un TSL sera de constater un trouble du langage persistant à l'adolescence ; puisque ce dernier dure dans le temps, il ne peut s'agir d'un trouble fonctionnel qui devrait se combler avec le temps et une prise en charge orthophonique.
- Nous chercherons ensuite des signes positifs et des marqueurs de déviance du TSL en analysant qualitativement leurs capacités en réception, en production et leurs compétences pragmatiques.
- Nous explorerons les profils cognitifs et psycholangagiers : ces profils vont-ils dans le sens de TSL ?
- Enfin, si la NA/DA est à l'origine de TSL, nous devrions mettre en évidence un même profil pour tout le groupe. Ce profil type de trouble langagier s'exprimera par la réussite et l'échec aux mêmes épreuves pour chacun des patients du groupe.

Ainsi, nous comparerons les profils de nos patients entre eux et à ceux de personnes présentant un TSL, décrits par la théorie. Si nous dégageons un profil type (homogénéité des difficultés au sein de notre population), nous pourrions conclure à un lien entre NA/DA et TSL. Dans le cas contraire, nous réfuterons l'existence de ce lien mais aurons permis d'affiner et d'actualiser le diagnostic langagier pour chacun de nos patients.

Chapitre III
PARTIE EXPERIMENTALE

I. PRÉSENTATION DE LA DÉMARCHE ET DE LA POPULATION

1. Généralités

Nous cherchons à caractériser les difficultés en langage oral de personnes porteuses d'une NA/DA. Nous pensons que la mauvaise perception de la parole caractéristique de cette atteinte auditive a des conséquences sur le développement normal du langage, conséquences pouvant s'apparenter à un TSL. Encore peu ou tardivement diagnostiquée, la NA/DA est une pathologie de prévalence basse et peu d'études ont porté sur ses répercussions sur les productions langagières. Notre but est donc d'appréhender cette pathologie sous un angle orthophonique et communicationnel et non pas ORL.

A l'hôpital Edouard Herriot, les patients suivis pour une NA/DA, bénéficient d'une prise en charge orthophonique, psychologique et/ou d'un cursus scolaire aménagé, preuves de leurs difficultés.

Notre principal critère de sélection de notre population est l'âge. En effet, afin d'exclure l'hypothèse du retard de langage, nous devons travailler avec une population suffisamment âgée, atteinte de NA/DA et avec une plainte ou des difficultés persistantes en langage malgré l'appareillage et la rééducation orthophonique.

A l'issue d'une étude approfondie des dossiers disponibles à l'hôpital retraçant le parcours de soins et les différentes prises en charge médicales, paramédicales, psychologiques et audioprothétiques, seulement quatre patients répondent à nos critères.

Cette population, trop réduite pour permettre une étude statistique, se prête bien à la l'étude de cas multiples. Notre démarche est donc exploratrice et descriptive. Loin de définir des généralités sur le langage des personnes atteintes de NA/DA, nous voulons préciser, pour notre population, les difficultés spécifiques, les capacités préservées et essayer de fournir une explication à leurs troubles (y a-t-il un déficit cognitif sous-jacent ?).

Pour chaque patient, nous allons donc nous appuyer sur l'analyse quantitative et qualitative de la passation de tests standardisés.

- D’abord en orthophonie avec l’évaluation de leur langage oral et écrit, de leurs aptitudes conversationnelles et pragmatiques et des compétences associées que sont la mémoire et la métaphonologie.
- Ensuite, en dressant leur profil neuropsychologique à l’aide des batteries psychométriques que sont le WISC IV et le WAIS III, selon leur âge. La neuropsychologue du service, Isabelle Comte-Gervais, s’occupera des passations.
- Le profil audiolinguistique (vocale, PEA et OEA) sera dressé.
- Une prise de sang sera effectuée afin de savoir s’il existe une mutation du gène OTOF qui pourrait être responsable de leur NA/DA. Les résultats ne sont pas encore connus à ce jour, mais cela ne fausse pas les résultats de notre étude.

2. Critères de sélection de la population

Afin de valider notre hypothèse et de répondre à la problématique, nous devons constituer un groupe répondant à certains critères et lui proposer un protocole de tests standardisés.

Pour une étude de cas multiples, il n’est pas nécessaire que la population réponde à des critères d’inclusion et d’exclusion. Cependant, nous tenions à pouvoir comparer le langage de nos patients. Nous avons donc sélectionné les critères d’âge, de diagnostic de NA/DA et de suivi en orthophonie pour former notre population.

- Il s’agissait d’avoir une population la plus homogène possible au niveau de l’âge afin de pouvoir comparer leurs troubles sans observer de différences dues au développement.

Nous disposons donc de trois adolescents (12-13 ans) et d’une jeune fille plus âgée (17 ans). La parité est respectée.

- L’âge de diagnostic de NA/DA diffère beaucoup d’un patient à l’autre.

En outre, ils ne présentent pas le même degré de surdité associée mais nous savons que les audiométries tonales sont classiquement fluctuantes pour les personnes atteintes de NA/DA.

- Tous présentent une NA/DA.

Celle-ci est uni ou bi-latérale. Aucun système augmentatif de communication n'a été mis en place de façon pérenne. La moitié d'entre eux portent des prothèses auditives amplificatrices de type contours d'oreilles. Seul un sujet les porte en permanence. Deux autres patients ne s'aident que de la lecture labiale.

- Tous sont suivis en orthophonie.

Pour une fille, le diagnostic de dysphasie a été posé. On parle de retard de parole, de langage et de lecture pour les autres. Du fait de leurs âges, on peut supposer que ce diagnostic est à préciser : soit en constatant que le retard est comblé, soit en mettant en évidence un trouble du langage plus important.

- Chez certains il existe une situation de bilinguisme (portugais et arabe).

Cependant celle-ci ne semble pas majeure puisque les enfants nous ont dit ne pas pratiquer cette langue à la maison et peu la comprendre. Deux explications sont possibles. Soit la langue maternelle est progressivement abandonnée par choix familial et culturel, soit elle a été mise de côté afin de ne pas surcharger l'enfant déjà en difficulté avec la langue française.

3. Présentation des quatre cas retenus

Compte tenu des critères précédemment cités, nous avons retenus quatre adolescents. Pour préserver leur anonymat, nous avons modifié leur prénom. Les examens audiométriques subjectifs et objectifs sont reproduits en Annexe I.

	ALEXANDRE	NATHALIE	SIMON	THERESE
Age	13 ans 8 mois	14 ans 2 mois	13 ans 1 mois	17 ans 6 mois
NA/DA	Unilatérale droite	Bilatérale	Bilatérale	Bilatérale
Appareillage et méthode visuelle proposés	Prothèses bilatérales portées en classe.	Prothèses abandonnées	Pas de prothèses. Système HF et LPC abandonnés	Prothèses bilatérales
Bilinguisme	Oui : français et arabe	Oui : français et portugais	Non	Non
Scolarité	5 ^{ème} UPI	4 ^{ème} UPI	4 ^{ème} ordinaire	Terminale ordinaire
Diagnostic orthophonique	« Retard de parole, retard de langage important et difficultés d'acquisition du langage écrit »	« Dysphasie phonologico-syntaxique »	« Trouble spécifique d'apprentissage du langage écrit »	« Retard de langage persistant et difficultés de compréhension en lecture »

Tableau 1 : Présentation des quatre adolescents

- Alexandre, garçon, âgé de 13 ans 8 mois lors de la passation des tests.
 - Histoire de la surdité

Alexandre présente une NA/DA unilatérale droite. En 2003, le diagnostic de surdité génétique a été posé. Il existe une compression des nerfs auditifs qui expliquerait la surdité totale à droite et partielle à gauche. Il porte des prothèses bilatérales en classe et seulement du côté gauche à la maison.

L'audiométrie vocale montre une intelligibilité de 60% à 50 décibels. Les OEA sont présentes à droite mais absentes à gauche sauf à 4000 Hertz. Les PEAP sont totalement

absents sur l'oreille droite. On observe quatre ondes du côté gauche avec un seuil à 30 décibels.

- Histoire familiale, prise en charge et scolarité

La famille est d'origine tunisienne et Alexandre ne voit plus son père depuis la séparation de ses parents.

Alexandre est suivi en orthophonie depuis ses 4 ans. Son orthophoniste parle « de retard de parole modéré, retard de langage important et difficultés d'acquisition du langage écrit ».

Alexandre a suivi une scolarité en CLIS 2 (Classe d'Intégration Scolaire pour enfant déficient auditif) et il est actuellement en 5^{ème} UPI (Unité Pédagogique d'Intégration). Une tendance à l'isolement en classe et une fatigabilité sont signalées par les enseignants.

- Nathalie, fille, âgée de 14 ans 2 mois lors de la passation des tests.
 - Histoire de la surdité

Le diagnostic de NA/DA bilatérale a été posé en 2004. Les examens audiométriques ont toujours été difficiles à passer et peu fiables. Des prothèses auditives ont été proposées mais vite abandonnées.

L'audiométrie vocale montre un seuil d'intelligibilité à 30-35 dB et une amputation des aigus pour les deux oreilles. L'examen des OEA atteste de leur présence des deux côtés avec une réponse légèrement plus importante à droite. L'examen des PEA révèle qu'aucune des cinq ondes n'est repérable, même à 100dB.

- Histoire familiale, prise en charge et scolarité

La famille est d'origine portugaise. Le père étant arrivé en France avant le reste de sa famille, Nathalie a été séparé très tôt de ce contact paternel. Des troubles du comportement ont été signalés (difficultés relationnelles et oppositions avec les parents).

Elle est suivie en orthophonie depuis 2001, date de son arrivée en France. Après une prise en charge en CMP, son orthophoniste actuelle, en libéral, pose le diagnostic de dysphasie phonologico-syntaxique en 2003.

Nathalie poursuit sa scolarité en UPI pour enfants dysphasiques depuis sa 6^{ème}. Elle est aujourd'hui en 4^{ème}. Il n'y a pas eu de redoublement.

- Simon, garçon, âgé de 13 ans et 1 mois lors de la passation des tests.
 - Histoire de la surdité

La question d'une NA/DA s'est posée pour lui dès ses 6 ans et l'équipe médicale a finalement posé le diagnostic de NA/DA bilatérale. Concernant les antécédents médicaux, Simon a passé huit jours en néonatalogie pour risque infectieux. Il ne porte actuellement pas de prothèses auditives et le système HF, autrefois proposé, a été abandonné, tout comme le LPC. Simon s'aide beaucoup de la lecture labiale.

L'audiométrie vocale est très changeante d'un examen à l'autre mais la courbe atteste toujours d'une perte dans les aigus. Le seuil d'intelligibilité varie de 30 à 50 dB. Les OEA sont présentes bilatéralement et amples. L'examen des PEA montre des courbes plates et désynchronisées.

- Histoire familiale, prise en charge et scolarité

Il a commencé une rééducation orthophonique il y a 10 ans et le diagnostic de trouble spécifique d'apprentissage du langage écrit a été posé.

Simon est actuellement en 4^{ème} dans un collège acceptant les enfants déficients auditifs et il n'y a jamais eu de redoublement.

- Thérèse, fille, âgée de 17 ans et 6 mois lors de la passation des tests.
 - Histoire de la surdité

Elle est arrivée du Cameroun à 13 ans ce qui a rendu le diagnostic de NA/DA relativement tardif. La surdité est bilatérale. Il existe des antécédents familiaux de surdité congénitale mais l'analyse sanguine (réalisée indépendamment de notre étude) révèle que le gène OTOF n'est pas responsable de la perte auditive. Thérèse porte des prothèses bilatérales de type contours et s'aide beaucoup de la lecture labiale pour comprendre ce qui lui est dit.

L'audiométrie vocale met en avant un seuil très faible puisque pour 90 décibels, on obtient environ 60% d'intelligibilité. Les OEA sont présentes sur les deux oreilles pour les fréquences supérieures à 2000 Hertz. Aux PEAP, on ne note aucune une réponse pour les deux oreilles.

- Histoire familiale, prise en charge et scolarité

Thérèse a commencé une rééducation orthophonique il y a trois ans pour « retard de langage persistant et difficultés de compréhension en lecture ».

Elle a redoublé une fois sa seconde et est actuellement en terminale Économique et Sociale dans un cursus ordinaire.

II. PROTOCOLE

1. Difficultés d'évaluation du langage oral d'adolescents avec pathologie

L'objet de notre étude concerne prioritairement le langage oral, nous avons donc décidé d'en faire une exploration approfondie. Pour ce faire, nous testons l'ensemble des domaines du langage sur les versants expressif et réceptif. Nous explorons également les fonctions cognitives et le déchiffrage, l'orthographe et la compréhension du langage écrit.

Le choix des tests a été difficile du fait de plusieurs points méthodologiques :

- Trois de nos patients se situent dans le même intervalle d'âge mais la quatrième est un peu plus âgée. Les tests choisis ne peuvent donc exactement correspondre aux différents âges de notre population.
- Ajoutons que les tests pour adolescents de cette tranche d'âge (environ 12-13 ans) ne sont pas nombreux : la plupart des tests de langage ne sont pas étalonnés pour cette population.
- Nous avons écarté les tests étalonnés pour adolescents comme le Test de Langage Oral Complexe pour Collégiens, le Test de Compréhension Syntaxique ou encore l'Évaluation des Compétences Linguistiques au collège du fait de leur trop grande complexité. Nous ne voulions pas présenter à nos patients un matériel trop éloigné de leurs compétences et risquer ainsi une situation de mise en échec important.
- Enfin, les tests pour la population sourde restent encore en nombre limité. Nous avons donc décidé de ne pas en utiliser.

Le choix de nos tests a dû se faire en fonction de ces différents paramètres. Faute de pouvoir trouver des tests correspondant aux âges réels de notre population, nous avons

préférée proposer des tests prévus pour des enfants plus jeunes. En effet, nous nous attendions à obtenir des résultats faibles, révélant la présence de troubles structurels du langage. Avec des tests destinés aux adultes, les résultats auraient sûrement été hors étalonnage. Utiliser des tests pour enfants plus jeunes permettait d'éviter l'obtention de résultats trop chutés et de ce fait peu parlants. C'était également une façon de ne pas mettre les patients trop en échec face à des épreuves inadaptées.

Afin de valider la pertinence de notre protocole et de nous habituer à la passation, nous avons proposé ce même bilan à Adrien, adolescent de 13 ans et 4 mois, sans NA/DA ni surdité associée. Nous présentons ses résultats en Annexe II. Nous avons choisi de ne pas les comparer à ceux de nos patients atteints de NA/DA car son langage ne peut pas être considéré comme « référence absolue ». En outre, au niveau statistique, la présentation d'étude de cas multiples ne permet pas la comparaison des résultats d'un groupe aussi petit à un unique sujet témoin. La généralisation des résultats n'est pas valable.

2. Les tests retenus

	LANGAGE ORAL	LANGAGE ECRIT	COMPETENCES ASSOCIEES
Production	- Articulation Le Normand - Lexique DO50 - Msyntaxe TCG-R - Récit	- Orthographe dictée du BALE	- Praxies bucco-faciales - Fluences sémantique et alphabétique
Réception	- Lexique Evip - Msyntaxe E.CO.S.SE	- Compréhension CL du LMC-R - Leximétrie LUM du LMC-R	- Gnosies auditivo-verbales EDP 4/8
Mixte			- Répétition de mot, non-mots, logatomes : BALE - Empans mnésiques : BALE - Métaphonologie BALE

Tableau 2 : Présentation des tests retenus

2.1. Langage oral

2.1.1. En production

- Articulation : l'épreuve d'articulation de Lenormand.

Elle permet de tester la prononciation de toutes les consonnes dans toutes les positions (initiale, médiane ou finale). Plutôt que de la répétition, on demande à l'enfant de dénommer des images simples sans modèle articulatoire préalable.

- Lexique : le DO 50, Dénomination Orale.

Ce test est issu du mémoire de Courbon et Spiess présenté en 2007. Il s'agit d'une adaptation du DO 80 pour tester le lexique actif chez des enfants de 5 ans à 11 ans par une épreuve de dénomination d'images. Les 50 items retenus ont tous été « correctement dénommés en première intention par au moins 95% des enfants » (p.47). La sélection de ces 50 images permet de contourner la limite de la perte de sensibilité du DO 80 présenté à une population aussi jeune. En cas de non réponse, grâce à l'ébauche orale nous pouvons faire la différence entre difficulté d'accès (manque du mot) et absence du mot dans le lexique.

- Morphosyntaxe : TCG-R, Test de Closure Grammaticale version Révisée.

Ce test ne vise pas le langage spontané, mais le langage induit. L'orthophoniste commence une phrase qu'il laisse en suspens et que l'enfant devra compléter avec l'aide d'un support imagé destiné à préciser le contexte. Ce test s'adresse aux 3-9 ans. On obtient un âge de développement ainsi que trois indices à prendre en compte : un indice de correction syntaxique qui est la réponse attendue, un indice d'adéquation sémantique pour les réponses qui ne sont pas attendues mais qui ont du sens et un indice de dysphasie lorsque l'enfant donne une réponse déviante d'un point de vue syntaxique.

- Récit.

On présente à l'enfant une historiette en images qu'il doit raconter. Il s'agit d'un test non standardisé. Nous avons sélectionné une histoire de « visite chez le dentiste » en six images dans la matériel Temporel (Ortho Editions, Cf. Annexe III). Le choix de cette histoire est motivé par le vocabulaire à utiliser et la situation courante qu'elle présente. On évalue le récit en fonction de la précision du lexique, de la bonne description des

sentiments des personnages, du respect syntaxique et temporel. Nous sommes attentives à la structure du récit, c'est-à-dire au récit narratif et au récit documentaire qui est plus ou moins riche en détails.

2.1.2. En réception

- Lexique : l'EVIP, Evaluation du Vocabulaire en Images Peabody.

Ce test a pour but de déterminer rapidement le niveau lexical réceptif d'un sujet et de ce fait, est un bon prédicteur des capacités de lecture. Ce test a l'avantage de ne pas poser de problème d'âge puisqu'il s'adresse pour les enfants de 2 ans 6 mois à l'âge adulte.

- Morphosyntaxe : l'E.CO.S.SE, Epreuve de COmpréhension Syntaxico-SEmantique.

Cette épreuve teste la compréhension d'énoncés oraux et écrits de complexité syntaxique croissante. Nous l'avons utilisé en modalité orale (désignation parmi quatre images de l'énoncé entendu).

2.2. Langage écrit

Pour le langage écrit, nous souhaitons simplement avoir un aperçu complémentaire au langage oral, puisqu'il n'est pas l'objet principal de notre étude. De plus, nous ne pouvions pas proposer d'épreuves trop longues, faute de temps. Voici les épreuves utilisées :

- Orthographe : dictée de phrases du BALE, Bilan Analytique du Langage Ecrit, « le petit garçon ».

Cette dictée propose deux scores sur dix : le premier concernant l'orthographe d'usage, le second concernant les accords. Cette dictée a l'avantage d'être simple et rapide à faire passer. De plus, la dictée de phrases se rapproche plus de la situation scolaire qu'une simple dictée de mots car elle requiert une plus grande charge attentionnelle (mise en mémoire verbale à court terme d'un énoncé plus long).

- Lecture : LMC-R, Lecture de Mots et Compréhension Révisée

- LUM, Lecture en Une Minute : L'enfant doit lire le plus vite et le mieux possible une liste de mots en une minute. Il s'agit ici d'explorer à la fois la vitesse et la précision de la lecture.
- CL, Compréhension en Lecture : L'enfant lit un énoncé et désigne parmi 4 images celle qui correspond à la phrase lue. On calcule ensuite le nombre de réponses correctes à la 1ère passation puis à la seconde passation. Cela permet une analyse des stratégies de compréhension et des capacités d'autocorrection : l'enfant fait-il des autocorrections, des persévérations et/ou des changements de désignation ?

2.3. Compétences associées

Nous avons également souhaité avoir un aperçu de quelques compétences associées, lequel peut être complémentaire de certaines épreuves du bilan neuropsychologique.

- Praxies bucco-faciales

Cette épreuve semble indispensable pour vérifier la bonne motricité bucco-faciale et repérer un éventuel trouble d'articulation. Cela permet de donner du sens aux mauvaises productions orales.

- Gnosies auditivo-verbales : l'Epreuve de Discrimination Phonémique pour les 4-8 ans.

L'enfant doit comparer des paires de mots ou logatomes bisyllabiques.

- Répétition de mots, non-mots et logatomes du BALE .

Cette épreuve permet de tester l'intégrité et les capacités de la boucle audio-phonatoire. Elle aide à mettre en évidence un éventuel trouble phonologique, une déficience de la mémoire à court terme, un trouble de la programmation ou de la réalisation motrice.

- Epreuves de métaphonologie du BALE.

La manipulation de syllabes et phonèmes par l'enfant permet d'évaluer le niveau de conscience phonologique. Plusieurs épreuves sont proposées : suppression de la première syllabe d'un mot, jugement de rimes, reconnaissance du phonème initial, suppression du phonème final et initial, segmentation en phonèmes ainsi que fusion de phonèmes.

- Empan mnésique : répétition de chiffres du BALE.

L'épreuve de répétition de chiffres en sens endroit permet d'estimer les capacités de la mémoire verbale à court terme et la répétition en sens inverse celles de la mémoire de travail.

- Fluences sémantique et phonémique, étalonnage extrait du mémoire de Courbon et Spiess.

En deux minutes, l'enfant doit donner le plus de noms d'animaux et le plus de mots commençant par le son /p/. Ces fluences permettent de tester l'accès au mot par deux approches différentes et les capacités d'inhibition de l'enfant.

3. Déroulement

La totalité des épreuves s'est déroulée sur une journée passée à l'hôpital pour des questions d'ordre matériel (certains des patients habitant loin). Chaque enfant a donc passé un bilan orthophonique, un bilan neuropsychologique, une audiométrie et subi une prise de sang. Nous sommes conscientes que la longueur des épreuves et la fatigabilité ont pu quelque peu affecter nos résultats. Nous avons proposé et accordé des pauses aussi souvent que nécessaire.

Concernant le bilan orthophonique, le même protocole a été proposé à chaque patient. Nous avons essayé d'alterner les épreuves longues et difficiles avec les épreuves plus simples et plus ludiques (cf. protocole en Annexe IV). La durée totale prévue de ces épreuves était de 2h à 2h30. Ce temps a été respecté.

Chaque entretien a été mené par l'une des deux étudiantes orthophonistes pendant que l'autre restait en retrait et observait notamment le style cognitivo-langagier, les suppléances développées par le patient et ses compétences dans les conduites conversationnelles. Ajoutons que la totalité du bilan orthophonique a fait l'objet d'un enregistrement audio pour appuyer cette observation. Beaucoup de tests que nous avons passés, précisent dans leur passation que les items énoncés par l'orthophoniste ne doivent pas être répétés. Nous avons bien souvent dû déroger à cette règle compte tenu des difficultés auditives de nos patients.

Chapitre IV
PRESENTATION DES RESULTATS

I. PRESENTATION DES RESULTATS CAS PAR CAS

Pour retrouver le détail des résultats aux épreuves et les textes produits à l'épreuve « récit », se reporter à l'Annexe V.

1. Fiche de synthèse d'Alexandre

	PRODUCTION		RECEPTION		MIXTE	
Langage oral	Articulation	moyenne	Lexique	pathologique		
	Lexique	faible	Msyntaxe	pathologique		
	Msyntaxe	pathologique				
Langage écrit	Dictée	pathologique	Compréhension	pathologique		
			Leximétrie	pathologique		
Compétences associées	PBF	faible	GAV pathologique		Répétition	pathologique
	Fluences	supérieur			Empan	pathologique
					Métaphonologie	faible
Résultats neuropsychologiques	Raisonnement perceptif : 75 Compréhension verbale : 45		Mémoire de travail : 50 Vitesse de traitement : 59		QI total : non interprétable	

Tableau 3 : Résultats d'Alexandre

Supérieur : supérieur à la moyenne, Moyenne : dans la moyenne, Faible : entre la moyenne et -1.5 E.T., pathologique : au-delà de -1.5 E.T.

1.1. Langage oral

1.1.1. Réception

En compréhension lexicale, l'EVIP met en avant un très faible niveau de lexique passif par rapport aux enfants de son âge. De plus, Alexandre se laisse un long temps de réflexion pour chaque item, sans doute parce qu'il n'est pas sûr des réponses qu'il donne.

La compréhension syntaxique (E.CO.S.SE) est très difficile et on observe un grand temps de latence avant chaque réponse. La totalité des items pose problème. Sa compréhension correspond à celle d'un enfant de 4 ans et demi.

Il y a donc un trouble de compréhension verbale.

1.1.2. Production

Alexandre prononce toutes les consonnes sans aucun problème mais certains contextes articulatoires lui sont difficiles ([sississon] pour saucisson...). Tout le long de la passation il articule peu. La répétition de mots, non-mots et logatomes est très altérée. Elle est plus difficile pour les deux dernières listes puisqu'Alexandre n'a pas accès au sens. A plusieurs reprises, il commence à répéter mais ne retrouve pas la fin du mot ce qui laisse supposer la présence de difficultés de mémoire à court terme, de discrimination ou d'une dissociation automatico-volontaire (DAV).

L'expression lexicale (DO 50) est relativement préservée. On note une approche sémantique qui n'aboutit pas. On retrouve une phonologie altérée pour certains mots complexes. L'accès au stock lexical est correct.

L'épreuve du TCG-R souligne de grosses difficultés syntaxiques notamment sur les formes verbales, les pronoms et la voie passive. Ce résultat reste proportionnel au niveau de compréhension syntaxique et confirme la présence de difficultés grammaticales. Malgré cela, aucune structure proposée par Alexandre dans cette épreuve n'est « déviante » et ne semble résulter d'un trouble de l'encodage syntaxique.

A l'épreuve du récit, il y a globalement peu de détails sur l'ensemble des images et de nombreuses structures de phrases sont mauvaises : pour un énoncé de neuf phrases, seules quatre sont correctes syntaxiquement (verbe non conjugué, oubli de préposition ou de

sujet, ordre incorrect des mots). Les doubles sujets sont fréquents mais nous les avons comptés comme grammaticalement corrects puisque nous sommes en situation orale. Il y a huit idées principales sur 12 et le récit manque d'informativité. Une vignette n'a pas été considérée.

1.2. Langage écrit

- Leximétrie. Alexandre semble lire les mots de manière globale et plutôt utiliser sa voie d'adressage car la quasi-totalité de ses erreurs sont des paralexies visuelles. Sa lecture est lente et imprécise.
- Compréhension. La compréhension écrite immédiate est très déficitaire. Elle est malgré tout un peu plus aisée après une relecture. Au vu de la grande disparité d'avec le résultat du test de leximétrie, on peut conclure au manque d'efficacité de sa lecture : vraisemblablement trop occupé par la forme du mot, Alexandre lui confère difficilement un sens.
- Orthographe. Les mots sont tronqués et beaucoup sont non phonologiquement plausibles ce qui rend la relecture du texte difficile.

1.3. Compétences associées

- Mémoire auditivo-verbale. Ses empan sont déficitaires. Ces résultats sont corrélés à ceux trouvés par la neuropsychologue qui note une mémoire de travail basse. Cela peut valider l'hypothèse concernant les oublis de fin de mots.
- Métaphonologie. Seulement 3 épreuves sur 7 sont réussies. Il semble globalement plus à l'aise avec l'unité du phonème qu'avec celle de la syllabe.
- Fluences. Les fluences sont bonnes et dans la moyenne, qu'elles soient alphabétique ou sémantique.
- Gnosies auditivo-verbales. La discrimination est très chutée. En première et deuxième passation, les erreurs sont les mêmes.
- Praxies bucco-faciales. Il obtient un score de 15/20 mais il est difficile de faire la part entre la timidité d'Alexandre (pudeur) et un échec réel pour les items non réalisés. Pour la réalisation de certains items (froncer les sourcils, les lever...), il ne bouge que le côté droit de la face.

1.4. Remarques

De manière générale, Alexandre ne connaît pas le genre des noms. On observe une grande lenteur et de nombreuses hésitations dans l'ensemble des épreuves proposées. Elle est sans doute à mettre en lien avec le manque de confiance qu'Alexandre semble avoir en lui. Aucun de ses résultats ne sont dans la moyenne pour son évaluation psychométrique.

Pour conclure, on retrouve trois marqueurs de déviance : un trouble de la compréhension verbale, un trouble de l'informativité et une hypospontanéité verbale (il ne prend pas la parole de lui-même et est très succinct dans ses réponses).

2. Fiche de synthèse de Nathalie

	PRODUCTION		RECEPTION		MIXTE		
Langage oral	Articulation	faible	Lexique	pathologique			
	Lexique	pathologique	Msyntaxe	pathologique			
	Msyntaxe	pathologique					
Langage écrit	Dictée	pathologique	Compréhension	pathologique			
			Leximétrie	pathologique			
Compétences associées	PBF	faible	GAV pathologique		Répétition	pathologique	
	Fluences	pathologique			Empan	pathologique	
				Métaphonologie	pathologique		
Résultats neuropsychologiques	Raisonnement perceptif : 84		Mémoire de travail : 70		QI total : non interprétable		
		Compréhension verbale : 45		Vitesse de traitement : 88			

Tableau 4 : Résultats de Nathalie

Supérieur : supérieur à la moyenne, Moyenne : dans la moyenne, Faible : entre la moyenne et -1.5 E.T., pathologique : au-delà de -1.5 E.T.

2.1. Langage oral

2.1.1. Réception

Le niveau est très bas avec une compréhension de base de 3 ans et demi.

A l'E.CO.S.SE., Nathalie va très vite pour répondre ce qui nous fait nous interroger sur sa réflexion pour certains items. Les constructions passives et relatives sont les moins bien comprises.

2.1.2. Production

A l'épreuve d'articulation, le /d/ en initiale, /ch/ et /j/ en finale et /z/ en médiane et finale sont échoués. En répétition de mots, non-mots et logatomes, Nathalie est très en dessous des performances des enfants de 6^{ème}. Pour les non-mots et logatomes L'absence de sens la gêne encore plus. Les erreurs observées sont des omissions, des déplacements, des fins de mots tronquées, des substitutions. Cette difficulté est-elle due à un problème de discrimination, de mémoire ou de DAV ?

Au DO 50, elle dénomme 48 images sur 50 (un mot inconnu et une paraphrasie sémantique ou une erreur de reconnaissance visuelle : parachute pour parapluie). Le stock lexical est faible mais il ne semble pas y avoir de manque du mot.

Le TCG-R montre un style agrammatical. Les flexions verbales, les pronoms et les déterminants sont mal employés ou absents. Aucune réponse donnée n'entre dans les critères d'une forme déviante selon le manuel de correction, mais les constructions de phrases sont immatures.

Nathalie produit un récit très court où elle oublie une vignette et n'évoque pas un des personnages (la mère). Elle fait parler les personnages en style direct et produit six phrases très simples dont une est grammaticalement incorrecte. On relève six idées principales sur les 12 attendues. A nos questions de compréhension, elle répond très brièvement et n'est pas en mesure d'expliquer pourquoi le dentiste se lave les mains ce qui démontre une mauvaise compréhension de la situation.

2.2. Langage écrit

- Leximétrie. Selon l'étalonnage, sa lecture (vitesse et justesse) est celle d'un élève de CE2 moyen. Il y a beaucoup de paralexies visuelles et d'oubli des derniers phonèmes. Dans sa précipitation, Nathalie produit des mots vides de sens.
- Compréhension. En référence à l'étalonnage, son niveau de compréhension est identique à celui de son déchiffrement. La possibilité de se corriger ne lui est pas bénéfique et elle fait un grand nombre de persévérations.
- Orthographe. On relève beaucoup d'erreurs non phonologiquement plausibles (ENPP) dans sa production. Les mots difficiles et qu'elle ne semble pas connaître sont tronqués (elle écrit les premières syllabes seulement).

2.3. Compétences associées

- Mémoire auditivo-verbale. Ses empan sont inférieurs à ceux d'enfants de 5^{ème}.
- Métaphonologie. Toutes les épreuves autour des syllabes et des phonèmes sont échouées avec des scores très inférieurs à ceux des normes des enfants de 5^{ème}. Au vu des erreurs, il y a une mauvaise discrimination des sons et un non maintien de la consigne en mémoire (au sein d'un même exercice il y a un mélange entre les phonèmes et les syllabes d'un mot).
- Fluences. Aux épreuves de fluences, on observe une grande hétérogénéité. On dénombre beaucoup d'erreurs pour la fluence alphabétique : maman (qui fait suite à papa), photo, chimpanzé, grand papi, parla. Les mots proposés sont d'un vocabulaire enfantin : pépé, popo, poire, papa... La fluence sémantique est très difficile. Ce résultat est inquiétant car il montre la pauvreté des champs sémantiques et une grande difficulté à les activer.
- Gnosies auditivo-verbales. Pour les deux passations proposées de l'EDP 4/8, elle ne répond correctement que pour un item sur deux. Ses réponses ne sont pas stables d'une passation à l'autre ce qui nous fait croire qu'elle tente le hasard. Tous les phonèmes sont mal perçus.
- Praxies bucco-faciales. Toutes les praxies sont correctement réalisées mais cinq d'entre elles seulement sur imitation. Au vu des résultats de compréhension en lexicale et en morpho-syntaxe, on se demande si ces indications ont été comprises.

2.4. Remarques

Le contact visuel est très bref. En spontané, son comportement est assez « petite fille » mais elle se révèle curieuse. Elle utilise des gestes non signifiants en appui à son langage. Ses productions sont brèves et peu informatives hors contexte.

Pour conclure, on retrouve quatre marqueurs de déviance : un trouble vrai de l'encodage syntaxique et de la compréhension verbale, un trouble de l'évocation lexicale et un trouble de l'informativité.

3. Fiche de synthèse de Simon

	PRODUCTION		RECEPTION		MIXTE	
Langage oral	Articulation	moyenne	Lexique	faible		
	Lexique	moyenne	Msyntaxe	moyenne		
	Msyntaxe	pathologique				
Langage écrit	Dictée	moyenne	Compréhension	faible		
			Leximétrie	moyenne		
Compétences associées	PBF	moyenne	GAV	moyenne	Répétition	pathologique
	Fluences	moyenne			Empan	moyenne
					Métaphonologie	pathologique
Résultats neuropsychologiques	Raisonnement perceptif : 104 Compréhension verbale : 55		Mémoire de travail : 82 Vitesse de traitement : 100		QI total : non interprétable	

Tableau 5 : Résultats de Simon

Supérieur : supérieur à la moyenne, Moyenne : dans la moyenne, Faible : entre la moyenne et -1.5 E.T., pathologique : au-delà de -1.5 E.T.

3.1. Langage oral

3.1.1. Réception

Simon obtient une note dans la moyenne basse des enfants de sa classe d'âge pour la compréhension lexicale. Il est découragé sur la fin de l'épreuve devant des mots qu'il ne connaît pas. Il s'auto-répète les mots : est-ce une aide pour la mémoire ou une stratégie de recherche lexicale ?

La compréhension syntaxique semble préservée : on dénombre seulement 8 erreurs quand les enfants de 12 ans en font 5. Les items simples sont compris grâce à l'auto-répétition mais les relatives complexes et les adjectifs ordinaux sont mal connus.

3.1.2. Production

L'épreuve d'articulation est un sans faute. Cependant, on notera tout au long de l'entretien que la parole est légèrement «flouée» avec des sons moins nets qu'en isolé. Les répétitions de mots, non-mots et pseudo-mots sont chutées avec des résultats très faibles puisqu'à son âge, la répétition devrait être excellente. Il y a six erreurs environ par épreuve. On note des omissions, des substitutions et des simplifications de sons.

Le DO 50 est parfaitement réussi : il n'y a pas d'erreur sur les mots et l'accès au stock lexical est rapide.

Au TCG-R, Simon obtient un âge de développement de 6 ans 5 mois pour l'expression syntaxique. Il y a cinq constructions de phrases qui font penser à un trouble spécifique de l'encodage syntaxique. Les pronoms et la voix passive sont les deux formes grammaticales les moins bien maîtrisées. Ce résultat montre une hétérogénéité entre la compréhension et l'expression syntaxique.

A l'épreuve du récit, l'histoire est comprise et tous les personnages sont pris en compte ainsi que leurs relations. Leurs sentiments sont évoqués. Le vocabulaire est basique mais approprié. Avant de commencer son récit, Simon a pris le temps de bien observer les images. On dénombre huit idées principales évoquées sur les 12 possibles. Au niveau grammatical, on remarque : 14 phrases dont seulement huit justes. Il y a une utilisation peu précise du pronom « il » ce qui entraîne une mauvaise compréhension (il = dentiste ou enfant ?) et les sujets sont doublés par un pronom (sa mère elle, l'enfant il...).

3.2. Langage écrit

- Leximétrie. Simon a voulu relever le défi de lire le plus vite possible mais cela a engendré des erreurs d'inattention. Il se situe donc dans la moyenne basse de l'étalonnage des enfants de 5^{ème}. Nous n'avons pas retrouvé ses erreurs de lecture dans l'épreuve de compréhension.
- Compréhension. La compréhension en lecture est déficitaire mais la possibilité de se corriger lui est bénéfique.
- Orthographe. Son orthographe est correcte.

3.3. Compétences associées

- Mémoire auditivo-verbale. La mémoire verbale à court terme et la mémoire de travail sont dans la moyenne.
- Métaphonologie. Trois épreuves sont réussies et quatre sont échouées, preuve d'une grande difficulté à appréhender la phonologie. Il est assez lent. Les exercices portant sur les syllabes et sur les phonèmes sont difficiles.
- Fluences. Les épreuves de fluences sémantiques et alphabétiques sont dans la moyenne des enfants de 11 ans.
- Gnosies auditivo-verbales. Simon ne commet que deux erreurs, portant toutes les deux sur la distinction m/n. Il n'a demandé que deux répétitions et une seule passation a été proposée puisqu'on obtient un score de 30/32. Malgré l'absence de lecture labiale, la discrimination est bonne.
- Praxies bucco-faciales. Il possède tous les mouvements mais ne les réalise pas très amplement. Pour trois d'entre eux, il a besoin de l'imitation. Nous n'observons pas de DAV.

3.4. Remarques

Simon est coopératif, concentré et patient. Il se révèle moins timide que ce que sa mère nous avait annoncé. Il est à l'aise dans la relation et porté sur l'humour. La situation d'examen n'est pas anxiogène pour lui. Dans la conversation en face à face, il ne semble pas gêné par ses difficultés de discrimination. L'écrit est bien investi.

Le seul marqueur de déviance que l'on peut noter est un trouble de l'encodage syntaxique. On ne peut donc pas conclure à un TSL mais ces résultats restent préoccupants.

4. Fiche de synthèse de Thérèse

	PRODUCTION		RECEPTION		MIXTE		
Langage oral	Articulation	moyenne	Lexique	Moyenne			
	Lexique	moyenne		Msyntaxe			moyenne
	Msyntaxe	faible					
Langage écrit	Dictée	moyenne	Compréhension	moyenne			
			Leximétrie	supérieure			
Compétences associées	PBF	moyenne	GAV	pathologique	Répétition	pathologique	
	Fluences	moyenne			Empan	faible	
					Métaphonologie	faible	
Résultats neuropsychologiques	Organisation perceptive : 89 Compréhension verbale : 107		Mémoire de travail : 80 Vitesse de traitement de l'information : 100		QI verbal : 100 QI perceptif : 92 QI total : 96		

Tableau 6 : Résultats de Thérèse

Supérieur : supérieur à la moyenne, Moyenne : dans la moyenne, Faible : entre la moyenne et -1.5 E.T., pathologique : au-delà de -1.5 E.T.

4.1. Langage oral

4.1.1. Réception

L'EVIP met en avant un niveau de compréhension lexicale tout à fait correct et légèrement au-dessus de la moyenne des adolescents de l'âge de Thérèse. Son stock lexical est riche.

L'E.CO.S.SE révèle un bon niveau de compréhension syntaxique. Thérèse ne commet que deux erreurs : la première sur l'ambiguïté des pronoms et la seconde sur les adjectifs ordinaux. Thérèse utilise une stratégie : elle s'auto-répète les phrases pour mieux les assimiler et voir si elles ont du sens par rapport aux images proposées. Elle nous fait également répéter quelques items (uniquement les plus longs et les plus complexes) et reste très observatrice des mouvements de nos lèvres.

La compréhension orale en situation dirigée ne pose donc pas de problème et cela se vérifie dans le spontané.

4.1.2. Production

L'articulation est très correcte puisque toutes les consonnes sont bien produites et ce, quelle que soit leur position dans les mots. On note une bonne intelligibilité. Aux épreuves de répétition, on observe une grande gêne du fait de la mauvaise discrimination ; on obtient donc des résultats très chutés en comparaison de ceux d'enfants de 6^{ème}. Il y a de plus grosses difficultés sur les items auxquels Thérèse ne peut donner de sens (non-mots et surtout logatomes). Ainsi, pour la répétition de mots et de quelques logatomes, elle remplace les items par d'autres proches phonologiquement. Sur cette épreuve, Thérèse nous fait beaucoup répéter et s'appuie énormément de la lecture labiale ce qui rend la répétition floue et ardue. Elle prend également du temps avant de répéter l'item proposé pour pouvoir se le répéter d'abord à elle-même.

L'épreuve de dénomination lexicale est réussie du point de vue sémantique : Thérèse se situe dans la moyenne haute des enfants de 11 ans. Cependant, elle fait preuve d'une certaine lenteur avant de retrouver la forme exacte du mot et de le produire. On peut donc se poser la question de la présence d'un trouble d'évocation lexicale.

L'expression syntaxique se révèle ardue. On obtient au TCG-R un âge de développement de 8 ans 6 mois. Aucune des structures proposées ne contient de caractère déviant mais elles mettent en avant des difficultés, notamment sur l'utilisation de la voie passive et des pronoms. On peut donc écarter la possibilité de troubles de l'encodage syntaxique mais on note une grande disparité avec le niveau de compréhension syntaxique.

Le récit est complet et fourni : il reprend bien l'histoire dans ses détails et met en avant les sentiments des personnages. Thérèse n'utilise que dix phrases mais elles sont longues et informatives (on retrouve huit idées). Seule une phrase n'est pas correcte grammaticalement. Malgré cela, la manière dont est relatée l'histoire laisse penser que ce ne sont pas les mêmes personnages tout au long de l'histoire : Thérèse reprend pour chaque vignette la formule : « il y a... », parle d'abord de « la maman », puis d'« une dame », et d'une « petite fille » puis d'un « petit garçon ». Lorsqu'on lui demande si les personnages sont les mêmes du début à la fin de l'histoire, elle répond malgré tout par la positive.

4.2. Langage écrit

- Leximétrie. On observe une lecture rapide et efficace. Trois des quatre erreurs commises sont des mots tronqués, sans doute dues à sa volonté de faire vite.
- Compréhension. La compréhension écrite immédiate est plutôt bonne mais lorsqu'il y a erreur, la relecture n'est pas efficace.
- Orthographe. Thérèse obtient le score maximum en usage et en orthographe grammaticale.

4.3. Compétences associées

- Mémoire auditivo-verbale. La mémoire auditivo-verbale de Thérèse est déficitaire. De plus, elle présentait des difficultés de rétention des trois mots proposés dans l'épreuve de reconnaissance du phonème initial.
- Métaphonologie. Les épreuves de métaphonologie sont faibles puisque seules trois sur sept sont réussies. L'unité du phonème est mieux maîtrisée (segmentation, fusion et suppression du phonème initial) que celle de la syllabe.
- Fluences. Thérèse se situe dans la moyenne d'un enfant de 11 ans concernant les fluences alphabétique et phonémique.
- Gnosies auditivo-verbales. Concernant cette épreuve, on observe de grosses difficultés de discrimination, Thérèse nous fait répéter de nombreuses fois les

items. L'épreuve est donc arrêtée plus rapidement que prévu (pas de seconde passation malgré un score de 19/32) car elle semble trop dure à continuer. Les erreurs commises concernent de manière homogène toutes les paires à différencier.

- Praxies bucco-faciales. Thérèse ne rencontre pas de problèmes pour réaliser les praxies bucco-faciales sauf pour claquer la langue, ce qu'elle n'arrive pas à faire sur imitation non plus. On n'observe pas de dissociation automatico-volontaire.

4.4. Remarques

On observe de grandes difficultés de discrimination : Thérèse nous fait souvent répéter les items, reste très concentrée tout au long du bilan et s'aide beaucoup de la lecture labiale.

L'accès au stock lexical n'est pas toujours évident : on note dans plusieurs épreuves un certain temps de latence avant que Thérèse ne puisse accéder à la forme du mot et le prononcer. De plus, le mot produit n'est pas forcément celui attendu même si elle peut s'auto-corriger facilement (chacal pour loup, jus pour coca, étoile pour lune, fleur pour rose...).

Les résultats sont globalement bons mais il faut rappeler que son écart d'âge avec les étalonnages utilisés est grand ; cela accentue le déficit pour les épreuves échouées. Thérèse est très participante et discute volontiers avec nous une fois le bilan achevé.

II. PRÉSENTATION DES RÉSULTATS ÉPREUVE PAR ÉPREUVE

Nous avons choisi de présenter les résultats de certaines épreuves sous forme de graphique afin d'en faire une lecture plus aisée. Cela nous a permis de les analyser de manière inter et intra individuelle. Pour les autres épreuves, un graphique ne nous a pas semblé nécessaire car nous avons moins de données à manipuler et l'écrit seul nous a paru suffisamment parlant.

1. Langage oral

1.1. Production

1.1.1. Lexique

A l'épreuve du DO 50, c'est Nathalie qui a le plus de difficultés (-3 E.T.) : du fait de son lexique passif très faible, elle ne connaît pas les mots à dénommer. Au contraire, Thérèse obtient un résultat dans la moyenne mais nous relevons une certaine latence, synonyme de difficulté d'accès au mot.

1.1.2. Morphosyntaxe

D'un point de vue quantitatif, à l'épreuve du TCG-R, Alexandre obtient le score le plus bas. Cependant, d'un point de vue qualitatif et contre toute attente, c'est Simon qui produit le plus de structures déviantes.

1.1.3. Récit

En spontané, une grande disparité se retrouve dans la structure des phrases et la durée des récits produits. L'erreur commune à tous est le dédoublement des pronoms et leur mauvaise utilisation. Aucun n'a évoqué toutes les idées principales que nous attendions et nous sommes même parfois intervenues pour nous assurer de la bonne compréhension de l'histoire.

1.2. Réception

1.2.1. Lexique

Les niveaux de lexique passif sont très disparates entre les enfants. Alexandre et Nathalie ont des résultats déficitaires. C'est donc une épreuve qui marque bien la différence de niveau entre Alexandre et Nathalie d'une part et Simon et Thérèse d'autre part.

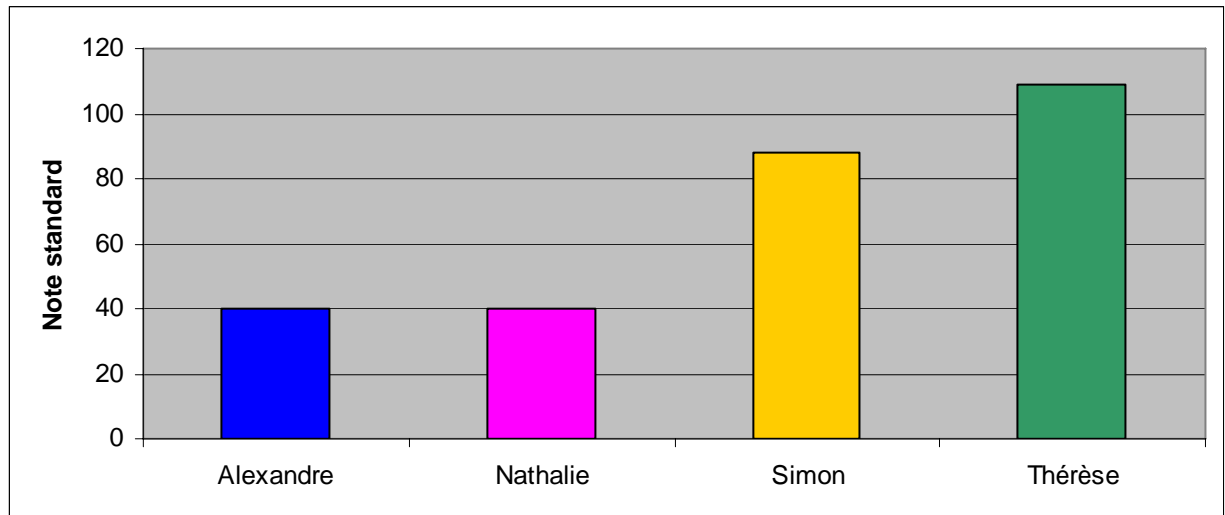


Figure 3 : Résultats à l'EVIP

1.2.2. Morphosyntaxe

Les résultats à l'E.CO.S.SE. sont corrélés à ceux de l'EVIP. L'étalonnage plafonne pour Thérèse et on peut donc se demander quel est son véritable niveau de compréhension syntaxique. Simon obtient des résultats faibles par rapport à ceux attendus pour son âge et Alexandre et Nathalie sont encore une fois très en difficulté.

2. Langage écrit

Globalement, les résultats sont corrélés à leur cursus scolaire. On voit que Simon et Thérèse ont bien compensé leurs difficultés en langage oral grâce aux apprentissages scolaires et que le versant écrit est bien investi même s'il reste des difficultés de compréhension de lecture. A l'opposé, Alexandre et Nathalie, en classe d'intégration, ne maîtrisent pas encore le langage écrit.

3. Compétences associées

3.1. Production

Aux épreuves de fluences, on observe à nouveau des disparités. Normalement, les résultats de l'épreuve de fluence sémantique sont supérieurs à ceux de la fluence alphabétique. On observe l'inverse chez Nathalie, ce qui est surprenant et pathologique. La fluence sémantique nécessite une stratégie lexicale, catégorielle, sémantique alors que la fluence alphabétique requiert une stratégie phonologique. Pour les trois autres patients,

les résultats sont dans la moyenne des enfants de 10 ans 6 mois à 11 ans (13,93 items pour la fluence alphabétique et 24,69 items pour la fluence sémantique).

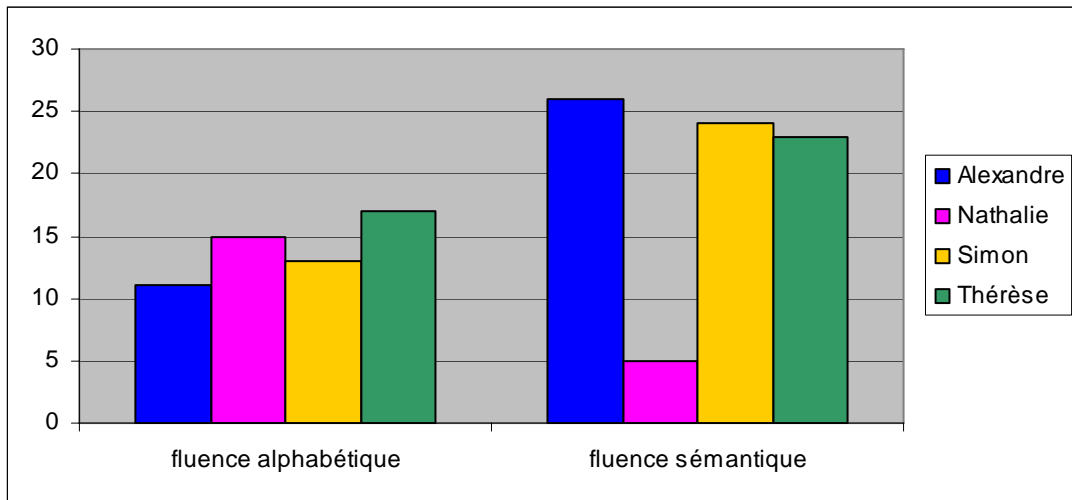


Figure 4 : Résultats aux épreuves de fluences

3.2. Mixte

3.2.1. Répétitions

Les répétitions de mots, non-mots et pseudo-mots sont chutées par tous les patients avec une moyenne de six à huit erreurs pour seize items. Trois hypothèses peuvent expliquer cela.

- Leur NA/DA rend beaucoup plus difficile la répétition de mots qui ne sont pas forcément bien encodés.
- Pour les non-mots et pseudo-mots, la répétition est d'autant plus difficile car ils ne peuvent pas s'appuyer sur le sens pour comprendre ce qui leur est dit. Seule la lecture labiale, avec les inconvénients des sosies labiaux que cela entraîne, peut les aider.
- L'articulation de certains items est délicate.

Il est intéressant de noter que cette épreuve est souvent chutée par les personnes présentant soit un TSL, soit un trouble phonologique. Dans le cas des TSL, on sait que la répétition est sujette à la dissociation automatico volontaire et la production est donc rendue difficile. Dans le cas d'un trouble phonologique, c'est la mauvaise spécification du système phonologique qui est mise en avant.

3.2.2. Empans

Seul Simon obtient des résultats dans la norme des enfants de 5^{ème} (empan endroit de 6 et empan envers de 4,3). Une faible mémoire verbale peut expliquer les difficultés rencontrées dans les autres épreuves proposées (répétition, maintien de la consigne et des items avant de répondre...).

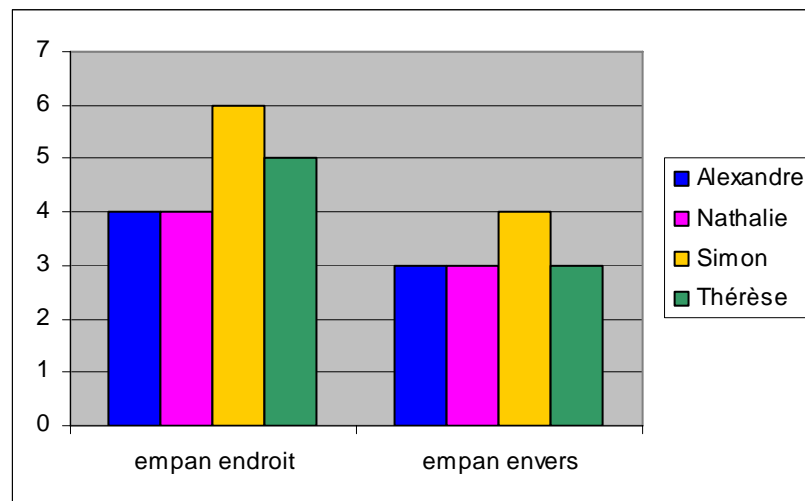


Figure 5 : Résultats aux épreuves de mémoire verbale

3.2.3. Métaphonologie

Les épreuves de métaphonologie sont déficitaires pour tous les patients puisque au moins trois épreuves sont chutées pour chacun d'entre eux. Cela laisse donc présager de la présence de grosses difficultés avec la phonologie. Plusieurs hypothèses explicatives s'offrent à nous : des difficultés de discrimination auditive, de mémoire de travail et/ou de manipulation des unités du langage. L'épreuve la moins réussie est celle de la segmentation en phonèmes.

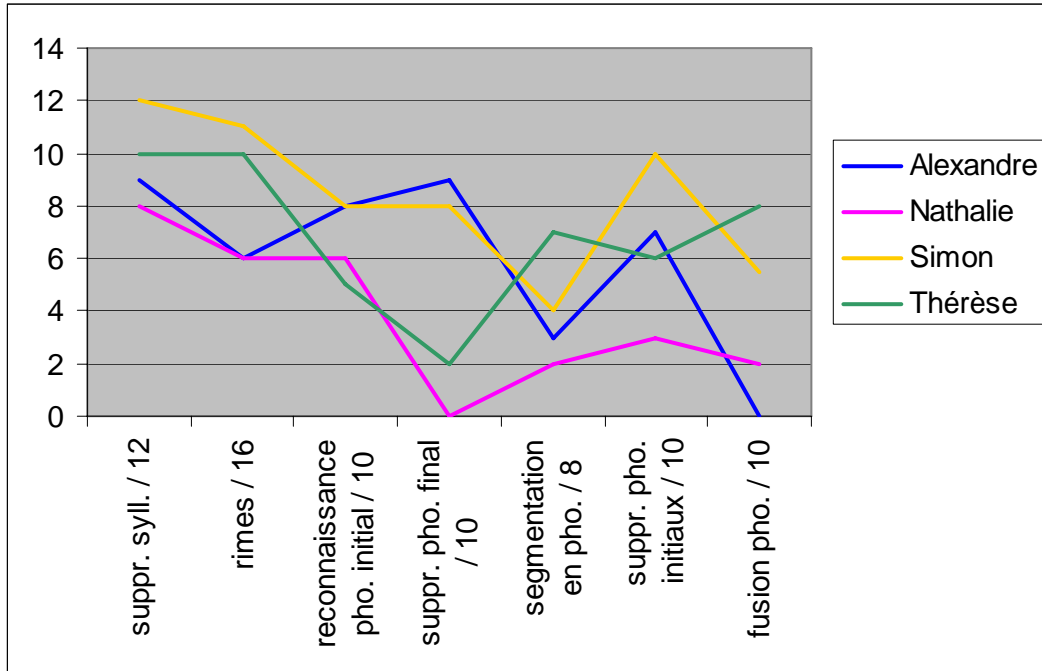


Figure 6 : Résultats aux épreuves de métaphonologie

4. Bilan neuropsychologique

Alexandre, Nathalie et Simon ont passé une WISC-IV tandis que Thérèse a passé la WAIS 3. Seule Thérèse a un QI total interprétable et dans la moyenne. Le QI des 3 autres n'est pas interprétable en raison d'une trop grande hétérogénéité des résultats. Le détail des résultats aux différents subtests se retrouve en Annexe 4.

Nos patients se partagent en deux niveaux :

Dans les domaines du raisonnement perceptif, vitesse de traitement, mémoire de travail et compréhension verbale, Alexandre et Nathalie n'obtiennent aucun résultat dans la moyenne, ce qui nous interroge quant à la présence d'une déficience intellectuelle.

Au contraire, Simon et Thérèse obtiennent au moins deux résultats sur les quatre dans la moyenne.

On constate que le domaine de la mémoire de travail est déficitaire pour chacun des quatre patients. On note une grande disparité en compréhension verbale : Thérèse obtient une moyenne de 107 tandis que les trois autres ont des résultats inférieurs à 60. Le patient qui a les résultats les plus hétérogènes est Simon. Pour Nathalie, le raisonnement perceptif et la vitesse de traitement sont mieux préservés que la mémoire de travail et la compréhension verbale. Chez Alexandre, on constate de grosses difficultés dans le

domaine langagier qui ne sont pas assez compensées par les autres domaines, eux-mêmes déficitaires.

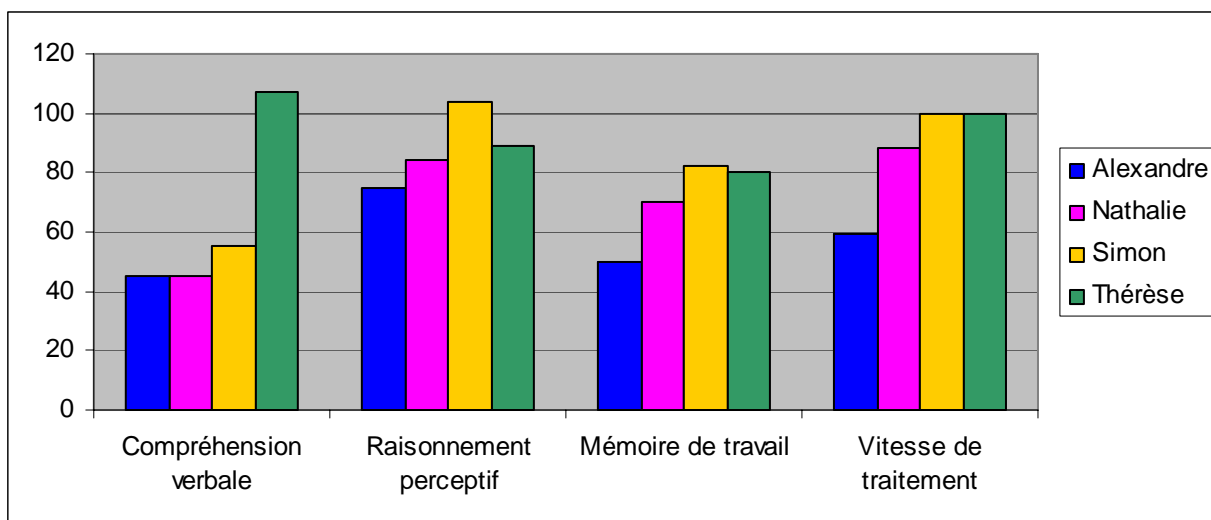


Figure 7 : Résultats aux tests neuropsychologiques

III. CONCLUSION

A la lumière des résultats orthophoniques et neuropsychologiques, deux binômes se distinguent.

D'une part, Nathalie et Alexandre obtiennent des résultats très faibles à toutes les épreuves et ce dans les deux bilans proposés. Nous mettons en évidence plusieurs marqueurs de déviance dans leurs profils langagiers et concluons donc à la présence d'un TSL. Ce diagnostic sera affiné dans la partie discussion.

D'autre part, Simon et Thérèse obtiennent des résultats plus mitigés. Malgré un parcours scolaire en milieu ordinaire, le bilan orthophonique met en évidence des difficultés pour nombre d'épreuves. D'autres sont réussies mais rappelons que l'étalonnage était celui d'enfants plus jeunes. Le bilan neuropsychologique montre une hétérogénéité des résultats pour Simon avec une compréhension verbale nettement inférieure au raisonnement perceptif, ce qui va en faveur d'un TSL. Mais nous ne relevons qu'un marqueur de déviance. Cependant, on note une meilleure production spontanée qu'en situation dirigée. Pour Thérèse, l'interprétation des résultats est difficile. Elle présente un QI dans la norme avec même une compréhension verbale meilleure que son raisonnement perceptif. Ceci peut être expliqué par le fait qu'elle est une fille, et que, par conséquent, elle «respecte» la prédisposition de son sexe à une plus grande facilité quant à la réalisation de tâches verbales. Si les difficultés de discrimination de la parole sont réelles

et qu'on note la présence d'un trouble phonologique, aucun marqueur de déviance n'est relevé et l'on ne peut donc pas conclure à un TSL. Ce diagnostic mérite lui aussi d'être précisé.

Chapitre V
DISCUSSION DES RESULTATS

I. VALIDATION DES HYPOTHÈSES

Notre démarche visait à confirmer ou infirmer quatre hypothèses. Au vu des résultats de notre étude de cas multiples, nous pouvons apporter des éléments de réponse.

1. **Présence d'un déficit langagier persistant à l'adolescence**

Nous validons cette première hypothèse. En effet, nous constatons pour les quatre patients, la présence de difficultés langagières persistantes, écartant ainsi l'idée d'un simple retard de développement. Cependant, nous distinguons deux niveaux dans les performances de nos patients permettant de conclure à une différence de sévérité des troubles présentés. Nathalie et Alexandre obtiennent des résultats en compréhension et en expression bien inférieurs aux étalonnages utilisés ainsi qu'aux résultats de Simon et Thérèse.

2. **Présence de signes positifs et marqueurs de déviance**

Cette deuxième hypothèse ne peut être validée puisque nous repérons des marqueurs de déviance seulement chez trois de nos patients (Alexandre, Nathalie et Simon). Chez Alexandre et Nathalie, ils sont au nombre de trois, ce qui permet de statuer sur la présence d'un TSL. En revanche, chez Simon, nous n'en relevons qu'un seul ce qui n'est pas suffisant pour parler de TSL. Aucun marqueur de déviance n'est remarquable dans le langage de Thérèse.

Il est en va de même pour les signes positifs décrits par Monfort et Juarez Sanchez (2001) que nous ne retrouvons pas harmonieusement chez tous les patients. Tous présentent « *une difficulté durable au niveau phonologique dans la mise en mémoire de séquences de deux ou trois syllabes* » (p.154), difficulté que nous relevons dans les épreuves de répétition de mots, non-mots et pseudo-mots. Cependant, leurs productions phonologiques vont dans le sens de simplifications plutôt que de complexifications.

- Les signes positifs de TSL dans le langage d'Alexandre

On retrouve un manque du mot au niveau lexical. Au niveau syntaxique, Alexandre se trompe systématiquement dans le choix des déterminants et a des difficultés avec les flexions grammaticales et de conjugaison.

- Les signes positifs de TSL dans le langage de Nathalie

Nathalie a une prosodie particulière et un manque du mot. Les flexions syntaxiques sont mal maîtrisées.

- Les signes positifs de TSL dans le langage de Simon

En langage spontané, Simon semble être celui ayant le moins de difficultés d'encodage syntaxique. Mais en situation dirigée, notamment à l'épreuve de complétion de phrases (TCG-R), on relève de nombreuses formes déviantes ce qui fait penser au marqueur positif de présence simultanée de formes archaïques et évoluées. On pourrait aussi interpréter ce résultat comme une dissociation automatico-volontaire.

- Les signes positifs de TSL dans le langage de Thérèse

En lexique, on observe une latence attestant de difficultés d'accès à la forme du mot. A l'épreuve du récit et en discours spontané, Thérèse utilise beaucoup de formules figées et de vocabulaire élaboré mais avec des structures de phrases bancales. A l'épreuve du TCG-R, elle est dans la moyenne haute des enfants de huit ans mais ses réponses comportent quelques erreurs. Nous pensons que Thérèse compense très bien ses difficultés et a profondément investi les apprentissages scolaires mais son niveau de langage oral n'est pas tout à fait celui d'une jeune femme de son âge.

3. Profils cognitifs et psycholangagiers dans le sens d'un TSL

Nous pouvons valider notre troisième hypothèse puisque les quatre patients présentent un trouble phonologique qui se manifeste dans les épreuves de répétition et de manipulation des sons.

Cependant, nous nous interrogeons sur la cause de ce trouble. Est-il la conséquence d'un trouble auditif central, trouble courant chez les patients porteurs de TSL, ou est-il la conséquence de leur NA/DA ?

4. Profil type/commun aux quatre patients

Suite aux différentes évaluations proposées, nous ne pouvons conclure à un profil commun à l'ensemble de nos patients, et ce, pour trois raisons :

- Tout d'abord, nous ne retrouvons pas les mêmes marqueurs de déviance et signes positifs pour tous. Les marqueurs que l'on observe chez les uns ne sont pas les mêmes chez les autres et ne sont pas présents en même nombre selon chaque enfant.
- Ensuite, les différentes évaluations neuropsychologiques mettent en avant des capacités très disparates. On a pu, dans le cas de Thérèse, calculer un Q.I.T. (quotient intellectuel total), ce qui n'a pu être réalisé pour les trois autres en raison de la grande dissociation entre leurs résultats en compréhension verbale et raisonnement perceptif.
- Enfin, nous ne pouvons pas poser un diagnostic de TSL de même type pour chacun d'entre eux. On ne relève effectivement pas les mêmes erreurs et déviations chez nos quatre patients.

Cependant, on observe un caractère commun à chacun des quatre profils, à savoir la présence d'un trouble phonologique. Cela se vérifie dans les épreuves de mémoire verbale, de métaphonologie et de production de phrases qui font toutes partie des épreuves les plus chutées.

Ainsi, nous pouvons décrire deux binômes de niveaux différents :

- Alexandre et Nathalie qui présentent, selon la classification de Rapin et Allen, un TSL de type mixte avec déficit phonologico-syntaxique.

En effet, leur niveau de compréhension est meilleur que celui d'expression. Leur compréhension reste plus contextuelle que purement linguistique : on observe ainsi des difficultés face aux énoncés longs, abstraits et complexes. Leur production est agrammaticale et, dans le cas d'Alexandre, on relève également un manque d'informativité et une inhibition. Le développement langagier de ces deux adolescents est préoccupant. En outre, l'évaluation psychométrique révèle des résultats faibles, nous

interrogeant sur la présence d'une éventuelle déficience intellectuelle (notamment pour Alexandre qui n'obtient qu'un seul résultat dans la moyenne). Il ne nous est cependant pas possible de statuer sur la présence d'un retard mental dans la mesure où leur Q.I.T. n'a pu être calculé du fait de la grande dissociation entre compréhension verbale et raisonnement perceptif. En conclusion, nous pouvons évoquer, pour ces deux adolescents, la présence d'une situation de pluri-handicap, incluant une NA/DA et un TSL. La suspicion d'un retard mental et le bilinguisme de leur environnement familial alourdissent encore ce tableau.

- Simon et Thérèse qui, d'après l'analyse de leurs erreurs et selon la classification de Rapin et Allen, présenteraient un TSL de type réceptif avec déficit lexico-sémantique.

Ainsi, nous avons pu constater que la compréhension fine leur est plus difficile que la compréhension de phrases simples. Leurs difficultés de traitement supérieur des informations sont discrètes en spontané mais se révèlent plus handicapantes en situation de tests et situation dirigée. On observe également une syntaxe immature avec des difficultés de construction du discours. Ainsi, à l'épreuve du récit, le discours spontané est confus avec de nombreuses répétitions et une imprécision globale. Tous ces arguments vont dans le sens d'un diagnostic de TSL. Cependant, Simon et Thérèse compensent tous les deux leurs difficultés grâce aux apprentissages scolaires et à la rééducation orthophonique. Ils suivent un cursus scolaire ordinaire et le bilan orthophonique qui leur a été proposé met en valeur des résultats qui ne sont pas tous déviants. Ces éléments nous interrogent donc sur la validité de l'hypothèse diagnostique de TSL. Peut-on réellement parler de TSL ? S'agirait-il plutôt d'un retard qui tarde à se combler ou encore de difficultés purement inhérentes à la NA/DA ? Il est difficile de faire la part des choses et d'imputer les difficultés de langage à un seul facteur. Comme nous l'avons vu plus haut, on observe un certain nombre d'arguments favorables à la pose du diagnostic de TSL, mais de multiples autres points vont à l'encontre de cette hypothèse. Nous serions donc plutôt tentées de parler de « trouble consécutif à la NA/DA » ou de trouble fonctionnel (dans le sens de « conséquence de... »), avec une imbrication plus ou moins importante de paramètres aggravants.

Puisque nous n'avons pu valider notre dernière hypothèse en avançant la présence d'un TSL pour chacun de nos quatre patients, il nous a semblé important de rappeler la démarche qui nous a conduit à comparer le déficit en langage oral de ces sujets à un TSL et non à un retard :

- Tout d'abord, notre étude s'est faite à la demande du Docteur Lina qui observait en consultation le langage de chacun des patients et le trouvait déviant, s'apparentant à un TSL. Notre recherche s'est donc tout d'abord basée sur un ressenti purement clinique.
- Ensuite, nous avons affaire à une population d'adolescents dont les troubles langagiers étaient résistants à une rééducation orthophonique. Leur âge ne permettant plus le diagnostic de retard, il nous fallait constater, soit la présence d'un retard comblé par le temps, soit d'un trouble plus sévère (ce que la résistance à la rééducation orthophonique laissait présager).
- Enfin, nous avons pu faire le rapprochement théorique entre NA/DA et TSL en constatant la présence d'un déficit du traitement temporel de l'information auditive pour chacune des deux pathologies. Nous avons donc émis l'hypothèse que, le même trouble étant présent, les niveaux de langage seraient comparables voire identiques.

II. CRITIQUES ET PROBLÈMES MÉTHODOLOGIQUES

A la lumière de nos résultats, nous pouvons questionner notre démarche et notre interprétation sur certains points.

1. La durée de l'entretien

Notre diagnostic se base sur un entretien d'environ 2h30. Ne connaissant pas les patients avant le bilan et ne les ayant pas revus après, il ne nous est pas possible de savoir si les résultats obtenus correspondent réellement au niveau de chacun d'entre eux. Des facteurs extérieurs ont en effet pu les perturber : situation de test, timidité face à des personnes inconnues, fatigabilité due à la longueur des épreuves (rappelons que le bilan orthophonique faisait suite au bilan neuropsychologique)...

2. Pas d'échange avec les orthophonistes en charge des patients

Malheureusement, nous n'avons pas rencontré les orthophonistes des enfants pour des raisons pratiques. Discuter avec elles nous aurait permis de mettre en lien nos résultats avec le suivi régulier qu'elles assurent. Notre bilan est-il vraiment révélateur du niveau de

chacun ? Le diagnostic que l'on propose coïncide-t-il avec les éléments qu'elles rencontrent en séances ?

Parallèlement, leur prise en charge aurait pu s'actualiser à la lumière de nos résultats. Un échange orthophonique aurait donc pu être très fructueux et aurait pu permettre une adaptation dans la prise en charge et la manière d'aborder leur patient.

3. Choix limité pour la sélection des épreuves

Comme nous l'avons expliqué plus haut, l'âge et la pathologie des enfants ne nous ont pas permis de leur proposer des tests étalonnés à leur niveau. Les résultats obtenus restent donc discutables et manquent de précision puisqu'ils sont donnés en rapport à une population bien souvent plus jeune et sans problème de discrimination auditive.

En outre, nous aurions aimé proposer des épreuves qui n'étaient pas disponibles sur le marché à l'époque de notre expérimentation. Nous pensons par exemple à la BIMM et au BILO (Bilan Informatisé du Manque du Mot et Bilans Informatisés de Langage Oral). Ces épreuves sont étalonnées pour des adolescents et nous auraient permis de dresser un profil global de langage oral et d'accès au lexique.

Enfin, idéalement, nous aurions aimé proposer des épreuves complémentaires, telles que :

- Le TERMO (Test d'Evaluation de la Réception du Message Oral). Ce test aurait complété les données des gnoses auditivo-verbales en précisant les capacités de discrimination selon différentes modalités (audition seule, lecture labiale seule, audition et lecture labiale).
- Un questionnaire testant les habiletés pragmatiques, à faire remplir par les parents. Nous aurions pu utiliser le Children's Communication Checklist mis au point par Bishop en 1998 et traduite par Maillart en 2003. Cette grille est adaptée pour les enfants de 4 à 16 ans.
- A l'aide d'épreuves non étalonnées, nous aurions pu tester la concaténation de phrases et le jugement sémantique.

Nous aurions ainsi pu affiner notre évaluation et donc notre connaissance des quatre patients.

4. Etude de cas multiples

Nous avons présenté quatre études de cas. Par définition, ces études de cas ne peuvent être généralisables à la population porteuse de NA/DA. Chaque résultat, chaque point fort et point faible mis en valeur par le bilan reste personnel à chacun des patients. Cette étude apporte donc des précisions quant à la nature du trouble langagier de chacun, apporte des éléments pour une adaptation de la prise en charge mais ne permet en aucun cas de poser des constantes quant au langage de patients atteints de NA/DA.

5. Hétérogénéité de la population

L'hétérogénéité de notre échantillon (bilinguisme, appareillage, caractère uni ou bilatéral de la NA/DA, âge, degré de surdité associée) est un paramètre important qui peut expliquer les disparités de niveau langagier. Au vu des résultats, nous avons pu constater que les difficultés étaient différentes d'un enfant à l'autre, départageant nos quatre cas en deux situations de niveaux distincts.

À partir de là, il nous est difficile de savoir quel niveau obtenu serait le plus représentatif ou s'approcherait le plus d'un niveau de langage de NA/DA. Est-ce le binôme de Simon/Thérèse ou celui de Nathalie/Alexandre ? Sinon, peut-on affirmer qu'un des deux groupes correspond au niveau de langage de patients atteints de NA/DA ?

6. Hétérogénéité de discrimination de la parole

Il existe un frein à l'étude du langage de patients porteurs de NA/DA. Il est effectivement difficile d'appréhender le niveau de perte auditive associé à cette atteinte. Rappelons que les audiométries tonales restent fluctuantes et peu représentatives du niveau réel d'audition. Concernant les audiométries vocales, elles varient d'un patient à l'autre et mettent en avant des niveaux différents de discrimination de la parole.

Ainsi, est-il valable de comparer des niveaux de langage (en production comme en réception) si les entrées auditives ne sont pas semblables ? Peut-on réellement comparer les répercussions de la NA/DA sur le langage sachant qu'elle n'est pas un trouble homogène ? Cela peut être souligné par le fait que, lors des entretiens, Thérèse nous a semblé être le plus en difficulté concernant la discrimination, nous faisant répéter à maintes reprises et restant « accrochée » à nos lèvres. Malgré cela, c'est elle qui obtient les meilleurs résultats sur l'ensemble du groupe.

7. Portée des résultats

Nos résultats auraient été plus révélateurs si nous avions également fait passer ces tests à une population d'enfants sourds sans NA/DA. En les comparant, nous aurions pu faire la part entre les difficultés langagières dues au réel trouble de discrimination de la NA/DA et celles dues à l'hypoacousie associée.

La difficulté résiderait cependant dans le choix de la population : à quel degré de surdité pourrait-on comparer les résultats des patients atteints de NA/DA, sachant que leur degré de surdité associée est lui-même difficilement quantifiable? Pour accorder plus de valeur à ces résultats, il faudrait là encore une population plus étendue que celle que nous proposons ici. Malgré ces difficultés méthodologiques, il serait tout à fait intéressant de mener cette recherche pour compléter les résultats de notre étude.

8. Comparaison de la langue parlée à la langue signée

Il aurait été intéressant de proposer cette étude à des enfants atteints de NA/DA et signant la LSF couramment. En effet, cela aurait permis une comparaison langage oral/langage signé et apporter ainsi un élément de précision pour poser notre diagnostic.

En cas de présence d'un TSL, il va sans dire qu'on aurait observé des difficultés langagières, quelle que soit la modalité de langage (signes ou mots). En revanche, dans le cas de troubles langagiers consécutifs à la NA/DA et à une mauvaise discrimination de la parole (et donc sans trouble spécifique sous-jacent), les patients auraient montré un usage correct de la LSF par l'emploi d'un lexique et de constructions syntaxiques adéquats. En effet, dans ce deuxième cas de figure, l'apprentissage de la LSF se serait sans doute réalisé sans heurt puisque elle aurait permis une compensation des difficultés de discrimination en passant par le canal visuel plutôt qu'auditif.

9. Pertinence de la recherche de marqueurs de déviance

A ce jour, la majorité des ouvrages sur le TSL concerne les enfants âgés de 3 à 9 ans. Notre population est plus âgée. Etait-il pertinent de chercher ces mêmes marqueurs de déviance ou signes positifs chez des adolescents qui, ont de surcroît, nombre d'années de rééducation orthophonique derrière eux et dont le langage a probablement évolué? Autrement dit, l'expression des troubles est-elle la même durant toute la vie du sujet? Un

TSL est-il détectable uniquement par la recherche des signes positifs et ce quelque soit l'âge du sujet ?

Cette question nous semble particulièrement pertinente dans le cas de Thérèse et Simon qui sont les deux patients pour lesquels nous nous interrogeons sur la validité de notre diagnostic. Ont-ils tellement compensé leurs troubles que nous ne pouvons plus les détecter par une recherche peut être inappropriée de critères ?

III. APPORTS DU MÉMOIRE

1. **Connaissance des répercussions langagières de la NA/DA**

La NA/DA est une atteinte auditive de mieux en mieux diagnostiquée et l'on assiste à une augmentation du nombre d'articles traitant de sa prise en charge et de son étiologie. Cependant, encore peu d'articles se penchent sur les difficultés langagières de ces patients : atteinte de la discrimination et répercussions sur le développement en compréhension et production. Or, même si la prise en charge actuellement proposée est l'implantation cochléaire, qui doit apporter une meilleure discrimination que la seule prothèse auditive, le déficit temporel de conduction neuronale est-il suffisamment soulagé pour ne pas craindre une persistance des difficultés de langage ? Pour tester l'efficacité de l'implantation cochléaire, on pourrait envisager de comparer ces données sur une population porteuse de prothèse à celles d'une population implantée.

En outre, du LPC a été proposé à Simon, lequel a développé un langage satisfaisant en comparaison à Alexandre et Nathalie qui n'en ont pas bénéficié. Il pourrait être intéressant de prolonger notre étude afin d'observer l'apport du LPC au développement du langage dans le cas de la NA/DA.

Notre mémoire, bien que n'étant une étude que de quatre cas, apporte un premier éclairage sur les répercussions langagières d'une telle atteinte. Nous avons mis en évidence des profils avec trouble phonologique mais dont le niveau de développement langagier est très disparate. Pour affiner cela, il pourrait être intéressant de faire une nouvelle étude du langage oral sur une population plus importante atteinte de NA/DA et de la comparer avec les quelques études semblables menées auparavant.

2. Actualisation du diagnostic pour chacun des quatre patients

Pour les quatre patients de notre étude, un profil neuropsychologique a été établi et leurs compétences en langage oral et écrit (versants compréhension et expression) ont été réévaluées. Si nous regrettons un manque de clinique dans notre connaissance du patient, nous pouvons objectiver une totale impartialité dans notre expérimentation. Ne connaissant pas l'adolescent, nous avons parfois eu du mal à le comprendre et nous avons proposé à tous le même protocole, sans étayage et sans attente particulière de réussite. Cependant, une rencontre préalable au bilan avec le patient et sa famille aurait pu être bénéfique.

Nous avons essayé de poser un diagnostic de TSL le plus clair possible, diagnostic qui s'appuie à la fois sur des résultats quantitatifs (résultats aux épreuves) et qualitatifs (intelligibilité, observations des stratégies de communication et du comportement en situation de test). Pour Alexandre et Nathalie, nous affirmons ou confirmons le diagnostic de TSL. Pour Simon et Thérèse, nous avons nuancé le terme de retard qui caractérisait jusqu'alors leurs difficultés.

Nous pouvons supposer que ce diagnostic aura une portée sur leur prise en charge orthophonique puisqu'il figurera dans leur dossier médical et que les résultats aux tests ont été communiqués à leur famille. Nous avons ainsi apporté une actualisation de leur diagnostic, qui pourra permettre une adaptation de leur rééducation orthophonique. Il va sans dire que ce type de rééducation reste incertain et avance par tâtonnements (proposition de prothèses, de L.P.C., de système H.F....). Au cours de notre étude nous avons remarqué que la lecture labiale était aidante pour Simon et Thérèse, dont le langage est mieux développé que celui d'Alexandre et Nathalie. Chaque prise en charge orthophonique doit proposer un large éventail d'aides à la communication et accompagner le patient dans ses possibilités et besoins. Aucune solution ne semble parfaite pour ces patients et une telle étude offre de nouvelles perspectives à la lumière des résultats qu'elle apporte.

3. D'un point de vue personnel

Cette première expérience de mémoire de recherche a été fructueuse car en tant que futures orthophonistes, nous avons eu l'occasion de mener des bilans de langage oral complets. Nous avons appris à collecter des informations afin de connaître au mieux nos

patients. Il nous a fallu tirer des conclusions des informations contenues dans les dossiers médicaux et mis en avant par les bilans précédents. Il aurait été appréciable de pouvoir mener une anamnèse auprès de la famille de chaque patient pour mieux cerner l'histoire du trouble et du développement langagier.

Nous avons été confrontées à la limite des tests orthophoniques surtout dans le cas d'une population adolescente avec pathologie auditive. Cette limite était quantitative car nous avons un choix d'épreuves réduit, mais aussi qualitative du fait des étalonnages non adaptés à notre population.

Puis, nous avons dû poser un diagnostic, ce qui était difficile dans le cas d'une pathologie peu connue et donc peu balisée comme la NA/DA. En outre, les cas que nous avons étudiés sont difficilement interprétables. Ils ne correspondent pas aux tableaux purs décrits dans les classifications et la situation de pluri-handicap nous interroge sur la présence de deux, voire trois pathologies pour certains cas.

CONCLUSION

Au terme de cette étude, nous sommes fières de l'actualisation et de la précision que nous avons apportées dans le diagnostic du déficit langagier de nos quatre patients. La comparaison au tableau de Trouble Structurel du Langage nous a permis de considérer d'un point de vue orthophonique ce trouble purement audiolinguistique. Il apparaît ainsi que nos quatre patients présentent un trouble phonologique. Deux d'entre eux sont en situation de pluri-handicap : leur NA/DA et leur TSL sont l'explication de leur faible niveau en langage oral et écrit. Concernant les deux autres patients, nous ne pouvons poser un diagnostic de TSL mais nous observons tout de même un langage immature et dont certains aspects sont préoccupants. Nous préférons parler de retard consécutif à la NA/DA et nous nous interrogeons sur son comblement.

Cette étude de cas ne peut statuer sur la nature du lien entre NA/DA et difficultés de développement du langage. Cependant, nous affirmons que du fait des difficultés de discrimination de la parole, il est certain que le langage oral et écrit sera perturbé ; comment (durabilité et nature du trouble, sensibilité aux prises en charges audiolinguistique et orthophoniques) ? Cette question mériterait d'être approfondie de deux manières : en considérant une plus large cohorte de patients présentant une NA/DA afin de préciser le déficit langagier et en considérant tous les âges de la vie afin de connaître l'évolution.

Il est important que la communauté scientifique considère les difficultés de perception inhérentes à la Neuropathie Auditive/Dyssynchronie Auditive dans leur aspect de gêne pour le développement du langage. Des recherches portant sur une plus large population permettront de mieux connaître les déficits et donc de mieux les prendre en charge au niveau langagier et audiolinguistique. Une rééducation orthophonique spécifique (prise en charge du trouble phonologique, mise en place de moyens de communication suppléants et étayants) et des aides techniques (implantation cochléaire, prothèses auditives...) apparaissent d'ores et déjà nécessaires pour le confort quotidien du patient dans sa discrimination et pour encadrer le développement correct de son langage.

BIBLIOGRAPHIE

American Psychiatric Association. Mini DSM-IV. Critères diagnostiques (Washington DC, 1994). Traduction française par J.-D. Guelfi *et al*, Masson, Paris, 1996, 384 pages.

Audollent, C., Tuller, L. (2003). La dysphasie ; quelles séquelles en français ? *ANAE*, 74-75, 264-270.

Berlin, C.I., Bordelon, J., St. John, P., Wilenski, D., Hurley, A., Kluka, E., Hood, L., J. (1998). Reversing click polarity may uncover auditory neuropathy in infants. *Ear and Hearing*, 19, 37-47.

Billard, C., Toutain, A., Loisel, M.-L., Gillet, P., Barthez, M.-A., Maheut, J. (1994). Genetic basis of developmental dysphasia: report of eleven familial cases in six families. *Genetic Counseling*, 5, 23-33.

Bishop, D.V.M. (1992). The Underlying Nature of Specific Language Impairment. *J. of Child Psychol. & Psychiat.* Vol. 33, 1. 3-66.

Bishop, D.V.M., (1998). Development of the children's communication checklist (CCC). *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 39, 879-891.

Bishop, D.V.M., (2002). The role of genes in the etiology of specific language impairment. *Journal of communication disorders*, 35, 311-328.

Blamey, P.J., Sarant, J.Z., Paatsch, L.E., Barry, J., G., Bow, C., P., Wales, R., J., Wright, M., Psarros, C., Rattigan, K., Tooher, R. (2001). Relationships among speech perception, production, language, hearing loss, and age in children with impaired hearing. *Journal of speech, Language and Hearing Research*, 44, 264-285.

Corley, VM., Crabbe, LS. (1999). Auditory neuropathy and a mitochondrial disorder in a child: case study. *J Am Acad Audiol*, 10, 484-488.

Courbon, M., Spiess, H. (2007). *Contribution à l'étalonnage du DO 80, des fluences verbales formelles (P-R) et sémantiques (animaux-fruits) chez les enfants de 5 à 11 ans.* Mémoire d'orthophonie de l'Université de Lyon.

-
- Davis, J., Elfenbein, J., Schum, R., Bentler, R. (1986). Effects of mild and moderate hearing impairment on language, educational and psychosocial behavior of children. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, 51, 53-62.
- Davis, H., Hirsch, S.K. (1979). Aslow brain stem response for low-frequency audiometry. *Audiology*, 18, 445-461.
- Dlouha, O., Novak, A., Vokral, J. (2007). Central auditory processing disorder (CAPD) in children with specific language impairment (SLI) Central auditory tests. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 71, 903-907.
- Eisenberg, L., S., Iler Kirk, K., Schaefer Martinez, A., Ying, E., A., Miyamoto, R., T. (2004). Communication abilities of children with aided residual hearing. *Archives of Otolaryngology-Head and Neck Surgery*, 130, 563-569.
- Fee, E.J., (1995). The phonological system of specifically language-impaired population. *Clinical Linguistics and Phonetics*, 95, 189-209.
- Franc, S., Gérard, C.L., (1996). Evolution des troubles dysphasiques. *Neuropsychy*, 11, 6, 232-238.
- Gauger, L.M., Lombardino, L.J., Leonard, C.M. (1997). Brain morphology in children with specific language impairment. *Journal of Speech and Hearing Research*, 40, 1272-1284.
- Gerard, C.L., (2003). *L'enfant dysphasique*. Bruxelles, De Boeck.
- Gérard, C.L., Brun, V., (2004). *Les dysphasies, rencontres en rééducation*. Paris, Masson.
- Hood, L., J. (1998). Auditory neuropathy: What is it and what can we do about it?. *The Hearing Journal*, 51, n°8.
- Jacq, G., Tuller, L., Fuet, F. (1999). Spécificités morphosyntaxiques du français de l'enfant sourd : une étude comparative. *Glossa*, 69, 4-14.
- Joanisse, M. F., Seidenberg, M. S., (2003). Phonology and syntax in specific language impairment: Evidence from a connectionist model. *Brain and Language*, 86, 40-56.
- Kemp, D.T. (1978). Stimulated acoustic emissions within the human auditory system. *Journal of the Acoustical Society of America*, 64, 1386-1391
-

-
- Kraus, N., Bradlow, A.W., Cheatham, M.A., Cunningham, J., King, C.D., Koch, D.B., Nicol, T.G., Mcgee, T.J., Stein, L.K., Wright, B.A., (2000). Consequences of neural asynchrony : a case of auditory neuropathy. *Journal of the association for research in otolaryngology*, 1, 33-45.
- Lepot-Froment, C., Clerebaut, N., (1996). *L'enfant sourd, communication et langage*. Bruxelles, De Boeck.
- Madden, C., Rutter, M., Hilbert, L., Greinwald, J., Choo, D., (2002). Clinical and audiological features in auditory neuropathy. *Archives of Otolaryngology-Head and Neck Surgery*, 128, 1026-1030.
- Maillart, C., (2003). Les troubles pragmatiques chez les enfants présentant des difficultés langagières. *Les cahiers de la SBLU*, 13, 13-32.
- Mazeau, M., (1997). *Dysphasie, troubles mnésiques, syndrome frontal chez l'enfant : du trouble à la rééducation*. Paris, Masson.
- Ministère de l'Education Nationale. Circulaire 2002-024 du 31/01/2002 relative à la mise en œuvre d'un plan d'action pour les enfants atteints d'un trouble spécifique du langage oral ou du langage écrit.
- Monfort, M., Juarez Sanchez, A., (2001). *L'intervention dans les troubles graves de l'acquisition du langage et les dysphasies développementales*. Issebergues, Ortho Edition.
- Monfort, M., (2006). *Dysphasie et surdit * in *Comp tences cognitives, linguistiques et sociales de l'enfant sourd*. Sprimont, Mardaga.
- Montgomery, J. W., (2003). Working memory and comprehension in children with specific language impairment: what we know so far. *Journal of communication disorders*, 36, 221-231.
- Ngo, R.Y.S., Tan, H.K.K., Balakrishnan, A., Lim, S.B., Lazaroo, D.T., (2006). Auditory neuropathy/auditory dys-synchrony detected by universal newborn hearing screening. *International journal of pediatric otorhinolaryngology*, 70, 1299-1306.
- Rapin, I., (1996). Developmental language disorders: a clinical update. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 37, 643-656.
-

-
- Rapin, I., Allen, D. A., (1983). *Developmental Language: Nosological consideration*. Neuropsychology of Language Reading and Spelling. New York, Academic Press, 155-184.
- Rance, G. (2005). Auditory neuropathy/dys-synchrony and its perceptual consequences. *Trends in Amplification*, 9, 1-43.
- Rance, G., Barker, E.J., Sarant, J.Z., Ching, T.Y.C. (2007). Receptive Language and Speech Production in Children with Auditory Neuropathy/Dyssynchrony Type Hearing Loss. *Ear and Hearing*, Vol.28, No. 5, 694-702.
- Rance, G., Beer, D.E., Cone-Wesson, B., Sheperd, R.K., Dowell, R.C., King, A.M., Rickards, F.W., Clarck, G.M. (1999). Clinical findings for a group of infants and young children with auditory neuropathy. *Ear Hear*, 20, 238-252.
- Rance, G., McKay, C., Grayden, D. (2004). Perceptual characterisation of children with auditory neutopathy. *Ear an Hearing*, 25, 34-46.
- Rigaud, M. (2007). *Acquisition du langage écrit et oral chez l'enfant souffrant d'une atteinte auditive légère à moyenne*. Mémoire d'Audioprothèse, Université de Lyon I.
- Roncagliolo, M., Benitez, J., Perez, M. (1994). Auditory brainstem responses of children with developmental language disorders. *Developmental medicine and child neurology*, 36, 26-33.
- Rosen, S. (2003). Auditory processing in dyslexia and specific language impairment: is there a deficit? What is its nature? Does it explain anything? *Journal of Phonetics*, 31, 509-527.
- Shallop, J.K., Peterson, A., Facer, G.W., Fabry, L.B., Driscoll, C.L. (2001). Cochlear implants in five cases of auditory neuropathy: postoperative findings and progress. *Laryngoscope*, 111, 555-562.
- Starr, A., Picton, T.W., et al. (1996). Auditory neuropathy. *Brain*, 119, 741-753.
- Starr, A., Sininger, Y. (1998). Transient deafness due to temperature sensitive auditory neuropathy. *Ear Hear*, 19, 169-179.
-

Stein, L.K., Tremblay, K., Pasternak, J. (1996). Auditory brainstem neuropathy and elevated bilirubin levels. *Sem Hear*, 17, 197-213.

Tallal, P., Miller, S.L., Bedi, G., Byma, G., Wang, X., Nagarajan, S.S., Schreiner, C., Jenkins, W.M., Merzenich, M.M. (1996). Language comprehension in language-learning impaired children improved with acoustically modified speech. *Science*, 271, 81-84.

Tallal, P., Piercy, M. (1974). Developmental aphasia: rate of auditory processing and selective impairment of consonant perception. *Neuropsychologia*, 12, 83-93.

Tallal, P., Stark, R., Kallman, C. (1981). A re-examination of some non-verbal perceptual abilities of language-impaired and normal children as a function of age and sensory modality. *Journal of speech, language and hearing research*, 24, 351-357.

Truy, E., Lina, G., et al. (2005). Neuropathie auditive : Clinique et revue de la littérature. *Annales d'oto-laryngologie et de chirurgie cervico-faciale*, 122, n°6, pp. 303-314.

Varga, R., Kelley, P.M., Keats, B.J., et al. (2003). Non-syndromic recessive neuropathy is the result of mutations in the otoferlin (OTOF) gene. *J Med Genet*, 40, 45-50.

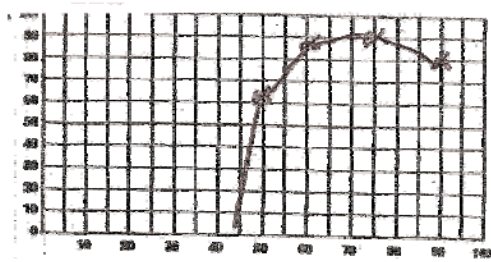
Ziegler, J.C., Pech-Georgel, C., George, F., Alario, F.X., Lorenzi, C. (2007). Deficits in speech perception predict language impairment. *PNAS*, 102 (39), 14110-14115.

ANNEXES

ANNEXE I : EXAMENS OBJECTIFS ET SUBJECTIFS DE L'AUDITION

1. Alexandre

1.1. Audiométrie vocale

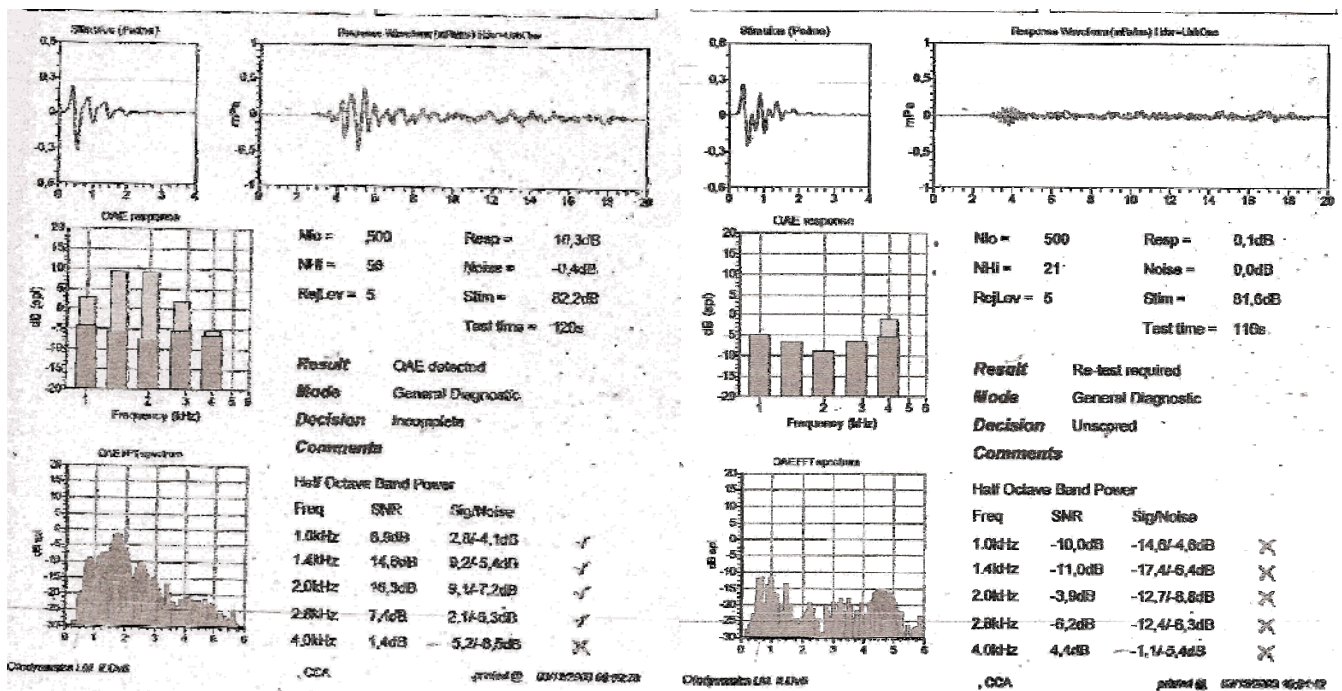


Examen du 04/10/06. Oreille gauche (pas d'examen à l'oreille droite car cophose).

1.2. Examen des OEA

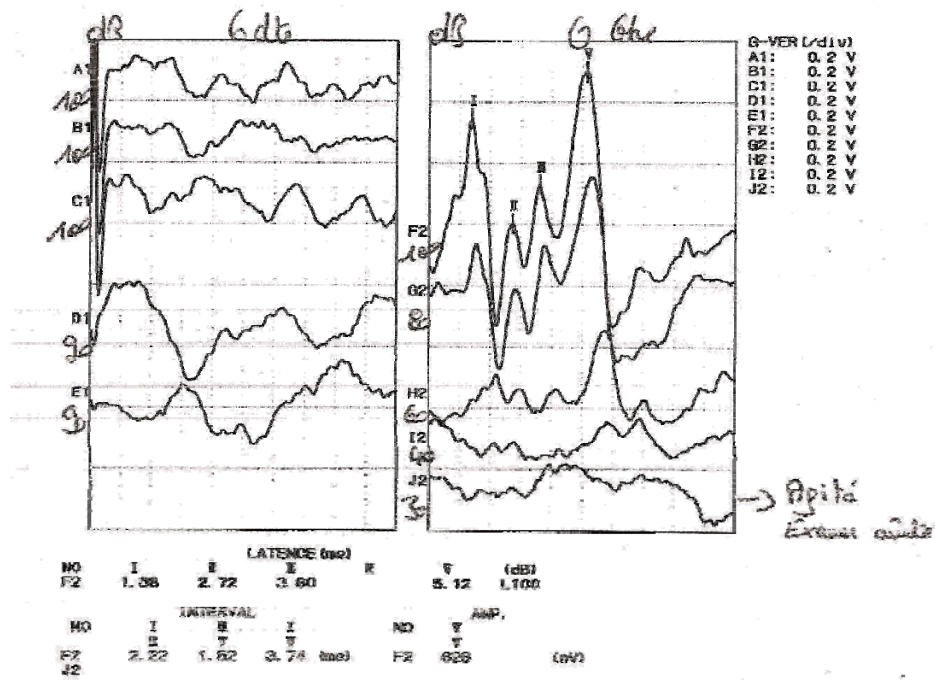
Oreille Droite

Oreille Gauche



Examen du 03/12/03

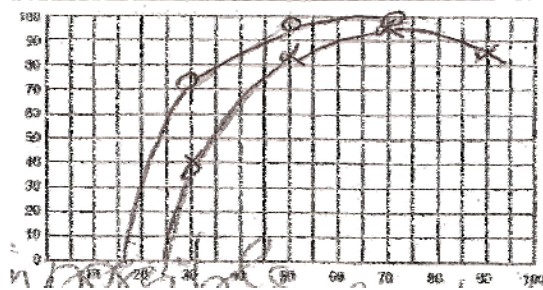
1.3. Examen des PEA



Examen du 03/12/03

2. Nathalie

2.1. Audiométrie vocale

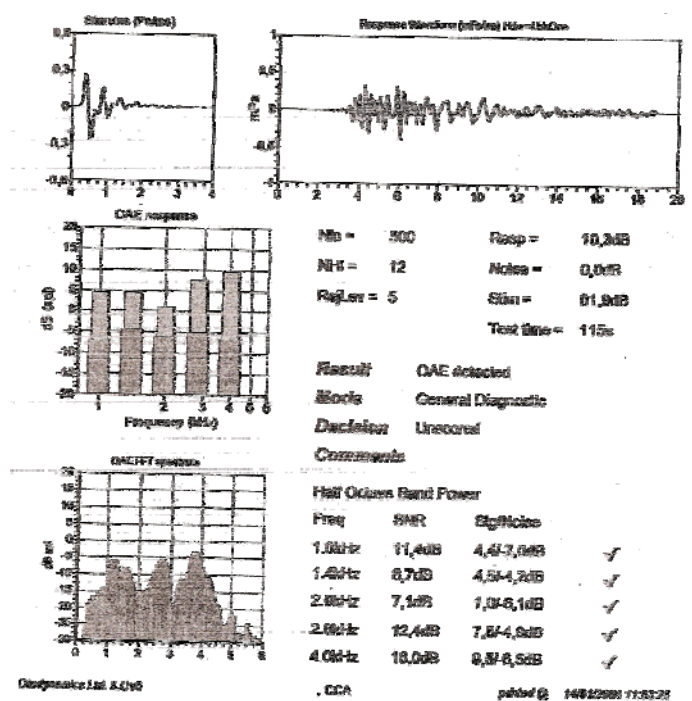
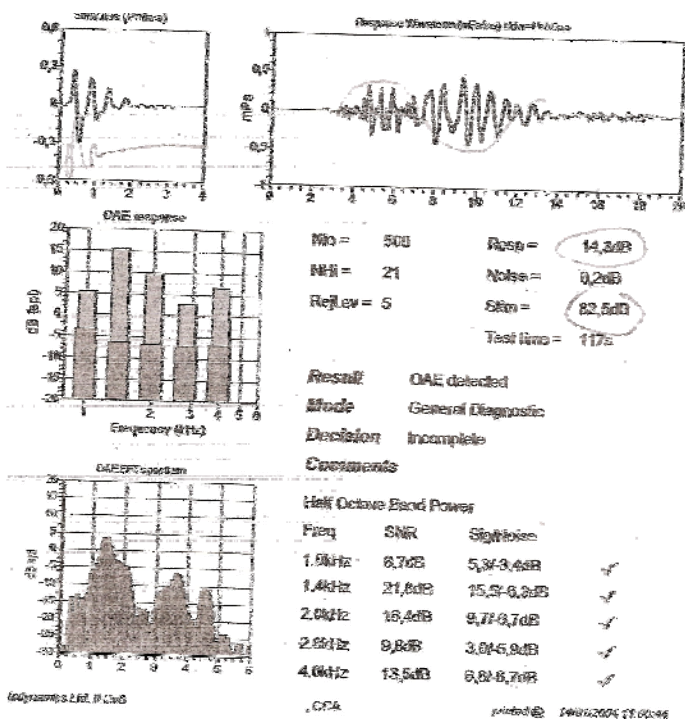


Examen du 15/12/03

2.2. Examen des OEA

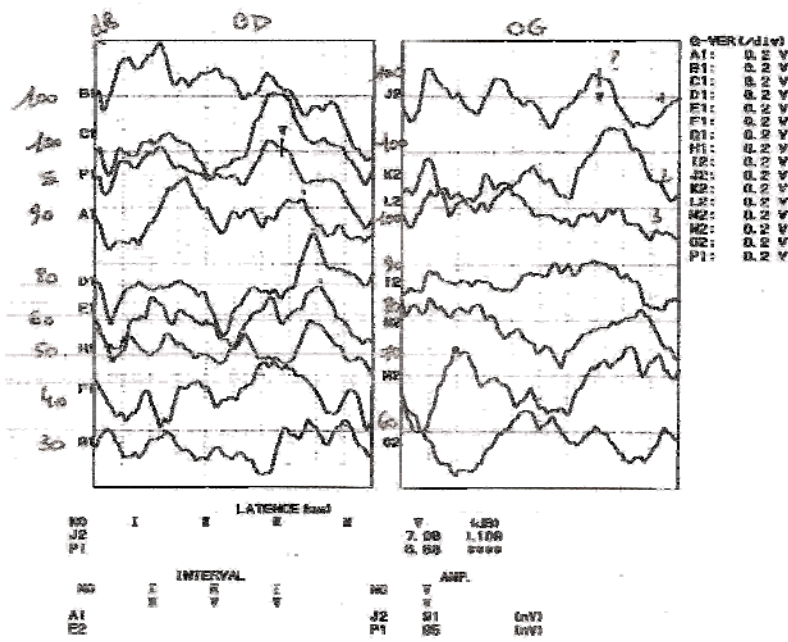
Oreille Droite

Oreille Gauche



Examen du 14/01/04

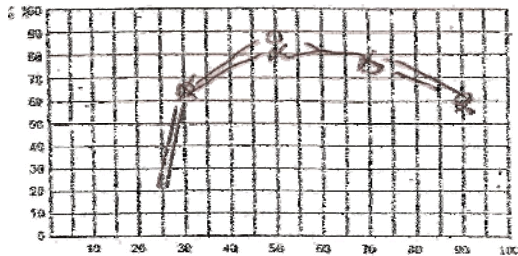
2.3. Examen des PEA



Examen du 14/01/04

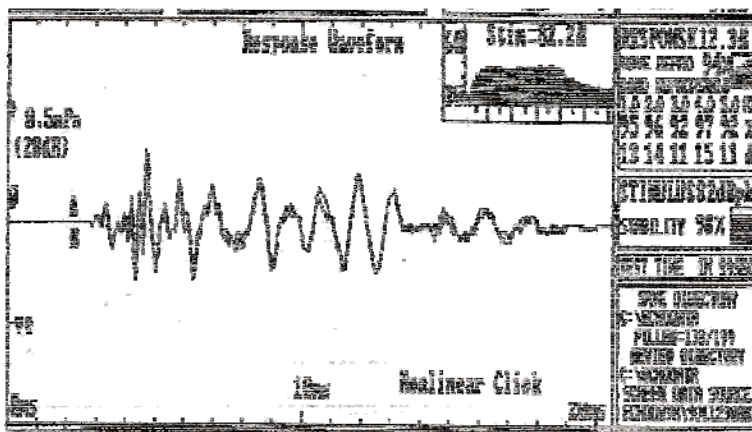
3. Simon

3.1. Audiométrie vocale

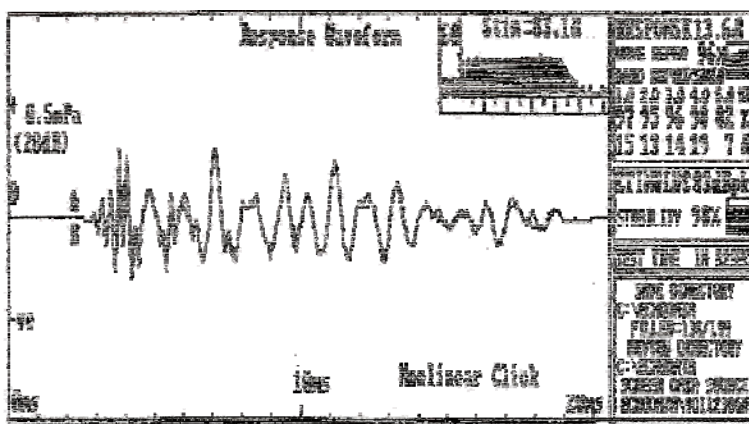


Examen du 16/06/04

3.2. Examen des OEA

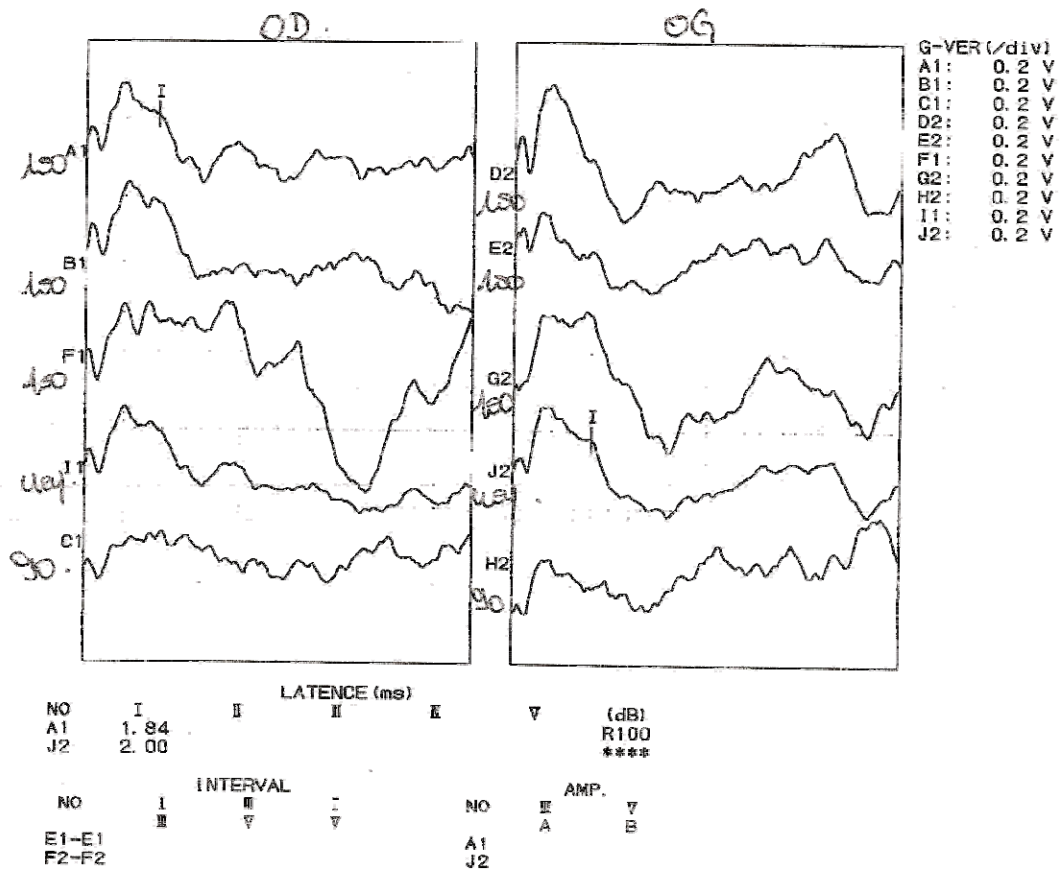


Examen du 23/11/00 Oreille droite.



Oreille gauche

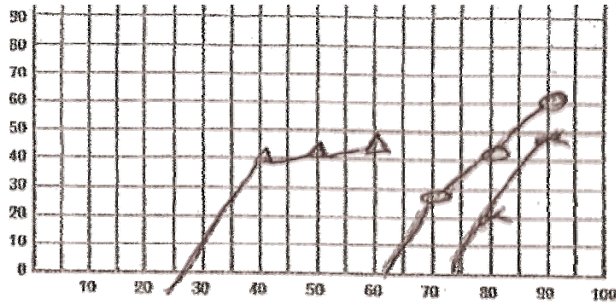
3.3. Examen des PEA



Examen du 23/11/00

4. Thérèse

4.1. Audiométrie vocale

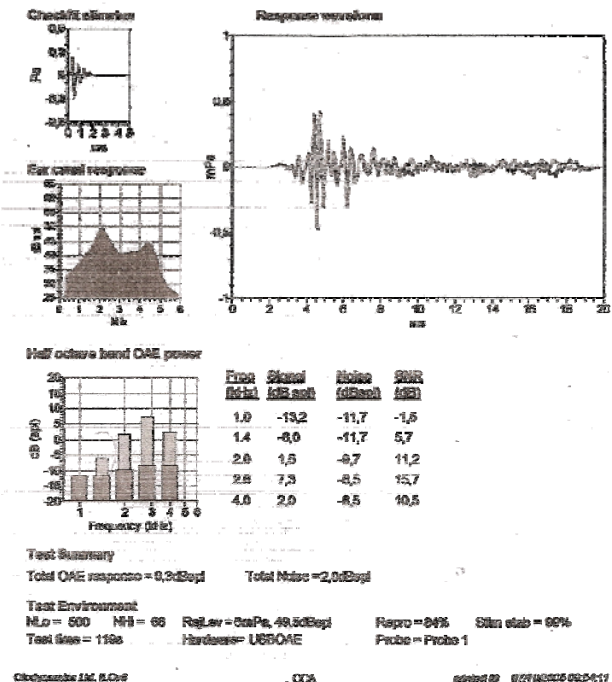
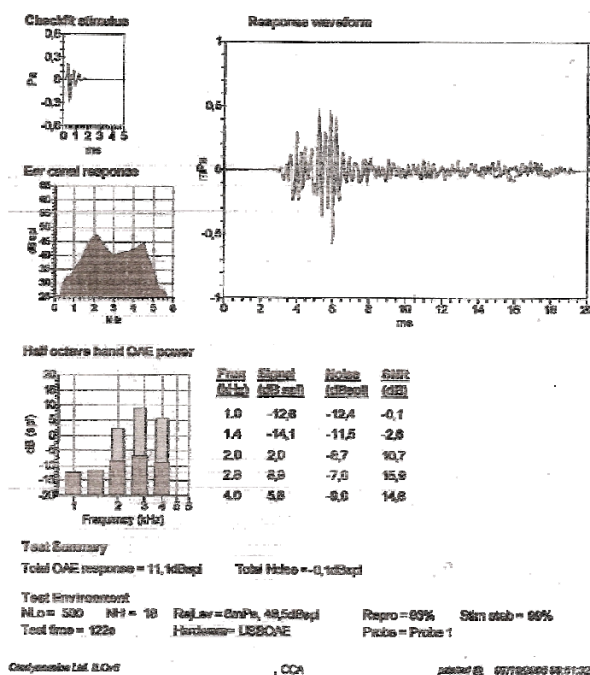


Examen du 20/06/06

4.2. Examen des OEA

Oreille droite

Oreille gauche

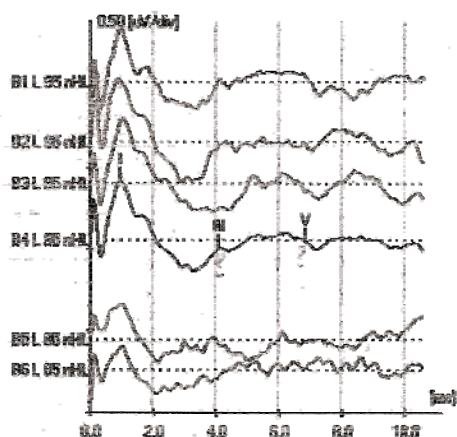
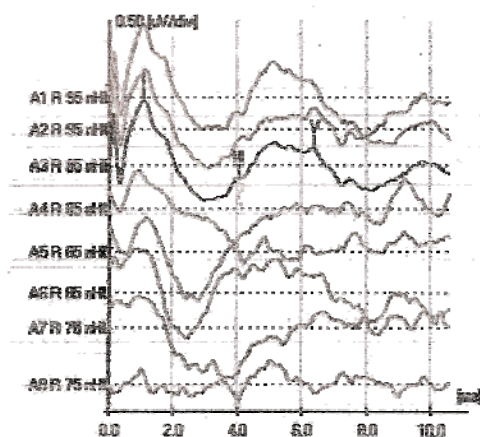


Examen du 07/10/05

4.3. Examen des PEA

Oreille droite

Oreille gauche



Collection Parameters						Latencies (ms)					Inter-latencies (ms)		
Wave	Transducer	Ear	Intensity	Type	Frequency	I	II	III	IV	V	I-III	III-V	I-V
A1	Headphones	Right	95dB nHL	Click	N/A								
A2	Headphones	Right	95dB nHL	Click	N/A								
A3	Headphones	Right	95dB nHL	Click	N/A	1.04		4.04		6.37	3.00	2.33	5.33
A4	Headphones	Right	85dB nHL	Click	N/A								
A5	Headphones	Right	85dB nHL	Click	N/A								
A6	Headphones	Right	85dB nHL	Click	N/A								
A7	Headphones	Right	75dB nHL	Click	N/A								
A8	Headphones	Right	75dB nHL	Click	N/A								
B1	Headphones	Left	95dB nHL	Click	N/A								
B2	Headphones	Left	95dB nHL	Click	N/A								
B3	Headphones	Left	95dB nHL	Click	N/A								
B4	Headphones	Left	95dB nHL	Click	N/A	0.94		4.08		6.83	3.12	2.75	5.87
B5	Headphones	Left	85dB nHL	Click	N/A								

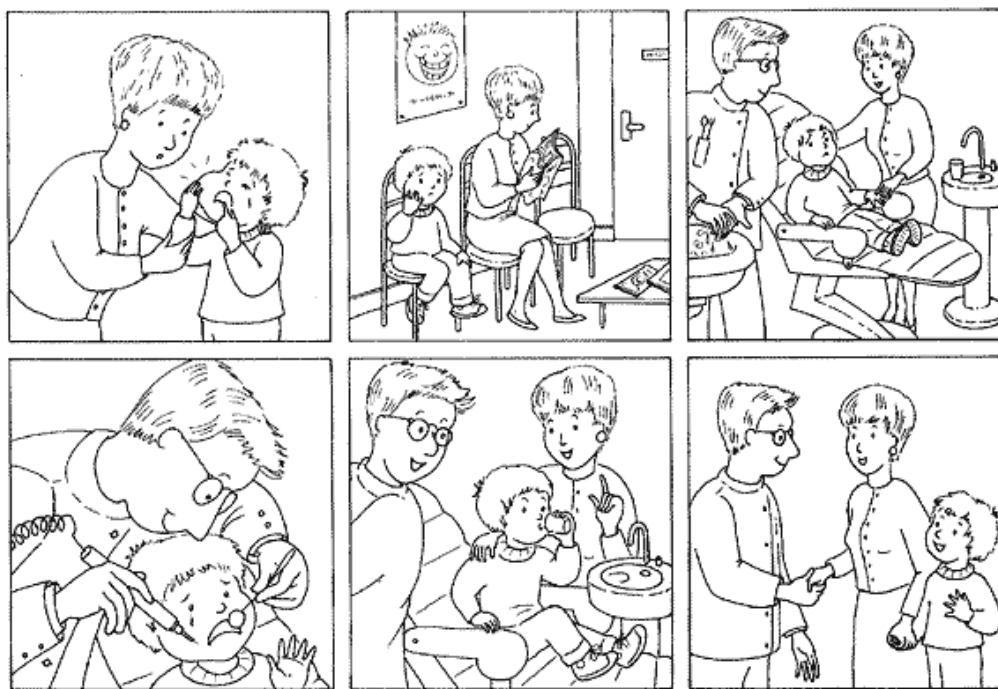
Examen du 31/10/05

ANNEXE II : RÉSULTATS DU SUJET TÉMOIN

ÉPREUVES	RÉSULTATS
EDP 4/8	59/64
PBF	19,5/20
E.CO.S.SE.	54/56
Le Normand	parfait
Répétition mots	16/16
Répétition non-mots	15/16
Répétition logatomes	19/20
TCG-R	N.S 14
EVIP	N.S 134 +4 E.T.
DO 50	50/50
Empan endroit/envers	4 / 4
Récit	très synthétique
Métaphonologie	moyenne pour toutes les épreuves
Fluences sémantique/alphabétique	-0,8 E.T.
Dictée usage/accord	9 / 10 et 4 / 10
LUM	98 = C75
CL	CI = C75 / CG = C25

ANNEXE III : IMAGES DU JEU « TEMPOREL »

« La visite chez les dentiste », historiette en six images, utilisée pour l'épreuve de la production de récit.



49

douze idées principales :

L'enfant a mal / il va voir sa mère > ils appellent le dentiste

Attente dans la salle / l'enfant a peur

Il est sur la chaise / le dentiste se lave les mains

Le dentiste le soigne

L'enfant boit / sa mère est rassurée

Ils se disent au revoir / L'enfant n'a plus peur.

ANNEXE IV : PROTOCOLE DE PASSATION

Questions pour prise de contact et anamnèse succincte

Gnosies auditivo-verbales : **EDP 4/8**

Praxies bucco-faciales

Réception de la morphosyntaxe : **E.CO.S.SE.** (modalité orale)

Articulation : Consonnes de **Le Normand** avec supports imagés

Répétition de mots, pseudo-mots et logatomes du **BALE**

Production de la morphosyntaxe : **TCG-R**

Réception du lexique : **EVIP**

Production du lexique : **DO 50**

Empan endroit et envers de chiffres du **BALE**

Production du récit (images **temporel** et grille d'analyse originale)

Fluences sémantique et alphabétique (mémoire d'orthophonie)

Métaphonologie du **BALE**

Dictée Le petit garçon du **BALE**

LUM du **LMC-R**

CL du **LMC-R**

ANNEXE V : RÉSULTATS AUX TESTS

1. Résultats orthophoniques

Voici les tableaux récapitulatifs des résultats obtenus par les quatre patients aux tests orthophoniques.

1.1. Langage oral réception

ÉPREUVE	ALEXANDRE	NATHALIE	SIMON	THERESE
EVIP Note Standard	NS 40	NS 40	NS 88	NS 109
EVIP E.T.	- 4,5 E.T	- 5,5 E.T	- 1,2 E.T	+ 0,6 E.T
E.CO.S.SE.	- 5,53 E.T > C° 4,6A	- 4,36 E.T > C° 5,6A	- 0,85 E.T > C° 8,6A	M. haute

1.2. Langage oral production

ÉPREUVES	ALEXANDRE	NATHALIE	SIMON	THERESE
Répétition mots/16	9	10	10	12
Rép. non-mots/16	7	8	10	10
Rép. logatomes/20	8	7	13	5
DO 50	- 1,2 E.T	- 3 E.T	M.haute	M.haute
TCG-R note standard	1	7	6	9
TCG-R âge de développement	3,5A	4,5A	6,5A	maximum du test (8A)

1.3. Langage écrit

EPREUVES	ALEXANDRE	NATHALIE	SIMON	THERESE
Leximétrie	C25 du CE1	C25 du CE2	C25-50 de 5ème	C75 de 5ème
Compréhension	CI=C10 / CG=C25 du CE2	CI=C10 de 5ème/ CG=C10 de CM1	CI=C10 / C=C10 de 5ème	CI=C75 / CG=C25 de 5ème
Dictée usage/accords/10	2 / 1	2 / 2	8 / 9	10 / 10

2. Les récits

2.1. Alexandre

Alors euh : - un p'tit garçon il a dit à sa mère,

Qu'il avait mal aux dents.

Là il avait un bosse. (030)

Et après sa mère l'a ram'né : dentiste,

Il attend en salle d'attente. (030)

Et puis - le p'tit garçon là il s'asseoir, -

Il est dent ?... ? c'est mal. (040)

Le p'tit garçon il a, il a peur,

Et un peu pleuré - parc'que i' croit que ça fi mal -

Alors euh : (020) i' boit - au : cracher. (020)

Et après disent au r'voir. (49 secondes 11)

2.2. Nathalie

N : « Le garçon a ma' aux dents.

I' va chez 'eu docteur. +dentiste+.

Et euh : chez : docteur, le dentiste i' va : laver les mains,

Après i' va arracher les dents,

Après i' boit, i' crache,

Après i' dit au revoir et merci, »

O : « Oui. Et euh : Alors qui est-ce qu'il y a d'autre / on voit le petit enfant, le dentiste, et puis qui d'autre / »

N : « Sa maman / »

O : « Ouais. Et euh : à ton avis, pourquoi il se lave les mains le dentiste / »

N : « Parce que : je sais pas. »

O : « Et euh : là ils sont où à ton avis / »

N : « Ils sont attendre. »

O : « Oui, ils sont dans la salle d'attente. (060) Et là à ton avis, le petit garçon »

N : « I' mal aux dents »

O : « Oui. Et après là / »

N : « Pas mal aux dents.

Il serre la main et puis dire au revoir. » (19 secondes 64)

2.3. Simon

S : « C'est un petit garçon -

I' va voir sa mère parce que il a mal aux dents -

Donc sa mère elle lui regarde,

Il est gonflé, -

Donc sa mère elle va lui dire bin va 'i va appeler,

'I va appeler le dentiste,

On va aller chez le dentiste, -

Donc euh : i' doivent attendre dans la salle d'entente -

Euh : l'enfant il a toujours mal,

Sa ma= elle regarde un journal, (020)

Après euh : y 'a le doteur qui l'appelle,

Qui vient dans la salle,

Donc i' va regarder euh : sa dent (020)

Et i'croit que l'enfant i' va lui faire mal (020)

Et euh : après donc i' regarde les dents (020),

Avè= ses appareils (030) les appareils donc euh : l'enfant, il, ça lui fait mal -

Donc après il lui sort boire un verre d'eau (030)

Et :à la fin, il, bin à la fin la mère elle lui serre la main et elle dit merci,

Et après i' va mieux. »

O : « L'enfant va mieux, il est guérit / »

S : « Oui. » (1 minute 5)

2.4. Thérèse

T : « Euh : là l'enfant elle est en train de pleurer,

La petite fille est en train de per= est en train de pleurer,

Et pi' euh : (030) elle se fait consoler par sa maman,

Et euh : là y'a une dame, euh : , ils sont au fond euh : au salle d'attente.

La dame elle est en train de lire un journal.

I' sont assis. (030)

Et puis euh : l'enfant a l'air inquiet,

Comme s'il avait peur (030)

Et euh : là ils sont dans le : cabinet euh : d'un dentiste

Euh il se la= euh : (040) dentiste en train de se : laver les mains,

Avant d'examiner le garçon

Qui est assis sur euh : - une chaise d'examination.

Et euh : à ses côtés il y a sa maman -

Qui est en train de le rassurer (030)

Et 'pi euh : - là le dentiste euh :

Est en train d'examiner le petit,

Petit garçon, (030) Qui a l'air euh : -

Qui a l'air apeuré.

Puisqu'il pleure. (050)

Et euh : - ensuite, le p'tit garçon est en train de boire un verre d'eau (090)

Et euh : à sa côté le dentiste et sa maman, (030) qui semble lui parler (030) »

O : « Qu'est-ce qu'elle peut lui dire à ton avis / »

T : « Euh : que c'est pas si grave que ça : (030) ,

Et 'pi euh : là à la fin euh : le dentiste : , le praticien qui prend s= , qui prend congé de : , de ses patients »

O : « Est-ce que c'est les mêmes personnages du début à la fin de l'histoire / »

T : « Les personnages sont les mêmes. » (2 minutes 10)

3. Résultats neuropsychologiques

Alexandre, Nathalie et Simon ont passé la WISC-IV. Thérèse a passé la WAIS 3.

	ALEXANDRE	NATHALIE	SIMON	THÉRÈSE	
Compréhension verbale					Compréhension verbale
Similitudes	1	1	2	9	Vocabulaire
Vocabulaire	1	1	1	13	Similitudes
Compréhension	1	1	5	8	Arithmétique
Raisonnement perceptif				12	Mémoire de chiffres
Cubes	4	7	10	12	Information
Identification de concept	9	10	9	7	Compréhension verbale
Matrices	5	6	13		Raisonnement perceptif
Mémoire de travail				11	Complètement d'images
Chiffres	1	6	9	10	Code
Séquence lettres-chiffres	1	4	5	5	Cubes
Vitesse de traitement				9	Matrices
Code	1	8	10	10	Arrangement d'images
Symboles	3	8	10		

TABLE DES ILLUSTRATIONS

1. Liste des Tableaux

Tableau 1 : Présentation des quatre adolescents.....	32
Tableau 2 : Présentation des tests retenus.....	36
Tableau 3 : Résultats d'Alexandre.....	42
Tableau 4 : Résultats de Nathalie.....	46
Tableau 5 : Résultats de Simon.....	50
Tableau 6 : Résultats de Thérèse.....	53

2. Liste des Figures

Figure 1 : Innervation des cellules ciliées internes (1) et externes (2) dans l'organe de Corti.....	12
Figure 2 : Voies auditives primaires.....	12
Figure 3 : Résultats à l'EVIP.....	58
Figure 4 : Résultats aux épreuves de fluences.....	59
Figure 5 : Résultats aux épreuves de mémoire verbale.....	60
Figure 6 : Résultats aux épreuves de métaphonologie.....	61
Figure 7 : Résultats aux tests neuropsychologiques.....	62

TABLE DES MATIERES

ORGANIGRAMMES	2
1. Université Claude Bernard Lyon1	2
1.1. Secteur Santé :	2
1.2. Secteur Sciences :	2
2. Institut Sciences et Techniques de Réadaptation FORMATION ORTHOPHONIE	4
REMERCIEMENTS	5
SOMMAIRE.....	6
INTRODUCTION.....	8
PARTIE THEORIQUE.....	9
I. LA NEUROPATHIE AUDITIVE/DYSSYNCHRONIE AUDITIVE.....	10
1. Aspects ORL	10
1.1. Historique	10
1.2. Définition.....	10
1.3. Diagnostic.....	10
1.4. Différentes étiologies et pathologies associées à la NA/DA.....	12
1.5. Évolution	13
1.6. Aides auditives	13
2. Aspects langagiers.....	14
2.1. Répercussion sur la perception langagière.....	14
2.2. Répercussions sur la production langagière.....	15
2.3. Le langage des patients atteints de NA/DA peut-il s'apparenter à celui de patients sourds ?	16
II. LE TROUBLE STRUCTUREL DU LANGAGE.....	17
1. Définitions	17
1.1. Diagnostics	17
1.2. Classification	19
1.3. Étiologies.....	20
1.4. Langage et difficultés cognitives	21
1.5. Handicap social	21
2. Questionnement de la spécificité du trouble.....	22
2.1. Situation de pluri-handicap.....	22
2.2. TSL et traitement des informations auditives	23
2.2.1. Troubles centraux de l'audition	23
2.2.2. Déficit du traitement temporel de l'information auditive	23
2.2.3. Perception en milieu bruyant	23
3. Conclusion.....	24
PROBLEMATIQUE ET HYPOTHESES.....	25
I. PROBLÉMATIQUE.....	26
II. HYPOTHÈSES	27
PARTIE EXPERIMENTALE	28
I. PRÉSENTATION DE LA DÉMARCHE ET DE LA POPULATION	29
1. Généralités.....	29
2. Critères de sélection de la population.....	30

3.	Présentation des quatre cas retenus	32
II.	PROTOCOLE.....	35
1.	Difficultés d'évaluation du langage oral d'adolescents avec pathologie.....	35
2.	Les tests retenus	36
2.1.	Langage oral	37
2.1.1.	En production.....	37
2.1.2.	En réception	38
2.2.	Langage écrit	38
2.3.	Compétences associées.....	39
3.	Déroulement	40
PRESENTATION DES RESULTATS.....		41
I.	PRESENTATION DES RESULTATS CAS PAR CAS	42
1.	Fiche de synthèse d'Alexandre.....	42
1.1.	Langage oral	43
1.1.1.	Réception	43
1.1.2.	Production.....	43
1.2.	Langage écrit	44
1.3.	Compétences associées.....	44
1.4.	Remarques	45
2.	Fiche de synthèse de Nathalie	46
2.1.	Langage oral	47
2.1.1.	Réception	47
2.1.2.	Production.....	47
2.2.	Langage écrit	48
2.3.	Compétences associées.....	48
2.4.	Remarques	49
3.	Fiche de synthèse de Simon	50
3.1.	Langage oral	51
3.1.1.	Réception	51
3.1.2.	Production.....	51
3.2.	Langage écrit	52
3.3.	Compétences associées.....	52
3.4.	Remarques	52
4.	Fiche de synthèse de Thérèse	53
4.1.	Langage oral	54
4.1.1.	Réception	54
4.1.2.	Production.....	54
4.2.	Langage écrit	55
4.3.	Compétences associées.....	55
4.4.	Remarques	56
II.	PRÉSENTATION DES RÉSULTATS ÉPREUVE PAR ÉPREUVE	56
1.	Langage oral.....	57
1.1.	Production	57
1.1.1.	Lexique	57
1.1.2.	Morphosyntaxe	57
1.1.3.	Récit.....	57
1.2.	Réception.....	57
1.2.1.	Lexique	57
1.2.2.	Morphosyntaxe	58
2.	Langage écrit.....	58
3.	Compétences associées.....	58
3.1.	Production	58
3.2.	Mixte	59
3.2.1.	Répétitions	59

3.2.2.	Empans	60
3.2.3.	Métaphonologie	60
4.	Bilan neuropsychologique	61
III.	CONCLUSION.....	62
DISCUSSION DES RESULTATS.....		64
I.	VALIDATION DES HYPOTHÈSES.....	66
1.	Présence d'un déficit langagier persistant à l'adolescence.....	66
2.	Présence de signes positifs et marqueurs de déviance.....	66
3.	Profils cognitifs et psycholangagiers dans le sens d'un TSL.....	67
4.	Profil type/commun aux quatre patients.....	68
II.	CRITIQUES ET PROBLÈMES MÉTHODOLOGIQUES.....	70
1.	La durée de l'entretien.....	70
2.	Pas d'échange avec les orthophonistes en charge des patients.....	70
3.	Choix limité pour la sélection des épreuves.....	71
4.	Etude de cas multiples.....	72
5.	Hétérogénéité de la population.....	72
6.	Hétérogénéité de discrimination de la parole.....	72
7.	Portée des résultats.....	73
8.	Comparaison de la langue parlée à la langue signée.....	73
9.	Pertinence de la recherche de marqueurs de déviance.....	73
III.	APPORTS DU MÉMOIRE.....	74
1.	Connaissance des répercussions langagières de la NA/DA.....	74
2.	Actualisation du diagnostic pour chacun des quatre patients.....	75
3.	D'un point de vue personnel.....	75
CONCLUSION.....		77
BIBLIOGRAPHIE.....		78
ANNEXES.....		83
ANNEXE I : EXAMENS OBJECTIFS ET SUBJECTIFS DE L' AUDITION.....		84
1.	Alexandre.....	84
1.1.	Audiométrie vocale.....	84
1.2.	Examen des OEA.....	84
1.3.	Examen des PEA.....	85
2.	Nathalie.....	86
2.1.	Audiométrie vocale.....	86
2.2.	Examen des OEA.....	86
2.3.	Examen des PEA.....	87
3.	Simon.....	88
3.1.	Audiométrie vocale.....	88
3.2.	Examen des OEA.....	88
3.3.	Examen des PEA.....	89
4.	Thérèse.....	90
4.1.	Audiométrie vocale.....	90
4.2.	Examen des OEA.....	90
4.3.	Examen des PEA.....	91
ANNEXE II : RÉSULTATS DU SUJET TÉMOIN.....		92
ANNEXE III : IMAGES DU JEU « TEMPOREL ».....		93

ANNEXE IV : PROTOCOLE DE PASSATION.....	94
ANNEXE V : RÉSULTATS AUX TESTS.....	95
1. Résultats orthophoniques	95
1.1. Langage oral réception	95
1.2. Langage oral production.....	95
1.3. Langage écrit	96
2. Les récits	97
2.1. Alexandre	97
2.2. Nathalie	98
2.3. Simon.....	99
2.4. Thérèse	100
3. Résultats neuropsychologiques	102
TABLE DES ILLUSTRATIONS.....	103
1. Liste des Tableaux.....	103
2. Liste des Figures.....	103
TABLE DES MATIERES	104

Eponine Julia - Ariane Toselli

ÉTUDE DU DÉFICIT LANGAGIER DE QUATRE ADOLESCENTS ATTEINTS DE NEUROPATHIE AUDITIVE / DYSSYNCHRONIE AUDITIVE : Comparaison au tableau de Trouble Structurel du Langage

108 Pages

Mémoire d'orthophonie -UCBL-ISTR- Lyon 2008

RESUME

La neuropathie auditive/dyssynchronie auditive est un désordre auditif qui perturbe la synchronisation des potentiels d'action au niveau du nerf cochléaire. Elle entraîne une mauvaise intégration phonémique et une mauvaise perception de la parole. Des troubles d'intégration auditive sont également évoqués comme une explication possible aux troubles structurels du langage. Dans ces deux pathologies (NA/DA et TSL), les troubles de discrimination auditive sembleraient être à l'origine des difficultés langagières. Cependant, la recherche sur la NA/DA est encore récente et étudie peu l'incidence de cette pathologie sur le développement du langage. Notre étude questionne donc la nature des difficultés langagières des patients atteints de NA/DA : leur langage peut-il s'apparenter à celui d'enfants porteurs de TSL ? A travers une étude de quatre cas, nous avons souhaité préciser les connaissances sur la NA/DA et les troubles langagiers qui l'accompagnent et/ou en découlent. Afin d'écarter l'hypothèse d'un retard, nous avons choisi quatre sujets adolescents dont le trouble langagier résistait à la rééducation orthophonique. Les résultats obtenus ne permettent pas de valider notre principale hypothèse puisque l'on ne diagnostique que deux TSL. Les deux autres patients présentent des troubles du langage consécutifs à leur NA/DA. En revanche, on remarque uniformément la présence d'un trouble phonologique, de difficultés de mémoire de travail et une production de phrases déficitaire.

MOTS-CLES

Trouble Structurel du Langage, Neuropathie Auditive/Dyssynchronie Auditive, adolescent, langage écrit, pluri-handicap, déficit langagier, étude de cas multiples, langage oral.

MEMBRES DU JURY

Martine Marthouret – Marie Ozil – Eric Truy

MAITRE DE MEMOIRE

Geneviève Lina-Granade

DATE DE SOUTENANCE

03 juillet 2008
