



AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact : ddoc-memoires-contact@univ-lorraine.fr

LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10

http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg_droi.php

<http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm>

MEMOIRE

En vue de l'obtention du
Certificat de Capacité d'Orthophonie
présenté par :

Manon CHOUTEAU et Cassandre PLANTARD

soutenu publiquement en juin 2013 :

**Impact d'une fente faciale sur le langage oral
d'enfants de 3 ans à 5 ans 1/2 porteurs de
fentes labio-palatines et palatines isolées.**

<http://www.fente-labio-palatine.fr>

MEMOIRE dirigé par :

Marie ARNOLDI, Orthophoniste, Service ORL Hôpital Huriez, Lille

Philippe PELLERIN, Professeur des universités – Praticien hospitalier et coordonnateur
du centre de référence des malformations Crânio-maxillo-faciales rares, CHRU, Lille

Remerciements

À Madame Marie Arnoldi,
Orthophoniste dans le service ORL du Professeur Chevalier

À Monsieur le Professeur Pellerin,
Professeur des universités – Praticien hospitalier et coordonnateur du centre de
référence des malformations Crânio-maxillo-faciales rares, CHRU, Lille

À Madame Léa Deloffre,
Orthophoniste attachée à la consultation pluridisciplinaire des fentes faciales,
CHRU de Lille

À Madame Aurélie Kosmala,
secrétaire médicale,
CHRU de Lille

Aux patients et aux familles pour leur participation

À nos parents, familles et amis pour leur soutien tout au long de nos études

À Thomas.

Résumé :

Peu d'études se sont intéressées au développement langagier des enfants porteurs de fente.

C'est pourquoi, l'objectif principal de notre mémoire était d'étudier le langage d'enfants porteurs de fente et d'informer ou de confirmer une éventuelle corrélation entre le retard langagier et la fente faciale.

Notre échantillon était constitué de 15 enfants porteurs de fente labio-palatine et palatine isolée, âgés de 3 ans à 5 ans $\frac{1}{2}$, à qui nous avons fait passer un bilan de langage oral étalonné. Tous les enfants ont été recrutés au Centre de Référence des Malformations Crânio-maxillo-faciales rares de Lille.

13,33% des enfants de notre étude présentaient un retard de langage. Cela est 2,2 fois plus élevé que la prévalence du retard langagier dans la population générale. En revanche, l'analyse des différentes épreuves de langage suggèrent que les enfants porteurs de fente ressemblent aux enfants sans fente sur le plan langagier. Une fragilité en expression morphosyntaxique a été retrouvée sans pour autant être pathologique et significative. Le type de fente ainsi que les conséquences liées à la malformation faciale ne semblent pas avoir eu un impact sur le développement langagier des enfants de notre étude. Cependant, l'environnement psycho-affectif et socio-culturel nous a semblé jouer un rôle dans les difficultés langagières retrouvées chez nos patients avec retard de langage.

Ainsi, la conclusion selon laquelle les enfants porteurs de fente sont à priori moins compétents sur le plan langagier est loin d'être vérifiée et suppose d'autres recherches complémentaires.

Mots-clés :

orthophonie, fente labio-palatine, fente palatine, langage oral, retard de langage, évaluation, enfant, Centre de Référence des Malformations Crânio-maxillo-faciales rares

Abstract :

Few studies have concerned the language development of children with cleft. That is why, the main objective of our dissertation was to study the language of children with cleft and to refute or confirm a possible correlation between the language development disorder and the facial cleft.

Our sample was constituted by 15 children with cleft lip and palate and isolated cleft palate, aged 3 to 5 ½ years old for whom we have passed an assessment of oral language calibrated. All the children were recruited in the Reference Center of rare cranio-maxillo-facial malformations of Lille.

13,33 % of the children of our study presented a language development disorder. This is 2.2 times higher than the prevalence of language development disorder in the general population. On the other hand, the analysis of the various tests of language suggests that the children with cleft look like the children without cleft on the linguistic plan. A fragility in morphosyntactic expression was found without being pathological and significant. The type of cleft as well as the consequences connected to the facial deformation do not seem to have had an impact on the linguistic development of the children of our study. However, the environment psycho-emotional and socio-cultural seemed to us to play a role in language difficulties that were found at our patients with a language development disorder.

Therefore, the conclusion according to which the children with cleft might be less competent on the language plan, is far from being verified and supposes other complementary researches.

Keywords :

speech-therapy, cleft lip and palate, cleft palate, speech, language development disorder, evaluation, child, Reference Center of rare cranio-maxillo-facial malformations

Table des matières

Introduction.....	1
Contexte théorique, buts et hypothèses.....	3
1. Les fentes faciales.....	4
1.1.Définition.....	4
1.2.Épidémiologie.....	4
1.3.Embryogenèse.....	4
1.4.Formes cliniques des fentes faciales	5
1.4.1.Fentes du palais primaire.....	5
1.4.1.1.La fente labiale.....	5
1.4.1.2.La fente labio-maxillaire.....	5
1.4.2.Fentes du palais secondaire.....	6
1.4.2.1.La fente vélo-palatine isolée.....	6
1.4.2.2.La division vélaire sous-muqueuse.....	6
1.4.3.Fentes du palais primaire et secondaire.....	6
1.5.Étiologies.....	7
1.6.Diagnostic.....	7
1.7.Conséquences de la fente	8
1.7.1.Conséquences sur l'audition.....	8
1.7.2.Conséquences sur la dentition.....	8
1.7.3.Conséquences sur l'alimentation.....	8
1.7.4.Conséquences sur la phonation et la voix.....	9
1.7.5.Conséquences psychologiques.....	10
1.8.Prise en charge des fentes à Lille.....	11
1.8.1.Le traitement chirurgical.....	11
1.8.2.Autres prises en charge.....	12
1.8.2.1.Prise en charge orthophonique.....	12
1.8.2.2.Suivi psychologique.....	13
1.8.2.3.Prise en charge en orthopédie dento-faciale.....	13
1.8.2.4.Prise en charge ORL.....	14
2.Le retard de langage.....	14
2.1.Le développement normal du langage.....	14
2.1.1.Le développement prélinguistique	15
2.1.2.Le développement linguistique.....	15
2.2.Le retard de langage.....	16
2.2.1.Définitions et généralités	16
2.2.2.Prévalence.....	17
2.2.3.Étiologies.....	17
2.2.4.Retard de langage versus retard de parole et trouble d'articulation.....	17
2.2.4.1.Le trouble d'articulation.....	17
2.2.4.2.Le retard de parole.....	18
2.2.5.Symptomatologie du retard de langage.....	18
2.2.6.Signes associés.....	19
2.2.7.Évolution.....	20
3.L'enfant porteur de fente et son langage.....	20
3.1.Le développement du langage chez l'enfant porteur de fente.....	20
3.1.1.Le développement pré-linguistique.....	20
3.1.2.Le développement linguistique.....	21
3.1.2.1.Expression.....	23
3.1.2.1.1.Lexique.....	23
3.1.2.1.2.Morphosyntaxe.....	23

3.1.2.2.Compréhension.....	23
3.2.L'impact du type de fente sur le langage.....	24
3.3.L'influence des conséquences liées à la fente sur le langage.....	25
3.3.1.Les otites.....	25
3.3.2.L'insuffisance vélaire.....	27
3.3.3.Les troubles d'articulation et troubles phonologiques.....	27
3.3.4.L'aspect psychologique.....	28
4.Conclusion.....	30
5.Buts et hypothèses.....	30
Sujets, matériel et méthode.....	31
1.Choix de la population.....	32
1.1.Critères d'inclusion.....	32
1.1.1.Âge	32
1.1.2.Types de fente.....	32
1.1.3.Lieu.....	32
1.2.Critères d'exclusion.....	33
2.Matériel.....	33
2.1.Choix du test.....	33
2.1.1.EVALO versus ELO.....	33
2.1.2.BILO versus ELO.....	34
2.2.Présentation du test.....	34
3.Méthodologie.....	36
3.1.Stage au sein du service.....	36
3.2.Mise en place de l'expérimentation.....	36
3.3.Conditions de passation.....	37
3.4.Déroulement du bilan.....	37
3.5.Analyse des données.....	38
3.5.1.Variables étudiées.....	38
3.5.2.Méthodologie de recueil et d'analyse des données	39
3.5.3.Moyens utilisés.....	39
Résultats.....	40
1.Caractéristiques générales de la population.....	41
2.Exposé des résultats.....	42
2.1.Pourcentage de retard de langage.....	43
2.2. Analyse des différentes épreuves de langage.....	44
2.2.1.Lexique en réception.....	45
2.2.2.Lexique en production.....	46
2.2.3.Compréhension morphosyntaxique.....	47
2.2.4.Expression morphosyntaxique.....	48
2.3.Lien entre retard de langage et type de fente.....	49
2.4.Lien entre le retard de langage et les conséquences liées à la fente.....	49
2.4.1.Trouble d'articulation.....	50
2.4.2.Déperdition nasale.....	50
2.4.3.Trouble phonologique.....	51
2.4.3.1.Épreuve de répétition de mots.....	51
2.4.3.2.Épreuve de répétition de phrases.....	52
2.5.Lien entre les drains trans-tympaniques et le retard de langage.....	53
2.6.Prise en charge orthophonique.....	53
Discussion.....	54
1.Rappels	55
1.1.Objectifs et hypothèses de départ.....	55
1.2.Principaux résultats obtenus.....	55

2. Les difficultés rencontrées.....	57
2.1. Obstacles techniques.....	57
2.2. Proposition de protocole pour améliorer la recherche clinique dans le but d'une poursuite de l'étude	58
3. Reprise des résultats et comparaison avec les autres études de la littérature...	59
3.1. Prévalence du retard de langage dans la population des enfants porteurs de fente.....	59
3.2. Analyse du langage.....	59
3.3. Impact du type de fente.....	61
3.4. Influence des conséquences liées à la fente sur le langage.....	62
3.4.1. Le trouble d'articulation et les troubles phonologiques.....	62
3.4.2. L'audition.....	63
3.4.3. L'insuffisance vélaire.....	64
3.5. Impact psychologique de la fente faciale et du niveau socio-culturel sur le retard de langage.....	65
4. Validation ou invalidation des hypothèses.....	67
5. Apports et limites de l'étude.....	67
5.1. Apports de l'étude.....	67
5.1.1. Apport pour la profession orthophonique.....	67
5.1.2. Apport pour les autres professionnels.....	68
5.1.3. Apport personnel.....	69
5.1.3.1. Familiarisation avec la pathologie.....	69
5.1.3.2. Familiarisation avec le métier d'orthophoniste.....	69
5.1.3.3. Connaissance du milieu hospitalier.....	69
5.1.3.4. Adaptabilité.....	70
5.1.4. Étude novatrice en France.....	70
5.1.5. Démarche scientifique.....	70
5.2. Les limites de l'étude.....	71
5.2.1. Taille de l'échantillon.....	71
5.2.2. Manque de comparaison possible avec d'autres études françaises.....	72
5.2.3. Les niveaux de langage testés.....	73
6. Poursuite de l'étude.....	73
Conclusion.....	75
Bibliographie.....	77
Liste des annexes.....	82
Annexe n°1 : Présentation d'EVALO 2-6.....	83
Annexe n°2 : Présentation de BILO petits.....	83
Annexe n°3 : Trame du bilan réalisé au cours de la consultation des fentes.....	83
Annexe n°4 : Formulaire de consentement de participation à une étude clinique.....	83
Annexe n°5 : Formulaire d'information.....	83

Introduction

Les fentes labiales et palatines sont les malformations faciales les plus fréquentes. Depuis quelques années, les connaissances des praticiens à propos de cette pathologie se sont grandement améliorées. Cela a permis de proposer une prise en charge pluridisciplinaire et précoce afin de répondre au mieux aux attentes esthétiques et fonctionnelles des enfants porteurs de fente.

L'orthophoniste joue un rôle primordial dans cette prise en charge. Il intervient précocement dans l'accompagnement parental et continue de suivre l'enfant porteur de fente tout au long de son développement langagier.

Aujourd'hui, de nombreux auteurs s'accordent à dire que l'enfant porteur de fente présente souvent un retard de langage. En revanche, les équipes des Centres de Référence des Malformations Crânio-maxillo-faciales rares semblent avoir une opinion plus nuancée à propos de cette pathologie. Ils ne considèrent pas le problème de la fente comme un risque majeur de retard de langage.

C'est pourquoi nous souhaiterions, à travers notre mémoire, apporter une réponse objective quant à une éventuelle corrélation entre la fente faciale et le retard de langage.

La première partie de notre travail consistera en une étude théorique visant à décrire les fentes, les troubles associés et leur prise en charge. Puis, nous décrirons le retard de langage. Enfin, nous exposerons les liens entre ces deux pathologies.

Notre deuxième partie s'attachera principalement à évaluer le langage d'une population d'enfants entre 3 et 5 ans et demi porteurs d'une fente labio-palatine et palatine isolée. Un traitement statistique des données sera réalisé afin de mettre en évidence une éventuelle corrélation entre la fente faciale et le retard langagier.

Cette étude permettra d'améliorer les connaissances sur le langage de l'enfant porteur de fente et ainsi d'enrichir la prise en charge orthophonique.

Contexte théorique, buts et hypothèses

1. Les fentes faciales

1.1. Définition

Il s'agit d'une malformation congénitale liée à l'absence ou à l'insuffisance de fusion des bourgeons constitutifs de la face. (Vernel-Bonneau et Thibault, 1999)

1.2. Épidémiologie

Il n'existe pas de statistiques fiables concernant l'incidence des fentes faciales en France.

Dans le Nord de la France, on l'estime à 1 naissance pour 490 naissances.

Les fentes du palais primaire sont deux fois plus fréquentes chez le garçon et plus fréquente à gauche qu'à droite. (Vernel-Bonneau et Thibault, 1999)

Les fentes du palais secondaire sont plus fréquentes chez la fille que chez le garçon. (Vernel-Bonneau et Thibault, 1999)

1.3. Embryogenèse

Le développement embryonnaire du massif facial commence lors de la troisième semaine de grossesse. C'est au cours de la quatrième semaine que le palais primaire est constitué. Un défaut de fusion des bourgeons maxillaire et nasal interne est responsable alors d'une fente labiale ou labio-maxillaire.

Au cours de la sixième semaine de gestation, le palais secondaire est constitué.

La face de l'embryon se forme comme un puzzle, si tout va bien les pièces viennent se souder. Dans le cas d'une fente, toutes les pièces sont présentes mais il y a un défaut de fusion des bourgeons embryonnaires. (Vernel-Bonneau et Thibault, 1999)

1.4. Formes cliniques des fentes faciales

La variété des formes anatomiques des fentes faciales est infinie, toutes les combinaisons sont possibles.

1.4.1. Fentes du palais primaire

Le palais primaire se forme en même temps que la lèvre, il est composé de la gencive.

1.4.1.1. La fente labiale

(Thibault, 2007)

Unilatérale : la fente longe la crête philtrale et s'arrête au seuil narinaire, la lèvre est alors séparée en deux parties.

Bilatérale : la fente longe les deux crêtes philtrales et s'arrête au seuil narinaire, la lèvre est alors séparée en trois parties.

1.4.1.2. La fente labio-maxillaire

(Thibault, 2007)

Unilatérale : la fente longe la crête philtrale et divise le maxillaire supérieur au niveau de l'incisive latérale. La fente osseuse s'arrête au canal palatin antérieur (situé juste derrière les incisives).

Bilatérale : la fente longe les deux crêtes philtrales et divise le maxillaire supérieur au niveau de l'incisive latérale. La fente autonomise alors le tubercule médian. La fente osseuse s'arrête au canal palatin antérieur.

1.4.2. Fentes du palais secondaire

(Thibault, 2007)

Le palais secondaire est composé de la voûte palatine (le palais dur) et du voile du palais (le palais mou).

1.4.2.1. La fente vélo-palatine isolée

Partielle : la division concerne uniquement le voile du palais.

Subtotale : la division concerne le voile du palais et une partie de la voûte palatine.

Totale : la division concerne la voûte palatine et le voile du palais.

1.4.2.2. La division vélaire sous-muqueuse

La division vélaire est masquée par une muqueuse intacte. Le voile semble continu mais les muscles ne sont pas organisés en sphincter ce qui entraîne une insuffisance vélo-pharyngée. On peut observer une zone translucide au niveau de l'union du voile du palais et de la voûte palatine ou au niveau du voile seul.

1.4.3. Fentes du palais primaire et secondaire

(Thibault, 2007)

La fente labio-maxillaire avec fente vélo-palatine :

Unilatérale : elle est caractérisée par une fente labio-maxillaire unilatérale ainsi qu'une fente vélo-palatine totale.

Bilatérale : elle est caractérisée par une fente labio-maxillaire bilatérale ainsi qu'une fente vélo-palatine totale.

1.5. Étiologies

Cette malformation faciale est le plus souvent sporadique mais peut parfois être héréditaire.

Ainsi, l'enquête étiologique ne donne souvent aucun résultat. Cependant, on connaît l'implication de facteurs :

- génétiques, telle qu'une anomalie chromosomique (trisomie 13, 18)
- maternels et environnementaux :

les pathologies maternelles telles que l'épilepsie ou encore le diabète peuvent entraîner une fente tout comme la prise de produits tératogènes lors de la grossesse (alcool, tabac, médicaments ...). (Vernel-Bonneau et Thibault, 1999).

Pour ce qui est de l'hérédité, les apparentés du premier degré d'une personne porteuse de fente ont un risque 40 fois plus élevé que les autres d'avoir une malformation faciale. Ce risque diminue avec le degré de parenté. (Rostand (1998) cité par Montoya et al., 1996).

Ces facteurs sont donc des éléments à rechercher afin de déterminer les causes d'apparition de la fente faciale et les risques pour d'éventuelles grossesses à venir.

1.6. Diagnostic

(Thibault, 2007)

Le diagnostic des fentes labiales et du palais peut être réalisé dès le 5ème-6ème mois de grossesse grâce à une échographie. La fente se manifeste alors par un espace existant sous le nez, un peu latéralisé, qui sépare la lèvre en deux parties. Le diagnostic doit ensuite être confirmé dans un centre de référence.

Les fentes palatines isolées sont rarement diagnostiquées avant la naissance.

Le diagnostic anténatal permet une prise en charge précoce de la famille, tant sur le plan pratique que psychologique. (Pellerin et al., 2002).

1.7. Conséquences de la fente

1.7.1. Conséquences sur l'audition

Les enfants porteurs de fente labio-palatine présentent souvent une hypoacousie de l'oreille moyenne provoquée par des otites séromuqueuses. (Montoya et Baylon, 1996). La fréquence d'apparition de ces otites chez ces enfants oscillerait entre 60 et 96%. (Ben Amor et al, 2010).

En effet, la malformation faciale est à l'origine d'un dysfonctionnement tubaire qui va augmenter le risque d'apparition de ces otites (Montoya et Baylon, 1996).

(Montoya et Baylon, 1996)

Tout d'abord, la division palatine rend les muscles du voile moins performants, provoquant ainsi un défaut d'ouverture de la trompe d'Eustache. Celle-ci assure la liaison entre les muscles du voile et la caisse du tympan. Son ouverture est donc essentielle pour aérer l'oreille moyenne et équilibrer la pression de l'air avec le milieu ambiant.

De plus, l'obstruction de la trompe empêche l'évacuation des sécrétions ce qui majore le risque d'épisodes inflammatoires et infectieux de l'oreille.

Le mauvais drainage de l'oreille moyenne aboutit alors à la sécrétion d'un liquide, provoquant une otite chronique à tympan fermé.

1.7.2. Conséquences sur la dentition

Parmi les pathologies les plus fréquentes, on retrouve un dédoublement de l'incisive latérale du côté de la fente provoquant ainsi un excès de dents. On peut aussi retrouver un retard d'éruption dentaire ou encore une absence d'incisive latérale (Vernel-Bonneau et Thibault, 1999).

1.7.3. Conséquences sur l'alimentation

La malformation faciale peut compliquer la succion et par conséquent la prise alimentaire (Denis, 2006).

Dans le cas de fente palatine, le nourrisson n'arrive pas à produire le vide d'air nécessaire pour aspirer le lait. De plus, la communication entre la cavité buccale et la cavité nasale peut entraîner des reflux par le nez lors de la prise alimentaire. S'il y a une fente labiale associée, le bébé peut être en difficulté pour enserrer le mamelon ou la tétine (Abadie, 2003).

L'allaitement maternel est généralement difficile ; l'alimentation au biberon est donc plus fréquente et se fait très souvent avec des tétines adaptées (Caputo, 2008).

1.7.4. Conséquences sur la phonation et la voix

Les fentes labio-palatines et palatines isolées peuvent être à l'origine de troubles de la phonation si elles sont associées à une insuffisance vélaire. Il s'agit d'une situation défectueuse qui empêche le voile du palais de remplir complètement ou partiellement son rôle. En effet, lorsqu'il s'abaisse, le voile permet la production de phonèmes nasaux.

On peut rencontrer différents troubles de la voix :

- **La déperdition nasale** correspond à une fuite d'air par le nez plus audible sur les occlusives que sur les fricatives.
- **La rhinolalie ouverte** est une modification de la voix due à une exagération de la perméabilité nasale. Les phonèmes occlusifs et les voyelles orales sont nasalisés ; les fricatives ne peuvent être correctement articulées.
- **Le nasonnement** correspond à une modification du timbre vers les fréquences graves par adjonction de la cavité nasale à la cavité buccale.
- **Le ronflement nasal** est une vibration de la muqueuse de la zone qui sépare les deux cavités lors de la production des consonnes orales. Il se manifeste par un bruit disgracieux.

Au niveau de l'articulation, **une postériorisation** des phonèmes et un **sigmatisme** interdental, latéral ou encore nasal peuvent être retrouvés au même titre que chez les enfants sans fente.

En revanche, **le souffle nasal** est spécifique à l'enfant porteur de fente vélo-palatine. Il s'agit d'une augmentation du volume d'air pendant la tenue des consonnes qui provoque un débit d'air trop important lors de l'explosion et qui altère alors les caractéristiques du son.

Dans certains cas, l'enfant met en place des mécanismes de compensation :

- **Le coup de glotte** ou l'attaque dure correspond à l'accolement brutal des cordes vocales. Il remplace les phonèmes occlusifs.
- **Le souffle rauque** remplace les fricatives. Le flux d'air buccal est remplacé par un flux d'air glottal.

1.7.5. Conséquences psychologiques

- Pour la famille

« Chaque nouveau-né amène son potentiel de désillusion puisqu'aucun bébé ne peut correspondre aux fantasmes que les parents entretiennent sur leur futur enfant » (Vernel-Bonneau et Thibault, 1999). Cependant, quand l'enfant présente un handicap, l'écart entre le « bébé rêvé » et le « bébé réel » est encore plus accentué. Cela est d'autant plus vrai quand il s'agit d'une malformation faciale (Vernel-bonneau et Thibault, 1999).

Les parents peuvent alors éprouver un sentiment de culpabilité, de déception ou encore de tristesse. Une angoisse profonde peut s'installer quant à l'avenir de leur enfant.

Heureusement, le dépistage anténatal atténue le choc émotionnel en partie grâce aux explications des différents professionnels et grâce à la possibilité d'une consultation avec un psychologue du service.

- Pour l'enfant

Une étude transversale menée au centre de compétence des fentes labio-maxillo-palatines de Bâle a montré que même si les adolescents porteurs de fente avaient un développement cognitif et émotionnel normal, ils présentaient très souvent des troubles du sommeil et des difficultés relationnelles. Ce trouble s'observerait déjà à l'âge scolaire d'où l'importance d'un suivi avant la scolarisation de l'enfant (Brand et al, 2009).

1.8. Prise en charge des fentes à Lille

La prise en charge des fentes faciales doit être pluridisciplinaire.

1.8.1. Le traitement chirurgical

Le traitement chirurgical des fentes faciales se veut avant tout fonctionnel. Le but est de normaliser la croissance de l'enfant, c'est pourquoi l'établissement d'un calendrier chirurgical est primordial. La chirurgie prend place dans une prise charge pluridisciplinaire et doit donc être prise en compte dans le projet thérapeutique global du patient. (Pellerin et al., 2002).

(Pellerin et al., 2002 ; Deloffre et Le Guerch, 2011).

Traitement primaire :

- En période néonatale, on réalise une rhinochéïloplastie : réparation complète de la lèvre et du seuil narinaire.
- A 10 mois, l'uranostaphylorraphie (chirurgie primaire du palais secondaire) est réalisée. Celle-ci regroupe deux opérations chirurgicales :
 - la staphylorraphie : chirurgie du voile du palais qui permet d'assurer une fonction vélo-pharyngée efficace
 - l'uranorraphie : chirurgie du palais osseux qui vise à assurer l'étanchéité entre les cavités buccale et nasale.

Il est essentiel de pratiquer cette opération avant que l'enfant n'atteigne sa première année puisque c'est à cet âge qu'il utilisera activement son voile du palais.

- Entre 4 et 6 ans, on effectue une gingivopérioplastie (chirurgie du palais primaire). Celle-ci consiste en la fermeture de la communication bucco-nasale antérieure, elle est réalisée lorsque la denture lactéale est en place.

Traitement secondaire et séquelles :

- Une incompétence vélo-pharyngée persistante nécessitera une pharyngoplastie de type sphinctéroplastie ou un allongement vélaire par double plastie en Z de type Furlow.

- Une rhinoplastie (reconstruction de la forme du nez et de la cloison nasale) sera réalisée si le patient rencontre des problèmes fonctionnels ou pour des raisons esthétiques, à la demande de celui-ci.
- Une chirurgie orthognatique pourra être réalisée si la croissance des dents est défavorable. Cela permet d'obtenir un positionnement dentaire normal en intervenant sur les maxillaires. Cette chirurgie est réalisée dans moins de 15% des cas.
- Des retouches esthétiques au niveau de la lèvre peuvent également être réalisées.

1.8.2. Autres prises en charge

Outre le traitement chirurgical, un suivi orthophonique, orthodontique et psychologique sera très souvent préconisé. À Lille, les différents membres de cette consultation multidisciplinaire se réunissent de façon hebdomadaire chaque vendredi après-midi. Ces réunions permettent de mettre en commun les projets thérapeutiques de chaque patient et de soulever d'éventuels problèmes.

1.8.2.1. Prise en charge orthophonique

Elle doit être la plus précoce possible.

Dans un premier temps, l'orthophoniste joue un rôle d'accompagnement parental. Son but est de rassurer les familles sur les performances communicationnelles de leur enfant et de les repositionner dans leur rôle de parent. L'orthophoniste apporte des informations sur le développement normal du langage mais aussi sur la façon de stimuler la communication et de répondre aux vocalisations du bébé. Il veille à la qualité des interactions parents/enfant.

Si le suivi orthophonique débute généralement au moment des premières acquisitions langagières, une prise en charge peut être proposée de façon précoce si l'enfant présente des difficultés d'oralité alimentaire.

Le premier bilan de langage a lieu généralement vers l'âge de 2 ans et demi, une fois la chirurgie du palais réalisée. Ce bilan a pour objectif d'analyser les

productions vocales de l'enfant afin de renseigner le chirurgien sur la qualité de la phonation (Pellerin et al, 2002).

Puis, un bilan complet à 3 ans est systématiquement réalisé et des bilans réguliers sont effectués lors de chaque consultation chirurgicale afin d'évaluer le développement du langage et d'assurer un suivi thérapeutique si nécessaire (Pellerin et al, 2002).

En fonction des données recueillies, une prise en charge orthophonique en cabinet libéral pourra être proposée au patient.

1.8.2.2. Suivi psychologique

A l'annonce du diagnostic anténatal, les parents sont systématiquement orientés vers un psychologue du service pour un entretien pré-natal (Pellerin et al, 2002). Cette rencontre a pour but d'aider la famille à dédramatiser la situation et à mettre en place une relation parents/enfant la plus harmonieuse possible.

Par la suite, un suivi psychologique peut-être proposé au patient et/ou à la famille selon les besoins de chacun.

Lorsque l'enfant atteint sa sixième année, le psychologue réalise systématiquement un bilan de quotient intellectuel ou récupère le bilan fait en milieu scolaire (Pellerin et al, 2002).

Une attention toute particulière est portée pendant la période pubertaire.

1.8.2.3. Prise en charge en orthopédie dento-faciale

La prise en charge dépend de la croissance de l'enfant.

Elle débute généralement vers l'âge de 6 ans au moment de l'apparition des dents permanentes (Lézy et Princ, 2010). Un examen clinique dentaire, alvéolaire et maxillaire est ensuite réalisé lors de chaque consultation (Pellerin et al, 2002).

Le traitement orthodontique consiste à poser divers appareillages afin que l'articulé dentaire soit le plus proche possible de la normale.

1.8.2.4. Prise en charge ORL

Du fait du risque élevé d'otites séromuqueuses, un suivi ORL doit être réalisé dès les premiers mois de vie.

L'oto-rhino-laryngologiste réalise une impédancemétrie, une tympanométrie et étudie le réflexe stapédien afin d'évaluer une éventuelle perte auditive.

Vers 3 ans ½ – 4 ans, une audiométrie classique est réalisée pour calculer le seuil d'audition de l'enfant (Vernel-bonneau et Thibault, 1999).

Puis, un suivi régulier et personnalisé est effectué selon les besoins.

La prise en charge peut aller d'un simple traitement médical à la pose systématique et précoce d'aérateurs transtympaniques si les otites séromuqueuses sont nombreuses. Ils permettent d'éviter des complications chroniques irréversibles.

L'ORL surveille également la fonction ventilatoire nasale et peut juger de l'ablation des végétations si les otites et les rhino-pharyngites se répètent trop souvent (Vernel-Bonneau et Thibault, 1999).

2. Le retard de langage

2.1. Le développement normal du langage

Selon Chomsky, l'enfant naît avec une « prédisposition pour le développement de compétences ayant trait à la découverte et l'analyse de la langue ». (Chomsky (1957, 1965, 1972) cité par Chevrier-Muller et Narbona, 2000).

En effet, le bébé possède dès les premières semaines de vie les capacités perceptives tant visuelles qu'auditives qui seront nécessaires au développement de la communication. Celle-ci est à la base de l'acquisition du langage qui ne sera possible que plus tardivement lorsque l'appareil phonatoire du nouveau-né sera davantage développé. (Chevrier-Muller et Narbona, 2000).

L'acquisition du langage se fait en deux grandes étapes : prélinguistique (elle se termine entre 12 et 18 mois) et linguistique. Leur succession est la même d'un enfant à un autre cependant leur durée peut différer. (Delahaie, 2009).

2.1.1. Le développement prélinguistique

(Delahaie, 2009 ; Chevrier-Muller et Narbona, 2000).

Avant même de produire ses premiers mots, le bébé est en communication avec le monde extérieur. Il est capable de communiquer ses besoins, ses émotions.

De 0 à 2 mois, le nourrisson produit des vocalisations réflexes (cris, sons végétatifs). Rapidement, il va produire des syllabes primitives : des sons liés à l'émergence de la communication. Il commence à imiter les sons et la mélodie produits par l'adulte.

Le babillage est dit « rudimentaire » entre 4 et 6 mois, le bébé commence juste à réaliser des combinaisons consonne-voyelle. Il est alors capable de contrôler les paramètres de sa voix (intensité, fréquence ...).

A partir de 6 mois, le bébé produit un babillage dit « canonique ». Ses productions de syllabes de type consonne-voyelle sont régulières. Il commence par enchaîner des syllabes identiques puis diversifie l'enchaînement de celles-ci.

C'est entre 6 et 8 mois que la prosodie apparaît dans les vocalisations de l'enfant, il la comprendra avant l'âge de 11 mois.

Le babillage mixte se situe entre 9 et 18 mois, l'enfant babille toujours mais il est possible de reconnaître des mots dans ce babillage.

2.1.2. Le développement linguistique

(Delahaie, 2009 ; Chevrier-Muller et Narbona, 2000).

Le langage prend alors le pas sur les autres formes plus primitives de communication.

Les premiers mots de l'enfant apparaissent vers 12 mois. Il produit alors des séquences de deux syllabes, le plus souvent identiques. Les premiers mots de l'enfant servent à désigner, exprimer ou ordonner. Il faut connaître le contexte pour comprendre ce qu'il veut dire car il généralise l'utilisation des mots, c'est le stade du mot-phrase.

Les combinaisons de deux mots arrivent à l'âge de 18 mois environ. A ce stade on parle encore du « parler bébé », caractérisé par des modifications phonologiques : omissions, substitutions, assimilations.

Ce n'est que vers 3 ans que les productions de l'enfant seront considérées comme des énoncés (sujet-verbe-complément). La période des 3 ans est dite « d'explosion du langage » : à 2 ans l'enfant connaît en moyenne 200 mots alors qu'entre 4 et 5 ans il en connaîtra environ 1500.

Il entre dans une étape importante du développement du langage : l'apparition de la phrase grammaticale. Les quatre éléments fondamentaux de cette phrase sont l'intonation, la surgénéralisation (appropriation des règles grammaticales), les flexions et l'ordre des mots. C'est lors de cette période que l'enfant va commencer à employer les pronoms personnels et notamment le « je ».

La structure fondamentale de la langue est acquise à l'âge de 3 ans et demi environ, l'enfant produit et comprend les aspects morphosyntaxiques de la langue. Cependant, il est loin d'avoir acquis tous les éléments de sa langue maternelle. Il lui reste à enrichir son stock lexical et à affiner sa compréhension. La maîtrise de tous les phonèmes ne sera efficiente qu'à l'âge de 4 ans pour la plupart. Des erreurs d'articulation sur les phonèmes /ch/ et /j/ restent possibles jusqu'à 5 ans. Et c'est à l'âge de cinq ans et demi, six ans que l'enfant aura atteint un niveau suffisant de langage oral pour entrer dans l'apprentissage du langage écrit.

2.2. Le retard de langage

2.2.1. Définitions et généralités

Le retard de langage est « défini par son évolution comme un retard maturatif correspondant aux variations individuelles les plus extrêmes d'un développement normal » (Coquet, 2004). Il s'agit d'un trouble fonctionnel qui atteint les niveaux lexical, syntaxique, discursif et pragmatique. Le langage se développe plus tardivement, plus lentement, mais les étapes normales du développement langagier sont respectées.

2.2.2. Prévalence

Le taux de prévalence des retards de parole et de langage de l'enfant âgé entre 2 et 7 ans serait de 5,95 %. (Agence Nationale pour l'Accréditation et l'Évaluation en Santé : ANAES, 2001).

2.2.3. Étiologies

Il n'y a pas d'étiologie reconnue au retard de langage. Cependant, de nombreux auteurs ont élaboré des hypothèses explicatives à ce retard.

Des facteurs de risque ont été décrits (Oslwang et al. (1998) cités par Coquet, 2004) tels que :

- des antécédents familiaux de troubles du langage persistants et de troubles des apprentissages
- des otites moyennes à répétition et non traitées
- un niveau socio-économique faible
- des échanges non interactifs.

2.2.4. Retard de langage versus retard de parole et trouble d'articulation

Trois principaux troubles peuvent être décrits en fonction du niveau linguistique qui est touché :

- le trouble d'articulation
- le retard de parole
- le retard de langage

2.2.4.1. Le trouble d'articulation

Il correspond à une perturbation du niveau phonétique. Il se manifeste par une atteinte isolée de la réalisation articulatoire d'un ou plusieurs phonème(s). C'est une « erreur motrice permanente et systématique dans l'exécution d'un mouvement

qu'exige la production d'un phonème » (Borel-Maisonny, 1966 citée par Coquet, 2004). Le phonème peut être :

- absent
- produit de manière inadéquate (ex : sigmatisme interdental)
- remplacé par un autre phonème

Le trouble articulatoire peut être d'origine organique, fonctionnelle ou perceptive.

2.2.4.2. Le retard de parole

Il se définit comme une « perturbation de la programmation des phonèmes qui composent un mot » (Coquet et Ferrand, 2004). Les sons sont correctement produits isolément, contrairement au trouble d'articulation, mais leur production dans les mots est perturbée. L'expression orale comporte de nombreuses transformations qui rappellent les altérations normales au cours du développement langagier mais à un âge où elles auraient dû disparaître. Les transformations peuvent se manifester par :

- des omissions de consonnes ou de groupes consonantiques (ex : « pati » pour « partir »)
- des substitutions de phonèmes (ex : « kravail » pour « travail »)
- des inversions de phonèmes ou de syllabes (ex : « pestacle » pour « spectacle »)

Le retard de parole peut résulter d'un déficit de la perception des mots, de leur représentation phonologique et/ou de leur programmation phonologique.

2.2.5. Symptomatologie du retard de langage

(Rondal et Seron, 2003)

Le retard de langage est surtout perceptible dans l'expression. Selon les enfants, on pourra observer :

- une apparition tardive des premiers mots (après 2 ans)
- une combinaison des mots vers 3 ans
- un style télégraphique se prolongeant au-delà de 4 ans

- une juxtaposition de mots et la production de phrases simples vers 4-5 ans mais avec une mauvaise utilisation des mots outils et des flexions (marques du pluriel, conjugaison des verbes)
- une absence de phrases complexes avec des mots pas toujours correctement ordonnés
- l'apparition du pronom personnel « je » après 4 ans
- un vocabulaire souvent réduit et approximatif.

La compréhension est souvent meilleure que l'expression. Elle est en tout cas suffisante pour que l'enfant soit relativement bien adapté aux situations de la vie courante, d'autant plus que les difficultés de compréhension sont compensées par le contexte extra-linguistique.

Le décalage langagier se caractérise également par une mémoire verbale déficiente, et donc par des troubles de la répétition.

Le retard de langage se manifeste aussi par un manque de précision et une tendance à la simplification sur le plan phonologique.

Au niveau discursif, le récit est souvent réduit avec une tendance à l'énumération et à la description sans relation entre les énoncés.

L'investissement dans les échanges est généralement limité.

La communication non verbale est fonctionnelle : les mimiques, les gestes et les intonations sont appropriés.

Tous les composants du langage sont concernés de manière homogène. Les difficultés se manifestent par une réduction et une simplification des éléments, conduisant ainsi à une persistance des caractéristiques du langage infantin.

2.2.6. Signes associés

(Rondal et Seron, 2003)

Le retard de langage s'accompagne souvent d'un retard psychomoteur avec la présence d'une hypotonie, une maladresse dans la précision et la coordination des mouvements.

La marche apparaît tardivement.

La latéralisation et le schéma corporel sont généralement mal intégrés.

Le graphisme, tant spontané que reproduit, est souvent pauvre et malhabile.

Une immaturité psycho-affective est très fréquente chez les enfants présentant un retard de langage. Elle se manifeste par un « comportement bébé », un manque d'initiative et d'autonomie.

Il peut exister des difficultés affectives (anxiété, instabilité, inhibition).

2.2.7. Évolution

Le retard de langage peut évoluer spontanément de façon favorable sous l'effet de la scolarisation, de l'attention et de la stimulation de l'entourage.

Il peut également se rattraper grâce à une prise en charge orthophonique.

Chez l'enfant de 3 à 4 ans, « aucun signe ne permet de savoir de façon précise si le trouble évoluera favorablement ou non ». (Coquet et Ferrand, 2004).

3. L'enfant porteur de fente et son langage

3.1. Le développement du langage chez l'enfant porteur de fente

3.1.1. Le développement pré-linguistique

Déjà en 1956, une étude a démontré que 50% de 60 sujets porteurs de fente palatine présentaient un retard de babillage, de jargon, d'utilisation des premiers mots et de juxtaposition de deux mots. (Bzoch (1956) cité par Kuehn et Moller, 2000).

Dans un article qui explore le domaine de la parole et du langage des enfants porteurs de fente palatine, l'auteur explique que, selon lui, les enfants porteurs de fente produisent ce qu'ils sont capables de produire en fonction de leur anatomie. C'est à dire qu'ils vont babiller et dire leurs premiers mots mais avec un mécanisme

inapproprié avant que leur palais ne soit réparé mais aussi après qu'il l'est dans 20 à 30% des cas. (Kuehn et Moller, 2000).

Les études récentes montrent que les enfants porteurs de fente labio-palatine ont un retard dans l'apparition des premiers mots et dans le développement du vocabulaire expressif. (D'Antonio et Sherer, 2008).

Une étude, menée en 2008, comparant des enfants porteurs de fente palatine et non porteurs de fente, a significativement montré une différence de production du babyl (41% d'énoncés en moins environ chez les enfants porteurs de fente) malgré une diversité semblable des structures syllabiques. Les deux groupes ont augmenté leur stock consonantique entre 12 et 30 mois. À 12 mois, le stock lexical est aussi développé dans les deux groupes. En revanche, à 30 mois on constate un retard des enfants porteurs de fente par rapport aux enfants sans fente. (Sherer et al., 2008).

En résumé, les études qu'elles soient anciennes ou récentes semblent s'accorder à dire que les enfants porteurs de fente palatine et labio-palatine ont un développement pré-linguistique plus pauvre que les enfants non porteurs de fente. On peut imaginer que cette différence est due à la malformation, encore non réparée, lors de la phase pré-linguistique.

3.1.2. Le développement linguistique

Beaucoup de recherches ont été menées ces 50 dernières années sur les compétences linguistiques réceptives et expressives des enfants porteurs de fente mais les résultats restent encore très contradictoires.

Plusieurs études signalent des retards de langage globaux chez les enfants porteurs de fente faciale. Ainsi, dans une étude hollandaise visant à évaluer le langage de 30 enfants porteurs de fente faciale âgés de 2 ans, 100% présentaient des troubles de la communication : 37% ne parlaient pas du tout, 30% avaient des troubles d'articulation associés à de l'hypernasalité et 33% des problèmes de langage (Jansonius-Schultheiss (1999) cité par Priester et Goorhuis-Brouwerspeech, 2008).

D'autres études ne retrouvent aucune différence par rapport aux enfants sans fente. C'est le cas des recherches menées en 2008 dans la partie Nord des Pays-Bas. Les enfants porteurs de fente avaient bénéficié d'une fermeture labiale à 3 mois, d'une fermeture du palais postérieur à 10 mois et du palais antérieur de façon

aléatoire. Aucune différence significative n'a été retrouvée, les enfants avec fente ressemblaient aux enfants sans fente sur le plan du langage. (Priester et Goorhuis-Brouwerspeech, 2008).

De nombreux chercheurs ont également rapporté l'existence d'un retard de langage seulement chez les enfants avec fente palatine. C'est le cas de trois chercheurs japonais qui ont remarqué que le développement du langage des enfants avec fente labio-palatine bilatérale était retardé par rapport aux autres enfants. Ils commenceraient à utiliser des phrases de deux mots plus tardivement. Par contre, le développement langagier des enfants avec fente labio-palatine unilatérale et palatine isolée serait similaire aux enfants sans fente. Les enfants ayant participé à cette étude ont bénéficié du même traitement chirurgical : une chéilorhinoplastie à environ 4 mois, une palatoplastie à 12 mois environ selon la méthode de Veau–Wardill–Kilner. (Nakajima et al, 2001). Plusieurs autres études suggèrent que certains enfants avec fente palatine isolée continuent d'avoir de moins bons résultats langagiers que les enfants sans fente. (D'Antonio et Scherer, 2008).

Enfin, des chercheurs ont rapporté que les enfants avec une fente auraient un retard dans un type spécifique du développement langagier, et en particulier un retard sur le versant expressif, plutôt que des retards de langage généralisés. (Eliason et Richman, 1990). Ces différences se retrouveraient dans de nombreux pays (Young et al, 2010) :

- A Dalston, aux Etats Unis , sur 19 enfants âgés de 4-5 ans et porteurs de fente faciale, 26% ont un trouble du langage expressif (Hammill et Newcomer (1982) cité par Young et al, 2010).
- Aux Pays bas, 21% des 63 enfants avec fente âgés de 2 ans ont des difficultés de langage en expression (Ruiter et al (2009) cité par Young et al, 2010).
- Au Canada, 18% d'enfants de 3 ans sur 95 enfants avec fente labiale isolée présentent un trouble du langage expressif (Vallino et al (2008) cité par Young et al, 2010).
- Au Royaume-Uni : 27% des enfants avec fente entre 8 et 18 ans présentent des difficultés persistantes de la langue (Nash et al (2001) cité par Young et al, 2010).

Ces estimations sont 2,6 à 8,4 fois plus élevées que les troubles du langage dans la population générale (Law et al (2000) cité par Young et al, 2010).

3.1.2.1. Expression

3.1.2.1.1. Lexique

Au niveau du vocabulaire, les enfants avec fente auraient des difficultés de récupération lexicale et une sélectivité lexicale basée sur les caractéristiques phonologiques ou articulatoires (Young et al, 2010). En expression, les enfants avec fente faciale auraient moins de vocabulaire et les mots employés seraient plus courts. (D'Antonio et Scherer, 2001). Ce retard semble pouvoir se résoudre avec l'âge (Frederickson et al, 2006).

3.1.2.1.2. Morphosyntaxe

En ce qui concerne la morphosyntaxe, plusieurs études signalent des retards dans le développement de la longueur moyenne des énoncés. Certains rapportent l'existence d'un faible niveau de langage, d'autres non (Frederickson et al, 2006). De plus, les enfants avec fente produiraient des phrases plus courtes et semblent moins affirmés dans les conversations (Young et al, 2010). Des différences dans la complexité des phrases ont également été retrouvées (D'Antonio et Scherer, 2001).

3.1.2.2. Compréhension

Des différences significatives ont été rapportées concernant la compréhension entre les enfants porteurs de fente, surtout les enfants porteurs de fente palatine isolée, et les enfants sans fente. Cependant les résultats des enfants avec une fente se situent généralement dans la norme. Il existerait donc plutôt une vulnérabilité dans le langage réceptif dès les premières étapes du développement langagier (D'Antonio et Scherer, 2001).

Jusqu'à maintenant, les études ont donc surtout montré des différences linguistiques entre les enfants avec fentes labio-palatine et les enfants sans fente. Cependant la signification clinique et l'étiologie de ces différences sont débattues. Les différences entre les enfants avec une fente et les enfants sans fente sont

significatives mais les scores des enfants avec fentes faciales sont souvent dans la norme. Certains auteurs suggèrent donc que les enfants porteurs de fente ont une variété de facteurs de risque qui peuvent se combiner au développement d'impact. De plus, la plupart des études comptent un petit nombre de participants. Enfin, en ce qui concerne le cas des enfants avec fente palatine isolée, la mesure, les caractéristiques et les persistance de ces troubles sont discutées. En effet, la fente palatine isolée a une fréquence plus élevée d'association à des syndromes génétiques et met ainsi ces enfants face à un risque élevé de déficit de développement (D'Antonio et Scherer, 2001).

3.2. L'impact du type de fente sur le langage

Plusieurs études ont été menées pour évaluer l'influence du type de fente sur le développement langagier. En effet, le développement du langage semble différer selon le type de fente, surtout chez les enfants avec fente bilatérale.

Des chercheurs ont comparé 53 enfants âgés de 8 à 10 mois qu'ils ont séparés en deux groupes : l'un présentant une fente palatine, l'autre une fente labiale. Ils n'ont pas retrouvé de différence significative entre les groupes en ce qui concerne le babillage canonique, la taille de l'inventaire consonantique, le lieu et le mode de production des consonnes ou la fréquence de vocalisation (Hardin-Jones et al, 2003).

D'autres chercheurs ont testé le langage chez des enfants présentant 4 types de fente différents : fentes labiales isolées, labio-palatines unilatérales, labio-palatines bilatérales et palatines isolées. Dans les 4 cas, des problèmes de production langagière et d'articulation ont été retrouvés mais avec quelques différences. Aucun problème de compréhension n'a été mis en évidence chez les enfants avec fente palatine isolée et fente labiale isolée, contrairement aux enfants avec fentes labio-palatine. Cependant, les analyses statistiques des différences n'ont pas pu être réalisées car le nombre d'enfants testés était trop restreint. Les enfants porteurs de fente avaient bénéficié d'une fermeture labiale à 3 mois, d'une fermeture du palais postérieur à 10 mois et du palais antérieur de façon aléatoire. (Priester et Goorhuis-Brouwer, 2008).

Dans une autre étude, des différences significatives ont été rapportées entre les enfants porteurs de fente palatine, qui présentaient davantage de problèmes

phonologiques et une résonance nasale plus fréquente, par rapport aux enfants porteurs d'autres types de fente. En revanche aucune différence significative n'a été retrouvée en ce qui concerne le vocabulaire. Les enfants porteurs de fente ont bénéficié d'une chéiloplastie entre 4 et 6 mois, d'une palatoplastie entre 18 et 24 mois et d'une véloplastie 3 mois après cette opération (Schönweiler et al, 1999).

Une étude japonaise montre également que les enfants porteurs de fente labio-palatine sont davantage à risque mais, contrairement à l'étude précédente, il semblerait que le développement du langage des enfants avec fente labio-palatine bilatérale soit non seulement retardé par rapport aux enfants sans fente mais aussi par rapport aux enfants porteurs de fente labio-palatine unilatérale et palatine isolée. L'âge des premières phrases de deux mots serait retardé d'environ 3-4 mois par rapport aux autres enfants. Les enfants ont été opérés selon le même calendrier chirurgical : une chéilorhinoplastie à environ 4 mois, une palatoplastie à 12 mois environ selon la méthode de Veau–Wardill–Kilner. (Nakajima et al, 2001)

Certaines études semblent donc démontrer que le type de fente aurait un impact sur le développement langagier. Les enfants avec fente labio-palatine bilatérale seraient davantage à risque de développer un retard de langage.

3.3. L'influence des conséquences liées à la fente sur le langage

3.3.1. Les otites

On sait que les problèmes d'audition peuvent avoir un impact considérable sur le développement langagier si aucune démarche n'est entreprise précocement.

Dans la littérature, le lien entre les problèmes d'audition et le langage des enfants porteurs de fente est controversé.

Les premiers écrits ont suggéré un impact significatif des otites moyennes avec épanchement sur le développement langagier des enfants porteurs de fente. Ainsi, certaines études ont rapporté que le retard de langage sur le versant expressif s'accompagnait toujours d'une perte auditive, sauf dans le cas de fentes labio-maxillo-palatines (Montoya et Baylon, 1996). De même, des chercheurs ont mené

une étude sur la communication et les capacités auditives de 44 nourrissons âgés de 3 à 31 mois et présentant une fente labio-palatine. 64% d'entre eux avaient des antécédents d'otites moyennes récurrentes avec épanchement, 33% des anomalies associées et 26% une perte auditive légère et des pathologies de l'oreille moyenne. Ils ont recensé des résultats significatifs quant à un répertoire phonétique limité et un retard de langage en expression (Kritzinger et al, 1996). D'autres ont cherché à savoir si la parole et le langage pouvaient être influencés par les troubles de l'audition dans le cas de fente faciale. Ils ont testé deux groupes d'enfants porteurs de fente et âgés entre 3 ans ½ et 5 ans. Les enfants du premier groupe avaient une audition normale, et ceux du deuxième groupe une perte auditive unilatérale ou bilatérale d'environ 20 à 40 dB. Ils ont constaté que les deux groupes présentaient des problèmes phonologiques et langagiers mais que les enfants du groupe 2 étaient davantage en difficulté que le groupe 1 (Schönweiler et al, 1999). Cependant, cette étude a été réalisée entre 1985 et 1993, à une époque où les problèmes d'audition n'étaient pas pris en charge aussi précocement que maintenant. On peut donc s'attendre aujourd'hui à obtenir de meilleurs résultats.

En effet, des études plus récentes ont montré que la relation entre les otites séromuqueuses et le développement langagier des enfants porteurs de fente était plus équivoque que ce qui avait été suggéré. Des chercheurs ont évalué le langage oral en expression et en compréhension de 43 enfants présentant une fente palatine. 55% d'entre eux présentaient une surdité de transmission. Cependant, aucune différence significative n'a été retrouvée entre les enfants porteurs de fente avec trouble auditif et les enfants porteurs de fente sans trouble auditif. Le pourcentage élevé de perte auditive n'a pas mené à plus de problèmes de langage (Priester et Goorhuis-Brouwer, 2008). De la même façon, une autre étude menée sur des enfants d'âge pré-scolaire et ayant une fente labiale et/ou palatine n'a pas non plus retrouvé d'influence significative des otites moyennes sur le langage des enfants porteurs de fente. Les enfants avec fente avaient été opérés de la lèvre entre 2 et 6 mois et du palais entre 7 et 12 mois (Young et al, 2010).

Malgré l'absence de données de recherches indiquant clairement un lien de causalité direct entre les otites moyennes avec épanchement et les troubles du langage, il est important de ne pas oublier que l'enfant porteur de fente présente de

nombreux facteurs de risque qui sont connus pour avoir un impact négatif sur la parole et le langage. Il est donc probable que c'est cette combinaison de facteurs de risque qui est particulièrement préoccupante.

3.3.2. L'insuffisance vélaire

La littérature recense une relation entre l'insuffisance vélaire et les troubles de l'articulation compensatoire et de la parole. En revanche, peu d'études se sont intéressées à l'impact de l'insuffisance vélaire sur le langage.

Celles qui s'y sont intéressées restent très succinctes quant à leurs résultats.

Une étude a montré que les différences observées sur le plan verbal et non verbal étaient liées à l'audition et à la fonction vélo-pharyngée (Broen et al, 1998).

Alors que dans une autre étude, aucune différence significative n'a pu être observée afin d'affirmer qu'il y avait une relation entre des troubles du langage et une hypernasalité. (Young et al, 2010).

En cas d'insuffisance vélo-pharyngée sévère, l'intelligibilité serait entravée ce qui pourrait être à l'origine de troubles de la communication (Paulus et Laurent, 2003).

Il semblerait que lorsque les opérations réparatrices du palais sont effectuées à 10 mois, l'enfant est capable de produire les mêmes jeux vocaux que les enfants non porteurs de fente (Tsymbal et al, 2003).

3.3.3. Les troubles d'articulation et troubles phonologiques

On sait que la parole et le langage sont inextricablement liés, en particulier au début du développement. Or, ce lien est particulièrement complexe chez les enfants porteurs de fente car ils sont limités sur la structure phonologique de leur langue. Est-ce que ces troubles d'articulation et de parole présents chez les enfants avec fente faciale peuvent avoir un impact sur leur développement langagier ?

Les études longitudinales sur la relation entre la vocalisation pré-linguistique et plus tard la parole et le langage des enfants porteurs de fente indiquent que ceux qui ont eu des stocks de consonnes plus grands et des taux de production plus élevé

ont par la suite de meilleures compétences linguistiques (Chapman et al, 2003 et Chapman, 2004).

Les limitations de l'inventaire phonétique seraient probablement responsables des déficits de vocabulaire (Scherer, 1999). En effet, les enfants avec fente palatine choisiraient leurs mots en fonction de leur répertoire phonétique. Ils produiraient plus de mots commençant par des nasales et des voyelles et moins de mots avec des occlusives orales (Estrem et Broen (1989) cité par D'Antonio et Scherer, 2008). Cela limiterait donc leur vocabulaire en expression. (D'Antonio et Scherer, 2008).

Deux chercheurs ont testé 20 enfants avec des fentes palatines qu'ils ont répartis en deux groupes : l'un présentait un développement langagier normal et l'autre un retard de langage sur le versant expressif. Ils ont évalué l'articulation, la phonologie et le langage de ces enfants à 2 ans, puis à 3 ans. Les résultats ont rapporté des différences significatives concernant le développement phonologique, l'intelligibilité, la longueur moyenne des énoncés et la taille de l'inventaire phonétique. Ce dernier était significativement plus faible dans le groupe avec retard de langage et de nombreux coups de glotte ont été recensés, contrairement à l'autre groupe. En ce qui concerne la parole, le groupe sans retard de langage a utilisé des processus phonologiques appropriés alors que le groupe avec retard a présenté des profils plus désordonnés (Morris et Ozanne, 2003).

Les résultats semblent donc confirmer que des difficultés articulatoires et phonologiques importantes auraient un impact sur le développement langagier expressif des enfants porteurs de fente.

Cependant, d'autres études n'ont pas trouvé de preuves solides pour soutenir une relation entre les troubles du langage et les troubles d'articulation (Young et al, 2010).

3.3.4. L'aspect psychologique

On sait que l'attachement précoce des parents à leur enfant joue un rôle primordial dans le développement langagier de ce dernier. Cependant, la blessure narcissique provoquée par l'annonce d'une malformation faciale peut mettre à mal ces interactions précoces. Les réponses apportées aux vocalisations du bébé ont un rôle important dans son développement.

En effet, plusieurs études ont montré que les premières interactions sont différentes si l'enfant est porteur d'une fente. Elles sont moins actives et moins enjouées. Les mères gardent une plus grande distance émotionnelle, due au choc psychologique lié à la malformation, vis à vis de leur enfant car elles ont des représentations d'attachement insécure liées à la pathologie. (Despars et al., 2010).

Dans une étude visant à évaluer l'impact psychologique chez les mères d'enfants porteurs de fente labiale, les auteurs ont retrouvé un certain désintérêt de la part de celles-ci. Avant que l'enfant ne soit opéré il n'était pas montré à la famille et aux amis. (Mcheik et Levard, 2006).

Néanmoins, selon d'autres études, l'attachement de la mère vis-à-vis de son enfant ne semblerait pas poser de problème, bien au contraire, l'enfant serait plutôt surprotégé. (Grollemund et al., 2010). Or, la surprotection est aussi à craindre dans le développement harmonieux du langage. En effet, elle peut empêcher l'enfant de réaliser certaines expériences et conduire à une immaturité psycho-affective.

Des chercheurs ont montré que les enfants porteurs de fente initient peu la communication à l'adolescence. Ils ont supposé que leurs défauts esthétiques engendraient un malaise qui diminuait leur appétence à communiquer. (Montoya et Baylon 1998)

Au contraire, une étude récente a pu mettre en évidence que les patients porteurs de fente labio-palatine bilatérale sont satisfaits fonctionnellement de leur élocution. (Grollemund et al., 2010).

Ainsi, le retentissement psychique peut avoir un impact sur le développement langagier de l'enfant porteur de fente mais cet impact n'a pas été clairement démontré dans les études. Cela semble dépendre de beaucoup de facteurs tels que le contexte familial, la personnalité de l'enfant et le suivi psychologique à l'annonce du handicap. Il ne faut donc pas écarter un éventuel impact psychologique sur le développement langagier mais au même titre que pour le développement du langage des enfants tout-venant.

4. Conclusion

La fente faciale est à l'origine de nombreux bouleversements anatomiques, physiques, psychologiques et familiaux. Ceux-ci constituent des facteurs de risque pour le développement harmonieux du langage de l'enfant porteur de fente. L'orthophoniste tient donc une place prépondérante au sein de la prise en charge pluridisciplinaire. En revanche, si les études se sont surtout intéressées au développement phonétique et phonologique de l'enfant porteur de fente, il reste encore beaucoup d'interrogations concernant le développement langagier.

5. Buts et hypothèses

Les enfants porteurs de fente faciale sont souvent à priori considérés comme plus ou moins incompetents sur le plan du langage. Or, jusqu'à présent les données de recherches sont très divergentes et n'ont pas indiqué clairement de lien de causalité entre les fentes faciales et le retard de langage.

Le but principal de notre travail est donc d'évaluer le langage d'enfants porteurs de fente et d'apporter une réponse objective en recherchant l'existence éventuelle d'une corrélation entre la fente faciale et le retard de langage.

Au vue des résultats obtenus dans certaines études, nous pouvons émettre trois grandes hypothèses :

- il existe un lien direct entre la fente faciale et le retard de langage
- il n'existe pas de corrélation entre la fente faciale et le retard de langage mais l'enfant porteur de fente présente de nombreux facteurs de risque qui sont connus pour avoir un impact négatif sur la parole et le langage :
 - ceux-ci seraient influencés par le type de fente
 - et/ou le niveau phonétique et phonologique
 - et/ou l'incompétence vélo-pharyngée
 - et/ou les problèmes d'audition
 - et/ou le contexte psycho-affectif
- il n'existe pas de corrélation entre la fente faciale et le retard langagier

Sujets, matériel et méthode

1. Choix de la population

1.1. Critères d'inclusion

1.1.1. Âge

La population que nous avons étudiée se constitue d'enfants âgés entre 3 ans et 5 ans et demi. Nous nous sommes limitées à cette tranche d'âge pour deux raisons principales. Tout d'abord, il s'agit d'une étape primordiale dans le développement du langage puisque c'est une période d'explosion langagière. De plus, la prise en charge orthophonique pour un retard de langage ne débute généralement pas avant l'âge de 3 ans. Ainsi, nous pouvions mesurer de façon plus objective l'impact de la fente faciale sur le développement du langage de l'enfant sans avoir les effets d'une rééducation antérieure.

1.1.2. Types de fente

D'après nos recherches, il existe des différences d'opinion sur le fait que les enfants porteurs de fente labio-palatine et palatine isolée seraient plus à risque de développer un retard de langage. À l'inverse, les auteurs s'accordent à dire qu'une fente labiale isolée entraîne moins de difficultés au niveau langagier. C'est pourquoi nous avons ciblé notre étude sur une population d'enfants porteurs de fente labio-palatine et palatines isolée.

1.1.3. Lieu

Tous les enfants que nous avons testés ont été opérés au CHRU de Lille au Centre de Référence des Malformations Crânio-maxillo-faciales rares. Ils ont donc bénéficié de la même prise en charge.

1.2. Critères d'exclusion

Afin d'évaluer précisément l'impact de la fente faciale sur le développement langagier, nous avons exclu de notre étude les autres pathologies pouvant avoir une influence négative sur l'acquisition du langage. Ainsi, ont été exclus :

- des déficiences auditives et neurosensorielles
- une déficience intellectuelle
- des troubles neurologiques
- des troubles psychologiques
- un syndrome (syndrome de Pierre Robin, syndrome de Di George...)

Nous avons également exclu les fentes labiales isolées pour les raisons citées précédemment.

2. Matériel

2.1. Choix du test

Nous avons besoin d'un test de langage étalonné et correspondant à la tranche d'âge de notre population.

Nous avons d'abord hésité entre ELO (évaluation du langage oral de Khomsi) et EVALO (batterie d'évaluation du développement du langage oral de Coquet). (annexe 1).

2.1.1. EVALO versus ELO

EVALO est une batterie de tests très complète puisqu'elle est composée de 47 épreuves et qu'elle analyse les domaines et les compétences langagières sous-jacentes de l'enfant. Elle permet donc d'obtenir un profil détaillé du patient. Cependant, elle demande un temps de passation long (1h30 minimum) et paraît intéressante en vue d'une rééducation éventuelle pour comprendre les mécanismes

sous-jacents au trouble. Or, nous avons besoin que la passation du test soit rapide pour que les résultats de l'enfant soient optimaux. En effet, les familles rencontrent généralement plusieurs professionnels dans la journée et le temps d'attente est parfois long, ce qui peut rendre les enfants fatigables.

Notre choix s'est donc porté sur ELO car il permet de savoir plus rapidement (environ 30 à 45 minutes) si l'enfant présente un trouble de langage en ciblant les domaines principaux du développement langagier. Il correspondait donc davantage à nos attentes.

2.1.2. BILO versus ELO

Nous aurions aimé utiliser BILO (batterie informatisée du langage oral de Khomsi) (annexe 2) qui est une version informatisée et plus récente d'ELO. Cependant, suite à des problèmes logistiques nous n'avons pu disposer du test à temps pour commencer nos passations.

De plus, BILO est surtout préconisé pour réévaluer des patients déjà suivis en orthophonie.

Nous nous sommes donc orientées vers notre premier choix : ELO.

2.2. Présentation du test

ELO est un test qui a été publié en 2001 par les ECPA (Editions du Centre de Psychologie Appliquée). Il évalue les compétences langagières d'enfants scolarisés de la petite section de maternelle au CM2 (cours moyen 2ème année). Il permet d'analyser la compréhension et l'expression orales du lexique et de la morphosyntaxe à travers 6 épreuves.

Ces épreuves sont réparties en quatre domaines : le vocabulaire, la phonologie, la compréhension et la production linguistique.

Présentation des 6 épreuves :

- Lexique en réception : l'enfant désigne une image parmi quatre à partir d'un nom d'objet proposé.
- Lexique en production : l'enfant dénomme les images proposées, d'abord des objets puis des actions.

- Répétition de mots : l'enfant répète des mots. L'épreuve analyse le niveau phonologique.
- Compréhension morpho-syntaxique : l'enfant doit désigner l'image correspondant à la phrase énoncée par l'examineur parmi quatre images.
- Production d'énoncés : l'enfant doit compléter la phrase énoncée par l'examineur en fonction de l'image qui lui est montrée. Cette épreuve teste le niveau d'expression morpho-syntaxique.
- Répétition d'énoncés : l'enfant répète des énoncés. Cela permet d'évaluer le lien entre le niveau phonologique et la mémoire auditive.

Ce test a été étalonné sur une population de 900 enfants de 3 à 10 ans. Les résultats sont donnés en centiles pour chaque niveau scolaire et permettent de comparer le niveau de l'enfant à celui de sa classe. La correction s'effectue en une dizaine de minutes et permet d'établir le profil langagier de l'enfant. La pathologie est fixée au centile 3.

Le principal avantage d'ELO est qu'il permet, comme nous l'avons dit précédemment, de décrire assez rapidement le fonctionnement langagier d'un enfant. De plus, c'est un test utilisé par de nombreux orthophonistes et qui permet d'évaluer un même enfant pendant plusieurs années.

Il présente néanmoins certaines limites. Tout d'abord, il n'envisage pas l'origine des difficultés. En cela, il constitue surtout un bilan de 1^{ère} intention et suppose de creuser par la suite les aspects déficitaires afin de préciser le trouble et la prise en charge. De plus, l'épreuve de compréhension morphosyntaxique reste limitée. En effet, à plusieurs reprises, l'enfant peut s'appuyer exclusivement sur ses connaissances lexicales pour trouver la réponse (ex : « le bateau qui est dans le port a des voiles », on retrouve seulement une image où il y a un bateau avec des voiles dans un port).

Ainsi, même si ELO est très avantageux pour diagnostiquer rapidement un trouble langagier et qu'il s'adapte parfaitement à une étude clinique en milieu hospitalier, il est important de rester conscient de ses limites.

3. Méthodologie

3.1. Stage au sein du service

Tous les vendredis après-midi, du mois de septembre 2012 au mois de mars 2013, nous avons assisté aux consultations orthophoniques des fentes faciales. Ce stage, dédié spécialement à notre mémoire, a d'abord été un stage d'observation. Cela nous a permis de mieux appréhender la pathologie des fentes faciales. En effet, en assistant aux bilans orthophoniques nous avons pu illustrer nos connaissances théoriques.

Petit à petit, notre stage est devenu plus pratique. En présence de l'orthophoniste, nous avons réalisé les examens au miroir de Glatzel (afin de mettre en évidence une possible déperdition nasale), les bilans articulatoires et l'examen endo-buccal de certains patients. Puis nous avons reporté nos observations dans les dossiers des patients.

Cette première expérience dans le service a été une introduction au travail que nous allions faire. Elle nous a permis de nous familiariser avec les patients, l'équipe et le fonctionnement du service.

Nous n'avons commencé nos passations qu'après avoir choisi l'ELO. Parallèlement aux passations relatives à notre étude, nous continuions à assister aux autres consultations réalisées par l'orthophoniste.

3.2. Mise en place de l'expérimentation

La passation des bilans orthophoniques a eu lieu au sein du service des malformations faciales, pendant les consultations prévues le vendredi après-midi, dans un bureau inoccupé. Parfois, nous avons rencontré les enfants après les différentes consultations des professionnels. Dans ce cas, nous ne faisons passer que l'ELO et l'orthophoniste du service s'occupait de réaliser l'anamnèse, d'évaluer la voix et l'éventuelle présence d'une déperdition nasale. D'autres fois, nous les avons vus avant la rencontre avec le chirurgien. Dans ce cas, c'est nous qui réalisons le bilan habituel (annexe 3) en plus de faire passer l'ELO. Nous avons vu en moyenne 2 enfants par après-midi.

Avant chaque rencontre, nous avons accès au dossier du patient afin de nous informer du type de fente et des résultats aux bilans médicaux et orthophoniques réalisés.

Avant de commencer le bilan nous avons fourni deux formulaires aux familles.

L'un est un formulaire de consentement de participation à une étude clinique. Y sont repris le sujet de l'étude, ses modalités de déroulement et le respect de la confidentialité. Ce formulaire est lu par la famille et signé puis nous est remis. (Annexe 4).

L'autre est un formulaire d'information expliquant les objectifs de notre étude et en quoi elle consiste concrètement. Il est également précisé que les données sont anonymisées. Ce deuxième document est conservé par la famille. (Annexe 5).

3.3. Conditions de passation

Les conditions de passation n'étaient pas forcément optimales car peu de locaux sont disponibles au sein du service, nous ne savions donc pas toujours dans quelle pièce nous allions accueillir les familles pour réaliser les bilans. De plus, nous avons généralement peu de temps entre le moment où nous devons informer les parents du sujet de notre étude et la passation des épreuves de test.

La plupart des familles étaient très intéressées par notre étude et c'est en grande partie grâce à elles que nous avons pu mettre au point notre travail. Cependant, certains parents ont pu parfois influencer les réponses de leur enfant en faisant certaines remarques pendant la passation du bilan. De plus, si certains enfants se sont montrés très coopérants, d'autres manifestaient une grande fatigabilité et un comportement parfois inapproprié ce qui a pu influencer les résultats de certaines épreuves.

3.4. Déroulement du bilan

Nous nous sommes d'abord présentées aux parents et nous leur avons expliqué le but de notre étude. Puis nous leur avons demandé s'ils étaient d'accord pour que leur enfant participe à notre recherche et nous leur avons fourni le

formulaire de consentement de participation à une étude clinique et le formulaire d'information . (Annexe 4 et annexe 5).

Nous avons ensuite fait connaissance avec l'enfant en essayant de le mettre à l'aise et nous avons réalisé l'anamnèse en abordant les points suivants : (annexe 3)

- scolarisation
- prise en charge orthophonique et autres
- présence d'un reflux nasal
- présence d'un trouble ORL
- premières acquisitions : marche, propreté, langage

Puis, nous avons pu commencer la passation du bilan :

- passation de l'ELO
- analyse qualitative de la voix (nasonnement, ronflement nasal, raucité ...)
- analyse de l'articulation avec le PATAKA
- examen au miroir de Glatzel pour mettre en évidence une éventuelle déperdition nasale
- examen buccal afin de vérifier la longueur et la mobilité du voile

A la fin du bilan, nous informions les parents de la présence ou de l'absence de difficultés langagières et de l'intérêt de commencer éventuellement une rééducation orthophonique. Puis, nous remplissions les dossiers en reprenant les différents domaines analysés.

3.5. Analyse des données

3.5.1. Variables étudiées

Nous avons calculé différents types de variables :

- Variables numériques : âge
- Variables qualitatives : sexe, classe, type de fente, la présence ou l'absence d'un trouble articulaire, de drains transtympaniques, d'un suivi orthophonique.
- Variables ordinales : résultats des 6 épreuves de l'ELO

3.5.2. Méthodologie de recueil et d'analyse des données

Pour exploiter les données recueillies à l'aide de l'anamnèse que nous avons menée et du test ELO, nous avons utilisé le logiciel OpenOffice Calc. Les variables qualitatives et ordinales ont été codées afin d'obtenir des pourcentages et des médianes. Les variables numériques ont permis de calculer la moyenne des données recueillies.

Les normes du test que nous avons utilisé fixent la pathologie au centile 3. Cependant, lorsque les résultats sont inférieurs au centile 10 on considère qu'il y a un trouble et l'on propose alors une prise en charge orthophonique.

3.5.3. Moyens utilisés

Les résultats sont exprimés sous forme de fréquence et de pourcentage pour les variables qualitatives. La fréquence des troubles du langage dans notre population a été comparée à celle de la population générale par un test du Chi-deux d'adéquation.

La comparaison de la fréquence des troubles d'expression par rapport aux troubles de compréhension a été réalisée par des tests de Mac Némarr.

Le niveau de significativité a été fixé à 5%. Les statistiques ont été réalisées à l'aide du logiciel SAS, version 9.3.

Résultats

1. Caractéristiques générales de la population

La population étudiée est constituée de 15 enfants porteurs de fente âgés de 3 ans à 5 ans et demi (soit une moyenne d'âge de 4,23 ans), scolarisés de la petite section de maternelle à la grande section de maternelle. Elle se compose de 10 filles (66,67%) et de 5 garçons (33,33%).

Les participants ont été classés en 3 groupes selon leur type de fente : 10 fentes labio-palatines unilatérales (66,67%), 1 fente labio-palatine bilatérale (6,67%), 4 fentes palatines isolées (26,67%). (Figure 1).

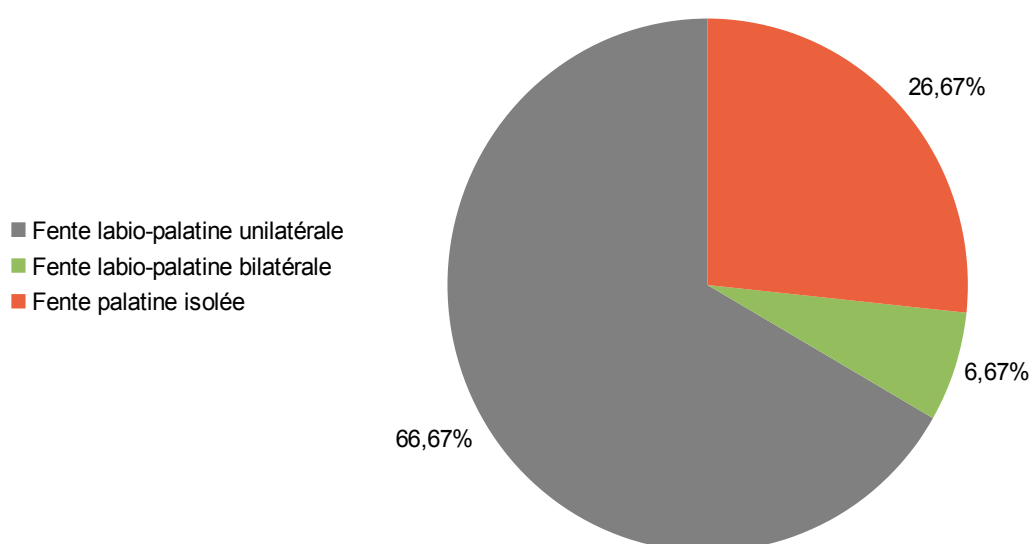


Figure 1. *Répartition par type de fente*

2. Exposé des résultats

Patient	Age	Fente	Sexe	Classe	Trouble articulation	Drains	Suivi orthophonique	Déperdition nasale
1	4 ans 7	PI	F	MSM	Non	AR	Non	Non
2	3 ans	LPU	M	PSM	Oui	AR	Non	AR
3	4 ans 1	PI	M	MSM	Non	Non	Non	Oui
4	5 ans 6	PI	F	GSM	Non	Oui	Non	Non
5	3 ans 2	PI	F	PSM	Non	Non	Non	Oui
6	3 ans 5	LPB	M	PSM	Oui	Non	Oui	Oui
7	4 ans	LPU	F	PSM	Non	Oui	Non	Non
8	3 ans 2	LPU	F	PSM	Non	Non	Non	Non
9	5 ans 6	LPU	F	GSM	Non	Oui	Non	Non
10	3 ans 5	LPU	F	PSM	Oui	Oui	Oui	Oui
11	4 ans 6	LPU	F	MSM	Oui	Oui	Oui	Non
12	4 ans 10	LPU	M	MSM	Oui	Non	Non	Oui
13	4 ans	LPU	M	PSM	Non	Non	Non	Non
14	4 ans 8	PI	F	MSM	Non	Non	Non	Oui
15	5 ans 6	PI	F	GSM	Non	Non	Non	Non

Tableau I. Démographie des participants et distribution des résultats

AR : absence de réponse ; Sexe : F = féminin, M = masculin

Type de fente : PI = palatine isolée, LPU = labio-palatine unilatérale, LPB = labio-palatine bilatérale

Classes : PSM = petite section de maternelle, MSM = moyenne section de maternelle, GSM = grande section de maternelle.

2.1. Pourcentage de retard de langage

Les résultats suggèrent que 2 enfants sur les 15 de notre échantillon (soit 13,33%) présentent un retard de langage. Ce pourcentage est 2,2 fois plus élevé que dans la population générale.

Le test du Chi-deux d'adéquation n'a cependant révélé aucune différence significative du fait de la petite taille de notre échantillon.

Une donnée intéressante a été mise en évidence : les 2 enfants présentant un retard de langage étaient des garçons. Ainsi, dans notre étude, nous retrouvons 13,33% de retard de langage chez les garçons contre 0% chez les filles.

2.2. Analyse des différentes épreuves de langage

Patient	RL	Fente	Lexique en réception	Lexique en production	Compréhension morphosyntaxique	Expression morphosyntaxique
1	Non	PI	50 < X < 75	25 < X < 50	X = 50	X > 90
2	Oui	LPU	3 < X < 10	X = 3	X = 3	X = 3
3	Oui	PI	10 < X < 25	X = 3	X = 3	10 < X < 25
4	Non	PI	X = 3	50 < X < 75	X = 50	25 < X < 50
5	Non	PI	X = 50	25 < X < 50	X = 50	X = 50
6	Non	LPB	25 < X < 50	25 < X < 50	50 < X < 75	25 < X < 50
7	Non	LPU	25 < X < 50	50 < X < 75	50 < X < 75	50 < X < 75
8	Non	LPU	X > 90	75 < X < 90	75 < X < 90	25 < X < 50
9	Non	LPU	75 < X < 90	50 < X < 75	X = 50	25 < X < 50
10	Non	LPU	50 < X < 75	50 < X < 75	50 < X < 75	AR
11	Non	LPU	X = 50	75 < X < 90	X > 90	75 < X < 90
12	Non	LPU	75 < X < 90	75 < X < 90	75 < X < 90	75 < X < 90
13	Non	LPU	10 < X < 25	25 < X < 50	25 < X < 50	10 < X < 25
14	Non	PI	25 < X < 50	50 < X < 75	10 < X < 25	10 < X < 25
15	Non	PI	50 < X < 75	75 < X < 90	50 < X < 75	X > 90

Tableau II. Résultats aux épreuves de langage

RL = retard de langage

Fente : PI = palatine isolée, LPU = labio-palatine unilatérale, LPB = labio-palatine bilatérale

AR = absence de réponse

2.2.1. Lexique en réception

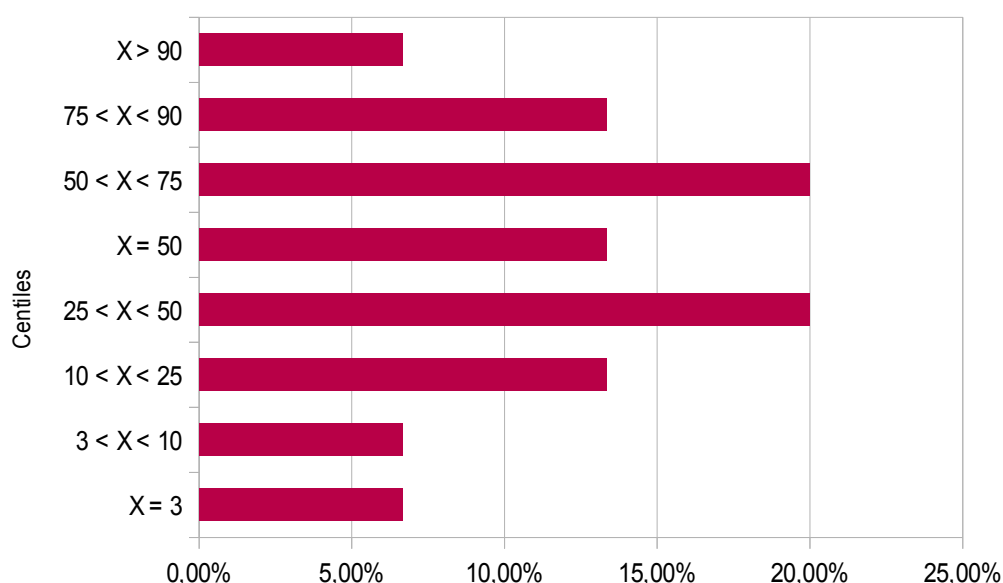


Figure 2. *Épreuve de lexique en réception*

Pour l'épreuve testant le lexique en réception, les résultats se situent globalement dans la norme. En effet, seul 1 enfant sur 15, soit 6,67%, a obtenu un résultat pathologique à cette épreuve et 1 enfant a obtenu un score inférieur au centile 10. Ainsi, selon la norme fixée, seulement 2 enfants, soit 13,34%, ont besoin d'une prise en charge orthophonique pour le lexique en réception. (Figure 2).

De plus, on ne constate pas de différence extrême de niveau. En effet, la note médiane est de 4, elle divise la population en 2 parties égales. Pour cette épreuve, cette séparation se situe au niveau de la moyenne (centile 50). Autrement dit, autant de patients se situent au dessus qu'en dessous de la moyenne.

Dans notre échantillon, les résultats sont plutôt homogènes. Aucune tendance ne se dégage.

De plus, l'analyse statistique n'ayant pu être réalisée, on ne peut pas conclure à une vulnérabilité concernant le lexique en réception chez les enfants porteurs de fente.

2.2.2. Lexique en production

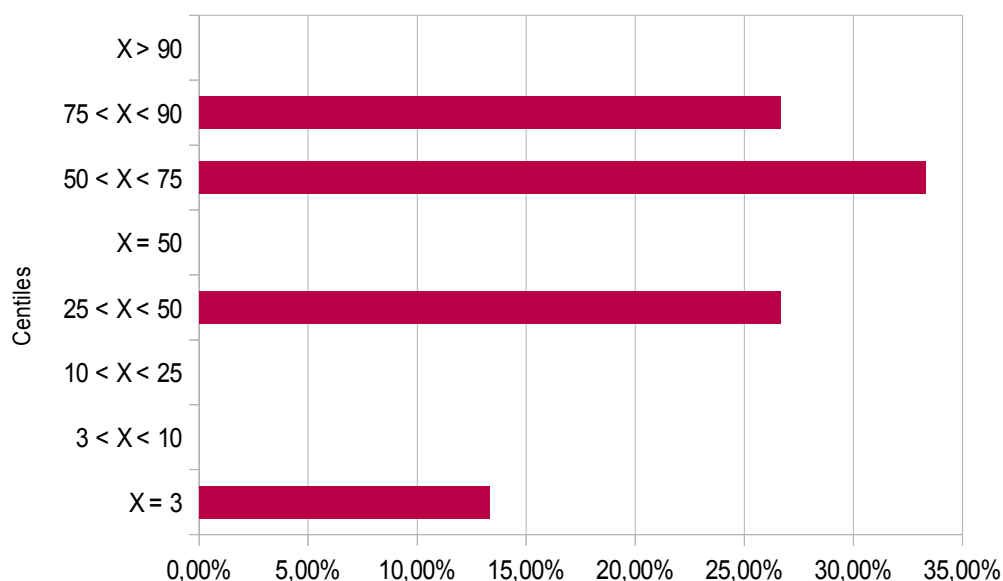


Figure 3. Épreuve de lexique en production

Dans l'épreuve de lexique en production, 2 enfants ont des résultats pathologiques, soit 13,33%.

Cependant, si 6 enfants se situent en dessous de la moyenne (soit 40%), 8 (60%) se situent au dessus de celle-ci (Figure 3). En effet, la note médiane étant de 5, cela signifie qu'il y a autant de patients qui se situent au dessous qu'au dessus du centile compris entre 50 et 75. Cela suggère que les enfants de notre échantillon ont plutôt de bonnes performances en lexique en production.

En revanche, l'analyse statistique des différences n'ayant pu être réalisée, on ne peut pas affirmer que les enfants porteurs de fente ont majoritairement des difficultés dans le lexique en production.

Les tests statistiques n'ont relevé aucune différence significative en ce qui concerne le lexique en expression et en compréhension. D'après les résultats de notre étude, il semble que le lexique soit touché de façon homogène : 13,33% de troubles lexicaux en expression et en compréhension.

2.2.3. Compréhension morphosyntaxique

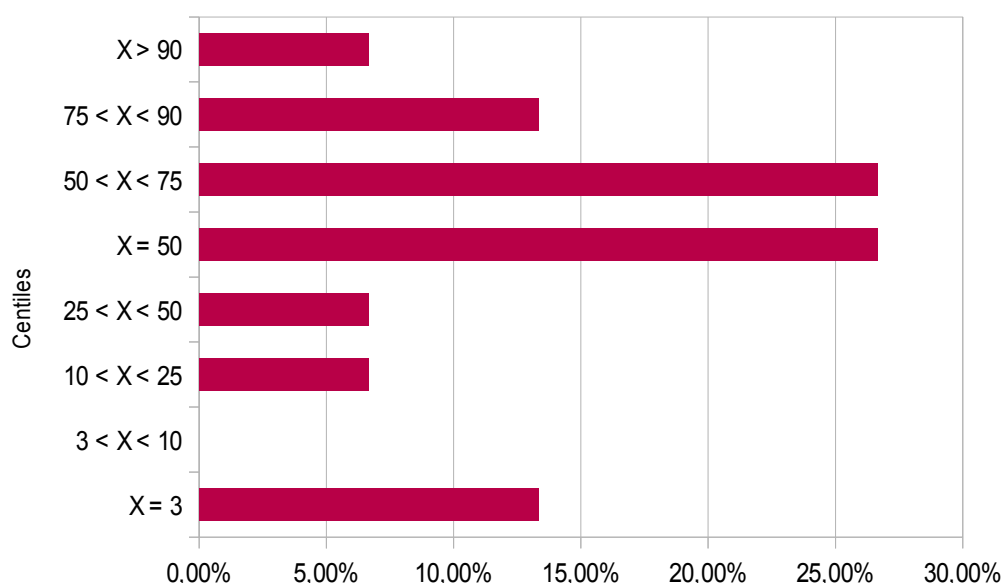


Figure 4. *Épreuve de compréhension morphosyntaxique*

En compréhension morphosyntaxique, 2 enfants (soit 13,33%) ont des résultats pathologiques.

Cependant, la majeure partie des patients, 73,34% soit 11 enfants sur 15, se situe dans la moyenne (centile 50) et au-dessus de celle-ci. On ne peut donc pas conclure à une vulnérabilité des enfants porteurs de fente dans le domaine de la compréhension morphosyntaxique. (Figure 4).

L'analyse statistique n'ayant pu être réalisée, nous ne pouvons pas généraliser ces résultats à l'ensemble de la population des enfants porteurs de fente.

2.2.4. Expression morphosyntaxique

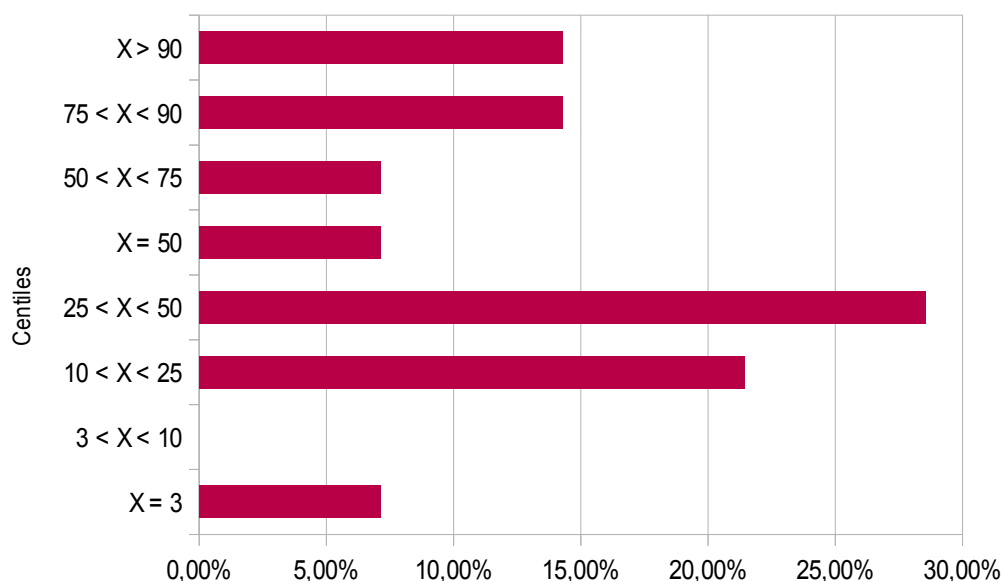


Figure 5. Épreuve d'expression morphosyntaxique

Les résultats à l'épreuve d'expression morphosyntaxique suggèrent qu'1 enfant sur 14 (soit 7,14%) a un résultat pathologique.

La moitié des enfants ayant participé à cette épreuve se situe dans la norme faible ($25 < X < 50$) et très faible ($10 < X < 25$). (Figure 5).

La note médiane étant de 3, cela signifie qu'il y a autant de patients qui se situent au dessous qu'au dessus du centile compris entre 25 et 50. Les enfants de notre échantillon présenteraient donc une vulnérabilité dans ce domaine.

Cependant, l'analyse statistique n'ayant pu être réalisée, on ne peut pas conclure à des difficultés d'expression morphosyntaxique chez l'ensemble des enfants porteurs de fente.

L'analyse qualitative des erreurs révèle des difficultés avec les articles contractés (« à le » pour « au »), l'emploi des noms irréguliers (« un vendeur » - « une vendeuse », « un œil » - « des oeils »), l'emploi des temps et des surgénéralisations (« papa » pour « vendeur »). Ces erreurs sont les mêmes que chez un enfant présentant un retard de langage sans présenter de fente.

Les 2 enfants présentant un retard de langage avaient des résultats pathologiques en compréhension morphosyntaxique. En expression morphosyntaxique, l'un était pathologique et l'autre dans la moyenne basse ($10 < X < 25$). (Tableau II). Cependant, les tests statistiques n'ont relevé aucune différence significative en ce qui concerne la morphosyntaxe en expression et en compréhension.

2.3. Lien entre retard de langage et type de fente

Sur les 10 enfants porteurs de fente labio-palatine unilatérale, 1 enfant présentait un retard de langage (soit 6.67%). L'enfant présentant une fente labio-palatine bilatérale n'avait pas de retard de langage. Sur les 4 enfants porteurs de fente palatine isolée, 1 seul présentait un retard de langage (soit 6.67%). (Tableau I)

L'analyse statistique des différences n'a pas été possible en raison du nombre restreint d'enfants dans chaque sous-groupe. Aucune conclusion ne peut donc être portée quant à un éventuel impact du type de fente sur les troubles langagiers.

Lorsqu'on analyse qualitativement les données pour chaque épreuve, on retrouve des résultats globalement homogènes dans les différents sous-groupes (Tableau II).

2.4. Lien entre le retard de langage et les conséquences liées à la fente

Nous n'avons pas pu analyser statistiquement les données relatives à l'influence des troubles liés à la fente faciale car le nombre de participants dans les sous-groupes était trop petit. En revanche, une analyse qualitative a été réalisée afin de comparer le type de troubles avec ceux observés dans la population générale.

2.4.1. Trouble d'articulation

Sur les 15 enfants testés, 5 avaient un trouble articulaire (soit 33,33%). Sur les 2 enfants présentant un retard de langage, 1 seul avait un trouble d'articulation associé, soit 6.67% (Tableau I).

Le trouble d'articulation ne semble donc pas avoir un effet sur le langage des enfants porteurs de fente.

L'analyse qualitative des troubles articulaires révèle des difficultés assez fréquentes chez les enfants porteurs de fente : un sigmatisme latéral et un trouble d'appui sur /t/, /d/, /n/. Nous avons également noté un lambdacisme. Un enfant présentait des difficultés articulaires et phonologiques importantes (seuls les voyelles et les phonèmes /l/, /m/, /n/ et /r/ étaient présents). Nous n'avons donc pas réussi à évaluer son niveau en expression lexicale et syntaxique. Cependant, son niveau de langage en compréhension était dans la norme.

2.4.2. Déperdition nasale

6 enfants sur 14 présentaient une déperdition nasale (soit 42,86%). Cela correspond presque à la moitié des enfants que nous avons testés. Ainsi, même si les études statistiques n'ont pas pu révéler de résultats significatifs, le pourcentage de déperdition nasale, chez les enfants de notre échantillon, reste élevé.

Sur les 2 enfants présentant un retard de langage, un seul avait une déperdition nasale (soit 7,14%). On ne peut donc pas conclure quant à un éventuel impact de la déperdition nasale sur le langage des enfants porteurs de fente.

2.4.3. Trouble phonologique

2.4.3.1. Épreuve de répétition de mots

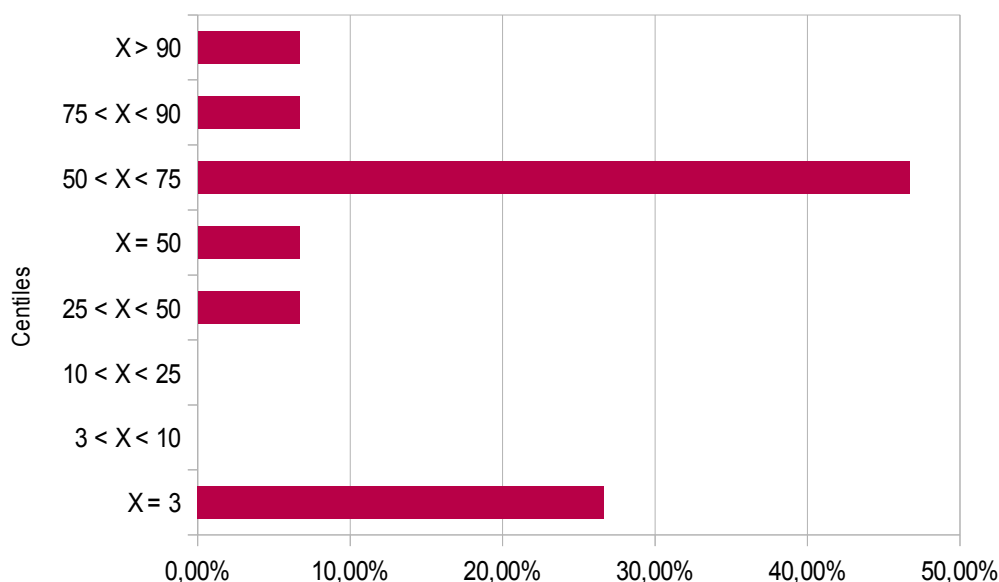


Figure 6. *Épreuve de répétition de mots*

En répétition de mots, 4 enfants (soit 26,67%) ont des résultats pathologiques.

En revanche plus de la moitié (66,68%) se situe dans la moyenne et au-dessus de celle-ci. (Figure 6).

La note médiane étant de 5, cela signifie qu'il y a autant de patients qui se situent au dessous qu'au dessus du centile compris entre 50 et 75.

Les 2 enfants (13,33% de l'échantillon) avec retard de langage présentaient également un trouble phonologique.

Qualitativement, on observe principalement des omissions de phonèmes dans les groupes consonantiques (sortie → sotie), des omissions de phonèmes occlusifs (il dort → i ort, il mange → i ange), une postériorisation de certains phonèmes (anorak → arorak ; carafe → carase), des erreurs avec les voyelles nasales liée à des difficultés de mobilisation du voile du palais (entonnoir → atonnoir).

Là encore, nous retrouvons des difficultés fréquentes chez les enfants porteurs de fente. En effet, pour cette épreuve 26,67% des résultats sont pathologiques.

2.4.3.2. Épreuve de répétition de phrases

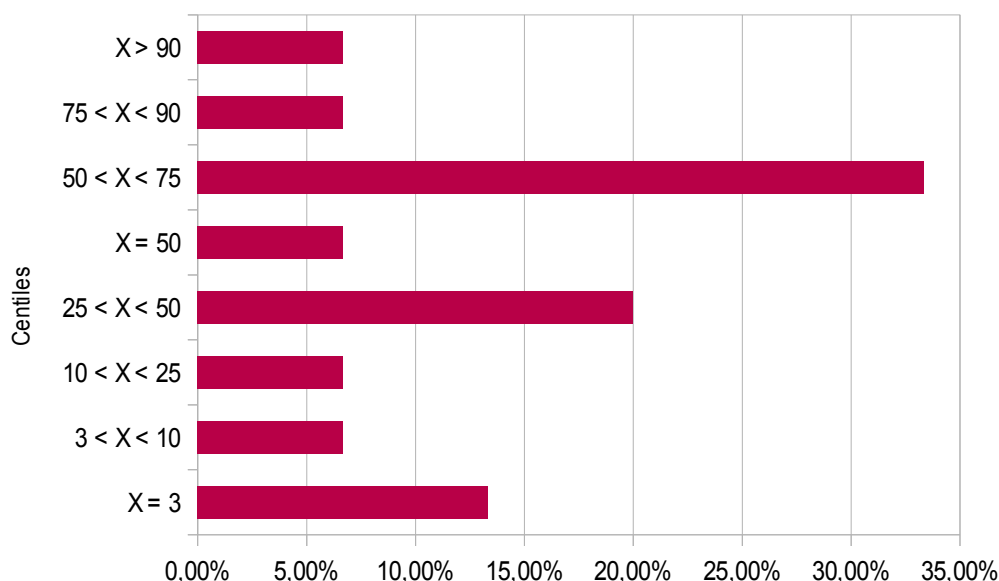


Figure 7. *Épreuve de répétition de phrases*

En répétition de phrases, 2 enfants (soit 13,33%) ont des résultats pathologiques et 1 enfant (6,67%) a un résultat inférieur au centile 10 (Figure 7). Ainsi, selon la norme fixée, 3 enfants (soit 20%) ont besoin d'une prise en charge orthophonique en lien avec leurs résultats à cette épreuve. 2 de ces 3 enfants présentent un retard de langage.

La note médiane étant de 4, cela signifie qu'il y a autant de patients qui se situent au dessous qu'au dessus de la moyenne (centile 50). On ne peut donc pas conclure à une certaine vulnérabilité chez les enfants porteurs de fente en ce qui concerne cette épreuve.

L'analyse statistique n'ayant pu être réalisée, aucune conclusion ne peut être portée quant à un éventuel impact des troubles phonologiques sur le langage des enfants porteurs de fente.

La présence de retard de langage ne semble pas associée à tous les facteurs mesurés précédemment.

2.5. Lien entre les drains trans-tympaniques et le retard de langage

Nous avons souhaité regarder si la présence de drains pouvait avoir un lien avec les troubles du langage.

Sur les 15 enfants de notre échantillon, 5 portaient des drains au moment du bilan, 8 n'en avaient pas. Sur les 2 enfants présentant un retard de langage, aucun ne portait des drains. Les difficultés langagières dans ces 2 cas ne semblent donc pas liées à d'éventuels troubles auditifs.

Aucune conclusion ne peut donc être portée quant à un lien entre le port de drains, et donc d'éventuels troubles auditifs, et le retard de langage.

2.6. Prise en charge orthophonique

Sur les 15 enfants de notre échantillon, seulement 3 bénéficiaient d'une prise en charge orthophonique. Il s'agissait essentiellement de travailler le souffle et la mobilité du voile du palais.

Les 2 enfants avec retard de langage n'étaient pas suivis en orthophonie au moment du bilan.

Discussion

1. Rappels

1.1. Objectifs et hypothèses de départ

L'objectif de notre mémoire était d'évaluer le langage oral des enfants porteurs de fente afin d'infirmer ou de confirmer une éventuelle corrélation entre la fente faciale et le retard de langage. À la suite de nos recherches, trois grandes hypothèses ont pu être dégagées.

Soit, le retard de langage est effectivement dû à la fente faciale et dans ce cas sa prévalence dans la population des enfants porteurs de fentes doit être plus élevée que dans la population des enfants non porteurs de fente.

Soit, le retard de langage n'est pas lié à la fente mais plutôt aux conséquences que celle-ci engendre, ou bien le retard de langage n'est pas lié à la fente faciale et dans ce cas la prévalence de ce dernier n'est pas plus élevée dans la population des enfants porteurs de fente que dans la population des enfants non porteurs de fente.

1.2. Principaux résultats obtenus

La population que nous avons étudiée était composée de 10 filles et de 5 garçons, soit 15 enfants.

Grâce au test orthophonique réalisé, nous avons pu diagnostiquer un retard de langage chez deux enfants de notre échantillon, soit 13,33%. Cela est 2,2 fois plus élevé que dans la population générale

Cependant, le test statistique effectué n'a pas pu montrer de différence significative entre le pourcentage de retard de langage de notre étude et la prévalence de retard de langage chez les enfants non porteurs de fente.

Les éléments d'anamnèse ont révélé que 5 enfants sur 15 présentaient un trouble articulaire et que 6 enfants sur 14 avaient une déperdition nasale, soit 42,86%. Même si les résultats ne sont pas significatifs, le pourcentage de déperdition nasale dans notre échantillon est élevé.

Résultats des 6 épreuves d'ELO :

- lexique en production : 2 enfants pathologiques (13,33%)
- lexique en réception : 1 enfant pathologique et 1 enfant < C10 (13,33%)
- morphosyntaxe en production : 1 enfant pathologique (7,14%)
- morphosyntaxe en réception : 2 enfants pathologiques (13,33%)
- répétition de mots : 4 enfants pathologiques (26,67%)
- répétition de phrases : 2 enfants pathologiques et 1 enfant <C10 (20%).

Aucune différence significative n'a pu être mesurée pour comparer le lexique en expression et en compréhension. Toutefois, nous avons remarqué que dans notre échantillon 13,33% présentaient des troubles lexicaux en expression et en compréhension. Pour ce qui est de la morphosyntaxe, dans notre population 7,14% étaient pathologiques en expression contre 13,33% en compréhension. Toutefois, nous avons retrouvé chez les enfants sans retard de langage une fragilité en expression morphosyntaxique que nous ne retrouvons pas en compréhension morphosyntaxique. Là non plus, aucune différence significative n'a pu être calculée.

Chez les deux garçons présentant un retard de langage, nous avons retrouvé un trouble articulaire pour l'un et une déperdition nasale pour l'autre. Ces deux enfants avaient un trouble phonologique. Ils ne portaient pas de drains trans-tympaniques et n'étaient pas suivis en orthophonie au moment du bilan.

Aucun test statistique n'a pu être effectué, afin de montrer des différences significatives, du fait de la petite taille de notre échantillon. Nous remarquons cependant que les résultats obtenus, aux épreuves de langage sont globalement bons.

2. Les difficultés rencontrées

2.1. Obstacles techniques

Nous avons été confrontées à plusieurs difficultés lors de la réalisation de notre étude. Suite à des problèmes logistiques, nous n'avons pas reçu BILO, le test que nous avons initialement choisi, à temps pour commencer nos passations. Nous pensions le recevoir dans des délais raisonnables, c'est pourquoi nous avons attendu avant de commencer nos bilans. Or, l'attente de ce test nous a alors conduites à en choisir un autre dont la passation est plus longue.

Nous avons également été confrontées aux difficultés de la recherche clinique. L'hôpital offre certes la possibilité de faire de la recherche en mettant à disposition des locaux, du temps et une patientèle. Cependant, nous n'avons pas d'autres possibilités que de venir le vendredi après-midi, moment dédié à la consultation des fentes. C'est pourquoi, il nous a fallu nous adapter aux conditions matérielles et temporelles que la consultation implique. En effet, nous pouvions difficilement modifier le rythme du planning des consultations. Or, la passation de notre bilan de langage oral demandait plus de temps que le bilan orthophonique réalisé à l'hôpital. (annexe 3). De plus, le matériel orthophonique mis à disposition (miroir de Glatzel...) était insuffisant du fait de notre présence. Le service n'avait pas non plus la possibilité de nous offrir un local destiné à la recherche clinique. Malgré tout, nous avons toujours trouvé un bureau pour réaliser nos passations.

Grâce aux plannings fournis à l'avance par la secrétaire du service, nous savions combien de bilans nous pourrions réaliser d'une semaine à l'autre. Cependant, de nombreuses informations manquaient (présence de syndromes...) afin de remplir nos critères d'exclusion et nous n'avons pas accès aux dossiers avant le jour de la consultation. Nous ne pouvions qu'estimer le nombre de passations que nous allions réaliser mais sans aucune certitude, d'autant que certains patients ne se présentaient pas au rendez-vous.

2.2. Proposition de protocole pour améliorer la recherche clinique dans le but d'une poursuite de l'étude

Afin de pallier les obstacles techniques que nous avons pu rencontrer, nous souhaitons proposer une sorte de protocole de passation des bilans orthophoniques dans le cadre de la recherche clinique. Nous avons regroupé les points qui nous semblaient être les plus importants pour mener à bien une étude de ce genre dans un hôpital et plus particulièrement dans un service où toutes les consultations de ce type sont regroupées sur une après-midi.

Voici les points qu'il nous semble pertinent de prendre en compte avant de commencer ce type d'étude :

- Avoir des critères d'exclusion et d'inclusion bien définis au préalable
- Choisir un test de passation relativement courte car l'après midi est longue pour l'enfant et pour ses parents
- Avoir, si possible, accès aux plannings des consultations à l'avance
- Se renseigner pour avoir une ou deux pièces à disposition en fonction du nombre de patients correspondant aux critères
- Prévenir les parents que nous souhaitons approfondir le bilan orthophonique prévu dans le cadre des consultations des fentes faciales avec un bilan de langage oral, si possible avant le jour de la consultation, pour qu'ils puissent prendre connaissance du contenu de l'étude à laquelle leur enfant participe
- Après la passation du bilan de langage oral donner un avis orthophonique sur une éventuelle prise en charge afin que le chirurgien puisse donner si besoin aux parents une ordonnance pour un suivi orthophonique en ville

3. Reprise des résultats et comparaison avec les autres études de la littérature

3.1. Prévalence du retard de langage dans la population des enfants porteurs de fente

Nous avons retrouvé 13,33% de retard de langage dans notre échantillon. C'est 2,2 fois plus élevé que dans la population générale. Notre échantillon étant trop petit, cette différence n'est pas statistiquement significative.

En revanche, quand nous nous référons à des études menées sur de plus grands échantillons, nous retrouvons globalement la même différence. En effet, une étude menée sur un plus grand nombre de patients a remarqué que les difficultés langagières des enfants porteurs de fente étaient 2,6 à 8,4 fois plus élevées que les troubles du langage dans la population générale (Law et al (2000) cité par Young et al, 2010).

Ainsi, malgré la taille de notre échantillon, il semblerait que les enfants porteurs de fente faciale aient un risque plus élevé de présenter un retard de langage.

3.2. Analyse du langage

Les résultats de notre étude suggèrent que les enfants porteurs de fente sans retard langagier ne présentent pas de difficultés majeures en ce qui concerne les différentes composantes du langage. Le lexique en expression et en compréhension est globalement dans la norme. La morphosyntaxe semble plus faible en expression qu'en compréhension mais n'est pas pour autant pathologique. Notre étude suggère donc que les enfants porteurs de fente ressemblent aux enfants sans fente sur le plan du langage. Cependant nos résultats ne sont pas statistiquement significatifs.

Pourtant, ils semblent concorder avec ceux trouvés par Priester et Goorhuis Brouwerspeech en 2008 et pour lesquels une analyse statistique n'avait révélé aucune différence significative entre le langage des enfants porteurs de fente et celui des enfants non porteurs de fente.

Les enfants de notre échantillon qui avaient un retard langagier présentaient des profils assez homogènes concernant les différents versants du langage : la compréhension et l'expression étaient relativement touchées de la même manière.

Ces données se distinguent de celles que l'on peut retrouver dans la littérature. En effet plusieurs études avaient rapporté l'existence d'un retard de langage dans un type spécifique du développement langagier, et en particulier un retard sur le versant expressif (Eliason et Richman, 1990).

Cette différence peut-être due au fait que les études soient anciennes.

C'est le cas d'une recherche menée en 1982 aux Etats-Unis. Sur 19 enfants porteurs de fente faciale, 26% avaient un trouble du langage expressif (Hammill et Newcomer (1982) cité par Young et al, 2010). Or, cette étude étant relativement ancienne, cela implique que les bilans de langage aient été réalisés avec des tests aujourd'hui trop désuets pour permettre une comparaison avec la population actuelle. En effet, le langage évolue constamment et le niveau des enfants également. Les tests orthophoniques utilisés doivent donc présenter un étalonnage suffisamment récent afin de refléter les capacités des participants.

Puis, les calendriers chirurgicaux n'ont pas été indiqués dans l'étude. Or, on sait aujourd'hui que la date de la chéiloplastie et de la palatoplastie doit être la plus précoce possible si l'on veut obtenir un maximum de résultats. On peut donc penser qu'avec des tests orthophoniques récents et avec l'amélioration de la prise en charge chirurgicale, ces enfants pourraient être éventuellement aujourd'hui considérés comme compétents sur le versant expressif.

Il en va de même dans une étude canadienne. Sur 95 enfants porteurs de fente labiale, 18% avaient des difficultés de langage sur le versant expressif (Vallino et al (2008) cité par Young et al, 2010). Bien que l'étude soit relativement récente, les tests utilisés par les chercheurs étaient trop anciens (de 1969 à 1979) et l'étalonnage n'était pas disponible. D'autant que la plupart des études ont rapporté très peu de retard langagier chez les enfants porteurs de fente labiale isolée.

Cependant, d'autres recherches plus récentes ont utilisé des tests de langage étalonnés et modernes et ont quand même retrouvé des difficultés plus importantes sur le versant expressif (Ruiter et al (2009) cité par Young et al, 2010 et Nash et al (2001) cité par Young et al, 2010).

La petite taille de notre échantillon pourrait donc être la seconde explication aux différences de résultats obtenues entre notre recherche et celles de la littérature. En effet, seulement 2 enfants de notre étude présentaient un retard de langage. Cela est trop peu pour pouvoir retrouver des similitudes avec les recherches antérieures.

En revanche, lorsque nous analysons les données de tous les enfants de notre échantillon, les résultats suggèrent une certaine fragilité en expression morphosyntaxique que nous ne retrouvons pas en compréhension morphosyntaxique. On peut donc supposer qu'avec un échantillon plus grand, nous aurions pu recenser des résultats significatifs quant à une faiblesse en expression morphosyntaxique. Pour autant, les résultats n'étaient pas pathologiques et ne peuvent être considérés comme un retard sur le versant expressif.

3.3. Impact du type de fente

Sur les 2 enfants présentant un retard de langage, l'un était porteur d'une fente labio-palatine unilatérale et l'autre d'une fente palatine isolée. L'enfant présentant une fente labio-palatine bilatérale n'a montré aucune difficulté langagière. Les résultats étaient plutôt homogènes dans chacun des trois sous-groupes. Aucune conclusion ne peut-être portée quant à une éventuelle influence du type de fente sur le développement langagier.

Or, certaines études de la littérature avaient constaté des différences significatives entre les enfants porteurs de fente palatine isolée et les enfants porteurs d'autres types de fentes (Schönweiler et al, 1999). Cela diffère donc des résultats de notre étude.

Cette différence peut à nouveau s'expliquer par la petite taille de notre échantillon. En effet, nous n'avons testé que 4 enfants porteurs de fente palatine. Cela est évidemment trop peu pour pouvoir tirer des conclusions statistiquement significatives.

Cependant, les différences observées par Schönweiler et al (1999) portaient essentiellement sur des troubles phonologiques et vocaux et non sur les niveaux de langage tels que le lexique et la syntaxe. De plus, il s'agit d'une étude rétrospective menée sur 370 enfants de 1985 à 1993. Or, la fente palatine étant fréquemment associée à un syndrome génétique, peut-être qu'aujourd'hui, avec l'amélioration de la recherche génétique, ces enfants seraient considérés comme syndromiques.

D'autres recherches avaient fait le même constat à propos des enfants porteurs de fente palatine isolée (D'Antonio et Scherer, 2008).

Cependant, dans le cas de cette étude, les chercheurs n'ont recruté qu'un groupe de fente spécifique qu'ils ont comparé avec la population générale. Cela limite considérablement les comparaisons des performances entre les sous-groupes.

La conclusion selon laquelle les enfants porteurs de fente palatine isolée seraient plus à risque de développer un trouble du langage reste donc incertaine.

D'autres études avaient rapporté un retard de langage chez les enfants porteurs de fente labio-palatine bilatérale (Nakajima et al, 2001).

Nous n'avons pu tester qu'un seul enfant porteur de ce type de fente. Une étude sur un plus grand échantillon serait donc nécessaire pour vérifier si la fente labio-palatine bilatérale majore le risque d'avoir des difficultés langagières.

L'impact du type de fente sur le développement langagier ne peut donc pas être affirmé dans notre étude et mériterait d'être approfondi par d'autres recherches.

3.4. Influence des conséquences liées à la fente sur le langage

3.4.1. Le trouble d'articulation et les troubles phonologiques

Dans notre échantillon, 33,33% d'enfants ont présenté un trouble articulatoire et 26,67% un trouble phonologique. Les deux enfants avec retard de langage avaient un trouble phonologique associé et seulement un des deux présentait un trouble d'articulation. Notre étude ne semble pas indiquer que les niveaux articulatoire et phonologique aient une influence sur le développement langagier des enfants porteurs de fente.

Nos résultats semblent être en accord avec ceux trouvés par Young et al (2010) et pour lesquels aucune preuve solide n'avait été mise en évidence concernant le lien entre les troubles articulatoires et phonologiques et le retard langagier.

En revanche, d'autres études ont retrouvé un lien entre le niveau d'articulation et de parole et le niveau de langage.

Des chercheurs ont constaté que les enfants avec fente palatine qui présentaient un retard de langage avaient plus de difficultés phonologiques que les enfants avec fente palatine sans retard langagier (Morris et Ozanne, 2003).

De même, certaines études rapportent que les enfants porteurs de fente choisissent leurs mots en fonction de leur répertoire phonétique et que de ce fait leur niveau de lexique serait limité (Scherer, 1999). D'autres ont constaté que les enfants avec fente faciale emploient plus de mots commençant par des nasales et des voyelles que par des occlusives orales (Estrem et Broen, 1989, cité par D'Antonio et Scherer, 2008). Or, ce n'est pas parce que l'enfant porteur de fente choisit ses mots en fonction de ses capacités phonologiques que son stock lexical est réduit. En effet, l'enfant peut posséder un mot dans son lexique interne sans pour autant l'employer. Le fait de sélectionner ses mots en fonction de ses capacités phonologiques signe justement chez l'enfant porteur de fente de bonnes capacités cognitives. En effet, dans ce cas précis, l'enfant a mis en place une stratégie pour pallier ses difficultés.

3.4.2. L'audition

5 enfants de notre étude portaient des drains trans-tympaniques au moment du bilan. Sur les 8 restant, la plupart avaient eu des drains mais n'en portaient plus le jour de la consultation. Les 2 enfants présentant un retard de langage ne portaient pas de drains.

Aucun lien ne peut être évoqué entre le port de drains, et donc une éventuelle perte auditive, et le développement langagier.

Or, certains écrits avaient rapporté que le retard de langage en expression était toujours accompagné d'une perte auditive (Montoya et Baylon, 1996). D'autres chercheurs (Kritzinger et al, 1996 ; Schönweiler et al, 1999) avaient également retrouvé plus de difficultés langagières chez les enfants porteurs de fente avec troubles auditifs que les enfants avec fente sans trouble auditif.

Cependant, ces études sont relativement anciennes. La prise en charge ORL de l'enfant porteur de fente est actuellement plus précoce. En effet, on sait

aujourd'hui que la fente est dans 60 à 96% des cas à l'origine d'une otite séromuqueuse (Ben Amor et al, 2010). La mise en place de drains trans-tympaniques est donc quasiment systématique.

Notre étude se rapproche donc des résultats obtenus plus récemment par Priester et Goorhuis-Brouwer (2008) et pour lesquels le pourcentage élevé de perte auditive n'avait pas mené à davantage de problèmes langagiers.

Il semblerait donc qu'une prise en charge ORL précoce et adaptée permette à l'enfant porteur de fente de développer correctement son langage .

3.4.3. L'insuffisance vélaire

42,86 % des enfants de notre échantillon présentaient une déperdition nasale, autrement dit presque la moitié. Sur les 2 enfants avec retard de langage, un seul avait une déperdition nasale.

Comme pour les études de la littérature, aucune tendance ne se dégage pour évoquer un impact de l'insuffisance vélaire sur le langage.

Selon nous, l'insuffisance vélo-pharyngée aurait davantage un impact sur l'intelligibilité et pourrait alors provoquer une certaine réticence à la communication. Nous nous rapprocherions alors de ce qui avait été évoqué par Paulus et Laurent en 2003. Cependant aucun lien significatif ne peut aujourd'hui être affirmé. D'autant que les enfants de notre étude présentant une déperdition nasale étaient tout à fait enclin à communiquer. Cela relèverait alors plutôt de l'environnement de l'enfant et de certaines circonstances (moqueries à l'école par exemple...).

3.5. Impact psychologique de la fente faciale et du niveau socio-culturel sur le retard de langage

L'impact psychologique de la fente faciale et le niveau socio-culturel des familles n'ont pas pu être évalués quantitativement. Ainsi, nous avons simplement pris en note notre ressenti pendant la passation du bilan, des interactions parents-enfant et du comportement de ce dernier.

Le premier enfant chez qui nous avons diagnostiqué un retard de langage ne voulait pas participer au bilan, il n'était pas enclin à communiquer avec nous de quelque manière que ce soit. Nous avons d'abord dû jouer avec lui pour qu'il accepte de nous parler et de participer aux épreuves. Les parents ont été plutôt passifs lors du bilan. Ils s'attendaient plus ou moins à ce que nous conseillions une prise en charge orthophonique.

Le deuxième enfant présentant un retard de langage a accepté rapidement de participer. Les parents n'ont pas été très acteurs lors du bilan que nous effectuions.

Chez ces deux familles, le contexte socio-culturel ne nous a pas semblé très porteur. Peu d'échanges ont été réalisés au cours du bilan entre les parents et leur enfant. De même, les parents ont peu échangé avec nous. Ils étaient peu intéressés par le bilan que nous proposons et qui venait se rajouter aux consultations initialement prévues pour eux ce jour-là.

En parallèle, nous avons observé que les enfants qui n'avaient pas de retard de langage étaient dans un milieu qui, à notre sens, était plus porteur. Les parents s'intéressaient aux épreuves du bilan, ils étaient désireux de connaître nos conclusions quant au développement langagier de leur enfant et les interactions parents-enfant étaient riches. Selon nous, le contexte psycho-affectif et le niveau socio-culturel ont joué un rôle dans le développement du langage. En effet, la richesse des interactions, tant au niveau de la qualité que de la quantité, participe grandement au développement langagier.

Cependant, sur un bilan de 30 minutes, nous ne pouvons évidemment porter aucune conclusion quant à la qualité des interactions parents-enfant. Il s'agit seulement d'observations.

De nombreuses études ont fait état des mêmes observations.

En effet, plusieurs chercheurs ont montré que les interactions précoces ne sont pas les mêmes lorsque l'enfant est porteur d'une fente. Les parents ne sont pas aussi enthousiastes quand ils communiquent avec leur bébé. (Despars et al., 2010). Une étude a même retrouvé un certain désintérêt de la part des mères d'enfants porteurs d'une fente labiale. (Mcheik et Levard, 2006).

Cependant, d'autres études ont fait état d'une surprotection de l'enfant porteur de fente par ses parents. (Grollemund et al., 2010).

Ces deux comportements peuvent avoir un impact négatif sur le développement harmonieux du langage. Un désintérêt entraînerait une sous-stimulation et la surprotection pourrait être à l'origine d'une immaturité psycho-affective.

De plus, selon des chercheurs, le désir de communication des enfants porteurs de fente serait amoindri du fait de leur malformation faciale. (Montoya et Baylon 1998).

Les facteurs environnementaux ont montré que le niveau de langage de l'enfant non porteur de fente est lié au niveau éducatif de ses parents. (Anne Poulichet, 2007). En effet, vivre dans un milieu défavorisé serait un facteur de risque d'apparition du retard de langage chez les enfants tout venant même si peu d'études ont exploré précisément ce domaine. (Locke et al. (2002) cité par Anne Poulichet, 2007).

Le contexte socio-culturel semble avoir un effet sur le développement langagier des enfants dont nous faisons état ci-dessus. Dans le cas de ces enfants ce serait davantage un désintérêt voire une sous-stimulation du langage qui paraît être à l'origine du retard langagier. Cependant, nous ne pouvons affirmer que cet impact soit dû à leur fente faciale. En effet, chez les enfants non porteurs de fente, nous pouvons retrouver les mêmes causes au retard de langage. De plus, nous n'avons pu ressentir un quelconque impact psychologique de la malformation faciale sur le langage de ces enfants du fait de leur très jeune âge et du peu de temps passé avec eux.

4. Validation ou invalidation des hypothèses

Nous avons émis trois hypothèses quant aux résultats que nous pensions obtenir à la fin de notre étude.

Seule l'hypothèse que le retard de langage est corrélé à la fente faciale peut être en partie vérifiée. En effet, nos résultats suggèrent que le pourcentage de retard de langage de notre échantillon est 2,2 fois plus élevé que la prévalence de retard de langage dans la population générale.

Cependant, nous ne pouvons conclure à l'existence d'un lien direct entre la fente faciale et le retard langagier du fait du petit nombre de participants. Il aurait fallu que nous puissions évaluer une centaine d'enfants pour pouvoir généraliser nos résultats à la population des enfants porteurs de fente.

De plus, le contexte psycho-affectif et socio-culturel ayant joué un rôle important, il est difficile de savoir si les difficultés langagières étaient liées à la fente elle-même ou à l'environnement des enfants.

Nous n'avons pas pu dégager de corrélation évidente entre les facteurs de risque entraînés par une fente faciale et connus pour avoir un effet négatif sur le langage.

5. Apports et limites de l'étude

5.1. Apports de l'étude

5.1.1. Apport pour la profession orthophonique

A travers notre étude, nous souhaitons apporter un regard nouveau sur le langage des enfants porteurs de fente. En effet, si la présence d'une fente faciale laisse penser qu'elle implique des difficultés langagières majeures, notre étude tend à démontrer le contraire, ou au moins à nuancer cette corrélation.

Elle permet d'appréhender d'une autre manière le langage d'enfants porteurs de fente. Ces enfants ne nécessitent pas une rééducation très différente de celles

effectuées en libéral même si peu d'orthophonistes ont l'habitude de les prendre en charge. Pour beaucoup, ils consultent pour un trouble articulaire et/ou une insuffisance vélaire. Si l'enfant porteur de fente présente un retard langagier, sa prise en charge sera similaire à celle d'un enfant non porteur de fente.

Notre étude ne permet pas de faire une généralisation à tous les enfants porteurs de fente mais donne une première idée du développement langagier de ces enfants. Elle apporte donc des informations non négligeables pour améliorer l'accompagnement parental en orthophonie. En effet, les parents d'enfants porteurs de fente sont souvent inquiets du développement langagier de leur enfant et ont besoin d'être rassurés sur ses compétences futures. Ainsi, les orthophonistes pourront davantage rassurer les parents sur l'éventuel impact que peut avoir une fente sur le langage.

5.1.2. Apport pour les autres professionnels

Notre étude permet également d'améliorer les connaissances du langage des enfants porteurs de fente auprès des autres professionnels.

En effet, le suivi d'un enfant porteur de fente est pluridisciplinaire et ce dès son plus jeune âge. Il est donc important que chaque professionnel puisse avoir une image globale du développement de l'enfant qu'il prend en charge. Les parents ont affaire à une équipe et s'attendent donc à ce qu'elle puisse répondre à leurs interrogations. Il est donc primordial que tous les professionnels aient une idée du développement global de l'enfant, y compris évidemment, de son langage, sans quoi les informations transmises pourraient être faussées. Ainsi, lorsqu'un des professionnels voit la famille seul à seul il est important qu'il puisse lui transmettre les bonnes informations ou qu'il sache réorienter la famille vers le professionnel compétent.

Il est également intéressant que les professionnels aient une image du patient qui soit en adéquation avec ses capacités actuelles et futures. Ainsi, considérer qu'un enfant porteur de fente serait incompetent sur le plan langagier ne serait pas stimulant pour l'enfant et pour les parents. La conscience de leurs capacités, au même titre que leurs déficits, est essentielle.

Notre étude apporte donc des informations complémentaires pour enrichir l'accompagnement parental lors de l'annonce du handicap mais aussi par la suite.

5.1.3. Apport personnel

5.1.3.1. Familiarisation avec la pathologie

Notre mémoire nous aura apporté beaucoup, tant au niveau professionnel que personnel. Notre stage puis l'étude que nous avons menée nous ont permis de mieux appréhender une pathologie que l'on voit rarement en libéral et dont nous avons peu entendu parler lors de nos cours à l'Institut d'orthophonie.

En effet, avant d'explorer à proprement parler le langage de ces enfants, nous avons assisté à de nombreux bilans orthophoniques de personnes porteuses de fente. Ils nous ont permis de compléter nos connaissances théoriques grâce à un apport pratique non négligeable. Ainsi, nous avons appris à faire l'examen au miroir de Glatzel, à entendre un ronflement nasal, à mieux percevoir les caractéristiques du voile et les troubles articulatoires et vocaux spécifiques à la pathologie des fentes faciales. (Annexe 3).

5.1.3.2. Familiarisation avec le métier d'orthophoniste

Lorsque nous avons commencé à faire nos passations de bilans, nous nous sommes vite aperçues de l'apport professionnel qu'elles nous procuraient. Tout comme lors de nos autres stages, nous pratiquions véritablement notre futur métier en faisant passer les bilans aux enfants et en étant en contact avec les familles. Nous nous sommes ainsi familiarisées avec l'utilisation de tests étalonnés et sur la façon dont se déroule un bilan orthophonique, mais aussi sur les capacités relationnelles dont doit faire preuve un orthophoniste : mettre à l'aise un enfant, rassurer les familles, être à l'écoute de leurs inquiétudes, transmettre des informations ...

5.1.3.3. Connaissance du milieu hospitalier

Notre stage nous a également permis de mieux appréhender la place de l'orthophoniste au sein d'une équipe et de son rôle dans le milieu hospitalier. Dans le cadre des fentes faciales, il est essentiel que l'orthophoniste et les autres

professionnels travaillent en partenariat pour que la prise en charge de l'enfant porteur de fente soit la meilleure possible.

Nous avons également mieux compris le rythme soutenu qu'impose une journée dédiée à la consultation des fentes.

5.1.3.4. Adaptabilité

Enfin, notre mémoire nous aura également appris à nous adapter aux familles et aux membres de l'équipe. En effet, la recherche clinique suppose une certaine souplesse puisque nous venions nous greffer au sein des consultations prévues le vendredi. Il a donc fallu que nous nous ajustions à chacun pour ne pas perturber le rythme de la journée tout en réalisant nos passations.

5.1.4. Étude novatrice en France

De nombreuses études se sont attachées à évaluer le niveau d'articulation, la présence d'une déperdition nasale et de mécanismes compensatoires des enfants porteurs de fente. Cependant, peu d'études ont évalué le langage de ces enfants. Notre mémoire apporte donc des informations nouvelles dans le domaine des fentes faciales.

De plus, la plupart des études ont été menées dans les pays anglo-saxons. À notre connaissance, peu d'études récentes existent en France. Notre mémoire permet donc de mieux appréhender le langage des enfants porteurs de fente francophones.

5.1.5. Démarche scientifique

Une des conditions principales de notre mémoire était d'avoir une démarche scientifique afin d'apporter une réponse objective à nos questions.

Nous avons donc préféré privilégier des critères d'exclusion et d'inclusion très stricts même si cela signifiait que notre échantillon soit plus petit et nous avons utilisé un test étalonné pour obtenir des normes actuelles.

En effet, de nombreuses études ont obtenu des résultats qui restent aujourd'hui très contradictoires et fortement débattus parce que les tests sont trop anciens ou que les calendriers chirurgicaux ne sont pas renseignés.

Ainsi, même si nous n'avons pas pu valider toutes nos hypothèses, les études suivantes pourront s'appuyer sur un travail précis et scientifique.

5.2. Les limites de l'étude

5.2.1. Taille de l'échantillon

Notre étude comporte certaines limites. Nous nous étions fixé un échantillon de 30 patients afin que celui-ci soit représentatif de la population des enfants porteurs de fente. Or, nous avons obtenu un échantillon de 15 patients, ce qui est trop faible pour que nos résultats soient statistiquement significatifs. Seules des tendances peuvent être dégagées. Cela est dû à plusieurs facteurs.

Tout d'abord, nous avons des critères d'exclusion très précis. En effet, les patients ne devaient pas présenter de déficiences auditives et neurosensorielles, de déficience intellectuelle, de troubles neurologiques ou encore de troubles psychologiques majeurs sans quoi les résultats auraient été faussés. Nous avons également exclu les enfants porteurs de syndromes et notamment les enfants porteurs du syndrome de Pierre Robin. En effet, le syndrome, comme son nom l'indique, entraîne un ensemble de troubles ; il aurait donc été trop difficile de savoir si le retard de langage était lié à la fente elle-même ou à l'ensemble des troubles provoqués par le syndrome. Or, la fente labio-palatine est fréquemment associée à un syndrome.

De plus, nous nous étions fixé une tranche d'âge précise, entre 3 et 5 ans ½ et nous avons exclu les enfants sans fente palatine. Or, il n'était pas rare que l'enfant corresponde à notre tranche d'âge mais qu'il ne présente qu'une fente labiale.

Nous aurions pu également augmenter notre échantillon en allant tester des patients sur d'autres lieux mais nous avons fait le choix de n'évaluer que les enfants pris en charge au Centre de Référence des Malformations Crânio-maxillo-faciales rares de Lille afin que nous soyons sûres que tous aient bénéficié de la même prise en charge.

Enfin, certains patients qui auraient pu remplir tous nos critères d'inclusion ne se sont pas présentés à la consultation. Cela a également contribué à limiter notre échantillon.

Ainsi, en moyenne, sur 5 passations prévues dans une demi-journée, nous pouvions très souvent éliminer la moitié pour cause d'absence, de syndromes ou de fente labiale isolée.

Cependant, d'après nos recherches, nous avons constaté que de nombreuses études comprenaient un petit échantillon. L'une d'entre elles notamment a été réalisée auprès de 43 patients (Young et al, 2010). Il est vrai que cet échantillon est plus grand que le nôtre, et pourtant, certains de leurs sous-groupes étaient trop petits pour obtenir des résultats significatifs. Cela peut donc laisser penser que même si nous avons obtenu un échantillon de 30 patients, nous n'aurions pu dégager que des tendances dans nos sous-catégories. De plus, selon un statisticien que nous avons rencontré, il aurait fallu une centaine de patients pour pouvoir analyser statistiquement les résultats dans chacune des sous-catégories. Cela était donc difficilement réalisable, d'autant qu'aucun mémoire n'avait analysé le langage d'enfants porteurs de fente au préalable.

5.2.2. Manque de comparaison possible avec d'autres études françaises

Une autre limite de notre étude concerne le manque de possibilité de pouvoir comparer nos résultats avec d'autres études qui auraient été menées en France. En effet, une grande partie des connaissances disponibles sur la prévalence et la variété des difficultés linguistiques dans le domaine des fentes faciales est basée sur des études anglo-saxonnes et américaines. Or, chaque langue possède ses propres structures morpho-syntaxiques, son propre lexique et même ses propres phonèmes. Il semble donc évident que des difficultés rencontrées par les enfants porteurs de fente dans les autres pays ne seront pas forcément retrouvées en France et inversement.

De plus, le seuil fixé pour la pathologie peut varier d'un pays à l'autre. L'appellation même du retard de langage peut être différente selon les pays. Par exemple, dans la littérature anglo-saxonne et nord américaine on parle de SLI (Speech and/or language impairment), autrement dit trouble de la parole et/ou du

langage. Cela est donc différent de l'approche française qui distingue le retard de parole du retard de langage.

5.2.3. Les niveaux de langage testés

Nous avons essayé de faire preuve de rigueur dans le choix de nos épreuves de langage et de tester le plus grand nombre de domaines qui pouvaient orienter vers un retard langagier. C'est pourquoi nous avons éliminé les tests non étalonnés. Cependant, certains domaines impliqués dans le langage oral n'ont pas pu être testés. En effet, si un bon niveau de langage implique de bonnes capacités lexicales et morpho-syntaxiques, il suppose aussi une bonne maîtrise de la pragmatique, des structures spatio-temporelles, des compétences discursives, des capacités mnésiques et de discrimination ... Il aurait donc été intéressant d'étudier ces différents domaines. En outre, la passation de notre bilan étant déjà assez longue au vue du temps disponible, nous ne pouvions pas nous permettre d'ajouter d'autres épreuves. Nous avons donc ciblé celles qui nous semblaient les plus pertinentes pour évoquer un retard de langage.

6. Poursuite de l'étude

Bien que la taille de notre échantillon soit relativement petite, de précieuses données préliminaires ont été recueillies. Afin d'obtenir des résultats significatifs, d'autres études pourraient être menées pour obtenir un échantillon plus grand et donc représentatif de la population des enfants porteurs de fente.

De plus, nous nous sommes intéressées à une tranche d'âge en particulier. Des recherches menées sur des enfants plus grands viendraient alors compléter notre étude.

Nous avons également fait le choix de n'évaluer que les enfants porteurs de fentes labio-palatines et palatines isolées. Il serait donc pertinent d'obtenir des informations sur les autres types de fentes faciales.

Puis, cette étude a été réalisée à un moment précis dans le temps. Une recherche longitudinale serait intéressante pour voir si les difficultés langagières cessent ou persistent.

Il serait également pertinent d'élargir les épreuves de langage en évaluant d'autres composantes que nous n'avons pas eu le temps de tester. Cela permettrait d'affiner les connaissances sur le langage de l'enfant porteur de fente et de cibler des objectifs de prise en charge orthophonique en cas de difficultés langagières.

Nous avons également essayé de voir si le retard de langage pouvait être dû aux conséquences de la fente (troubles auditifs, types de fentes...). Ce travail pourra être poursuivi et complété par une analyse plus fine afin d'aider les chercheurs à clarifier les étiologies des difficultés langagières chez les personnes avec fentes faciales : sont-elles dues à une différence de structure articulaire ou à une conséquence de la fente, ou font-elles partie d'un phénotype plus large ? Cela permettrait de développer des modèles pour expliquer l'influence de la fente sur le langage oral et non plus seulement sur l'articulation, la parole et la voix. Ces informations seraient utiles afin d'acquérir une compréhension et des connaissances, plus complètes et équilibrées, des compétences des enfants porteurs de fente faciale chez les professionnels, mais aussi dans le milieu universitaire et pour les parents d'enfants porteurs de fente.

Enfin, des recherches menées en partenariat par des psychologues et des orthophonistes seraient utiles afin de mesurer de manière plus objective l'impact de l'environnement familial et du niveau socio-culturel sur le développement langagier des enfants porteurs de fente. Cela permettrait de savoir si le retard de langage est lié aux conséquences psychologiques engendrées par la fente ou bien s'il est lié au milieu familial dans lequel l'enfant se développe. Dans ce cas précis, le retard de langage ne serait pas forcément une conséquence directe de la fente faciale mais serait dû à une étiologie plus large que l'on peut retrouver dans n'importe quelle autre pathologie.

Conclusion

Les fentes faciales sont une malformation qui demande une prise en charge pluridisciplinaire. Le rôle de l'orthophoniste est essentiel dans cette prise en charge. C'est pourquoi nous avons décidé de mener une étude dont l'objectif était d'évaluer le langage oral d'enfants porteurs d'une fente faciale. À travers cette recherche nous souhaitons pouvoir apporter une réponse objective sur l'éventuelle existence d'une corrélation entre la malformation faciale et le retard de langage.

Notre échantillon ayant été limité nous n'avons pu aboutir à des résultats généralisables à la population globale des enfants porteurs de fente. Cependant, nos bilans nous ont permis de réaliser des observations sur le langage des enfants testés. Seulement 13,33% avaient un retard de langage soit 2 enfants sur 15. Autant de troubles ont été retrouvés en expression qu'en compréhension dans le domaine lexical. Nous avons relevé une fragilité en expression morphosyntaxique. Ces observations n'ont pas pu être analysées statistiquement mais nous retenons que le pourcentage d'enfants présentant un retard de langage dans notre étude est deux fois supérieur à la prévalence de retard de langage dans la population générale.

Actuellement, très peu de recherches ont été menées afin d'évaluer le langage d'enfants porteurs de fente. La prise en charge de ces enfants relève du champ de compétences des orthophonistes, c'est pourquoi nous avons trouvé un grand intérêt à explorer ce domaine qui ne l'a que peu été jusqu'à présent.

Même si nous n'avons pas pu obtenir la réponse définitive que nous attendions, nous espérons que ce travail apportera des perspectives de travaux ultérieurs complémentaires. En effet, des études dans la même lignée que la nôtre pourraient la compléter et donner davantage d'informations sur le langage des enfants porteurs de fente.

Bibliographie

- ABADIE V. (2003). Démarche pédiatrique vis-à-vis d'un nouveau né atteint d'une fente labio-maxillaire et/ou palatine. *Rééducation Orthophonique*. N°216. 26-34.
- AGENCE NATIONALE D'ACCREDITATION ET D'ÉVALUATION EN SANTE (2001). L'orthophonie dans les troubles spécifiques du développement du langage oral chez l'enfant de 3 à 6 ans. *ANAES / Service recommandations et références professionnelles*.
- BEN AMOR M, MBAREK CH, MESSAOUD I, HARIGA I, BOUZAANI A, BEN GAMRA O, ZRIBI S, EL KHEDIM A. (2010). Prise en charge des fentes labio-vélo-palatines. *Journal Tunisien d'ORL et de Chirurgie Cervico-Faciale*. Vol 24. 45-48.
- BOREL-MAISONNY (1966). Les troubles de la parole. *L'année psychologique*. Vol 66.167-179.
- BRAND S., BLECHSCHMIDT A., MULLER A., SADER R., SCHWENZER-ZIMMERER K., ZEILHOFER HF., HOLSBOER-TRACHSLER E. (2009). Psychosocial Functioning and Sleep Patterns in Children and Adolescents With Cleft Lip and Palate (CLP) Compared With Healthy Controls. *The Cleft Palate–Craniofacial Journal*. 46 (2). 124–135.
- BROEN P.A., DEVERS M.C., DOYLE S.S., PROUTY J.M.,MOLLER K.T. (1998). Acquisition of linguistic and cognitive skills by children with cleft palate. *Journal of speech, language and hearing research*. 41 (3). 676-687.
- BZOCH KR. (1956). *An Investigation of the Speech of Preschool Cleft Palate Children*. Dissertation. Evanston, IL: Northwestern University;
- CAPUTO R. (2008). *Palais restauré, parents à vous de jouer ! Elaboration d'un support DVD pour l'accompagnement parental dans le cadre d'une fente palatine après l'uranostaphylorraphie*. Mémoire d'Orthophonie. Université de Lille II.
- CHAPMAN K.L., HARDIN-JONES M., HALTER K.A. (2003). The relationship between early speech and later speech and language performance for children with cleft lip and palate. *Clinical linguistics and phonetics*. 17 (3). 173-197.
- CHAPMAN K.L. (2004). Is presurgery and early postsurgery performance related to speech and language outcomes at 3 years of age for children with cleft palate. *Clinical linguistics and phonetics*. 18 (4-5). 235-257.
- CHEVRIE-MULLER C., NARBONA J. (2000). *Le langage de l'enfant*. Paris : Masson.
- CHOMSKY N. (1957). *Syntactic structures*. The Hague : Mouton.
- CHOMSKY N. (1965). *Aspects of the theory of syntax*. Cambridge : MIT Press.
- CHOMSKY N. (1972). *Language and mind*. New-York : Harcourt Brace Jovanich.
- COQUET F. (2004). *Troubles du langage oral chez l'enfant et l'adolescent, méthodes et techniques de rééducation*. Isbergues : Ortho Édition.

- COQUET F., FERRAND P. (2004). « Rééducation des retards de parole et de langage oral » In : ROUSSEAU T. *Les Approches Thérapeutiques en Orthophonie, Tome 1. Prise en charge orthophonique des troubles du langage oral*. Isbergues : Ortho-Editions, 67-117.
- D'ANTONIO L., SCHERER N. (2008). Communication Disorders Associated with Cleft Palate. *Cleft Palate Speech and Management of Velopharyngeal Dysfunction*. Chap 35. 1-20.
- DELAHAIE M. (2009). *L'évolution du langage de l'enfant. De la difficulté au trouble*. Saint-Denis : INPES.
- DELOFFRE L., LE GUERCH A. (2011). *www.fente-labio-palatine.fr : Un site internet national d'information pluridisciplinaire à l'usage des familles et des professionnels confrontés aux fentes faciales*. Mémoire d'orthophonie. Université de Lille II.
- DENIS E. (2006). *Les troubles de l'oralité et des fonctions alimentaires chez le jeune enfant présentant une pathologie congénitale*. Mémoire d'Orthophonie. Université de Lille II.
- DESPARS J., MULLER-NIX C., HOHFELD J. (2010). Les fentes labio-palatines : suivi psychologique et investissement de l'enfant dans sa famille. *Archives de Pédiatrie* 17:794-795.
- ELIASON M., RICHMAN L. (1990). Language development in preschoolers with cleft. *Developmental Neuropsychology*. 6:2. 173-182.
- ESTREM T., BROEN P.A. (1989). Early speech production of children with cleft palate. *Journal of Speech and Hearing Research*. Vol. 32. 12-23.
- FREDERICKSON M.S., CHAPMAN K.L., HARDIN-JONES M. (2006). Conversational Skills of Children With Cleft Lip and Palate : A Replication and Extension. *Cleft Palate-Craniofacial Journal*. Vol.43. No. 2. 179-188.
- GROLLEMUND B., GALLIANI E., SOUPRE V., VASQUEZ M-P., GUEDENEY A., DANION A. (2010). L'impact des fentes labiopalatines sur les relations parents-enfant. *Archives de pédiatrie* 17 1380-1385.
- HAMMILL D.D., NEWCOMER P.L. (1982). Test of Language Development-Primary (TOLD-P). *Academic Communication Associates, Oceanside, CA*.
- HARDIN-JONES M., CHAPMAN K.L., SCHULTE J. (2003). The Impact of Cleft Type on Early Vocal Development in Babies With Cleft Palate. *Cleft Palate-Craniofacial Journal*. Vol 40. No.5. 453-459.
- JANSONIUS-SCHULTHEISS K. (1999). *Twee jaar spraak en taal bij schisis (Two Year Speech and Language by Cleft Palate)*. Den Haag : Holland Academic Graphics.
- KRINTZINGER A., LOUW B., HUGO R. (1996). Early communication functioning of infants with cleft lip and palate. *The South African journal of communication disorders*. 43. 77-84.

- KUEHN D. P., MOLLER K. T. (2000). Speech and Language Issues in the Cleft Palate Population: The State of the Art. *Cleft Palate–Craniofacial Journal*, July 2000, Vol. 37 No. 4.
- LAW J., BOYLE J., HARRIS F., HARKNESS A., NYE C. (2000). Prevalence and natural history of primary speech and language delay: findings from a systematic review of the literature. *Int. J. Lang. Commun. Disord.* 35 (April–June (2)). 165–188.
- LEZY J.-P., PRINC G. 2010. *Pathologie maxillo-faciale et stomatologie*. Issy-les-Moulineaux : Masson.
- LOCKE A, GINSBORG J., PEERS I. (2002). Development and disadvantage: implications for the early years and beyond. *Int J Comm Dis*; 37 (1): 3–15.
- MCHEIK J.N., LEVARD G. (2006). Réparation chirurgicale néonatale des fentes labiales : impact psychologique chez les mères. *Archives de pédiatrie* 13 346–351.
- MONTOYA P., MARTINEZ Y., BAYLON-CAMPILLO H. (1996). *L'incompétence vélo-pharyngée, exploration et prise en charge thérapeutique*. Isbergues : Ortho Edition.
- MORRIS H., OZANNE A. (2003). Phonetic, Phonological, and Language Skills of Children With a Cleft Palate. *Cleft Palate–Craniofacial Journal*. Vol.40. N°5. 460–470.
- NAKAJIMA T, MITSUDOME A, YOSIKAWA A. (2001). Postoperative speech development based on cleft types in children with cleft palate. *Pediatrics International*. 43. 666–672.
- NASH J., STENGELHOFEN J., TOOMBS L., BROWN J., KELLOW B. (2001). National survey of children aged 8–18 years with persisting communication problems associated with cleft palate. *Child Lang. Teach. Ther.* 17 (1). 19–34.
- OSLWANG B., RODRIGUEZ B., TIMLER G. (1998). Recommending Intervention for Toddlers with Specific Language Learning Difficulties. *American Journal of Speech Language Pathology*. Vol 7. 23–32
- PARAN A. (2001). *Information aux parents d'enfants porteurs d'une fente labiale et/ou palatine, élaboration d'un livret et d'un fichier d'orthophonie*. Mémoire d'orthophonie. Université de Lille II.
- PAULUS C., LAURENT M. (2003). Fente palatine sous-muqueuse. *Rééducation Orthophonique*. N°216. 55–60.
- PELLERIN P., MARTINOT V., CAPON-DEGARDIN N., MAHAMED S., ARNOLDI M., LEJEUNE S., RIBIERE J. (2002). Prise en charge des fentes labio-maxillo-palatines au sein du service de chirurgie plastique du centre hospitalier universitaire de Lille. *Ann Chir Plast Esthét.* 47. 106–115.
- POULICHET A. (2007). *Promotion de la santé pour l'émergence du langage : Contribution au volet prévention du Réseau Santé Langage en Gironde*. Thèse pour l'obtention du diplôme d'Etat de docteur en médecine. Université Bordeaux 2.

- PRIESTER G.H, GOORHUIS-BROUWER S.M. (2008). Speech and language development in toddlers with and without cleft palate. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 72. 801—806.
- RONDAL A., SERON X. (2003). *Troubles du langage - Bases théoriques, diagnostic et rééducation*. Sprimont : Mardaga.
- RUITER J.S., KORSTEN-MEIJER A.G.W., GOORHUIS-BROUWER S.M. (2009). Communicative abilities in toddlers and in early school age children with cleft palate. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 73 (5). 693—698.
- SCHERER N. (1999). The Speech and Language Status of Toddlers With Cleft Lip and/or Palate Following Early and Vocabulary Intervention. *American Journal of Speech-Language Pathology*. Vol.8. 81-93.
- SCHERER N. J., WILLIAMS A. L., PROCTOR-WILLIAMS K. (2008). Early and later vocalization skills in children with and without cleft palate. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 72, 827—840.
- SCHONWEILER R., LISSON J.A., SCHONWEILER B., ECKARDT A., PTOK M., TRANKMANN J., HAUSAMEN J.E. (1999). A retrospective study of hearing, speech and language function in children with clefts following palatoplasty and veloplasty procedures at 18–24 months of age. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 50. 205-217.
- THIBAULT C., VERNEL-BONNEAU F. (1999). *LES FENTES FACIALES. Embryologie, rééducation, accompagnement parental*. Paris : Masson.
- THIBAULT C. (2007). *Orthophonie et oralité. La sphère oro-faciale de l'enfant*. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson.
- TSYMBAL E., RAPHAEL B., MORAND B. (2003). Rééducation des incompétences vélo-pharyngées. *Rééducation Orthophonique*. N°216. 93-98.
- VALLINO L.D., ZUCKER R., NAPOLI J.A. (2008). A study of speech, language, hearing and dentition in children with cleft lip only. *Cleft Palate Craniofac. J.* 45 (5). 485—494.
- YOUNG S.E., PURCELL A.A., BALLARD K.J. (2010). Expressive language skills in Chinese Singaporean preschoolers with nonsyndromic cleft lip and/or palate. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 74. 456-624.

Liste des annexes

Annexe n°1 : Présentation d'EVALO 2-6

Annexe n°2 : Présentation de BILO petits

Annexe n°3 : Trame du bilan réalisé au cours de la consultation des fentes

Annexe n°4 : Formulaire de consentement de participation à une étude clinique

Annexe n°5 : Formulaire d'information

ANNEXES

DU MEMOIRE

En vue de l'obtention du
Certificat de Capacité d'Orthophonie
présenté par :

Manon CHOUTEAU et Cassandre PLANTARD

**Impact d'une fente faciale sur le langage oral
d'enfants de 3 ans à 5 ans 1/2 porteurs de
fentes labio-palatines et palatines isolées.**

Annexes

Annexe 1 : Présentation d'EVALO 2-6

Nom du test et abréviation : évaluation du développement du langage oral (EVALO)

Auteur : Françoise Coquet, Pierre Ferrand et Jacques Roustit

Éditeur : Ortho Edition

Date de publication : 2004

Objectifs d'évaluation : analyser les performances du sujet et relever ses attitudes et stratégies

Age d'application : 2 ans 3 mois à 6 ans 3 mois

Etalonnage : 880 enfants évalués par tranches d'âges de 6 mois

Epreuves : regroupées en 13 domaines

- Pragmatique :
Tâche pragmatique – Entretien d'accueil
- Jeu et communication
Jeu libre
Jeu partagé
- Dépistage
Dépistage auditif
Dépistage visuel
- Visuo-spatial et graphisme
Dessin libre
Dessin du bonhomme
Copie de figures géométriques
Encastrements
- Autres habiletés cognitives
Complètement d'images
Collections d'objets
Activité annexe de dénombrement
Recherche d'intrus dans une catégorie
- Phonétique et phonologie

Test phonétique

Dénomination Phonologie/Lexique

Répétition de logatomes

- Lexique

Désignation à partir d'un mot

Désignation à partir d'un indice

Compréhension de termes topologiques

Lexique – Mise en réseaux

- Morphosyntaxe

Programmation morphosyntaxique

Compréhension morphosyntaxique

Comportements sémiotiques à partir d'images

- Attention

Attention Sons

Attention Barrage

- Mémoire

Répétition de chiffres

Répétition de phrases – Empan de phrase en nombre de mots

Mémoire visuelle de parcours

Mémoire de localisation de jetons

- Gnosies

Gnosies auditivo-verbales

Discrimination visuelle

- Praxies

Praxies buccofaciales et linguales sur imitation

- Synthèse des observations

Grille d'observations - Orthophoniste

Observations des interactions Parent(s) - Enfant

Synthèse du tableau des recueils des comportements et productions

- Observations en cours de test

Il existe également une version courte de ce test (1ère intention).

Présentation des résultats : radars-synthèses par épreuve, profils-synthèses en intra domaine et cibles-synthèses en inter domaines générés par le site internet.

Annexe 2 : Présentation de BILO petits

Nom du test et abréviation : Bilan Informatisé de Langage Oral (BILO)

Auteur : A. Khomsi, J. Khomsi

Éditeur : ECPA (Editions du centre de psychologie appliquée)

Date de publication : 2009

Objectifs d'évaluation : évaluation du fonctionnement linguistique de l'enfant très jeune

Age d'application : 3 ans à 5 ans 6 mois

Etalonnage : 623 enfants par tranches d'âges de 6 mois

Temps de passation : 15 minutes maximum

Epreuves :

- Lexique en Réception : permet d'identifier les niveaux de performance dans le traitement du lexique.
- Compréhension orale : permet d'estimer les stratégies globales utilisées en compréhension.
- Lexique en Production : permet d'explorer le vocabulaire de l'enfant, son traitement des noms et des verbes.
- Répétition de mots : permet d'identifier d'éventuels troubles de la phonologie.
- Production d'Enoncés : permet d'évaluer la morphosyntaxe.

Présentation des résultats : sous forme de profils.

Annexe 3 : Trame du bilan réalisé au cours de la consultation des fentes

Anamnèse :

Age

Type de fente

Classe si scolarisé

Suivi ORL ou autre

Reflux nasal : oui non

Examen endo-buccal : dents, voûte palatine, voile avec un [a] tenu

Articulation :

pa ap pelle épée coupe

ta at table bateau botte

ka ak coup écouter sac

fa af feu effacer oeuf

sa as seau assez tasse

cha ach chapeau échapper tache

la al lit balai balle

ra ar radis garer terre

ma am mari ami pomme

na an nid canard lune

gna agn gnon agneau gagne

ba ab balle habit robe

da ad dé radis salade

ga ag gâteau égarer bague

va av verre savonner cave

za az zèbre oiseau valise

ja aj jupe déjà orage

Voix : observations

Examen au miroir :

- voyelles orales
- phrases : la petite tasse de thé, du chocolat chaud, tu fais sécher tes chaussettes

Annexe 4 : Formulaire de consentement de participation à une étude clinique

De Mademoiselle, Madame, Monsieur (nom, prénom) :

Adresse :

Dans le cadre de son mémoire d'orthophonie (réalisé à l'université de Lille 2), Mesdames Chouteau et Plantard m'ont proposé de participer à une étude dont l'objectif est de tester le langage oral de mon enfant.

J'ai reçu des informations précisant les modalités de déroulement de cette étude clinique et exposant notamment les éléments suivants :

- L'évaluation ne nécessite aucune mesure invasive.
- Elle se fera sur environ 40 minutes.
- On demandera à mon enfant de participer aux épreuves du test qui lui seront proposées.
- Toutes les données recueillies seront anonymisées.
- Ma participation ne fera l'objet d'aucune rétribution.

J'ai eu la possibilité de poser toutes les questions qui me paraissaient utiles, et la personne a répondu à toutes les questions que je souhaitais lui poser.

J'ai disposé d'un délai de réflexion suffisant avant de prendre ma décision.

On m'a précisé que j'étais libre d'accepter ou de refuser, que ma décision ne changerait en rien mes relations avec le ou les soignants.

Dans ces conditions, j'accepte de participer à cette évaluation dans les conditions précisées.

Si je le désire, je serai libre à tout moment d'arrêter ma participation.

Je pourrai à tout moment demander toute information complémentaire à l'examineur.

Sujet

Examineur

Nom :

Signature :

Nom

Signature :

Fait à :

Le :

Annexe 5 : Formulaire d'information

Dans le cadre de notre mémoire de dernière année en orthophonie, nous nous proposons de rechercher l'existence d'une corrélation éventuelle entre une fente faciale et un retard de langage. C'est pourquoi nous aimerions mener une étude clinique afin d'affirmer ou d'infirmer objectivement cette corrélation.

Pour cela, nous évaluerons le langage oral (expression et compréhension) d'un groupe d'enfants entre 3 et 5 ans porteurs d'une fente faciale congénitale et opérés selon le calendrier lillois au centre de référence des maladies rares.

Nous utiliserons l'ELO, test orthophonique d'évaluation du langage oral dont la durée de passation est d'environ 30-45 minutes selon les enfants.

Les données feront l'objet d'un traitement statistique et seront anonymes.