



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>



SANDMAN Gabrielle
Née le 26/09/1987

Etude du langage oral chez quatre enfants sourds suite à une infection à cytomégalovirus congénitale

Mémoire en vue de l'obtention du Certificat de Capacité d'Orthophoniste

**Département d'orthophonie
Université Victor Segalen Bordeaux 2
Année universitaire 2012-2013**

REMERCIEMENTS

En tout premier lieu, je souhaite dédier ce mémoire à ma chère et tendre amie Elisabeth F., pour qui le CMV n'a aujourd'hui plus aucun secret.

Je tiens tout d'abord à remercier Laurence Colmet-Aubry pour avoir accepté d'encadrer ce mémoire et m'avoir conseillée, guidée et soutenue tout au long de ce travail.

Je remercie chaleureusement Anne Lamothe- Corneloup, Emanuelle Soubabère et Nathalie Michas pour leur présence au sein de mon jury de soutenance et pour le temps qu'elles ont consacré à la lecture de ce mémoire.

Je remercie vivement les petits patients et leurs parents pour avoir accepté de participer à cette étude.

Je remercie également le Docteur Isabelle Gavilan, le Docteur Nathalie Petroff, les orthophonistes Adeline Pitot, Juliette Chrétien, Amélie Audoit, Laeticia Puissant-Schontz et Cécile Ulmann, ainsi que Antoine Bourgeois pour m'avoir aidée dans ma recherche de la population.

Je remercie spécialement Antide et Catherine pour leur générosité et leur accueil lors de mes déplacements dans leur charmante ville.

Je remercie tous les amis qui m'ont soutenue de près ou de loin pendant ce long travail. Mes coloc chéris Toto, Marion et Polo qui m'ont patiemment encouragée, mes chères amies orthos qui m'ont aidée, corrigée et rassurée : Alice, Marine, Oriane, Maïlis et Mélanie.

Je remercie très chaleureusement mes parents et ma famille pour m'avoir soutenue, conseillée et accompagnée tout au long de ces années d'étude et dans l'élaboration de ce mémoire.

Enfin, j'adresse un immense merci à François pour sa patience dévouée, ses encouragements constants, sa confiance, ses sourires et sa formidable gestion des «situations de crise».

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION.....	1
CHAPITRE I : L'ENFANT SOURD	3
I) QU'EST CE QUE LA SURDITE ?	3
A) Rappel anatomo-physiologique.....	3
B) Dépistage et diagnostic des surdités de l'enfant.....	4
1) <i>Le dépistage</i>	4
2) <i>Le diagnostic</i>	5
a) Le bilan auditif	5
b) Le bilan étiologique	7
C) Classification des surdités de l'enfant.....	7
1) <i>Degrés de surdité</i>	8
2) <i>Types de surdités</i>	10
a) Les surdités de transmission.....	10
b) Les surdités de perception.....	11
b.1) Les types de surdités de perception :	11
b.2) Les types de distorsions rencontrées	12
b.3) Surdité de perception et évolutivité de la perte auditive.....	13
c) Les surdités mixtes	14
3) <i>Age d'apparition de la surdité</i>	15
a) Surdités de perception pré-natales.....	15
b) Surdités de perception périnatales.....	17
II) LES PRISES EN CHARGE DE LA SURDITE NEUROSENSORIELLE	18
A) Aide à la perception auditive.....	18
B) Les orientations langagières possibles	18
C) Les types d'appareillage auditif	21
D) Conséquences de l'appareillage auditif sur la perception auditive et le développement du langage oral	24

CHAPITRE II : LE LANGAGE ORAL : SON DEVELOPPEMENT CHEZ L'ENFANT ENTENDANT ET CHEZ L'ENFANT SOURD28

I) QU'EST-CE QUE LE LANGAGE ORAL ?.....	28
A) Définitions.....	28
B) Deux fonctions essentielles du langage oral: production et compréhension.....	29
C) Présentation des modèles théoriques de la boucle du langage	30
1) <i>Modèle socio-interactionniste</i>	30
2) <i>Modèle cognitiviste du langage</i>	31
3) <i>Le modèle «modulaire» du langage : son développement chez l'enfant entendant et chez l'enfant sourd</i>	32
a) Le niveau phonologique	33
b) Le niveau morpho-lexicologique	34
c) Le niveau morpho-syntaxique :	38
d) Le niveau pragmatique :	43
e) Le niveau discursif :	44
II) MEMOIRE ET LANGAGE	45
A) Définitions.....	45
1) <i>La mémoire à long terme</i>	45
2) <i>La mémoire à court terme</i>	46
B) Mémoire et surdité.....	46

CHAPITRE III : LE CAS PARTICULIER DU CYTOMEGALOVIRUS

.....49	49
I) LE CYTOMEGALOVIRUS	49
A) Epidémiologie de l'infection maternofoetale	49
1) <i>Séroprévalence des infections</i>	49
2) <i>Incidence de l'infection chez la femme enceinte et le fœtus</i>	50
B) Physiopathologie de l'infection à cytomégalovirus	50
C) Symptomatologie chez la mère et chez l'enfant : manifestations cliniques du virus ..	51
D) Diagnostic de l'infection à cytomégalovirus.....	52
E) Traitement.....	54
F) Dépistage et prévention	54
II) LA SURDITE A CYTOMEGALOVIRUS	55
A) Définition de la surdité à cytomégalovirus	56

B) Surdit�� �� cytom��galovirus et r��habilitation auditive.....	58
C) Surdit�� �� CMV et d��veloppement du langage oral.....	59

CHAPITRE IV : PROBLEMATIQUE ET HYPOTHESES66

CHAPITRE V : MATERIEL ET METHODE67

I) POPULATION D'ETUDE.....	67
A) Crit��res de s��lection	67
1) <i>Population d'��tude</i>	67
2) <i>Population t��moin</i>	68
B) Recherche de la population	69
C) Pr��sentation g��n��rale de la population.....	70
1) <i>Population d'��tude (A / B/ C/ D)</i>	70
2) <i>Population t��moin (A'/B' / C'/D')</i>	71
D) Anamn��se des patients	72
1) <i>Sujets A /A'</i>	72
2) <i>Sujets B /B'</i>	73
3) <i>Sujets C/C'</i>	74
4) <i>Sujets D/D'</i>	75
II) PRESENTATION DU BILAN	76
A) G��n��ralit��s sur la passation.....	76
B) Choix des domaines ��valu��s.....	76
C) Description des ��preuves administr��es.....	78
1) <i>Evaluation de l'articulation (phon��tisme) et de la voix</i>	78
2) <i>Evaluation de la phonologie</i>	78
3) <i>Evaluation du lexique</i>	81
4) <i>Evaluation de la morphosyntaxe</i>	82
5) <i>Evaluation du discours</i>	84
6) <i>Traitement des concepts visuo-spatiaux</i>	86
7) <i>M��moire verbale et m��moire �� court-terme</i>	86
8) <i>M��moire de travail</i>	87

CHAPITRE VI : RESULTATS90

I) PRESENTATION DES RESULTATS INDIVIDUELS PAR APPARIEMENT DES SUJETS 90

A) Résultats des sujets A/A' 90

1) Synthèse quantitative des résultats 90

2) Synthèse qualitative des résultats 92

B) Résultats des sujets B /B' 93

1) Synthèse quantitative des résultats 93

2) Synthèse qualitative des résultats 95

C) Résultats des sujets C/C' 96

1) Synthèse quantitative des résultats 96

2) Synthèse qualitative des résultats 98

D) Résultats des sujets D/D' 99

1) Synthèse quantitative des résultats 99

2) Synthèse qualitative des résultats 101

II) SYNTHESE GLOBALE DES RESULTATS OBTENUS PAR COHORTES DE SUJETS 102

A) Synthèse globale des résultats sur le plan quantitatif..... 102

B) Synthèse globale des résultats sur le plan qualitatif..... 106

III) ANALYSE DES RESULTATS QUANTITATIFS ET QUALITATIFS PAR COHORTES DE SUJETS 108

A) Voix et articulation..... 108

1) Population d'étude CMV 108

2) Population témoin non-CMV 109

B) Niveau phonologique 109

1) Population d'étude CMV 109

2) Population témoin non- CMV 110

C) Niveau lexical..... 111

1) Population d'étude CMV 111

2) Population témoin non-CMV 112

D) Niveau morphosyntaxique 113

1) Population d'étude CMV 113

2) Population témoin non-CMV 114

E) Niveau discursif..... 115

1) <i>Population d'étude CMV</i>	115
2) <i>Population témoin non-CMV</i>	116
F) Traitement des concepts visuo-spatiaux	116
1) <i>Population d'étude CMV</i>	116
2) <i>Population témoin non-CMV</i>	117
G) Compétences mnésiques	117
1) <i>Population d'étude CMV</i>	117
2) <i>Population témoin non-CMV</i>	118
H) Comportement général.....	118
1) <i>Population d'étude CMV</i>	118
2) <i>Population témoin non-CMV</i>	119
CHAPITRE VII: DISCUSSION.....	
..... 120	
I) RESUME DES OBJECTIFS DE L'ETUDE.....	120
II) REPONSES AUX HYPOTHESES DE DEPART.....	120
III) COMPARAISON AVEC LES ETUDES EXISTANTES	123
A) Conséquences de l'existence des troubles associés sur le langage oral :	123
B) Evaluation de la perception auditive	123
C) Evaluation du langage oral	124
IV) INTERETS ET LIMITES DE L'ETUDE	126
A) Intérêts de l'étude	126
B) Limites de l'étude	127
V) POURSUITES	131
CONCLUSION.....	132
BIBLIOGRAPHIE	133
ANNEXES.....	146

INTRODUCTION

L'infection materno-fœtale par le cytomégalo­virus est la plus fréquente des infections virales congénitales (Mazeron M-C, 2002). Concernant l'adulte et l'enfant en bonne santé, elle n'a aucune conséquence. En revanche, chez la femme enceinte qui en est atteinte, elle provoque des risques pour le fœtus.

Une surdit  de perception et des anomalies du syst me nerveux central sont les principales s quelles observ es. Cette surdit  peut  tre d'apparition tardive, progressive ou fluctuante.

A l'heure actuelle, aucun d pistage ant natal n'est pr conis , en raison de l'anxi t  engendr e, de l'absence de traitement et des param tres pr dictifs de la gravit  de l'infection lorsqu'elle a lieu. Par cons quent, elle continue   pr occuper les professionnels de sant  (m decins ORL, m decins phoni­atres, orthophonistes) quant   l' volution des s quelles et au devenir linguistique et cognitif des sujets atteints.

Dans la litt rature, les premi res  tudes sur le cytom galovirus (CMV) ont objectiv  des difficult s langagi res au sein d'une population d'enfants sourds apr s une infection   CMV. Les plus r centes ont surtout explor  l'apport de l'implant cochl aire sur le langage de ces enfants et ont pu mettre en  vidence des d ficits non- compens s ou un retard dans les comp tences orales. Cependant ces travaux  tudient des aspects tr s cibl s et ne nous permettent pas de tirer v ritablement de conclusions quant   la nature m me de ce langage, et aux  ventuelles particularit s susceptibles d' tre d couvertes, compte tenu des atteintes centrales associ es.

Ce constat nous a conduit   comparer le langage oral d'une population de quatre enfants  g s de 6 ans 7 mois   10 ans 2 mois devenus sourds apr s une foetopathie cong nitale   CMV avec celui de quatre enfants sourds dont l' tiologie ne serait pas li e au virus, et qu'il serait possible d'apparier aux pr c dents. Nous avons voulu tester des enfants implant s et non-implant s pour nous assurer que notre  tude portait bien sur l'impact de l'infection par le virus et non sur les effets de la correction auditive.

Dans l'introduction de notre  tude, nous d crirons d'abord la surdit  de l'enfant de mani re globale, puis nous d finirons le langage oral et ses composantes. Enfin nous exposerons le cas particulier de la surdit    CMV.

Dans une deuxième partie, nous précisons la méthodologie de travail, puis dans une troisième partie, les résultats de notre étude seront exposés et analysés. Enfin, la dernière partie sera consacrée à une discussion de ces résultats et des perspectives de poursuite de cette étude seront aussi proposées.

I) QU'EST CE QUE LA SURDITE ?

Le dictionnaire d'orthophonie définit la surdité comme *«une déficience auditive, quelle que soit son origine et quelle que soit son importance. Elle peut être transitoire ou définitive, parfois même évolutive, et ses conséquences sont multiples : trouble de la communication préverbal avec incidences développementales, absence ou retard de langage, troubles de la parole et de la voix»* (Brin F. et al, 2004).

L'O.M.S (Organisation mondiale de la santé, 2012) évoque aussi la notion «d'incapacité à» pour définir la surdité ou la déficience auditive, ce qui renvoie à la notion de handicap et à des répercussions au niveau social, éducationnel et culturel, qui vont au-delà du déficit physique ou physiologique.

Chez l'enfant, la surdité est le handicap sensoriel le plus fréquemment rencontré (Mondain M., Brun V., 2009). Elle diffère essentiellement de celle de l'adulte devenu sourd, du fait qu'elle a une influence fondamentale sur le développement du langage oral.

A) Rappel anatomo-physiologique

L'oreille est anatomiquement divisée en trois parties : (Dulguerov P., Remacle, M., 2005)

-L'oreille externe : Elle comprend deux parties: le pavillon et le conduit auditif externe (CAE). Le fond du CAE est fermé par le tympan.

-L'oreille moyenne : Elle est formée de cavités (caisse du tympan, et cellules mastoïdiennes) aérées par la trompe d'Eustache. La cavité du tympan contient trois osselets: le marteau, l'enclume et l'étrier. Ils permettent la transmission et l'amplification des vibrations sonores du tympan jusqu'à l'entrée de l'oreille interne. Les cellules mastoïdiennes sont des petites cavités qui prolongent la caisse du tympan vers l'arrière, dans l'os temporal.

-L'oreille interne: Elle comprend deux organes sensoriels : la cochlée (labyrinthe antérieur) et le vestibule (labyrinthe postérieur). La cochlée est le siège de l'organe de Corti (organe acoustique récepteur). Il contient des cellules ciliées (externes et internes). Les cellules internes font synapse avec la plupart des fibres du nerf cochléaire tandis que les cellules

externes, grâce à leurs propriétés contractiles modulent l'information mécanique arrivant aux cellules internes.

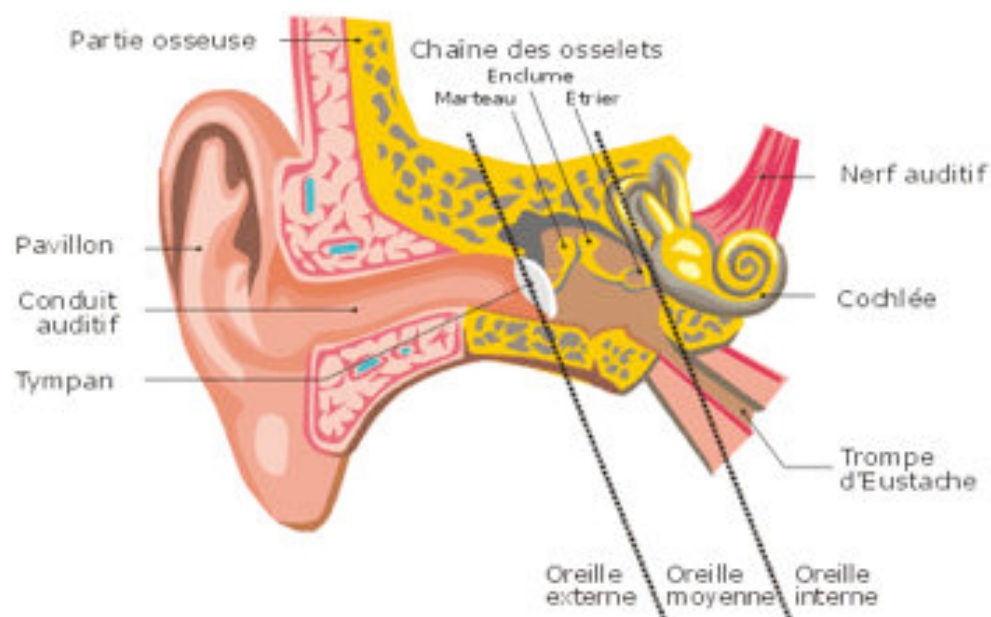


Fig 1 : Présentation des trois sections de l'oreille (D'après le site Acouphène Conseil)

B) Dépistage et diagnostic des surdités de l'enfant

1) Le dépistage

Selon l'OMS, le dépistage «*consiste à identifier une maladie avant qu'elle ne se manifeste*» (Blanchet C., Artières F. et al, 2009).

Il peut être ciblé (dépistage ciblé ou sélectif) à une partie d'une population sélectionnée selon des critères déjà définis, ou bien généralisé à l'ensemble de la population d'un pays (dépistage de masse ou systématique) (H.A.S, 2007).

Le dépistage de la surdité en période néonatale se pratique grâce à des outils électrophysiologiques fiables, que l'on peut utiliser dès les premiers jours de vie : les otoémissions acoustiques (OEA) et les potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAa) (Blanchet C., Artières F. et al, 2009).

-Les OEA sont des sons générés par la cochlée en réponse à une stimulation acoustique. Leur enregistrement se fait grâce à un microphone placé dans le conduit auditif externe. La

présence d'otoémissions témoigne alors d'une audition normale ou proche de la normale (perte inférieure à 40db) et d'une bonne fonctionnalité de la cochlée (Dulguerov P., Remacle M., 2005). Ils sont pratiqués pendant le sommeil de l'enfant (Lina-Granade G.,Truy E. et al, 2000).

-Les PEAA explorent la partie initiale des voies auditives (oreille interne et début du nerf auditif) dès la 36 ème heure de vie. L'oreille testée est stimulée avec une seule intensité sonore (40 décibels) sur un spectre fréquentiel large (de 700 à 5000 Hertz) (Legent F. et al, 2011).

Si le test est positif, un deuxième est proposé 24 heures après. S'il demeure positif, les bébés et leur famille sont alors orientés vers un centre de bilan diagnostique (CDOS : centre de diagnostic et d'orientation de la surdité) afin de confirmer ou infirmer la surdité (Blanchet C., Artières F et al ,2009).

2) Le diagnostic

Le diagnostic est *«l'identification par le médecin d'une maladie ou d'un état par l'analyse des symptômes présents»* (Brin F. et al., 2004).

Il commence, selon Virole B. (2006), depuis l'accueil des parents, jusqu'à son annonce. Entre ces deux temps forts, un bilan auditif est réalisé.

a) Le bilan auditif

Il existe différents outils mis à disposition des professionnels pour évaluer l'audition. Certains sont objectifs et d'autres subjectifs.

Tests auditifs électrophysiologiques /objectifs

Ils présentent l'avantage de ne pas nécessiter l'intervention de l'enfant. Ils sont très utilisés chez les nourrissons. Parmi les plus fréquents, nous retrouvons :

-L'électrocochléographie :

Cette technique permet de recueillir les potentiels électriques de la cochlée grâce une électrode transtympanique. Elle peut être intéressante pour préciser le seuil auditif de manière fiable. Sa pratique se fait sous anesthésie générale (Mondain M., Brun V., 2009).

-Les potentiels évoqués auditifs (P.E.A) :

Il s'agit d'enregistrer l'activité électrique du nerf et des centres auditifs du tronc cérébral, en réponse à une stimulation acoustique. Des électrodes sont placées sur la tête de l'enfant pendant son sommeil. Les PEA permettent de déterminer un seuil auditif, grâce à des clics (durée brève) de 2000 et 4000 hertz envoyés sur chaque oreille. L'absence de réponse ne doit pas être associée à l'existence d'une surdité profonde puisque le sujet peut obtenir des seuils normaux sur les fréquences inférieures à 2000 hertz (Dulguero P., Remacle M., 2005).

Les Auditory Steady State Response (ASSR)

Ils sont encore rares mais de plus en plus utilisés à Paris ou à Bordeaux. Ils permettent d'enregistrer grâce à des électrodes, une réponse électrophysiologique suite à un stimulus auditif pur et modulé en amplitude pendant une durée prolongée. L'avantage des ASSR est de pouvoir enregistrer les réponses de manière simultanée sur les fréquences de 500, 1000, 2000 et 4000 hertz. Le test est d'autant plus précis que la perte auditive est importante. (Mondain M., Brun V. (2009).

Tests auditifs comportementaux/subjectifs

Delaroche M. (Delaroche M., 2000) a élaboré un protocole d'évaluation pour les très jeunes enfants âgés de 5 à 30 mois permettant de susciter les réflexes d'orientation-investigation et les réactions de surprise. Diverses stimulations vocales (aigues ou graves) sont d'abord proposées en champ libre. Elles peuvent être complétées par une stimulation à l'aide de jouets sonores. La conduction osseuse est ensuite testée à l'aide d'un vibreur posé sur la mastoïde puis la courbe aérienne à l'aide d'un casque, en bilatéral et/ou sur chaque oreille.

Pour les sujets de plus de 30 mois, l'examineur utilise le conditionnement volontaire en conduction osseuse et aérienne. Le sujet est invité à encastrer ou enfiler un objet sur une tige lorsqu'il perçoit un son. A partir de 3 ans, l'audiométrie vocale (répétition de mots, désignation d'images) pourra être proposée.

b) Le bilan étiologique

Loundon N., Marlin S. et al (2009) exposent les objectifs d'un bilan étiologique :

« -Etablir le caractère génétique ou extrinsèque du déficit

-Rechercher des anomalies associées

-Etablir un pronostic évolutif de la surdité

-Evaluer les risques éventuels de récurrence lors d'une prochaine grossesse ou à une prochaine génération

-Dépister d'éventuels autres sujets atteints au sein d'une famille.»

Cette démarche intervient généralement après le diagnostic de la surdité.

Loundon N., Marlin S. et al, (2009) suggèrent qu'elle ait même lieu une fois que la prise en charge est commencée. Cependant, pour certaines familles, le désir de «comprendre pourquoi» nécessite des réponses plus rapides (suspicion de troubles associés, nouvelle grossesse, questionnement sur une éventuelle récurrence).

Pour Virole B. (2006), cette recherche n'est pas simple et renvoie «à leur passé, touche à leur intégrité physique, à l'image qu'ils ont d'eux-mêmes et de leur couple, à leur lignée respective».

L'enquête étiologique est fondée sur un examen clinique complet et sur un interrogatoire précis et rigoureux des antécédents personnels et familiaux de déficits auditifs et de signes associés éventuels. Des examens complémentaires sont systématiquement demandés : scanner des rochers, examen ophtalmologique, audiométrie de la fratrie et si possible des parents, recherche d'un virus, prise de sang, vestibulométrie, IRM.

En fonction du contexte, d'autres examens peuvent être prescrits : électrocardiogramme, électrorétinogramme, échographie rénale etc. (Loundon N., Marlin S. et al, 2009).

C) Classification des surdités de l'enfant

La classification des surdités de l'enfant reste très complexe, du fait de leur hétérogénéité clinique. Nous pouvons cependant les regrouper classiquement en trois critères : le degré de perte, la localisation de l'atteinte, l'âge d'apparition de la surdité.

1) Degrés de surdité

La classification du BIAP (bureau international d'audiophonologie) s'appuie sur une estimation de la perte auditive moyenne en audiométrie tonale. Elle se fait à partir du calcul d'une perte moyenne sur les fréquences conversationnelles de 500, 1000, 2000 et 4000 Hertz. Chaque oreille est testée séparément mais nous ne retenons que les résultats de la meilleure. L'audition est considérée comme normale si la perte est inférieure à 20 dB. Ici l'audiogramme est uniquement le reflet de la perception auditive, mesurée à un mètre et dans le silence. En effet, plus l'enfant se rapproche de la source auditive, mieux il entend.

❖ Perte tonale moyenne de 20 à 40 décibels : déficience auditive légère

L'enfant identifie la parole d'intensité normale, étant donné qu'elle est émise à une intensité moyenne de 60 décibels. Cependant, certains éléments phonétiques lui échappent.

Les nuances exprimées par l'intonation ne sont pas toujours bien cernées. En voix faible ou en présence d'une mauvaise articulation, l'enfant peut avoir des difficultés de compréhension, mais il met en place une compensation inconsciente, due à la redondance de la parole, ou à l'appui de la lecture labiale.

❖ Perte tonale moyenne de 41 à 70 décibels : déficience auditive moyenne

-De premier degré : la perte tonale moyenne est comprise entre 41 et 55 dB

-De deuxième degré : la perte tonale moyenne est comprise entre 56 et 70 dB

La parole est perçue si nous élevons la voix. L'enfant ne semble percevoir que les sons les plus «éclatants» de la parole, il distingue difficilement les syllabes finales et les mots de liaison. Il y a une gêne importante dans le bruit, au téléphone, ou si l'interlocuteur parle de dos. La compréhension est souvent lacunaire, et meilleure sur des phrases courtes.

❖ Perte tonale moyenne : de 71 à 90 décibels : déficience auditive sévère

-De premier degré : la perte tonale moyenne est comprise entre 71 et 80 dB

-De deuxième degré : la perte tonale moyenne est comprise entre 81 et 90 dB

La parole est perçue à voix forte, près de l'oreille, mais de nombreux éléments du langage échappent (notamment les consonnes). Sans aide auditive et éducation spécialisée, l'enfant ne

peut pas toujours acquérir une parole intelligible: elle est fréquemment déformée, le rythme est souvent haché. L'appareillage et le traitement orthophonique sont requis.

❖ Perte tonale moyenne : de 90 à 119 décibels : déficience auditive profonde.

-De premier degré: la perte tonale moyenne est comprise entre 91 et 100 dB

-De deuxième degré : la perte tonale moyenne est comprise entre 101 et 110 dB

-De troisième degré : la perte tonale moyenne est comprise entre 111 et 119 dB

Dans ce type de surdité, la différence de degré de perte est importante par rapport à l'efficacité potentielle de la réhabilitation audiophonologique.

En effet, grâce aux aides auditives, les pertes de premier groupe peuvent bénéficier d'un contrôle audiophonatoire de la voix et d'un apprentissage du langage oral meilleurs que pour les surdités de deuxième et troisième groupe (Virole B., 2006).

L'enfant a une perception de la parole difficile, même à voix forte. Ces déficiences auditives profondes peuvent entraîner, si l'on n'y prête pas attention suffisamment tôt, une mutité secondaire chez les enfants qui en sont atteints, parce qu'ils ne perçoivent pas suffisamment leur propre voix. La maîtrise de la lecture labiale est indispensable pour ces enfants afin de percevoir et comprendre avec aisance le message parlé. Si l'oralisme est privilégié, mieux vaut l'associer systématiquement à l'appareillage. Le suivi orthophonique est fondamental, car la récupération des données auditives est très difficile.

❖ Perte tonale de plus de 120 dB : déficience auditive totale ou cophose

Il s'agit d'une déficience caractérisée par une atteinte irréversible et par une lésion des structures nerveuses et sensorielles de l'oreille interne ou du nerf auditif lui-même.

2) Types de surdités

Nous pouvons présenter les différents types de surdités sous la forme d'un schéma.

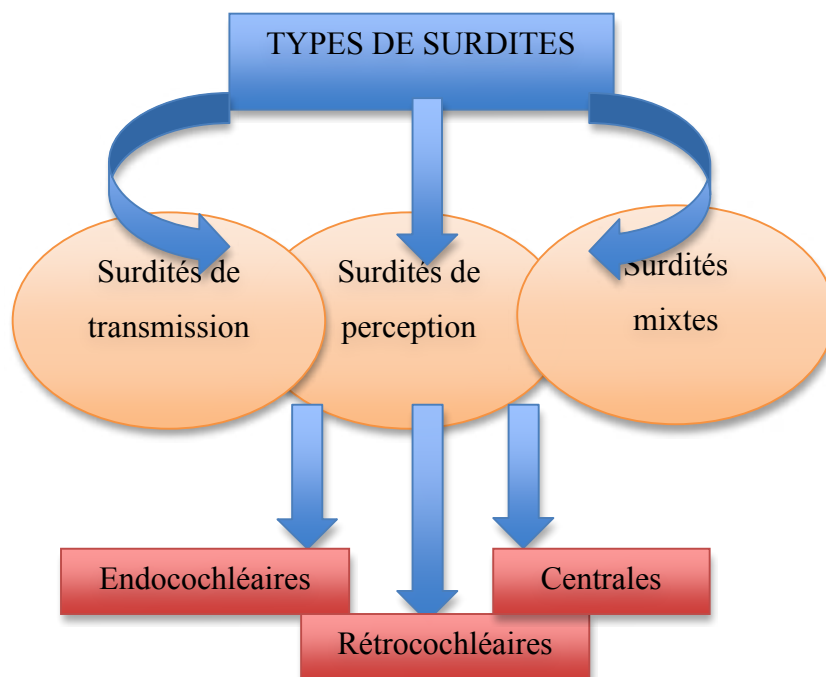


Fig 2 : Présentation des types de surdités (D'après Ayache D., Bonfils P., 2006)

Les surdités qui intéressent notre étude sont des surdités essentiellement neurosensorielles. Nous évoquerons donc assez brièvement les caractéristiques de la surdité de transmission.

a) Les Surdités de transmission

Ce sont les surdités les plus fréquentes de l'enfant. Elles résultent d'une atteinte de l'oreille externe et /ou moyenne. Etant donné que la cochlée n'est pas touchée, la perte auditive ne dépasse pas 60 décibels (Mondain M. et al, 2005).

Contrairement aux surdités de perception, l'examen clinique permet le plus fréquemment de poser un diagnostic et les pathologies sont susceptibles d'être traitées par médicaments ou par chirurgie (Dulguerov P., Remacle M., 2005).

Concernant l'étiologie de ces surdités, nous retrouvons essentiellement les bouchons de cérumen, les otites externes, les corps étrangers dans le conduit auditif externe et parmi celles

qui touchent l'oreille moyenne : les otites moyennes aiguës, otites séromuqueuses (95 % des surdités de transmission), les otites chroniques, les traumatismes (luxations ou fractures ossiculaires, perforation du tympan). Dans de plus rares cas, elles surviennent dans le cadre d'aplasies mineures ou majeures (associées ou non à un syndrome) (Mondain M. et al, 2005).

b) Les surdités de perception

Les surdités de perception sont aussi qualifiées de neurosensorielles. Elles sont le signe d'une atteinte uni ou bilatérale de l'oreille interne (cochlée ou labyrinthe antérieur), des voies cochléaires ou des centres nerveux auditifs (Duguelrov P., Remacle M., 2005).

En cas d'atteinte neurosensorielle, le nombre et la qualité des cellules ciliées internes et externes sont altérés, ce qui entraîne une perte en intensité importante, mais également en qualité, avec la présence de distorsions (Virole B., 2006).

Le diagnostic de surdité de perception est généralement posé en fonction des examens audiométriques. Elle se caractérise par un audiogramme montrant deux courbes osseuses et aériennes abaissées. Il n'existe pas de traitement médicamenteux ou chirurgical pour les surdités de perception. La correction auditive ou l'implantation sont les moyens de remédiation actuels (Duguelrov P., Remacle M., 2005).

b.1) Les types de surdités de perception :

Nous pouvons regrouper les surdités de perception selon trois types :

-Les surdités de perception endocochléaires : dues à une altération de la cochlée, provoquant le plus souvent des distorsions du champ auditif (Brin F. et al, 2004).

-Les surdités de perception rétrocochléaires : Elles touchent le nerf auditif, qui ne peut plus transmettre les impulsions électriques. Elles peuvent être accompagnées ou non de signes vestibulaires comme des vertiges (Brin F. et al, 2004).

Parmi elles nous retrouvons le neurinome de l'acoustique ou le cas particulier de la neuropathie auditive, appelée aussi désynchronisation auditive.

Elle est caractérisée par une atteinte auditive non-tumorale de type neurosensoriel et se présente comme une surdité de perception, avec le plus souvent une absence de réflexe stapédien et des troubles de l'intelligibilité.

Les potentiels évoqués auditifs sont très perturbés, tandis que les oto-émissions acoustiques peuvent être normales, ces dernières témoignant de l'intégrité des cellules ciliées externes de la cochlée (Ayache D., Bonfils P, 2006).

Même si la perte auditive est peu importante, la neuropathie peut engendrer des distorsions acoustiques qui perturbent gravement la réception et la compréhension de la parole entendue (Centre de ressource R. Laplane).

Starr, 1996, (cité par Deltenre P. et al, 2007) rapporte que l'affection apparaît majoritairement pendant la période post-linguale (enfance/ adolescence, et même âge adulte). Parmi les sujets atteints de déficience auditive, sa prévalence est de 4 à 11 % (Deltenre P. et al, 2007).

Diverses causes sont attribuées à l'apparition d'une neuropathie auditive. Elles peuvent être liées à l'existence de complications à la naissance (jaunisse, prématurité, asphyxie périnatale, prise de médicaments). (Site : National institute of deafness and other communication disorders). Les causes pourraient être aussi génétiques ou liées à d'autres affections neurologiques comme l'ataxie de Friedreich ou la maladie de Charcot Marie Tooth (Ayache D., Bonfils P, 2006).

-Les surdités de perception centrales : Elles sont liées à une atteinte des voies auditives en amont du nerf auditif (tronc cérébral, thalamus, cortex auditif temporal) (Ayache D., Bonfils P., 2006).

Les capacités de traitement cérébral de l'information auditive et verbale sont d'emblée touchées. Elles sont exceptionnelles par rapport à la fréquence des autres surdités et sont rarement la seule manifestation clinique, s'associant très souvent à un tableau neurologique complexe (site : Centre de ressource R. Laplane).

b.2) Les types de distorsions rencontrées

En plus des pertes quantitatives exprimées en décibels, les surdités de perception entraînent fréquemment des déficits d'ordre qualitatif comme les distorsions acoustiques : (Dumont A., 2008).

-La distorsion fréquentielle est la plus répandue : elle est caractérisée par une perte d'intelligibilité de la parole due à un nombre trop important de cellules sensorielles excitées. La gêne ressentie pour discriminer les sons est d'autant plus importante dans des conditions d'écoute dégradées (bruit de fond, distance du locuteur).

-Le recrutement (distorsion d'intensité) lorsque le sujet perçoit un bruit de manière très amplifiée alors que l'augmentation en intensité n'est pas importante. Cette gêne est liée à la baisse du nombre de cellules ciliées codant l'énergie. Les sons forts sont alors difficiles à supporter et à identifier et la perception du timbre s'en trouve altérée.

-La distorsion temporelle, plus rare, est liée à des atteintes cochléaires entraînant des effets négatifs sur la perception et l'identification de la parole dans le bruit.

b.3) Surdit  de perception et  volutivit  de la perte auditive

Les surdit s de perception peuvent aussi  tre caract ris es par leur  volutivit . Celle-ci aura une influence significative sur le d veloppement futur du langage de l'enfant et sur la prise en charge.

Cependant tr s peu d'informations concernant sa description sont rapport es dans la litt rature.

D'apr s B. Virole (2006), *«Toute d ficiency auditive est potentiellement  volutive dans la mesure o  il existe d j  une atteinte de l'organe sensoriel qui est donc a priori fragile»*. Diverses causes peuvent cependant expliquer cette  volution : g n tiques, infectieuses (m ningite, cytom galovirus), m dicamenteuses, hypoacousie, malformatives, tumorales (neurinome de l'acoustique).

Cette  volutivit  peut se pr senter sous diff rentes formes :

-Surdit  progressive

En anglais le terme de «progressive hearing loss» est  voqu . D'apr s Folwer K-B, Faye P. et al (1997), il s'agit d'une surdit  de perception qui d cro t de dix d cibels ou plus, sur chaque fr quence, ou sur les seuils obtenus en PEA. Le changement peut survenir sur une p riode de quelques semaines, quelques mois ou m me des ann es. Cela peut d buter par une surdit 

légère et devenir ensuite une surdité moyenne ou sévère. La surdité progressive constituerait 6 % des surdités pour Parving (1988), à 25 % selon Moatti et al, (1990).

Parmi les surdités progressives, Nous distinguons les surdités d'apparition retardée ou «delayed hearing loss». Cela concerne les surdités pour lesquelles les seuils sont normaux sur une ou plusieurs évaluations à la naissance, puis décroissent à partir de l'âge de deux-trois ans, par paliers ou par «à-coups».

D'après A. Sarabian et al (1993), elles sont *«moins prononcées initialement mais ont un potentiel évolutif plus grand»*. Il est difficile de mettre en cause une pathologie particulière, même si elle peut être parfois engendrée par un traumatisme crânien.

-Surdité fluctuante

La surdité fluctuante est définie selon Fowler et al (1997) par un déclin de l'audition de dix décibels ou plus sur une ou plusieurs fréquences, suivi par une amélioration d'au moins dix décibels entre deux examens. Au fur et à mesure des poussées, la fonction cochléaire va s'altérer, et provoquer une hypoacousie importante.

Différentes origines peuvent être mises en cause : La maladie de Ménière, la méningite, ou dans le cadre d'une neuropathie (Raising deaf kids).

Pour définir la surdité fluctuante ou progressive, il faut éliminer une maladie de l'oreille moyenne qui pourrait influencer la variation des seuils. Il faut aussi s'assurer de l'exactitude des tests en procédant à deux évaluations de l'audition différentes. Le dépistage et la surveillance de l'évolution sont *«des nécessités à la fois cliniques, et éducatives dans la mesure où leur aggravation peut rendre compte des fluctuations dans les performances de l'enfant sur le plan de la rééducation de la parole»* (Azéma B. et al, 1994, cité par Virole, 2006).

c) Les surdités mixtes

Ce type de surdité combine surdité de perception et surdité de transmission (transitoire ou définitive). Elle associe un obstacle à la transmission des sons, à une atteinte plus ou moins importante de l'oreille interne. L'appareillage est une solution fréquente pour traiter ce type de surdité.

3) Age d'apparition de la surdité

Nous pouvons aussi regrouper les surdités selon le moment de leur apparition. La littérature évoque ainsi les termes de surdité pré-natale, de surdité néonatale (ou péri-natale) ou de surdité post-natale. Notre étude s'intéresse seulement aux surdités dont l'étiologie est prénatale ou péri-natale.

Nous pouvons définir ces dernières sous le terme général de surdités «congénitales».

a) Surdités de perception pré-natales

Le terme de surdité congénitale est évoqué lorsqu'elle est déjà présente à la naissance. Elle peut être héréditaire (surdité génétique associée à un syndrome ou non) ou acquise (résultat d'une embryopathie ou d'une foetopathie) (Brin F., Courrier C. et al, 2004).

Les surdités congénitales représentent le plus grand risque d'altération de la communication, étant donné qu'elles surviennent pendant la période pré-linguistique (entre 0 et 2 ans).

Parmi elles nous distinguons les surdités :

■Génétiques isolées

Il s'agit de la forme la plus fréquente des surdités de l'enfant. Elle représente deux-tiers des cas de surdités génétiques (environ 60% des cas).

Pour ces surdités, le déficit auditif est le seul signe clinique observé. La mutation du gène de la connexine 26 est l'un des gènes probablement majoritairement responsable (Duguelrov P., Remacle M., 2005).

■Génétiques syndromiques

(Duguelrov P., Remacle M., 2005)

Les syndromes se présentent, au départ comme une surdité de perception «apparemment» isolée. Parmi les plus connus, nous pouvons citer :

-Le syndrome de Pendred, qui associe une surdité congénitale profonde prédominant sur les aigus avec une atteinte thyroïdienne (apparition d'un goitre dans l'enfance).

-Le syndrome de Usher, qui associe une surdité congénitale profonde évolutive avec une rétinite pigmentaire apparaissant vers l'âge de 10 ans et pouvant mener à une cécité. Des troubles de l'équilibre responsables d'une acquisition tardive de la marche (après 18 mois) sont les principales caractéristiques (Denoyelle, Marlin S., 2005).

-Le syndrome d'Alport, se caractérisant par une surdité évolutive et asymétrique secondaire, associée à une atteinte rénale d'évolution variable, et à des anomalies oculaires secondaires.

-Le syndrome de Waardenburg-Klein, qui associe une surdité de perception congénitale profonde avec des anomalies de pigmentation de l'iris, des cheveux (mèche blanche), de la peau.

■ Surdités congénitales acquises

Elles surviennent dans le cadre d'une embryopathie (atteinte dans les 3 premiers mois de la grossesse) ou d'une foetopathie (atteinte après le 3ème mois de grossesse) (Brin F. et al, 2004).

Les embryo-foetopathies peuvent entraîner d'importantes malformations congénitales. Sous ce terme, l'OMS, (cité par Encha-Razavi F., Escudier E., 2008) définit «*Toute déviation de forme et/ou de structure présente au moment de la naissance*».

Les causes des malformations congénitales restent pour 60 % des cas inconnues, mais pour 5%, il s'agit de causes environnementales. Nous opposons les malformations primaires, d'origine constitutionnelle ou intrinsèque, aux malformations secondaires, d'origine acquise.

Parmi les facteurs de risque les plus fréquents, nous pouvons relever : (Mondain M. et al, 2005).

Les causes toxiques : Lors de la prise de médicaments comme le Thalidomide, qui entraîne une aplasie de l'oreille ou une surdité de perception, ou lors d'un syndrome alcoolo-foetal qui engendre chez un tiers des enfants une surdité de perception, généralement bilatérale et symétrique.

Les causes physiques : Par irradiation au cours du premier trimestre de la grossesse.

Les causes infectieuses : Parmi les plus fréquentes, nous pouvons relever :

-La toxoplasmose congénitale : Elle concerne une grossesse sur 3000. Seuls 10% des enfants sont symptomatiques à la naissance, avec la présence d'une hydrocéphalie, d'un retard mental, d'une chorioretinite (atteinte des pigments de l'oeil) et 14 à 26 % développeront une surdité neurosensorielle, souvent progressive (Mondain M. et al, 2005).

-La rubéole congénitale, associant principalement des atteintes oculaires, une cardiopathie congénitale, des séquelles neurologiques et une surdité évolutive et profonde. (Mondain M. et al, 2005). La vaccination a cependant permis de diminuer nettement la prévalence de cette affection (94 % des femmes sont immunisées).

-La syphilis congénitale : Elle est devenue rare, mais est en recrudescence dans les pays sous-développés. La surdité survient de manière tardive (vers 5 ans) dans 5 % des cas. Il s'agit d'une surdité à début brutal, évoluant par poussées successives. Une évolution vers la surdité totale est fréquente (Mondain M. et al, 2005).

-L'infection à cytomégalo virus : Il s'agit de la plus fréquente des causes infectieuses de surdités acquises congénitales. La surdité en est la principale séquelle sensorielle.

Nous détaillerons plus amplement la description de cette infection dans le chapitre III.

b) Surdités de perception périnatales

Concernant les surdités périnatales, elles peuvent être liées à un traumatisme crânien, entraînant généralement une fracture du rocher associée à une surdité de perception sévère à profonde, ou à un traumatisme sonore, pouvant détruire les cellules ciliées de l'organe de Corti.

Parmi les autres facteurs de risque prépondérants, nous relevons la prématurité, l'hypotrophie, ou l'anoxie, qui provoquent des lésions ischémiques au niveau de la cochlée ou des noyaux. Des infections périnatales peuvent aussi survenir : méningites, septicémies (Mondain M et al, 2005).

II) LES PRISES EN CHARGE DE LA SURDITE NEUROSENSORIELLE

90% des enfants sourds naissent dans une famille entendants. L'utilisation de l'oral est donc le mode de communication le plus aisé pour les parents. Cependant, les sujets sourds congénitaux rencontrent des difficultés à construire naturellement leurs repères langagiers. Il est donc indispensable de mettre en place des aides à la communication, qui seront pour la plupart visuelles (N. Lenel, 2009).

A) Aide à la perception auditive

La lecture labiale

La lecture labiale, selon la définition de A. Dumont (2008) est *«une démarche cognitivo-linguistique complexe qui met en jeu l'individu tout entier»*. En effet, ce que l'on appellerait plus judicieusement «lecture de la parole» implique une mobilisation complète de différentes fonctions telles que la vision, l'audition, l'attention, la mémoire, les compétences pragmatiques.

La démarche est aussi «sémantique», dans la mesure où les mimiques faciales, les mouvements du menton, de la gorge, des joues et des yeux sont pleinement intégrés pour saisir un message. Elle apporte donc une aide indispensable dans l'intelligibilité perceptive et la compréhension du message. Cependant, si elle n'est pas associée à la modalité auditive, cette compréhension sera limitée.

D'autre part, l'existence de sosies labiaux (pas de distinction entre les sons voisés ou nasalisés etc.) nuit à la perception totale du message linguistique.

B) Les orientations langagières possibles

Le choix de communication pour l'enfant sourd, décidé par les parents ou les professionnels est dépendant de plusieurs paramètres. Il présente des enjeux linguistiques, mais aussi identitaires. Il dépend surtout des possibilités de l'enfant (caractéristiques de surdité, vécu émotionnel) mais aussi de l'entourage (milieu familial, lieu scolaire, type de communauté).

■La langue parlée complétée (LPC)

La LPC est une méthode de codage gestuel simultanée à la parole, destinée à compléter ou à lever les ambiguïtés de la lecture labiale. La personne qui parle (la personne entendante, enseignant etc.) produit simultanément une suite de clés manuelles qui vont permettre à son interlocuteur de différencier les sosies labiaux ou de repérer la présence de phonèmes non visuels {r}, {k}, {g}. La LPC comprend 8 configurations (forme de la main) pour coder les phonèmes consonantiques et 5 positions de la main autour de la bouche pour coder les voyelles.

J. Alegria et J. Leybaert (2005) soulignent que si cet outil permet de combler les ambiguïtés de la lecture labiale lorsqu'un message oral est perçu, alors il favoriserait l'acquisition d'un système phonologique indifférencié de celui des entendants.

Une étude menée par Charlier, Hage, Alegria et Périer (1990) citée par J. Alegria et J. Leybaert (2005) appuie cette hypothèse en montrant que le langage oral associé à la LPC permet une compréhension globale de meilleur niveau que la seule lecture sur les lèvres. Plusieurs études rapportées par J. Alegria et J. Leybaert (2005) relèvent que le LPC a aussi des effets sur la morphosyntaxe, les habiletés méta-phonologiques (bon jugement de la rime) et concernant la mémoire phonologique de travail.

Selon Hage C., (2005), *«les enfants exposés au L.P.C ont un développement du langage plus précoce s'appuyant sur des processus phonologiques comme des enfants entendants»*.

■Communication gestuelle : La langue des signes française (LSF)

La LSF est une langue à part entière qui possède une grammaire qui lui est propre. Elle utilise le signe, qui est le résultat d'une combinaison de plusieurs éléments réalisés simultanément : configuration manuelle, emplacement de la main, direction du mouvement dans l'espace et orientation.

Selon Hage C., Charlier B. et al (2006), l'acquisition de cette langue, suit une progression comparable à celle observée pour la langue parlée. Pour les enfants sourds dont le déficit est trop important pour leur permettre d'accéder naturellement au langage oral, la langue des signes s'avère nécessaire, mais P. Sero-Guillaume (2008) précise qu'elle fait aussi complémentarité avec ce dernier.

D'autre part, elle est une source d'enrichissement pour l'enfant appareillé ou implanté ayant reçu une éducation orale, car «*l'appareillage ne fait pas d'eux des entendants*» et la compréhension demeure toujours tributaire d'efforts cognitifs importants.

■ Communication bimodale : le français signé (FS) et le français complet signé et codé (F.C.S.C)

Le FS est un système de communication qui utilise les signes de la LSF ordonnés selon la syntaxe de la langue française. Le sujet parle et signe simultanément. Ce compromis est utile pour apporter plus de clarté, notamment dans la communication entre sourds et entendants mais il est incomplet : certaines catégories de mots tels que les articles ou les conjonctions sont absentes (N.Lenel, 2009).

Le F.C.S.C utilise à la fois la syntaxe du français, les clés du LPC et les signes de la LSF. Les mots outils (articles, déterminants) sont codés en LPC et les mots significatifs sont signés, afin que l'intégralité du message soit perçue (N.Lenel, 2009).

■ Communication totale

Selon Lepot Froment C. et al (1996), elle désigne l'utilisation de «*plusieurs moyens de communication en sus de la langue orale*». Les moyens sont donc très différents en fonction des situations : ils peuvent être visuels (dactylogogie, lecture labiale, gestes naturels, mimiques, dessin, écriture) ou auditifs (langue parlée, langue orale signée, méthode verbale, DNP...). Le but de cette communication est que l'enfant développe une base de langage visuel tout en continuant à développer et enrichir son langage parlé.

C) Les types d'appareillage auditif

■ La prothèse auditive externe dite «conventionnelle»

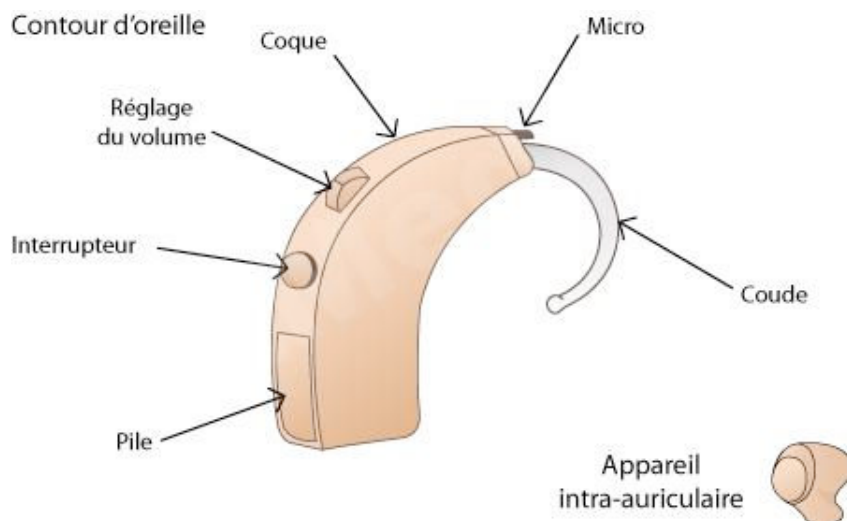


Fig 3 : Schéma du contour d'oreille et de l'appareil intra-auriculaire (d'après le site www.comprendrechoisir.com)

Selon une définition de P.Veit et G. Bizaguet (cités par Lepot Froment et Clerebaut, 1996), «La prothèse auditive est un ensemble électronique, électro-acoustique et mécanique miniaturisé, qui capte, adapte et amplifie les signaux acoustiques». Elle est située au niveau de l'oreille externe et constitue l'appareillage de première intention des surdités de perception.

Pour ce type de surdité, la qualité de réhabilitation du canal auditif dépend de deux facteurs : du nombre suffisant de cellules ciliées résiduelles et de la bonne fonctionnalité du nerf auditif. Si ces deux conditions sont remplies, l'appareillage permet une bonne amplification des sons de la parole et des bruits extérieurs (M. Mondain et al, 2005).

L'onde sonore est réceptionnée par les microphones de chacune des prothèses, puis traitée et amplifiée dans la partie centrale du contour, et enfin transmise à l'embout. Elle suit ensuite le chemin d'une audition normale mais elle a été traitée et amplifiée avant d'être reçue par l'oreille moyenne, puis enfin par l'oreille interne grâce à un transducteur de sortie qui transforme le signal numérique en signal acoustique (Duguelrov P., Remacle M., 2005).

Deux types de prothèses classiques sont proposées : les prothèses par conduction aérienne et celles par conduction osseuse. Dans le cadre de notre mémoire, nous présenterons seulement les appareils fréquemment utilisés en conduction aérienne.

❖ Les contours d'oreille, qui représentent 50 % du marché national des réhabilitations auditives. Ils sont placés derrière le pavillon de l'oreille et sont reliés à un embout placé dans le conduit auditif externe. (Virole, 2006). Cet embout doit être adapté à l'enfant car il conditionne le confort prothétique et son efficacité (Truy E., Lina-Granade G., 2009).

❖ Les intra-auriculaires, qui sont insérés partiellement ou complètement dans le conduit auditif. Ils conviennent davantage à des surdités légères ou moyennes. Ils représentent 30 % des aides auditives sur le marché. Ils sont essentiellement destinés aux adultes du fait de leur miniaturisation (Truy E., Lina-Granade G., 2009).

❖ Les prothèses sur lunettes (lunettes auditives) qui intègrent des contours d'oreille dans les branches de lunettes. Elles sont plus rarement utilisées chez l'enfant au profit des adultes (Truy E., Lina-Granade G., 2009).

L'appareillage précoce est indispensable pour fournir à l'enfant sourd des compétences pour acquérir la parole.

D'après Virole B. (2006), *«Si l'enfant sourd peut entendre à l'aide d'appareillages audioprothétiques dès son plus jeune âge, alors ses difficultés d'apprentissage de la parole seront en général aplanies»* Il est donc intéressant de le mettre en place précocement, afin de voir si l'enfant peut s'emparer d'indices acoustiques, et les utiliser dans son développement général. L'appareillage à lui seul peut cependant présenter des limites concernant la surdité profonde (surtout pour celles du 2^{ème} et 3^{ème} degré) ou ancienne, et ne comble pas forcément les distorsions fréquentielles et temporelles.

■ L'implant cochléaire

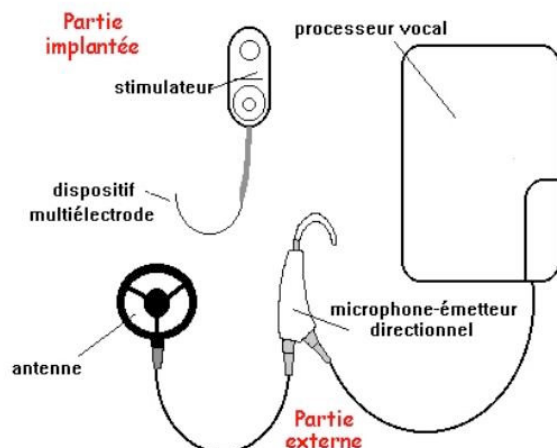


Fig 4 : Schéma de l'implant cochléaire (D'après le site [www. coquelicot.com](http://www.coquelicot.com))

L'implant est un dispositif électrique qui permet de réhabilitation la des surdités totales ou profondes, voire sévères, dès lors que le bénéfice obtenu avec les aides conventionnelles après six mois de port est faible ou nul (Leybaert J., 2007).

Son rôle est de transformer le message sonore en stimulations électriques, par un système artificiel d'électrodes implantées chirurgicalement dans l'oreille interne. Ces stimulations vont activer les fibres nerveuses du nerf cochléaire (Bouccara D., Moïsnier I. et al, 2005).

Il se compose de deux parties : une partie interne implantée chirurgicalement et une partie externe, amovible (Truy E., Lina-Granade G., 2009).

La partie interne se compose d'une antenne de réception, d'un récepteur-simulateur et d'un porte-électrodes.

Concernant la partie externe, elle se compose d'un microphone, d'un processeur vocal et d'une antenne de transmission. Le microphone situé derrière l'oreille réceptionne les informations acoustiques. Ce signal est envoyé au processeur vocal pour être filtré, codé et converti en signaux électriques. L'antenne externe, fixée sur la boîte crânienne grâce à un aimant, reçoit ces informations et les transmet à l'antenne de réception. Concernant les électrodes, elles sont placées dans la cochlée et transmettent les messages aux fibres nerveuses auditives dans l'oreille interne (Dumont A., 1997).

■ Les systèmes haute fréquence

En milieu scolaire, les enfants sourds peuvent bénéficier d'un système de transmission à haute fréquence (HF) qui permet d'optimiser la compréhension de la parole dans le bruit ambiant. Il limite aussi les effets de réverbération et d'interférence. Un microphone est placé près de la source sonore et envoie un signal qui sera capté par un récepteur relié au contour d'oreille lorsqu'il s'agit d'un appareil auditif, ou par connexion «directe» lorsqu'il s'agit d'un implant cochléaire (Lafleur N., 2004).

D) Conséquences de l'appareillage auditif sur la perception auditive et le développement du langage oral

• Avec l'appareillage conventionnel

P.Avan et al (2006) constatent que les études explorant le lien entre l'appareillage conventionnel et le développement du langage demeurent très insuffisantes dans la littérature, au profit des recherches menées sur l'implant cochléaire, depuis son apparition au début des années 1990.

Certains travaux dirigés par Diller G. (1996) ou Markides A. (1986) rapportent que l'appareillage a un réel impact sur l'intelligibilité de la parole, surtout s'il est mis en place précocement. Une autre étude plus récente de Wake M., Poulakis Z. et al, (2005) démontre cependant que les performances langagières ne seraient pas liées à l'âge de l'appareillage mais à l'importance de la perte auditive.

Il est possible aussi que le rapport entre la précocité de la réhabilitation et la qualité du langage ne soit pas significatif pour tous les degrés de surdité, notamment pour celles qui sont légères ou moyennes.

• Avec l'implant cochléaire

Comme pour l'appareillage conventionnel, l'implantation cochléaire a objectivé des améliorations importantes concernant la perception auditive de l'environnement ainsi que les performances langagières. D'après Leybaert J. (2007), il semblerait que pour le langage expressif, les gains obtenus par les enfants implantés soient proches des valeurs moyennes retrouvées chez des enfants ne présentant pas de trouble de l'audition.

Cependant, les effets de l'implant demeurent très variables et la littérature fait état de divers facteurs d'influence :

-L'âge d'implantation : la période optimale pour l'implantation cochléaire est située entre deux et cinq ans (Rapport du conseil de l'Europe cité par la HAS (2007).

Nous savons désormais qu'il existe un lien entre l'implantation précoce (dès l'âge de un an et demi) et les performances langagières (Tyler R-S et Summerfield A-Q, 1996).

Chez un enfant sourd profond congénital n'ayant pas bénéficié d'un appareillage classique, ni développé de compétences au niveau du langage oral, l'implantation au delà de l'âge de 6 ans entraînerait une perception limitée aux bruits environnementaux et l'élaboration d'un langage oral structuré difficile (Leybaert J., 2007).

-Le type de communication auquel est confronté l'enfant : Communication orale ou totale ? En post-implantation, l'acquisition de la production du langage est davantage liée au fait que l'enfant soit exposé à un milieu oraliste, plutôt qu'à un milieu utilisant un mode de communication totale (Cullington et al, 2000).

Cela s'explique par le fait que les enfants implantés utilisent naturellement moins une voie visuelle que les enfants sourds non implantés ou implantés tardivement (Marthouret M. 2011). Cependant, Selon Kos et al, cités par Leybaert J. (2011), l'exposition préalable à la LPC avant l'implantation permettrait de *«mieux exploiter le signal de la parole»*.

-Les variations inter-individuelles, qui demeurent importantes : Certains enfants auront toujours un retard concernant leurs habiletés langagières, même après deux ans de port de l'implant, d'autres auront un retard de développement du langage moins important. Tous les enfants ne sont pas semblables et le bénéfice ne peut être identique (Leybaert J., 2007).

Dans tous les cas, l'implant ne transforme pas l'enfant sourd en enfant entendant. La discrimination de la parole dans le bruit ou par des appareils électriques (téléphone, télévision) reste inférieure à la perception dans le silence. Ensuite, dans le cas des surdités congénitales, les perceptions acquises grâce aux électrodes nécessitent un apprentissage et du temps pour que l'enfant construise *«son paysage sonore {...} passant par la découverte, la manipulation, l'analyse et l'organisation des stimuli sonores»* (A. Dumont, 1997).

Enfin, même précoce, l'implant ne corrige pas le retard qui subsiste par rapport au développement normal de l'audition et ces enfants vont avoir besoin de l'apport des moyens de communication supplémentaires et complémentaires (LPC - Français signé), jusqu'à ce que le langage seul soit suffisamment efficace, ainsi que d'une stimulation langagière optimale, apportée par le milieu familial et la rééducation orthophonique.

De nombreuses études ont tenté de mettre en évidence les performances langagières, notamment au travers de tests standardisés. Il est donc très difficile de faire un relevé exhaustif des compétences pour chaque domaine du langage.

D'après Young A. et Killen D.H (2002), des performances ont été relevées au niveau lexical et sémantique, tandis que sur le plan grammatical, syntaxique et morphologique, des faiblesses persistent.

D'après une autre étude de Bollard et al (1999), les enfants implantés en moyenne à 3,1 ans peuvent accroître peu à peu leur niveau de vocabulaire, mais n'évolueront pas au même rythme que les enfants normo-entendants du même âge chronologique, et l'écart va persister. Pour Ouellet C., Le Normand (2006), des difficultés subsistent après trois ans d'implantation concernant la production des catégories lexicales : Un nombre réduit de mots et d'énoncés, de moins bonnes performances sur les verbes que sur les noms, ainsi que pour les mots de fonction, par opposition aux mots de contenu (concrets).

Concernant la morphosyntaxe, Spencer. J (2004) souligne que le développement morphosyntaxique est plus altéré que celui du lexique.

Le Normand, cité par Leybaert J. (2007) constate que les enfants implantés qui récupèrent le mieux ont toujours un retard important dans la production de la morphologie grammaticale (difficultés de marquage du genre des noms, et marquage de temps et d'accord dans la construction des verbes).

Bollard et al (1999) démontrent cependant qu'après trois ans d'implantation, les énoncés peuvent être composés de plusieurs mots. A nouveau, Il faut rappeler que les performances restent très variables, mais plus l'âge d'implantation est précoce, plus l'écart entre «l'âge chronologique» et «l'âge grammatical» sera réduit (Leybaert J., 2007).

Dans ce premier chapitre, nous avons tenté de poser le cadre théorique dans lequel s'inscrivait notre étude, en définissant d'abord la surdité et ses manifestations cliniques, puis en montrant quels pouvaient être les moyens mis à disposition pour aider l'enfant sourd et dans quelles mesures ils pouvaient influencer le développement et la qualité du langage oral. Nous savons que pour un enfant présentant une surdité congénitale, il est aujourd'hui indispensable, (dans l'objectif de l'oralisation), de mettre en place une réhabilitation auditive (prothèse ou implant) le plus précocement possible, couplée à d'autres moyens de communication venant appuyer la perception auditive, l'expression et la compréhension orale.

Mais qu'appelle t-on langage oral, et comment se met- il en place chez l'enfant entendant puis chez l'enfant sourd ?

CHAPITRE II : LE LANGAGE ORAL : SON DEVELOPPEMENT CHEZ L'ENFANT ENTENDANT ET CHEZ L'ENFANT SOURD

I) QU'EST-CE QUE LE LANGAGE ORAL ?

A) Définitions

Pour être défini, le langage humain (oral et gestuel) doit d'abord se différencier du langage animal. D'après une expérience faite chez les grands singes (par R.A Gardner et B.T Gardner cités par A. Florin ,1999), il a été observé que les chimpanzés pouvaient apprendre de nombreux signes ou certains codes faits à partir de morceaux de plastique représentant des mots, puis les combiner pour communiquer avec les hommes et exprimer des demandes. Cependant leurs capacités de langage demeurent limitées par rapport à celles de l'homme et ils ne dépassent pas la juxtaposition de deux mots. En terme de compréhension, ils n'ont pas accès à la syntaxe, à la distinction entre le présent ou le futur ni à l'équivalence possible entre une forme active et une forme passive. D'autre part, leur langage ne leur sert pas à créer ou à produire de l'imaginaire.

En cela, le langage reste spécifique à l'homme et lui seul est capable «*d'établir une relation avec un univers abstrait dans lequel un mot, quel qu'il soit, peut entretenir des relations avec des objets sans rapport entre eux {...}, ou pouvoir créer pour soi et pour autrui tout un ensemble de représentations grâce aux signes*» (A. Florin ,1999).

Langue orale / langage oral

La langue orale est définie selon Rondal J-A et Seron X. (2000) comme «*tout système de signes pouvant servir de moyen de communication*». Cette dernière implique que chacun des acteurs y participant respecte les règles communes de combinaison et de sens des mots.

Le langage oral met en action cette langue dans les activités de compréhension ou d'expression. Le code linguistique et la fonction n'existent donc pas l'un sans l'autre.

Selon le linguiste Ferdinand de Saussure (cité par A. Florin, 1999), les signes (linguistiques) sont composés d'unités de sons (36 phonèmes dans la langue française) et d'unités de sens (monèmes). D'après la classification d'André Martinet, (cité par A. Florin, 1999), les monèmes sont divisés en lexèmes (qui représentent le lexique de la langue) comme les noms, adjectifs, adverbes, et en morphèmes, (qui représentent la grammaire) comme les préfixes, articles, pronoms, prépositions, conjonctions etc.

Les signes sont le produit d'un signifiant (forme phonologique de l'objet) et d'un signifié (qui renvoie au concept, à la représentation mentale qu'ils désignent). A cette relation s'ajoute le référent, qui renvoie à l'objet réel. Leur lien est défini par son caractère arbitraire, c'est à dire, qu'il n'existe aucune analogie entre l'objet table et le mot /tabl/. Il doit donc être appris et mémorisé au cas par cas.

B) Deux fonctions essentielles du langage oral: production et compréhension

D'après J. Rondal et Seron X. (2000), il s'agit des *«deux grands volets de l'activité langagière»*.

La production orale désigne l'activité vocale depuis sa représentation mentale jusqu'à sa réalisation.

Bock et Levelt (1994) cités par P. Lemaire (2005) proposent un modèle pour expliquer le processus de production du langage oral, qui comporte quatre étapes importantes :

Le locuteur élabore d'abord le contenu et le sens de son message (a) puis il sélectionne des éléments lexicaux non-articulés (b) et les dispose selon les règles morphosyntaxiques du langage (c). Enfin, le sujet produit le mot sous la forme de mouvements articulatoires (d).

La compréhension orale désigne *«la capacité à accéder au sens, à la signification des messages linguistiques délivrés oralement»* (Brin F. et al, 2004).

Rondal J., Seron X (2000) décrivent trois types de compréhension langagière : La première consiste à pouvoir déduire le sens d'un message à partir du contexte (visuel, auditif), la deuxième permet d'intégrer le sens d'un message à partir des éléments uniquement lexicaux, puis la troisième forme de compréhension, plus complète, prend aussi en compte les éléments syntaxiques.

Gineste et Le Ny (2002) ajoutent que la compréhension nécessite une «construction», combinant à la fois l'information externe contenue dans le message et l'information interne,

tirée de la mémoire à long terme du compreneur (l'activation de la signification des mots s'opère dans la mémoire sémantique).

C) Présentation des modèles théoriques de la boucle du langage

Plusieurs auteurs ont tenté de définir le langage et son mode de développement au cours du 20^{ème} siècle. En fonction de l'évolution des connaissances et du champ disciplinaire des chercheurs, les conceptions sont différentes, et vont influencer les approches thérapeutiques.

1) Modèle socio-interactionniste

En 1988, Bloom et Lahey (cités par Coquet F. (2004)) élaborent un modèle tridimensionnel qui définit la «compétence langagière». Elle se situe à l'intersection de trois composantes : le contenu, la forme et l'utilisation.

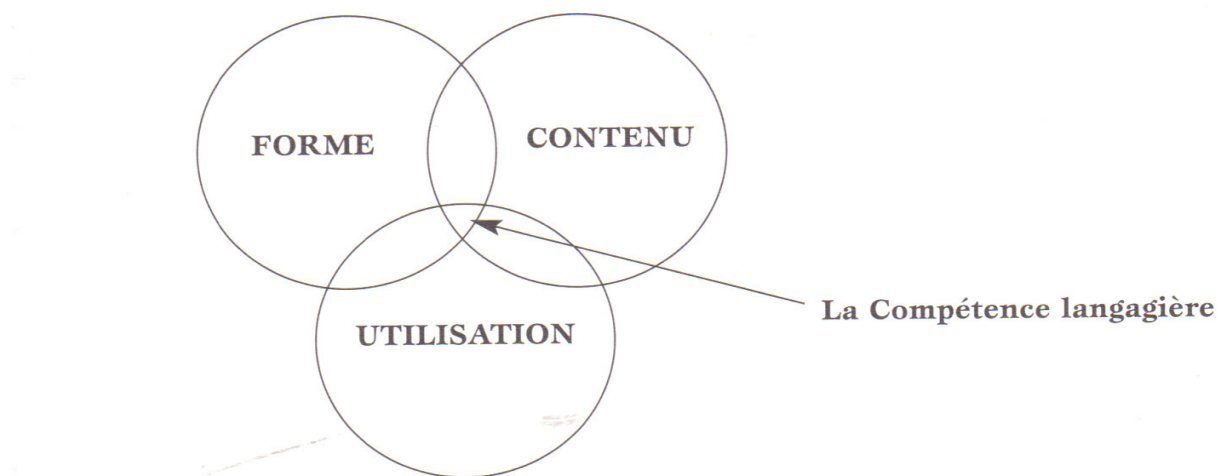


Fig 5 : Modèle tridimensionnel d'après Bloom et Lahey, 1988, tiré de Coquet F.(2004)

-Le contenu, ou le «quoi dire» représente la fonction expressive du langage, c'est à dire la possibilité pour l'être humain d'évoquer une émotion, un besoin, un désir. Il renvoie aussi à l'aspect sémantique du langage (relations de sens entre objets ou évènements, connaissance du monde).

-La forme, ou le «comment dire», représente le langage comme un «code» utilisant des moyens verbaux comme l'articulation, la phonologie, le lexique, la syntaxe, ou non-verbaux comme, la posture, les mimiques, la prosodie.

-L'utilisation : ou le «pour quoi dire» représente la fonction pragmatique du langage, c'est à dire la capacité à utiliser adéquatement le langage en tant qu'outil de communication, en tenant compte du contexte de l'interaction.

2) Modèle cognitiviste du langage

A partir des troubles observés chez les patients aphasiques, Ellis et Young (1988) cités par Lemaire P. (2005) proposent un modèle d'architecture fonctionnelle rendant compte des différentes étapes mises en jeu dans une activité de production (ici, la répétition de mots) ou de compréhension orale. Dans ce modèle, l'information est traitée selon des processus en série et en parallèle.

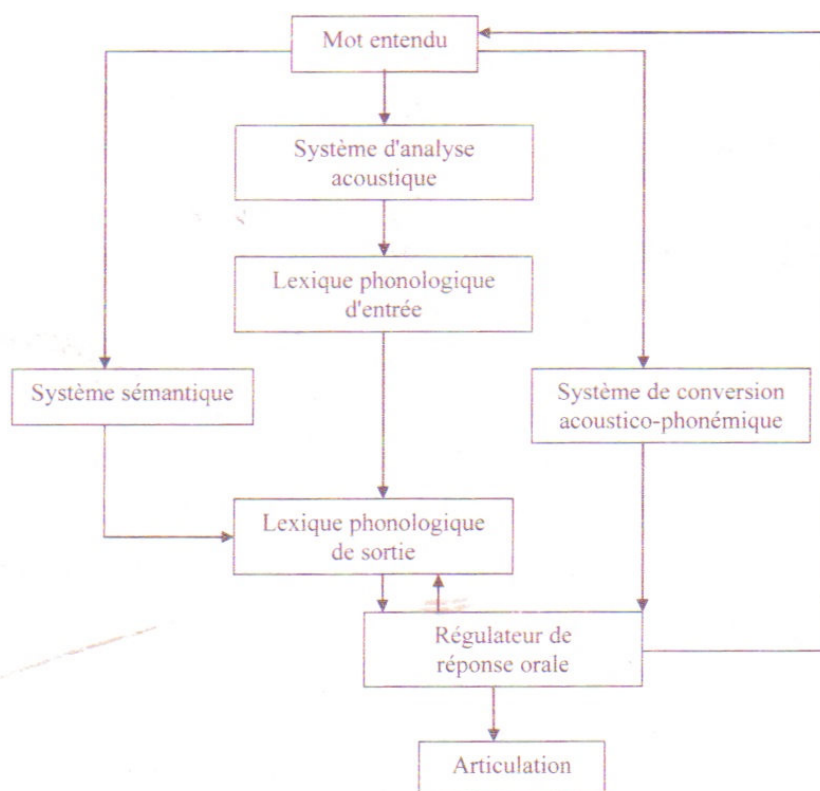


Fig 6 : Modèle cognitif du traitement du mot entendu d'après Ellis et Young, 1988, tiré de Coquet F., 2004)

Le lexique phonologique d'entrée reçoit l'information du système d'analyse acoustique. Il comporte deux voies : une voie directe vers le lexique phonologique de sortie et une voie d'accès au système sémantique.

Le sujet peut alors identifier un mot sans le comprendre (contourner le système sémantique), ou inversement, le comprendre sans pouvoir l'identifier (contourner le lexique d'entrée). Le lexique de sortie est ensuite impliqué dans la production orale du mot. Il comprend les représentations abstraites de la forme phonologique des mots.

3) Le modèle «modulaire» du langage : son développement chez l'enfant entendant et chez l'enfant sourd

Il s'agit du modèle que nous avons utilisé pour notre évaluation.

Nous allons donc détailler ses composantes puis tenter de mettre en parallèle le développement «normal» du langage chez l'enfant entendant avec celui de l'enfant sourd afin de pouvoir ainsi mettre en lumière les similarités ou différences observées dans la littérature.

La plupart des études constatent un développement langagier retardé et/ou différent de celui de l'enfant entendant, qu'il est cependant difficile de généraliser, du fait de son hétérogénéité et des variations propres à chaque sujet (degré de la perte auditive, moyen de communication utilisé, statut auditif des parents, milieu socio-culturel et scolaire, âge de la correction auditive et de la prise en charge...)

Pour limiter ces variations, nous allons tenter d'exposer les différents travaux existants sur le développement du langage de l'enfant sourd ayant un degré de surdité le plus proche de notre population d'étude, à savoir, sévère à profond, et dont l'apparition est pré-linguistique.

Nous aborderons le déroulement du langage à partir de l'âge de 9-10 mois, période à laquelle l'enfant entendant a généralement acquis un premier capital de mots lui permettant de se libérer progressivement des gestes et/ou de la mimique (Delahaie, 2009).

D'après J. Rondal et Seron X (2000), le langage est *«le produit de l'intégration de plusieurs composantes ou sous-systèmes»*.

Dans ce modèle modulaire, les sous-systèmes sont donc indépendants les uns des autres, dans leur développement comme dans leur fonctionnement.

a) Le niveau phonologique

Il «s'intéresse tout particulièrement aux phonèmes, c'est à dire aux unités de base du langage qui permettent de fabriquer des mots distincts les uns des autres» (Maillart C., Van Reybroeck M. et al, 2005).

D'après Brin F. et al (2004), la phonologie s'inscrit dans l'activité de parole et inclut «la prosodie et le choix ou l'arrangement des phonèmes dans la chaîne parlée suivant les règles phonologiques communautaires».

Elle va aussi de pair avec l'intelligibilité de la parole puisqu'il faut avoir mémorisé l'encodage phonologique des mots, saisi les contrastes existants entre les codes sous-lexicaux pour produire ou comprendre un message intelligible.

Nous la distinguons de la «conscience phonologique» ou «habileté métaphonologique» qui se définit par «l'aptitude à percevoir et à se représenter la langue orale comme une séquence d'unités ou de segments tels que la syllabe, la rime, le phonème». (Zorman, 1999, cité par Chevrier-Muller C., Narbona J., 2007). Elle est évaluée par des tâches diverses de perception, segmentation, manipulation de ces unités sonores. Cette compétence préfigure les performances dans le langage écrit (Maillart C., Van Reybroeck M., 2005).

☉ Chez l'enfant entendant

L'inventaire complet des consonnes et voyelles n'est produit que deux ans après l'apparition des premiers mots (Fikkert P., 1998).

Cette lenteur s'explique par la complexité de l'articulation, qui requiert la coordination de nombreux muscles, afin de programmer et créer plus d'une dizaine de combinaisons phonétiques par seconde (Le Normand M-T., 2007).

La fréquence des simplifications (omissions, substitutions, ou assimilations) est liée à cette complexité. Certaines peuvent demeurer problématiques jusqu'à l'âge de 6-7 ans (Delahaie M., 2009).

☉ Chez l'enfant sourd

Les représentations phonologiques, sont présentes chez la plupart des enfants sourds (Dodd B. et Campbell R., 1987) mais sont principalement d'origine visuelle, l'information auditive seule étant perçue de manière incomplète (Dodd B., 1980).

Les performances dépendent également du type de communication auquel l'enfant est exposé. En effet, les représentations seront différentes selon si l'enfant a été exposé à la LPC ou à la langue des signes.

Comme le soulignent Denys M. et Charlier B (2006), une exposition exclusive au LPC peut être à l'origine d'un système phonologique quasi aussi performant que celui de l'enfant entendant.

Concernant les habiletés de conscience phonologique, Dumont A. (1999) nous informe qu'elles existent chez l'enfant sourd mais semblent moins spécifiées que chez l'enfant entendant. Par exemple, dans une épreuve d'inversion de syllabes à l'oral, le temps de réponse est plus long, avec une subvocalisation plus présente.

Des confusions vocaliques, des élisions en rapport avec des difficultés d'articulation sont également observées.

b) Le niveau morpho-lexicologique

Il comprend les éléments du lexique. Selon le dictionnaire d'orthophonie, le lexique désigne *«l'ensemble des unités de langue (lexèmes, morphèmes) que possède un individu ou une communauté linguistique», que ces unités soient exprimées verbalement (lexique actif) ou qu'elles existent de façon potentielle, étant comprises sans être exprimées (lexique passif)»* (Brin F. et al, 2004).

Le lexique est un élément complexe et vaste, c'est un «dictionnaire mental» (Rondal J-A. Seron X, 2000) en étroite lien avec la mémoire puisque les mots appris sont stockés en mémoire à long terme, et plus particulièrement dans la mémoire sémantique.

Le lexique est constitué de catégories, que l'enfant organise au fur et à mesure de son développement.

Selon Rosh E. (cité par A. Dumont, 2008), il existe trois niveaux d'organisation du lexique. D'abord l'enfant acquiert le prototype (le mot de la catégorie le plus familier) puis ensuite peut l'étendre à un niveau plus général (niveau super-ordonné) et enfin plus spécifique (niveau supra-ordonné). Par exemple, «Pigeon» est le prototype de «oiseau» qui appartient au niveau super-ordonné. «Autruche» correspond au niveau supra-ordonné.

Il construit alors tout un savoir concernant les relations sémantiques unissant les mots entre eux, qui s'avère indispensable pour utiliser le langage oral (Bernicot J. et al, 2009).

☉ Chez l'enfant entendant

Le classement des acquisitions se fait par tranche d'âge, parce qu'il permet une meilleure visibilité, mais il ne représente pas des «stades» ou des «niveaux» dans la mesure où tout évolue en continuité et en intrication. Les différentes étapes se déroulent dans le même temps. Selon Delahaie M. (2009), *«L'évolution du langage chez l'enfant est en moyenne d'une remarquable régularité.»*.

Premiers mots

L'apparition des premiers mots est difficile à cibler tant les variations existent d'une personne à l'autre. Selon Florin A. (1999), le rythme d'acquisition du vocabulaire évolue en fonction de l'environnement social et culturel de l'enfant. Les âges donnés ici correspondent donc seulement à une moyenne.

- En production

A partir de 9/10 mois, l'enfant produit des séquences sonores proches de mots, qui vont d'abord servir à désigner et à catégoriser. Un même mot est souvent employé pour désigner des objets différents parce qu'ils semblent revêtir une apparence commune ou parce qu'ils s'inscrivent dans le même contexte (utiliser le mot «chat» pour tous les animaux à quatre pattes). Cette «surextension» diminue à mesure que la discrimination s'affine (Le Normand M-T., 2007).

A partir de 10 /13 mois, le lexique se développe lentement, et l'enfant produit d'abord un mot à la fois. Ses énoncés sont constitués de mots isolés presque exclusivement. Le terme de «période holophrastique» est alors évoqué (Le Normand M-T., 2007).

Ces mots renvoient essentiellement aux personnes proches, aux objets concrets de son entourage, à certains termes sociaux (coucou, allô), quelques adverbes (encore) et plus rarement des verbes et des adjectifs (Florin, A., 1999).

- En compréhension

Un enfant de douze mois comprend en moyenne trois mots différents, puis une vingtaine de mots entre quinze et vingt mois. Cette première phase connaît un développement relativement lent jusqu'à 18 mois environ (Florin A., 1999).

Pendant cette période, la compréhension est plus difficile à évaluer de manière précise parce que les quelques mots que l'enfant intègre sont produits en situation contextuelle et il peut s'en servir pour comprendre le sens global d'une information (Le Normand M-T., 2007).

Nous pouvons toutefois affirmer que le vocabulaire passif est plus étendu que le vocabulaire actif, et cela jusqu'à l'âge adulte (Florin A., 1999).

L'explosion du lexique

- En production

Entre 16 et 20 mois, l'enfant commence à produire plus d'un mot à la fois et le terme «d'explosion lexicale» est évoqué pour désigner la période des 50 premiers mots s'étendant sur une période de 4 à 5 mois (Kern S., 2003).

A 24 mois, il produit environ 200 mots et vers 4 ans, 1500 mots (Delahaie M., 2009).

- En compréhension

Dès 16 mois, l'enfant peut opérer une généralisation dans sa compréhension et reconnaître qu'un mot peut correspondre à des représentations multiples (un bateau peut être à voile, à rame ou à moteur) (Dumont A., 2008).

Dès l'âge de 20 mois, le développement du lexique passif est rapide. L'enfant comprend une centaine de mots à 22 mois, puis 250 mots à deux ans, 450 mots à deux ans et demi, 900 mots à 3 ans, 1200 mots à trois ans et demi, 2000 mots à 5 ans.

Jusqu'à l'âge de 6 ans, environ deux nouveaux mots par jour sont acquis (Rondal J-A., 1999).

☉ Chez l'enfant sourd

D'après une étude longitudinale menée par Grégory et Mogford (1981) concernant le lexique des enfants sourds, il existe un décalage temporel et qualitatif important par rapport aux

acquisitions objectivées chez l'enfant entendant. La période d'émergence des premiers mots est généralement plus lente et l'acquisition s'opère de façon très régulière, sans explosion lexicale.

Selon une moyenne, le stade des 10 mots est atteint à 23 mois puis celui des 50 mots à seulement 29 mois, âge où le sujet sourd va commencer à combiner deux mots ou plus.

A 4 ou 5 ans, selon Meadow K., (1980), le répertoire de mots employés s'élèverait à environ 200 mots.

Dumont A. (2008) rappelle qu'avec le temps, l'écart entre sujets sourds et entendants se creuse mais finit par se stabiliser autour de l'âge de 12-13 ans.

Grégory et Mogford (1981) démontrent aussi une absence de corrélation entre le degré de la perte auditive et l'acquisition du lexique puisque pour une surdité de degré sévère, le premier mot apparaît plus tardivement que lors d'une surdité profonde.

Plusieurs recherches menées par Kretschmer (1978) cité par A. Dumont (2008) ont démontré que les enfants sourds avaient un lexique moins riche et moins bien organisé que les sujets entendants, notamment pour les mots polysémiques et abstraits, et se limiteraient à des noms concrets et verbes d'actions courantes. Ces faiblesses sont constatées par A. Dumont (2001) lors des épreuves de fluence lexicale, où les sujets éprouvent plus de difficulté à organiser leurs réponses en catégories sémantiques, en donnant plutôt des items en fonction de leur vécu ou d'un contexte spécifique, sans élaborer de stratégie de généralisation ou de précision. Cependant, une étude de Tweney, Hoemann et C. Andrews (1975) (citée par Lepot-Froment C. et Clerebaut N, 1996) évaluant les performances des catégorisations spécifiques ou générales, rapporte que les sujets sourds obtiennent les mêmes résultats que les enfants entendants. Ils peuvent tout aussi bien traiter les catégories de mots plus abstraits.

Concernant l'acquisition de la compréhension des termes topologiques, une étude de J Davis (1974) citée par Lepot Froment C. (1996) et une autre de Brenza B., Kricos P.B et al, (1981) évaluant des enfants sourds âgés de 6 à 14 ans mettent en évidence des difficultés significatives, qui vont varier en fonction de l'importance de la perte auditive. Les erreurs portent essentiellement sur les concepts de temps, de quantité et d'espace.

Cependant, d'après Lepot-Froment C. (1996), ces études ne permettent pas de tirer des conclusions claires quant à l'origine du déficit observé : il peut être purement linguistique

(méconnaissance des termes) ou lié au manque d'expérience vécue recouvrant les concepts étudiés.

c) Le niveau morpho-syntaxique :

Il désigne la forme des mots (morphologie) et la production de mots organisés selon des règles de sens et de combinaison dans la phrase (syntaxe) (Brin F. et al, 2004).

Selon le point de vue de la grammaire traditionnelle, la morphologie concerne la flexion des mots (conjugaison, marques indiquant le masculin/féminin, le singulier/pluriel) et la dérivation (changement de catégories grammaticales) (Brin F. et al, 2004).

Selon Bates E. et Mc Whinney B. (1987), pour formuler un énoncé, le locuteur utilise des «dispositifs» porteurs d'une fonction grammaticale tels que les mots pleins (noms, verbes, adjectifs) qui sont porteurs de sens. Ils sont opposés aux mots fonctionnels (articles, prépositions, locutions), qui n'ont pas ou peu de signification lorsqu'ils ne sont pas insérés dans une structure syntaxique (comme «à» ou «par»), bien que d'autres prépositions de lieu comme «au-dessus» ou «dans» aient davantage de sens (désignant une idée de relation) (Gineste M-D et Le Ny J-F., 2002).

☉ Chez l'enfant entendant

Les premières combinaisons de mots

•En production

Autour de l'âge de 20 mois, à partir du stade des 50 mots, l'enfant commence à produire deux mots à la suite. Cette période est qualifiée de «télégraphique » (Bernicot J. et al, 2009).

Les mots fonctionnels sont alors absents, ainsi que les flexions et les auxiliaires. Seuls les mots plus informatifs (noms, verbes) sont utilisés (ex : «faire boom».)

Selon Braine M. (1976) cité par Le Normand M-T., (2007), l'enfant peut commencer à sélectionner des formules entendues dans le langage de l'adulte et les reproduire sans modifier la place ni changer le contexte.

- En compréhension

Dès 14 mois, les enfants comprennent les éléments de base d'une phrase simple et à 17 mois, ils ont la possibilité d'interpréter l'ordre des mots selon le modèle sujet-verbe-complément (SVO).

Schelstraete M-A. (2011) souligne toutefois que l'entourage de l'enfant a tendance à le surestimer, car il prend souvent appui sur le contexte linguistique (intonation) ou extra-linguistique (mimiques de l'interlocuteur) pour comprendre.

Construction de la grammaire

- En production

A partir de 24/ 30 mois, l'enfant entre dans la grammaticalisation du nom, puis du verbe. Elle se définit comme l'évolution d'un statut lexical vers un statut plus grammatical (Meillet A., 1912, cité par Walter M., 2001).

Très rapidement, l'ordre canonique des mots (SVO) se met en place sans trop de difficulté (Schelstraete M-A., 2011). L'enfant commence à produire des flexions nominales, adjectivales et verbales, avec de nombreux articles et marques de genre. L'apparition des prépositions est aussi déterminante dans l'extension des phrases simples.

Ainsi, dès 3 ans et demi, l'enfant parvient à maîtriser la structure fondamentale de sa langue maternelle sans trop d'erreurs syntaxiques ou morphologiques (Le Normand M-T., 2011).

Nous pouvons présenter l'évolution de la grammaticalisation du nom, en décrivant chronologiquement l'acquisition des mots fonctionnels entre 2 et 6 ans :

Âge (en mois)	Articles	Pronoms personnels et possessifs	Prépositions et adverbess
24		Moi	à, de, pour (marquant la possession)
30	un, une	je, tu, toi et moi + je	
-	Accord en genre avec le nom		dedans, dessus, devant derrière (marquant le lieu)
36		Il (i)	
-	le, la (définis)	Elle, le, la et le pronom réfléchi "se"	à, dans, sur, sous, près de, en
42	accord en nombre avec le nom	vous, me, te, nous, on	Avec (accompagnement) "Avec maman"
-	des, les puis aux		
48		lui, eux	Avec (instrumentation) "frapper avec un marteau"
-			
54			aujourd'hui, hier, demain, maintenant, d'abord (adverbes de temps)
-	Indéfinis utilisés en place des définis	le mien, le tien	
60			
-			avant, après, pendant (marquant le temps)
66			
-		Pronom réfléchi se	
72	Emploi correct des articles	Le sien, le nôtre, le vôtre, le leur	

Données recueillies à partir des travaux de J-A. Rondal (1999) et de M.A Schelstraete (2011)

- En compréhension

Vers l'âge de 2,5-3 ans, la compréhension des phrases est encore contextualisée, et à dominance lexicale : l'enfant identifie un mot dans la phrase et le met en rapport avec le contexte) (Delahaie M., 2009).

A partir de 3 ans et demi- 4 ans, les sujets prennent davantage en compte les aspects morphosyntaxiques du langage oral. (Prise en compte de la place des pronoms dans la phrase, puis plus tardivement, du nombre et genre des pronoms) (Schelstraete M-A., 2011).

Evolution de la conjugaison et des différents types de phrases

- En production

Les phrases négatives apparaissent au moment des premières combinaisons, avec des formes du type «pas dodo» Les marqueurs corrects de la négation sont produits vers 4 ans (Schelstraete M-A., 2011).

Concernant les formes complexes, elles commencent à se construire dès l'âge de deux ans et continuent à progresser au-delà de l'âge scolaire (Bloom L., 1998).

D'abord, l'enfant utilise la conjonction « et » pour coordonner deux phrases. Ensuite, à partir de 4 ans, les premières subordonnées apparaissent, avec les propositions relatives, puis complétives (Schelstraete M-A., 2011).

Les propositions circonstancielles de cause et de conséquence apparaissent vers l'âge de 4 ans et demi, puis celles de temps vers l'âge de 5 ans et demi (Rondal J-A, 1999).

En conjugaison, dès l'âge de 3 ans, l'enfant peut produire correctement les verbes fréquents à l'infinitif et au présent.

Vers 3 ans et demi, l'apparition des auxiliaires avoir et être va permettre la construction du passé composé et du futur proche. Autour de 5 ans, émerge le futur simple, en même temps que l'imparfait (Schelstraete M-A., 2011).

Pendant cette période d'apprentissage, l'enfant «surgénéralise» ses connaissances, ce qui donne lieu à des erreurs comme «Il a rié», «tu fèseras». Nous retrouvons également ce phénomène dans le domaine lexical (Le Normand M-T., 2007).

- En compréhension

Entre 2 et 5 ans, les modalités du discours (affirmatif, impératif, interrogatif) se développent. L'enfant s'aide d'abord uniquement de l'intonation pour les différencier les unes des autres (Florin A., 1999).

Dès trois ans et demi, les enfants peuvent comprendre des phrases relatives en «qui», puisqu'elles n'altèrent pas l'ordre canonique (SVO) tandis que la production de ces phrases est en revanche plus tardive (Bernicot J. et al, 2009).

Pour les relatives en «que», cet ordre peut être modifié, ce qui nécessite d'opérer une stratégie de traitement sémantique, qui n'est vraiment efficace qu'autour de l'âge de 9-10 ans (Schelstraete M-A, 2011).

Les phrases passives, qui demeurent rares dans le langage des adultes, apparaissent vers l'âge de 6 ou 7 ans et peuvent poser des problèmes de compréhension jusqu'à 10 ans, surtout lorsqu'il est aisé d'inverser les sujets de l'action, comme dans «la fille est embrassée par le garçon» (Florin A., 1999).

☉ Chez l'enfant sourd

Lepot-Froment C., (1996) rappelle que les études concernant le développement du langage oral chez les sourds se font rares, au profit de celles menées sur l'acquisition du langage écrit. Cet écart s'expliquerait par la difficulté à relever des corpus intelligibles à l'oral. D'autre part, les travaux concernant l'acquisition de la langue française sont beaucoup moins nombreux que ceux entrepris sur la langue anglaise.

Les études les plus récentes que nous avons pu cependant recenser nous informent que la morphosyntaxe pose de réelles difficultés, surtout chez les enfants à surdité pré-linguale. Selon Hage C. (2005), 90% des erreurs à l'écrit chez l'enfant et l'adulte sourd et «*concernent principalement les aspects morphosyntaxiques*».

- En production

Une étude de Dubuisson C., Vincent-Durroux, L et al (1991) montre que la moitié des phrases simples produites par des enfants sourds «oralistes» d'environ 14 ans sont agrammaticales. Ils notent essentiellement des prépositions superflues ou absentes, des confusions entre les

déterminants (défini/indéfini). Le sujet est souvent absent, ce qui entraîne des conséquences sur les flexions verbales. Les auxiliaires avoir et être peuvent être confondus.

Concernant la production de phrases complexes, Dubuisson C., Vincent-Durroux et al (1991) constatent aussi des difficultés : une absence de conjonction de subordination, ou du pronom anaphorique dans les propositions relatives : «la fille je vois». Des problèmes de concordance des temps ont aussi été relevés.

Ces difficultés peuvent être expliquées par le fait que les marqueurs grammaticaux étant peu saillants au sein d'un énoncé oral, il est moins évident de les percevoir.

•En compréhension

Une étude établie en 1975 par Davis J. et Blasdel R. analyse les erreurs des enfants sourds pour la compréhension de la phrase complexe incluant une cause relative: Il s'avère qu'ils comprennent généralement difficilement les deux clauses de la phrase, ou ne prennent en compte que quelques éléments de celle-ci dans leur interprétation. Les auteurs attribuent ces difficultés davantage à une mauvaise perception des structures complexes, qu'à une difficulté d'analyse des mots de la phrase.

D'après l'étude de Bishop (1983) citée par Lepot Froment C. et Clerebaut N. (1996), l'expérience de compréhension de phrases en modalité orale chez des sujets âgés de 8 à 13 ans révèle des performances inférieures à celles d'enfants de 4 à 5 ans. Qualitativement, il interprète ces résultats d'avantage en terme de retard, plutôt que de déviance. Il ajoute cependant que ces mêmes phrases présentées en modalité écrite ou signée donnent lieu à des confusions entre la forme active/passive, ou affirmative/négative.

d) Le niveau pragmatique :

☉ Chez l'enfant entendant

Comme nous l'avons évoqué précédemment dans la présentation du modèle socio interactionniste, la pragmatique renvoie à l'utilisation que nous faisons du langage dans le discours. Elle se construit parallèlement à la capacité linguistique, depuis la naissance jusqu'à l'âge adulte. L'enfant apprend à produire des «actes de langage» (faire une demande, informer...). Il développe également des habiletés de régulation de l'échange (contacts

visuels, tours de parole, maintien de la conversation), des habiletés discursives (produire un discours cohérent), et de compréhension (d'expressions idiomatiques, ironie, inférences...).

☉ Chez l'enfant sourd

Marc Monfort (2006) précise que l'aspect social pragmatique du langage demeure problématique chez le sujet sourd, qui a du mal à utiliser des registres de conversation variés (entre adultes, en situation fictive). Leurs stratégies de régulation de l'échange sont aussi moins développées (Jeanes et al, 2000 cités par Monfort M. (2006)).

e) Le niveau discursif :

Précisons d'emblée que nous nous limiterons ici à la description du discours selon le versant expressif, cette modalité étant essentiellement décrite dans la littérature.

Chez le sujet entendant comme chez le sujet sourd, les capacités discursives sont très liées au niveau de compétence syntaxique.

Selon Rondal J. Seron X., (2000), le discours désigne un énoncé supérieur en taille à la phrase et à déterminer du point de vue de la cohérence et de l'organisation de l'information.

D'après de Weck G. (2005), la production du discours nécessite différents types de capacités langagières.

Elle peut être caractérisée par sa planification : c'est à dire l'organisation d'un texte en plusieurs parties (séquences narratives ou séquences d'action), par sa structuration temporelle : c'est à dire l'organisation générale de la chronologie du récit et enfin par sa textualisation : c'est à dire l'ensemble des opérations relatives à la mise en mots du texte (utilisation des temps des verbes, utilisation des connecteurs linguistiques).

Selon Kintsch et Van Dick (1975), un récit produit comprend une double structure hiérarchisée : la macrostructure et la microstructure. La première désigne le niveau global du récit qui regroupe les éléments essentiels de l'histoire (sorte de résumé de l'histoire). La deuxième désigne les unités narratives (propositions) à partir desquelles s'élabore la macrostructure.

II) MEMOIRE ET LANGAGE

La mémoire entre en jeu dans la construction du langage oral. Dans une activité de traitement de l'information et de compréhension du langage, elle est indispensable pour «*assimiler, conserver et redonner des informations*» (Brin F. et al, 2004). Elle est aussi essentielle pour stocker et récupérer des mots du lexique. C'est un ensemble multiple, incluant l'existence de plusieurs systèmes mnésiques agissant en interconnexion.

Baddeley A.D, (cité par A. Dumont, 2001), distingue deux composantes essentielles de la mémoire : la mémoire à long terme et la mémoire à court terme.

A) Définitions

1) La mémoire à long terme

Elle comporte deux types de mémoires : la mémoire implicite et la mémoire explicite ou déclarative.

La première renvoie aux connaissances actives au cours des habiletés perceptivo-motrices ou cognitives (savoir-faire) et qui ne sont pas accessibles à la conscience. D'après Ullman (2004) cité par Chevrier- Muller C. et Narbona J. (2007), elle permet d'engrammer implicitement les règles de la phonologie et de la syntaxe.

La deuxième renvoie à l'acquisition du lexique, au sens des mots et à leur relation dans les phrases, ainsi qu'aux autres symboles verbaux ou concepts. D'après Tulving E. (1972), (cité par Gineste M-D et Le Ny J-F., 2002), elle est divisée en deux sous parties : la *mémoire épisodique*, qui désigne la connaissance du sujet sur les propres événements de sa vie passée et la *mémoire sémantique*, qui est «*la mémoire nécessaire pour l'utilisation du langage*» (Tulving, E. 1972). Elle constitue notre «thésaurus mental» ou «lexique mental», là où sont stockées nos connaissances conceptuelles sur le monde et sur les mots (signification et représentation de la forme des mots (représentation phonologique)) (Dumont A., 2001).

Nous avons souligné plus haut qu'elle a aussi un rôle essentiel dans le processus de compréhension du langage.

2) La mémoire à court terme

C'est une mémoire à capacité limitée englobant l'analyse de l'information sensorielle (...) et sa reproduction immédiate pendant un temps très bref de l'ordre de une à deux minutes. (Gil R., 2004). La rétention d'une information définit l'empan. Il peut être visuel ou auditif. En modalité auditive, il peut concerner les chiffres ou des mots (empan verbal).

Baddeley A-D. en 1993 (cité par Dumont A., 2011) est le premier à renoncer à l'opposition mémoire à court terme/mémoire à long terme des années soixante-dix pour y introduire le terme de mémoire de travail. Cette dernière permet, en plus du stockage sur un temps limité, de «*manipuler les informations, permettant ainsi l'accomplissement de tâches cognitives comme le raisonnement, la compréhension, la résolution de problèmes...*» (Baddeley cité par Dumont A., 2001).

D'après Gil R. (2004), elle est supervisée par l'administrateur central, système de contrôle attentionnel coordonnant deux sous-systèmes :

-La boucle phonologique, qui permet de stocker les informations verbales. Elle comprend une composante acoustique (stockage phonologique) qui est associée à un système de contrôle articulatoire. Elle est essentielle pour l'apprentissage du langage et l'acquisition de mots nouveaux et de nouvelles formes phonologiques. (Dumont A., 2008) D'autre part, selon Baddeley (1993), elle jouerait un rôle important dans la compréhension de phrases lues ou entendues, et notamment lorsqu'elles sont longues et/ou complexes.

-Le calepin visuo-spatial, qui stocke les informations visuelles («le quoi» ?) et /ou spatiales («le où» ?).

En 2000, Baddeley a inclut un nouvel élément : le buffer épisodique (ou mémoire tampon épisodique), qui permet de stocker temporairement des informations en mémoire de travail, sur un temps plus long que celui de la mémoire à court terme, afin de les consolider dans la mémoire à long terme épisodique.

B) Mémoire et surdité

Concernant la mémoire à long-terme, et plus précisément la mémoire sémantique, des études révèlent des difficultés dans l'organisation des connaissances du sujet lors d'une tâche

d'association de mots, ainsi qu'une réduction de l'étendue et la force des associations entre les concepts (Marschark M., Convertino C- M. et al, 2006).

Lors d'épreuves de rappel de mots, Liben (1979) (cité par Marschark M, Convertino C-M et al, 2006) témoigne également de moins bonnes performances chez les enfants sourds que chez les entendants, en soulignant que chez ces derniers, le rappel de l'information est moins fragmenté et incomplet.

Dans le domaine de la mémoire à court- terme, des études, Logan et al 1996, Marschark et Mayer ,1998 (cités par Marschark M., Convertino C-M et al. 2006) démontrent que les enfants sourds rappellent moins d'items verbaux que leurs homologues entendants, du fait que la nature de leur représentation mentale pour mémoriser est davantage fondée sur les signes que sur la parole.

Leybaert J. (2007), fait état des études concernant l'évaluation de la mémoire à court terme chez les enfants sourds non-implantés, lors d'une rétention de chiffres et mots présentés en modalité visuo-manuelle. Les sujets utilisent une stratégie de récapitulation articulatoire pour garder l'information en mémoire, comme leurs pairs entendants.

Les sujets sourds signants récapitulent en signes tandis que les sujet exposés au LPC récapitulent à partir de représentations fondées sur le code LPC et la phonologie.

Hormis les sujets exposés précocement au LPC, l'empan de mémoire s'avère plus faible que pour les sujets entendants du même âge chronologique.

Charlier B. (2006) attribue cette réduction des performances à la lenteur d'exécution articulatoire des signes, et non à un déficit spécifique de la mémoire à court terme.

Chez les sujets munis d'un implant, Leybaert J. (2007) rapporte une expérience de répétition de chiffres à l'endroit et à l'envers menée auprès de sujets sourds bénéficiant d'un implant depuis quatre à sept ans. (Etude de Pisoni, 2000). Les chiffres sont présentés oralement, avec lecture labiale. Dans les deux conditions de répétition, les performances restent inférieures à celles objectivées chez les sujets entendants.

Le langage oral est spécifiquement humain et peut se définir selon plusieurs modèles théoriques. D'après le modèle de Rondal (2000), il est composé de cinq sous-systèmes : la phonologie, le lexique, la morphosyntaxe, la pragmatique et le discours. Ces systèmes sont indépendants les uns des autres et interviennent dans deux activités principales : la production et la compréhension. Au cours de ce chapitre, nous avons mis en évidence l'existence d'un langage oral plus retardé et déficitaire chez l'enfant sourd que chez l'enfant entendant, bien qu'une importante hétérogénéité des performances soit constatée. La mémoire, qui a un rôle important dans la construction du langage semble aussi poser des difficultés chez l'enfant sourd. Cette revue de la littérature nous donne ainsi un aperçu général de l'acquisition du langage oral chez le sujet sourd dit «tout venant». Qu'en est-il de son développement dans le cas particulier du sujet devenu sourd après une infection à cytomégalovirus ?

CHAPITRE III : LE CAS PARTICULIER DU CYTOMEGALOVIRUS

I) LE CYTOMEGALOVIRUS

Le CMV est l'agent étiologique le plus fréquemment en cause dans les infections congénitales et péri-natales (Mazeron, M- C, 2002). Il représenterait 12 % des surdités congénitales (Peckham et al., 1987 ; Rehm H.L 2005).

Aujourd'hui cette infection soulève encore beaucoup de questionnements et certaines données restent encore mal documentées à ce jour, notamment concernant les conséquences de l'infection maternelle secondaire sur le fœtus.

Le CMV est un virus spécifiquement humain. Son nom signifie «virus à grande cellule» ou maladie des inclusions cytomégaliqes (MIC). Cette dernière appellation est en lien avec l'aspect gonflé des cellules contenant de grandes inclusions intranucléaires observées dans les tissus de nouveau-nés atteints. Il appartient à la famille des Herpesviridae, classé dans la sous-famille des Betaherpesvirinae et caractérisé par une *«étroite spécificité d'hôte, un long cycle de réplication et une multiplicité des sites de latence»* (Mazeron M-C., S. Alain et al., 2009).

A) Epidémiologie de l'infection maternofoetale

1) Séroprévalence des infections

L'infection à CMV est endémique, c'est à dire qu'elle est présente dans le monde entier et survient tout au long de l'année. Les conditions géographiques, socio- économiques et d'hygiène influencent cependant la séroprévalence puisque 90% des femmes présentent des anticorps contre le virus dans les pays en voie de développement (pays d'Afrique, d'Asie et Moyen- Orient) tandis qu'en Europe et aux Etats-Unis, le taux est proche de 50%. Ainsi, environ 50% des femmes françaises en âge de procréer sont immunisées (Mazeron M-C, Alain S. et al., 2009).

La séroprévalence serait aussi liée à l'élévation de l'âge. D'après une étude menée par N. Lepage, A. Leroyer et al, (2006), le risque d'infection est plus élevé chez les femmes de plus de 36 ans.

La parité (nombre total d'enfants mis au monde par une femme) est aussi un facteur prépondérant de séropositivité.

Enfin, l'environnement augmenterait le risque d'infection puisque des femmes enceintes exposées à un milieu constitué d'enfants en bas-âge porteurs du virus, ont un risque vingt fois plus élevé que les autres d'être à leur tour contaminées (Mazeron M- C., 2002).

2) Incidence de l'infection chez la femme enceinte et le fœtus.

L'incidence définit le nombre de nouveaux cas infectés au moment de la grossesse. Le taux de primo-infection se situe entre 1 et 2% chez la femme enceinte (avec des valeurs extrêmes allant de 0,2 à 4% (Mazeron M-C, 2002).

Dans ce cas, la transmission au fœtus varie en moyenne entre 25 et 50 %. Le taux augmente modérément au cours de la grossesse (25 à 35% au premier trimestre, 35 à 45 % au deuxième, et 45 à 75% au troisième) (I. Parent du châtelet, 2007).

L'infection peut être secondaire (réactivation ou réinfection du virus), mais le taux précis d'incidence est encore inconnu. Les études rapportent cependant que dans cette situation, le taux de transmission au fœtus sera alors inférieur à 5 %. Dans ces conditions, les conséquences sont souvent bénignes pour le fœtus car les anticorps transmis par la mère les protègent (Mazeron M-C., 2002).

B) Physiopathologie de l'infection à cytomégalovirus

La contamination du virus est spécifiquement humaine. Il se transmet nécessairement par un contact étroit car il perd rapidement son pouvoir infectieux en milieu extérieur (Mazeron M-C, 2002).

❖ **Lors de la primo-infection chez l'adulte**, il se répand le plus souvent par contact avec des excréments (salive, larmes, urines) ou au niveau des muqueuses, et plus rarement par voie sanguine (transfusion ou transplantation). La période d'incubation est estimée en moyenne entre 2 et 12 semaines (Mazeron M-C., 2002).

❖ **Lors de l'infection in-utero**, le virus se répand d'abord dans le placenta puis ensuite au fœtus par voie hématogène, et peut toucher toutes les cellules, même le cerveau (Mazeron M-C., Alain S. et al., 2009).

❖ **En période péri-natale**, la mère peut contaminer son enfant par des sécrétions vaginales infectées à l'accouchement (dans 15 à 34 % des cas) ou par le lait maternel infecté (10 % des femmes la première semaine et 30-40% la 13^{ème} semaine). Les nouveaux-nés atteints excrètent le virus pendant plusieurs années, et sont à l'origine de transmissions au sein des collectivités (crèche, garderie, école), ou au sein des familles.

Des études menées au sein des crèches ont montré que les enfants sont surtout contaminés dans leur deuxième année de vie. D'autre part, la contagiosité est la plus forte chez les enfants de moins de 20 mois (Benoist G., Jacquemard F. et al, 2008).

C) Symptomatologie chez la mère et chez l'enfant : manifestations cliniques du virus

❖ **Chez la femme enceinte**, la primo-infection passe inaperçue dans 90 % des cas. Parfois, elle est cependant associée des symptômes comme une fièvre prolongée, des maux de tête, toux, douleurs abdominales et peut engendrer d'autres conséquences plus rares comme une pneumopathie, une colite (Mazeron M-C., Alain S. et al, 2009).

❖ **Chez le fœtus**, l'infection est asymptomatique dans la plus grande majorité des cas (90 %) et n'aura aucune conséquence sur le développement futur de l'enfant. Dans 10- 15 % des cas cependant, le virus est responsable d'une foetopathie mise en évidence par l'échographie durant la grossesse (Mazeron M-C, 2002).

Des signes spécifiques de l'infection indiquant une atteinte du système nerveux central sont alors nombreux : dilatation ventriculaire uni ou bilatérale, microcéphalie, calcifications intracrâniennes. La présence d'une microcéphalie annonce des séquelles neurosensorielles graves de façon presque systématique (Mazeron M-C., Alain S. et al, 2009).

Grâce à l'IRM, il est possible de relever aussi des défauts de migration neuronale comme la microgyrie, l'hypoplasie du cervelet, ou plus rarement des anomalies de la substance blanche (Mazeron M- C., 2002).

❖ **Chez le nouveau-né**, 85 à 90 % des cas infectés en anténatal sont asymptomatiques.

Par conséquent la présence de l'atteinte et les pronostics cliniques à long terme sont le plus souvent inconnus. Mazeron M-C (2002) estime toutefois que 5 à 15 % des nouveau-nés développeront des séquelles neurosensorielles.

D'après plusieurs études menées par Boppana et al (citées par Benoist G., Jacquemard F. et al , 2008), la surdité est la principale séquelle observée (dans 7, 4% des cas), avec une

choriorétinite (2,5 %), une microcéphalie (1,8 %) et 0,3 % de taux de mortalité. Ces séquelles peuvent être d'apparition tardive, ce qui implique une surveillance prolongée de l'enfant dans les premières années de vie.

Pour seulement 10 à 15 % des naissances, le tableau clinique et biologique est symptomatique. Un nouveau-né symptomatique est défini par «*l'existence de signes cliniques et/ ou biologique et/ou à l'imagerie natale*» (Benoist G., Jacquemard F. et al, 2008).

Le tableau révèle de façon variable, des anomalies fréquentes des pétéchies (taches cutanées), un retard de croissance intra-utérin (RCIU), une hépatosplénomégalie (gros foie/rate), de l'ictère, une thrombopénie (chute des plaquettes), des calcifications intra-crâniennes (Loundon N., Marlin S., 2007).

Ces signes peuvent être associés dans 5% des cas à une atteinte neurologique sévère au niveau du système nerveux central (microcéphalie, atrophie cérébrale, spasticité, convulsions) (Mazeron M.-C., Alain S. et al, 2009).

Dans 30% des cas, cette atteinte entraîne une mortalité à court ou moyen terme, ou en cas de survie, engendre des séquelles majeures dans 90 % des cas avec un retard psychomoteur, une déficience mentale avec un quotient intellectuel inférieur à 70, une surdité (30 à 50 % des cas), une atrophie optique ou une chorioretinite (20% des cas) (Benoist G., Jacquemard F. et al., 2008).

Une atteinte vestibulaire (aréflexie vestibulaire) uni-ou bilatérale accompagne souvent la surdité, mais elle peut être aussi isolée. Elle se traduit notamment par des retards de développement moteur (tenue de tête tardive, retard à la marche, hypotonie) (Loundon N., Marlin S., 2007).

D'après une étude de Lecervoisier S., cette atteinte pourrait avoir une incidence sur le développement linguistique et cognitif. (Lecervoisier S., 2010)

Selon l'ANAES (2004), les séquelles à long terme demeurent plus graves pour les nouveau-nés symptomatiques (25 à 43% plus graves) que pour les nouveau- nés asymptomatiques (8,6 %).

D) Diagnostic de l'infection à cytomégalovirus

❖**Chez la mère**, la séroconversion peut être objectivée sur deux prélèvements sériques successifs qui recherchent la présence d'antigènes viraux. Un prélèvement unique ne suffit pas à prouver l'apparition d'une infection récente car les anticorps peuvent subsister

longtemps après la primo-infection ou réapparaître au cours d'épisodes de réactivation. Il existe donc d'autres tests complémentaires comme la mesure d'avidité des anticorps pour connaître la datation de l'infection primaire. Plus l'indice d'avidité est élevé, plus l'infection est ancienne.

❖ **Chez le fœtus**, l'isolement du virus se fait à partir du liquide amniotique. Les résultats obtenus sont fiables à 100% si le prélèvement est réalisé après un délai de 4 semaines au minimum après la primo-infection maternelle. Autrement, il peut exister des faux négatifs. Le diagnostic est en revanche insuffisant pour prédire si le nouveau-né aura des manifestations cliniques de l'infection, et seules les méthodes morphologiques (échographie, IRM) sont capables d'anticiper la survenue d'une éventuelle atteinte neurosensorielle. Il existe aussi un diagnostic de l'infection à partir d'une ponction de sang fœtal, mais la technique est moins informative que l'isolement du virus à partir du liquide amniotique (Mazeron M-C., 2002).

❖ **Chez le nouveau-né**, le virus est isolé à partir des urines ou de la salive, par deux prélèvements effectués lors des deux premières semaines de vie. Une mesure de la charge virale sanguine permettrait aussi de prédire les atteintes futures. En effet, plus celle-ci est élevée, plus le sujet présente des risques de développer une surdité (Mazeron M-C, Alain S. et al, 2009).

Une fois que le diagnostic est posé, il est recommandé d'évaluer le degré d'atteinte viscérale et du système nerveux central par un examen neurologique. Il est complété par un bilan ophtalmologique, audiométrique, un examen radiologique cérébral (échographie, scanner, voire IRM) et un bilan biologique (numération de la formule sanguine et plaquettaire, recherche du génome viral, etc.), lorsqu'il y a présence de signes d'appel neurologiques. La présence d'anomalies radiologiques à la naissance est à mettre en cause dans l'apparition des séquelles à long terme, dont la surdité (Mazeron M-C., 2002).

Un diagnostic rétrospectif de l'infection à CMV est possible lorsque l'enfant présente des signes cliniques compatibles (signes neurologiques, surdité) avec l'infection à cytomégalo virus. L'ADN du CMV est alors recherché sur quelques gouttes de sang prélevées à la naissance et conservées sur une carte de Guthrie pendant plusieurs années. Ce prélèvement est à l'origine proposé pour dépister différentes sortes d'affections (sanguines, de la glande thyroïdienne ou surrénales). Cette recherche est systématiquement effectuée dans le

cadre du bilan étiologique des surdités de perception congénitales non syndromiques (Quesnel S., Benkhatar H. et al, 2008).

E) Traitement

Aujourd'hui, il existe sur le marché des antiviraux systémiques comme le ganciclovir, le foscarnet et le cidofovir utilisés chez l'adulte immunodéprimé. En revanche, ils sont contre-indiqués pour la femme enceinte en raison de leur toxicité (M-C Mazon, Alain S. et al, 2009).

Des études sont en cours pour prouver l'efficacité de l'utilisation d'une globuline hyperimmune dans la prise et charge et la prévention de l'infection mais en l'absence de véritable traitement reconnu, on propose l'interruption médicale de grossesse dans les formes graves ou un suivi néonatal pour dépister ou prendre en charge les séquelles, surtout chez les sujets symptomatiques.

Pour les nouveau-nés symptomatiques, nous nous orientons actuellement de plus en plus vers le traitement par le ganciclovir bien que les bénéfices sur la prévention ou l'atténuation des séquelles neurosensorielles ou psychomotrices soient encore précisément ignorés (Mazon M-C., Alain S. et al, 2009).

Une étude de Kimberlin D.W, Lin CY et al (2003) menée auprès d'enfants avec une atteinte du système nerveux central a cependant montré une amélioration ou une stabilisation de l'audition à 6 mois pour 81 % des sujets ayant bénéficié de ce traitement pendant six semaines.

Concernant les nouveau-nés asymptomatiques, un suivi audiométrique et neurologique au cours des premières années de vie est préconisé, afin de prendre en charge précocement un éventuel déficit (Mazon M-C., 2002).

F) Dépistage et prévention

Le dépistage sérologique du CMV n'est mis en œuvre que chez les femmes présentant des signes grippaux pendant leur grossesse ou lorsque l'échographie révèle des signes de l'infection. Autrement, il n'existe pas actuellement de dépistage systématique anténatal des femmes enceintes (Yinon Y., Farine D. et al, 2010).

Le rapport publié par L'ANAES en 2004 (cité par Benoist G., Jacquemard F., 2008) conclut que cette absence est liée à *«certaines inconnues sur l'histoire naturelle de la maladie (fréquence des infections secondaires chez la mère et conséquences pour le fœtus et l'enfant, incidence des séquelles tardives), à l'absence de traitement préventif ou curatif chez la mère, et aux risques (complications de l'amniocentèse, nombre accru de demandes d'interruption de grossesse, anxiété)»*.

La proposition de vaccin n'est pas encore mise en place et les premiers essais avec des jeunes femmes séronégatives contre l'infection à CMV n'ont pas objectivé une production d'anticorps assez efficace pour être protectrice contre le virus (Mazeron, M-C, Alain S., 2009). La prévention se définit donc essentiellement par des recommandations d'hygiène formulées à l'encontre des femmes enceintes séronégatives qui vivent ou travaillent auprès d'enfants en bas-âge, comme l'éviction des contacts intimes avec les sécrétions salivaires et l'urine des jeunes enfants, le lavage des mains après le repas et après chaque change des couches. D'après les conclusions de l'ANAES en 2004, l'évaluation de la faisabilité et de l'efficacité de ces recommandations n'a cependant pas encore été publiée.

II) LA SURDITE A CYTOMEGALOVIRUS

Concernant la surdité à CMV, la littérature est relativement rare. Elle demeure cependant la complication la plus fréquente observée lors d'une foetopathie.

Furutate S., Iwasaki S. et al (2011) recensent toutes les récentes études portant sur le sujet (de 2003 à 2010) et relèvent que la fréquence de l'infection à CMV chez les enfants sourds bilatéraux varie entre 3 et 36 %.

Ils expliquent cet écart par le fait que le nombre de sujets dans chaque étude est variable, ainsi que le degré de surdité et les méthodes diagnostiques.

22-65 % des sujets symptomatiques à la naissance sont concernés contre 6 % à 23 % des sujets asymptomatiques (Furutate S., Iwasaki S. et al, 2011).

Dans notre revue de la littérature, des études explorent le développement de sujets devenus sourds après une infection asymptomatique mais aussi celui de sujets symptomatiques à la naissance. Par conséquent, il nous a paru intéressant de faire un relevé des résultats rencontrés pour chaque cas, afin de décrire les éventuelles différences ou similarités cliniques observées entre les deux.

A) Définition de la surdité à cytomégalovirus

■Surdité et CMV congénital asymptomatique

Prévalence :

S. Iwasaki, M. Yamashita et al. (2007) rappellent que la fréquence de surdité chez les enfants après une infection à CMV asymptomatique congénitale varie entre 7 et 25 % mais l'incidence doit être probablement plus élevée, compte tenu de l'absence de dépistage chez les femmes enceintes et des difficultés diagnostiques de la surdité pendant la période néonatale. Ces difficultés diagnostiques auront, du reste, un impact négatif sur l'acquisition du langage oral (Quesnel S., Benkhatar H. et al, 2008).

Description de la surdité

Une première étude menée par Folwer K-B et all (1997) a tenté de déterminer le type de surdité lié à l'infection à CMV. La population d'étude se compose d'une cohorte de 301 enfants présentant un CMV asymptomatique congénital, et de deux autres groupes non-infectés par le CMV.

Les résultats montrent qu'une surdité de perception est présente seulement chez le groupe d'enfants présentant un CMV congénital. Cette surdité est majoritairement profonde et affectant les fréquences aigues dans 30% des cas. Elle est autant unilatérale que bilatérale. La détérioration est progressive dans 50 % des cas. Elle est fluctuante à 20% et d'apparition retardée à 20 %. Les auteurs soulignent qu'ils n'ont pas suivi la population sur un temps assez long, et qu'il est probable que la détérioration auditive et la surdité retardée puissent survenir même après l'âge de 6 ans.

Malik V. et al (2011) rappellent qu'elle apparaît généralement entre 2 et 4 ans. Dans leur étude menée chez des sujets sourds présentant une infection asymptomatique à CMV, tous ont une surdité bilatérale, variant d'un degré sévère à profond.

■ Surdité et CMV congénital symptomatique

Prévalence :

Comme nous l'avons décrit, seulement 10 à 15 % des sujets sont symptomatiques à la naissance.

Iwasaki S., Yamashita M et al (2007) rapportent que le risque de surdité lors d'une infection symptomatique à CMV est en moyenne de 50%.

Selon C. Madden, Wiley S. et al (2005), elle est de 30 à 65 % et apparaît à un âge plus précoce que chez des sujets présentant une infection asymptomatique.

Description de la surdité

Une étude de C. Madden, S.Wiley et al. (2005) explore un groupe d'enfants présentant une surdité neurosensorielle suite à une infection à CMV symptomatique congénitale. Les résultats de l'étude montrent qu'une surdité bilatérale est présente dans 76 % des cas.

Elle est progressive à 43 % avec une évolution de la surdité d'un degré sévère à un degré profond. Il rappelle que la surdité est largement associée à des anomalies du système nerveux central.

Rivera L-B, Boppana S-B et al (2002) ont étudié un groupe de sujets présentant une infection symptomatique à CMV. 30 % des sujets présentant une surdité avaient une surdité d'apparition retardée et 70 %, une surdité à la naissance ou pendant la période néonatale. Une surdité progressive était observée dans 63% des cas.

Folwer K-B et Boppana S-B (2005) ont suivi un groupe de sujets ayant présenté une infection symptomatique et asymptomatique à la naissance. Dans les deux groupes, la surdité est d'apparition retardée et progressive pour la moitié des sujets. L'âge moyen d'apparition de la surdité pour les deux groupes se situe entre 33 et 44 mois.

Conclusion

Les différentes études présentées nous informent que la surdité à CMV est le plus souvent sévère à profonde, progressive ou d'apparition retardée pour les sujets asymptomatiques comme symptomatiques. Cependant, une grande variabilité clinique est objectivée.

Dans tous les cas, un suivi sur le long terme et une évaluation régulière de l'audition doivent être mis en place (Madden C., Wiley S. et al, 2005).

Une évaluation annuelle de l'audition pendant cinq ans pourra être proposée, puis une simple surveillance clinique avec un nouvel audiogramme à la moindre suspicion de surdité (S. Quesnel S., Benkhatar H. et al, 2008).

B) Surdité à cytomégalovirus et réhabilitation auditive

■Appareillage conventionnel et surdité à cytomégalovirus

Comme nous l'avons souligné dans le premier chapitre de ce mémoire, l'appareillage conventionnel peut se révéler insuffisant pour réhabiliter une surdité sévère à profonde. La surdité à CMV étant en majorité de type profonde, il existe peu de travaux entrepris sur les effets de l'appareillage conventionnel pour ce type de surdité.

D'après l'étude de C. Madden, S. Wiley et al, (2005), près de la moitié des sujets du groupe testé utilisent seulement une prothèse auditive, et 24% bénéficient d'un système FM à l'école, en conjonction avec l'appareillage conventionnel.

20 % n'ont aucune réhabilitation auditive, mais ce pourcentage comprend en majorité des sujets présentant une surdité unilatérale. Enfin, seulement 5% des sujets ont un implant cochléaire.

■Implantation cochléaire et surdité à cytomégalovirus

Dans le cas particulier de la surdité avec troubles associés, A. Colleau-Attou (2006) rappelle que la *«procédure est jugée trop lourde pour les familles et pour les équipes d'implantation cochléaire, au vu des doutes sur le réel bénéfice de l'implant pour ces enfants»*.

Cependant, nous constatons que le nombre d'enfants sourds avec trouble associés bénéficiant de l'implantation a augmenté, notamment parce que les troubles ne sont pas détectés dans la période pré-linguale (Wiley S., Meinzen-Derr et al, 2004).

Une étude de Meinzen-Derr J. Wiley S. et al (2010) montre que tous les enfants implantés avec troubles associés de l'échantillon développent des compétences langagières, mais de manière plus lente et variable que chez des enfants sans trouble associés.

Pyman et al (2000), cité par G. Lina-Granade et al (2006) montrent une corrélation entre la qualité de la perception obtenue après l'implant et l'étiologie à CMV.

Ils concluent que l'infection à CMV provoque une perception significativement moins bonne que pour les autres étiologies. Cette différence est due à une incidence des retards cognitifs et moteurs plus importante pour le CMV.

Lina Granade G. et al (2006) analysent les effets de l'implantation cochléaire chez six sujets sourds présentant des troubles neurologiques. Ils évaluent la perception auditive, le développement verbal et non-verbal ainsi que le mode de communication. Deux patients sourds à CMV font partie du groupe.

Les évaluations montrent que l'implantation apporte des bénéfices pour la totalité des sujets sourds à cytomégalo virus puisque la perception auditive est bonne dès deux ans d'implantation.

Une autre étude d'Iwasaki S., Yamashita M. et al (2007), n'objective aucune différence de perception auditive entre un groupe de sujets sourds congénitaux non-infectés par le CMV et un autre groupe de sujets sourds infectés.

C) Surdit      CMV et d  veloppement du langage oral

■ Chez les sujets sans implantation cochl  aire :

Une premi  re   tude de Granstr  m M-L. (1979) explore le langage oral (r  ceptif et expressif) d'un groupe d'enfants sourds apr  s une infection cong  nitale    CMV et d'enfant sourds non-infect  s par le CMV   g  s de deux ans.

Les r  sultats montrent que les sujets avec le langage le plus retard   et le plus pauvre sont en majorit   ceux atteints par le CMV. En revanche, les scores obtenus au sein des autres domaines   valu  s (motricit   globale, motricit   fine) n'objectivent pas de diff  rence significative entre les deux groupes.

Une   tude de Williamson W-D. et al (1982) analyse les perturbations du langage et des apprentissages chez dix-sept sujets infect  s par le CMV    la naissance.

Onze enfants de l'  tude sont atteints d'une surdit   cong  nitale et parmi eux, six patients ont une surdit   isol  e (sans retard mental associ  ). Les six sujets peuvent communiquer oralement avec une bonne perception auditive mais trois pr  sentent des difficult  s de production du langage ainsi que des d  ficits non directement imputables    la surdit  , dans les habilit  s s  quentielles, la m  moire    court-terme, les concepts spatio-temporels.

Il est intéressant d'ajouter que parmi les sujets sans trouble de l'audition, trois ont une dyspraxie verbale, caractérisée par un retard expressif et d'importants troubles d'exécution des mouvements articulatoires, tandis que la compréhension est normale. Selon l'auteur, ce trouble peut être mis en lien avec les atteintes du système nerveux central (microcéphalie), mais les études antérieures sur le CMV ne rapportent pas de faits similaires.

L'étude de C. Madden, Wiley S. et al (2005) analyse les différents modes de communication utilisés par les sujets présentant une surdité à CMV et montre que les résultats sont très variables au sein de la cohorte. Cependant, une corrélation peut être faite entre l'importance des troubles cognitifs et le niveau de langage. En effet, la majorité des sujets ont un mode de communication totale (43%) ou manuel (33%) contre 24 % avec une communication orale uniquement. Parmi les sujets utilisant un mode de communication totale, tous présentent une atteinte du système nerveux central ou un retard mental.

Les auteurs concluent comme Williamson W-D. (1982), que la sévérité des troubles associés est significativement corrélée avec la nécessité d'une communication manuelle ou visuelle en sus de la communication orale, et d'une rééducation spécialisée.

■ Chez les sujets implantés cochléaires :

L'étude menée par G. Lina-Granade et al (2006), a voulu montrer que l'implantation cochléaire chez des enfants présentant des troubles neurologiques associés à la surdité laissait supposer un développement du langage oral plus déficitaire et plus lent que chez des enfants ne présentant pas de handicap associé.

L'étude porte sur un groupe de six enfants sourds profonds, ayant tous présenté des troubles neurologiques à la naissance et dans leur développement (hypotonie, retard psychomoteur, hémiplégie, paraplégie). Les étiologies sont diverses : CMV, IMC, prématurité.

Cinq sujets sur six présentent un retard mental, léger à sévère avant l'implantation.

Leur langage est comparé à celui d'enfants sourds ne présentant pas de trouble associé. Parmi les sujets de cette étude, ceux qui ont présenté une infection congénitale à CMV (deux sur six) ont les compétences orales (expressives et réceptives) les plus retardées et les plus limitées. En effet, la compréhension lexicale reste inférieure à celle d'un sujet de deux ans et demi, même quatre ans après d'implantation.

En expression, les sujets sourds à CMV parviennent seulement à produire des mots isolés après trois ans d'implantation. En revanche, concernant le mode de communication, la plupart

des sujets continuent de privilégier une communication gestuelle, mais un des sujets sourds à CMV l'abandonne au profit d'une communication orale, au cours de la deuxième année d'implantation.

Malik V. et al (2011) analyse rétrospectivement les effets de l'implantation sur la perception auditive et la production du langage sur une population de quinze enfants sourds à CMV asymptomatiques. Il compare cette population à celle de sujets témoins non-atteints par le CMV, en procédant à un appariement selon l'âge, le sexe et l'âge de l'implantation. Les sujets d'étude sont répartis en quatre groupes, définis en fonction de l'importance des troubles d'apprentissage associés à la surdité.

Concernant les compétences en perception auditive, le score moyen du groupe d'étude correspond à la discrimination de deux sons de la parole tandis que le groupe témoin obtient un score moyen correspondant à la compréhension d'une conversation, sans aide de la lecture labiale.

Concernant les compétences en langage oral, le score moyen du groupe d'étude correspond à la production de 50-200 mots ou d'une association de deux mots tandis que le groupe témoin obtient un score moyen correspondant à la production de structures complexes.

L'auteur observe cependant d'importantes variations entre les sujets d'étude, avec une évolution évidente mais le niveau moyen de compétences après implantation reste inférieur à celui du groupe témoin. D'autre part, les sujets de l'étude avec les troubles d'apprentissage les plus importants ont une perception auditive et des performances langagières les plus limitées. Ainsi, pour l'auteur, l'existence d'atteintes centrales et de troubles cognitifs diagnostiqués ou non, pourrait expliquer cette difficulté de compensation par l'implant.

Une étude de R. Inscoe (cité par Malik V. et al, 2011) montre que malgré une hétérogénéité importante du degré d'intelligibilité de production la parole, les performances dans ce domaine s'avèrent être similaires ou supérieures à celles des enfants sourds non atteints par le CMV pour 50 % des sujets d'étude. Il existe donc une grande disparité de compétences chez les enfants sourds à CMV implantés.

L'étude de Lee et al (2005) suggère que même s'ils sont souvent la cause d'un retard important, les troubles associés dans ce type de surdité n'empêchent pas les sujets de progresser, au niveau de la perception de la parole, ou des compétences langagières. C'est surtout la précocité de l'implantation, couplée avec l'apport d'une prise en charge du langage hebdomadaire qui sera déterminante.

Comme dans l'étude de Lina-Granade et al (2006), Loundon N., Busquet D., et al (2006) mettent en évidence une dissociation entre une perception auditive qui progresse rapidement et devient efficiente à partir de l'âge de 24 mois et des résultats linguistiques qui progressent plus lentement et ne correspondent pas à ceux attendus lors d'une implantation.

Les résultats sur le langage montraient : «à 3 mois 72% d'enfants sans production orale, à 12 mois 46.7% d'enfants avec des mots isolés, à 24 mois 66.7% avec des phrases simples et 100% de phrases simples à 4 ans. Aucun enfant n'avait un niveau de production de phrases complexes à 5 ans.»

Ces difficultés touchent encore une fois davantage les sujets avec un tableau neurologique sévère. En effet, parmi les sujets ne présentant pas de difficulté dans leur évolution linguistique, 83% avaient une IRM cérébrale normale contre 11% de ceux présentant une évolution difficile.

Le Normand M-T. (2007), analyse le récit spontané de deux enfants sourds profonds à 8 ans post-implantation et à 12 ans post-implantation ayant présenté une foetopathie à CMV. L'auteur observe chez les deux sujets des perturbations prosodiques importantes (accentuation perturbée, débit ralenti ou accéléré).

Elle relève cependant des différences : Pour l'un, les difficultés portent sur la production du nom et du verbe : (accord en genre et nombre du nom, flexion du verbe : «le grenouille», «le garçon trouver»), alors que tous les phonèmes sont maîtrisés. Pour l'autre, les difficultés portent davantage sur la production motrice et l'encodage phonologique (le k et le g sont systématiquement omis) mais le traitement morphologique est correct.

Les profils apparaissent donc très différents et surtout très contrastés au sein même des domaines évalués. Pour le premier sujet, la difficulté est liée à un «*trouble de l'organisation séquentielle des groupes de mots et de l'énoncé*», tandis que pour l'autre, c'est la perception de la parole qui semble perturbée.

Dans une étude longitudinale, Le Normand M-T et al (2006) analysent le langage d'un sujet sourd à CMV de 6 à 84 mois post-implant. L'auteur montre que le langage progresse à tous les âges mais des erreurs de production du nom et du verbe (accord en genre et nombre du nom, erreurs de flexion verbale) et des perturbations prosodiques, telles que des troubles du rythme et une absence de variation du contour mélodique sont à nouveau mises en évidence dans le discours spontané. Elles entraînent une perte d'intelligibilité.

Concernant la compréhension lexicale et morphosyntaxique, elle se situe dans les normes de son âge d'expérience auditive et progresse vers une normalisation par rapport à son âge réel à 5 ans et 6 ans post-implant. Il apparaît donc, encore une fois, que le profil langagier est contrasté puisqu'il existe une opposition entre un bon niveau de compréhension et une production retardée. L'auteur suppose que cette difficulté spécifique de la production soit liée à un déficit de l'automatisation du lexique phonologique et morphologique.

Une étude menée par M. Ostrowski (2009), explore les compétences langagières de six sujets implantés âgés entre 27 et 84 mois, ayant présenté une infection à CMV symptomatique. Il explore les versants réceptifs et expressifs, en modalité orale et visuelle (signes).

Les résultats sont très variables au sein du groupe. La moitié des sujets a un versant expressif efficient, tandis que l'autre moitié montre des compétences supérieures sur le versant réceptif. En modalité signée, cet écart peut varier de manière importante. Les évaluations en pré et post- implantatoire concluent que le niveau de langage a augmenté sur le versant expressif mais diminué sur le versant réceptif.

L'auteur fait l'hypothèse que cet écart est dû à un effort cognitif plus important dans les tâches de compréhension. D'autre part, il constate que le sujet de la population qui progresse le plus significativement est à nouveau celui qui n'a pas de troubles associés pouvant entraîner des déficits cognitifs.

Conclusion

V. Malik et al (2011) et M. Ostrowki (2009) font état du manque d'informations concernant le développement du langage chez l'enfant sourd à CMV implanté. Cette méconnaissance ne facilite pas le conseil ou l'appui des professionnels et suppose de la part des parents d'avoir des attentes réalistes vis à vis de leur enfant.

Les quelques études recensées sur le sujet ont mis en évidence une importante variabilité des performances. Nous retenons cependant que les compétences langagières sont en majorité plus déficitaires et retardées chez les sujets atteints par le virus que chez les sujets non-atteints.

Les difficultés sont aussi plus importantes lorsqu'il existe des anomalies neurologiques associées. En revanche, l'implantation favorise une évolution du langage, même si elle très lente, et entraîne une bonne perception auditive pour la plupart des sujets testés.

Il est donc possible d'affirmer aujourd'hui que la surdité à CMV ne constitue pas une contre-indication à l'implantation cochléaire. Loundon N., Busquet D et al (2006) corroborent cette affirmation en soulignant que même si l'évolution chez ces sujets ne correspond pas à celle attendue chez des sujets sourds plus «classiques», l'implant améliore le plus souvent le confort de vie et le comportement général.

Dans ce chapitre, nous avons pris connaissance des conséquences importantes de l'infection à cytomégalovirus chez la femme enceinte et le fœtus. Pour 80-90% des nouveau-nés infectés, l'infection est asymptomatique, et pour environ 10- 15 % des cas elle sera symptomatique. Dans tous les cas, une surdité de perception est retrouvée, avec un taux d'incidence de 7 à 50%. Elle est majoritairement bilatérale, et de degré sévère à profond. Elle peut être progressive, d'apparition retardée et associée à des atteintes du système nerveux central (microcéphalie, atrophie cérébrale). Actuellement, aucun traitement ou moyen de dépistage systématique anténatal n'est mis en place chez la femme enceinte. Seules les recommandations d'hygiène permettent aujourd'hui de limiter la transmission du virus. Les études portant sur l'effet de la réhabilitation auditive (notamment l'implantation cochléaire), font part de résultats variables. Nous constatons cependant que plus il y a de troubles associés à la surdité, plus les effets sur la perception auditive seront limités. Concernant l'impact de la surdité sur le langage oral, nous avons pu constater que chez des sujets implantés cochléaires ou non-implantés, il demeure plus retardé et déficitaire que chez des sujets sourds non-atteints par le virus. Une corrélation a pu aussi être faite entre l'importance des troubles neurologiques et le niveau de langage oral testé.

CHAPITRE IV : PROBLEMATIQUE ET HYPOTHESES

Concernant l'infection à CMV, l'ANAES (2004) nous rappelle que *«l'ampleur des complications à long terme suite à une transmission à l'enfant lors de primo-infection ou d'infection secondaire est mal connue, en particulier dans le cadre des infections asymptomatiques à la naissance»*. Les conséquences à long terme de la surdité à CMV et de l'évolution du langage oral des sujets atteints peuvent ainsi constituer l'objet de ces questionnements.

La revue de la littérature concernant ce sujet nous a permis de corroborer cette constatation. Des interrogations subsistent encore concernant l'évolution linguistique et cognitive de ces enfants, compte tenu des atteintes associées à la surdité.

Plus récemment, Ostrowski M. (2009) ou Malik V. et al (2011) ont eux aussi rendu compte de ce manque : *«Les recherches concernant l'évaluation du langage chez les sujets sourds à cytomégalo virus implantés cochléaires sont pratiquement inexistantes»* (Ostrowski M., 2009). L'objectif de cette étude est donc de tenter de répondre à ces interrogations.

La problématique de notre étude consiste donc à nous interroger sur les éventuelles spécificités retrouvées dans le langage des sujets devenus sourds après une foetopathie à CMV, en comparaison à celui des sujets sourds non-atteints par le CMV.

Nous pouvons donc émettre plusieurs hypothèses auxquelles nous tenterons de répondre dans notre expérimentation :

Hypothèse n°1 : Le retard de langage des enfants sourds à CMV est plus sévère que celui des enfants sourds non- atteints par le CMV.

Hypothèse n°2 : Le langage des sujets atteints par le CMV présente des spécificités dans certains domaines qui sont communes à tous les sujets de notre étude.

Hypothèse n°3 : Ces spécificités ne se retrouvent pas chez les sujets sourds non-atteints par le CMV.

CHAPITRE V : MATERIEL ET METHODE

Nous avons pu faire l'inventaire des études portant sur le langage oral des sujets sourds à CMV et mettre en évidence des déficits et retards plus importants chez les enfants sourds à CMV que chez les enfants sourds tout-venants.

Cependant, la revue de la littérature ne nous informe pas suffisamment sur la nature même de ce langage oral. C'est pourquoi, il nous a semblé intéressant de proposer une évaluation plus large du langage oral et des compétences transversales chez une population d'enfants sourds à CMV puis chez des enfants sourds non- atteints par le CMV afin de comparer les différents résultats obtenus.

Afin que notre étude soit valable, nous avons apparié chacun des enfants de la population d'étude avec des enfants sourds ne présentant pas le virus, selon des critères communs.

Dans ce chapitre, nous allons donc détailler toute notre démarche expérimentale.

I) POPULATION D'ETUDE

A) Critères de sélection

1) Population d'étude

Les critères d'inclusion retenus pour notre population d'étude étaient les suivants :

- Des sujets présentant une surdité congénitale suite à une infection à cytomégalovirus pendant la période prénatale ou néo-natale. Cette infection devant être avérée par un diagnostic.

Nous n'avons pas de critère particulier concernant le degré de surdité, dans le but de pouvoir mettre en évidence d'éventuels points communs au niveau du profil langagier de tous les enfants testés, qui seraient liés à l'existence du virus.

- Des sujets d'un âge égal ou supérieur à quatre ans, afin d'obtenir un certain niveau de langage oral

- Des sujets scolarisés et suivis régulièrement en orthophonie

-Des sujets implantés cochléaires, et/ ou bénéficiant d'un appareillage conventionnel ou sans correction auditive

Les critères d'exclusion étaient les suivants :

- Des sujets présentant une surdité non liée au CMV
- Des sujets présentant une surdité non congénitale
- Des sujet avec une déficience intellectuelle pouvant influencer le développement du langage oral
- Des sujets présentant des troubles du comportement ou des troubles psychiques

2) Population témoin

Pour l'appariement avec la population témoin, nous avons sélectionné des patients en respectant du mieux possible les critères communs suivants :

- Âge (avec une tolérance de plus ou moins six mois)
- Âge diagnostique de la surdité
- Degré de surdité
- Type de correction auditive
- Âge de la correction auditive

Les critères d'exclusion étaient les suivants :

- Des sujets présentant une surdité liée au CMV
- Des sujets présentant une surdité non-congénitale
- Des sujets présentant une surdité évolutive
- Une déficience intellectuelle pouvant influencer le développement du langage oral
- Des troubles du comportement
- Des troubles psychologiques

B) Recherche de la population

La population a pu être constituée grâce aux médecins-ORL hospitaliers contactés à Bordeaux et à Paris, mais également grâce aux orthophonistes travaillant dans le milieu de la surdité (cabinet libéral ou services d'éducation), et aux audioprothésistes de Bordeaux.

Ces différentes personnes nous ont ensuite mise en relation avec les parents des sujets. Ces derniers nous ont donné leur accord signé pour faire participer leur enfant, après avoir bénéficié de toutes les explications nécessaires concernant les objectifs et la démarche de notre travail.

Nous avons pu ensuite rencontrer les sujets, soit sur le lieu de la rééducation orthophonique, à l'hôpital lors de leur venue, ou à leur domicile, la plupart d'entre eux habitant hors de Bordeaux ou de la communauté urbaine de Bordeaux (Arcachon, Dax, Pau, La Rochelle et Paris).

Notre objectif était d'évaluer une dizaine d'enfants de la population d'étude, mais nous avons malheureusement dû revoir nos exigences face aux importantes difficultés rencontrées (âge trop petit pour une évaluation du langage oral, pas de connaissance avérée de l'étiologie, évolutivité soudaine de l'audition, troubles mentaux associés ou troubles du comportement).

Dans un premier temps, nous avons d'abord recruté l'ensemble des quatre enfants constituant notre population d'étude, puis nous avons recruté notre population contrôle, dans les mêmes conditions de recherche. Pour conserver l'anonymat des patients, nous avons décidé de les désigner par une lettre.

C) Présentation générale de la population

1) Population d'étude (A / B/ C/ D)

Enfants	A	B	C	D
Âge le jour du test	6 ans et 7 mois	7 ans et 3 mois	8 ans et 8 mois	10 ans et 2 mois
Âge au diagnostic	Dépistage néonatal	Dépistage néonatal	Non-renseigné	1 mois
Degré de surdité	Cophose OG et moyenne-sévère OD	Bilatérale profonde	Profonde OD et sévère-profonde OG	Bilatérale profonde
Prothèse	Unilatérale	X	Unilatérale	X
Implantation	X	Unilatérale	X	Bilatérale
Âge de la correction	4 ans	2 ans	2 ans	IC droit à 13 mois et IC gauche à 7 ans
Symptomatologie	Retard psychomoteur	Anomalies du SNC	Anomalies du SNC	Tâches blanches à l'IRM
Mode de communication	Langage oral + LPC	Langage oral + signes	Langage oral +signes	Langage oral
Scolarité	CP ordinaire + SSEFIS	CP ordinaire + CAL	CE1 ordinaire +SESSAD	CM2 ordinaire + SSEFIS

2) Population témoin (A'/B'/ C'/D')

Enfants	A'	B'	C'	D'
Âge le jour du test	7 ans	7 ans	8 ans	10 ans
Âge au diagnostic	4 ans et 6 mois	18 mois	2 ans et demi	3 mois
Degré de surdité	Cophose OG et moyenne OD	Bilatérale profonde	Profonde OD et sévère sur OG	Bilatérale profonde
Etiologie de la surdité	Inconnue à ce jour	Connexine 26	Dilatation de l'acqueduc	Connexine 26
Prothèse	Unilatérale	Controlatérale portée occasionnellement	bilatérale	X
Implantation	X	Unilatérale	X	Bilatérale
Âge de la correction	5 ans	2 ans	3 ans	IC droit à 10 mois et IC gauche à 2 ans 1/2
Mode de communication	Langage oral	Langage oral + LPC	Langage oral	Langage oral
Scolarité	redouble CP ordinaire + SSEFIS	CE1 ordinaire +SSEFIS	CE2 ordinaire +CAL	CM2 ordinaire +SSEFIS

- Population d'étude (commentaires)

La population d'étude comprend quatre enfants sourds congénitaux âgés entre 6, 4 mois et 10,2 mois dont deux garçons et deux filles.

La majorité des sujets (3/4) ont une surdité profonde, dont deux ont une surdité bilatérale. Aucune surdité n'est évolutive.

Deux d'entre eux présentaient une symptomatologie néonatale évoquant une foetopathie, un sujet présentait un retard psychomoteur sans autre trouble apparent, et un sujet montrait des anomalies à l'IRM, sans autre symptôme apparent.

Deux sujets ont bénéficié d'une implantation cochléaire, et les deux autres d'une réhabilitation auditive conventionnelle (type contour d'oreille).

- Population témoin (commentaires)

La population témoin comprend quatre enfants sourds congénitaux âgés entre 7 ans et 10 ans. Nous avons procédé à un appariement selon les cinq critères définis au départ, excepté pour l'appariement entre les sujets A et A', pour lesquels il nous a été difficile d'obtenir le même âge au diagnostic.

Pour deux patients, l'origine de la surdité est génétique. Pour le patient A', l'étiologie reste à ce jour inconnue mais l'hypothèse d'une cause liée au cytomégalovirus a bien été écartée. Aucun des quatre patients de l'étude n'a présenté de symptomatologie particulière à la naissance, en dehors de la surdité.

D) Anamnèse des patients

1) Sujets A /A'

Le sujet A est âgé de 6 ans et 7 mois le jour du test. Il a bénéficié d'un dépistage de l'audition en néonatal puis vers un an, une cophose a été objectivée à l'oreille gauche. Une prise en charge orthophonique a débuté à raison de deux fois par mois.

A l'âge de trois ans et demi, l'audiogramme a révélé une surdité moyenne du côté de l'oreille droite. Il porte une prothèse auditive unilatérale depuis l'âge de 4 ans, qu'il a très bien acceptée. L'existence du CMV a été objectivée suite à la conservation de sang sur une

carte de Guthrie, à cette même période. Un retard psychomoteur était présent, sans autre signe apparent.

Actuellement il bénéficie de deux séances hebdomadaires d'orthophonie en libéral et est scolarisé en CP en classe ordinaire. Depuis la fin de la grande section, il est pris en charge par un SSEFIS. Des codeuses en LPC interviennent deux demi-journées sur le temps scolaire et une heure une fois tous les quinze jours. Il utilise un micro HF en classe et pour regarder la télévision. L'orthophoniste et la mère de A rapportent un retard de langage oral avec des difficultés portant sur la compréhension et la production syntaxique. En revanche, la perception auditive, les compétences cognitives et le lexique sont de bon niveau, avec une conscience phonologique très performante et une bonne entrée dans le langage écrit.

Le sujet A' est âgé de 7 ans le jour du test. Il a bénéficié d'un diagnostic de l'audition très tardif, à seulement 4 ans et demi, objectivant une subcophose à l'oreille gauche et une surdité moyenne à droite. Une prothèse auditive a donc été mise en place à l'âge de cinq ans. A cette même période, A' a fait des otites séro-muqueuses à répétition, nécessitant la pose de diabolos.

Au jour du bilan, la cause de la surdité reste inconnue, et des investigations concernant une éventuelle dilatation des aqueducs vestibulaires sont en cours. A' est suivi en orthophonie libérale depuis l'âge de 4 ans et demi, à raison de deux fois par semaine, avec une prise en charge par un SSEFIS. Il redouble son CP ordinaire. La mère rapporte des difficultés importantes au niveau du langage oral, probablement dues à une prise en charge très tardive et au contexte de bilinguisme dans lequel l'enfant a évolué (Portugais- Français).

2) Sujets B /B'

Le sujet B est âgé de 7 ans et 3 mois le jour du test. Une surdité profonde bilatérale a été découverte au décours du dépistage néonatal systématique et l'existence d'une foetopathie à cytomégalovirus objectivée pendant la période néonatale lors du bilan étiologique. Des anomalies du système nerveux central (anomalies de la substance blanche) étaient visibles à l'IRM. Dès l'âge de quatre mois, il bénéficie d'un appareillage conventionnel bilatéral, puis un implant cochléaire est mis en place sur l'oreille droite à l'âge de deux ans. Une scolarité au CAL (Centre de l'audition et du langage) a lieu depuis ce moment, avec un suivi orthophonique deux fois par semaine et un suivi scolaire avec un professeur spécialisé trois fois par semaine. Quelques mots en français signé sont bien intégrés.

B est depuis peu scolarisé en CP ordinaire. Il vient de commencer la lecture.

Un deuxième implant à gauche a été posé à l'âge de six ans mais il est très peu porté, et s'avère défectueux. Lors du dernier bilan, les parents de B ainsi que l'orthophoniste rapportent que la compréhension et la production lexicale et syntaxique sont très limitées mais que les échanges sont possibles à partir d'un vocabulaire usuel et une structure morphosyntaxique simple. Les progrès sont notables, mais évoluent lentement.

Le sujet B' est âgé de 7 ans le jour du test. Une surdité profonde bilatérale a été découverte vers l'âge de dix-huit mois. Un implant unilatéral à droite a été mis en place dès l'âge de deux ans avec une prothèse conventionnelle controlatérale, qu'il porte plus occasionnellement. Le bilan étiologique a mis en évidence le gène de la Connexine 26 comme responsable de la surdité. B' est scolarisé en CE1 ordinaire, et bénéficie du soutien d'un SSEFIS. Une séance d'orthophonie en individuel et une séance en groupe sont proposées hebdomadairement, ainsi qu'une séance de soutien par un éducateur spécialisé. Des codeuses LPC interviennent deux fois par semaine en classe. Un micro HF est utilisé en classe et à la maison. B' a un bon niveau de production syntaxique. La lecture est bien acquise. Le suivi porte essentiellement sur l'enrichissement du vocabulaire et la compréhension fine.

3) Sujets C/C'

Le sujet C est âgé de 8 ans et 8 mois le jour du test. A la naissance, C présente une symptomatologie évoquant une infection à cytomégalo-virus : une hypotonie globale et une microcéphalie. L'existence de l'infection est objectivée par le bilan étiologique. Une surdité profonde du côté de l'oreille droite, et sévère-profonde de l'oreille gauche est diagnostiquée, mais nous n'avons pas été en mesure de connaître la date précise. L'âge du premier appareillage bilatéral est de deux ans. Depuis l'âge de 5 ans, il bénéficie uniquement d'une prothèse unilatérale à gauche. C est scolarisé en CE1 ordinaire (redouble le CE1).

Il bénéficie d'un soutien du SESSAD, avec des séances d'orthophonie trois fois par semaine (en individuel et en groupe). Un enseignant spécialisé est présent en classe et une fois par semaine au SESSAD.

Il bénéficie d'un système FM en classe. Le français signé est enseigné deux fois par semaine au SESSAD mais l'initiation a été mise en place tardivement. Le retard de langage est important, au niveau lexical comme syntaxique, mais il peut s'appuyer sur une très bonne lecture labiale pour comprendre.

Le sujet C' est âgé de 8 ans le jour du test. Une surdité profonde à droite et sévère à gauche est diagnostiquée, à l'âge de deux ans et demi. Elle est due à une dilatation de l'aqueduc du vestibule. Un appareillage bilatéral a été posé à l'âge de 3 ans. C' est scolarisé en CE2 ordinaire, et bénéficie d'un soutien scolaire du CAL à temps partiel trois fois par semaine, ainsi que d'une prise en charge orthophonique deux fois par semaine. Un système FM a été mis en place en classe. L'entourage de C' rapporte que le langage est de bon niveau, malgré un léger retard concernant la production morphosyntaxique et la compréhension de questions.

4) Sujets D/D'

Le sujet D est âgé de dix ans et deux mois le jour du test. A la naissance, l'IRM montrait des «tâches blanches» pouvant évoquer l'infection à cytomégalovirus. Après avoir écarté toutes les causes possibles de la surdité, des tests sanguins effectués chez la mère et chez D ont prouvé l'immunité contre le virus. La date de l'infection reste cependant inconnue. Le diagnostic d'une surdité profonde bilatérale est posé à l'âge de un mois. Des prothèses auditives ont été mises en place à l'âge de 4 mois puis un implant cochléaire à droite à 13 mois. Le deuxième est posé à 7 ans.

D est scolarisé en CM2 ordinaire et bénéficie d'une prise en charge par un SSEFIS avec l'intervention d'un enseignant spécialisé deux fois par semaine et une codeuse LPC deux fois par semaine également. L'adhésion récente au LPC est encore difficile. Deux séances par semaine d'orthophonie en libéral lui sont proposées. D'après l'orthophoniste, D présente un retard de langage oral global, au niveau lexical et morphosyntaxique, avec un niveau de compréhension au- dessus du niveau productif.

Le sujet D' est âgé de 10 ans le jour du test. Le diagnostic d'une surdité profonde bilatérale a été effectué à l'âge de 3 mois, après suspicion des parents. Dès 10 mois, l'implant cochléaire du côté droit a été mis en place, puis l'implant gauche à 2 ans et demi. La surdité a été mise en cause par le gène de la connexine 26. D' est scolarisé en CM2, et bénéficie d'une prise en charge par un SSEFIS, avec l'intervention d'un enseignant spécialisé deux fois par semaine. L'orthophonie en libéral, à raison de deux séances par semaine, a été récemment suspendue au vu des progrès constatés.

II) PRESENTATION DU BILAN

A) Généralités sur la passation

Un entretien préalable à la passation, de visu ou par téléphone avec la famille de l'enfant a été réalisé afin de collecter des informations complémentaires. Nous avons aussi expliqué aux sujets en quoi consistait l'objectif de notre étude, de la manière la plus simple possible.

Les passations du bilan se sont déroulées dans une pièce calme, de préférence en début de journée, avec le moins possible d'éléments distrayants alentour.

Lors de certaines évaluations, l'orthophoniste ou la famille de l'enfant ont pu être présents s'ils le souhaitaient. Avec la plupart des patients, la passation s'est déroulée en deux fois (deux rendez-vous de 45 min à 60 min, selon les performances) ou en une seule fois, en essayant d'alterner au maximum des tâches demandant un effort cognitif important avec d'autres épreuves moins contraignantes.

Des pauses ont aussi été proposées. Nous avons enregistré les réponses à l'aide d'un dictaphone, afin de pouvoir ensuite les analyser en détail. Nous avons choisi d'effectuer la passation en modalité audio-visuelle, donc sans l'apport du français signé ou du LPC.

Pour un seul enfant du groupe, nous n'avons pas évalué tous les domaines du protocole établi parce que nous disposions déjà de résultats issus d'une évaluation récente (datant de moins de 12 mois), administrée par l'orthophoniste prenant en charge l'enfant.

B) Choix des domaines évalués

Notre objectif était d'évaluer différents domaines du langage oral chez des enfants sourds après une infection à cytomégalovirus. A partir de l'ensemble des études portant sur le sujet de la surdité à cytomégalovirus, nous avons pu mettre en évidence l'existence de retards et déficits concernant les domaines suivants :

- La voix
- La production syntaxique
- La compréhension lexicale
- L'intégration des concepts spatio-temporels.
- Mémoire à court-terme

Nous avons donc décidé d'évaluer ces domaines auprès d'une population, puis élargir notre recherche à d'autres, pour une exploration du langage plus approfondie.

Pour la plupart des domaines, nous avons ainsi exploré les deux versants (production et réception).

Nous avions pour objectif de départ d'évaluer aussi la pragmatique du langage oral mais nous ne l'avons finalement pas retenu dans notre protocole, afin d'éviter une passation trop longue pour l'enfant.

Le manque de tests étalonnés pour enfants sourds nous a contraint à choisir des tests étalonnés par rapport à une population d'enfants entendants.

Nous avons pu alors procéder à une analyse quantitative des résultats obtenus. Une analyse qualitative était aussi indispensable pour cibler les éventuelles spécificités rencontrées chez ce type d'enfants, et rendre compte du comportement ou des stratégies employées.

Les sujets de notre population d'étude ayant tous des âges différents, nous n'avons pas pu, pour l'épreuve de compréhension syntaxique uniquement, utiliser le même test pour tous.

En effet, concernant cette épreuve, nous nous sommes rendu compte que le premier test sélectionné pouvait présenter un « effet plafond » pour les sujets les plus âgés de notre étude, et donc risquait de limiter notre analyse. En revanche, nous nous sommes assurée que les deux tests choisis évaluaient du mieux possible les mêmes items afin d'être en mesure de comparer les résultats obtenus entre les sujets de la même cohorte, en plus de la comparaison entre les enfants du groupe témoin.

Ainsi, notre bilan final comporte les axes d'évaluation suivants :

- ♦Articulation /voix
- ♦Phonologie
- ♦Lexique
- ♦Syntaxe
- ♦Discours semi-dirigé /spontané
- ♦Traitement des concepts visuo-spatiaux
- ♦Mémoire auditivo-verbale
- ♦Mémoire de travail

C) Description des épreuves administrées

1) Evaluation de l'articulation (phonétisme) et de la voix

Pour évaluer le phonétisme, nous n'avons pas utilisé d'épreuve étalonnée mais nous avons fait répéter aux sujets une série de syllabes issues du test de Borel (le Pa-ta-ka) afin de juger rapidement de leurs performances.

Pour notre évaluation de la voix, nous n'avons pas procédé à une analyse objective, par manque de moyen technique. Par conséquent, nous l'avons étudiée qualitativement, au sein du discours spontané ou en situation contrainte à partir de ses composantes, exposées par Brin. F et al, 2004.

- La fréquence : voix aigue ou grave.
- L'intensité : voix forte ou faible.
- Le timbre : voix sourde, claire, nasillée.
- Les modulations : voix monocorde ou riche en modulations.
- Le débit ou rythme : rapide ou ralenti, accentué.

Nous avons également observé le degré d'intelligibilité des sujets, c'est à dire, *«le degré de précision avec lequel le message est compris par l'auditeur»* (Yorkstone et Beukelman, cités par Dumont A., 2008).

Il peut être mis en lien avec les qualités de la voix, de l'articulation et de la phonologie.

2) Evaluation de la phonologie

■Subtest de répétition de mots de l'ELO

La phonologie peut être évaluée grâce à une épreuve classique de répétition de mots. Elle permet le décodage, le stockage et l'encodage audio-phonatoire, et fait également appel à l'activation de la boucle phonologique en mémoire de travail.

Le subtest de répétition de mots de la batterie ELO nous a paru pertinent pour évaluer ce domaine.

Le test ELO, (évaluation du langage oral) est une batterie créée par Khomsi A. en 2001. Elle comprend six épreuves réparties en quatre domaines : le vocabulaire, la phonologie, la

compréhension et la production. Il est étalonné pour des enfants scolarisés de la petite section de maternelle au CM2.

L'épreuve de répétition (subtest RepM) comprend deux séries de seize mots. La première série est composée essentiellement de mots bi-syllabiques qui sont a priori connus par l'enfant comme «oiseau», «horloge».

Elle s'adresse aux enfants de PSM (3,3 ans) et de MSM (4,3 ans). La deuxième série s'adresse aux enfants à partir de la GSM (5,3ans) et se compose de mots de plus de deux syllabes avec un nombre important de groupes consonantiques comme «dictionnaire», «casque». Cette épreuve donne lieu à une note globale après la somme des résultats obtenus aux deux séries avec un point pour toute réponse correcte.

■ Subtest de répétition de logatomes de la NEPSY (I)

La NEPSY (I) (Korkman M. et al, 2003) est une batterie d'évaluation du développement neuropsychologique d'enfants âgés de 3 à 12 ans. Elle évalue cinq principaux domaines : l'attention et les fonctions exécutives, le langage, les fonctions sensorimotrices, les traitements visuo-spatiaux et la mémoire.

Ce subtest de répétition de logatomes évalue le décodage phonologique de patterns sonores et l'encodage de mots complexes et non-familiers. Il s'apparente à l'épreuve de répétition de mots, mais nous donne des informations supplémentaires concernant les capacités mnésiques de l'enfant. En effet, d'une part, la complexité des items nécessite une intervention plus importante de la mémoire verbale et d'autre part, le sujet ne peut pas s'appuyer sur le sens du mot pour le mémoriser.

Le sujet doit répéter treize mots «qui ne veulent rien dire» après les avoir entendus. Il dispose d'environ sept secondes pour produire sa réponse. Un point est attribué pour chaque syllabe correcte, répétée sans omission ou déformation et zéro point par syllabe incorrecte ou pas de réponse. Au bout de quatre notes zéro consécutives, la passation est interrompue. L'épreuve est composée d'items comme « Kioutsa, enkiotman ».

■ Subtest de conscience phonologique de la NEEL

La batterie NEEL (Nouvelles Epreuves d'Examen du Langage), est une batterie créée par Chevrier-Muller C., Plaza M. et al en 2001. Elle comprend 17 subtests permettant d'explorer différentes composantes formelles du langage : phonologie, lexique, morphosyntaxe, selon les

deux versants compréhension et expression, ainsi que les composantes cognitives : mémoire, raisonnement abstrait. Elle est étalonnée pour des enfants âgés entre 3 ans 7 mois et 8 ans 7 mois et comporte deux protocoles d'évaluation : un protocole (forme P), destiné aux enfants âgés entre 3 ans 7 mois et 6 ans 6 mois, et un autre (forme G) destiné aux enfants de 5 ans 7 mois jusqu'à 8 ans 6 mois.

Le subtest de conscience phonologique de la NEEL est présenté sous deux formes. La première évalue la sensibilité phonologique, en tant que prérequis à la lecture, c'est à dire, la possibilité pour le sujet de traiter les unités phonologiques au sein d'un mot. Elle comporte trois épreuves :

- Une épreuve de jugement de rimes dans laquelle le sujet doit dire s'il entend ou non le même son final dans une paire de mots. Par exemple, dans les mots «Pris» et «Frit».
- Une épreuve d'identification phonémique dans laquelle le sujet doit extraire le premier son d'un non-mot. Par exemple, dans le mot « Utri ».
- Une épreuve d'inversion syllabique, dans laquelle le sujet doit inverser deux syllabes d'un non-mot. Par exemple, dans le mot « Rodu ».

La deuxième, s'adresse à des sujets déjà entrés dans la lecture et évalue la métaphonologie, c'est à dire la capacité à isoler, et manipuler les phonèmes. Elle comporte quatre épreuves :

- Une épreuve d'élision phonémique, dans laquelle le sujet doit enlever le premier son ou la première lettre d'un non-mot. Par exemple, dans le mot « Omug ».
- Une épreuve d'inversion phonémique, dans laquelle le sujet doit inverser deux lettres d'un non-mot. Par exemple, dans le mot « Ar ».
- Une épreuve d'ajout phonémique dans laquelle le sujet doit ajouter un son ou une lettre au début d'un mot. Par exemple, un ajout de la lettre P dans le mot « Amo ».
- Une épreuve d'élision phonémique, dans laquelle le sujet doit enlever le dernier son d'un non-mot. Par exemple, dans le mot « Tibuc ».

Ces différentes épreuves font également intervenir la mémoire de travail puisque pour manipuler un matériel oral, la boucle phonologique est sollicitée.

L'examineur expose clairement la consigne, en donnant un ou deux exemples, puis prononce des mots, que l'enfant répète puis traite. La passation reste purement orale.

3) Evaluation du lexique

■ En réception : Subtest de lexique en réception de l'ELO

Le lexique passif peut être évalué par une épreuve de désignation. Nous avons choisi l'épreuve de lexique en réception de l'ELO parce qu'elle est relativement courte par rapport aux autres épreuves existantes évaluant ce domaine et que l'étalonnage du test nous permet d'obtenir des scores exprimés en écarts-types. Ce subtest comprend vingt items où l'enfant doit choisir une image parmi quatre, à partir d'un nom d'objet proposé par l'examineur.

Il n'existe pas de critère d'arrêt pour cette épreuve. Nous pouvons noter que les derniers items sont généralement moins bien réussis que les premiers. Cette épreuve donne lieu à une seule note, avec l'attribution d'un point par bonne réponse. L'épreuve est composée d'items familiers comme « casquette » ou « lapin » et plus complexes comme « microscope » ou « rabot ».

■ En production : Subtest d'expression-vocabulaire de la NEEL

Le lexique actif peut être évalué grâce à une épreuve de dénomination sur présentation d'une image. Celle-ci permet d'analyser si l'enfant peut en premier lieu reconnaître l'image qu'on lui présente, puis s'il possède le mot correspondant dans le lexique mental, et enfin s'il est capable d'y accéder, au niveau de la représentation phonologique ou sémantique.

Nous avons choisi de faire passer le subtest « Expression- vocabulaire » de la NEEL, parce qu'il nous paraît complet et prend en compte la sensibilité du sujet à l'ébauche phonologique, celle-ci permettant de mettre en évidence une éventuelle difficulté d'accès lexical. Ce subtest comprend deux sous- épreuves : « Vocabulaire 1 », évaluant la production de 36 mots concrets et « Vocabulaire 2 » évaluant la production de 21 mots plus abstraits (formes, couleur, partie du corps).

Pour chacune des épreuves, une note de dénomination directe est attribuée et une autre note est donnée avec l'ébauche orale. L'examineur demande d'abord à l'enfant de dénommer l'image présentée en l'encourageant à proposer un autre mot ou une autre forme phonologique s'il donne une réponse erronée. En cas d'échec, le testeur prononce alors le phonème initial du mot. Cette deuxième note est surtout intéressante à prendre en compte pour une analyse plus qualitative des performances de l'enfant. L'épreuve est composée

d'items comme. « pinceau, poire » pour le vocabulaire 1 et comme « violet, rectangle » pour le vocabulaire 2.

■ Subtest de fluidité verbale de la NEPSY (I)

L'épreuve de fluence lexicale permet d'évaluer la compétence à générer des mots appartenant à une catégorie sémantique précise. Elle teste l'accès au lexique mental, et donc les capacités du sujet à récupérer des mots en mémoire et à inhiber des réponses non pertinentes. Elle permet aussi de mettre en lumière les capacités d'organisation du lexique.

Le subtest de fluidité verbale de la NEPSY (I) comporte deux types d'épreuves de fluence : une fluence sémantique, étalonnée pour des enfants de 3 à 12 ans et une fluence phonémique, destinée uniquement aux sujets âgés entre 7 et 12 ans.

Nous avons décidé de ne proposer que le subtest de fluence sémantique, parce qu'il est accessible à tous les âges. Le sujet doit produire autant de mots que possible en soixante secondes. Il s'agit de noms d'animaux et de noms de choses qui se mangent ou se boivent.

4) Evaluation de la morphosyntaxe

■ En réception : O-52 / ECOSSE

La compréhension syntaxique peut être évaluée grâce à une épreuve de désignation d'une image à partir d'un énoncé émis par un examinateur.

Concernant ce domaine, nous n'avons pas pu administrer les mêmes épreuves pour tous.

-Pour les trois enfants de notre population d'étude âgés de 6 ans à 9 ans, nous avons utilisé l'O-52 (Epreuve d'évaluation des stratégies de compréhension en situation orale)

-Pour un enfant de notre étude âgé de 10 ans, nous avons utilisé l'ECOSSE (Epreuve de compréhension syntaxico-sémantique).

L'O-52 est une épreuve créée par Khomsi A. en 1987. Nous avons choisi cette épreuve parce que sa passation est rapide et agréable pour l'enfant et qu'elle permet d'explorer un nombre important de variables linguistiques.

Sa cotation prend aussi en considération les stratégies et les comportements de compréhension de l'enfant.

Elle s'adresse à des sujets âgés entre 3 ans et 6 ans 11 mois. Elle comporte une série de 30 planches d'images, avec sur chacune, 4 propositions d'images. Au total, 52 énoncés sont proposés par l'examineur. Trois types de notes sont attribués :

-Une note (L) pour 17 énoncés dits « simples » constituées de formes lexicales à mettre en relation. On les considère comme compris à l'âge de 4 ans et 6 mois. Par exemple, on relève des énoncés comme « Un oiseau vole ».

-Une note (M-S) pour 23 énoncés considérés comme acquis entre 4 ans et 6 mois et 5 ans et 5 mois. Ils comprennent une variable morphosyntaxique (préposition spatiale, pronom, marqueur temporel) permettant de distinguer une image d'une autre. Par exemple : « Le chien est devant la chaise ».

-Une note (C) pour les 12 énoncés complexes compris après l'âge de 5 ans et 5 mois. Ils comprennent des phrases passives, relatives, complétives... Par exemple, « je mange les cerises que maman cueille ».

L'ECOSSE est une épreuve créée en 1996 par Lecoq P., adaptée de l'épreuve anglaise TROG (Test for Reception of Grammar) de Bishop (1983). Elle s'adresse aux enfants âgés de 4 à 12 ans. Elle permet d'étudier la compréhension de 23 blocs de 4 items répartis selon une complexité syntaxique croissante (du syntagme nominal à la phrase relative complexe). L'examineur lit l'énoncé et le sujet désigne un des quatre dessins correspondant à la situation évoquée. Les autres dessins sont des distracteurs lexicaux ou grammaticaux. Dans la cotation, nous comptabilisons seulement les erreurs émises. Parmi les exemples d'énoncés, nous pouvons citer : « Le crayon qui est sur le livre est jaune ».

■En production : T.C.G.R

Le T.C.G (Test de closure grammaticale) est une épreuve créée par Deltour J.J en 1998, revisitant la première forme créée en 1992. Elle s'adresse à des sujets âgés entre 3 et 9 ans et correspond au volet expression de l'O-52. Elle contient 52 planches, comportant chacune deux images. L'examineur produit d'abord une première phrase décrivant la situation de la première image puis il produit le début de la deuxième phrase que l'enfant doit alors compléter. Par exemple, l'adulte dit « ici le garçon est assis, et là il... ».

Différents types d'énoncés sont proposés :

- Des énoncés comprenant des déterminants et noms nécessitant une flexion : « Un chanteur, une ... ».
- Des énoncés comprenant essentiellement des formes verbales et nécessitant une flexion : « Ici, un enfant va à l'école, là des enfants... ».
- Des énoncés comprenant des prépositions spatio-temporelles : « contre, devant, derrière ».
- Des énoncés comprenant des formes pronominales : « La petite fille cueille des cerises, là elle (en) mange ».
- Des énoncés comprenant des formes passives : « Ici la voiture pousse le camion, là le camion.. ».

5) Evaluation du discours

■En situation semi-dirigée

Il nous a paru intéressant de pouvoir évaluer la production syntaxique par l'intermédiaire d'une histoire séquentielle sur images. L'épreuve de récit sur images «La chute dans la boue» de la NEEL nous a semblée adaptée et suffisamment informative pour rendre compte des compétences narratives et morphosyntaxiques des sujets. Le matériel consiste en cinq images, dont l'enfant fait le récit, une par une. La consigne à énoncer est la suivante : « Regarde, voilà l'histoire en images d'un petit garçon, tu les regardes toutes et tu me racontes ce qui lui arrive ».

Les modalités d'analyse du récit suivent un protocole de notation en quatre parties :

- Eléments positifs :

Il s'agit de comptabiliser les occurrences de mots pleins différents (noms, adjectifs, verbes, adverbes), le nombre total de verbes, de verbes pronominaux, d'adjectifs possessifs et/ou démonstratifs, de coordinations de phrases, de phrases complexes et de compléments circonstanciels ou compléments de l'adjectif.

Ces éléments sont étalonnés en déciles, répartis en dix classes. Les classes 5 et 6 représentent la performance médiane, tandis que la classe 1 détermine la plus faible performance et la

classe 10 la plus élevée. Le protocole ne nous indique pas précisément à quel décile un sujet se situe dans la pathologie.

- Eléments négatifs :

Il s'agit de comptabiliser les énoncés incomplets ou indécodables, le nombre d'énoncés agrammaticaux, de reprises syntaxiques ou sémantiques.

Ces éléments ne sont pas étalonnés.

-Insuffisances grammaticales :

Il s'agit souvent d'altérations morphologiques et parfois lexicales ou syntaxiques. Parmi les exemples, nous pouvons relever des erreurs de conjugaison, d'accord en genre, de doublement du sujet par un pronom, de mauvais choix de pronom ou de déterminants ou encore de choix lexical.

Ces éléments ne sont pas étalonnés.

- Stades morphosyntaxiques :

Ces stades sont déterminés en fonction des occurrences de structures syntaxiques (structures simples à structures complexes).

Dans un souci de synthèse et pour cibler les axes d'évaluation de notre étude, nous avons choisi de considérer uniquement les éléments positifs et les insuffisances grammaticales dans notre protocole d'évaluation final.

■En situation spontanée

Le langage spontané a pu être relevé tout au long des passations, lors d'échanges informels entretenus avec les sujets entre les épreuves. Nous avons alors pu prendre en considération aussi bien les aspects syntaxiques (types de phrases, niveau de conjugaison) et lexicaux du langage (richesse du vocabulaire, utilisation d'adjectifs, adverbess) que les éléments prosodiques (accentuation, intonation, rythme, mélodie) ou touchant à l'intelligibilité (articulation, phonologie).

6) Traitement des concepts visuo-spatiaux

Subtest Topologie « Les canards et les chats » de la NEEL

La compréhension des concepts visuo-spatiaux peut être évaluée grâce à une épreuve de manipulation d'objets, sans réponse orale. Nous avons choisi l'épreuve de compréhension de la topologie de la NEEL, parce qu'elle nous semble ludique et appropriée pour l'évaluation de l'orientation dans l'espace et de la compréhension de consignes incluant des termes topologiques (adverbes ou prépositions). Cette épreuve est composée de 3 subtests, donnant lieu à deux notes finales. Une note Topologie 1 (Topol 1) et une note topologie 2 + 3 (topol 2 / 3).

Le subtest (Topol 1) évalue l'intégration des termes topologiques simples comme « devant »
Le sujet doit placer un petit chat en plastique à un endroit précis en fonction de la consigne demandée. Par exemple, « devant », ou « derrière » une chaise.

Les subtests (Topol 2 et 3) évaluent la compréhension de plus de deux termes /concepts à mettre en relation « Prends les canards et mets-les chacun dans un bassin ». Les termes utilisés sont aussi plus complexes que ceux du subtest 1, et nécessitent une capacité d'abstraction plus importante.

La consigne est donnée à haute voix une seule fois, en s'assurant au préalable que l'enfant se situe dans de bonnes conditions d'écoute.

Dans la forme (P) du protocole, il existe une cotation supplémentaire pour des items difficiles des subtests Topol 2 et 3. Si le sujet échoue, l'examineur peut lui proposer une formulation plus simple. Par exemple, «dos à dos» est reformulé en «Ils se tournent le dos».

7) Mémoire verbale et mémoire à court-terme

Concernant ce domaine, nous avons voulu tester le décodage et le stockage auditif d'informations, mais en faisant varier les modalités. En effet, les facteurs de mémorisation sont différents selon si l'on mémorise des chiffres ou des phrases : la répétition de phrases implique, en plus d'un facteur quantitatif, un facteur sémantique (comprendre et intégrer la structure syntaxique de la phrase).

■ Subtest de répétition de phrases de la NEPSY (I)

Ce subtest comprend une série de dix-sept phrases que l'enfant doit immédiatement répéter après l'adulte. Les énoncés à répéter sont de longueur et de complexité croissante. L'omission, l'ajout ou le changement de mots sont considérés comme des erreurs. Nous cotons deux points s'il n'y a aucune erreur, un point pour une ou deux erreurs, et 0 points pour trois erreurs ou plus. Après quatre notes 0 consécutives, la passation de l'épreuve est arrêtée. Aucune phrase ne doit être répétée. Parmi les items à administrer, nous pouvons citer par exemple : « Lorsque le soleil s'est couché, nous avons monté nos tentes ».

■ Subtest de répétition de chiffres (endroit) de la NEMI 2

Nous avons choisi le subtest de la NEMI 2 (Nouvelle échelle métrique de l'intelligence II) parce qu'il pouvait s'adresser à tous les âges de nos sujets.

Cette batterie est initialement créée par R. Zazzo en 1966 et révisée par Cognet G. en 2006. Elle s'adresse à des sujets âgés de 4 ans 6 mois à 12 ans 6 mois et est composée de sept épreuves évaluant les connaissances générales des sujets, le vocabulaire, les matrices analogiques, l'adaptation sociale, les représentations visuo-spatiales et la répétition de chiffres.

L'épreuve de répétition de chiffres à l'endroit est intéressante pour évaluer la mémoire auditive immédiate et l'attention. Elle consiste à faire répéter à l'enfant plusieurs séries de chiffres, au rythme d'un chiffre par seconde. Elle comporte sept séries de trois items de deux à huit chiffres. Si le sujet échoue aux trois items d'une même série, la passation est interrompue.

8) Mémoire de travail

Subtest de répétition de chiffres (envers) de la NEMI 2

L'épreuve de répétition de chiffres à l'envers explore plus spécifiquement la mémoire de travail. Cinq séries de trois items de deux à six chiffres sont proposées à l'enfant dans les mêmes conditions que pour la répétition de chiffres à l'endroit. La passation est interrompue après trois items échoués au sein d'une même série.

Les points obtenus à l'épreuve de répétition de chiffres à l'endroit sont ajoutés à ceux obtenus pour cette épreuve, pour constituer une note globale de répétition de chiffres. Le manuel du test nous informe que le nombre de chiffres répétés en ordre inverse est généralement plus court que le nombre de chiffres répétés à l'endroit.

CHAPITRE VI : RESULTATS

Synthèse quantitative des résultats :

Les données recueillies pour les treize épreuves étalonnées en écarts-types sont présentées sous la forme d'un tableau. L'écart-type 0 correspond à la moyenne stricte. Il est habituellement considéré que le seuil pathologique se situe à partir de -2 écarts-types (surligné en rouge dans le tableau). A partir de -1 jusqu'à $-1,5$ écart-types, nous évoquerons le terme de « normale faible ». (Grégoire, 2009).

L'épreuve de langage semi-dirigé (La chute dans la boue) est présentée sur un autre tableau.

Les classes 5 et 6 représentent la performance moyenne.

Le manuel de cotation ne précisant pas où se situe la zone pathologique, nous avons donc choisi de la considérer à partir du décile 1 (surligné en rouge).

Dans la partie Annexes, nous avons joint des graphiques en lignes avec en ordonnées, l'échelle des données en écarts-types ou déciles, puis en abscisses, l'ensemble des épreuves administrées.

Synthèse qualitative des résultats :

Les données recueillies pour les épreuves non étalonnées, de type qualitatif sont présentées sous la forme d'un tableau, dans lequel nous rendons compte :

❖ Des performances aux épreuves de type qualitatif : Articulation et voix/ discours spontané.

❖ Des observations faites au sein des épreuves de langage, des épreuves mnésiques et dans le comportement général de chaque sujet.

Cela concerne tous les éléments qui nous ont interpellée lors de la passation des épreuves, ou du relevé des résultats. Il s'agit essentiellement d'erreurs et de comportements récurrents, ou de compétences absentes (surligné en vert dans le tableau) constatées au sein de chaque type d'épreuves.

Ces observations qualitatives sont étayées par des exemples de productions recueillies pour l'ensemble de la passation.

I) PRESENTATION DES RESULTATS INDIVIDUELS PAR APPARIEMENT DES SUJETS

A) Résultats des sujets A/A'

1) Synthèse quantitative des résultats

Epreuves (écart-types)	Sujet A CMV 6 ans 7 mois Cophose OG Moy-sévère OD Classe de CP	Sujet A' non- CMV 7 ans Cophose OG Moy OD Classe de CP
Répétition logatomes	-1,5	-1
Répétition mots	-1	-1,5
Conscience phonologique	1	-2
Lexique réceptif	0	0
Lexique prod concret	-1	-1,5
Lexique prod abstrait	-1	-0,7
Fluence sémantique	0	-0,6
Syntaxe réceptif	-1,8	-1,5
Syntaxe productif	-1,8	-1,6
Traitement concepts spatiaux 1	-1	-1
Traitement concepts spatiaux 2-3	-2	-2
Répétition de phrases	-1	-2
Répétition de chiffres endroit/envers	0	-2

Epreuves (déciles)	Sujet A CMV 6 ans 7 mois Cophose OG Moy-sévère OD Classe de CP	Sujet A' non-CMV 7 ans Cophose OG Moy OD Classe de CP
Nombre de mots pleins différents	2	3
Nombre total de verbes	2	3
Nombre de verbes pronominaux	1	4
Nombre d'adjectifs poss et/ou démonstratifs	5	5
Nombre total de coordinations	1	8
Nombre de phrases complexes	1	1
Nombre total de compl circonstanciels	5	4

Commentaires des résultats sur le plan quantitatif

Sujet A

Nous constatons que la plupart des résultats correspondent à la norme attendue par rapport à sa tranche d'âge ou à la normale faible. Seules les performances syntaxiques et le traitement des concepts visuo-spatiaux (Topol 2-3) objectivent des scores pathologiques.

Un écart entre le niveau lexical préservé et le niveau syntaxique déficitaire est constatable. L'ensemble des performances mnésiques est préservé et l'épreuve de conscience phonologique marque un pic de performance avec un score au-dessus de la norme.

A l'épreuve de langage semi-dirigé, la production du nombre de verbes pronominaux, de coordinations de phrases et de phrases complexes est déficitaire.

Sujet A'

Nous constatons que l'ensemble des performances langagières correspond à la norme faible tandis que l'ensemble des performances mnésiques est chuté (-2 écarts-types pour les épreuves de répétition de chiffres et de phrases). L'épreuve de traitement des concepts visuo-spatiaux (Topol 2-3) est déficitaire ainsi que l'épreuve de conscience phonologique qui est chutée.

A l'épreuve de langage semi-dirigé, la production du nombre de phrases complexes est déficitaire.

Comparaison des résultats sur le plan quantitatif

Le sujet A de l'étude présente des scores qui sont dans l'ensemble **de même niveau que ceux du sujet A'** mais l'échec concernant le versant syntaxique chez A n'est pas retrouvé chez A', ainsi que l'absence de verbes pronominaux et d'éléments de coordination dans le discours.

A l'inverse, le niveau de compétences mnésiques est préservé chez le sujet A, tandis qu'il est chuté chez le sujet A'. De la même manière, les scores à l'épreuve de conscience phonologique sont élevés chez le sujet A mais faibles chez le sujet A'.

2) Synthèse qualitative des résultats

		Sujet A 6 ans 7 mois	Sujet A' 7 ans
Evaluation de la voix et de l'articulation	Phonétisme	Incomplet: absence du son K et G substitués en t/d	Complet
	Voix	Fréquence et intensité normales Timbre clair Bonnes modulations	Légèrement aggravée Intensité normale Timbre voilé Bonnes modulations
	Débit	Légèrement rapide	Normal
	Intelligibilité	Altération modérée due aux erreurs phonétiques	Préservée
Evaluation du discours spontané		Nombreuses questions avec pronoms interrogatifs: qui, que, où Utilisation du passé composé, imparfait, futur proche	Nombreuses coordinations de phrases Présence de nombreux adjectifs et adverbes. Utilisation de l'imparfait
OBSERVATIONS GENERALES			
Epreuves de langage	Niveau phonologique	<u>En répétition :</u> Erreurs sur les groupes consonantiques complexes	<u>Conscience phonologique:</u> Subtest d'inversion syllabique non réalisable
	Niveau lexical	Pas de difficulté pathologique	<u>En production:</u> Erreurs sémantiques ou absence de réponses
	Niveau morphosyntaxique	<u>En production:</u> Formes pronominales absentes Formes passives absentes <u>En compréhension:</u> Formes passives absentes	<u>En production:</u> Formes pronominales absentes Formes passives absentes <u>En compréhension:</u> Traitement de formes passives déficitaire
	Niveau discursif	<u>Discours spontané:</u> Erreurs d'accord en genre des noms communs Erreurs sur les morphèmes de conjugaison <u>Discours semi-dirigé:</u> Absence de verbes pronominaux Absence de coordinations Absence de structures complexes Reprises-répétitions de phrases	<u>Discours spontané:</u> Plusieurs déformations phonologiques <u>Discours semi-dirigé:</u> Absence de structures complexes Erreurs sur les morphèmes de conjugaison
Epreuves mnésiques		<u>Répétition de chiffres:</u> Performances similaires entre répétition envers et endroit	<u>Répétition de chiffres:</u> Performances dans la norme à l'endroit mais aucune réussite à l'envers
Comportement général		Demandes de répétition fréquentes Persévérations aux épreuves syntaxiques Appui de la lecture labiale	Peu sensible à l'aide par ébauche phonologique Sensibilité à l'échec Persévérations aux épreuves syntaxiques Appui de la lecture labiale
Exemples de productions		"Quand j'étais (q)uatre ans" Le vache/ le fourmi/ Une robot Où sont les autres?// " Il est déjà parti"	"Il était s'enfuit" / A toute vitensse/ " Ses affaires est" Il est di-or (dehors)/ Il est trope (propre)

B) Résultats des sujets B /B'

1) Synthèse quantitative des résultats

Epreuves (écart-types)	Sujet B CMV 7 ans 3 mois Bilatérale profonde Classe de CP	Sujet B' non-CMV 7 ans Bilatérale profonde Classe de CE1
Répétition logatomes	-3	0
Répétition mots	-3	-1
Conscience phonologique	-3	0
Lexique réceptif	-1	1
Lexique prod concret	-3	1
Lexique prod abstrait	-1,8	1
Fluence sémantique	-1	1,5
Syntaxe réceptif	-2,5	1,2
Syntaxe productif	-3	1,5
Traitement concepts spatiaux 1	0	0
Traitement concepts spatiaux 2-3	-2,5	0,4
Répétition de phrases	-3	-0,5
Répétition de chiffres endroit/envers	-3	1

Epreuves (déciles)	Sujet B CMV 7 ans 3 mois Bilatérale profonde Classe de CP	Sujet B' non- CMV 7 ans Bilatérale profonde Classe de CP
Nombre de mots pleins différents	4	6
Nombre total de verbes	6	8
Nombre de verbes pronominaux	1	9
Nombre d'adjectifs poss et/ ou démonstratifs	4	5
Nombre total de coordinations	4	5
Nombre de phrases complexes	1	8
Nombre total de compl circonstanciels	4	6

Commentaires des résultats sur le plan quantitatif

Sujet B

Nous constatons que la plupart des résultats le situent en-dessous de la moyenne attendue pour sa tranche d'âge, avec une majorité des scores égaux ou inférieurs à - 2 écarts-types.

Les épreuves mnésiques ainsi que les épreuves de langage concernant les versants productifs et réceptifs sont très déficitaires. Néanmoins, la compréhension du lexique est préservée avec des résultats dans la norme pour l'épreuve de lexique réceptif et le traitement des concepts visuo- spatiaux (Topol 1). L'épreuve de fluence sémantique est aussi préservée.

A l'épreuve de langage semi-dirigé, la production du nombre de verbes pronominaux et de phrases complexes est déficitaire.

Sujet B'

Nous constatons que tous les résultats correspondent à des scores le situant dans la norme attendue pour son âge ou au-dessus. Seuls les résultats en répétition de mots le situent dans la normale faible.

A l'épreuve de langage semi-dirigé, tous les résultats correspondent à des scores le situant dans la norme attendue pour son âge ou au-dessus.

Aucun résultat ne correspond à un score pathologique.

Comparaison des résultats sur le plan quantitatif

Le sujet B de l'étude présente **des scores majoritairement inférieurs à ceux du sujet B'**, excepté pour l'épreuve de traitement des concepts spatiaux 1 (Topol 1) où les scores sont égaux.

2) Synthèse qualitative des résultats

		Sujet B 7 ans 3 mois	Sujet B' 7 ans
Evaluation de la voix et l'articulation	Phonétisme	Complet	Complet
	Voix	Fréquence normale Intensité faible Timbre clair Bonnes modulations	Fréquence et intensité normales Timbre clair Bonnes modulations
	Débit	Normal	Normal
	Intelligibilité	Altération modérée due aux déformations phonologiques et omissions de mots	Préservée
Evaluation du discours spontané		Nombreux commentaires et questions introduites par le présentatif "c'est" Emploi de nombreux adverbes Utilisation des temps du passé composé, du plus que parfait	Emploi de nombreuses structures complexes et compléments circonstanciels Utilisation des temps du passé composé, imparfait
OBSERVATIONS GENERALES			
Epreuves de langage	Niveau phonologique	<u>En répétition:</u> Déformations phonologiques/omissions et simplifications de groupes consonantiques <u>Conscience phonologique:</u> subtests d'identification et d'inversion syllabique non réalisables	<u>En répétition</u> Simplifications de groupes consonantiques complexes
	Niveau lexical	<u>En production:</u> Nombreuses déformations phonologiques et erreurs d'accord en genre	Pas de difficultés
	Niveau morphosyntaxique	<u>En production:</u> Formes pronominales absentes Formes passives absentes	Performances supérieures à la norme attendue
	Niveau discursif	Discours spontané: Erreurs d'accord en genre des verbes et noms communs Erreurs sur les morphèmes de conjugaison Discours semi-dirigé: Absence de verbes pronominaux Absence de structures complexes Erreurs sur le morphème de conjugaison Doublement du sujet par un pronom	Discours spontané: Phrases longues avec élongations propositionnelles Pas d'erreurs relevées Discours semi-dirigé: Pas d'insuffisances grammaticales
Epreuves mnésiques		<u>Répétition de chiffres:</u> A l'endroit échoué à l'envers non réalisable <u>Répétition de phrases:</u> Nombreuses omissions et changements de mots	<u>Répétition de chiffres:</u> Performances similaires entre répétition endroit et envers
Comportement général		Demandes de répétition fréquentes Utilisation des signes issus de la LSF pour illustrer la parole Peu sensible à l'aide par ébauche phonologique Distractibilité et fatigabilité importantes Pas d'appui de la lecture labiale pour comprendre	Bonne attention soutenue Bonne compréhension spontanée des consignes Fréquentes auto-corrections Pas d'appui de la lecture labiale pour comprendre
Exemples de productions		"Il est grissé la terre"/ "Il tromène le chien" "C'est qui t'a mis du vernis"/ "C'est qui a t'a cherché?" "Il est parti couré" "Des gens qui va"/ "à le Cal" /les garçons fait du sport	"Elle ne marchait pas parce qu'elle avait des rayures" "C'est bien celui-là" " Elle l'a pris"/ " Meme au professeur de chimie j'oublie de le donner" /"J'ai pas encore tout appris"

C) Résultats des sujets C/C'

1) Synthèse quantitative des résultats

Epreuves (écarts-types)	Sujet C CMV 8 ans 8 mois Profonde OD Sévère- profonde OG Classe de CE1	Sujet C' non-CMV 8 ans Profonde OD sévère OG Classe de CE2
Répétition logatomes	-2,6	0
Répétition mots	-3	0
Conscience phonologique	0	0
Lexique réceptif	-2	-1,2
Lexique prod concret	-2	-1
Lexique prod abstrait	-3	-0,5
Fluence sémantique	-2,3	0
Syntaxe réceptif	-3	-1
Syntaxe productif	-3	-1,5
Traitement concepts spatiaux 1	0	0
Traitement concepts spatiaux 2-3	-3	1
Répétition de phrases	-3	0
Répétition de chiffres endroit/envers	-1	-1

Epreuves (déciles)	Sujet C CMV 8 ans 8 mois Profonde OD Sévère- profonde OG Classe de CE1	Sujet C' non-CMV 8 ans Profonde OD sévère OG Classe de CE2
Nombre de mots pleins différents	7	1
Nombre total de verbes	1	1
Nombre de verbes pronominaux	1	3
Nombre d'adjectifs poss et/ ou démonstratifs	3	1
Nombre total de coordinations	5	1
Nombre de phrases complexes	1	1
Nombre total de compl circonstanciels	1	2

Commentaires des résultats sur le plan quantitatif

Sujet C

Nous constatons que la plupart des résultats le situent en dessous de la moyenne attendue pour sa tranche d'âge, avec une majorité des scores égaux ou inférieurs à -2 écarts-types. Les épreuves de langage concernant les versants réceptifs et productifs sont très déficitaires. Néanmoins, nous constatons des pics de performance à l'épreuve de conscience phonologique et dans le traitement des concepts visuo- spatiaux (Topol 1).

Aux épreuves mnésiques, la répétition de phrases est très chutée tandis que la répétition de chiffres n'objective pas de score pathologique.

A l'épreuve de langage semi-dirigé, la production du nombre de mots pleins, de verbes pronominaux, de phrases complexes et de compléments circonstanciels est déficitaire.

Sujet C'

Nous constatons que la plupart des résultats le situent dans la norme attendue pour son âge ou dans la norme faible, concernant les épreuves lexicales et syntaxiques et l'épreuve de répétition de chiffres. Les résultats à l'épreuve de traitement des concepts visuo-spatiaux (Topol 2-3) sont au-dessus de la norme.

A l'épreuve de langage semi-dirigé, la production du nombre de mots pleins différents, de verbes, d'adjectifs possessifs ou démonstratifs, des éléments de coordinations et de phrases complexes est déficitaire.

Comparaison des résultats sur le plan quantitatif

Le sujet C de l'étude présente **des scores majoritairement inférieurs à ceux du sujet C'** excepté aux épreuves de conscience phonologique, de traitement des concepts spatiaux 1 (Topol 1), de répétition de chiffres, de production du nombre de verbes et de phrases complexes, où les scores sont égaux

C présente des scores supérieurs à C' concernant la production de mots pleins différents, du nombre d'adjectifs possessifs et/ ou démonstratifs et des éléments de coordination.

2) Synthèse qualitative des résultats

		Sujet C 8 ans 8 mois	Sujet C' 8 ans
Evaluation de la voix et de l'articulation	Phonétisme	Complet	Complet
	Voix	Fréquence aggravée Intensité élevée (production de cris entraînant un forçage vocal) Timbre voilé Assourdissement du ch en g et nasonnement important Bonnes modulations	Fréquence et intensité normales Timbre clair Léger nasonnement Bonnes modulations
	Débit	Normal	Saccadé
	Intelligibilité	Très altérée par le nasonnement	Préservée
Evaluation du discours spontané		Nombreuses questions introduites par "quoi", "c'est quoi" Emploi de nombreux adverbes Utilisation de l'impératif et du passé composé	Commentaires introduits par le présentatif "c'est " et questions "c'est quoi" / "comment" Emploi d'adverbes, pronoms et adjectifs Emploi des temps du passé composé, imparfait et futur
OBSERVATIONS GENERALES			
Epreuves de langage	Niveau phonologique	<u>En répétition:</u> Nombreuses simplifications de groupes consonantiques	Pas de difficulté
	Niveau lexical	<u>Fluence sémantique:</u> manque de flexibilité et nombreuses latences <u>En production:</u> Erreurs sémantiques et phonologiques Erreurs d'accord en genre	Pas de difficulté pathologique
	Niveau morphosyntaxique	<u>En production:</u> Formes pronominales absentes Formes passives absentes <u>En compréhension:</u> Formes passives absentes	<u>En production:</u> Emploi de formes passives déficitaire En compréhension: Traitement de formes passives déficientes
	Niveau discursif	Discours spontané: Erreurs de genre des noms communs Omissions des pronoms-sujets <u>Discours semi-dirigé:</u> Absence de verbes pronominaux Absence de structures complexes Absence de compléments circonstanciels Erreurs sur le morphème de conjugaison Doublement du sujet par un pronom	Discours spontané: Phrases essentiellement courtes sans erreurs <u>Discours semi-dirigé:</u> Absence de structures complexes Reprise sémantique Pas d'insuffisances grammaticales
Epreuves mnésiques		<u>Répétition de chiffres:</u> Endroit dans la norme faible Envers dans la norme <u>Répétition de phrases:</u> Nombreuses omissions de mots	<u>Répétition de chiffres:</u> Endroit supérieur à répétition de chiffres envers <u>Répétition de phrases:</u> Aucune erreur
Comportement général		Demandes de répétition fréquentes Utilisation de signes issus de la LSF Persévration aux épreuves syntaxiques Peu sensible à l'aide par l'ébauche phonologique Grande distractibilité et fatigabilité Appui de la lecture labiale	Bonne attention soutenue Peu fluent en spontané Sensible à l'aide par l'ébauche phonologique
Exemples de productions		"Il tombé" / "Il avait toute la boue et tout sale et vêtements" "T'es trompé"? / "Y en a pas" "Le montre" "un souris" / "une cube"	"Il est tout petit" / "C'est lui le plus loin" / "Il se douche et après il est tout propre" / "Comment ça s'appelle ça déjà?"

D) Résultats des sujets D/D'

1) Synthèse quantitative des résultats

Epreuves (écarts-types)	Sujet D CMV 10 ans 2 mois Bilatérale profonde Classe de CM2	Sujet D' non-CMV 10 ans Bilatérale profonde Classe de CM2
Répétition logatomes	-2	0
Répétition mots	-3	0
Conscience phonologique	0	0
Lexique réceptif	-2,5	0
Lexique prod concret	-2	-0,2
Lexique prod abstrait	-2	-0,9
Fluence sémantique	-0,5	-0,2
Syntaxe réceptif	-3	0
Syntaxe productif	-3	-1,5
Traitement concepts spatiaux 1	0	0
Traitement concepts spatiaux 2-3	-3	0
Répétition de phrases	-3	0
Répétition de chiffres endroit/envers	-2	-1

Epreuves (déciles)	Sujet D CMV 10 ans 2 mois Bilatérale profonde Classe de CM2	Sujet D' non-CMV 10 ans Bilatérale profonde Classe de CM2
Nombre de mots pleins différents	5	2
Nombre total de verbes	6	1
Nombre de verbes pronominaux	1	5
Nombre d'adjectifs poss et/ou démonstratifs	5	2
Nombre total de coordinations	5	3
Nombre de phrases complexes	5	1
Nombre total de compl circonstanciels	5	4

Commentaires des résultats sur le plan quantitatif

Sujet D

Nous constatons que la plupart des résultats le situent en dessous de la moyenne attendue pour son âge, avec une majorité de scores égaux ou inférieurs à -2 écarts-types. L'ensemble des épreuves mnésiques et de langage est chuté.

Néanmoins, nous relevons des pics de performances à l'épreuve de conscience phonologique, de fluence lexicale et de compréhension des concepts visuo- spatiaux (Topol 1).

A l'épreuve de langage semi-dirigé, la production du nombre de verbes pronominaux est déficitaire.

Sujet D'

Nous constatons que la plupart des résultats le situent dans la norme attendue pour son âge ou dans la norme faible pour les épreuves de production lexicale (vocabulaire abstrait), de production syntaxique, et de répétition de chiffres.

A l'épreuve de langage semi-dirigé, la production du nombre total de verbes et de phrases complexes est déficitaire

Comparaison des résultats sur le plan quantitatif :

Le sujet D de l'étude présente **des scores majoritairement inférieurs à ceux du sujet D'**, excepté aux épreuves de conscience phonologique, de traitement des concepts spatiaux 1 (Topol 1), où les résultats sont égaux.

D présente des scores supérieurs à D' concernant la production de mots pleins différents, le nombre total de verbes, d'adjectifs possessifs et/ou démonstratifs et de phrases complexes.

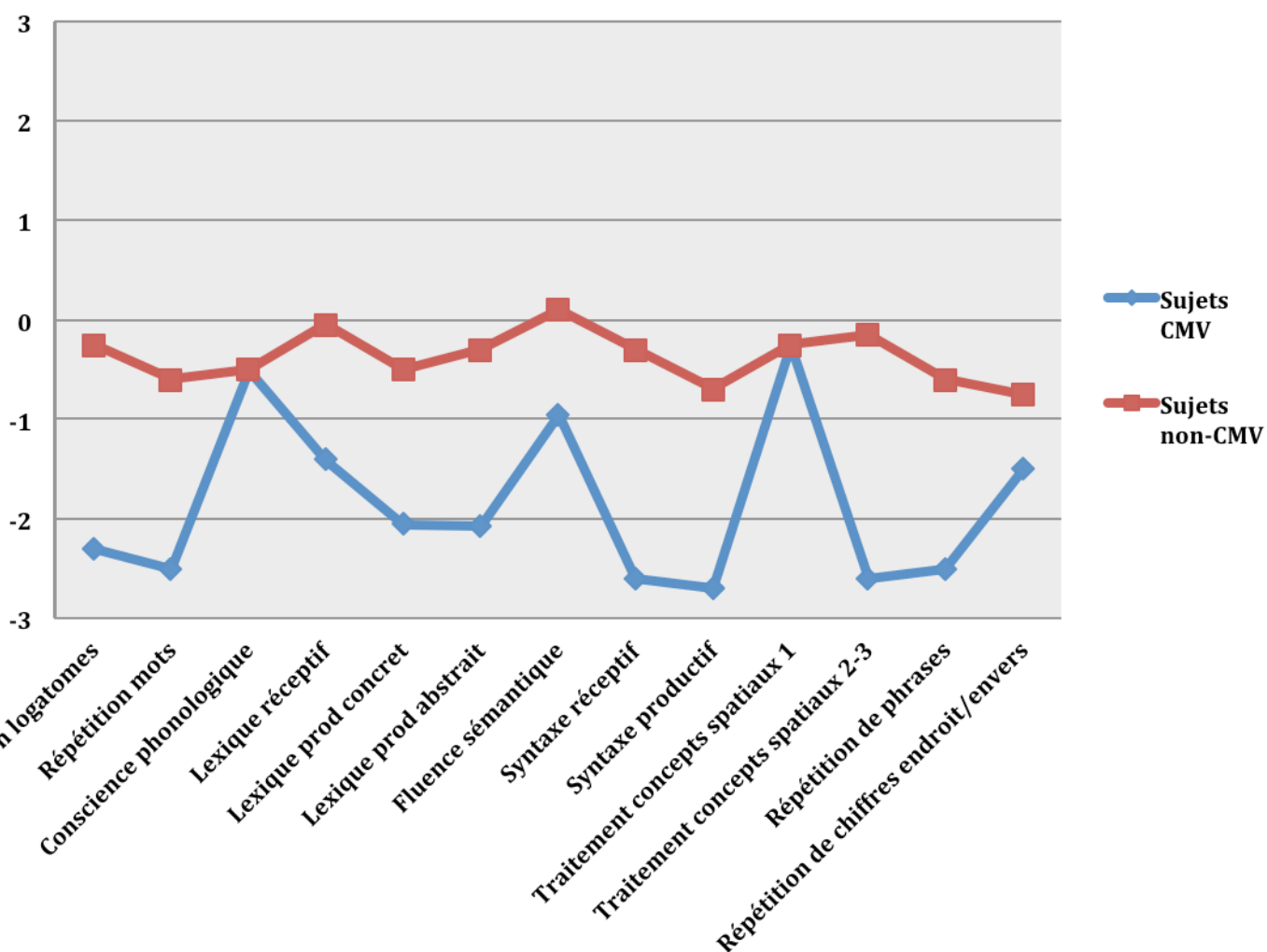
2) Synthèse qualitative des résultats

		Sujet D 10 ans 2 mois	Sujet D' 10 ans
Evaluation de la voix et l'articulation	Phonétisme	Complet	Complet
	Voix	Fréquence et intensité normales Timbre clair Assourdissement du son R et léger nasonnement Bonnes modulations	Fréquence et intensité normales Timbre clair Schlissement sur le S/Z Bonnes modulations
	Débit	Normal	Légèrement saccadé
	Intelligibilité	Altération légère due aux simplifications de groupes consonantiques complexes	Préservée
Evaluation du discours spontané		Phrases courtes avec circonstancielle de cause mais peu d'élargissements propositionnelles Utilisation du passé composé, imparfait Emploi de nombreux adverbess et adjectifs	Phrases courtes avec peu d'élargissements propositionnelles Utilisation du passé composé et de l'imparfait Emploi de nombreux adverbess et adjectifs
OBSERVATIONS GENERALES			
Epreuves de langage	Niveau phonologique	En répétition: Nombreuses substitutions phonologiques et simplifications de groupes consonantiques	Pas de difficulté pathologique
	Niveau lexical	En production: Erreurs exclusivement sémantiques	Pas de difficulté pathologique
	Niveau morphosyntaxique	En production: Formes pronominales absentes Formes passives absente En compréhension: Traitement de formes passives déficitaire	En production: Emploi de de formes passives déficitaire
	Niveau discursif	Discours spontané: Erreurs dans l'emploi des prépositions et adverbess Erreurs d'accord en genre des noms et adjectifs Discours semi-dirigé: Erreurs d'accord en genre entre le sujet et l'adjectif Erreurs sur les morphèmes de conjugaison Erreurs de concordance des temps Doublement du sujet par un pronom	Discours spontané: Pas d'erreurs relevées Discours semi-dirigé: Absence de structures complexes Pas d'insuffisances grammaticales
Epreuves mnésiques		Répétition de chiffres: Répétition endroit et envers échouées Répétition de phrases: Nombreux changements de mots	Répétition de chiffres: Performances similaires entre répétition envers et endroit
Comportement général		Ne s'aide pas de la lecture labiale pour comprendre Sensibilité à l'échec	Sensible à l'ébauche phonologique Demandes de répétition fréquentes Peu fluent en spontané Ne s'aide pas de la lecture labiale pour comprendre
Exemples de productions		"Le chien était s'échapper"/ "Le garçon, Il était toute sale"/ "Il regarde sur sa vitre" "Un horloge" "La première bureau" Dedans y a du vélo"/ " C'est déjà beaucoup pire" "Elle a mettre à laver"	"J'avais l'impression que j'allais dessiner un truc" "Je regardais s'il y avait du coca" "C'est toi qui as dessiné ça?"

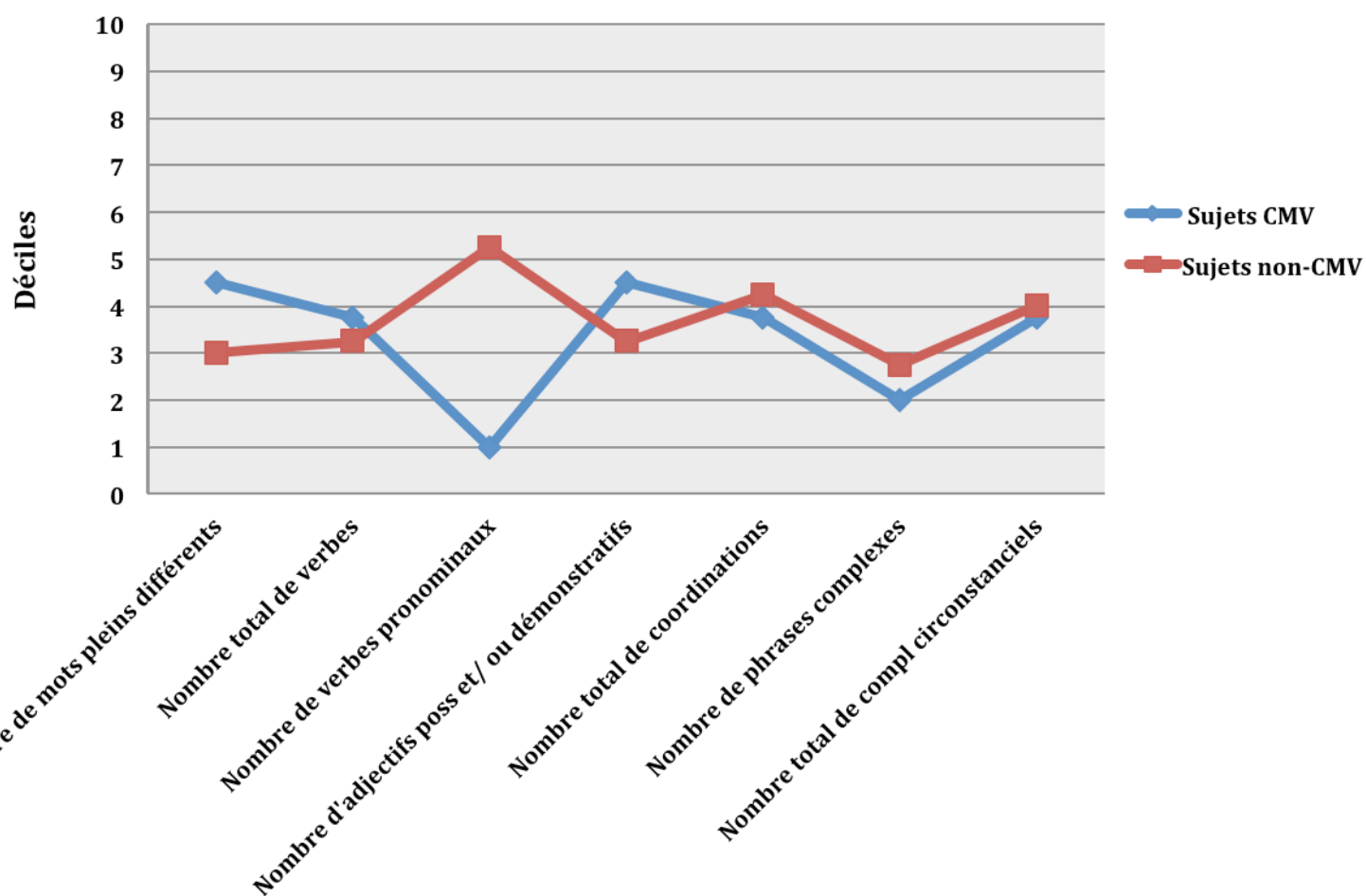
II) SYNTHÈSE GLOBALE DES RESULTATS OBTENUS PAR GROUPES DE SUJETS

A) Synthèse globale des résultats sur le plan quantitatif

Moyenne des scores des sujets CMV et non-CMV



Moyenne des scores des sujets CMV et non-CMV à l'épreuve de langage semi-dirigé



Commentaires des résultats sur le plan quantitatif :

❖ Les performances moyennes des quatre sujets A, B, C, D (CMV) objectivent des scores :

• Egaux ou inférieurs à -2 écarts-types / inférieurs au décile 1 pour les épreuves suivantes :

- Répétition de logatomes / mots / phrases
- Production du lexique concret/abstrait
- Production syntaxique
- Compréhension syntaxique
- Traitement des termes spatiaux (Topol 2-3).

- A l'épreuve de langage semi-dirigé : déficit du nombre de verbes pronominaux

• Egaux ou supérieurs à -1,5 écarts-types pour les épreuves suivantes / supérieurs au décile 4 pour les épreuves suivantes :

- Conscience phonologique
- Lexique réceptif
- Fluence sémantique
- Traitement des concepts spatiaux (Topol 1)
- Répétition de chiffres endroit / envers

- A l'épreuve de langage semi-dirigé : nombre correct de mots pleins différents et d'adjectifs possessifs et ou démonstratifs

❖ Les performances moyennes des quatre sujets A', B', C', D' (non CMV) objectivent des scores :

Correspondant à la norme attendue pour leur classe d'âge ou à la norme faible (Résultats compris entre zéro et -1 écarts-types ou entre le décile 3 et 5, 25).

Comparaison des résultats sur le plan quantitatif :

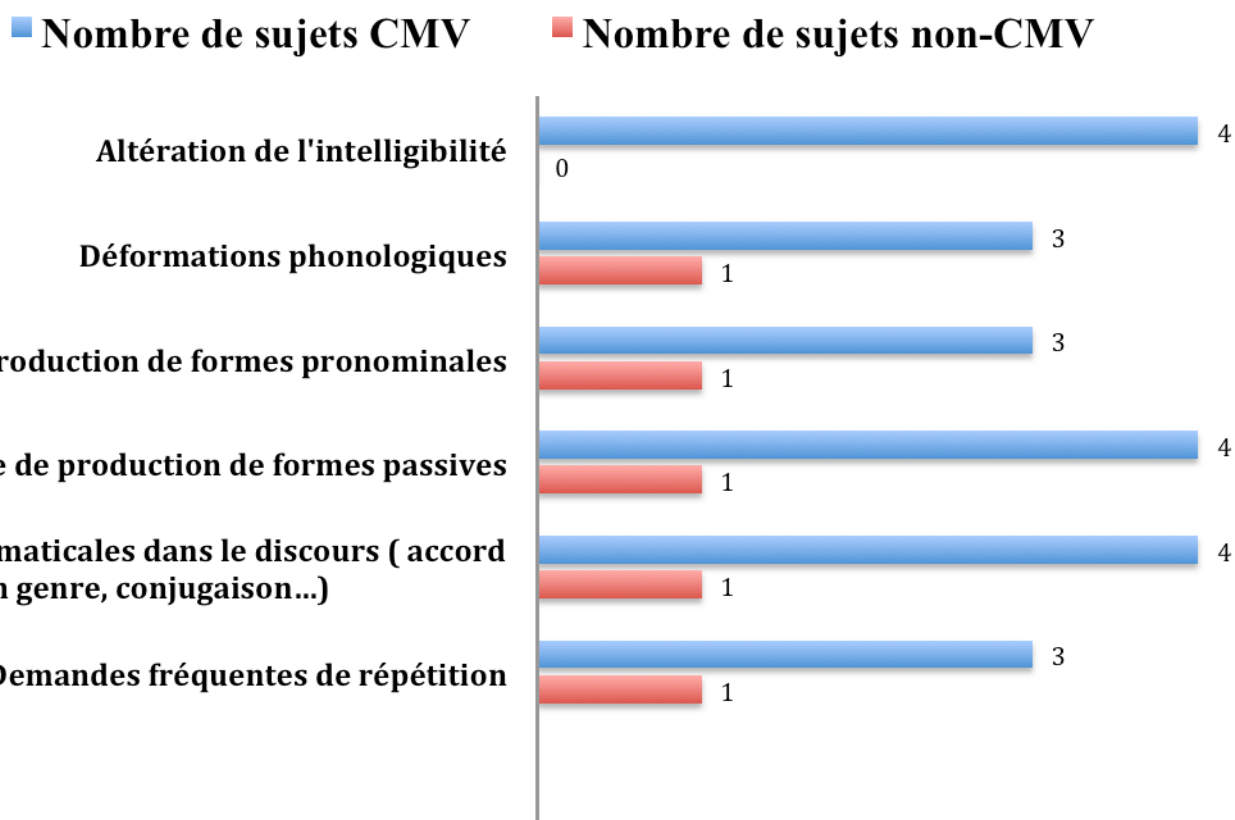
D'après les moyennes des résultats, le groupe des sujets CMV obtient donc des scores inférieurs aux scores du groupe non-CMV, excepté pour les épreuves de conscience phonologique et de traitement des concepts visuo-spatiaux (Topol 1), où les résultats sont égaux.

A l'épreuve de langage-semi dirigé, la majorité des sujets CMV ont une production moyenne inférieure ou égale à celle des sujets non-CMV.

Elle est supérieure dans deux sous-domaines : dans le nombre de mots pleins différents et d'adjectifs possessifs ou démonstratifs.

B) Synthèse globale des résultats qualitatifs

Synthèse globale des principales difficultés observées au sein de la population étudiée



Commentaires des résultats sur le plan qualitatif :

❖ **Concernant les sujets du groupe CMV**, les difficultés fréquemment observées lors des passations (retrouvées chez 4/8 sujets ou plus) sont présentes chez la majorité (3/4) ou la totalité des sujets du groupe (4/4).

Chez tous les sujets du groupe CMV, les résultats sont les suivants:

- Un trouble de l'intelligibilité dans le langage spontané
- Une absence de production des formes passives
- Des erreurs grammaticales dans le discours : erreurs d'accord en genre des noms et sur les morphèmes de conjugaison

❖ **Concernant les sujets du groupe non-CMV**, les difficultés fréquemment observées lors des passations (4/8 sujets ou plus) sont présentes chez 1 sujet sur 4, ou absentes.

Chez un seul sujet, les résultats sont les suivants:

- Une absence de production des formes passives
- Des erreurs sur les morphèmes de conjugaison dans le discours

Comparaison des résultats sur le plan qualitatif :

Certaines des difficultés communes à tous les sujets de population CMV se retrouvent chez un seul sujet de la population non-CMV.

III) ANALYSE DES RESULTATS QUANTITATIFS ET QUALITATIFS PAR COHORTES DE SUJETS

A) Voix et articulation

1) Population d'étude CMV

Le phonétisme est complet chez tous les sujets. Concernant les aspects de la voix, elle est majoritairement de bonne qualité, avec une fréquence et une intensité normales, une préservation des modulations de la voix et un débit de parole régulier. Concernant deux sujets du groupe, nous relevons un nasonnement et des assourdissements du son g ou du son r.

L'ensemble des sujets CMV présente une altération de l'intelligibilité de la parole, qui se manifeste à plusieurs degrés. Cette perturbation est légère chez un sujet, modérée chez deux sujets et sévère pour un sujet. Nous relevons des erreurs phonétiques, phonologiques (simplifications, substitutions), ou la présence d'un nasonnement important, probablement dû à un manque de tonicité du voile du palais.

Pour trois sujets de l'étude (sujets A, B et D), les troubles de l'intelligibilité ne semblent pas directement corrélés à une difficulté de contrôle audio-phonatoire de la parole puisque l'ensemble des paramètres prosodiques est préservé (fréquence, intensité, timbre, modulations). Ils sont peut-être davantage liés à un déficit de la programmation phonologique ou articulaire.

En revanche, pour le sujet C, les difficultés sont plus globales. La dysphonie et l'intensité très élevée de la voix peuvent potentiellement témoigner d'une altération de la perception auditive et de la boucle audio-phonatoire.

Le sujet B et le sujet D, tous les deux sourds profonds bilatéraux présentent une intelligibilité de production globale de meilleure qualité que pour les deux autres sujets. Nous pouvons supposer que les sujets tirent le bénéfice maximum de leur implant, ce qui favorise la qualité de la perception globale et la mise en place d'une boucle audio-phonatoire efficiente.

2) Population témoin non-CMV

Le phonétisme est complet chez tous les sujets. Concernant les aspects de la voix, le timbre est voilé et la fréquence légèrement aggravée pour le sujet A', mais tous les éléments prosodiques sont préservés pour les autres sujets. Nous relevons au demeurant, une voix de très bonne qualité pour le sujet B'.

Le débit de parole est saccadé ou légèrement saccadé chez deux sujets de la cohorte mais cela n'a pas d'incidence sur l'intelligibilité de la parole.

Concernant le sujet A', nous pouvons faire l'hypothèse que le diagnostic tardif de la surdité, (à quatre ans et demi) n'a pas favorisé l'acquisition d'une bonne voix, à cause d'un manque de contrôle audio-phonatoire de la parole.

B) Niveau phonologique

1) Population d'étude CMV

Aux épreuves de répétition, nous relevons un échec important chez trois sujets de la cohorte sauf pour le sujet A.

En répétition de logatomes et de mots, les productions sont altérées par de nombreuses simplifications de groupes consonantiques et omissions de sons (apocopes). Pour un seul sujet de l'étude (sujet B), ces simplifications sont reproduites dans le langage spontané.

En conscience phonologique (sensibilité phonologique/ métaphonologique), nous observons une préservation des compétences pour trois sujets de la population, avec des scores dans la norme, ou au-dessus de la norme pour le sujet A. Les résultats contrastent avec l'échec constaté aux autres épreuves évaluant les habiletés phonologiques.

Les sujets du groupe semblent donc avoir des représentations phonologiques relativement préservées, et peuvent isoler et manipuler sans difficulté les phonèmes ou les syllabes.

Nous pouvons expliquer ces performances par l'apport de l'apprentissage scolaire de la lecture ou par la présence d'un bon niveau préalable de lecture pour les sujets A et D.

La mémoire phonologique de travail influence aussi probablement ces compétences, notamment dans les épreuves d'inversion syllabique. Pour deux sujets de la cohorte, elle est du reste préservée, tandis qu'elle est très déficitaire chez le seul sujet qui échoue l'épreuve de conscience phonologique (sujet B).

Concernant les difficultés en répétition, elles peuvent être expliquées par un déficit au niveau du système phonologique de sortie et de l'encodage phonologique, même si les processus mnésiques (mémoire auditivo-verbale) entrent aussi en jeu dans cette tâche.

Pour l'épreuve de conscience phonologique, il faut cependant préciser que tous les sujets ont formulé de nombreuses demandes de répétition des énoncés. Nous pensons que ces demandes avaient pour origine, soit une perception auditive imprécise de l'information transmise (sensibilité à la similarité labiale ou articulatoire des mots), soit une difficulté à maintenir l'information auditive en mémoire de travail (sous-utilisation de la boucle phonologique de travail).

Néanmoins, nous n'avons pas considéré la répétition des énoncés dans la comptabilisation des scores puisque la réalisation de la tâche dépendait de la perception de l'information auditive. Sans les répétitions de l'examineur, il est certain que les sujets auraient obtenu des résultats inférieurs à ceux que nous avons pu relever.

2) Population témoin non- CMV

Aux épreuves de répétition de logatomes et de mots, aucun des sujets ne présente de difficulté pathologique et la moitié obtient des scores situés dans la norme attendue pour leur âge. Les rares difficultés portent sur la répétition de mots contenant des groupes consonantiques complexes ou sur les mots longs. Ces performances soulignent que les sujets ont dans l'ensemble un bon encodage phonologique des informations, ainsi qu'une bonne mémoire auditivo-verbale.

En conscience phonologique (sensibilité phonologique/ métaphonologie), seul le sujet A' obtient un score pathologique. Les résultats sont dus à l'impossibilité de réalisation du subtest d'inversion syllabique, tandis que les autres subtests de rime ou d'identification phonémique sont réussis. L'échec peut être mis en lien avec un déficit de la mémoire de travail, qui entre en jeu dans une tâche de manipulation syllabique.

C) Niveau lexical

1) Population d'étude CMV

A l'épreuve de réception lexicale, deux sujets présentent un déficit tandis que les deux autres obtiennent des scores dans la norme ou la norme faible. Concernant les sujets déficitaires, les erreurs sont essentiellement sémantiques, et liées à des similarités visuelles (forme de l'objet) : Par exemple, les sujets désignent « lavabo » pour « évier » ou « échelle » pour « escabeau ».

Les mots les plus fréquents sont mieux compris que les mots peu fréquents. Il arrive à plusieurs reprises que les sujets réussissent à désigner correctement les items les plus complexes, mais leur réponse paraît hésitante ou hasardeuse.

Aux épreuves de production lexicale, trois sujets présentent un déficit caractérisé par la présence d'erreurs phonologique ou sémantiques.

Pour l'ensemble des sujets, nous relevons des simplifications de groupes consonantiques, des substitutions, des apocopes, et au niveau sémantique, des paraphrasies sémantiques, des périphrases ou des définitions par l'usage.

D'autre part, pour la moitié des sujets nous relevons des erreurs d'accord en genre entre l'article et le nom.

Parmi les trois sujets, deux ne sont pas sensibles à l'aide par l'ébauche phonologique du mot attendu, ce qui donne lieu à des absences de réponse ou à la production de non-mots : « apeur, » pour accordéon, « onde » pour « ongle », « essamo » pour « évier ».

Ces troubles reflètent un manque du mot et une difficulté d'accès au lexique mental.

Enfin, nous ne relevons pas d'écart de performance significatif entre la production du lexique concret ou abstrait. Il n'y a donc pas d'influence du contenu sémantique dans la production de mots. Dans l'ensemble, la dénomination des parties du corps est cependant plus chutée que la celle des couleurs ou des formes. Cette différence peut être due à l'effet fréquence du vocabulaire des couleurs ou des formes, auquel les sujets sont probablement plus souvent exposés dans le milieu scolaire.

A l'épreuve de fluence sémantique, trois des sujets ont des performances dans la norme ou la norme faible. Seul le sujet C montre une fluence quantitativement et qualitativement

perturbée avec une faible quantité de mots évoqués, des temps de latence importants et une altération de la flexibilité, caractérisée par des interférences de mots.

Pour deux sujets du groupe, nous notons une richesse dans l'organisation du lexique, avec une évocation par associations sémantiques et peu de temps de latence.

Ces résultats montrent que malgré une faiblesse de la production lexicale, son accès y est conservé.

Nous constatons cependant des résultats atypiques pour le sujet B, montrant un manque de sensibilité à l'ébauche phonologique tandis que l'épreuve de fluence n'est pas échouée. Cependant, il faut préciser que pour ce sujet, nous relevons de nombreuses redites et quelques digressions.

L'accès au lexique pour ce sujet est donc quantitativement préservé mais qualitativement échoué.

2) Population témoin non-CMV

A l'épreuve de réception lexicale, trois sujets obtiennent des scores dans la norme ou la norme faible, et un des sujets (le sujet B') obtient des résultats supérieurs à la norme. Comme pour les sujets d'étude, les erreurs sont sémantiques et portent sur les mots peu familiers tels que « sabot » ou « anguille ».

Aux épreuves de production lexicale, comme à l'épreuve de réception, trois sujets obtiennent des scores dans la norme ou dans la norme faible, et le sujet B' obtient des scores supérieurs à la norme. Les erreurs sont essentiellement sémantiques, avec la production d'items visuellement proches des items attendus. Par exemple, « cuillère » pour « louche », ou « piano » pour « accordéon ».

Excepté pour le sujet A', les sujets sont sensibles à l'aide par ébauche phonologique. Nous remarquons aussi des autocorrections spontanées, ou des conduites d'approches phonologiques chez le sujet C'.

Comme pour les sujets d'étude, il n'y a pas de différence majeure entre la production du lexique concret et du lexique abstrait.

A l'épreuve de fluence sémantique, les scores sont dans la norme ou au dessus de la norme pour le sujet A'. Cette épreuve objective de bonnes performances au niveau quantitatif mais surtout qualitatif, avec une bonne organisation du lexique, et une évocation de mots très

variée. Les sujets produisent tous des mots spécifiques de la catégorie sollicitée. Par exemple : « zèbre, bourdon, béliet ».

D) Niveau morphosyntaxique

1) Population d'étude CMV

La totalité des sujets obtiennent des résultats déficitaires aux épreuves de compréhension et de production syntaxique.

En réception morphosyntaxique, nous relevons que le traitement en première désignation des phrases complexes est majoritairement échoué : la compréhension des phrases relatives (en que, qui, ou dont) et des formes verbales (flexions) est déficiente.

D'autre part, nous relevons que le traitement de la voie passive est absent pour la moitié des sujets.

Toutefois, nous relevons que le traitement des énoncés simples (note L) est réussi sans aucune erreur pour trois sujets de la cohorte. Ils peuvent facilement mettre en relation un mot simple (terme topologique, nom commun) avec une action, comme dans l'énoncé « la voiture pousse le camion ».

Ces performances soulignent que la stratégie de compréhension des sujets réside dans la prise en compte d'indices lexicaux. En revanche, il leur semble plus difficile de pouvoir intégrer tous les éléments de l'énoncé de manière simultanée, mais aussi de saisir des variables grammaticales plus subtiles (marqueurs de temps, pronoms), nécessaires pour comprendre l'énoncé de manière globale.

Ce type de stratégie de traitement donne lieu à des comportements persévératifs chez deux sujets, notamment dans le cadre d'une paire d'énoncés pour une seule même planche d'images. Parmi ces sujets, l'un a cru à plusieurs reprises que nous avions formulé deux fois de suite le même item.

En production morphosyntaxique, nous relevons une absence de production de formes pronominales et passives chez la totalité des sujets. D'autre part, concernant les formes verbales, des erreurs de flexions verbales comme « des enfants va », « Les garçons fait de la gymnastique », sont présentes chez tous les sujets, comme sur le versant réceptif.

Pour trois sujets de l'étude, la production de déterminants est très déficiente, donnant lieu à de nombreuses erreurs de flexion nominales (des chevaux, une voisin).

En revanche, les énoncés contenant des prépositions spatio-temporelles, sont réussis chez tous les sujets. Cette réussite est cohérente avec celle objectivée sur le plan réceptif.

D'après le compte rendu des compétences concernant les deux versants étudiés, Il apparaît que le traitement des unités lexicales est préservé, tandis que le traitement de la phrase et l'enchaînement des éléments qui la composent sont déficitaires. Il semble donc que chez tous les sujets, la construction des règles morphosyntaxiques dans la production, ou la mise en relation des éléments grammaticaux en compréhension ne soient pas encore automatisés.

2) Population témoin non-CMV

La totalité des sujets obtiennent des résultats dans la norme ou la norme faible aux épreuves de compréhension et de production syntaxique. Le sujet B' présente des scores au-dessus de la norme pour les deux versants.

En réception morphosyntaxique, les compétences sont hétérogènes pour les trois sujets ayant présenté des scores en dessous de la norme. Il est donc difficile de dégager des particularités communes à tous. Cependant, nous constatons que les phrases complexes posent majoritairement le plus de difficultés, avec un échec concernant les phrases relatives en qui, que ou dont.

Pour deux sujets, la compréhension des phrases passives est partiellement échouée, ce qui montre que les compétences semblent en cours d'acquisition.

Excepté pour le sujet A', les sujets produisent des auto-corrections spontanées.

En production morphosyntaxique, les compétences sont légèrement plus chutées que sur le versant réceptif. Les profils sont à nouveau hétérogènes, mais nous relevons plus d'erreurs concernant les formes pronominales, avec une absence de production pour le sujet A'. La production de formes passives est à nouveau déficitaire pour deux sujets de la cohorte, et absente chez le sujet A'. Pour la moitié des sujets, les flexions nominales sont erronées.

E) Niveau discursif

1) Population d'étude CMV

Concernant le discours spontané, nous relevons que tous les sujets produisent essentiellement des phrases simples et courtes et de nombreux adverbes et adjectifs sont utilisés. Les temps du passé composé et de l'imparfait sont employés par tous, mais des erreurs sont présentes.

La production de propositions subordonnées est peu fréquente.

D'autre part, tous produisent des erreurs fréquentes d'accord en genre des noms communs, qui ne sont pas spontanément auto-corrigées. Elles peuvent être corrélées aux erreurs de production de déterminants constatées à l'épreuve de production syntaxique.

Concernant le discours semi-dirigé, nous constatons une absence de verbes pronominaux et d'énoncés complexes pour trois quarts des sujets. Ces résultats sont cohérents avec ceux objectivés à l'épreuve de production syntaxique et en production spontanée.

D'autre part, chez tous, nous relevons des erreurs concernant les morphèmes de conjugaison (« Il est parti couré », « il tombé », « il est grissé la terre », « elle a mettre à laver ») qui coïncident aussi avec les difficultés objectivées en production syntaxique concernant les formes verbales.

Nous relevons également des doublements du sujet par un pronom : « le garçon, il court vite ».

Parallèlement, tous les sujets produisent un nombre d'adjectifs possessifs et/ou démonstratifs correspondant à la norme, et les trois-quarts ont une production de mots pleins différents et de compléments circonstanciels et/ou compléments de l'adjectif supérieure ou égale à la norme.

Nous ne relevons pas d'utilisation d'adjectifs démonstratifs mais exclusivement des adjectifs possessifs (« sa maman », « son chien », « sa douche »).

Les sujets ne produisent pas de compléments de l'adjectif mais exclusivement des compléments circonstanciels de lieu ou de manière.

La production de mots pleins différents peut être mise en lien avec la présence d'une fluence verbale non réduite. En spontané comme en situation contrainte, les sujets sont relativement à l'aise pour communiquer avec l'adulte, raconter ou faire des commentaires. D'autre part, cela souligne que les sujets sont capables de diversifier leur vocabulaire.

2) Population témoin non-CMV

Dans le discours spontané, les sujets produisent essentiellement des phrases simples et courtes, sauf le sujet B' qui peut construire des énoncés complexes.

Dans le discours semi-dirigé, comme pour le groupe d'étude, nous constatons une absence de phrases complexes chez trois quarts des sujets.

Seul le sujet B' présente des résultats au dessus de la norme attendue pour son âge concernant ce domaine.

Pour deux sujets (sujet C' et sujet D'), la production de mots pleins différents et de verbes est insuffisante. Ce résultat peut être mis en lien avec un discours peu fluent constaté en spontané.

Qualitativement, nous ne relevons pas d'insuffisances grammaticales dans le discours, sauf pour le sujet A' qui commet des erreurs d'accord en nombre « ses affaires est » et une erreur concernant la forme pronominale qui coïncide avec l'absence de production objectivée à l'épreuve de production morphosyntaxique.

F) Traitement des concepts visuo-spatiaux

1) Population d'étude CMV

Tous les sujets du groupe obtiennent des résultats dans la norme ou proches de la norme au subtest de compréhension des termes visuo-spatiaux (Topol 1), tandis que tous obtiennent des résultats déficitaires au subtest Topol 2-3.

L'ensemble des sujets échouent aux énoncés les plus complexes comme « Les deux chats vont aller à la rencontre l'un de l'autre » ou aux énoncés contenant des locutions adverbiales peu courantes, comme « côte à côte », « face à face », « dos à dos ».

La reformulation des items échoués est efficace pour seulement un des sujets, ce qui nous indique qu'ils ne s'aident pas d'autres d'indices lexicaux pour comprendre l'ensemble de l'énoncé.

Nous pouvons tenter d'expliquer la cause de ce contraste entre les deux subtests par la nature même des consignes employées pour chacun. En effet, concernant le subtest Topol 1, les énoncés se limitent à la compréhension d'un seul terme topologique simple, tandis que pour le subtest Topol 2-3, le sujet doit, soit comprendre des termes plus abstraits ou appartenant à un

lexique peu courant, soit intégrer simultanément plusieurs éléments dans une même phrase. Concernant les sujets de notre étude, il semble que ces deux types d'énoncés aient posé des difficultés.

Nous pouvons faire l'hypothèse que les déficits soient davantage corrélés à un trouble de la compréhension morphosyntaxique ou à une méconnaissance du lexique topologique plutôt qu'à un problème spécifique d'orientation dans l'espace, puisque les sujets réussissent tous le subtest 1.

2) Population témoin non-CMV

Trois sujets sur quatre obtiennent des scores dans la norme ou supérieur à la norme pour l'épreuve de compréhension des termes visuo-spatiaux (subtests Topol 1 et Topol 2-3).

Seul le sujet A' présente des résultats dans la norme faible pour le subtest Topol 1 et déficitaires au subtest Topol 2-3. Les difficultés semblent spécifiques à des termes contenant une notion de distance tels que « contre », « côte à côte » ou « au centre ».

G) Compétences mnésiques

1) Population d'étude CMV

Concernant les compétences mnésiques, nous observons que trois sujets du groupe échouent en répétition de phrases. Ces trois mêmes sujets ont aussi objectivé des performances déficitaires en répétition de logatomes. De plus, la moitié des sujets échoue en répétition de chiffres.

Seul le sujet A ne présente aucun trouble mnésique.

En répétition de phrases, nous retrouvons de nombreuses omissions et changements de mots, pouvant modifier considérablement la structure syntaxique et sémantique des énoncés. Ces erreurs peuvent donner lieu à une construction de phrases agrammatiques : « Les enfants faire la queue le déjeuner » ou sans signification « Paul rentre à la maison rang ».

En répétition de chiffres, les deux sujets ayant échoué l'épreuve globale, ont une répétition de chiffres à l'endroit et à l'envers déficitaire, ce qui témoigne à la fois d'une altération de la mémoire auditivo-verbale immédiate, et à la fois d'un déficit de l'administrateur central en mémoire de travail.

2) Population témoin non-CMV

Aux épreuves mnésiques, trois patients obtiennent des scores dans la norme ou dans la norme faible aux épreuves de répétition de phrases et de chiffres. Seul le sujet A' obtient des résultats déficitaires pour ces deux épreuves.

En répétition de phrases, le sujet A' fait de nombreuses omissions ou changements de mots, mais contrairement aux sujets d'étude, les mots pleins sont conservés, ce qui ne modifie pas la structure sémantique de l'énoncé : «Les enfants ont bibliothèque dans l'école».

En répétition de chiffres, les performances de répétition à l'endroit et à l'envers sont similaires pour la moitié des sujets et la répétition à l'envers est dans la norme faible pour un sujet.

Seul le sujet A' ne parvient pas à pas à manipuler les chiffres pour les mettre à l'envers, de la même façon que pour l'épreuve de d'inversion syllabique. Ces résultats confirment un déficit de la mémoire de travail chez ce sujet.

H) Comportement général

1) Population d'étude CMV

Nous constatons que trois sujets font des demandes fréquentes de répétition tout au long de l'examen.

Cependant, nous notons que parmi eux, deux sujets (sujet A et sujet C) se servent de la lecture labiale pour comprendre les messages oraux. Il s'agit des deux sujets non-implantés cochléaires de la cohorte.

Nous pouvons donc penser que l'appui de la lecture labiale n'est potentiellement pas suffisant pour combler le déficit perceptif, ou percevoir les sosies labiaux, ou peut-être que ces demandes relèvent davantage d'un problème attentionnel.

Comme pour l'épreuve de conscience phonologique, nous pensons donc que ces demandes ont une double origine : soit une perception auditive imprécise de l'information, soit une difficulté à maintenir en mémoire l'information (due à un trouble mnésique ou attentionnel).

Nous constatons justement que parmi les sujets produisant des demandes de répétition, deux d'entre eux montrent aussi une distractibilité importante se manifestant par une agitation motrice, une sensibilité aux bruits ou mouvements environnants.

Enfin dans le comportement général, deux des sujets emploient le français signé pour illustrer leur parole, essentiellement pendant l'épreuve de production du discours semi-dirigé.

Cette utilisation souligne que le français signé peut être intégré au langage oral de manière spontanée, probablement dans le but d'être plus informatif pour le récepteur, ou lorsque l'élaboration syntaxique à l'oral s'avère difficile. Il agit en complémentarité avec le langage oral.

2) Population témoin non-CMV

Concernant la population témoin, nous constatons que trois des patients montrent une sensibilité à l'ébauche phonologique et produisent des auto-corrections tout au long du bilan.

La moitié des sujets ont une bonne attention soutenue et peuvent aisément réaliser plusieurs tâches sans nécessité de faire une pause entre chaque.

Deux sujets sont peu fluents dans le langage spontané, ce qui peut être mis en lien avec une certaine réserve constatée pendant le bilan.

Comme dans le groupe des sujets CMV, les sujets non-implantés s'appuient davantage sur la lecture labiale que les sujets implantés, qui s'en servent peu pour comprendre les messages oraux.

CHAPITRE VII : DISCUSSION

I) RESUME DES OBJECTIFS DE L'ETUDE

L'objectif de notre étude était d'évaluer le langage oral et les composantes mnésiques sous-tendant l'élaboration du langage chez des sujets devenus sourds après une infection congénitale à cytomégalovirus afin de déterminer, s'il existait un retard plus important que chez des sujets sourds non-atteints par le CMV, et si nous pouvions retrouver des particularités communes à tous.

Pour tenter de répondre à ces questions, nous avons recruté quatre sujets sourds congénitaux à cytomégalovirus âgés entre 6 ans 7 mois et 10 ans 2 mois et procédé à un appariement avec quatre sujets sourds congénitaux non atteints par le cytomégalovirus, selon des critères communs d'âge, d'âge diagnostique (pour trois sujets sur quatre), de degré de surdité, de type de correction auditive et d'âge de correction auditive.

Une évaluation quantitative, incluant l'administration d'une série de quatorze épreuves étalonnées et une évaluation qualitative, rendant compte de nos observations concernant l'articulation et de la voix, du langage spontané et des particularités générales lors du bilan ont été menées pour chacun des sujets.

II) REPONSES AUX HYPOTHESES DE DEPART

■ **Comme première hypothèse**, nous avons formulé que le retard des sujets sourds à cytomégalovirus était plus sévère que celui des sujets sourds non-atteints par le cytomégalovirus.

Les moyennes des résultats quantitatifs obtenus pour les deux cohortes de sujets nous indiquent que les retards sont majoritairement plus chutés chez les sujets atteints par le CMV que chez les sujets non-atteints par le CMV, excepté pour deux épreuves, où ils obtiennent des performances similaires.

A l'épreuve de langage-semi dirigé, la majorité des sujets CMV ont une production moyenne inférieure ou égale à celle des sujets non-CMV mais elle est supérieure dans deux sous-domaines.

L'hypothèse 1 est partiellement validée. En effet, les sujets CMV présentent des résultats qui sont majoritairement plus chutés que chez les sujets non CMV mais certains résultats sont égaux ou supérieurs à ceux de la population témoin.

■ **Nous avons ensuite fait l'hypothèse** que les sujets atteints par le CMV pouvaient présenter des particularités communes. Après analyse des résultats de l'étude nous constatons chez **tous les sujets du groupe**, les caractéristiques suivantes :

a) D'après les résultats quantitatifs :

- Un déficit concernant le niveau morphosyntaxique : en production et en compréhension
- Un déficit du traitement des concepts spatiaux- temporels (Topol 2-3) tandis que le traitement des concepts spatio-temporels (Topol 1) correspond à des scores dans la norme ou la norme faible.
- Un déficit de la production du nombre de verbes pronominaux à l'épreuve de langage semi-dirigé.

b) D'après les résultats qualitatifs

- Un troubles de l'intelligibilité dans le langage spontané
- Une absence de production des formes passives
- Des erreurs grammaticales dans le discours : erreurs d'accord en genre des noms et sur les morphèmes de conjugaison

L'hypothèse 2 est validée. En effet, nous retrouvons des retards et des particularités communes à tous les sujets CMV.

■ **Enfin, nous avons fait l'hypothèse** que les spécificités mises en évidence au sein de notre population d'étude ne se retrouvaient pas au sein de notre population témoin.

Après analyse des résultats, nous constatons que les sujets témoins présentent des compétences disparates, et que nous ne sommes pas en mesure de constater des retards communs à certains domaines ou des spécificités communes à tous les sujets.

Cependant, pour le sujet A' exclusivement, nous relevons, comme pour les quatre sujets atteints par le CMV :

a) D'après les résultats quantitatifs

Un déficit dans le traitement des termes spatio-temporels (Topol 2-3)

b) D'après les résultats qualitatifs

-Une absence de production des formes passives

-Des erreurs sur les morphèmes de conjugaison dans le discours

Dans ces résultats il faut prendre en compte le fait que A' vit dans un contexte très particulier pour notre étude (âge tardif du diagnostic, âge tardif de correction, bilinguisme).

Les troubles objectivés chez les sujets CMV se retrouvent aussi chez l'un des sujets témoins mais **nous ne pouvons ni valider ni invalider notre troisième hypothèse** dans la mesure où A' est le seul sujet des deux groupes confronté au bilinguisme.

D'autre part, en raison du faible échantillon dont nous disposons, nous ne pouvons pas conclure que les troubles communs aux sujets CMV soient spécifiquement liés à l'existence du CMV, ou de la surdité.

III) COMPARAISON AVEC LES ETUDES EXISTANTES

Dans le chapitre III de ce mémoire, nous avons fait l'inventaire des études portant sur la perception auditive, le développement du langage oral ou les compétences transversales sous-tendant le langage oral, chez des sujets présentant une surdité à cytomégalo-virus. Nous allons donc tenter de comparer les résultats de notre expérimentation avec les différents travaux recensés.

Nos comparaisons demeurent toutefois relatives, compte tenu du peu d'information dont nous disposons dans la littérature, et du nombre limité de sujets testés.

A) Conséquences de l'existence des troubles associés sur le langage oral :

La majorité des études, comme celles de Malik V. et al (2011), de Lina-Granade G. et al (2006), Madden C. et al (2005) ainsi que Loundon N. et al (2006), font état d'une corrélation entre le niveau de langage et l'existence de troubles associés. En effet, chez les sujets étudiés (implantés ou non), les difficultés langagières sont majorées quand les atteintes cognitives sont les plus sévères (atteinte du système nerveux central).

Dans notre expérimentation, le sujet A de la population d'étude est celui qui a obtenu le plus de résultats proches de la moyenne attendue pour sa tranche d'âge. Il a présenté un retard psychomoteur, mais aucune atteinte du système nerveux à la naissance, ou d'anomalies visibles à l'IRM. A l'inverse, le sujet C de la population d'étude a présenté de nombreux signes de l'infection à la naissance, dont une microcéphalie pouvant expliquer l'existence de troubles cognitifs. Ces constatations corroborent ainsi celles mises en évidence dans les études précédentes.

B) Evaluation de la perception auditive

La plupart des auteurs ayant exploré la perception auditive chez des sujets sourds à CMV (Williamson et al, 1982 ; Lina-Granade G et al, 2006 ; Iwasaki S., Yamashita M. et al, 2007, Loundon N., Busquet D. et al (2006) mettent en évidence de bonnes performances, avec ou sans implantation.

De manière générale, elle reste supérieure aux compétences langagières et peut progresser relativement rapidement (Lina-Granade G. et al, 2006 et Loundon N. et al, 2006).

Dans notre expérimentation, nous n'avons pas évalué spécifiquement la perception auditive (identification de mots ou discrimination d'oppositions phonétiques, de sosies labiaux, tâches de gnosies auditives etc.) et nous avons davantage axé notre évaluation sur le versant productif.

Lors du bilan, nous avons toutefois constaté que la majorité des sujets d'étude (trois sujets sur quatre) étaient en difficulté pour intégrer les consignes et faisaient des demandes fréquentes de répétition. Nous avons fait l'hypothèse que ces demandes étaient corrélées à une perception auditive imprécise.

C) Evaluation du langage oral

Les diverses études ayant exploré le langage oral de sujets sourds à CMV ont fait état de déficits ou de particularités dans les domaines suivants :

♦Evaluation de la voix et de l'articulation :

Ramirez Inscoe (cité par Malik V. et al, 2011) a mis en évidence chez la moitié des sujets CMV implantés, une intelligibilité de production égale ou supérieure à celle des sujets non-CMV. Nos résultats ne sont pas similaires puisque nous avons relevé que la totalité des sujets CMV présentaient des troubles de l'intelligibilité de production variant d'un degré léger à sévère.

D'autre part, Le Normand M-T. (2006) et (2007) relève des troubles de la prosodie (altération du débit de la parole et des modulations mélodiques).

Concernant notre étude, les trois-quarts des sujets de l'échantillon ne présentent aucun trouble de la prosodie. Ces comparaisons sont toutefois délicates à mener, étant donné que contrairement aux autres études explorant ce domaine, notre évaluation est subjective et qualitative.

♦Evaluation de la phonologie :

Lenormand M-T. (2007) objective chez l'un des sujets de son étude, des difficultés liées à un problème d'encodage phonologique, avec la présence récurrente de substitutions phonologiques relevées dans le corpus.

Dans notre étude, la majorité des sujets à CMV présentent des troubles en répétition de mots et de logatomes, témoignant d'une difficulté d'encodage phonologique.

♦Evaluation du lexique :

D'après les études recensées dans la littérature concernant ce domaine, Lina-Granade et al (2006) relèvent que la compréhension et l'expression lexicale sont très retardées. Le Normand et al (2006) montre toutefois que la compréhension lexicale et syntaxique est préservée au profit d'une production déficitaire.

Dans notre étude, nous avons relevé des déficits en production lexicale pour la majorité des sujets de l'étude et des troubles de la compréhension lexicale pour la moitié des sujets. La réception lexicale semble donc meilleure que la production lexicale.

Nos résultats semblent ainsi faire écho aux travaux de Lina-Granade et al (2006) et de Le Normand et al (2006).

♦Evaluation de la morphosyntaxe :

Dans ce domaine, Lina-Granade et al (2006), Malik V. et al (2011) ont observé que la production syntaxique des sujets sourds à CMV ne dépassait pas la juxtaposition de mots. Loundon N., Busquet D., et al (2006) montrent qu'aucune phrase complexe n'est produite à l'âge de cinq ans.

Le Normand et al (2006) et Le Normand (2007) constatent des erreurs de flexion verbale. En revanche, Le Normand et al (2006) remarquent que la compréhension syntaxique des sujets se situe dans les normes attendues par rapport à leur âge chronologique.

Les résultats de notre étude appuient ces constatations en production, puisque nous avons pu mettre en évidence un déficit chez la majorité des sujets de l'étude ainsi qu'une absence de formes passives et des erreurs de flexion verbale chez tous.

Néanmoins, d'après nos résultats, le niveau de compréhension est aussi chuté que le niveau de production.

♦Evaluation du discours :

Lenormand (2006) et Lenormand (2007) met en évidence des erreurs d'accord en genre et en nombre des noms et des erreurs de flexion verbale chez les sujets sourds à CMV.

Dans notre étude, nous constatons des difficultés similaires, avec la présence d'erreurs concernant les flexions verbales et des erreurs d'accord en genre des noms communs.

♦Evaluation du traitement des concepts visuo-spatiaux et des compétences mnésiques :

L'étude de Williamson et al (1982) a pu mettre en évidence des déficits en production langagière, ainsi que des déficits concernant les compétences de la mémoire à court-terme et les concepts spatio-temporels. Le rapport de l'étude ne nous indique pas précisément dans quelles modalités ces domaines ont pu être évalués. Une comparaison avec les résultats de notre étude serait donc peu pertinente. Cependant, nous pouvons observer que tous les sujets de notre étude, ont présenté des troubles du traitement des concepts spatio-temporels (uniquement à l'épreuve de topologie 2-3). Concernant les compétences mnésiques, trois sujets ont présenté des difficultés en mémoire à court terme.

IV) INTERETS ET LIMITES DE L'ETUDE

A) Intérêts de l'étude

Comme nous avons pu le constater, les études portant sur le langage oral des sujets sourds à CMV demeurent encore rares ou très ciblées à certains domaines.

L'intérêt majeur de notre étude était donc de pouvoir procéder à une exploration large du langage oral, en s'appuyant sur ses composantes définies dans le modèle de Rondal (Rondal J-A. et Seron X, 2000).

Nous avons aussi souhaité intégrer à notre étude l'évaluation des compétences transversales telles que la mémoire auditivo- verbale et la mémoire de travail, afin de voir s'il existait des conséquences du virus pour ce domaine. Nous avons donc pu constituer un protocole tentant d'explorer un maximum de domaines, facile à réaliser en terme de coût cognitif, de degré de difficulté et de rapidité d'exécution, et évaluant tout à la fois le versant expressif et réceptif.

D'autre part, la plupart des études présentes dans la littérature étaient essentiellement quantitatives.

Il nous a donc paru intéressant d'intégrer aussi une étude qualitative.

Le protocole final nous a semblé suffisamment pertinent pour répondre aux hypothèses formulées au commencement de notre étude

Contrairement aux études recensées dans la littérature portant essentiellement sur le langage oral de sujets implantés, nous avons testé autant de sujets implantés que de sujets non-implantés.

Notre appariement de sujets a été élaboré selon des critères d'âge, d'âge diagnostique, de degré de surdité, de type de prothèse et d'âge de la correction, tandis qu'à l'origine de notre travail, nous avons pour objectif de les apparier uniquement selon l'âge d'expérience auditive. Tous ces critères ont été correctement respectés mis à part le critère l'âge diagnostique pour les sujets A et A'.

Nous avons également respecté nos critères d'inclusion et d'exclusion.

Les sujets se sont montrés motivés pour participer à l'étude malgré des difficultés de concentration objectivées chez certains. Lorsque les parents étaient présents, ces derniers étaient très demandeurs et curieux. Nous avons pu échanger sans difficulté avec eux, et aborder aussi les problématiques du vécu de la surdité, de la manière dont ils voyaient à long terme, l'évolution de leur enfant, ainsi que des interrogations que cela pouvait susciter.

B) Limites de l'étude

L'une des limites principales de notre étude concerne la population :

En effet, l'échantillon de patients dont nous disposons était trop faible, étant donné la rareté de la pathologie et les difficultés que nous avons rencontrées pour recruter nos patients, tout en tenant compte des critères d'inclusion et d'exclusion.

Par conséquent, il nous a été difficile de généraliser les résultats obtenus ou d'aboutir à une analyse statistique. Nous avons pu seulement observer des tendances.

Dans la littérature, les informations concernant le thème de notre étude ont été rares, notamment concernant les sujets sourds à CMV sans implantation cochléaire.

Par conséquent, les comparaisons ont donc été difficiles à mener.

Concernant l'évaluation, les conditions optimales de passation ont été réduites.

En effet, à cause du lieu géographique des passations, la plupart ont été fragmentées (deux à trois rendez-vous par sujet). Par conséquent, cette variante a nécessité de raccourcir le temps

de rencontre, et notamment les temps d'échanges informels avec le patient, pourtant essentiels pour recueillir un corpus plus large du langage spontané.

Concernant le choix de notre protocole, certaines épreuves sélectionnées ont manqué de sensibilité.

C'est le cas de l'épreuve de réception lexicale de l'ELO, qui contenait un nombre faible d'items ou des items ne présentant pas de distracteur phonologique ou de contenu plus abstrait.

Les épreuves syntaxiques en réception et production étant relativement courtes, elles n'ont pas permis d'explorer de manière approfondie tous les types de phrases.

L'équilibre entre les épreuves évaluant le versant réceptif et le versant productif n'a pas été respecté puisque le protocole contenait plus d'épreuves évaluant le versant productif, en perception auditive et en lexique notamment.

Concernant l'évaluation qualitative, nous n'avons pas constitué de grille d'observation préalable au commencement des passations, ce qui n'a pas facilité la recherche d'informations et de particularités concernant le discours spontané et le comportement général des sujets.

Nous avons également été confrontée à d'importantes difficultés liées à l'étalonnage des tests :

-Comme nous l'avons expliqué auparavant, la passation du T.C.G (épreuve de production syntaxique) ne pouvait pas s'appliquer au sujet le plus âgé du groupe et présentait un effet plancher. Nous avons donc dû utiliser un test supplémentaire (l'ECOSSE), ce qui a constitué une contrainte pour notre analyse globale des résultats, malgré la présence d'items évaluant des éléments communs.

-De la même manière, les épreuves de production lexicale, de conscience phonologique puis de traitement des concepts spatiaux issues de la NEEL nous ont posé des contraintes de cotation pour le sujet le plus âgé, étant donné qu'il n'existait pas d'étalonnage pour les sujets âgés de plus de 8 ans et 6 mois. Or, le sujet d'étude D ayant un retard conséquent, nous ne pouvions choisir d'autre test. D', ayant un meilleur niveau de langage, a donc atteint les

scores maximum dans ces épreuves, mais nous sommes consciente que ces résultats ne reflètent pas son niveau réel.

-L'épreuve de la chute dans la boue de la NEEL n'était pas étalonnée en écart-types comme pour les autres épreuves du protocole, ce qui a nécessité de séparer la présentation des résultats en deux parties.

D'autre part, pour cette même épreuve étalonnée en déciles, le manuel du test ne donnait pas de norme précise indiquant si les résultats objectivés se situaient dans la normale faible ou la pathologie.

Plusieurs biais de notre étude ont été mis en évidence :

-Concernant le sujet A', sa surdité a été diagnostiquée très tardivement, ce qui a eu un impact sur l'évolution du langage, puisque la mise en place de moyens correctifs et d'un suivi orthophonique et pédagogique se sont faits aussi tardivement (à partir de quatre ans et demi). D'autre part, la situation de bilinguisme dans laquelle a évolué A' a pu aussi avoir une influence évidente sur le développement du langage, dans la période pré-linguistique comme à l'apparition des premiers mots.

Ces faits peuvent donc en partie justifier les difficultés langagières globales objectivées chez le sujet A' et expliquer pourquoi c'est le sujet du groupe témoin non-CMV qui obtient les résultats les plus faibles.

-Le degré précis de la surdité n'a pas été pris en compte dans l'appariement des sujets. Or, nous avons relevé dans le chapitre I de ce mémoire que les surdités profondes de premier degré offraient des performances langagières et perceptives meilleures que pour les surdités de deuxième et troisième degré.

-Dans le chapitre I de notre étude, nous avons relevé que l'exposition au LPC permettait de saisir les contrastes phonologiques et ainsi favoriser la compréhension et la maîtrise d'un système phonologique efficient tandis que la langue des signes était une langue essentiellement gestuelle, ayant sa propre syntaxe et peu de référence à la phonologie de la langue orale. Les deux modes offrent donc un apport très différent l'un de l'autre.

Dans notre appariement, nous n'avons pas pris en considération l'influence des modes de communication employés, cependant aucun des sujets d'étude n'a reçu d'éducation bilingue, c'est à dire une éducation simultanée des deux langues, ou bien de la LSF comme première langue.

Trois des sujets de notre population témoin (non CMV) ont un mode de communication oral exclusif, et seul le sujet B' bénéficie d'un soutien LPC. Comparativement, seul le sujet D du groupe CMV utilise exclusivement le langage oral tandis que les trois autres sujets ont un mode de communication supplémentaire, en LPC ou en français signé.

Le sujet B emploie le français signé de manière ponctuelle, tandis que le sujet B' utilise régulièrement le LPC en classe.

Nous pouvons donc penser que l'appariement entre le sujet B et le sujet B', a pu être biaisé par l'utilisation de deux modes de communication supplémentaires différents.

Enfin, des variables ont aussi pu influencer les performances des sujets :

-Le type de structure spécialisée proposée (CAL ou SESSAD-SSEFIS), ainsi que le nombre de séances hebdomadaires dont le sujet bénéficie et leur modalité d'exécution (individuel ou en groupe)

-L'influence du milieu social et de la stimulation du milieu parental : tous les sujets de l'étude n'ont pas bénéficié du même apport langagier ou culturel. Ce facteur a par exemple probablement influencé les performances du sujet A', tout comme le sujet B, qui à l'inverse, a bénéficié d'une importante stimulation de la part de l'entourage parental.

-Nous pouvons supposer le sexe des sujets soit un biais possible pour notre appariement, bien que d'après les quelques études existantes ayant pris en compte cette variable, elle n'influence pas les performances.

V) POURSUITES

Dans une perspective de poursuite de notre travail, nous aurions souhaité :

-Faire l'expérimentation sur un échantillon plus large de sujets, et avec des classes d'âge plus élargies entre chacun afin d'évaluer les conséquences du CMV sur le langage à plus long terme.

-Il aurait été également intéressant de sélectionner des sujets ayant contracté le virus sans avoir nécessairement développé de surdité, afin de voir si ce ne sont pas les effets du virus qui engendrent les troubles du langage.

-Nous avons noté que les difficultés du sujet témoin A' se rapprochaient de celles objectivées chez le groupe de sujets CMV. Il pourrait donc être intéressant de mener une étude comparative entre une population d'enfants sourds dans un contexte de bilinguisme et d'enfants présentant une surdité à CMV afin de voir s'ils présentent les mêmes caractéristiques ou non.

-Elargir l'expérimentation à d'autres domaines, comme la pragmatique, la lecture ou la numération.

-Faire un appariement en fonction des modes de communication utilisés (LPC ou français signé).

-Procéder à une évaluation prenant en compte l'influence de l'information visuelle. Par conséquent, faire une passation avec et sans l'aide de la lecture labiale.

CONCLUSION

L'étude que nous avons menée consistait à explorer le langage oral de sujets devenus sourds après une infection à CMV et mettre en évidence des éléments communs chez tous.

Nos recherches théoriques nous ont permis d'approfondir nos connaissances concernant la surdité et les composantes du langage oral, ainsi que sur les travaux existants concernant la surdité à cytomégalovirus.

Afin de répondre à nos hypothèses de travail, nous avons comparé un groupe de quatre sujets sourds à CMV avec un groupe de quatre sujets sourds tout venants, non atteints par le CMV.

Au sein de la population sourde à CMV, nous avons constaté un retard global concernant la majorité des épreuves administrées, ainsi que des particularités qualitatives et quantitatives retrouvées chez tous les sujets.

Comparativement, le groupe de sujets non atteints par le CMV a objectivé des résultats globaux dans la norme attendue par rapport à leur classe d'âge. Seul un sujet du groupe a présenté un retard et des particularités similaires à celles des sujets CMV.

Cette recherche nous a permis d'apporter des éléments de réponses à nos interrogations concernant ce type de surdité, et éventuellement à celles posées par l'entourage des sujets concernés.

Elle nous a beaucoup apporté, tant sur le plan professionnel qu'humain. En effet, elle nous a permis de mettre en place une méthodologie et une rigueur de travail, notamment dans notre recherche d'appariement des sujets. Nous avons aussi pu affiner notre sens clinique et enrichir nos compétences concernant l'évaluation orthophonique. Nos rencontres avec les sujets et l'entourage des sujets ont aussi été très enrichissantes.

BIBLIOGRAPHIE

- 1) ALEGRIA J., LEYBAERT J. (2005). Le langage par les yeux chez l'enfant sourd : lecture labiale et langage parlé complété, in Transler C., Gombert J-E., Leybaert J. L'acquisition du langage par l'enfant sourd, les signes, l'oral et l'écrit. Edition Solal
- 2) AVAN P., CAZAIS Y., DAUMAN R.,DENOYELLE F., HARDELIN J-P. (2006). Déficits auditifs, recherches émergentes et applications chez l'enfant. Editions Inserm.
- 3) AYACHE D., BONFILS P. (2006). *O.R.L.* Med-line éditions.
- 4) BADDELEY A.D. (1993). *La mémoire humaine : théorie et pratique*. Pug.
- 5) BADDELEY A.D (2000). The episodic buffer : a new component of working memory ? *Trends cogn Sci* 4, 417-423.
- 6) BATES E., MAC WHINNEY B. (1987). Competition, variation, and language learning. In B. MacWhinney (Ed) *Mechanisms of language acquisition*. Hillsdale, 157-194.
- 7) BENOIST G., JACQUEMARD F., LERUEZ-VILLE M., VILLE Y. (2008). Infection congénitale à cytomégalo virus (CMV). *Gynécologie obstétrique et fertilité*. 36, 248-260.
- 8) BERNICOT J, BERT-ERBOUL A. (2009). L'acquisition du langage par l'enfant : éditions In press.
- 9) BISHOP D.V.M (1983). T.R.O.G. Test for Reception of Grammar. Medical research council. University of Manchester. Chapel Press.
- 10) BLANCHET C., ARTIERES F.,VENAIL F., SARDA P., UZIEL A., MONDAIN M. (2009). Le dépistage des surdités de l'enfant : qui ? quand ? comment ? In : Mondain M, Brun V. Les surdités de l'enfant. Edition Masson.

- 11) BLOOM L. (1998). Language acquisition in its developpemental context. In D. Kuhn et S. R. Siegler (dir.), *Handbook of Child Psychology*. 2, 309-370.
- 12) BOLLARD P., M, POPP A., CHUTE P-M, PARISIER S.C. (1999). Specific language growth in young children using the clairion cochlear implant. *Annals of otology, rhinology and laryngology*.
- 13) BOUCCARA D., MOSNIER I., BOZORG-GRAYELI A., FERRARY E., STERKERS O. (2005). Réhabilitation auditive : les possibilité actuelles. *Neurologie-psychiatrie-gériatrie* Année 5, 28-33. Edition Masson.
- 14) BRAINE M. (1976). Children's first word combinations. *Monographs of the Society for Research in child Development*. 41,164.
- 15) BRENZA B., KRICOS P.B., LASKY Z.E. (1981). Comprehension and production of basis semantic concepts by older hearing-impaired children. *Journal of Speech and Hearing Research*, 24, 414-419.
- 16) BRIN F., COURRIER C., LEDERLE E., MASY V. (2004). Dictionnaire d'orthophonie. Ortho édition.
- 17) CHARLIER B. (2006). «L'évaluation des compétences linguistiques en langue des signes ». In Hage C., Charlier B, Leybaert J. Compétences cognitives, linguistiques et sociales de l'enfant sourd, pistes d'évaluation. Edition Mardaga.
- 18) CHEVRIER-MULLER C., PLAZA M., FOURNIER S., RIGOARD M-T., (2001). Nouvelles épreuves pour l'examen du langage (NEEL). Edition ECPA.
- 19) CHEVRIER-MULLER C., NARBONA J. (2007). Le langage de l'enfant, aspects normaux et pathologiques. Edition Masson.
- 20) COGNET G. (2006). Nouvelle échelle métrique de l'intelligence-2. Edition ECPA.

- 21) COLLEAU-ATTOU A. (2006). Implantation cochléaire en cas de pathologies et/ou troubles associés. *Rééducation orthophonique*. Edition Fneo. 228, 3-142.
- 22) COQUET F. (2004). Troubles du langage oral chez l'enfant et l'adolescent : méthodes et techniques de rééducation. Ortho-édition.
- 23) CULLINGTON H., HODGES AV., BUTTS SL, DOLAN-ASH S., BALKANY TJ. (2000). Comparison of language ability in children with cochlear implants placed in oral and total communication educational settings. *Annals of Otology, Rhinology and Laryngology*, 12, 25-34.
- 24) DAVIS J. (1974). Performance of young hearing-impaired children on a test of basic concepts. *Journal of Speech and Hearing Research*, 17, 342-357.
- 25) DAVIS J., BLASDELL R. (1975). Perceptual strategies employed by normal hearing and hearing-impaired children in the comprehension of the sentences containing relative clauses. *Journal of Speech and Hearing Research*. 18, 281-295.
- 26) DELAHAIE M. (2009). L'évolution du langage de l'enfant : de la difficulté au trouble. *Guide ressource pour les professionnels*. Edition INPES. 11-79.
- 27) DELAROCHE M. (2000). Audiométrie comportementale du très jeune enfant : enjeux et modalités. Edition de Boeck.
- 28) DELTENRE P., COLETTE J-L (2007). La neuropathie auditive / désynchronisation auditive : 1^{ère} partie. *Les cahiers de l'audition*. Vol 20, n° 6.
- 29) DELTOUR J-J. (1998). Test de closure grammaticale (révisé). Edition EAP.
- 30) DENOYELLE F., MARLIN S. (2005). Surdités de perception d'origine génétique. *EMC oto-rhino-laryngologie*. 2, 343-364.

- 31) DENYS M., CHARLIER B. (2006). «L'évaluation des compétences linguistiques des enfants atteints de surdité profonde». In Hage C., Charlier B, Leybaert J. Compétences cognitives, linguistiques et sociales de l'enfant sourd, pistes d'évaluation. Edition Mardaga.
- 32) DILLER G. (1996). Rehabilitation mit hörgeräten in : Kiesling J., Kollmeier B., Diller G. Versorgung und Rehabilitation mit hörgeräten. Georg Thieme Verlag. 171-180.
- 33) DODD.B. (1980). Interaction of auditory and visual Information in speech Perception. *British Journal of psychology*, 71, 541-549.
- 34) DODD B., CAMPBELL R. (1987). Hearing by eye : the psychology of lip-reading in : Hage .C. Charlier B, Leybaert J. (2006). Compétences cognitives, linguistiques et sociales de l'enfant sourd, pistes d'évaluation. Edition Mardaga.
- 35) DUBUISSON C., VINCENT-DURROUX L., NADEAU, M. (1991). L'enseignement de la langue maternelle aux déficients auditifs. *Glossa*, 27, 2-37.
- 36) DULGUEROV P., REMACLE M. (2005). Précis d'audiophonologie et de déglutition, tome 1 : L'oreille et les voies de l'audition. Edition Solal.
- 37) DUMONT A. (1997). Implantations cochléaires : Guide pratique d'évaluation et de rééducation. Ortho-édition.
- 38) DUMONT A. (1999). La conscience phonologique. *Rééducation orthophonique* . Edition Fneo. 197, 69-77.
- 39) DUMONT A (2001). Mémoire et langage : surdité, dysphasie, dyslexie. Edition Masson.
- 40) DUMONT A. (2008). Orthophonie et surdité : Communiquer, comprendre, parler. Edition Masson.
- 41) ENCHA-RAZAVI F., ESCUDIER E. (2008). Embryologie humaine : De la molécule à la clinique. Edition Masson.

- 42) FLORIN A.(1999). Le développement du langage. Edition Dunod.
- 43) FOLWER K-B., FAYE P., MC COLLISTER F. , DAHLE A-J., BOPPANA S., BRITT W-J., PASS R. (1997). Progressive and fluctuating sensorineural hearing loss in children with asymptomatic congenital cytomegalovirus infection. *Journal of Pediatrics*. 130, n°4, 624-630
- 44) FOLWER K-B., BOPPANA S-B. (2005). Congenital cytomegalovirus (CMV) infection and hearing deficit. *Journal of clinical Virology*. 35, 226-231.
- 45) FIKKERT P. (1998). The acquisition of Dutch phonology. In : Gillis S., De Houwer D. The Acquisition of Dutch .Benjamins. 163-222.
- 46) FURUTATE S., IWASAKI S., NISHIO S-Y, MOTEKI H. et USAMI S-I. (2011). Clinical profile of hearing loss in children with congenital cytomegalovirus (CMV) infection : CMV DNA diagnosis using preserved umbilical cord. *Acta Oto-Laryngologica*. 131, 976-982.
- 47) GIL R. (2004). Neuropsychologie. Masson 4^{ème} édition.
- 48) GINESTE M- D., Le NY J-F. (2002). Psychologie cognitive du langage. Edition Dunod.
- 49) GRANSTRÖM M-L (1979). Development of children with early cytomegalovirus infection. *Eur. J. Pediatr*. 132, 277-287.
- 50) GREGOIRE J.(2009). L'examen clinique de l'intelligence de l'enfant. Edition Mardaga.
- 51) GREGORY S., MOGFORD K. (1981). Early language development in deaf children. In B. Woll, J. Kyle, & M. Deuchar (Eds.), *Perspectives in British Sign Language and deafness*. London: Croom Helm.
- 52) HAGE C. (2005). De la communication au langage : développement du langage oral chez l'enfant atteint de déficience auditive profonde. In : Transler C., Leybaert J., Gombert J-E. L'acquisition du langage par l'enfant sourd : les signes, l'oral et l'écrit. Edition Solal.

- 53) HAGE C., CHARLIER B., LEYBAERT J. (2006). Compétences cognitives, linguistiques et sociales de l'enfant sourd, pistes d'évaluation. Edition Mardaga.
- 54) IWASAKI S., YAMASHITA M., MAEDA M., MISAWA K., MINETA H. (2007). Audiological outcome of infants with congenital cytomegalovirus infection in a prospective study. *Audiology and Neurology*.12, 31-36.
- 55) KERN S. (2003). Le compte rendu parental au service de l'évaluation de la production lexicale des enfants français entre 16 et 30 mois. *Glossa*. 85,48-62.
- 56) KHOMSI A. (1987). Epreuve d'évaluation des stratégies de compréhension en situation orale. Edition ECPA.
- 57) KHOMSI A. (2001). Evaluation du langage oral. Edition ECPA.
- 58) KIMBERLIN D-W., LIN C-Y., SANCHEZ P-J., DEMMLER G-J., DANKNER W., SHELTON M. (2003). Effect of ganciclovir therapy on hearing in symptomatic congenital cytomegalovirus disease involving the central nervous system : a randomised , controlled trial. *J Pediatr*.143, 16-25.
- 59) KINTSCH W., VAN DIJK T-A. (1975). Comment on se rappelle et on résume des histoires in *Langages, problème de sémantique psychologique*. 40, 98-116.
- 60) KORKMAN M., KIRK V., KEMP S. (2003). Bilan neurologique de l'enfant. ECPA.
- 61) LAFLEUR N. (2004). Les systèmes haute fréquence, *Connaissances surdités*. Acfos. 7, 27-28.
- 62) LECERVOISIER S. (2010). L'aréflexie vestibulaire chez l'enfant sourd : répercussions possibles sur le développement psychomoteur et à plus long terme sur les apprentissages. *Connaissances surdités*.31, 20-25.
- 63) LECOQ P. (1996). Epreuve de compréhension syntaxico-sémantique. Presses universitaires du Septentrion.

64) LEE D.J., LUSTIG L., SAMPSON, M., CHINNICI, J., et NIPARKO J.K. (2005). Effects of cytomegalovirus (CMV) related deafness on pediatric cochlear implant outcomes. *Otolaryngology Head and Neck Surgery*. 133, 900-905.

65) LEGENT F., BORDURE P., CALAIS C., MALARD O., CHAYS A., GARNIER S., DEBRUILLE X. (2011). Audiologie pratique/ audiométrie : Du dépistage au diagnostic, tests audiométriques, éléments d'acoustique, notions d'appareillage auditif. Edition Elsevier Masson.

66) LEMAIRE P. (2005). Psychologie cognitive. Edition de Boeck.

67) LENEL N. (2009). Les communications alternatives. In : Mondain M. Les surdités de l'enfant. Edition Masson.

68) LE NORMAND M-T, SEMPERE M., MEDINA V., SANCHEZ J. (2006). Suivi neurologique et cognitif chez un enfant implanté cochléaire ayant présenté une foetopathie à cytomégalovirus au cours de la période néonatale. In Colleau-Attou A. «Implantation cochléaire en cas de pathologies et/ou troubles associés». *Rééducation orthophonique*. Edition Fneo. 228, 3-142.

69) LE NORMAND M-T (2007). «Modèles psycholinguistiques du développement du langage». In Chevrier-Muller C., Narbona J : Le langage de l'enfant, aspects normaux et pathologiques. Edition Masson.

70) LEPAGE N., LEROYER D., LARTIGAU I., LEFRANC D., MICZEK S., REJOU P., TELLART A-S., TRICHARD A., SOBASZEK A. (2006). Etudes de prévalence d'incidence du cytomégalovirus sur une population. Exposé du CHRU de Lille. Journées ANMTEPH, Marseille.

71) LEPOT-FROMENT C., CLEREBAUT N. (1996). L'enfant sourd, communication et langage. Edition de Boeck.

72) LEYBAERT J. (2007). «Implant cochléaire, plasticité cérébrale et développement du langage». In Alegria J., Deltenre P., Leybaert J., Serniclaes W. Surdit  et langage, proth ses, LPC et implants cochl aires. Edition Presses universitaires de Vincennes.

73) LEYBAERT J (2011). La langue fran aise parl e compl t e (LPC) : Fondements et perspectives. Edition Solal.

74) LINA-GRANADE G., TRUY E., POROT M., COLLET L., DISANT F. (2000). Surdit s de l'enfant : un diagnostic pr coce est imp ratif, *Arch P diatr*. Editions Elsevier. 7, 991-1000.

75) LINA-GRANADE G., MARTINON G., JONAS A-M., POROT M., TRUY E. (2006). «Implantation cochl aire chez des enfants avec troubles neurologiques : effets sur la communication» in Colleau-Attou A. Implantation cochl aire en cas de pathologies et/ ou troubles associ s. *R  ducation orthophonique*. 228. Edition Fneo.

76) LOUNDON N., MARLIN S. (2007). La foetopathie   cytom galovirus. Connaissances surdit s. *Connaissances surdit s*. 22, 17-19.

77) LOUNDON N., BUSQUET D., GAILLARD D., PRANG I., GARABEDIAN E-N (2006). Implantation p diatrique et foetopathie   cytom galovirus. In Colleau-Attou A. « Implantation cochl aire en cas de pathologies et/ou troubles associ s ». *R  ducation orthophonique*. Edition Fneo. 228, 3-142.

78) LOUNDON N., MARLIN S., JONARD L., FELDMANN D., ROUILLON I., R. COUDERC R., DENOYELLE F., GARABEDIAN E-N. (2009). Quel bilan  tiologique face   une surdit  de l'enfant en 2008. In Mondain M, Brun V. «Les surdit s de l'enfant ». Edition Masson.

79) MADDEN C., WILEY S., SCHLEISS M., BENTON C., MEINZEN-DERR J., GREINWALD J., CHOO D. (2005). Audiometric, clinical and educational outcomes in a pediatric symptomatic congenital cytomegalovirus (CMV) population with sensorineural hearing loss. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 69, 1191-1198.

- 80) MAILLART C., VAN REYBROECK M., ALEGRIA J. (2005). Représentations phonologiques et troubles du développement linguistique : théorie et évaluation in Piérat B. «Le langage de l'enfant, comment l'évaluer ?». Edition de Boeck.
- 81) MARSCHARK M., CONVERTINO C-M., LAROCK D. (2006). L'évaluation dans le domaine de la cognition, de la communication et des apprentissages chez les élèves et étudiants sourds. In Hage C, Charlier B, Leybaert J. « Compétences cognitives, linguistiques et sociales de l'enfant sourd, pistes d'évaluation. Edition Mardaga.
- 82) MARTHOURET M. (2011). Faut-il proposer la LPC à des sourds porteurs d'un implant cochléaire ? In J. Leybaert «La langue française parlée complétée : fondements et perspectives». Edition Solal.
- 83) MARKIDES A. (1986). Age of fitting of hearing aids and speech intelligibility. *Br J Audiol.* 20, 165-167.
- 84) MAZERON M-C. (2002). Cytomégalo virus. Guides Médi/Bio. Edition Elsevier.
- 85) MAZERON M.-C., ALAIN S., LERUEZ-VILLE M., SCHNEPF N. (2009). Infections à cytomégalo virus. *Maladies infectieuses.* 8-052- C- 10, 1-19. Edition Elsevier Masson.
- 86) MEADOW K. (1980). Deafness and child development. London: E. Arnold.
- 87) MEINZEN-DERR J., WILEY S., GREYER S., CHOO D-I. (2010). Language performance in children with cochlear implants and additional disabilities. *The Laryngoscope.* 120, 405-413.
- 88) MOATTI L., GARABEDIAN E-N., LACOMBE H., SPIR-JACOB C., DENOYELLE F. (1990). Evolution des courbes tonales dans les surdités de perception de l'enfant. *Ann. Otolaryng.* 107, 187-193.
- 89) MONDAIN M., BLANCHET C., VENAIL F., VIEU A. (2005). Classification et traitement des surdités de l'enfant. *Oto rhino-laryngologie.* Edition Elsevier. 2 , 301-319.

- 90) MONDAIN M., BRUN V. (2009). Les surdités de l'enfant. Edition Masson.
- 91) MONFORT M. (2006). Dysphasie et surdité. In Hage C, Charlier B., Leybaert J. « Compétences cognitives, linguistiques et sociales de l'enfant sourd, pistes d'évaluation. » Edition Mardaga.
- 92) ORGANISATION MONDIALE DE LA SANTE. (2012). Surdité et déficience auditive : aide-mémoire n°300.
- 93) OSTROWSKI M. (2009). Cochlear implants and language outcomes in children with symptomatic cytomegalovirus. Thèse de master en « communication sciences and disorders ». Université de Cincinnati.
- 94) OUELLET C., LE NORMAND. (2006). Acquisition du langage chez les enfants avec implant cochléaire. Thèse de doctorat en neuropsychologie de l'université de Montréal.
- 95) PARENT DU CHATELET I., LEVY- BRUHL D. (2007). Enquête sur les infections congénitales à cytomégalo virus détectées pendant la grossesse ou à la naissance en France métropolitaine. Institut de veille sanitaire (IVS).
- 96) PARVING. A (1988). Longitudinal study of hearing-disabled children, a follow-up investigation. *Intern. J. Pediatr. Otorhinol.*
- 97) PECKHAM C-S., STARK O., DUDGEON J-A. (1987). Congenital cytomegalovirus infection : a cause of sensorineural hearing loss. *Arch Dis Child.* 62, 1233-1237.
- 98) PISONI D. (2000). Cognitive factors and cochlear implants : some thoughts on perception, learning, and memory in speech perception. *Ear and hearing.* 21, 70-78.
- 99) QUESNEL S., BENKHATAR H., COULOIGNER V. (2008). Physiopathologie de l'atteinte auditive neurosensorielle congénitale par le CMV. 9^{ème} congrès de médecine fœtale et échographie en gynécologie. 76 :6-9.

- 100) REHM H-L. (2005). A genetic approach to the child with sensorineural hearing loss. *Semin perinatol.* 29, 173-81.
- 101) RIVERA L-B, BOPPANA S-B., FOLWER K-B., BRITT W-J., STAGNO S., PASS R-F. (2002). Predictors of hearing loss in children with symptomatic congenital cytomegalovirus infection. *Pediatrics.* 110 /4, 762-767.
- 102) RONDAL J.A., SERON X. (2000). Troubles du langage, bases théoriques, diagnostic et rééducation. Edition Mardaga.
- 103) RONDAL J-A.(1999). Comment le langage vient aux enfants. Edition Labor.
- 104) SARABIAN A., TRIGLIA J-M., CANNONI M. (1993). Les surdités génétiques évolutives. *Méditerranée médicale.* 2, 25-28.
- 105) SCHELSTRAETE M-A. (2011). Traitement du langage oral chez l'enfant : interventions et indications cliniques. Edition Elsevier Masson.
- 106) SERO GUILLAUME P. (2008). Langue des signes, surdité et accès au langage. Edition Papyrus.
- 107) SPENCER J (2004). Individual differences in language performance after cochlear implantation at one to three years of age. *Journal of deaf studies and deaf education.* 9(4), 395-412.
- 108) TRUY E., LINA-GRANADE G. (2009). «Méthodes instrumentales de réhabilitation de l'audition : intérêts et limites». In : Mondain M., Brun V. Les surdités de l'enfant. Edition Masson.
- 109) TULVING. E. (1972). « Episodic and semantic memory ». In Tulving E., Donaldson W. *Organization of memory.* Academic Press.
- 110) TYLER R-S., SUMMERFIELD A-Q. (1996). Cochlear implantation : Relationship with research on auditory deprivation and acclimatization. *Ear and hearing.*

111) VIROLE B. (2006). Psychologie de la surdité. Edition de Boeck.

112) WAKE M., POULAKIS Z., HUGHES E-K., CAREY- SARGEANT C., RICKARDS F-W. (2005). Hearing impairment : a population study of age at diagnosis, severity, and language outcomes at 7-8 years. *Arch dis child*.

113) WALTER M. (2001). La linguistique diachronique, les études sur la grammaticalisation et la sémantique du prototype: présentation. *Langue française*. 130, 8-32.

114) WECK (de) G. (2005). L'appropriation des discours par les jeunes enfants. In «Le langage de l'enfant, comment l'évaluer ?». Edition de Boeck.

115) WILEY S., MEINZEN-DERR J., CHOO D. (2004). Additional disabilities and communication mode in a pediatric cochlear implant population. *International Congress Series*, 1273. 273-276.

116) WILLIAMSON W-D., DESMOND M-M., LAFEVERS N., TABER L-H., CATLIN F-I., WEAVER T-G. (1982). Symptomatic congenital cytomegalovirus. Disorders of language, learning and hearing. *Am J Dis Child*. 136, 902-905.

117) YINON Y., FARINE D., YUDIN M-H. (2010). Directive clinique de la SOGC. Infection à cytomégalovirus pendant la grossesse. *JOGC*. 240, 355-362.

118) YOUNG A., KILLEN D.H. (2002). Receptive and expressive language skills of children with five years of experience using a cochlear implant. *Ann otol Rhinol Laryngol* 111, 802-808.

Sites internet :

119) ACOUPHENE CONSEIL : <http://acouphenes.ca//anatomie-oreille/anatomie-oreille.html>

120) ANAES. (2004). Evaluation de l'intérêt du dépistage du cytomégalovirus pendant la grossesse: la haute autorité de santé. (En ligne)
http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/CMV_synth.pdf

121) B.I.A.P. (1997). Recommandation Biap 02/1 bis, Classification audiométrique des déficiences auditives. (En ligne). [www. Biap.org/](http://www.Biap.org/)

122) Centre national de ressources pour les handicaps rares Robert Laplane : centreressourceslaplane.org/

123) COQUELICOT : Association de parents d'enfants sourds et malentendants des Bouches du Rhône. <http://www.coquelicot.asso.fr/main.php>

124) COMPRENDRE/CHOISIR : http://appareilauditif.comprendrechoisir.com/comprendre/element_appareil_auditif

125) HAS. (2007). Evaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale. www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/rapport_-_evaluation_du_depistage_neonatal_systematique_de_la_surdite_permanente_bilaterale.pdf

126) NATIONAL INSTITUTE OF DEAFNESS AND OTHER COMMUNICATION DISORDERS (NICDCD) www.nidcd.nih.gov/

127) RAISING DEAF KIDS. A world of information about children with hearing loss. The children's hospital of Philadelphia. <http://www.raisingdeafkids.org/>

Annexe 1 : Courrier aux orthophonistes

Bonjour,

Actuellement étudiante en 4^{ème} année à l'Ecole d'orthophonie de Bordeaux je réalise mon mémoire de fin d'études sur «Le langage oral chez des enfants présentant une surdité congénitale à cytomégalovirus», dirigé par Laurence Colmet-Aubry (orthophoniste).

Résumé du projet:

L'infection à cytomégalovirus est retrouvée dans 20% des cas d'infections materno-fœtales et constitue la deuxième cause de surdité congénitale après les surdités génétiques. Elle est responsable de surdités de perception uni ou bilatérales de degrés variables liées à une atteinte de la cochlée. Les lésions peuvent être associées à des lésions centrales.

Compte tenu de ces possibles atteintes centrales, **nous pouvons formuler l'hypothèse que** le développement du langage d'enfants présentant une surdité à CMV sera différent de celui d'enfants sourds non atteints par le CMV.

Le but de cette étude est donc de pouvoir évaluer le langage oral chez des enfants présentant une surdité à CMV afin de pouvoir en analyser les spécificités si elles existent, et de dresser un profil évolutif pour chaque versant du langage testé, selon différents âges.

C'est dans le cadre de ce mémoire que je me permets donc de vous solliciter afin de recruter une population d'enfants sourds profonds, présentant une fœtopathie à CMV au cours de la période néonatale, bénéficiant d'un appareillage conventionnel, d'une implantation cochléaire ou sans correction, et suivant une rééducation orthophonique depuis au moins un an.

Ils ne doivent pas présenter de déficience mentale ni de trouble du comportement, ou de trouble psychologique pouvant créer un biais sur l'expérimentation, afin de valider mon hypothèse.

Je n'ai pas de critère particulier concernant l'âge des enfants recherchés.

Avec le consentement de leurs parents et le vôtre je souhaiterai effectuer différents bilans évaluant plusieurs versants du langage et de la communication. Je compte évaluer au moins deux fois les enfants rencontrés afin de confirmer les résultats obtenus.

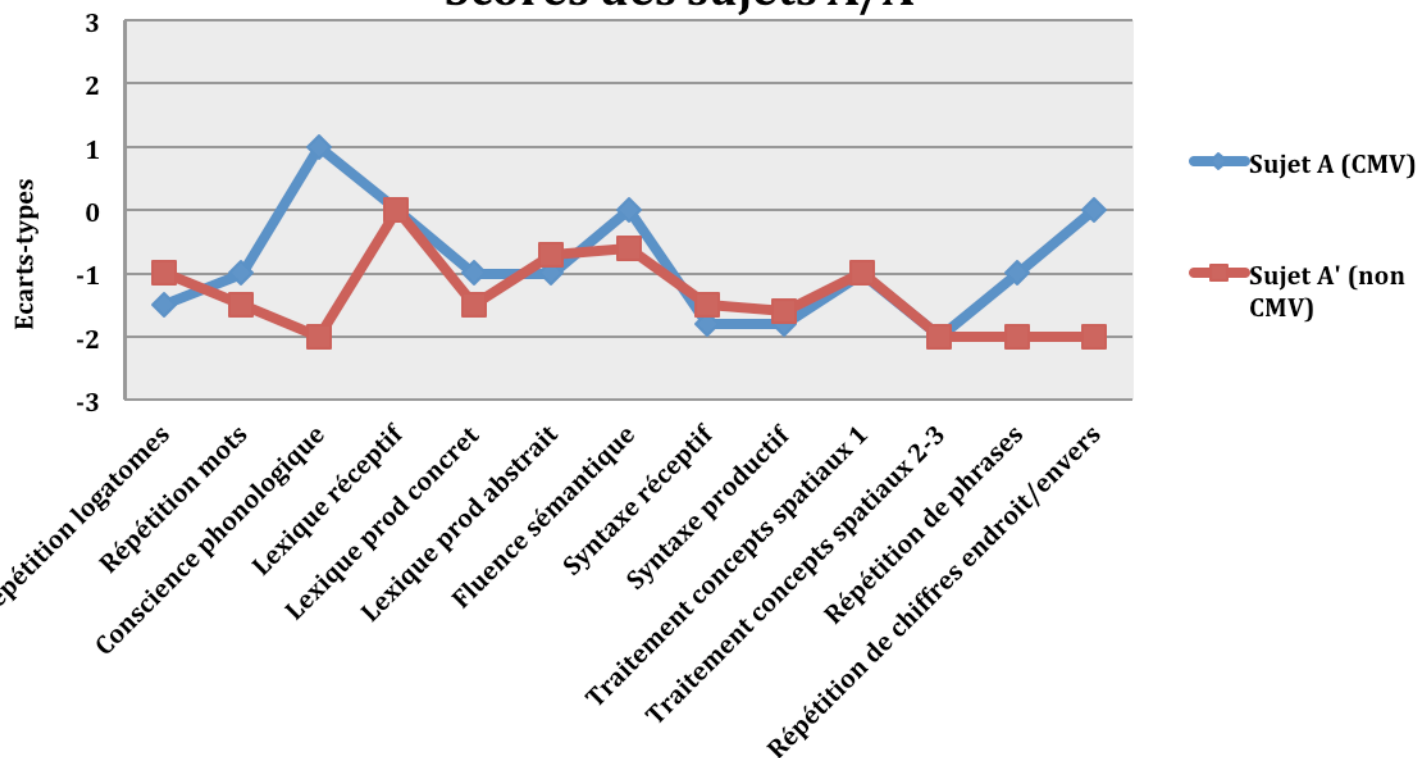
Une synthèse de mes recherches et résultats vous sera communiquée, ainsi qu'aux parents des participants.

Dans l'attente de votre réponse, je vous prie d'agréer, Madame, mes salutations distinguées.

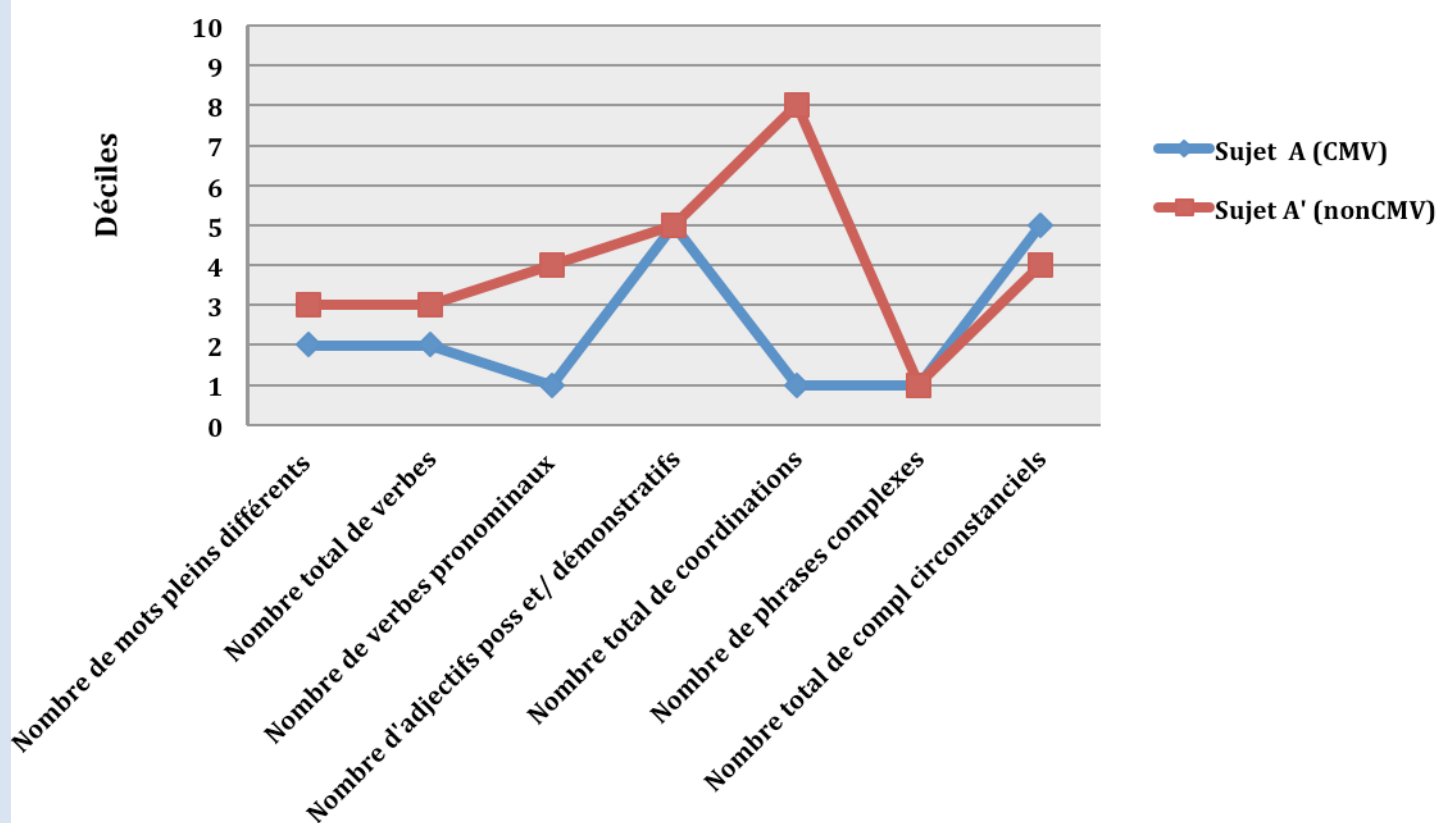
Gabrielle SANDMAN

Annexe 2 : Graphiques des scores des sujets A/A'

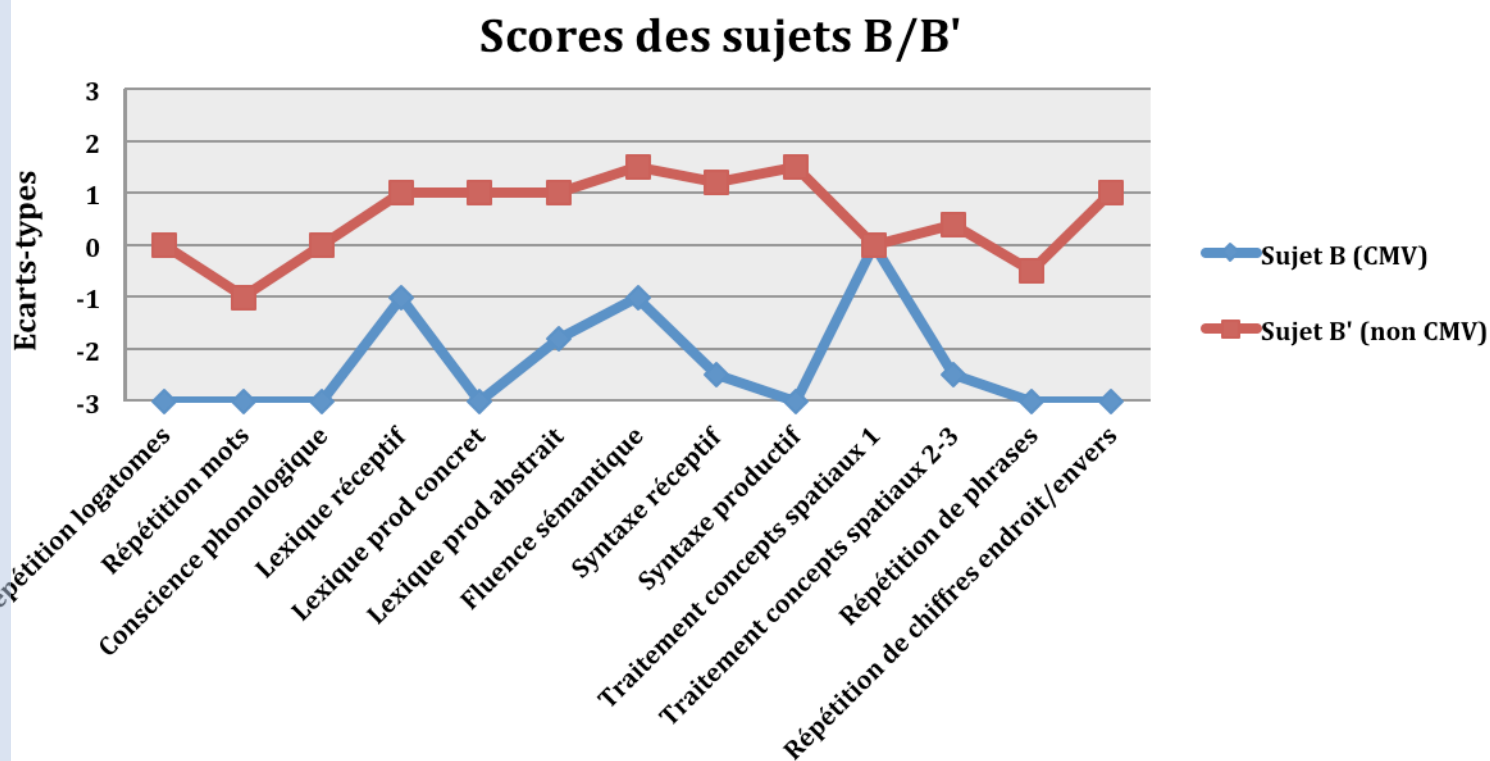
Scores des sujets A/A'



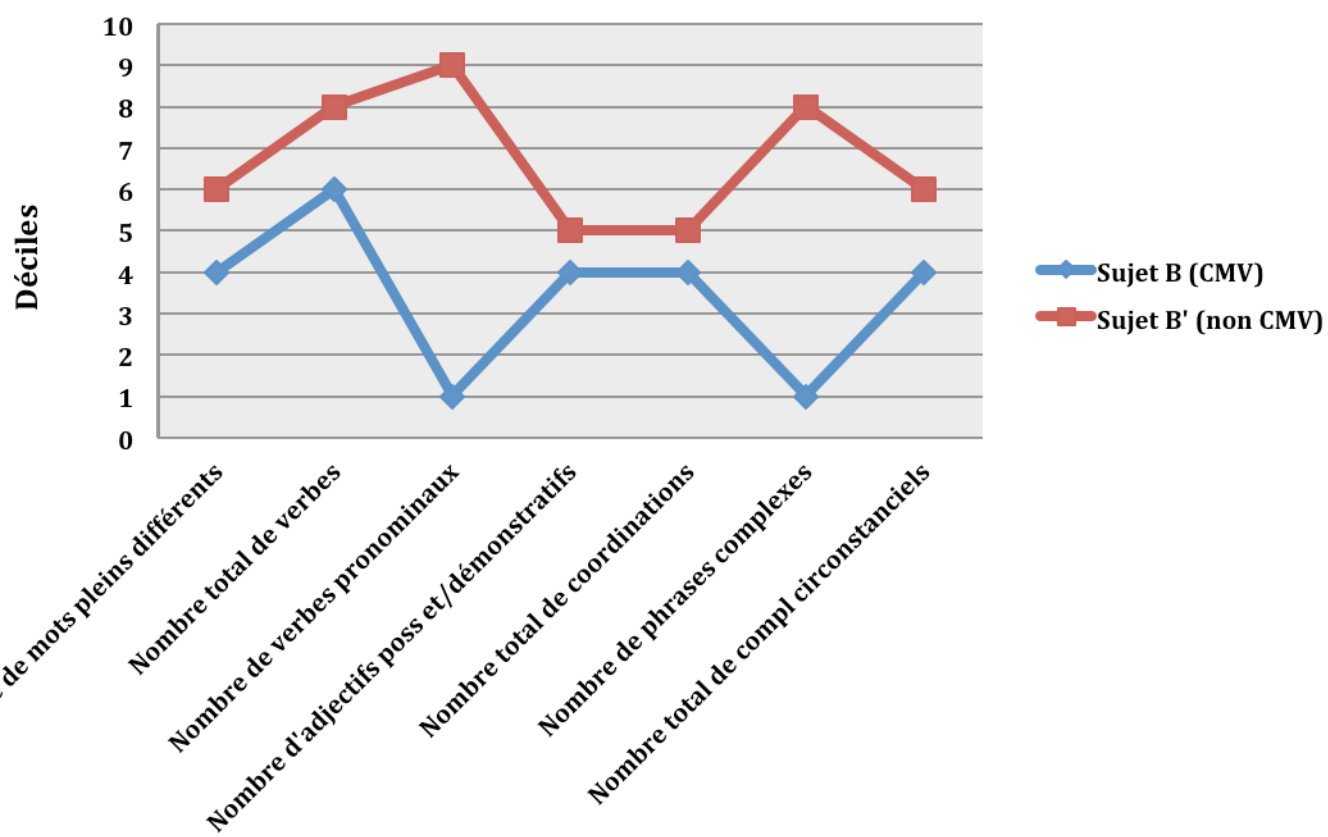
Scores des sujets A/A' à l'épreuve de langage semi-dirigé



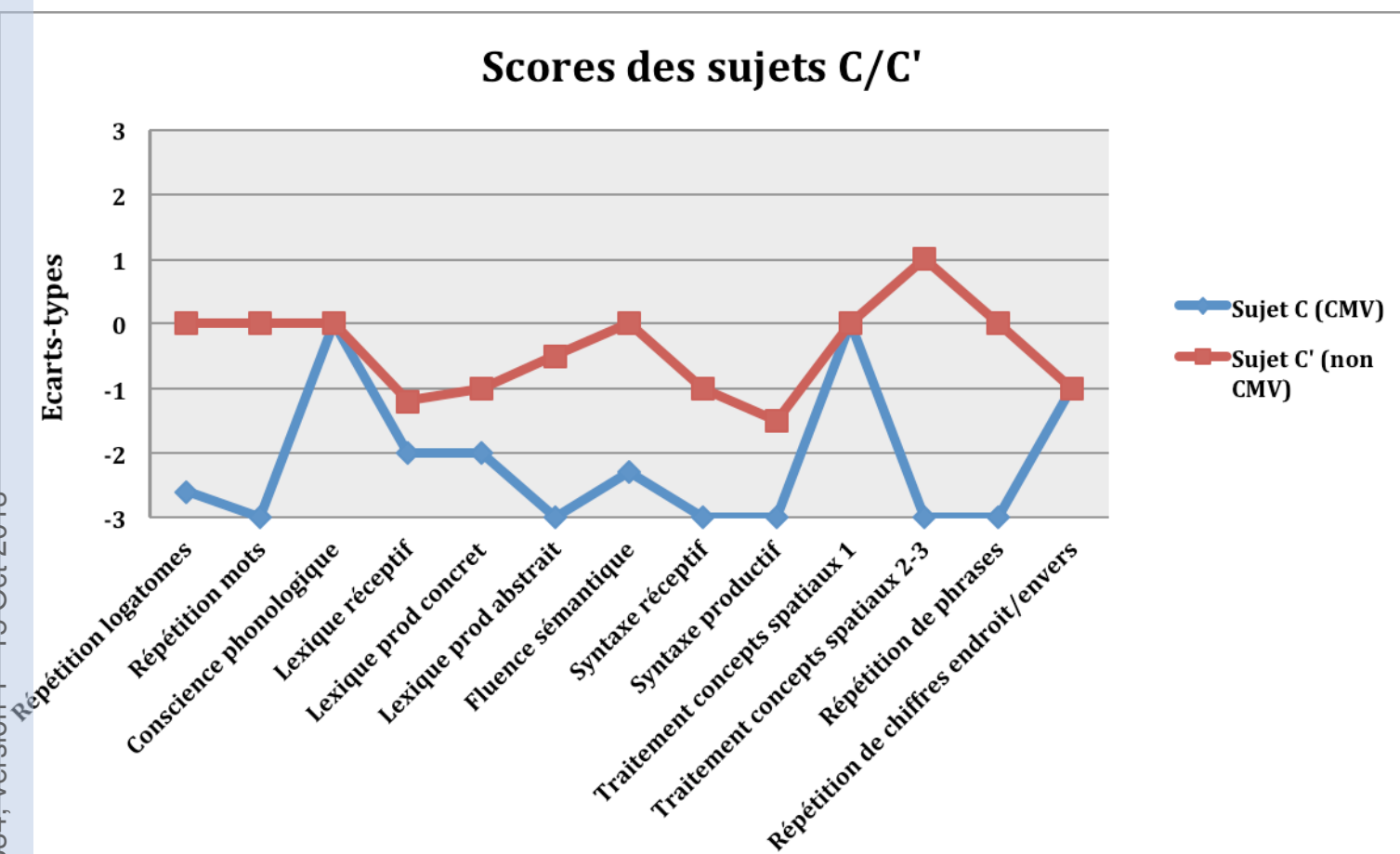
Annexe 3 : Graphiques des scores des sujets B/B'



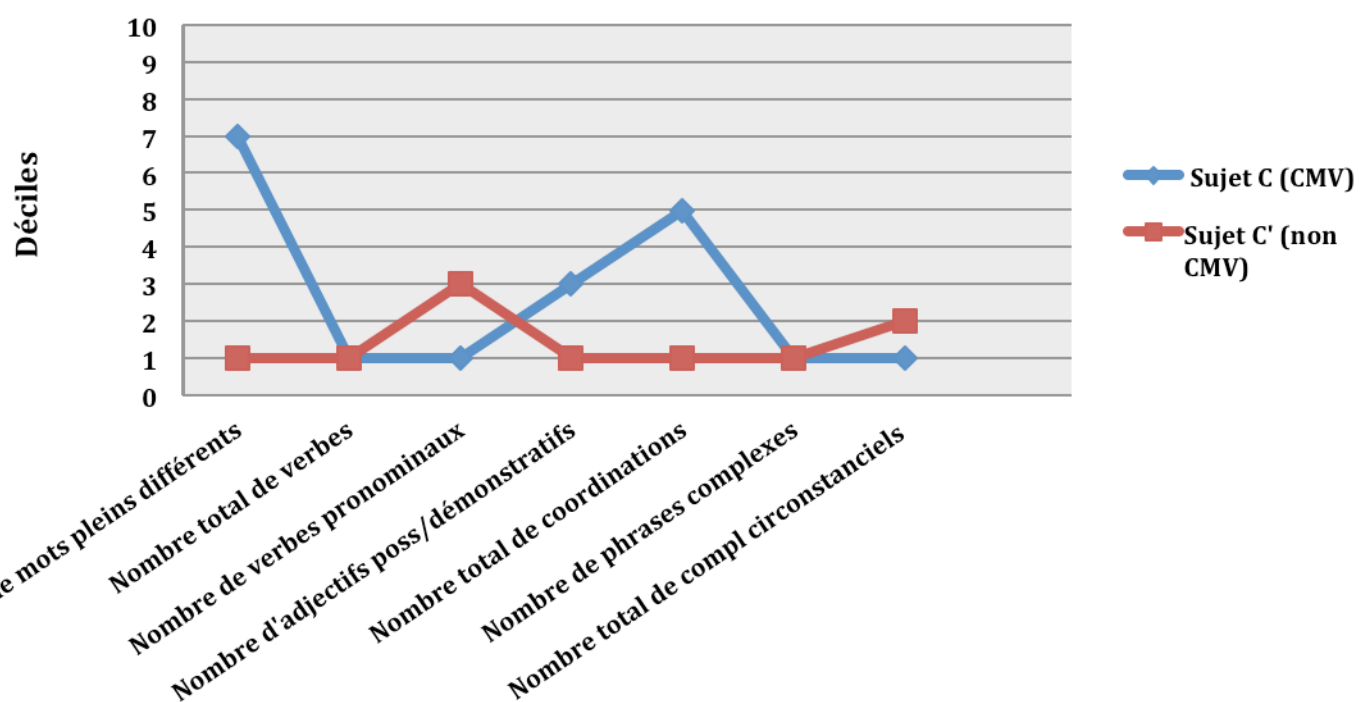
Scores des sujets B/B' à l'épreuve semi-dirigée



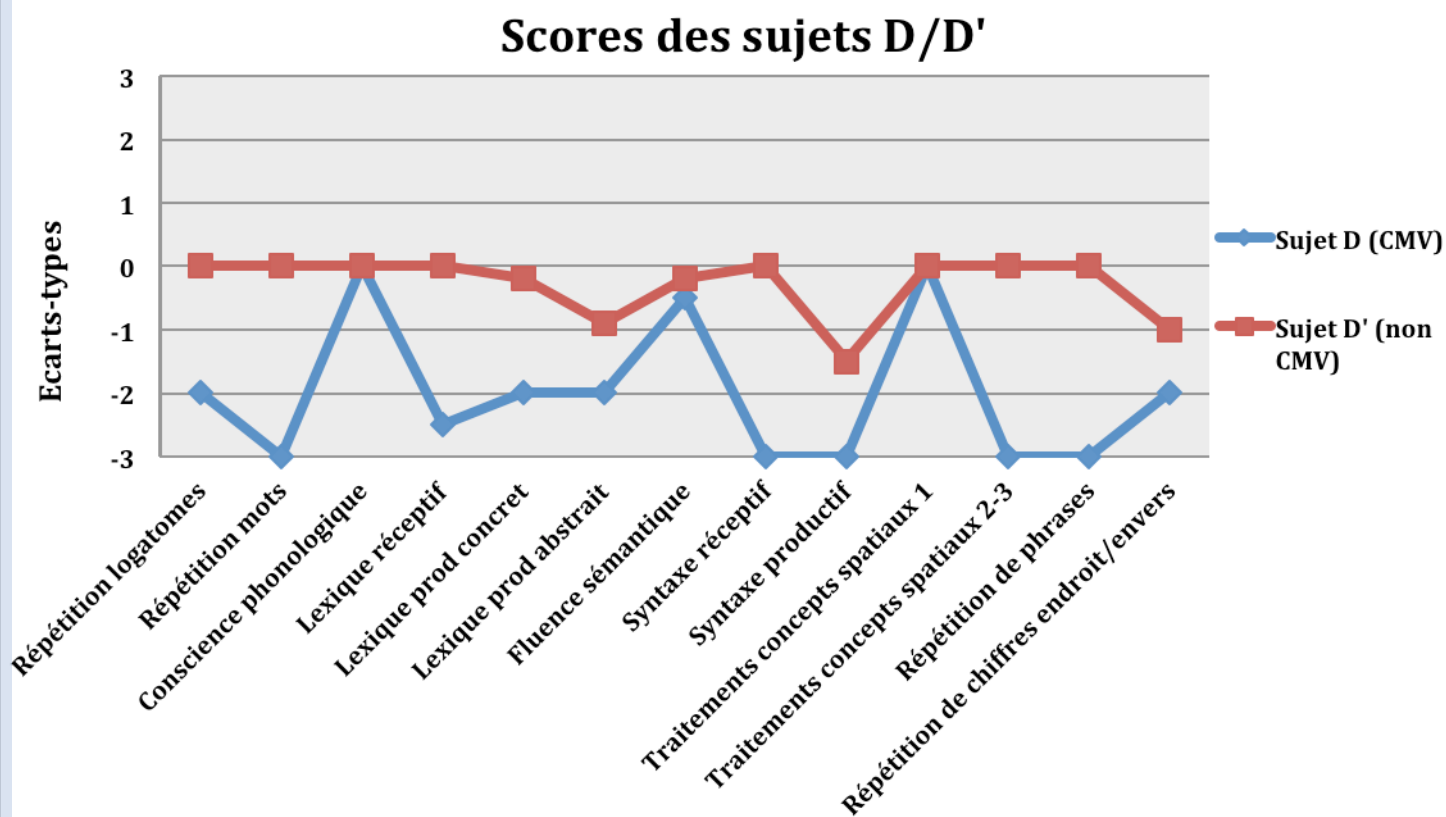
Annexe 4 : Graphiques des scores des sujets C/C'



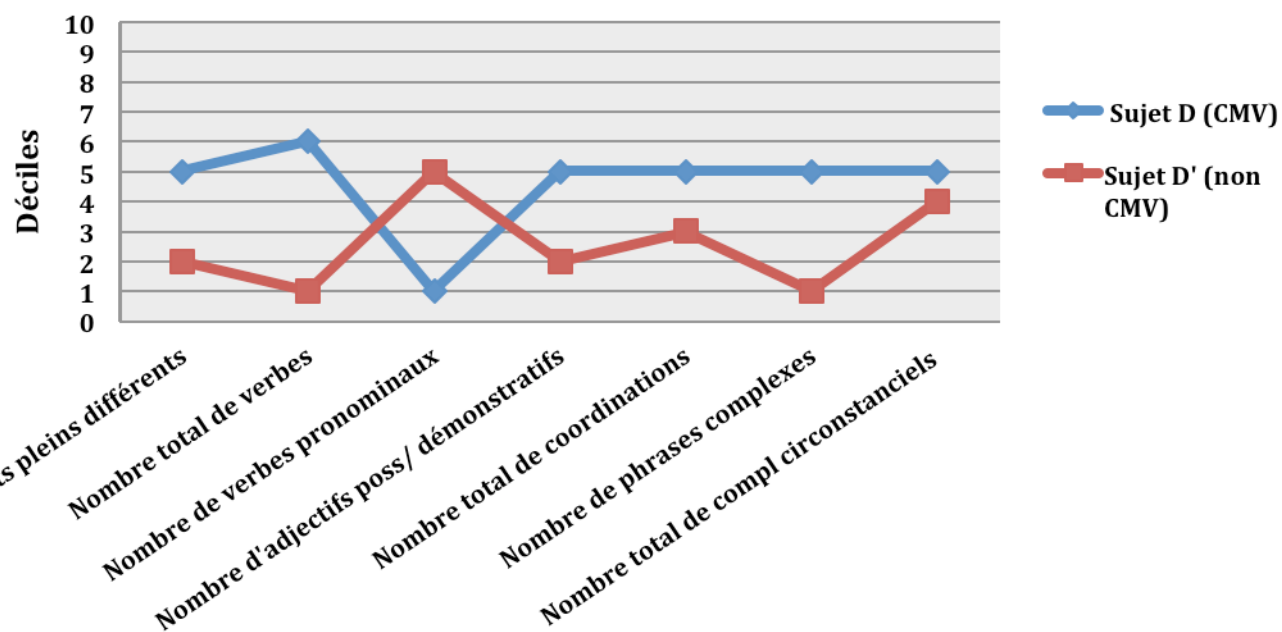
Scores des sujets C/C' à l'épreuve semi-dirigée



Annexe 5 : Graphiques des scores des sujets D/D'



Scores des sujets D/D' à l'épreuve semi-dirigée



Annexe 6 : Résultats en chiffres du groupe d'étude (CMV)

Epreuves (écarts-types)	Sujets CMV			
	Sujet A	Sujet B	Sujet C	Sujet D
Répétition logatomes	-1,5	-3	-2,6	-2
Répétition mots	-1	-3	-3	-3
Conscience phonologique	1	-3	0	0
Lexique réceptif	0	-1	-2	-2,5
Lexique prod concret	-1	-3	-2	-2
Lexique prod abstrait	-1	-1,8	-3	-2
Fluence sémantique	0	-1	-2,3	-0,5
Syntaxe réceptif	-1,8	-2,5	-3	-3
Syntaxe productif	-1,8	-3	-3	-3
Traitement concepts spatiaux 1	-1	0	0	0
Traitement concepts spatiaux 2-3	-2	-2,5	-3	-3
Répétition de phrases	-1	-3	-3	-3
Répétition de chiffres endroit/envers	0	-3	-1	-2

Epreuves (déciles)	Sujets CMV			
	Sujet A	Sujet B	Sujet C	Sujet D
Nombre de mots pleins différents	2	4	7	5
Nombre total de verbes	2	6	1	6
Nombre de verbes pronominaux	1	1	1	1
Nombre d'adjectifs poss et/ou démonstratifs	5	4	3	5
Nombre total de coordinations	1	4	5	5
Nombre de phrases complexes	1	1	1	5
Nombre total de compl circonstanciels	5	4	1	5

Annexe 7 : Résultats en chiffres du groupe témoin (non- CMV)

Epreuves (écarts- types)	Sujets non- CMV			
	Sujet A'	Sujet B'	Sujet C'	Sujet D'
Répétition logatomes	-1	0	0	0
Répétition mots	-1,5	-1	0	0
Conscience phonologique	-2	0	0	0
Lexique réceptif	0	1	-1,2	0
Lexique prod concret	-1,5	1	-1	-0,2
Lexique prod abstrait	-0,7	1	-0,5	-0,9
Fluence sémantique	-0,6	1,5	0	-0,2
Syntaxe réceptif	-1,5	1,2	-1	0
Syntaxe productif	-1,6	1,5	-1,5	-1,5
Traitements concepts spatiaux 1	-1	0	0	0
Traitements concepts spatiaux 2-3	-2	0,4	1	0
Répétition de phrases	-2	-0,5	0	0
Répétition de chiffres endroit/envers	-2	1	-1	-1

Epreuves (déciles)	Sujets non-CMV			
	Sujet A'	Sujet B'	Sujet C'	Sujet D'
Nombre de mots pleins différents	3	6	1	2
Nombre total de verbes	3	8	1	1
Nombre de verbes pronominaux	4	9	3	5
Nombre d'adjectifs poss et/ou démonstratifs	5	5	1	2
Nombre de coordinations	8	5	1	3
Nombre de phrases complexes	1	8	1	1
Nombre total de compl circonstanciels	4	6	2	4