



AVERTISSEMENT

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

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

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

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

LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4

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

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

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



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

Par

DELILLE Rosalie
PRUDENT Anaïs

**EFFET D'UN ENTRAINEMENT DE LA COMPREHENSION
LEXICALE GRACE AUX SIGNES ET AUX PICTOGRAMMES
DANS LE CADRE D'UN SYNDROME DE LANDAU-
KLEFFNER**

Etude de cas d'un enfant âgé de 6 ans

Directeur de Mémoire

Santaella Elisabeth

Membres du Jury

Gonzalez Sibylle
Di Qual Myriam
Chosson Christelle

Date de Soutenance
25 juin 2015

ORGANIGRAMMES

1 Université Claude Bernard Lyon1

Président
Pr. GILLY François-Noël

Vice-président CA
M. BEN HADID Hamda

Vice-président CEVU
M. LALLE Philippe

Vice-président CS
M. GILLET Germain

Directeur Général des Services
M. HELLEU Alain

1.1 Secteur Santé :

U.F.R. de Médecine Lyon Est
Directeur Pr. ETIENNE Jérôme

U.F.R de Médecine et de maïeutique -
Lyon-Sud Charles Mérieux
Directeur Pr. BURILLON Carole

Comité de Coordination des Etudes
Médicales (C.C.E.M.)
Pr. GILLY François Noël

U.F.R d'Odontologie
Directeur Pr. BOURGEOIS Denis

Institut des Sciences Pharmaceutiques et
Biologiques

Directeur Pr. VINCIGUERRA Christine

Institut des Sciences et Techniques de la
Réadaptation

Directeur Pr. MATILLON Yves

Département de Formation et Centre de
Recherche en Biologie Humaine

Directeur Pr. SCHOTT Anne-Marie

1.2 Secteur Sciences et Technologies :

U.F.R. de Sciences et Technologies
Directeur M. DE MARCHI Fabien

U.F.R. de Sciences et Techniques des
Activités Physiques et Sportives
(S.T.A.P.S.)
Directeur M. VANPOULLE Yannick

Institut des Sciences Financières et
d'Assurance (I.S.F.A.)
Directeur M. LEBOISNE Nicolas

Observatoire Astronomique de Lyon
Directeur M. GUIDERDONI Bruno

Ecole Supérieure du Professorat et de
l'Education

Directeur M. MOUGNIOTTE Alain

POLYTECH LYON

Directeur M. FOURNIER Pascal

IUT LYON 1

Directeur M. VITON Christophe

2 Institut Sciences et Techniques de Réadaptation **FORMATION** **ORTHOPHONIE**

Directeur ISTR
Yves MATILLON
Professeur d'épidémiologie clinique

Directeur de la formation
Agnès BO, Professeur Associé

Directeur de la recherche
Agnès WITKO
M.C.U. en Sciences du Langage

Responsables de la formation clinique
Claire GENTIL
Fanny GUILLON

Chargées de l'évaluation des aptitudes aux études
en vue du Certificat de Capacité en Orthophonie
Anne PEILLON, M.C.U. Associé
Solveig CHAPUIS

Secrétariat de direction et de scolarité
Stéphanie BADIOU
Corinne BONNEL
Emmanuelle PICARD

REMERCIEMENTS

Nous remercions en premier lieu notre directrice de mémoire, Elisabeth Santaella, pour ses conseils et ses connaissances qui nous ont été d'une aide précieuse, et pour sa confiance et son accompagnement pendant ces deux ans.

Nous tenons à remercier Ahmed et sa famille, pour leur disponibilité et leur gentillesse, car ils nous ont permis de mener à bien notre mémoire. Leur accueil chaleureux pendant ces cinq mois nous a touchés ; Ahmed a été notre premier patient et nous ne l'oublierons pas.

Nous adressons toute notre gratitude aux personnes qui nous ont aidé dans notre recherche de population, notamment Vania Herbillon, Dr. Sibylle Gonzalez, Dr. Jacques Langue, Maureen Kaehlin et Amélie Bigand. Un grand merci à l'orthophoniste d'Ahmed, qui nous a permis de trouver notre « perle rare » et d'échanger à son sujet tout au long de notre expérimentation.

Nous remercions Agnès Witko, pour sa réactivité dans les moments compliqués, pour sa disponibilité et ses paroles rassurantes.

Merci à Nina Kleinsz, Mathieu Lesourd et George Michael, pour leur aide méthodologique indispensable.

Pour le temps consacré à notre mémoire, nous remercions Myriam Di Qual, Christelle Chosson et Dr. Sibylle Gonzalez.

Nous sommes également très reconnaissantes envers nos professeurs, orthophonistes, maîtres de stage, formatrices ou amies qui, tout au long de nos études ou même avant, ont contribué aux futures orthophonistes que nous sommes.

Nous avons une pensée particulière pour nos familles, qui ont apporté leurs conseils, leur aide, leurs relectures, et particulièrement Stanislas, Marthe et nos parents pour leur patience et leur soutien sans faille. Nous remercions aussi notre irremplaçable bande de copines pour ces 4 années passées et pour leur amitié.

Enfin, nous nous remercions mutuellement, car ce travail a été réalisable grâce à notre complémentarité et notre amitié, et parce que nous avons su prendre et donner le relai aux bons moments.

SOMMAIRE

ORGANIGRAMMES	2
1 Université Claude Bernard Lyon1.....	2
2 Institut Sciences et Techniques de Réadaptation FORMATION ORTHOPHONIE	3
REMERCIEMENTS	4
INTRODUCTION	9
PARTIE THEORIQUE	11
I Aphasie de l'enfant	12
1 Définition de l'aphasie de l'enfant.....	12
2 Récupération et prise en charge.....	12
3 Symptomatologie	13
II Le syndrome de Landau-Kleffner	14
1 Définitions, terminologie	14
2 Encéphalopathies épileptiques : un spectre de déficits cognitifs liés à l'épilepsie.....	15
3 Epidémiologie	16
4 Symptômes.....	17
5 Diagnostic	18
6 Etiologie	18
7 Traitement	18
8 Pronostic et plasticité cérébrale.....	18
III La compréhension lexicale et son acquisition	19
1 Qu'est-ce que comprendre ?	19
2 Le développement de la compréhension.....	20
IV La Communication Augmentative et Alternative.....	23
1 Les systèmes de communication alternatifs et augmentatifs	23
2 Le Makaton®	24
PROBLEMATIQUE ET HYPOTHESES	26
I Problématique	27
II Hypothèses	27
1 Hypothèse générale.....	27
2 Hypothèses opérationnelles	27
PARTIE EXPERIMENTATION.....	29
I Participant.....	30
1 Choix d'une étude de cas unique	30
2 Procédure d'échantillonnage	30

3	Présentation d'Ahmed	31
II	Matériel.....	32
1	Tâches de compréhension lexicale : EVALO 2-6, Reynell developmental language scales et lignes de base	33
2	Tâches de production lexicale : <i>EVALO 2-6</i>	34
3	Tâche pragmatique en expression: « <i>Comportements sémiotiques à partir d'images</i> » (<i>EVALO 2-6</i>)	34
4	Choix des items	34
III	Procédure	36
1	Progression temporelle.....	36
2	Cadre des séances.....	36
3	Contenu des interventions	37
	PRESENTATION DES RESULTATS	41
I	Analyse quantitative	42
1	Présentation des résultats obtenus aux épreuves.....	42
2	Test Q'	47
II	Analyse qualitative.....	50
1	En situation d'évaluation.....	50
2	Tâche pragmatique en expression : analyse de corpus selon « Comportements sémiotiques à partir d'images » (<i>EVALO 2-6</i>).....	51
3	En situation de rééducation	53
	DISCUSSION DES RESULTATS	61
I	Discussion des résultats : retour sur les hypothèses.....	62
1	HO1 : Augmentation du score à la ligne de base pour les 30 items travaillés (compréhension)	62
2	HO2 : Augmentation du score à la ligne de base pour les items non travaillés (généralisation des acquisitions).....	62
3	HO3 : Augmentation du score pour les items travaillés supérieure à l'augmentation pour les items non travaillés	62
4	HO4 : Amélioration des scores aux épreuves de compréhension entre le pré-test et le post-test (entraînement).....	63
5	HO5 : Meilleure amélioration des scores en compréhension lors de l'entraînement plutôt que lors de la période entre l'évaluation initiale et le pré-test	63
6	HO6 : Impact positif de l'entraînement sur les capacités en production lexicale.....	63
II	Analyse critique de la démarche expérimentale	64
1	Choix de la population	64
2	Organisation du protocole.....	66
III	Investissement par Ahmed	70

1	Les signes	70
2	Les pictogrammes	71
3	Le langage oral	71
4	Le jeu	73
IV	Apports pour l'orthophonie et perspectives.....	74
1	Apports pour l'orthophonie.....	74
2	Perspectives	75
	CONCLUSION	77
	REFERENCES.....	78
	ANNEXES	83
	Annexe I : Tableau récapitulatif des critères d'inclusion et d'exclusion	84
	Annexe II : Listes des items par séquence, lignes de base	85
	Annexe III : Extraits du bilan orthophonique initial d'Ahmed (Décembre 2012)	86
1.	PRAGMATIQUE	86
2.	PRAXIES BUCCOFACIALES.....	86
3.	GNOSIES AUDITIVOVERBALES	86
4.	ARTICULATION / PAROLE.....	86
5.	LANGAGE VERBAL	87
6.	COMMUNICATION NON VERBALE	87
7.	COMPETENCES COGNITIVES ASSOCIEES	87
	Annexe IV : Evaluation initiale en juin 2014, avec la batterie EVALO 2-6 version	
	« Enfants tout-petits ou avec peu ou pas de langage ».....	89
	Epreuves supplémentaires de la version courte :	90
	Annexe V : Pictogrammes et signes des items travaillés	91
1.	Séquence « Animaux ».....	91
2.	Séquence « Nourriture ».....	91
3.	Séquence « Objets du quotidien ».....	92
	Annexe VI : Analyse et description des séances	92
1.	Séquence « Animaux ».....	93
2.	Séquence « Nourriture ».....	94
3.	Séquence « Objets du quotidien ».....	96
	TABLE DES ILLUSTRATIONS	99
	TABLE DES MATIERES.....	100

SUMMARY

Landau-Kleffner Syndrome or acquired epileptic aphasia (AEA) is a unique condition, which affects children from 3 to 7 years old. LKS is an “encephalopathy related to status epilepticus during slow sleep” or “ESES” epilepsy. The usual features of LKS are clinical seizures (in 75% cases) or at least spike-and-wave activity, and brutal loss of already acquired language abilities, both in expression and comprehension, with a severe verbal auditory agnosia. Using sign language to recover these language abilities has proven to be successful (Deonna & al., 2009; Roulet-Perez & al., 2001). Makaton® (Walker, 1973-74) is an Alternative and Augmentative Communication (AAC) system that combines sign language, symbols and oral language, created to help people with communication disorders and the people who surround them. It can also be used as a therapy technique. We studied the effects of an intervention using Makaton®, for a 6-year-old boy with LKS, whose verbal agnosia had been resolved thanks to speech therapy sessions. Our goal was to improve his receptive lexical skills specifically, with hope of improvement in expressive and communicational skills as well. The intervention consisted of training the child to understand 30 French nouns, organized in 3 themes, and chosen by frequency and relevancy to his daily life. Our results show that his receptive lexical abilities improved for 2 of the 3 themes, alongside some slight progress in general understanding abilities. We couldn't observe a significant evolution concerning his global language abilities, but we noticed a better quality and a better ease of communication, and more spoken words.

KEY-WORDS

Key words: Landau-Kleffner Syndrome; acquired epileptic aphasia; epileptiform discharges; aphasia; childhood; oral comprehension; lexical comprehension; Makaton®; augmentative communication; sign language; pictograms; visual forms of language; auditory verbal comprehension; receptive language; behavioral disorders; speech therapy; case study

INTRODUCTION

« L'enfant n'est pas un vase que l'on remplit, mais un feu que l'on embrase »
Rabelais (cité par Monfort et Juárez Sánchez, 2001, p.110)

L'aphasie chez l'enfant est globalement encore peu explorée car rare ; les enfants atteints d'AVC ou de lésions cérébrales variées auront souvent un panel de troubles moteurs et neuropsychologiques mais l'aphasie, qui peut être temporaire, sera le plus souvent récupérée rapidement grâce à la plasticité cérébrale. Or, elle représente un réel handicap pour les personnes qui en souffrent, d'autant plus quand sa survenue est brutale. La perte de la capacité à s'exprimer ou à comprendre modifie considérablement la communication et les relations entre pairs, bouleversant le quotidien des personnes. De nombreux moyens de rééducation, de compensation et de réhabilitation peuvent alors être mis en place pour les aider. Chez l'enfant en pleine construction de son langage, l'aphasie se présente comme un obstacle dans son développement.

Nous pouvons retrouver une aphasie infantile dans le syndrome de Landau-Kleffner, décrit par Landau et Kleffner en 1957. Les cas d'enfants souffrant de ce syndrome ont été peu nombreux mais ceux rapportés dans la littérature présentaient des troubles du langage, principalement réceptifs, entraînant une réduction massive de l'expression orale. Cette aphasie est dite « épileptique », car elle est due à une activité électrique anormale du cerveau lors du sommeil lent, avec, dans 70% des cas, des crises épileptiques. Ces crises causent une agnosie auditivo-verbale : l'incapacité de distinguer les sons entre eux, sons de la parole et bruits du quotidien, ce qui empêche la compréhension verbale, et qui a des conséquences sur les capacités d'expression. Il paraît donc primordial d'aider l'enfant à reconstruire son langage afin qu'il continue à se développer. Au fil de nos lectures, nous avons constaté que les études menées sur ce syndrome décrivaient de manière précise les cas observés, cependant peu d'entre elles s'intéressent à la prise en charge possible de ces enfants, en dehors de traitements médicamenteux. Cette constatation nous a donc interpellées et motivées pour approfondir nos connaissances sur cette aphasie et les moyens thérapeutiques à mettre en place.

Nous avons donc décidé de mener notre projet de recherche sur la mise en place d'une rééducation auprès d'un enfant porteur du syndrome de Landau-Kleffner, afin d'en évaluer l'efficacité et les bénéfices apportés. Suite à nos expériences en stage et à nos lectures, nous imaginions que le programme Makaton®, en combinant différentes modalités de communication dont des modalités visuelles, était un réel atout pour les enfants dont le langage était déficitaire. De plus, nous savions qu'il était aussi utilisé auprès d'adultes aphasiques. Il nous a donc paru approprié d'adapter ce programme pour un enfant atteint du syndrome de Landau-Kleffner (SLK), dans l'idée d'impulser la réappropriation du langage oral. Nous pensions que le Makaton® permettrait d'enrichir le lexique en compréhension, domaine très déficitaire chez l'enfant SLK, une fois l'agnosie auditivo-verbale levée. Contrairement à ce qui est habituellement proposé, nous ne souhaitons pas utiliser cet outil comme un moyen alternatif ou augmentatif de communication, mais plutôt comme un exercice de rééducation. Notre sujet n'allait donc pas apprendre le Makaton® pour l'intégrer dans sa vie quotidienne. Nous avons donc choisi de mener l'expérimentation auprès d'un enfant porteur du SLK, avec un profil linguistique précis, et ayant entre 5 et 8 ans, car notre protocole était plutôt adapté à cette tranche d'âge. Notre projet de recherche a donc pour objectif d'évaluer les effets d'une rééducation sur la compréhension lexicale chez un enfant avec un syndrome de Landau-Kleffner grâce aux signes et aux pictogrammes, tirés du programme Makaton®.

Nous présenterons dans un premier temps les données théoriques sur lesquelles reposent notre recherche. Elles concernent l'aphasie de l'enfant et plus précisément le

syndrome de Landau-Kleffner, le développement de la compréhension lexicale et la Communication augmentative et alternative dont fait partie le Makaton®. Nous exposerons ensuite notre problématique et nos hypothèses de recherche. Dans un troisième temps, nous présenterons la démarche expérimentale que nous avons mise en place afin de répondre à nos hypothèses. Nous détaillerons enfin les résultats obtenus avant de les discuter et de valider ou d'infirmer nos hypothèses. La discussion permettra aussi de critiquer notre étude afin d'élargir les résultats à de nouvelles perspectives de recherche, et de conclure sur l'apport en orthophonie qu'elle peut offrir.

Chapitre I

PARTIE THEORIQUE

I Aphasie de l'enfant

1 Définition de l'aphasie de l'enfant

L'aphasie de l'enfant est définie par Seron (1977, 1982 ; cité par Van Hout et Seron, 1995, p.18) comme un « trouble du langage consécutif à une atteinte objective du SNC (système nerveux central) et survenant chez un enfant ayant normalement acquis un certain niveau de compréhension et d'expression orale ». Les étiologies sont variées. On peut ainsi trouver, chez l'enfant, des cas d'aphasie par lésions d'origine vasculaire, d'aphasie suite à des infections bactériennes ou virales, d'aphasie tumorale, d'aphasie traumatique, dont la fréquence est de plus en plus élevée, et d'aphasie épileptique de l'enfant. Van Hout et Seron relèvent « une faible fréquence des cas d'aphasies de l'enfant et leur caractère rapidement évolutif » (1995, p.19). Les lésions peuvent être latéralisées, focales ou diffuses (surtout dans le cas de traumatismes crâniens) entraînant différents types d'aphasie.

La limite entre aphasie de l'enfant et aphasie de l'adulte est encore difficile à appréhender. Lorsque l'atteinte se manifeste pendant la période d'acquisition du langage, l'aphasie est alors dite de l'enfant. Après cette période, on parlera d'aphasie de l'adulte. Cependant, il est difficile de définir un âge limite entre enfant et adulte. De plus, il est compliqué de déterminer une période du développement du langage selon les personnes. La sémiologie de l'aphasie de l'enfant est donc composite. D'une part, on parle de sémiologie acquise car on observe une modification du profil langagier antérieur du sujet. D'autre part, on définit l'atteinte par une sémiologie développementale car elle a un effet négatif sur les capacités non acquises par l'enfant et leur future acquisition. « On ne parle généralement chez l'enfant d'aphasie proprement dite que lorsque la lésion survient après l'âge d'acquisition du premier langage, soit au-delà de deux ans » (Van Hout, 2007, p.424). Il faut de plus pouvoir observer un développement normal du langage sur une durée suffisamment longue pour que l'on puisse reconnaître une réelle désintégration. Van Hout (2007) affirme que, dans la plupart des cas, il existe une différence essentielle entre l'aphasie de l'enfant et celle de l'adulte. Le plus souvent, celle de l'enfant est non seulement bénigne mais elle possède aussi un caractère uniforme quelle que soit la localisation lésionnelle.

2 Récupération et prise en charge

2.1 Récupération fonctionnelle

Il existe une récupération fonctionnelle en cas d'aphasie de l'enfant. Selon Van Hout et Seron (1995), cette récupération post-lésionnelle correspond, chez l'enfant, à un retour à un état antérieur, donc à une récupération de ses capacités linguistiques avant l'atteinte, et à une reprise d'une séquence de développement normal du langage. Pour une meilleure récupération, on ne repère pas dans la littérature d'effet de l'âge à la survenue de l'atteinte. Malgré tout, la récupération est meilleure chez l'enfant que chez l'adulte. Il n'y aurait pas non plus de lien entre la gravité des troubles observés et la qualité de la récupération. Van Hout et Seron concluent qu'« il semble probable que, plutôt qu'un rôle de l'étiologie en tant que telle, ce soit l'étendue et éventuellement la localisation des lésions qui aient l'influence la plus déterminante dans l'évolution » (1995, p.101).

On note différents mécanismes de récupération. La levée de diaschisis (baisse de débit cérébral à distance de l'aire lésée, dans des aires intactes mais reliées à la lésion, pour les protéger) décrite par Monakov en 1914, relèverait d'une meilleure récupération du fait de la fin de l'inhibition précoce (Geschwind, 1974). Une étude de Penfield et Roberts (1959) a démontré que, dans le cas d'aphasie chez l'enfant, on observait une prise en charge homolatérale du langage appelée la « substitution fonctionnelle » ou

« compensation ». Ce phénomène est l'un des plus importants dans les mécanismes de récupération. On retrouve aussi la plasticité anatomique, dont l'existence est encore discutée, ainsi que la récupération du langage par transfert de l'hémisphère droit. L'effet « crowding » (Teuber, 1974) montre une limite à la récupération par la plasticité cérébrale, avec un transfert fonctionnel : dans le cas de lésions à gauche, l'hémisphère droit recruterait les fonctions langagières, au détriment de ses propres fonctions (visuo-spatiales et visuo-constructives). On peut donc retrouver, à long terme, des déficits visuo-spatiaux et visuo-constructifs chez les adultes ayant été aphasiques dans l'enfance (Gonzalez-Monge, Khann, Roche, Servant, et Rémy, 2009).

Il semblerait qu'une bonne récupération soit le fait d'une accumulation de tous ces phénomènes. La récupération de l'aphasie chez l'enfant reste donc rapide: souvent quelques mois. Il existe tout de même des séquelles cognitives sur le long terme, touchant surtout les fonctions exécutives (attention, inhibition, flexibilité par exemple) et la mémoire, qui pourront par exemple entraver l'apprentissage du langage écrit.

2.2 Prise en charge orthophonique

Du fait de l'évolution rapide de l'aphasie de l'enfant, certains étaient tentés d'adopter une attitude passive face aux symptômes. Il est cependant important de l'aider à pallier ses difficultés de communication et de lui proposer des moyens de communiquer afin d'éviter une influence négative sur le développement de son langage, qui était jusqu'alors en construction, et sur son comportement. Il est actuellement proposé aux enfants aphasiques une prise en charge orthophonique. « Les différents symptômes sont abordés, en dosant avec doigté l'abord des symptômes déficitaires [...] et de ceux qui, mieux préservés, permettent de pallier les autres déficits » (Van Hout, 2007, p.428).

Afin de déterminer les domaines à prendre en charge, il faut identifier le profil de l'enfant et ses besoins. On fait passer un bilan orthophonique avec une anamnèse, qui permet la prise en compte d'informations pertinentes, comme les données médicales et familiales, le parcours scolaire et les acquisitions, ainsi que les données comportementales. Pour établir un profil langagier et cognitif, les orthophonistes utiliseront des tests classiques adaptés. Il existe une Batterie d'Evaluation du Langage Oral de l'enfant Aphasique (ELOLA) élaborée par De Agostini et al. (1998), mais qui est peu utilisée.

De nombreux moyens de récupération et de compensation peuvent être proposés en rééducation orthophonique pour pallier le déficit langagier, comme l'utilisation de l'écrit ou les communications alternatives et augmentatives (CAA). Le plus souvent est proposée « une application, adaptée à l'enfant, de méthodes de rééducation ayant, dans des sémologies analogues, fait leur preuve chez l'adulte » (Van Hout, 2007, p.428).

3 Symptomatologie

3.1 Troubles de l'expression orale

L'aphasie de l'enfant est souvent comparée à une aphasie motrice ou « antérieure » de l'adulte avec des signes cliniques cependant moins importants. La « prédominance des troubles expressifs, quelle que soit la localisation hémisphérique, en particulier la fréquence du "mutisme", demeure l'une des clés sémiologiques de l'aphasie de l'enfant » précisent Van Hout et Seron (1995, p.23). Le profil expressif des enfants aphasiques se caractérise donc par une réduction massive de l'expression orale allant souvent jusqu'au mutisme qui est indépendant de la sévérité de l'atteinte en phase aiguë. Dans une certaine continuité intervient ensuite une hypospontanéité verbale qui se définit par une rareté des émissions verbales. Elle représente un des signes les plus durables de l'aphasie de l'enfant. Les troubles articulatoires sont très importants, et font penser à une pathologie spécifique. Aussi, Van Hout et Seron affirment que « ce caractère de réduction

ou d' "appauvrissement" est considéré par certains comme un retour à un stade antérieur de l'acquisition du langage » (1995, p. 29). Au niveau lexical, on observe une anomie avec perte de l'accès au mot et une réduction du stock lexical. Cette réduction peut être liée à deux causes : elle peut être la conséquence d'un déficit sémantique ou la conséquence comportementale d'une peur de prendre la parole. Enfin, la syntaxe est elle aussi le plus souvent altérée. L'agrammatisme ou « télégrammatisme » observé chez les enfants aphasiques est « considéré par certains comme un analogue des troubles syntaxiques de l'aphasie motrice de l'adulte et par d'autres comme un retour au stade des "holophrases" du développement normal. » (Van Hout, 2007, p. 424).

3.2 Troubles de la compréhension orale

Les troubles de la compréhension orale sont rares dans le cas d'aphasies de l'enfant. Une étude de Alajouanine et Lhermitte (1965) démontrait que les troubles réceptifs sont « présents dans un tiers des cas (10 sur 32), mais ne paraissent sévères que pour quatre d'entre eux ». La prévalence des troubles de la compréhension est faible, sauf dans le cas d'un AVC de l'enfant, où la littérature s'accorde sur la présence d'une perturbation de la compréhension lexico-sémantique, variable en sévérité (Zesiger et Majerus, 2009). Hécaen (1983), quant à lui, affirme que les difficultés de compréhension sont surtout présentes au début de l'atteinte et disparaissent rapidement et complètement par la suite. L'atteinte du système nerveux central (SNC) paraît donc avoir plus d'influence sur le versant expressif que réceptif.

3.3 Troubles associés

Chez des enfants atteints d'une aphasie, nous pouvons retrouver des symptômes neuropsychologiques tels que : une agnosie gestuelle idéatoire ou idéomotrice, une apraxie constructive et des troubles des gnosies visuo-spatiales. L'acalculie est en particulier très présente en cas d'aphasie de l'enfant. Au contraire, une apraxie bucco-faciale (ABF) sera rare. Les troubles du langage écrit sont en revanche assez fréquents lorsque l'atteinte intervient après le début de l'apprentissage de la lecture. Pearl, Carrazana et Holmes (2001) affirment que l'âge moyen de la régression du langage se situe à 5/7 ans et a donc des conséquences sur le développement du langage écrit. Hécaen (1983) démontre que les troubles de la lecture disparaissent généralement rapidement alors que les troubles de l'écriture peuvent persister plus longtemps. Dans le cas d'un AVC de l'enfant, on peut aussi retrouver des troubles des fonctions exécutives (inhibition, planification, flexibilité, attention soutenue, mémoire de travail, vitesse de traitement, appréhension globale) surtout si la lésion a eu lieu dans l'hémisphère droit (Gonzalez-Monge et al., 2009).

II Le syndrome de Landau-Kleffner

1 Définitions, terminologie

Pour la première fois en 1957, Landau et Kleffner ont présenté le cas de cinq enfants porteurs d'un syndrome reliant l'épilepsie et l'aphasie, en majorité réceptive. Ces enfants avaient subi une perte des compétences langagières, auparavant acquises, tant en expression qu'en compréhension. Suite à des examens poussés, la seule anomalie retrouvée était dans le tracé des électro-encéphalogrammes (EEG) dans les zones temporales (Landau et Kleffner, 1957). Selon eux, les manifestations de ce « trouble convulsif » étaient des convulsions généralisées, partielles, myocloniques ou « petit mal » c'est-à-dire des absences. Sur l'EEG, on retrouvait des anomalies paroxystiques courtes, parfois sévères, et d'apparition brutale.

Le syndrome de Landau-Kleffner (SLK) est aussi appelé « aphasie acquise avec épilepsie ou AAE » (Deonna et Mayor-Dubois, 2007, p. 580), « aphasie épileptiforme acquise », « aphasie épileptique » (Deonna, 1991). Les deux principaux symptômes du SLK font consensus : d'une part, une aphasie acquise, avec perte des compétences langagières expressives et surtout réceptives, chez un enfant au développement normal ; et d'autre part, des crises épileptiformes. Malgré cela, depuis une vingtaine d'années, la littérature fait ressortir différentes théories quant à la définition du SLK et quant à la relation entre ces deux troubles caractéristiques.

Une relation de cause à effet a été admise entre épilepsie et aphasie : selon Deonna (1991), le déficit du langage est directement causé par les décharges épileptiques dans les aires critiques du langage. Le SLK serait plutôt une « situation », et non un « syndrome », dans laquelle l'épilepsie produit un dérangement prolongé ou permanent de circuits neuronaux responsables des fonctions corticales supérieures (Eslava-Cobos et Mejia, 1997), au-delà d'une aphasie seule. De façon presque analogue, Pearl et al. (2001) disaient que l'apparition d'activités paroxystiques (brutales, courtes, et anormales) de l'EEG impliquait des troubles neuropsychologiques, dont une aphasie acquise. Ces deux derniers points de vue furent soutenus par Berg et al. (2010) : l'activité épileptique elle-même peut contribuer à des troubles cognitifs et comportementaux sévères au-delà de ce à quoi on pourrait s'attendre en cas de « simple » pathologie sous-jacente (malformation du cortex par exemple), voir Figure 1 : *L'épilepsie, cause de troubles neuropsychologiques*. Un rapprochement a donc été fait entre des anomalies de type épileptique, et, de façon plus générale, des troubles cognitifs, pas seulement langagiers.

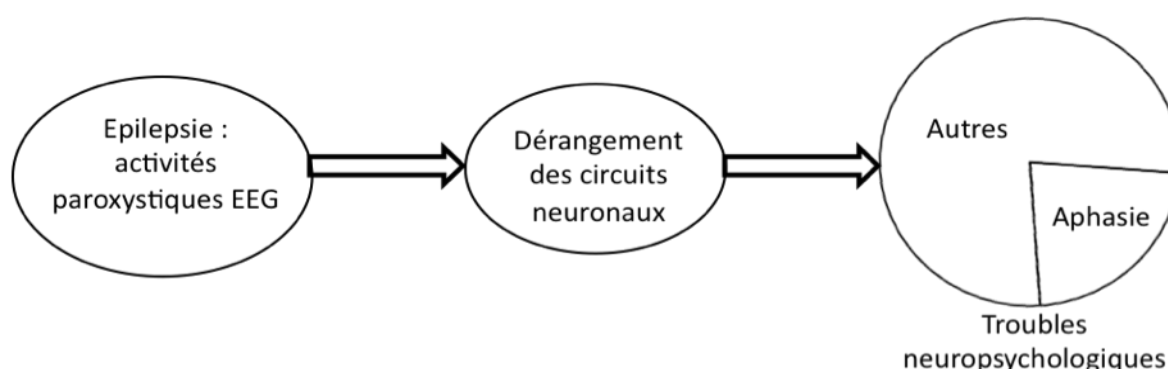


Figure 1: L'épilepsie, cause de troubles neuropsychologiques

2 Encéphalopathies épileptiques : un spectre de déficits cognitifs liés à l'épilepsie

Aujourd'hui, le SLK est considéré comme l'extrême d'un spectre de manifestations cognitives que l'on peut observer dans de nombreux cas d'épilepsie (Deonna et Mayor-Dubois, 2007). Ce spectre va des déficits cognitifs légers causés par certaines épilepsies partielles de l'enfant (très fréquentes parmi les épilepsies, comme l'épilepsie partielle bénigne de l'enfant à paroxysmes rolandiques), aux déficits plus graves que l'on retrouve dans le SLK. Deonna et Roulet Perez (2010) parlent déjà d'un « continuum » des symptômes cognitifs et comportementaux qu'on peut observer dans les épilepsies focales (c'est-à-dire partielles, différentes des épilepsies généralisées). Cette théorie est soutenue par Jain, Sharma et Tripathi (2013, p.1) qui décrivent un « groupe de pathologies dans lesquelles une activité épileptique ininterrompue [...] contribue à une dysfonction cérébrale progressive ». Ainsi, ils appellent ce groupe de pathologies les « encéphalopathies épileptiques ».

Issa (2014) définit une partie de ce spectre de façon plus spécifique en y ajoutant le critère du moment des crises : le sommeil lent. Ce sont les « encéphalopathies liées au

status epilepticus pendant le sommeil lent » (ESES en anglais), qui rassemblent le SLK et le syndrome Pointes-Ondes Continues du Sommeil (POCS). Le syndrome POCS est un état de mal électrique caractérisé par des pointes-ondes bilatérales secondaires généralisées pendant plus de 85% du sommeil lent (Tassinari et al., 2000). Ce syndrome est présent dans la classification internationale de l'épilepsie (Billard, 2007).

Les ESES sont deux pathologies qui ont en commun :

- un fonctionnement similaire des mécanismes physiopathologiques (Pearl et al., 2001)
- la présence de pointes-ondes électriques quasi-continues lors du sommeil lent
- le début des symptômes dans les premières années de vie
- la présence de crises épileptiques chez la majorité des enfants
- la résolution des activités électriques anormales à l'adolescence
- la perte de capacités auparavant acquises, sans récupération de ces capacités une fois les activités électriques et/ou les crises finies (Issa, 2014).

De par ces nombreux points communs, les ESES sont parfois considérées comme une seule et unique pathologie. Pourtant, la différence entre les deux réside dans le circuit thalamique impliqué. Pour le SLK, les pointes-ondes affectent le cortex auditif, entraînant une agnosie auditivo-verbale et une aphasie. Pour le syndrome POCS, ce sont les aires frontales qui sont touchées ; le déficit est plus global et comportemental (Kersbergen et al., 2013). Voir Figure 2 : *Le spectre des déficits cognitifs liés à l'épilepsie*.

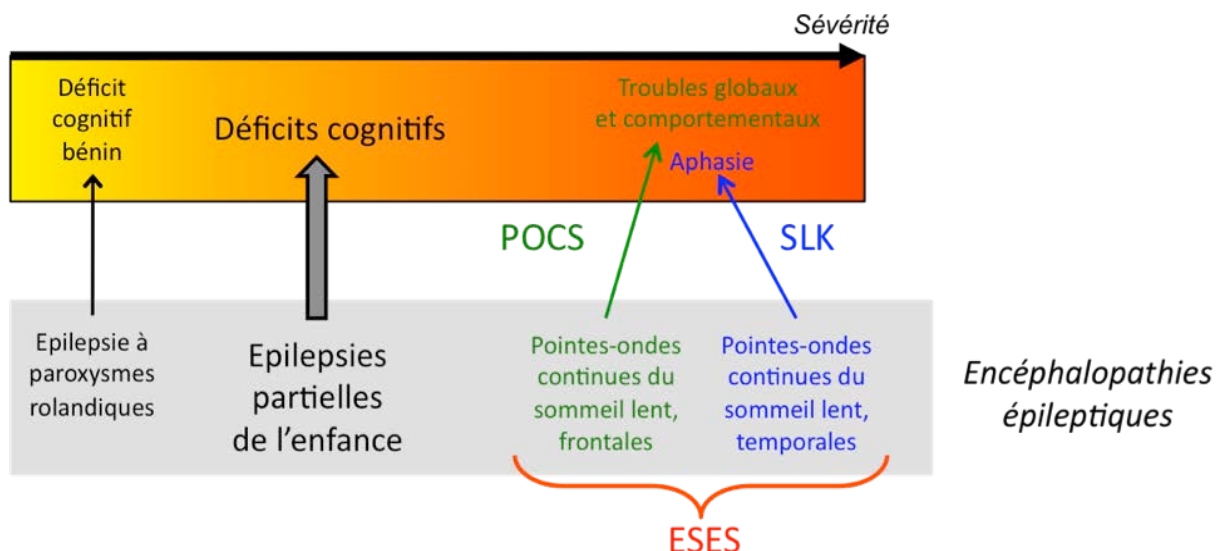


Figure 2: Le spectre des déficits cognitifs liés à l'épilepsie

3 Epidémiologie

La prévalence du syndrome de Landau-Kleffner n'est pas claire car elle dépend de la définition choisie. Le SLK est souvent mal diagnostiqué, considéré comme un syndrome POCS, voire une régression autistique, et reste rare : seulement 1% des épilepsies infantiles selon Hughes (2011). La prédominance est masculine (Pearl et al., 2001).

Le SLK affecte les enfants ayant eu un développement normal, entre trois et neuf (Bishop, 1985) ou dix ans, le plus souvent entre quatre et sept ans (Billard et al., 2009). Deonna et al., (2010) mentionnent une apparition possible chez des enfants plus jeunes, mais difficile à détecter.

4 Symptômes

4.1 Symptômes langagiers

Le SLK n'entraîne pas de lésions structurelles, mais une forme d' « ablation fonctionnelle » (Landau et Kleffner, 1957, p. 529) du comportement langagier normal. Le plus souvent, les autres fonctions dont l'intelligence et le comportement ne sont pas touchées (Deonna et Mayor-Dubois, 2007).

Les cas rapportés dans la littérature sont très variés. L'aphasie peut durer de deux semaines à plusieurs années (Landau et Kleffner, 1957). L'apparition du SLK peut être brutale ou progressive (Deonna et Mayor-Dubois, 2007) et se fait chez 90% des enfants sous forme d'une aphasie réceptive, suivie d'une réduction rapide et sévère du discours spontané (Fandiño, Connolly, Usher, Palm, et Kozak, 2010). Dans le cadre d'une audition normale, l'agnosie auditivo-verbale peut être sévère. Même les bruits familiers (Nickels et Wirrel, 2008) ne sont pas reconnus ou distingués, entraînant une atteinte sévère du langage oral, voire son abolition, selon Deonna et Mayor-Dubois (2007). Par conséquent, on retrouve chez les enfants atteints un déficit expressif avec des troubles articulatoires, phonologiques, lexicaux, morphosyntaxiques, voire un jargon ou un mutisme total (Trevathan, 2004).

Metz-Lutz et al. (1999) ont étudié l'effet de la privation d' « alimentation » auditivo-verbale sur le développement du langage, et ont déterminé que dans le SLK, c'est le stock phonologique à court terme qui est atteint (selon le modèle de Baddeley, 1974) ; il s'agirait donc d'un problème de traitement phonologique. De plus, les troubles langagiers sont remarquablement fluctuants : une des caractéristiques du SLK est l'alternance des périodes de rémission et de régression (Pearl et al., 2001). Certains aspects du langage ne sont pas touchés, comme la prosodie, sur laquelle les enfants SLK peuvent d'ailleurs s'appuyer pour comprendre ce qu'ils entendent (Kim-Dufor, Ferragne, Dufor, Astésano, et Nespoulos. 2011).

4.2 Symptômes épileptiques et électroencéphalographiques

Le SLK fait bien partie des syndromes épileptiques (Fisher et al., 2014). Plus de 75% des enfants atteints du SLK vivent des crises d'épilepsie simples partielles, peu fréquentes, souvent nocturnes, surtout à l'apparition du syndrome (Pearl et al., 2001). Malgré les sévères anomalies EEG, 20 à 30% des enfants atteints du SLK n'ont pas de crises d'épilepsie « cliniques » mais seulement des pointes-ondes dans le lobe temporal (Appleton, 1995 ; Caraballo et al., 2013). Ces crises « subcliniques » (Rapin, 2006) sont caractérisées par des pointes-ondes focales uni ou bilatérales, principalement situées dans les régions temporales et temporales postérieures, lors du sommeil lent (Billard et al., 2009 ; Deonna et Mayor-Dubois, 2007 ; Jain et al., 2013)

4.3 Troubles associés

Outre les symptômes épileptiques et aphasiques, certains enfants sont atteints de troubles psychomoteurs et/ou comportementaux, mentionnés dans de nombreuses études (Eslava-Cobos et Mejia, 1997 ; Pearl et al., 2001). Ces auteurs parlent de difficultés praxiques, gnosiques, de troubles de l'humeur, de problèmes psychoaffectifs ou de sexualité des enfants. Besag (2003) mentionne des symptômes autistiques et de l'hyperkinésie. On peut également retrouver de « l'hyperactivité, des troubles attentionnels, de l'impulsivité et de l'agressivité (qui seraient dans la majorité des cas une réaction au fait d'avoir perdu brutalement la compréhension du langage) ». [traduction libre] (Smith et Spitz, 2002, cités par Ekinci, Isik et Melek, 2012, p. 159). Ces auteurs ajoutent aussi la présence rare de troubles du sommeil et de l'alimentation.

5 Diagnostic

« Ne pas faire le diagnostic de syndrome empêchera d'établir le pronostic et la durée du traitement », indiquent Theodore et Porter (1995, p. 6). Il est donc important d'établir le diagnostic le plus tôt possible. A cause des fluctuations et de l'intermittence des symptômes épileptiques et aphasiques, et de l'absence de crise reconnue, « le syndrome n'est pas ou tardivement suspecté » (Deonna et Mayor-Dubois, 2007, p. 582). L'agnosie auditive initiale conduit les parents à penser d'abord à un trouble auditif. Le diagnostic réel doit répondre aux critères cliniques spécifiques et électroencéphalographiques (Appleton, 1995) mentionnés précédemment (cf. Définitions et terminologie). Les examens neuropsychologiques et orthophoniques sont importants également, même si une passation d'épreuves formelles est parfois impossible tant les atteintes sont graves (Eslava-Cobos et Mejia, 1997).

6 Etiologie

L'étiologie du SLK est inconnue mais l'hypothèse génétique se retrouve dans la littérature (Caraballo et al., 2013 ; Hirsch et al., 2006 ; Landau et Kleffner, 1957), sans preuve directe. Selon Appleton (1995), une prédisposition génétique, des maladies infectieuses, une inflammation de la myéline, ou des anomalies métaboliques variées pourraient être causes du SLK. La présence d'auto-anticorps dans le cerveau pourrait faire du SLK une forme de maladie auto-immune (Hirsch et al., 2006). Il pourrait aussi s'agir de problèmes vasculaires (Pearl et al., 2001), ou d'un dysfonctionnement des connexions entre le thalamus et le cortex auditif, à l'origine de l'épilepsie et du trouble langagier (Fandiño et al., 2010). Cette dernière hypothèse est la plus précise et peut-être aujourd'hui celle qui prédomine, bien qu'elle ne soit pas encore expliquée.

7 Traitement

L'objectif principal du traitement est d'influencer l'aphasie, selon Deonna et Mayor-Dubois (2007), les crises d'épilepsie « classiques » étant facilement contrôlées par un traitement anticonvulsif. L'épilepsie bénigne peut être traitée mais plusieurs médicaments testés sont sans effet voire aggravants (Marescaux et al., 1990). Les auteurs mentionnent l'efficacité des cortico-stéroïdes, permettant une amélioration significative du langage, avec des effets secondaires passagers, non dangereux, relativement rares (prise de poids, trouble du comportement, hypertension). Les bénéfices de ce traitement paraissent durables et l'emportent sur les effets secondaires (Sinclair et Snyder, 2005). Cependant, notons que la mauvaise observance du traitement est une cause fréquente de non contrôle des symptômes (Theodore et Porter, 1995, p. 90). La thérapie chirurgicale (transection sous-piale multiple) a aussi fait ses preuves. L'orthophonie est indispensable, car il faut proposer un système de communication efficace afin d'améliorer les difficultés comportementales (Pearl et al., 2001). L'utilisation de la Langue des Signes et/ou l'intégration en école de sourds sont possibles et favoriseront sans doute l'émergence du langage oral (Roulet Perez et al., 2001 ; Deonna et al., 2009).

8 Pronostic et plasticité cérébrale

« Toutes les évolutions ont été rapportées » selon Deonna et Mayor-Dubois (2007, p. 583). En effet, les perturbations EEG qui marquent la phase active de la maladie ont une forte tendance à s'améliorer dans la deuxième décennie de vie (Fandiño et al., 2010), avant les 15 ans (Jain et al., 2013) mais sont parfois maintenues. Une rémission spontanée est possible (Duran, Guimarães, Medeiros, et Guerreiro, 2009). Quant au langage, la récupération complète, la récupération avec des séquelles modérées, ou l'aphasie permanente sévère sont toutes rapportées. L'épilepsie entraîne l'émergence et la fixation de connexions neuronales « aberrantes » (Pearl et al., 2001), elle freine la réorganisation fonctionnelle (Billard et al., 2009) avec des conséquences sur le long

terme. On retrouve une persistance de l'atteinte langagière chez une majorité des enfants, de façon permanente (Duran et al., 2009 ; Jain et al., 2013).

Selon les auteurs et les cas étudiés, le pronostic dépend de l'âge d'apparition du syndrome (Pearl et al., 2001 ; Jain et al., 2013), ou n'en dépend pas (Duran et al., 2009). Il dépend également de la sévérité qualitative et quantitative de l'aphasie, de la fréquence et topographie des anomalies EEG, de la durée de l'épilepsie, de l'efficacité et de l'observance du traitement etc. L'entourage et les thérapeutes devront donc redoubler de créativité et d'adaptation, car le pronostic du SLK reste flou.

En 2013, Datta et al. ont décrit un cas d'enfant dont l'imagerie fonctionnelle montrait une activation du langage en grande majorité à droite (alors qu'elle était située à gauche avant le SLK), et ce sur le long terme. Ceci s'expliquerait par la présence d'un effet « crowding » (Teuber, 1974) comme mentionné précédemment : certaines fonctions non verbales (visuo-constructives) situées à droite se retrouvaient réduites. La plasticité cérébrale est donc activée dans le cadre du SLK : le réseau langagier s'est réorganisé de façon permanente, ce qui a permis le retour du langage oral chez le patient étudié, mais au détriment de certaines autres fonctions.

III La compréhension lexicale et son acquisition

Selon Coquet (2006), la recherche sur le développement du langage et les techniques de rééducation orthophonique ont souvent été axées sur le versant production, au détriment du versant réception ou compréhension. « La compréhension des mots reste un sujet très difficile à étudier chez les jeunes enfants » (De Boysson-Bardies, 1998), mais de nouvelles techniques ont permis de mieux appréhender la compréhension précoce : paradigme de succion non-nutritive, paradigme du regard préférentiel, méthodes d'imagerie cérébrale... (Kail, 2012).

On sait bien sûr que la perception précède la compréhension, qui elle-même précède la production du langage. Le lexique s'acquiert en établissant la correspondance entre les mots et leur signification. Selon Bleses et al. (2008), la compréhension lexicale augmente de façon linéaire. On sait également que le développement de la compréhension et de la production est dissocié (3 à 5 mois de décalage) : par exemple à 16 mois, l'enfant produit une cinquantaine de mots mais en comprend 200 (Bates, 1995).

1 Qu'est-ce que comprendre ?

« La compréhension du langage renvoie au sens, lui-même inséparable de la pensée ou de la cognition », dit Coquet (2006). La compréhension est donc la capacité d'accéder à la signification d'un message, pour « utiliser la langue comme moyen privilégié, puissant et efficace de communication mais aussi comme moyen d'alimenter sa pensée intérieure » (De Boysson-Bardies, 1998, p. 4). Au niveau cognitif, elle peut être définie ainsi :

Avoir accès aux structures syntaxiques et au lexique employé, apparier le contenu du discours à la connaissance du monde déjà stockée en mémoire, produire des inférences logiques qui permettent de combler les éléments manquants de l'énoncé, savoir organiser et stocker tous ces indices, parvenir à se faire une représentation mentale et savoir mobiliser sa pensée de façon suffisante (Thibault, Lenfant et Helloin, 2006, p. 88).

Les capacités de mémoire entrent donc aussi en jeu. Selon Gineste et Le Ny (cités par Lenfant, Thibault et Helloin, 2006) la compréhension se fait grâce à l'accès aux informations de surface, aux informations sémantiques, et aux informations pragmatiques (voir Figure 3 : *Comprendre*). D'abord, on perçoit (visuellement et auditivement) les

informations de surface, et on reconnaît les mots, puis on accède aux représentations sémantiques dans notre mémoire à long terme, ce qui permet d'extraire le sens.

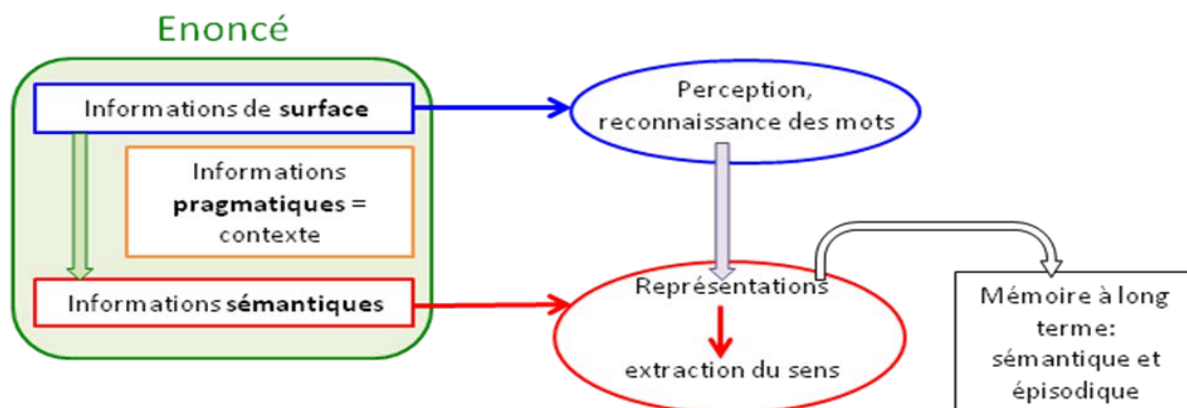


Figure 3: Comprendre

L'acquisition de la compréhension dépend à la fois de facteurs génétiques et environnementaux. De Boysson-Bardies dit en 1998 que « chez les êtres humains, les partitions sur le monde, la catégorisation des objets matériels ainsi que l'appréhension des personnes comme autres sont en grande partie prédéterminées » (p.10). Certaines capacités seraient innées et repérables dès les premiers mois : « la distinction animé / non animé, la compréhension des expressions faciales, l'interprétation des données physiques » (p. 10). Elles permettraient aux enfants d'organiser les relations entre les mots et les sons, et ainsi d'en extraire du sens. Coquet (2006) ajoute que les capacités innées du nourrisson sont : le traitement en temps réel des stimuli, la perception (segmenter un continuum, déceler des variations, percevoir des séquences), la catégorisation des stimuli et la détection des motifs récurrents. Mazeau (2005) indique qu'il faut que ces circuits innés subissent à la fois une maturation physiologique et une confirmation par l'expérience (entendre parler une langue, comme modèle). Les compétences en compréhension sont ainsi apprises « sous l'influence de l'exposition à la langue » ou « bain de langage » (p.103).

2 Le développement de la compréhension

Avant sa naissance, le bébé a déjà accès à l'écoute de la langue ; il réagit à la voix, et notamment à celle de sa mère ; il fait la distinction de changements acoustiques. Il commence déjà à « mettre en place des potentialités qui l'amèneront dans un laps de temps relativement court, à devenir locuteur d'une langue » (de Boysson-Bardies, 1998, p. 4).

A sa naissance, le nourrisson entre dans un monde de sensations, il est en fusion sensorielle avec sa mère. Il est « sensible aux moindres variations phonétiques » (de Boysson-Bardies, 1998, p.11). Il est capable de discrimination catégorielle des contrastes de la parole, il sait reconnaître et préfère la voix de sa mère et il est déjà sensible à des indices prosodiques et rythmiques dans la parole (Kail et Fayol, 2000). Mazeau (2005) insiste sur l'importance de la prosodie et des marques intonatives, notamment dans le Langage Adressé à l'Enfant. La prosodie particulière dans ce style de langage permet à l'enfant de découper le continuum sonore, de segmenter la chaîne parlée, et de repérer les formes organisées de la langue (selon Coquet (2006), à 8 mois : frontières entre les énoncés, et à 11 mois : frontières entre les mots).

Entre 1 et 5 mois, le nourrisson est capable de catégoriser les sons, de reconnaître une syllabe, il détecte les changements d'intonation (de Boysson-Bardies, 1998) il réagit à son prénom, il est même sensible à l'ordre des mots dans une phrase. Grâce à la mise en

place de l'attention conjointe, l'enfant entend une séquence sonore prononcée par l'adulte en même temps qu'il voit un objet (Coquet, Ferrand et Roustit, 2009) ; il va donc pouvoir commencer à faire un lien entre le signifiant et le signifié. En effet, Saussure (1964) parle du signe linguistique comme la combinaison du signifié et du signifiant, voir *Figure 4 : Signifié et signifiant selon Saussure (1964)*. Le signe englobe ainsi le concept (le signifié) et l'image acoustique du mot (le signifiant). Le signifié (qui indique le sens ou l'aspect conceptuel du signe), associé au signifiant (une suite de sons ou de gestes, l'aspect matériel du signe) propose une idée totale du mot qui est le signe linguistique. Ce lien est arbitraire et conventionnel.

Vers 6 mois, l'enfant comprend grâce à une stratégie « pragmatique » : les informations prosodiques, contextuelles, phonétiques vont lui permettre de saisir le sens des mots ; il s'agira ensuite de les mémoriser. Selon Coquet et al. (2009), les premières représentations sont acquises grâce aux routines qui permettent de catégoriser les objets et les actions.

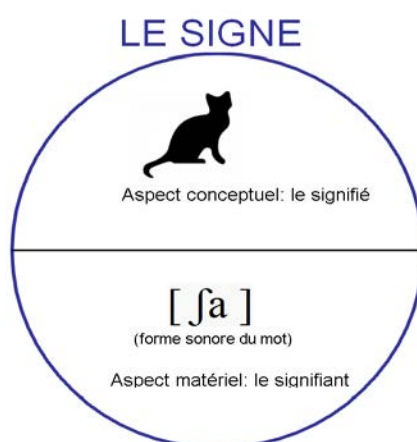


Figure 4: Signifié et signifiant selon Saussure (1964)

En terme de perception, c'est à 6 mois que l'enfant commence à catégoriser les voyelles selon sa langue maternelle, et à discriminer les oppositions phonologiques. Auparavant, cette capacité de discrimination concernait tous les phonèmes imaginables, mais elle se réduit de plus en plus pour ne discriminer plus que les phonèmes appartenant à sa langue maternelle ; le bébé se « spécialise » (Mazeau, 2005, p. 102). Il « doit renoncer à l'universel pour entrer dans le spécifique » (Kail, 2012, p. 23).

Puis, vers 10 mois, l'enfant comprend le « non » (Coquet et al., 2009) et surtout, il commence à comprendre les mots en contexte. Selon de Boysson-Bardies, c'est une étape essentielle, lors de laquelle l'enfant lie les schémas sonores aux représentations d'objets, d'actions et d'événements, et leur donne du sens. Mais il existe un décalage entre nos concepts et ceux d'un enfant; en production, parmi les premiers mots des enfants, on retrouve des sur-généralisations : /ien/ (« chien ») pour tous les animaux par exemple. Le sens global des mots s'affine quand l'enfant perçoit les différences, et restructure donc le sens (Le Normand, 2007). Le Normand indique d'ailleurs que pour pouvoir associer le son et le sens, l'enfant doit « apprendre que les sons émis par l'adulte sont liés à la présentation d'un objet particulier », il « doit réaliser que le son provient de l'adulte et que l'objet est toujours associé au son ». Selon Coquet et al. (2009), l'enfant en situation de communication attribue un sens à une forme sonore, en lui attribuant une représentation préexistante d'objet, d'action ou d'événement.

Tous les auteurs semblent s'accorder sur un important changement entre 11 et 13 mois. Oviatt (1980, cité par Coquet et al., 2009) parle du passage de la « compréhension

de reconnaissance », la capacité d'associer une forme linguistique à un référent, à la « compréhension symbolique » où le mot se réfère à l'objet non présent dans le contexte.

C'est pour cela que très rapidement après, vers 12 mois, l'enfant élabore le début de son lexique : il réagit à des mots d'usage courant même hors contexte. Selon Bates (1995, cité par Vauclair, 2004), l'enfant comprend une trentaine de mots de son quotidien, comme les noms de personnes, d'objets, d'animaux. L'enfant comprend alors 40 à 50 mots en situation référentielle (Coquet et al., 2009).

Le nombre de mots compris augmente avec l'âge, comme il est rapporté dans l'Inventaire Français du Développement Communicatif chez le nourrisson (Kern et Gayraud, 2010). On constate une hétérogénéité qui augmente entre les enfants et selon le sexe, après 12 mois (93,4 mots compris pour les filles et 86,8 pour les garçons). Les noms sont les plus représentés, suivis des prédicats puis des items de classe fermée. Cet inventaire fait aussi état d'une grande variabilité interindividuelle, et de la corrélation très importante entre les gestes et la compréhension chez les enfants.

Ensuite, entre 12 et 16 mois, le bébé comprend 100 à 150 mots en moyenne, mais aussi les phrases simples. Puis, à 16-20 mois, il comprend 200 mots ainsi que leur nature grammaticale (de Boysson-Bardies, 1998).

A 20-24 mois, l'enfant comprend les relations et l'ordre syntaxique des mots dans certaines conditions : il faut que le contexte, la sémantique et la prosodie soient cohérents. A l'âge de 2 ans, le nombre de mots compris n'est plus chiffrable (Coquet et al., 2009).

Ainsi, de 2 ans à 4 ans, selon Khomsi (1987), l'enfant utilise surtout une stratégie lexicale, le mot est identifié et interprété. Si le contexte est connu par l'enfant, cela peut également lui apporter des informations (stratégie lexico-pragmatique). Ensuite, vers 3-4 ans émerge la compréhension morphosyntaxique des propositions.

Vers 4-5 ans, l'unité linguistique prise en compte par l'enfant est plus large (phrase, proposition), ce qui entraîne une stratégie de compréhension morphosyntaxique : il construit une représentation mentale de l'énoncé en extrayant des indices (sujet, actions...). A 5 ans, l'enfant atteint une compréhension narrative d'un mini-script, grâce à la temporalité et la causalité (Coquet et al. 2009). Il utilisera principalement cette stratégie narrative entre 5 et 7 ans environ.

Les aspects pragmatiques sont acquis tardivement, vers 6 ans seulement, où l'enfant parvient à concevoir les représentations de son interlocuteur, et à les mettre en lien avec ses connaissances sociales construites à partir de son vécu (Delahaie, 2004).

Enfin, vers 7 ans, l'enfant peut utiliser une stratégie méta-discursive, car il comprend que certains messages n'ont pas de visée communicationnelle ; il analyse donc de façon linguistique le contenu de ces messages (Khomsi, 1987). C'est à 7 ans qu'il traite donc le sens figuré et les métaphores. Tout au long de sa croissance, l'enfant réorganise constamment et progressivement son lexique et son stock sémantique (Coquet et al., 2009).

A l'âge adulte, la compréhension du langage est dépendante des informations syntaxiques, lexico-sémantiques et pragmatiques, comme mentionné dans la partie précédente.

IV La Communication Augmentative et Alternative

1 Les systèmes de communication alternatifs et augmentatifs

Lorsqu'une personne présente des troubles de l'expression orale, son interlocuteur sera aussi en difficulté dans la communication. C'est ce que Cataix-Negre appelle le « handicap partagé » (2011, p. 25).

Selon Cataix-Negre, « la Communication Augmentée et Alternative (CAA) recouvre tous les moyens humains et matériels, permettant de communiquer autrement ou mieux qu'avec les modes habituels et naturels, si ces derniers sont altérés ou absents » (2011, p.280). La communication augmentative et/ou alternative (CAA) permet à une personne ayant peu ou pas de langage de s'exprimer par d'autres canaux de communication. Elle est, le plus souvent, utilisée pour étayer et renforcer la compréhension du patient par ces autres canaux (visuels, kinésiques). Elle est proposée pour que le patient adulte ou enfant comprenne mieux son interlocuteur et l'imité, et que l'autre puisse également mieux le comprendre. La communication augmentée est installée en complément du langage oral, afin de l'étayer, alors que la communication alternative remplacera la communication orale déficitaire ou absente. La CAA s'appuie sur les capacités de la personne et s'attache aux symptômes, le choix d'une méthode augmentative ou d'une méthode alternative sera donc fonction des difficultés de la personne. La CAA est aussi dite avec ou sans aide technique. Les CAA avec aide technique s'appuient sur un support extérieur au sujet, lui permettant de communiquer. On peut citer par exemple les carnets ou tableaux de communication, les photographies, images et pictogrammes, les synthèses vocales ou l'utilisation de la tablette numérique. Une CAA sans aide technique aura comme seul support le corps de la personne comme dans l'utilisation des gestes naturels (non formalisés), des signes de la LSF (Langue des Signes Française), de la verbo-tonale, ou de la Dynamique Naturelle de la Parole par exemple.

L'utilisation de tels supports demande que le sujet en difficulté de communication construise un nouveau code, mais celui-ci doit être partagé avec ses interlocuteurs. On parle de co-construction du code. Cette modalité peut donc être une limite à l'utilisation de ces moyens de communication. Benichou-Crochet et al. mentionnent une limitation de la généralisation des CAA car celles-ci reposent sur une « pratique non intuitive » (2014, p.135). Le code doit être appris par le sujet mais il doit être aussi connu par ses interlocuteurs, à moins que le code soit assez transparent à la compréhension.

Benichou-Crochet et al. (2014) citent les compétences requises à l'utilisation de CAA définies par Light, Beukelman et Reichle en 2003 :

- La compétence langagière qui demande une connaissance du code linguistique utilisé dans la CAA choisie,
- La compétence opérationnelle qui correspond à l'ensemble des aptitudes requises pour utiliser une CAA,
- La compétence sociale qui implique l'aspect pragmatique de la communication,
- Et la compétence stratégique qui correspond à l'ensemble des stratégies dont aura besoin le sujet pour utiliser la CAA.

Il a été prouvé que les CAA ne vont pas empêcher l'enfant de parler, ni remplacer son langage, une des craintes principales de l'entourage des patients, mais auront un effet facilitateur sur l'apprentissage du langage oral (Cataix-Negre, 2011).

2 Le Makaton®

2.1 Présentation générale

Ce programme est « un programme d'aide à la communication et au langage, constitué d'un vocabulaire fonctionnel utilisé avec la parole, les signes et/ou les pictogrammes » (Association Avenir Dysphasie Makaton®, s.d.). Il a été créé en Angleterre par Margaret Walker, orthophoniste, en 1973-74. L'utilisation de gestes et/ou d'images en rééducation existait déjà à l'époque, mais Margaret Walker l'a formalisée pour répondre aux besoins, à l'origine, d'adultes aphasiques. Aujourd'hui, l'association britannique Makaton® indique sur son site Internet que plus de 10 000 personnes utilisent le Makaton®, pour s'exprimer ou comprendre. Le Makaton® s'est répandu dans le monde entier. Toute personne qui a un trouble du langage oral ou des difficultés de communication (retard mental, autisme, polyhandicap, troubles spécifiques du langage, atteintes neurologiques) et les personnes qui l'entourent, peuvent l'utiliser. En effet, ce programme apporte une aide pour les personnes entendant, mais pour qui la modalité auditive du langage a besoin d'être soutenue par la modalité visuelle, pour comprendre et s'exprimer. Les concepts illustrés sont très divers et permettent une expression et une compréhension riches.

Il existe plusieurs niveaux progressifs de vocabulaire, et les concepts sont triés par thèmes. Benichou-Crochet et al. (2014) rappellent que le programme Makaton® a été introduit en France en 1996. Ce programme comprend 450 concepts pour le vocabulaire de base, divisé en 8 niveaux auxquels s'ajoutent des niveaux supplémentaires incluant des substantifs, des verbes et des éléments grammaticaux. Il existe aussi du vocabulaire supplémentaire qui comprend plus de 7000 concepts.

Le programme Makaton® s'appuie donc sur les signes de la LSF (français signé) et les pictogrammes afin d'étayer la communication déficitaire de la personne avec son entourage et ses interlocuteurs en général. Ces deux modalités ont montré des effets sur l'acquisition d'une meilleure communication orale. Le Makaton® propose donc un bain de langage trimodal en associant pictogrammes et gestes (modalité visuelle) et langage oral (modalité auditive). Le Makaton® propose enfin une dernière modalité : le langage écrit, qui peut être associé aux pictogrammes.

2.2 Les signes

Il a été démontré que l'utilisation de signes chez une personne en déficit langagier facilitait l'accès au langage. Selon Benichou-Crochet et al. (2014), « le Makaton® s'inscrit dans la même dynamique de co-activation des réseaux neuronaux communs au programme moteur de la main et la parole grâce à son utilisation conjointe des signes et de la parole » (2014, p. 136). Les signes permettent donc la réactivation ou l'activation de réseaux neuronaux utilisés dans l'utilisation de la parole et du langage et peuvent faire resurgir des compétences verbales. Monfort (2008) affirme que le signe vient avant la parole dans le développement de l'enfant et qu'il concerne de plus, la mémoire visuelle et cinesthésique, ce qui facilite l'accès au langage pour l'enfant ayant des difficultés dans ce domaine. Cataix-Negre (2011) précise que les signes sont utilisés spontanément dans un trouble de la parole. Ils sont un marqueur de la qualité de contact. La parole est donc naturellement renforcée avec les signes. Monfort (2008, p. 2) définit la communication bimodale, donc l'utilisation conjointe de signes et de mots, et l'envisage comme moyen pour « renforcer l'accès au langage et à la parole, chez les enfants chez qui cet accès est possible ». Ce mode de communication aurait deux effets sur l'enfant : un effet « direct » qui permet à l'enfant d'accéder aux autres modalités pour communiquer, et un effet « indirect » qui rend à l'enfant son rôle d'acteur dans l'interaction, d'où une stimulation plus importante de l'entourage au niveau communicationnel. Enfin, Roulet Perez et al. (2001) ont mené une étude de comparaison entre un enfant SLK et un enfant avec une surdité développementale. L'étude a démontré que l'enfant SLK pouvait acquérir le même niveau en langue des signes qu'un enfant malentendant. Enfin, la plupart des signes

utilisés par le programme sont faciles à interpréter car ils se rapprochent du concept qu'ils représentent. L'aspect arbitraire (et surtout abstrait) est donc moins important avec le signe qu'avec le mot oral (Franc, 2010).

2.3 Les pictogrammes

Les pictogrammes, eux aussi, permettent un accès à la langue. Après d'un public aphasique, tant enfant qu'adulte, les orthophonistes proposent souvent l'utilisation de pictogrammes. Lorsque le patient se trouve dans une grande difficulté pour s'exprimer et comprendre, le pictogramme peut aider les échanges grâce à la visualisation et la mise en image d'une idée. Bracy et Drummond (1993) ont utilisé le pictogramme comme un des stimuli pour la récupération du mot, en cas de manque du mot chez des patients adultes aphasiques fluents et non fluents. Les résultats montrent que l'utilisation du pictogramme est efficace pour pallier le manque du mot en cas d'aphasie, qu'elle soit fluente ou non fluente. Franc affirme que « les pictogrammes utilisés dans le programme Makaton® sont dérivés du code pictographique "Rebus Symbols" d'origine américaine. » (2010, p.10). Ces pictogrammes sont simples à reconnaître et à dessiner, donc à reproduire. Contrairement aux signes et à la parole, bien que leur utilisation soit plus lente, les pictogrammes laissent une trace du message à transmettre, ce qui pourrait développer l'autonomie des patients. L'utilisation des pictogrammes permet une « structuration du langage donc d'aborder un réel travail sur la syntaxe » (Franc, 2010, p.11).

2.4 Outil de rééducation

Le Makaton® a été mis en place comme moyen de CAA mais on le retrouve souvent comme outil de rééducation afin de pallier les déficits linguistiques. Benichou-Crochet et al. (2014, p.130) affirment qu'il « peut être utilisé comme système augmentatif et/ou alternatif ou comme technique de rééducation ».

Peschet (2005) démontre, auprès de patients aphasiques adultes et enfants, que le Makaton® comme outil de rééducation contribue à l'amélioration des bases de la communication. Ce programme favoriserait la communication dans sa globalité, bien qu'ayant des bénéfices plus importants sur le plan réceptif que sur le plan expressif. Il faut cependant garder en tête l'idée que le Makaton® n'est pas une méthode mais bien un programme de rééducation qu'il faut adapter à chaque patient.

Si on l'utilise en tant que technique de rééducation, les pictogrammes et les signes du programme sont réutilisés dans des exercices, indépendamment de la mise en place d'une véritable CAA ; l'apprentissage explicite est maintenu mais il n'y aura pas de travail de généralisation, ni de sensibilisation auprès de l'entourage, ou d'utilisation au quotidien.

Chapitre II

PROBLEMATIQUE ET HYPOTHESES

I Problématique

Les études concernant les enfants atteints du syndrome de Landau-Kleffner montrent toutes qu'ils ont d'importants troubles acquis de la réception du langage, qui touchent les gnosies auditivo-verbales et la compréhension du langage oral (compréhension du lexique et de la morphosyntaxe). Ces troubles ont des conséquences sur le versant expressif également, qui se retrouve très réduit ou stéréotypé. Pendant la période des anomalies EEG, la récupération est improbable, mais elle devient possible à partir de la fin des crises, grâce au traitement médicamenteux et grâce au soutien d'une rééducation orthophonique (Roulet Perez et al., 2001 ; Sinclair et Snyder, 2005).

Or, on sait que l'usage des signes de la Langue des Signes améliore la communication des enfants SLK (Deonna et al., 2009 ; Roulet Perez et al., 2001) et également que les pictogrammes soutiennent la compréhension chez les personnes aphasiques (Bénichou-Crochet et al., 2014). Les modalités visuelle, gestuelle et kinesthésique permettent de compléter la modalité auditive qui, seule, dysfonctionne. Le Makaton® qui allie de façon indissociable signes, pictogrammes et langage oral, paraît adaptée dans ce cas.

En nous appuyant sur ces connaissances théoriques, nous souhaitons proposer une étude de cas qui permettrait d'évaluer l'impact d'un entraînement utilisant le Makaton® sur la compréhension lexicale d'un enfant atteint du syndrome de Landau-Kleffner.

II Hypothèses

1 Hypothèse générale

Grâce à un entraînement utilisant les signes, les pictogrammes et le langage oral (programme Makaton®), nous nous attendons à observer une augmentation des capacités de compréhension lexicale en modalité orale, chez un enfant atteint du syndrome de Landau-Kleffner.

Nos variables indépendantes sont donc le temps et l'entraînement. Entre le pré-test et le post-test, nous interviendrons, et nous supposons que nous pourrions mesurer une amélioration. Secondairement, nous comparerons cette amélioration avec l'éventuelle récupération spontanée mesurée entre l'évaluation initiale et le pré-test, période où nous n'interviendrons pas.

2 Hypothèses opérationnelles

HO1 : Le pré-test nous permettra d'établir une ligne de base chez notre sujet, c'est-à-dire que nous évaluerons les connaissances lexicales de l'enfant (en compréhension) sur certains items définis. En post-test, nous attendons une augmentation du score à la ligne de base pour les items travaillés.

HO2 : Nous attendons également une augmentation du score à la ligne de base pour les items non travaillés (généralisation des acquisitions).

HO3 : Nous attendons que l'augmentation qui concernera les items travaillés soit supérieure à l'augmentation pour les items non travaillés.

HO4 : Nous attendons une amélioration des scores entre le pré-test et le post-test aux tâches de compréhension lexicale (sur désignation) ainsi qu'une amélioration de l'âge de développement lexical, évalué par une tâche de compréhension verbale en situation pragmatique.

HO5 : Nous attendons que l'amélioration des scores mentionnés précédemment soit meilleure lors de notre intervention (phase d'entraînement) plutôt que lors de la période entre l'évaluation initiale et le pré-test (récupération spontanée).

HO6 : Nous pourrions aussi nous attendre à un impact positif de l'entraînement sur les capacités expressives, avec une amélioration collatérale des compétences sur les tâches de production lexicale et à une tâche pragmatique.

Chapitre III

PARTIE EXPERIMENTATION

I Participant

1 Choix d'une étude de cas unique

En étudiant la littérature concernant le syndrome de Landau-Kleffner, et en contactant différents professionnels de l'Hôpital Femme Mère Enfant (Bron), nous nous sommes rendu compte de la rareté du syndrome. Nous savions donc qu'il ne serait pas possible de trouver un grand échantillon susceptible de correspondre à la population attendue dans notre travail de recherche. Il serait de même difficile de trouver plusieurs enfants atteints du syndrome avec un profil langagier identique et d'évolution semblable. La comparaison de deux cas non homogènes nous aurait peu apporté sur le plan clinique. Nous avons aussi vu qu'il existait une grande variabilité interindividuelle parmi les cas de SLK dans la littérature. Tous les cas décrits par les articles donnent un profil très différent (ordre, durée, apparition, présence ou non des symptômes). Pour ces raisons, nous avons décidé de réaliser une étude de cas unique.

2 Procédure d'échantillonnage

Nous avons effectué notre recherche de population dès avril 2014 et avons sélectionné un sujet suivant des critères d'inclusion et d'exclusion précis (résumés dans l'Annexe I).

2.1 Critères d'inclusion

Le sujet sélectionné devait répondre à plusieurs critères. Il devait suivre un traitement anti-épileptique dans l'intention de diminuer les crises, et ainsi minimiser ou stabiliser le risque de dégradation du langage. Dans le cas contraire, il aurait fallu observer un arrêt des crises épileptiques, avec un électroencéphalogramme (EEG) normalisé. Ceci était particulièrement important car dans le SLK, les pointes-ondes empêchent la consolidation des apprentissages (Tassinari et al., 2000), en particulier parce qu'elles ont lieu pendant le sommeil lent, qui est le moment privilégié pour consolider les connaissances acquises dans une journée. La rééducation orthophonique auprès du sujet devait être engagée, notamment concernant la levée de l'agnosie auditivo-verbale. Celle-ci ne devait plus être présente chez l'enfant afin de pouvoir travailler un niveau plus élevé du langage. Des troubles de compréhension lexicale devaient être observés. Enfin, nous avons choisi de sélectionner un sujet scolarisé en milieu ordinaire, ce qui nous permettait de présupposer un niveau global (développement moteur et psycho-cognitif) équivalent à l'âge chronologique de l'enfant.

2.2 Critères d'exclusion

Afin d'éliminer certains biais à notre expérimentation, nous avons choisi d'exclure les enfants ayant une utilisation quotidienne et maîtrisée des signes ou des pictogrammes, pour que notre expérimentation offre une première expérience intensive avec ces modalités. Nous avons aussi exclu les enfants ayant des troubles moteurs, psychomoteurs et visuels et/ou neurovisuels, qui entraveraient l'utilisation d'un support gestuel et visuel. Enfin, les enfants ne devaient pas présenter de troubles psychologiques graves, de troubles envahissants du développement, de retrait autistique ou de troubles du comportement comme l'hyperactivité ou l'agressivité (qui peuvent se trouver chez des enfants atteints du SLK ; Ekinici et al., 2012).

2.3 Choix du sujet

Nos recherches nous ont mené à rencontrer deux enfants correspondant à nos critères ainsi que leur entourage familial et médical ou paramédical. Suite à ces rencontres, nous avons pu observer et identifier les profils langagiers et comportementaux de chacun, ainsi

que leurs difficultés, complétés par les dossiers médicaux. Un seul des deux enfants avait un profil langagier qui s'accordait à notre objectif de recherche.

Nous l'avons donc retenu et avons mené l'expérimentation auprès de lui, après l'avoir informé et obtenu son accord, celui de ses parents et de son orthophoniste.

3 Présentation d'Ahmed

Pour protéger l'anonymat de l'enfant, nous lui avons attribué un prénom fictif. Ahmed est un jeune garçon âgé de 6 ans lorsque nous le rencontrons pour la première fois. Né en mai 2008, il est l'aîné d'une fratrie de deux enfants. Sa sœur, qui a un an de moins que lui, est elle aussi suivie en orthophonie pour un retard de parole et de langage. Il a grandi dans une famille algérienne, en milieu bilingue adapté, sa mère lui parlant arabe et son père utilisant le français et l'arabe. Suite à un développement langagier normal selon les parents, Ahmed a présenté une régression brusque et sévère du langage à 4 ans et demi. Les parents évoquent un événement traumatique lors d'un voyage dans la famille en Algérie. Suite aux conseils de l'école, il est rapidement pris en charge par une orthophoniste à la rentrée scolaire de la même année ; Lors du premier bilan, elle met en évidence une préservation modérée des fonctions du langage non verbal avec des difficultés dans l'échange et la prise en compte de l'interlocuteur, une perte des routines conversationnelles, ainsi que des troubles importants dans les domaines suivants : praxies bucco-faciales,gnosies auditivo-verbales, articulation et parole, langage verbal. Ahmed présente un mutisme initial massif puis un jargon et une agnosie auditivo-verbale (cf. Annexe III). L'orthophoniste dirige ensuite les parents chez un neuropédiatre, suspectant un syndrome de Landau-Kleffner. Ces doutes sont confirmés par des anomalies visibles à l'EEG, réalisé à l'Hôpital Femme Mère Enfant (HFME) de Bron. Un traitement médicamenteux anti-épileptique est prescrit mais il n'est pas suivi, par choix de la famille. La prise en charge orthophonique est quant à elle poursuivie à raison de deux séances par semaine. Lors de ces séances sont abordés principalement la levée de l'agnosie auditivo-verbale, l'installation d'un carnet de communication, qui ne sera pas investi au quotidien par la famille, le travail de la phonologie et de l'articulation grâce aux gestes de Suzanne Borel-Maisonny et à la méthode des Alphas, l'utilisation de la PACE (Promoting Aphasia Communication Effectiveness) et la formulation de demandes de type « je veux... ». Ahmed ne bénéficie pas d'autres suivis paramédicaux. Peu d'améliorations sont à observer pendant les quinze mois qui suivent, ce qui est probablement lié à la non prise du traitement, car les symptômes ne sont pas contrôlés (Theodore et Porter, 1995). Lors d'un rendez-vous de suivi à l'HFME à 6 ans 1 mois, une normalisation de l'EEG est observée. Aucune trace d'anomalie épileptique n'est constatée.

Ahmed est aujourd'hui en Grande Section Maternelle (GSM) dans une école ordinaire de Lyon, bénéficiant d'un accompagnement par une AVS (Aide de Vie Scolaire). Les enseignantes n'ont pas trouvé pertinent de le laisser poursuivre en Cours Préparatoire (CP) au vu de ses difficultés encore importantes. Il est question aujourd'hui d'une possible orientation en Classe pour L'Inclusion Scolaire (CLIS).

Lorsque nous le voyons à l'âge de 6 ans 1 mois, le niveau langagier d'Ahmed est encore très faible (cf. Annexe IV). Au niveau pragmatique, il y a peu de prise en compte de l'interlocuteur, peu de réaction à son prénom et aux interjections. Les tours de paroles ne sont pas respectés. Le contact physique est souvent indispensable pour qu'il nous regarde et s'intéresse à l'échange. Il reste centré sur lui-même, il recherche régulièrement le soutien de sa mère mais nous n'observons pas de retrait autistique. Ahmed renvoie l'image d'un enfant indifférent au langage, comme mentionné dans les premiers symptômes classiques du SLK (Landau et Kleffner, 1957). Une volonté d'interaction est présente malgré tout, avec la présence de regards, et de gestes communicatifs, mais seulement à son initiative. Nous ne savons pas si ces difficultés sont liées au syndrome d'Ahmed ou si elles proviennent d'une timidité de l'enfant. L'agnosie auditivo-verbale est améliorée, selon le bilan orthophonique. On note une attention auditive et une

reconnaissance des bruits du quotidien plutôt satisfaisantes. Ahmed réagit à la voix normale et à la voix chuchotée et on observe de bonnes orientation et investigation des bruits. Les parents mentionnent une bonne compréhension en contexte mais lors de notre rencontre nous observons que la compréhension reste tout de même très faible. Les consignes verbales ne sont pas suffisantes à Ahmed pour exécuter une action ou comprendre une situation. De nombreux précurseurs sont en place, notamment la permanence de l'objet et l'attention conjointe.

Ahmed ne semble donc pas traiter la parole, ni le langage. Il s'attache beaucoup aux mimiques, aux gestes, à la prosodie, au regard, et aux éléments para-verbaux pour saisir et comprendre le message oral. Cette attention au comportement corporel de l'autre sera utile pour son investissement des signes du Makaton®.

Sur le plan expressif, Ahmed utilise un jargon intonatif, dont la prosodie est bien préservée, et nous observons des stéréotypies. L'expression orale se réduit à un babillage atypique et à des vocalisations de sons indifférenciés. Le répertoire phonétique est restreint. Ahmed se fait comprendre grâce à des gestes qui lui sont propres. Il emploie aussi des gestes rudimentaires. Nous supposons de légers troubles psychomoteurs notamment dans la motricité fine et l'imitation gestuelle. L'attention d'Ahmed est extrêmement labile, il ne peut rester concentré que quelques secondes sur un jeu ou une tâche. Au début de l'entraînement, en septembre 2014, deux mois après la première rencontre, il y a peu d'évolution. Aucun autre bilan orthophonique ou d'une autre profession paramédicale n'est réalisé.

Gnosies auditives et attention auditive	Attention auditive bonne : orientation et investigation des bruits satisfaisante (réactions aux sons et parole présente) Reconnaissance des bruits de son environnement
Expression orale	Peu de vocalisation Jargon intonatif Phonèmes présents : [p] [m] [t] [n] [l] [a] Pas de dénomination, absence de lexique Morphosyntaxe absente
Compréhension orale	Faible Lexique et morphosyntaxe non compris Règles et consignes peu comprises Réaction aux intonations de la voix
Pragmatique	Difficultés dans l'interaction : regard fuyant, routines non respectées Attention conjointe + Pointage présent
Autres domaines (cognitifs)	Permanence de l'objet + Utilisation d'objets sociaux + Jeux de faire-semblant peu investis Graphisme faible (bonhomme et graphisme sur imitation) Bonne représentation mentale des objets animés ou non

Figure 5 Récapitulatif du profil d'Ahmed au début du protocole

II Matériel

Bien que notre étude concerne la compréhension lexicale en modalité orale, nous avons aussi évalué les compétences lexicales d'Ahmed sur le versant productif et au niveau de la pragmatique. Pour cela, il a été soumis à des épreuves de la batterie EVALO 2-6 (Coquet, Ferrand et Roustit, 2009), au Reynell developmental language scales: versant compréhension verbale (Reynell J.K, Gruber CH.P, 1990) et à un outil

d'évaluation créé par nos soins. La passation s'est faite de manière individuelle avec la présence des deux expérimentateurs. Les épreuves se sont déroulées en deux étapes différentes : pré-test (septembre 2014) et post-test (janvier 2015). Préalablement, nous avons aussi réalisé une évaluation plus globale d'Ahmed en juin 2014 (évaluation initiale) en utilisant en partie les mêmes épreuves.

Toutes les épreuves ont été filmées afin d'obtenir une analyse qualitative plus fine.

Epreuve	Evaluation initiale	Pré-test	Post-test
Dessin du bonhomme (*)	X		
Graphisme (*)	X		
Complètement d'images (*)	X		
Gnosies auditives (*)	X		
Praxies bucco-faciales et linguales (*)	X		
Jeu partagé lexique Désignation (*)	X		
Jeu partagé lexique Production (*)	X	X	X
Connaissance des parties du corps Désignation (*)	X	X	X
Connaissance des parties du corps Production (*)	X	X	X
Connaissance des couleurs Désignation (*)	X	X	X
Connaissance des couleurs Désignation (*)	X	X	X
Dénomination Phonologie/Lexique Liste restreinte (*)	X	X	X
Comportements sémiotiques à partir d'images (*)	X	X	X
Reynell developmental language scales		X	X
Lignes de base		X	X

(*) épreuves d'EVALO 2-6

Figure 6: Epreuves utilisées aux différentes étapes

1 Tâches de compréhension lexicale : EVALO 2-6, Reynell developmental language scales et lignes de base

1.1 Epreuves de la batterie EVALO 2-6

Nous avons utilisé plusieurs épreuves de cette batterie afin de tester cette compétence. L'épreuve « Jeu partagé Lexique Désignation » consiste en la désignation par l'enfant de 24 items donnés par l'expérimentateur avec des objets « jouets » (personnages, petits animaux...) dans un jeu partagé à deux. Dans l'épreuve « Désignation à partir d'un mot - Liste restreinte » le sujet devait désigner 21 items à partir d'images sur consigne orale. Enfin, le sujet a aussi répondu aux items des épreuves « Connaissance des parties du corps » (10 items) et « Connaissance des couleurs » (6 items), toujours sur désignation.

1.2 Reynell developmental language scales : versant compréhension verbale

La compréhension verbale en situation pragmatique de l'enfant est mesurée à partir de la désignation et l'exécution de 59 items grâce à des objets. Le score donne un âge de développement en compréhension verbale.

1.3 Lignes de base par séquence

Il existe deux méthodes d'apprentissage différentes, « par procédure » ou « par protocole ». Selon Bragard et Maillart (2005), la première méthode permet une généralisation des apprentissages alors que la méthode « par protocole » se centre sur certains mots uniquement et ne permet pas cette généralisation. Pour contrôler un effet

possible de généralisation de notre intervention, nous avons créé un test de « lignes de base » (cf. Annexe II). Il consiste en une évaluation de la compréhension de 20 noms par catégorie sémantique choisie (animaux, aliments, et objets du quotidien) dont 10 seront travaillés en séance. Ahmed devait désigner les items proposés en modalité orale seulement. On note «1» s'il désigne correctement, «0» si la désignation est incorrecte ou s'il n'y a pas de réponse.

Le choix des items travaillés est expliqué plus bas. En ce qui concerne les items non travaillés, nous avons utilisé la base de données « Lexique 3 » (New, Pallier, Ferrand et Matos, 2001) pour trouver les noms de la même catégorie, et les avons sélectionnés selon leur fréquence dans la langue française. Cela permettait qu'ils aient une même probabilité de se retrouver dans le quotidien d'Ahmed, et donc qu'il les apprenne indépendamment de notre entraînement, tout comme les items qui allaient être travaillés.

Pour chaque séquence, nous avons créé 7 grandes planches de 6 images. Sur chaque planche, on demandait à Ahmed de désigner les items travaillés ou non. Pour réduire l'influence du hasard et la possibilité qu'Ahmed aurait eu de « deviner », une planche sur deux contenait 1 item travaillé et 2 non travaillés, l'autre contenait 2 items travaillés et 1 item non travaillé. Les autres items étaient des distracteurs. Ceux-ci étaient également extraits de la base de données « Lexique 3 » (New et al., 2001), et choisis selon leur fréquence et leur ressemblance sémantique.

Par exemple, sur une des planches évaluant la séquence « Animaux » nous avons mis « mouton » (item travaillé), un distracteur sémantique « chèvre » (item non travaillé), et « renard » (item non travaillé). Nous avons demandé à Ahmed de désigner chacun de ces items. Les autres distracteurs étaient « canard », « baleine », et « escargot ».

2 Tâches de production lexicale : EVALO 2-6

Pour évaluer les capacités lexicales d'Ahmed en production orale, nous avons utilisé quatre épreuves: « Jeu partagé Lexique Production » (28 items), « Dénomination Phonologie/Lexique Liste restreinte » (40 items), « Connaissance des parties du corps » (10 items) et « Connaissance des couleurs » (6 items). Toutes ces épreuves doivent être passées avant les épreuves de compréhension puisqu'elles demandent au sujet de dénommer en évocation des items qui seront ensuite proposés en désignation. Les consignes sont toujours données à l'oral par l'expérimentateur.

3 Tâche pragmatique en expression: « Comportements sémiotiques à partir d'images » (EVALO 2-6)

Des images sont présentées à Ahmed. Il doit répondre à la question : « *Voilà une image qui raconte une histoire. Est-ce que tu peux me la raconter ? Qu'est-ce qui se passe sur cette image ?* » (Coquet et al., 2009, *Livret de consignes et de cotation*, p. 84). On attend un récit libre, des mimiques, des gestes, des dénominations, des marqueurs de morphosyntaxe... La cotation ne se fait donc pas uniquement sur la production verbale de l'enfant mais aussi sur les éléments para-verbaux produits. Cette épreuve permet à la fois de faire une analyse plus globale des intentions de communication du sujet, et de montrer comment l'enfant donne du sens aux images.

4 Choix des items

Pour le choix des items travaillés, nous avons tenu compte de plusieurs critères. Nous voulions que l'entraînement soit écologique pour qu'il soit intéressant en clinique et pour l'amélioration de la qualité de vie d'Ahmed au quotidien. Selon Bragard et Maillart (2005), l'enfant construit son lexique d'abord en stockant des items désignant des objets mobiles (concrets) puis des substantifs. Pour le lexique d'Ahmed, nous étions face à une situation originale, car nous n'étions pas dans un processus d'apprentissage de nouveaux

concepts comme dans une intervention chez un enfant dysphasique, mais plutôt dans un apprentissage des mots (des signifiants). Une représentation sémantique existait déjà chez Ahmed et n'était pas perdue, il avait déjà un répertoire de concepts connus ; nous avons pu le constater à de nombreuses reprises. En début de séquence, quand nous lui présentions des nouveaux pictogrammes, il nous montrait qu'il comprenait ce qu'était l'objet, soit en faisant un geste, soit en allant le chercher (pour les objets du quotidien), avant même que nous lui montrions le geste Makaton® ou que nous lui disions le mot.

Nous avons donc choisi de sélectionner des catégories et des items correspondant à ces critères et adaptés à Ahmed, à son quotidien, ainsi qu'à son niveau langagier. En nous appuyant sur l'étude menée par Kern et Gayraud (2010), les catégories choisies faisaient partie de celles qu'on retrouve le plus fréquemment dans le lexique de l'enfant. Nous avons ensuite procédé en deux étapes pour sélectionner les items travaillés et non travaillés dans chacune des trois catégories. Pour commencer, nous avons consulté les parents afin d'établir une liste des mots qui seraient le plus intéressant de travailler pour Ahmed dans son quotidien, dans un souci d'écologie. Cette étape demandait une réelle implication des parents dans la mise en œuvre de l'entraînement. Nous avons donc à notre disposition des listes d'objets mobiles, animaux et aliments préférés, appartenant au quotidien de l'enfant. En général, il est connu que les signes et mots les plus rapidement appris sont ceux qui ont le plus de valeur « émotionnelle » pour l'enfant, comme par exemple les aliments favoris ; en effet, lors du processus de compréhension, l'activation du mot est influencée par la charge affective qui lui est associée (Coquet, 2006).

Il a fallu ensuite sélectionner les items dans ces listes. Nous avons utilisé pour cela la base de fréquence lexicale « Lexique 3 » (New et al., 2001) ce qui nous a permis de sélectionner les mots les plus fréquents en français dans la modalité orale.

Items travaillés		Items non travaillés	
Classement	Nom	Fréquence (en millions)	
1	Cheval	76,77	
2	Chien	69,68	
3	Oiseau	36,68	
4	Chat	36,39	
5	Poisson	30,03	
6	Souris	26,03	
7	Vache	18,45	
8	Loup	17,26	
9	Lion	16,94	
10	Papillon	13,03	
11	Ours	12,94	
12	Tigre	12,42	
13	Serpent	11,13	
14	Mouton	11,1	
15	Âne	10,84	
16	Lapin	10,42	
17	Singe	10,39	
18	Cochon	9,06	
19	Renard	7,32	
20	Chèvre	6,74	

Figure 7: Choix des items travaillés ou non selon leur fréquence pour la Séquence 1

III Procédure

Nous avons procédé à une étude de type pré-test/entraînement/post-test afin de contrôler les capacités linguistiques du patient avant et après la période d'expérimentation.

1 Progression temporelle

Avant de débiter notre intervention, nous avons effectué une évaluation initiale en juin 2014 (Ahmed a alors 6 ans 1 mois), lors de notre première rencontre. Cette évaluation avait pour but d'avoir un premier contact avec Ahmed afin de mieux connaître ses capacités et ses difficultés, et ainsi adapter le protocole à son profil linguistique. A cette occasion, nous avons envisagé de nous servir de cette évaluation pour contrôler « a posteriori » un possible effet de récupération spontanée de l'aphasie chez Ahmed du fait du contexte neurologique de la pathologie.

L'entraînement a eu lieu de septembre 2014 à janvier 2015. Nous avons effectué un pré-test en septembre 2014 afin de mesurer les capacités d'Ahmed avant l'entraînement.

La rééducation s'est déroulée en trois périodes pendant 13 semaines. Nous avons effectué trois séquences de sept séances chacune. La deuxième séquence a été interrompue pendant quatre semaines suite à une absence inattendue de l'enfant et la troisième séquence a été interrompue pendant deux semaines du fait des vacances scolaires. Nous avons enfin terminé notre étude par un post-test en janvier 2015, juste après la fin des séances, afin de mesurer une éventuelle évolution des capacités d'Ahmed.

Session		Période
Evaluation initiale		Juin 2014
Pré-test		Septembre 2014
Entraînement	Séquence 1: Animaux	7 séances sur 3 semaines et demi
	Séquence 2: Aliments	7 séances sur 7 semaines et demi
	Séquence 3: Objets du quotidien	7 séances sur 5 semaines et demi
Post-test		Janvier 2015

Figure 8 Chronologie du protocole

2 Cadre des séances

« Entraîner des objectifs spécifiques peut cibler l'amélioration de déficits particuliers de l'enfant alors qu'entraîner des habiletés linguistiques plus générales permet d'avoir des résultats plus amples au niveau du système langagier de l'enfant » indiquent Alpert et Kaiser (1992, cités par Monfort et Juárez Sánchez, 2001, p.112). Pour notre étude, nous avons décidé pour des raisons pratiques, et afin de pouvoir éventuellement constater des progrès mesurables en peu de temps, de cibler un seul domaine du langage déficitaire chez Ahmed : la compréhension lexicale. Nous étions ainsi en adéquation à la fois avec notre expérimentation et avec ses objectifs orthophoniques. Dans notre cadre de recherche, même si la situation était très transposable à la clinique (prise en soin avec séances d'intervention auprès un patient), nous avons des contraintes temporelles et méthodologiques. Malgré cela, nous avons tenté de mettre en place certains principes décrits par Monfort et Juárez Sánchez (2001) :

- l'intensité (séances bihebdomadaires) pour faire face à la sévérité et à la durabilité des troubles
- une approche « éthologique » en faisant participer les parents le plus possible malgré la barrière de la langue, et en nous mettant en lien avec l'orthophoniste

-
- la multisensorialité, qui est fondatrice du Makaton®, et permet de contourner les difficultés de traitement de l'information auditive grâce aux autres voies sensorielles
 - la dynamique des systèmes facilitateurs, en utilisant dès le début de notre intervention l'aide par les gestes et les pictogrammes
 - l'ajustement du temps pour respecter le rythme d'Ahmed, les temps de latence dans ses réponses, et pour diminuer l'influence de distracteurs
 - le sur-développement des aptitudes, en repérant les domaines intacts chez Ahmed et en les exploitant pour étayer son apprentissage (notamment sa capacité à utiliser les gestes et les éléments para-verbaux pour s'exprimer).

Les séances avaient lieu au domicile du patient, dans une pièce ouverte. Nous n'avons pas eu le choix du lieu des séances dans l'appartement. Nous intervenions donc deux fois par semaine pendant 45 minutes sur une durée de 13 semaines (soit 21 séances de 45 minutes). Cette durée de séance correspond à la nomenclature orthophonique des actes de prises en soin en neurologie (AMO 15.6, rééducation du langage dans les aphasies)

Pour éviter un biais d'expérimentateur et pour des raisons pratiques, nous avons procédé à une alternance des expérimentateurs et sommes donc intervenues à tour de rôle auprès de l'enfant. Nous avons essayé au maximum d'obtenir une régularité dans les horaires et les jours d'intervention, afin que le cadre soit sécurisant et adapté à l'enfant. L'orthophoniste en charge de son suivi continuait en parallèle son travail habituel à raison de deux séances par semaine, sur tous les domaines touchés dans le profil linguistique d'Ahmed, et notamment les gnosies verbales, l'écoute active, l'attention auditive, dont l'amélioration était nécessaire pour notre travail.

3 Contenu des interventions

Nous avons mis en place une intervention formelle, c'est-à-dire que des « contenus explicites pré-programmés sont enseignés à l'enfant [...], qui mettent en jeu la mémoire volontaire » (Monfort et Juárez Sánchez, 2001, p. 206).

Les séances s'articulaient autour d'activités utilisées de manière répétitive dans un ordre précis, que nous avons nommées « activités régulières ». A celles-ci s'ajoutaient des activités plus spécifiques à chaque séquence selon le matériel dont nous disposions. Nous avons décidé d'utiliser des activités aux consignes simples et peu diversifiées, pour s'assurer de la bonne compréhension d'Ahmed et pour que son attention ne soit pas focalisée sur l'exécution du jeu.

De même, nous avons repéré qu'il était souvent difficile pour Ahmed de maintenir son attention, ce qui peut être une conséquence du syndrome mais qui est aussi normal pour un enfant de son âge. Nous avons adapté notre protocole en sélectionnant des activités courtes, même si cela impliquait une multiplication de celles-ci, afin de maintenir l'attention de l'enfant. Ces activités présentaient toutes les 10 items travaillés pour chaque séquence.

Les activités « régulières » étaient l'appariement pictogramme/pictogramme, l'appariement pictogramme/objet, l'appariement pictogramme/image, le Loto et la PACE. Tout au long de l'entraînement, nous avons utilisé systématiquement la combinaison des gestes, pictogrammes et langage oral selon les recommandations du programme Makaton®. Pour bénéficier de plus de recul et donc d'une analyse qualitative plus fine, il nous a paru judicieux de prendre des notes lors de chaque séance.

- Appariement pictogramme/pictogramme

Le but de cette activité est principalement perceptif. Nous vérifions si Ahmed peut associer deux pictogrammes identiques présentés sur des cartes. Il doit associer les

pictogrammes qu'il pioche avec celui sur la table qui correspond. L'examineur présente la forme orale pour tous les items.

- Appariements pictogramme/objet et pictogramme/image

Nous essayons, à travers l'activité d'appariements pictogramme/objet et pictogramme/image, qui s'inscrit à un niveau sémantique, de vérifier si le lien signifiant/signifié (Saussure, 1964) est bien acquis par Ahmed, et de l'entraîner si ce n'est pas le cas.

Le principe est le même que pour l'appariement pictogramme/pictogramme. Nous remplaçons un jeu de cartes par des objets puis par des cartes avec des images. L'oralisation est, là encore, produite par l'examineur.

- Loto (cf. Figure 10)

Cette activité suit le déroulement classique d'un jeu de Loto. Chaque joueur a devant lui une planche, soit avec des images, soit avec des pictogrammes. L'enfant et l'expérimentateur piochent chacun à leur tour une carte et la déposent sur la case correspondante. Le premier qui remplit sa planche a gagné. Comme pour les activités précédentes, la présentation orale du mot est associée et produite par l'examineur

- PACE (cf. Figure 11)

Cette activité s'inspire de la « Promoting Aphasia Communication Effectiveness », généralement utilisée dans les rééducations orthophoniques auprès d'adultes aphasiques. Dans le cas de rééducation d'adultes aphasiques, elle ne vise pas le langage mais plutôt la communication, qu'elle soit verbale ou non verbale. Ainsi, le patient peut utiliser aussi bien le langage oral ou écrit, les gestes, des onomatopées, des mimiques etc. pour formuler sa demande. Par cette activité, on recherche une interaction entre deux interlocuteurs. Dans notre protocole, nous détournons l'objectif de cette activité et ne développons pas toutes les étapes que préconise cette thérapie. Nous choisissons d'axer le travail sur la demande (expression) et la réponse à une demande (compréhension). Un joueur possède toutes les cartes pictogrammes et l'autre toutes les cartes images. Chacun ne voit pas les cartes de son interlocuteur. A leur tour, les joueurs doivent demander une carte pour créer des paires pictogramme/image, en associant le geste et le mot oral, dans la mesure du possible. La carte voulue ne doit pas être montrée. Lorsque c'est l'enfant qui demande une carte, nous pouvons faire des réponses erronées pour vérifier ses connaissances.

En plus de ces activités, nous avons choisi d'utiliser des activités plus ludiques, différentes selon les séquences, notamment des livres pour enfants rassemblant les animaux, qu'Ahmed aimait feuilleter et commenter, un jeu partagé avec de la dinette, et enfin un jeu de rapidité et de mémorisation visuelle, le « Photo Mystère junior » (Ravensburger).

Séquences	Activités et matériel
Séquence 1: Animaux	Activités régulières: • Appariement pictogramme/pictogramme • Appariement pictogramme/objet • Appariement pictogramme/image • Loto • PACE
	Activités spécifiques à la séquence: • Puzzle • Mon livre des animaux (Editions Chantecler) • Coloriage
Séquence 2: Aliments	Activités régulières: • Appariement pictogramme/pictogramme • Appariement pictogramme/objet • Appariement pictogramme/image • Loto • PACE
	Activités spécifiques à la séquence: • Dînette • Liste de courses • Memory
Séquence 3: Objets du quotidien	Activités régulières: • Appariement pictogramme/pictogramme • Appariement pictogramme/objet • Appariement pictogramme/image • Loto • PACE
	Activités spécifiques à la séquence: • Photo Mystère: désignation rapide • Recherche visuelle dans la maison (planche)

Figure 9 Activités par séquence

Face aux difficultés attentionnelles d'Ahmed, et parfois à son manque de motivation, nous avons décidé, afin de l'accompagner dans la structuration des séances et dans le maintien de son attention, de mettre en place un renforçateur qui faisait aussi office de guide de procédure. Sur ce support représentant toutes les activités à effectuer pendant la séance, Ahmed devait cocher chaque activité terminée. Il pouvait ainsi repérer les activités effectuées et les activités restantes dans le but d'anticiper la séance. Par ce moyen de dynamique interactive, il devenait ainsi acteur dans l'intervention et n'était plus seulement sujet qui effectuait des exercices, ce qui pouvait augmenter sa motivation.

Chapitre IV

PRESENTATION DES RESULTATS

Ahmed étant porteur d'un syndrome, nous savions que son profil linguistique serait déviant. Il n'existe pas d'étalonnage pour une population SLK, ce qui ne nous permet pas de comparer équitablement les performances d'Ahmed à celle d'une population de référence. Notre objectif n'étant pas de « normaliser » les capacités lexicales de l'enfant mais de rendre compte d'une évolution de celles-ci, nous avons pris la décision de ne pas comparer les résultats obtenus avec l'étalonnage des tests normés. C'est pourquoi nous avons pris le parti de comparer les scores obtenus par Ahmed en pré et post-test et d'apprécier une éventuelle évolution entre ceux-ci. Pour confirmer ou non nos hypothèses, nous avons analysé l'évolution du lexique d'Ahmed en réception mais aussi en production.

Dans un premier temps, nous avons analysé les résultats quantitativement. Ces analyses portent sur les résultats obtenus aux épreuves décrites plus tôt. Puis nous avons procédé à une analyse d'un point de vue qualitatif, qui correspondrait à notre future pratique clinique.

I Analyse quantitative

1 Présentation des résultats obtenus aux épreuves

1.1 Tâches de compréhension lexicale

1.1.1 Jeu partagé Lexique Désignation (EVALO 2-6)

Ahmed a obtenu un score de 1 au pré-test et de 6 au post-test. Par ailleurs, il avait obtenu un score de 0 lors de l'évaluation initiale. Nous pouvons donc apprécier une légère amélioration.

1.1.2 Désignation à partir d'un mot – Liste restreinte (EVALO 2-6)

Le score obtenu par Ahmed est de 2 au pré-test et de 3 au post-test. On note qu'il avait obtenu un score de 0 lors de l'évaluation initiale. Nous pouvons donc apprécier une légère amélioration.

1.1.3 Connaissance des parties du corps (EVALO 2-6)

Les scores obtenus par Ahmed aux trois périodes sont identiques. Il obtient 0 à chaque période de test.

1.1.4 Connaissance des couleurs (EVALO 2-6)

La compréhension du nom des couleurs est légèrement améliorée puisque le score en post-test est de 3, par rapport à 1 au pré-test. Ahmed obtenait un score de 0 à l'évaluation initiale.

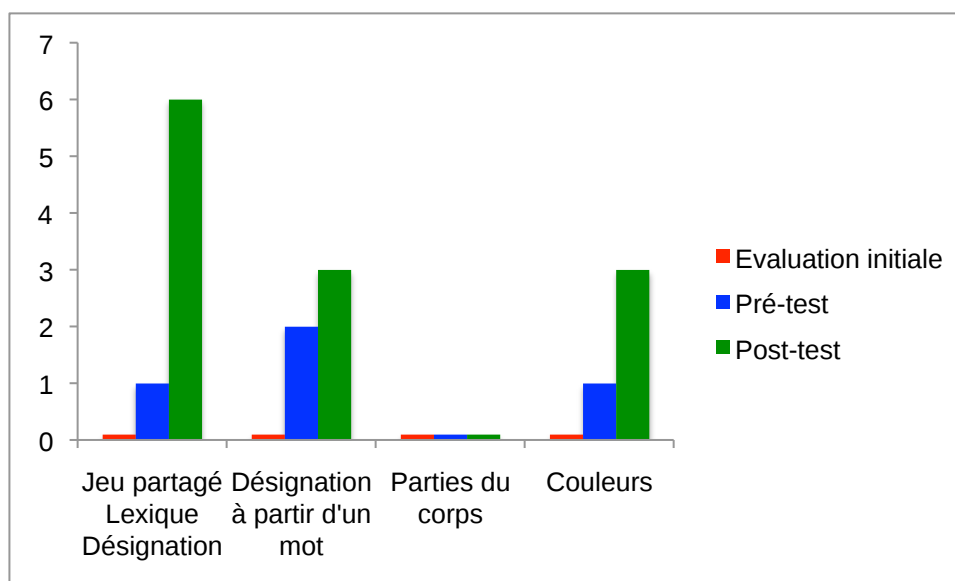


Figure 13: Résultats aux épreuves de compréhension d'EVALO 2-6

1.1.5 Reynell developmental language scales

Même si l'évolution est faible, l'âge développemental langagier d'Ahmed est augmenté entre le pré-test et le post-test. Il est inférieur à 1 an au pré-test (soit un score brut de 4), alors qu'il est de 1 an 2 mois en post-test (soit un score brut de 8). Afin de donner du sens aux scores bruts, nous avons ici décidé d'utiliser les normes proposées par ce test, qui donnent un âge pour situer le développement de l'enfant.

1.1.6 Lignes de base

Pour les items travaillés, les scores sont toujours augmentés par rapport au pré-test. On obtient pour les animaux 1/10 puis 8/10, pour les aliments 0/10 puis 3/10 et pour les objets du quotidien 2/10 puis 8/10. On observe donc une amélioration des compétences d'Ahmed. Pour les items non travaillés, nous observons aussi une augmentation des scores en post-test, bien que plus faible. Ahmed obtient les scores de 0/10 puis 4/10 pour les animaux, 2/10 puis 3/10 pour les aliments et 1/10 puis 2/10 pour les objets du quotidien.

	Pré-test	Post-test
Animaux : items travaillés	1	8
Animaux : items non travaillés	0	4
Aliments : items travaillés	0	3
Aliments : items non travaillés	2	3
Objets du quotidien : items travaillés	2	8
Objets du quotidien : items non travaillés	1	2

Figure 14: Tableau récapitulatif des scores obtenus aux Lignes de base

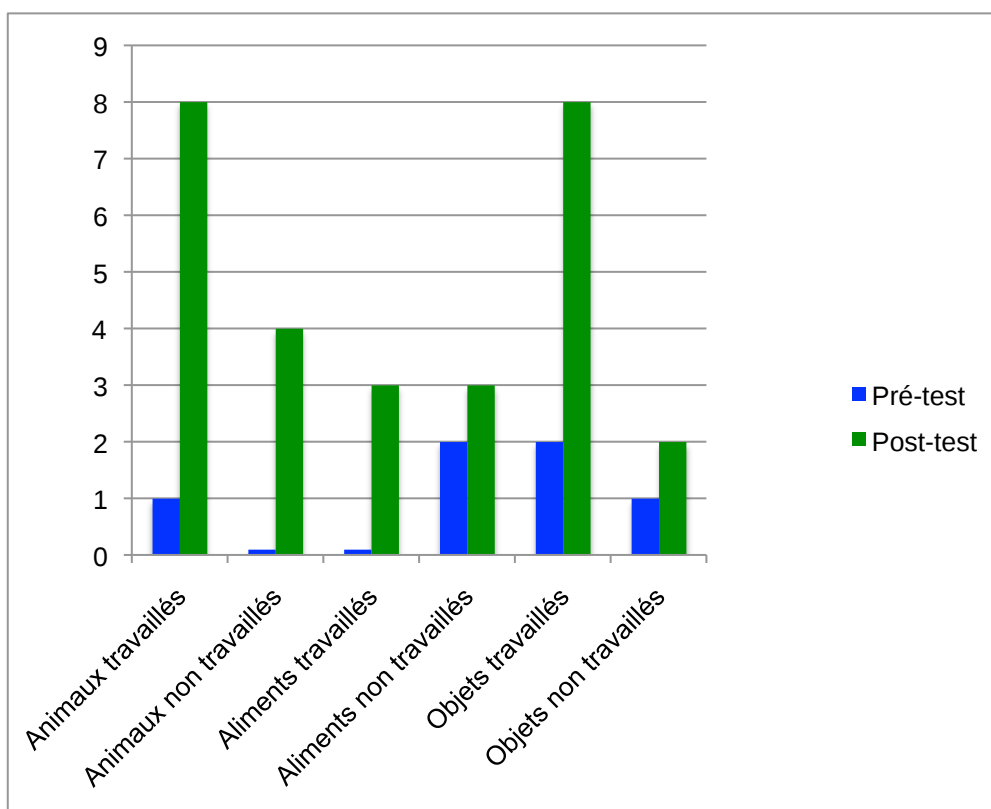


Figure 15: Notes brutes aux épreuves de ligne de base

1.2 Tâches de production lexicale

1.2.1 Jeu partagé Lexique Production

Les performances d'Ahmed à ce test sont très faibles puisqu'il obtient 0 en pré-test, puis 1 en post-test. Il avait aussi obtenu 0 à l'évaluation initiale.

1.2.2 Dénomination Phonologie/Lexique – Liste restreinte, Connaissance des couleurs et Connaissance des parties du corps (EVALO 2-6)

Aucune évolution n'est à noter puisque les scores obtenus aux trois épreuves sont toujours égaux à zéro.

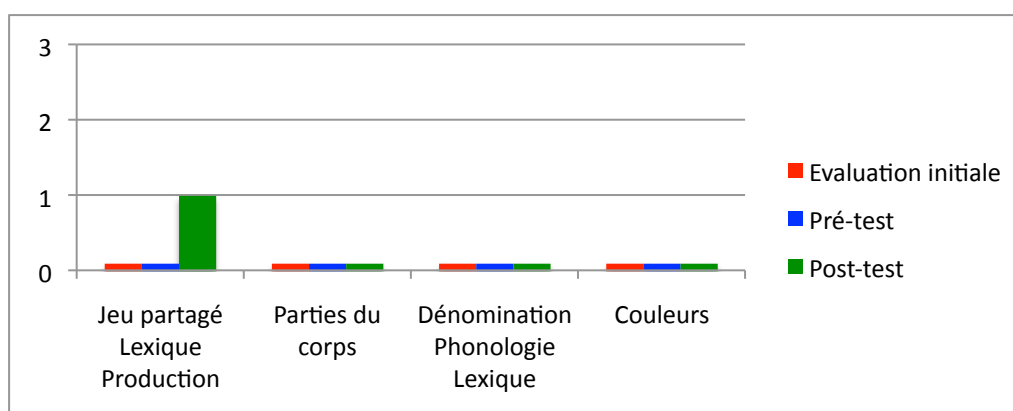


Figure 16: Scores aux épreuves d'EVALO 2-6 en production

1.3 Tâche de production pragmatique : analyse de corpus, inspirée de l'épreuve « Comportements sémiotiques à partir d'images (EVALO 2-6) »

Cette épreuve permet d'observer la façon dont Ahmed met du sens sur ce qu'il voit. Elle permet une observation fine des attitudes de communication spontanées d'Ahmed.

Au pré-test, Ahmed produit 64 énoncés tous interprétables et au post-test, 61 énoncés dont 12 ne sont pas interprétables car non adaptés au niveau pragmatique. Lors de l'évaluation initiale, Ahmed produisait 26 énoncés, tous interprétables.

En observant les productions d'Ahmed, nous avons réalisé que nous ne pouvons les analyser quantitativement car les scores bruts n'auront de sens qu'à la lumière des données qualitatives. De plus, le profil particulier d'Ahmed ne correspond pas aux différents profils sémiotiques proposés par l'étalonnage d'EVALO 2-6 (même le profil le plus faible).

1.4 Tableau récapitulatif des résultats

Epreuves	Scores bruts		Observations cliniques
	Pré-test	Post-test	
Jeu partagé Lexique Désignation	1	6	<u>Pré-test</u> : Stéréotypie très présente lors du jeu (/tela/). Bonne reconnaissance des bruits en désignation. <u>Post-test</u> : Manipulation encore présente mais mise en place de scénarios (le bébé dans le lit, la voiture qui roule, le chien qui joue avec la balle par exemple). Fait des commentaires (en montrant le bébé : [a boba]). Ne peut s'empêcher de toucher et manipuler les objets de façon inadaptée. Reste attentif aux consignes données par l'examineur.
Jeu partagé Lexique Production	1	1	
Connaissance des parties du corps Désignation	0	0	<u>Pré-test</u> : Reste concentré pendant l'épreuve. Stéréotypie importante en production. Peut montrer plusieurs fois la même partie du corps pour des items différents en compréhension. Ponctue ses désignations de stéréotypies. <u>Post-test</u> : Manipulation importante de la poupée. Essaie de trouver sur lui les parties du corps pour désigner. Pour désigner « dos », il fait le geste Borel du « t ». Fait des correspondances entre les parties du corps de la poupée et les siennes (désignation l'une après l'autre). Fait le geste de se moucher pour dénommer « nez ». Montre le sexe de la poupée en disant [pipi].
Connaissance des parties du corps Production	0	0	

Connaissance des couleurs <i>Désignation</i>	0	3	<u>Pré-test</u> : Stéréotypie très importante pour tous les items en dénomination. Désigne les couleurs en suivant l'ordre dans lequel les jetons sont posés (désignation au hasard).
Connaissance des couleurs <i>Production</i>	0	0	<u>Post-test</u> : Pour la production, signe 4 des couleurs approximativement. Tente aussi la production orale qui lui demande beaucoup d'effort.
Dénomination Phonologie/Lexique – Liste restreinte	0	0	<u>Pré-test</u> : Stéréotypies très présentes. Utilisation de gestes pour dénommer (boire, manger) même si parfois éloignées de l'item (manger pour « herbe » par exemple). Dès le 12 ^{ème} item, attention difficile à soutenir, répétition des mêmes réponses. <u>Post-test</u> : Fait référence à ce qu'il connaît et tente d'associer à des objets connus plutôt que de dénommer. Montre la cuisine pour « frigo » ou son tee-shirt pour « robe » par exemple. Utilise aussi des gestes : boire pour « carafe », une spirale pour « coquille », voler pour « nid », qui ont un lien sémantique. Se déconcentre très vite, garder son attention est difficile. S'amuse ensuite à faire semblant de lire les numéros des pages.
Désignation à partir d'un mot – Liste restreinte	2	3	<u>Pré-test</u> : Consignes difficiles à assimiler. Mime les objets qu'il connaît même si on ne les demande pas. Désignation au « hasard ». <u>Post-test</u> : Présence de nombreuses mimiques. Montre volontiers. Semble s'amuser avec les images (compte les quilles par exemple).
Comportements sémiotiques à partir d'images	64	49	cf. Analyse qualitative
Reynell Developmental Language Scales Versant compréhension verbale	4	8	<u>Pré-test</u> : Ponctue ses désignations par des [elela] (« elle est là » ?). Manipulation des objets sans jeu défini. Peut désigner plusieurs fois le même objet pour deux formes orales différentes. <u>Post-test</u> : Tente de mettre en scène les objets. Attention difficile à soutenir. Recherche un objet quand il sait ce que c'est (ne choisit aucun objet avant de retrouver le bébé qui était caché pour l'item « où est le bébé ? »).

Figure 17: Tableau récapitulatif des résultats aux épreuves, au pré-test et au post-test

Pour ces mêmes épreuves, les résultats lors de l'évaluation initiale se trouvent dans l'Annexe IV.

Nous avons ensuite procédé à une analyse statistique des scores d'Ahmed afin de déterminer si les scores obtenus étaient significatifs ou non. Nous avons pour cela utilisé le Test Q' (Michael, 2007).

2 Test Q'

Notre étude suit un protocole de type pré-test/post-test. De plus, le nombre d'essais proposés lors des épreuves était connu à l'avance. Le test le plus approprié à notre étude est donc le Test Q'. Ce test est préconisé pour l'analyse statistique des études de cas afin de déterminer si la progression entre les résultats obtenus est significative ou non. Si la « p-valeur » est supérieure à .08, les résultats ne sont pas significatifs, alors qu'entre .05 et .08, ils sont considérés comme plus ou moins significatifs et dits tendanciels. Enfin, quand la « p-valeur » obtenue est inférieure à .05, les progrès sont significatifs. Dans un premier temps, nous avons donc utilisé ce test pour définir la significativité de l'amélioration entre le pré-test et le post-test (entraînement). Par ailleurs, nous avons comparé à titre indicatif les résultats obtenus entre l'évaluation initiale et le pré-test, afin de mettre en évidence le fait que l'évolution n'était pas significative durant cette période (récupération spontanée).

Sur les graphiques, nous matérialiserons une différence significative par deux astérisques (**), les résultats tendanciels par un astérisque (*). Les données sans indication seront considérées comme non significatives.

2.1 Résultats entre pré-test et post-test (entraînement)

2.1.1 Lignes de base

Pour les items travaillés, nous obtenons différents résultats : les améliorations observées pour les séquences « Animaux » et « Objets du quotidien » sont significatives puisque les p-valeurs sont inférieures à .05 (« Animaux » : $Q'=11,17$ et $p=.0008$ et « Objets du quotidien » : $Q'=7,55$ et $p=.0060$). En revanche, nous obtenons $Q'=2,70$ et $p=.1004$ pour la séquence « Aliments ». La p-valeur est supérieure à .08, l'amélioration observée n'est donc pas significative, ni même tendancielle.

Pour les items non travaillés, les résultats sont aussi variés. Pour les séquences « Aliments » et « Objets du quotidien », les améliorations ne sont pas significatives puisque nous obtenons $Q'=0,22$ et $p=.6407$ pour les aliments et $Q'=0,28$ et $p=.5952$ pour les objets du quotidien. Les p-valeurs sont supérieures à .08. L'amélioration notée pour la séquence « Animaux » est significative avec $Q'=4,30$ et $p=.0381$ puisque la p-valeur est inférieure à .05.

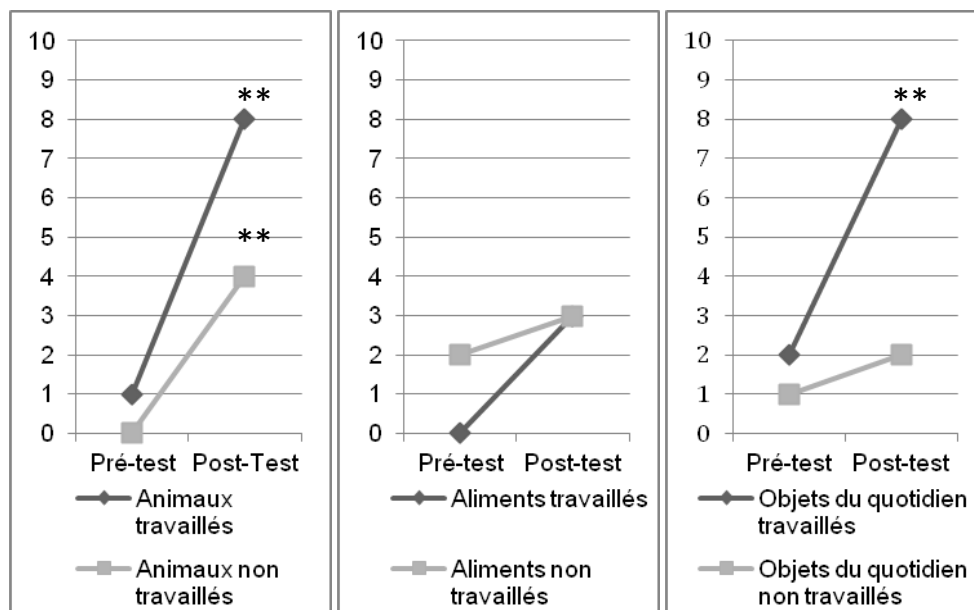


Figure 18: Résultats bruts obtenus pour les Lignes de base

2.1.2 Epreuves de la batterie EVALO 2-6

Nous n'obtenons pas d'amélioration significative pour les épreuves de la batterie EVALO 2-6. Les résultats obtenus sont les suivants :

- Jeu partagé lexique désignation : $Q'=2,96$ et $p=.0856$
- Jeu partagé lexique production : $Q'=0,32$ et $p=.5689$
- Connaissance des parties du corps (désignation) : non calculé (reste à 0)
- Connaissance des parties du corps (production) : non calculé (reste à 0)
- Connaissances des couleurs (désignation) : $Q'=1,53$ et $p=.2168$
- Connaissances des couleurs (production) : non calculé (reste à 0)
- Dénomination à partir d'un mot – liste restreinte : non calculé (reste à 0)
- Désignation à partir d'un mot – Liste restreinte : $Q'=0,15$ et $p=.7004$

Les p-valeurs sont supérieures à .08. Nous n'avons pas calculé les p-valeurs des résultats obtenus aux épreuves en production « Connaissance des parties du corps » et « Connaissance des couleurs » ainsi que « Dénomination Phonologie/Lexique – Liste restreinte » puisque le score obtenu était de 0 au pré-test et au post-test.

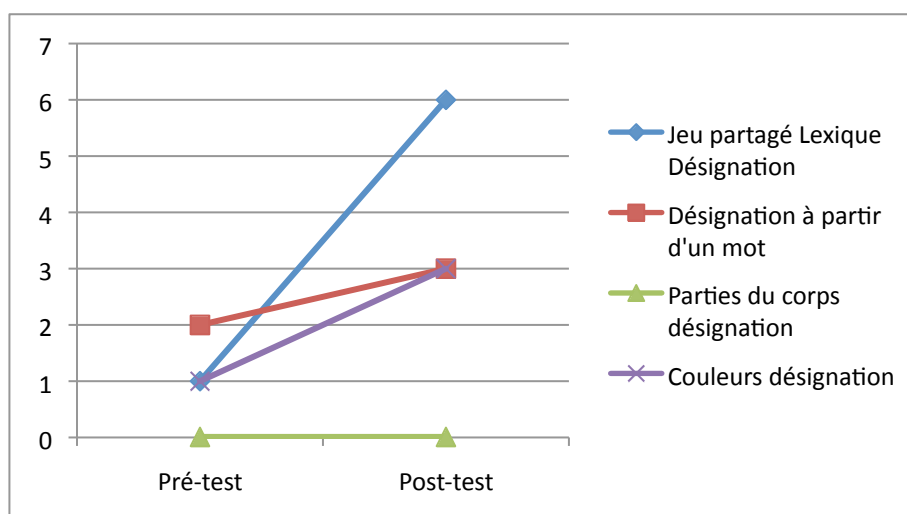


Figure 19: Evolution non significative des scores aux épreuves d'EVALO 2-6 en compréhension, lors de l'entraînement

2.1.3 Reynell Developmental Language Scales

Nous utilisons le Test Q' sur les scores bruts. Nous n'observons pas d'augmentation significative pour cette épreuve, ni même tendancielle. La p-valeur obtenue est égale à 0.3259.

2.2 Contrôle de la récupération spontanée

Nous avons souhaité effectuer le Test Q' entre l'évaluation initiale et le pré-test afin de nous assurer que l'amélioration n'était pas significative. Nous pouvons ainsi montrer qu'il n'y a pas eu de récupération spontanée chez Ahmed dans les domaines évalués.

Le test porte sur les épreuves communes entre les deux évaluations.

Les p-valeurs obtenues sont supérieures à .08 :

- Jeu partagé lexique désignation : $Q'=0,34$ et $p=.5618$
- Jeu partagé lexique production : $Q'=0,32$ et $p=.5689$
- Connaissance des parties du corps (désignation) : non calculé (reste à 0)
- Connaissance des parties du corps (production) : non calculé (reste à 0)
- Connaissance des couleurs (désignation) : non calculé (reste à 0)
- Connaissance des couleurs (production) : non calculé (reste à 0)
- Désignation à partir d'un mot – Liste restreinte: $Q'=1,03$ et $p=0.3092$

Les améliorations observées ne sont donc pas significatives. Nous n'avons pas effectué le Test Q' pour les épreuves « Connaissance des parties du corps » et « Connaissance des couleurs », ainsi que « Dénomination Phonologie/Lexique Liste restreinte », puisque le score obtenu était le même aux deux évaluations.

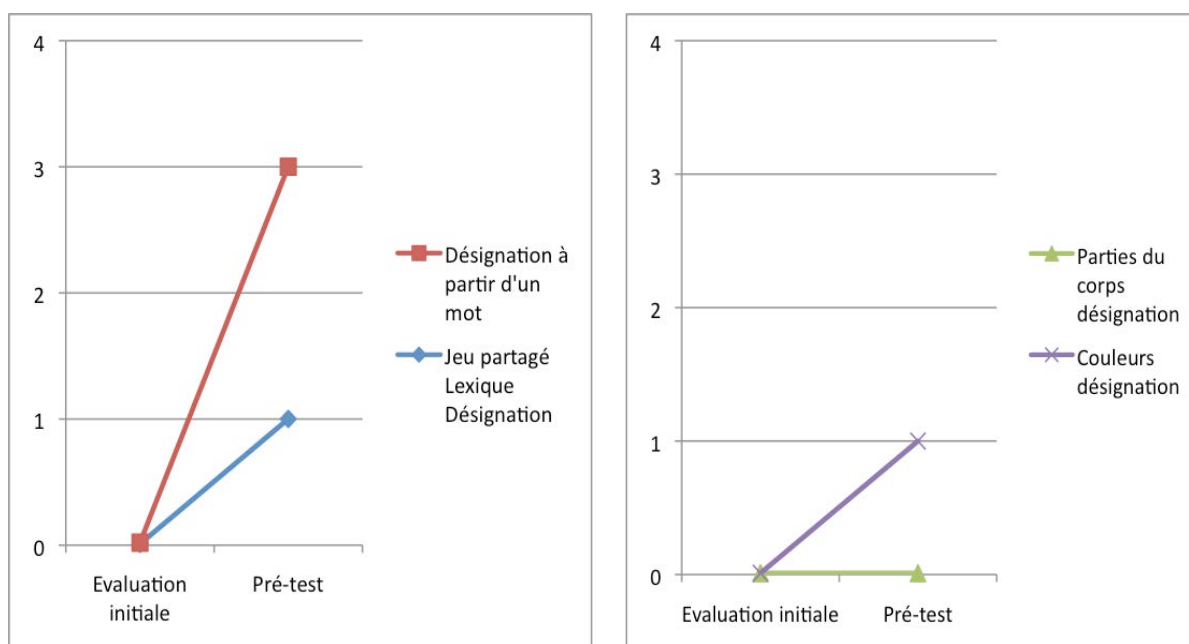


Figure 20: Evolution non significative des scores aux épreuves d'EVALO 2-6 en compréhension, entre l'évaluation initiale et le pré-test

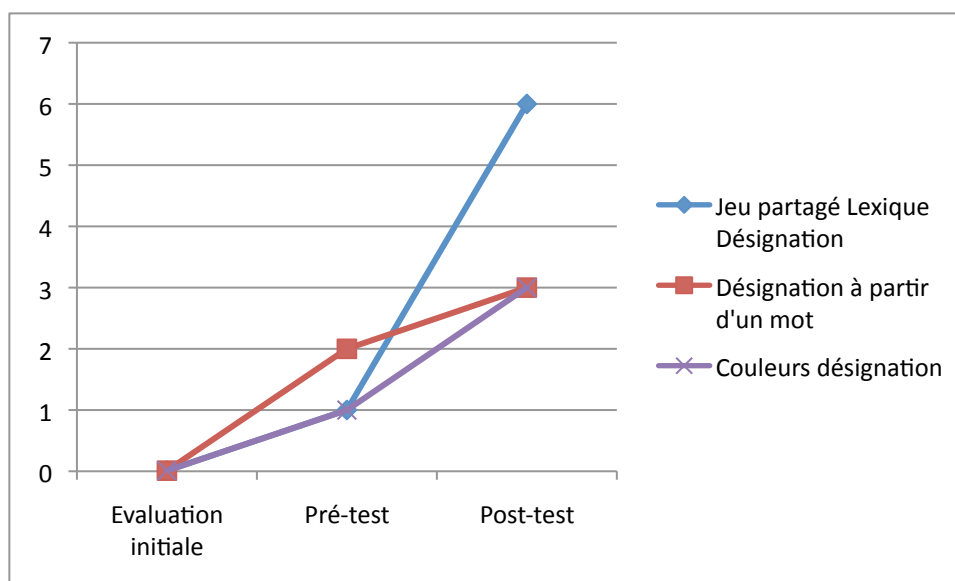


Figure 21: Evolution non significative des scores bruts d'épreuves de compréhension d'EVALO 2-6 au cours de l'expérimentation

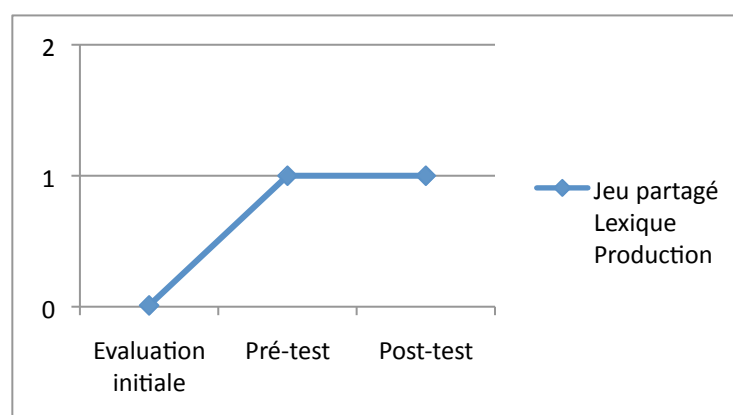


Figure 22: Evolution non significative du score brut de Lexique en production (EVALO 2-6) au cours de l'expérimentation

II Analyse qualitative

Une analyse qualitative des résultats obtenus aux épreuves, et du comportement d'Ahmed, que ce soit en situation d'évaluation ou de rééducation, nous paraissait pertinente voire nécessaire, dans ce cadre d'expérimentation court afin d'apprécier d'autres évolutions que celles que nous pouvions quantifier à l'aide des tests mentionnés précédemment.

1 En situation d'évaluation

1.1 Comportement durant les épreuves

Ahmed s'est montré très coopératif durant les trois temps d'évaluation. Il répondait volontiers aux questions qui lui étaient posées et restait attentif. Cependant, son attention diminuait au cours des séances d'évaluation. Nous avons donc pu observer un comportement beaucoup plus consciencieux lors des premières épreuves et une attention plus labile ensuite. Nous pouvons penser que les réponses données lors des dernières épreuves sont plus aléatoires et reflètent ainsi moins ses capacités. De plus, la

compréhension des consignes des épreuves semblait parfois difficile pour Ahmed, ceci durant les trois périodes de tests. Ahmed ne semble pas se souvenir des consignes des épreuves d'un test à l'autre.

1.2 Réponses données par Ahmed

Les réponses données par Ahmed démontraient parfois certaines capacités qui n'étaient pas observables à travers les résultats côtés. Lors des épreuves de désignation, nous pouvons noter des résultats faibles mais une compréhension plus fine des concepts en post-test qu'auparavant. Lorsque nous demandons à Ahmed de nous désigner « papa » sur objets, il nous montre son père qui est dans la pièce d'à côté. Cette situation peut aussi révéler une faible généralisation des concepts connus par Ahmed. En production, il nous semble qu'Ahmed fait beaucoup plus de liens sémantiques en post-test. Il dit son propre prénom lorsque nous lui demandons de dénommer « garçon ». Il fait donc le lien entre lui et un petit garçon qui a la même couleur de cheveux, ce qui lui était impossible lors des tests précédents. Il fait appel à ses connaissances sur la réalité pour répondre aux questions. On peut aussi observer des productions de bruitages adaptés lors de la dénomination des items « voiture » et « chien » au post-test. Il montre spontanément la couleur bleue en produisant le signe et en oralisant « bleu », par exemple sur le pull du personnage. Les concepts des objets semblent donc être présents et porteurs de sens pour Ahmed.

Le lien avec la réalité est aussi plus prégnant en post-test qu'au début de l'expérimentation. Lors du jeu partagé, alors qu'au pré-test les jouets ne faisaient l'objet que d'une manipulation sensorielle, ils sont investis d'une toute autre manière lors du post-test. La manipulation des objets est adaptée, Ahmed crée des situations plausibles avec les jouets : la voiture roule et s'arrête devant le chien, un jeu de balle se fait entre deux personnages, le bébé est mis dans le berceau pour dormir... Ces manipulations sont aussi accompagnées de productions orales. Nous pouvons noter par exemple la production de [dodo] lorsque le bébé est mis dans le berceau. De façon générale, les tests ont donc relevé de légères augmentations, certes non significatives, mais qui apparaissaient déjà comme étant un grand progrès.

Enfin, nous avons pu remarquer, lors des épreuves de production, qu'Ahmed utilisait parfois des signes pour certains items plutôt que la modalité orale. Il dénomme 3 couleurs sur 6 en signant. Nous n'avons pas travaillé les couleurs lors de nos séances, mais nous savons que cela était un point de travail avec son orthophoniste. De même, lors des tests de ligne de base, il pointe parfois les items en les signant sans consigne de notre part. Lorsque nous testons la compréhension à l'oral, Ahmed ne reconnaît pas toujours les items, alors qu'avec le soutien des signes, il obtient un score de 10/10 pour les séquences « Animaux » et « Objets du quotidien ». Nous pouvons donc voir qu'Ahmed s'est bien approprié les signes, peut les comprendre et les utiliser de manière adéquate.

2 Tâche pragmatique en expression : analyse de corpus selon « Comportements sémiotiques à partir d'images » (EVALO 2-6)

L'épreuve « Comportements sémiotiques à partir d'images » s'analyse à l'aide d'une grille complète permettant de classer les énoncés de l'enfant. Nous avons filmé Ahmed lors de la passation de l'épreuve à l'évaluation initiale mais aussi au pré-test et au post-test, ce qui nous a permis une analyse plus fine de ses comportements verbaux et non verbaux. Nous nous sommes inspirées de l'analyse et de la cotation proposées mais il fallait l'adapter au niveau d'Ahmed. Nous avons donc modifié quelques éléments, ce qui nous permettait de mieux décrire les comportements d'Ahmed.

De façon générale, la grande majorité des énoncés étaient constitués d'un geste déictique et d'une vocalisation. Lors de notre première rencontre, ces vocalisations étaient très stéréotypées (/atina/ /atila/ /atiti/ /atela/ /adena/) et on ne distinguait aucune forme

verbale. Les consonnes produites étaient des consonnes alvéolaires : t, d, n, et l. Au pré-test, cette stéréotypie persistait.

En post-test, Ahmed était envahi par une persévération sur les chiffres. Ainsi, ses productions verbales ont été à 13 reprises des chiffres : « un, deux, /kwa/ /kak/, cinq, /si/ », utilisés à la place de mots ou des stéréotypies que l'on retrouvait auparavant. Par ailleurs, il était attiré par les numéros de pages et les pointait en tentant de prononcer les chiffres qu'il voyait, ce qui n'était pas du tout la tâche demandée et n'a donc pas été considéré comme interprétable. Il a paru compliqué pour Ahmed de suivre la consigne de l'épreuve, sans que nous sachions si ceci était lié à une difficulté pragmatique ou s'il souhaitait nous montrer qu'il reconnaissait les chiffres qu'il voyait.

On peut comprendre un sens à quelques vocalisations d'Ahmed : « wouwou » (chien) et « ala » (voilà) à l'évaluation initiale, « awou » au pré-test, puis de vrais mots sont apparus en post-test : « oui » « non » « attends » à deux reprises, « allez ». En post-test, Ahmed dit « a bobo » ce qui peut correspondre à une voyelle d'appoint donc à une émergence de morphosyntaxe.

Les gestes de pointage seul diminuent (de 3 à 1). Ahmed utilise de plus en plus de gestes qui ont un sens, en plus d'une visée communicative. Ils sont toujours accompagnés de vocalisations ; nous avons donc classé les « Gestes de formes d'objet » et « Gestes d'utilisation d'objet » de façon différenciée des « Vocalisations », mais dans la grande majorité des cas, les uns étaient accompagnés des autres. Les mimes sont de plus en plus fréquents (gestes d'utilisation et de forme d'objets).

Nous avons observé que les regards à l'examineur augmentent dans le temps (de 7 à 15 puis 23). Des mimiques étaient également présentes, de façon de plus en plus adaptée, et porteuses de sens.

	Evaluation initiale : 26 énoncés	Pré-test: 64 énoncés	Post-test : 49 énoncés interprétables
Moyenne d'énoncés par image	2,5 énoncés / image. Réagit ++ à l'image du garçon tombé	6,5 énoncés / image Réagit ++ à l'image du garçon tombé	5 énoncés / image Très variable selon les images.
Geste déictique + vocalisation	22	35	26
Nature des vocalisations	Vocalisations stéréotypées : /atina/ /atila/ /atiti/ /atela/ /adena/	Vocalisations stéréotypées : /tila atila téna tilou atina/	Mots/chiffres : 13 fois + de mots Jargon + varié
Vocalisations avec sens / mots	« wouwou » = chien « ala » = voilà.	« awou » = chien	« oui », « non », « attends » (x2), « allez », « ffft » (chut)
Pointage seul	3 fois	3 fois	1 fois
Vocalisations seules	2 énoncés	11 énoncés	/aaaa/ non adressé
Gestes de forme d'objet	0	4 (ex : mime des larmes sur ses joues)	0
Gestes d'utilisation d'objet	2 (tape avec son doigt sur le clou, mastique)	2 (« conduit » la voiture, mastique)	1 (mastique, fait semblant de manger) + nombreux mimes (8)
Mimiques	4 dont 2 sont peu adaptées (ex : rigole devant l'enfant tombé)	4, plus adaptées (ex : grimace devant l'enfant tombé)	2 : haussement d'épaules, douleur (image du marteau)
Regards vers l'examineur	7	15	23

Figure 23: Tableau récapitulatif de l'analyse du corpus au cours de l'expérimentation

3 En situation de rééducation

Tout au long de l'expérimentation, nous avons tenu des notes sur le déroulement des séances afin d'apprécier d'éventuels changements. Le comportement d'Ahmed a évolué et il semble qu'il ait développé de nouvelles capacités. Nous présentons ci-dessous les observations recueillies au cours des séances dans un tableau synthétique. La description de chacune des séances se trouve en annexe (cf. Annexe VI).

3.1 Séquence 1 : Les animaux

	Production orale	Compréhension des items	Reproduction ou production de gestes	Association pictogramme-dessin ou pictogramme-objet	Compréhension de consignes	Attention	Tours de rôle	Généralisation/ autres
1	« Chat » et « chien » + répétitions (sauf à la fin)	Aidée par le bruit des animaux	Tous, sauf à la fin	Picto-dessin : 9	Difficile pour le loto	Labile, fatigue vite	Non acquis	« chat » « lapin » dans son classeur
2	Vocalisation adaptées en prosodie et en nombre de syllabes, jargon, bruits d'animaux	Gestes+oral : 10 Pas de compréhension orale seule.	5 gestes sur 10 « chien » et « oiseau » en spontané	Picto-objet :10	Loto : difficile respect des règles	Concentré mais attention toujours labile	Non acquis	
3	Plus de bruits d'animaux, demande difficilement	Geste+oral : 10 Geste+picto+oral : 10 Picto+oral : 4 sur 5 (mouton, chien, poisson, oiseau)	Spontané : papillon, chat. Confond cheval, lapin, vache en product°	Picto-objet :10	Compréhension incomplète pour le Loto (ou préférence pour sa planche ?)	Jeu de cache-cache à A. de se dépenser, pour une meilleure concentration	Ok pour la PACE	
4	Bruit du chien	Picto+oral : 10 Geste+oral : 5 sur 5 Oral seul : chat, vache, oiseau	Reproduit tous les gestes (imprécis)	Picto-dessin : 10 Picto-objet : 10	Loto de mieux en mieux compris	Excitation ++ Peu motivé		Pose des questions sur le livre

	Production orale	Compréhension des items	Reproduction ou production de gestes	Association pictogramme-dessin ou pictogramme-objet	Compréhension de consignes	Attention	Tours de rôle	Généralisation/ autres
5	Tentative de prononciation Bruits « chien » « chat »	Oral seul : papillon Geste nécessaire sinon	Reproduit presque tous les gestes (imprécis)		Loto compris	25 minutes puis « non » catégorique	Mieux (dans le loto)	
6	Bruit du chien + « chien »	Picto+oral : 10 Gestes+oral : 10	Reproduit tous les gestes (imprécis) 3 gestes spontanés : poisson, papillon, cheval	Picto-photo : 8 sur 10 (lapin et cheval non associés) Picto-dessin : 10		Toujours difficile en fin de séance notamment, le puzzle devient un renforçateur		Pose des questions sur le livre
7	Jargon	Gestes+oral : 10 Oral seul : papillon, poisson, cheval, mouton, chat Confusion chien/chat	Tous les gestes sont acquis, imités, voire évoqués	Picto-objet : 10		Concentration ok	Acquis	

3.2 Séquence 2 : les aliments

	Production orale	Compréhension des items	Imitation ou production de gestes	Association picto-dessin ou picto-objet	Compréhension de consignes	Attention
1	Jargon	Confond les gestes « jus » et « lait »	Quelques tentatives d'imitation, en fin de séance	Confond les pictos « lait » et « jus », picto-dessin : 9	Ok sauf Memory	Peu attentif aux gestes, déconcentré rapidement
2	Jargon	Gestes+oral : 8	Peu d'imitation	Picto-objet : 9 (confusion lait/jus)	Memory pas encore compris	Très agité, refus au bout de 15 minutes
3	Jargon autour de la dînette	Geste+oral : encore difficile (picto nécessaire)	Imitation des gestes	Picto-dessin : 9 (confusion lait/jus) Picto-objet : 10	Jeu des courses compris, Memory pas encore compris	Bonne concentration au début, puis se dégrade
Pause de 4 semaines						
4		Jus/Lait confondus Oral seul : mergez Geste+oral : banane, pâtes seulement			Memory toujours pas compris, version simplifiée ok	Très excité, attiré par ce qui lui plaît uniquement
5	Exprime son refus avec de grands « non »	Geste+oral : 0 (picto nécessaire)	Aucune	Picto-dessin : ok		Très agité et distrait

6	Jargon autour de la dînette	Geste+oral : 4 (pomme, banane, soupe, pâtes) sans le picto. Oral seul : pomme	Imitation imprécise de quelques gestes, Utilise les pictos pour les demandes	Picto-dessin : ok		Guide de procédure introduit, fonctionne pour aider A. à se concentrer
7	Tentative d'imitation verbale	Geste+oral : 2 (soupe, petits-pois)	Montre les pictos pour faire des demandes	Picto-dessin : 10, hésitation persiste sur lait/jus		Guide de procédure bien investi, A. reste fatigable

3.3 Séquence 3 : les objets du quotidien

	Production orale	Compréhension des items	Reproduction ou production de gestes	Association pictogramme-dessin ou pictogramme-objet	Compréhension de consignes	Attention	Tours de rôle	Généralisation/ autres
1	/amed/ pour le petit garçon	Faible		Bonne association	Nouvelle activité peu investie	Concentration bonne au début puis attention labile		Fait des associations avec les items de son classeur
2	Jargon présent		Ne tente pas de reproduire	Quelques erreurs sur l'appariement images-pictogrammes, hésitant Associe des pictogrammes aux objets de sa maison	Planche Maison incomprise		Non respectés lors du Loto	Fait toujours des liens avec son classeur Manipulation importante des objets lors du jeu
3	Ne veut pas oraliser	Besoin des 3 modalités pour retrouver le bon item sauf pour « voiture » et « téléphone » retrouver sans les pictogrammes	Ne tente pas de reproduire	Association objet-pictogramme ok	Planche Maison incomprise	Motivation importante à notre arrivée Importance d'un renforçateur	Ne veut pas demander lors de la PACE	

4		Items reconnus en modalité orale+geste sauf pour « maison »			« Photo Mystère » bien investi mais consigne peu suivie	Mauvaise concentration		
5	/dodo/ pour « lit » /pipi/ pour « toilettes »	Comprend quelques signes sans pictogrammes « douche » est reconnu sans le pictogramme	Tente de reproduire certains gestes	Appariement picto-picto, picto-images, picto-objets efficaces		Reste longtemps sur l'activité coloriage Fatigue importante	Non respectés pendant la PACE	Prend des initiatives lors du coloriage
6	« jouer », « é bon », « cassé » (répète plusieurs fois), « ahmed » Jargon présent Stéréotypie sur « un, deux, trois » /lo/ pour avoir à boire	Confusion entre « lit/livre » et « téléphone/ télévision »	Production de gestes + pointage tout au long de la séance pour se faire comprendre	Appariement picto-images ok		Attention labile Passe rapidement d'une activité à l'autre Impatience Agressivité		Graphisme sur imitation difficile
7	/amachpa/		Reproduit les gestes pour « toilettes » « maison »,	Appariement picto-images ok	Ne suit pas les jeux et activités proposés	Besoin de négocier pour garder l'attention		

			« télévision », « livre »					
--	--	--	------------------------------	--	--	--	--	--

Chapitre V

DISCUSSION DES RESULTATS

I Discussion des résultats : retour sur les hypothèses

1 HO1 : Augmentation du score à la ligne de base pour les 30 items travaillés (compréhension)

Cette hypothèse est partiellement validée. En effet nous observons une augmentation de ces scores pour les trois séquences. Cependant, nous obtenons une amélioration significative pour seulement deux d'entre elles. Il se pourrait que nous n'obtenions pas une amélioration significative du score pour « Aliments » à cause de l'entraînement au lexique de cette séquence qui a été plus laborieux. Ahmed s'est absenté 4 semaines au milieu de la séquence ce qui a pu entraver l'apprentissage du lexique. A son retour, les items précédemment acquis étaient en partie perdus et ses capacités attentionnelles étaient retournées « au point de départ ». Ainsi, le principe d'intensivité (Monfort et Juárez Sánchez, 2001) n'a pas été respecté, la régularité des séances a été perturbée, ce qui pourrait en partie expliquer ce plus faible score pour cette séquence. Nous pouvons tout de même dire que l'entraînement proposé a permis à Ahmed d'acquérir et de s'approprier du lexique en compréhension et de pallier un certain manque du mot en réception (Bracy et Drummond, 1993). Il a aussi permis à Ahmed d'améliorer son appétence à la communication, et de renforcer son utilisation de moyens alternatifs quand il ne se fait pas comprendre.

2 HO2 : Augmentation du score à la ligne de base pour les items non travaillés (généralisation des acquisitions)

Cette hypothèse est partiellement validée. Nous obtenons bien une amélioration des résultats pour les trois séquences, mais seule celle de la séquence « Animaux » est significative. Notre protocole n'a pas permis à l'enfant d'acquérir du lexique non présenté lors des séances. Nous ne pouvons donc pas conclure à une généralisation des acquisitions lexicales comme le mentionnent Bragard et Maillart (2005), puisque nous avons travaillé le lexique par un apprentissage formel avec une augmentation du vocabulaire centré sur nos 30 items pour nos besoins de recherche. Nous n'avons pas mis en place d'activités permettant de créer des liens sémantiques entre les objets, ou autour des items et de leurs familles de mots. Ajoutons que l'acquisition de mots est « le résultat de très nombreuses présentations », surtout chez les enfants en difficulté (Monfort et Juárez Sánchez, 2001, p.208), et d'autant plus chez Ahmed pour qui l'encodage des formes sonores des mots était complexe. Il est donc normal que les mots très peu présentés (mais pourtant presque aussi fréquents dans la langue française) n'aient pas été aussi bien acquis que les mots travaillés.

3 HO3 : Augmentation du score pour les items travaillés supérieure à l'augmentation pour les items non travaillés

Cette hypothèse est validée. En effet, même si nous ne pouvons pas conclure sur la significativité des résultats, nous observons que l'amélioration des scores est plus importante pour les items travaillés que pour les items non travaillés. Le Test Q' montre que la p-valeur est moins importante pour les items travaillés. Nous constatons donc que l'augmentation est meilleure pour ces items-là. Cela confirme que la généralisation n'est pas faite sur des items non travaillés mais que notre entraînement a eu un effet sur les items travaillés. La présentation répétitive des mots à l'enfant lui a donc permis d'acquérir du lexique en compréhension.

4 HO4 : Amélioration des scores aux épreuves de compréhension entre le pré-test et le post-test (entraînement)

Cette hypothèse est partiellement validée. Les améliorations observées ne sont pas significatives. Nous remarquons tout de même que l'âge développemental langagier obtenu au « Reynell Developmental Language Scales » a augmenté d'au moins 3 mois. Ce score n'est pas significatif, mais il est quand même preuve de légers progrès en compréhension globale ; c'est-à-dire que cette amélioration ne concerne pas que les items travaillés. Cependant, nous ne pouvons pas conclure à une réelle augmentation des capacités de compréhension lexicale suite à notre intervention.

5 HO5 : Meilleure amélioration des scores en compréhension lors de l'entraînement plutôt que lors de la période entre l'évaluation initiale et le pré-test

Cette hypothèse est partiellement validée. En effet, aucune amélioration significative n'a été observée lors de la période entre l'évaluation initiale et le pré-test, ce qui signifie que la récupération spontanée n'a été que très faible dans les domaines évalués.

De même, aucun des scores obtenus n'est significatif suite à l'entraînement. Nous ne pouvons donc conclure à une meilleure évolution générale lors de notre intervention. Cependant, les scores bruts obtenus pendant cette période sont plus élevés. Nous remarquons aussi que la p-valeur est plus petite. Nous pouvons donc penser que l'amélioration obtenue lors de cette phase est meilleure que celle obtenue lors de la phase de récupération spontanée. L'entraînement a eu un impact sur l'amélioration de la compréhension lexicale, et nous ne pouvons relier cette amélioration à un effet de récupération spontanée. En effet, lorsque nous n'intervenons pas, l'augmentation des capacités est moindre. Nous pouvons faire un lien entre notre intervention et l'évolution des capacités lexicales en compréhension d'Ahmed. Nous estimons donc que l'entraînement a été bénéfique.

6 HO6 : Impact positif de l'entraînement sur les capacités en production lexicale

Cette hypothèse n'est pas validée. Nous n'observons pas d'amélioration de la production suite à l'entraînement. Les scores obtenus montrent que l'entraînement n'a pas permis à Ahmed de développer des capacités en production. Nous pouvons cependant nuancer ce résultat avec l'analyse qualitative de ses comportements. Lors de l'épreuve « Comportements sémiotiques à partir d'images » par exemple, Ahmed utilise de vrais mots lors du post-test, ce qu'il n'avait pas fait avant. De plus, si la modalité orale n'est pas améliorée, nous constatons un véritable progrès et une augmentation de l'utilisation des signes, une évolution de la capacité à conceptualiser et à faire du lien entre les objets, ainsi que des capacités de communication globales d'Ahmed. Certaines difficultés pragmatiques sont maintenues, et Ahmed a tendance à persévérer, mais les regards sont de plus en plus nombreux, l'attention conjointe est donc plus présente. Ces progrès sont aussi visibles par sa famille. Notre étude montre donc que l'introduction de signes auprès d'un enfant atteint du syndrome de Landau-Kleffner permet de contourner la coupure à la communication et de maintenir plusieurs voies pour échanger et partager des informations, même si cela n'a pas d'impact sur son langage oral. Comme l'affirment Deonna et al. (2009), les enfants bénéficiant de la langue des signes y trouvent plus souvent un intérêt pour la communication plutôt que pour le développement du langage oral. Selon la littérature (Deonna et al., 2009 ; Duran et al., 2009 ; Jain et al., 2003 ; Roulet Perez et al., 2001), il semble que l'éventuelle amélioration du langage oral soit plus tardive, et qu'elle ait lieu globalement après 10 ans.

II Analyse critique de la démarche expérimentale

1 Choix de la population

1.1 Ahmed

Le choix de la population s'est fait sur des critères d'inclusion et d'exclusion précis. La littérature rapporte des symptômes très variés chez les patients SLK (Landau et Kleffner, 1957), nous recherchions un enfant avec ce diagnostic posé de façon certaine, et pas seulement « suspecté ». Nous avons observé chez Ahmed des caractéristiques typiques du SLK : apparition brutale d'un mutisme, agnosie auditivo-verbale sévère avec les bruits familiers non reconnus, un jargon (Trevathan, 2004), la prosodie préservée, et son utilisation pour comprendre le message (Kim-Dufor et al., 2011). Ces éléments nous ont confortés dans notre choix.

Le profil d'Ahmed correspondait donc aux critères de population de notre étude. Cependant, les seules données dont nous disposions provenant de ses parents, nous ne connaissions pas son profil langagier antérieur à son aphasie, donc nous ne savions pas si des difficultés langagières préexistaient. L'apparition du mutisme avait été brutale et sévère, expliquée selon les parents par un possible traumatisme psychique. Cette cause n'a jamais été vérifiée. Néanmoins, on ne retrouvait aucun facteur de risque, ni de signe d'alerte rapporté par les parents, outre une légère faiblesse syntaxique à l'âge de 4 ans, mentionnée par l'école. Ces antécédents langagiers ne peuvent être affirmés ou infirmés par l'orthophoniste qui suit Ahmed puisqu'elle ne le recevait pas en séances avant l'apparition du mutisme. Ainsi, on déduit que le développement langagier avant le début du SLK était ordinaire, tout en notant qu'Ahmed grandissait dans un milieu bilingue arabe/français.

L'aphasie d'Ahmed était particulièrement spécifique, à cause du SLK qui n'entraîne pas les mêmes conséquences qu'un AVC, mais pas seulement. Des troubles du type apraxie bucco-faciale (perte de la capacité à planifier et coordonner les gestes articulatoires) se retrouvent rarement dans l'aphasie issue d'un AVC mais sont rares également dans le cas du SLK (Appleton, 1995 ; Eslava-Cobos et Mejia, 1997). Le versant réceptif plus atteint que le versant expressif est typique du SLK. Ahmed correspondait donc à nos critères en ce qui concernait ses capacités de compréhension, mais nous ne nous étions pas attardées sur son profil linguistique en production. Ainsi, nous nous sommes rendu compte, au fil de l'entraînement, que l'impact de celui-ci sur la production orale serait difficile. En effet, nous avons pu observer de réelles difficultés articulatoires et praxiques chez Ahmed, ce qui lui rendait impossible la production précise de certains items, même sur imitation. Un travail articulatoire des phonèmes était encore nécessaire, et réalisé avec son orthophoniste. La production orale était trop coûteuse pour lui alors que la désignation et la production de signes semblaient plus aisées, ce qui peut expliquer l'absence d'impact de l'entraînement sur les épreuves de production.

De plus, Ahmed étant un enfant aphasique, il aurait fallu évaluer précisément ses capacités préservées, dont nous savions qu'elles seraient un soutien pour pallier les symptômes déficitaires (Van Hout, 2007). Nous savions également que le SLK entraîne un dérangement neuronal dans les fonctions corticales supérieures, donc un ensemble de troubles neuropsychologiques, dont l'aphasie (Berg et al., 2010 ; Eslava-Cobos et Mejia, 1997 ; Pearl et al., 2001). Mais, dans notre recherche, nous n'avons vraiment évalué que les aspects langagiers. Nous avons exploré d'autres domaines (capacités cognitives, graphiques, praxiques et gnosiques, cf. Annexe IV) mais nous aurions approfondi cette évaluation. Nous n'avons pas suspecté de difficultés visuo-spatiales ou attentionnelles lors de notre première rencontre, mais pour en être sûres, nous aurions pu évaluer Ahmed de façon plus large, dans les domaines cognitif, attentionnel, visuo-spatial, et psychomoteur, afin de mieux appréhender comment les signes et les pictogrammes

allaient l'aider. Nous n'avons pas pu le faire par manque de temps. De plus, nous avons constaté que certaines épreuves étaient impossibles à proposer à Ahmed à cause de ses difficultés à comprendre les consignes. Nous avons accès aux données du bilan initial orthophonique d'Ahmed (cf. Annexe III), qui faisait état des mêmes observations en décembre 2012 : le domaine cognitif était quasiment impossible à évaluer, la passation d'épreuves formelles étant compliquée à cause de l'atteinte sévère (Eslava-Cobos et Mejia, 1997). Le stock sémantique visuel (évalué par l'épreuve « Complètement d'images » d'EVALO 2-6) et l'accès au stock sémantique étaient perturbés, et des difficultés psychomotrices étaient relevées. Ainsi, une évaluation plus globale des capacités d'Ahmed aurait pu nous aider à mieux cibler des processus d'apprentissage à exploiter (voie visuelle ou voie kinesthésique par exemple) et le type d'intervention, d'activités, de stimulations, ou de dynamique que nous aurions pu proposer au cours des séances.

Nous avons choisi de procéder à une étude de cas unique, pour pouvoir faire deux séances par semaine avec un même enfant et ainsi répondre au principe d'intensivité (Monfort et Juárez Sánchez, 2001). Cela évitait également un biais d'expérimentateur car nous pouvions nous organiser pour alterner les séances toutes les deux. Nous sommes bien conscientes qu'il est très difficile de trouver une population atteinte de SLK mais il serait intéressant d'introduire un plus grand nombre de sujets afin de mieux déterminer l'efficacité du protocole que nous avons proposé. Nous aurions pu aussi ajouter un groupe contrôle afin de comparer les évolutions obtenues ; mais faire correspondre le profil unique d'Ahmed à celui d'un enfant ordinaire relevait de l'impossible.

Un entraînement plus long et des évaluations plus éloignées dans le temps nous auraient fourni des données intéressantes : persistance ou non de l'efficacité de l'entraînement et amélioration ou non du langage oral sur un plus long terme. Notre recherche a apporté une conclusion à court-terme et individuelle, pour cet enfant précis, mais est peu généralisable. Elle vient s'ajouter aux études (Deonna et al., 2009 ; Roulet Perez et al., 2001) sur l'utilisation des signes avec les enfants atteints de SLK et soutenir les réflexions communes, selon lesquelles ces signes sont une véritable aide au maintien de la communication et à l'amélioration du langage oral (d'abord sur le versant réceptif, puis expressif).

1.2 Relation avec ses parents

Nous avons eu de nombreux contacts avec le père d'Ahmed, avec qui nous discutons après chaque séance. La mère d'Ahmed ne parlait pas français, mais en comprenait quelques mots. Nous n'avons pas pu mettre en place de travail d'accompagnement familial pour que les parents soutiennent notre travail. En effet, nous n'avions pas parlé explicitement aux parents de cette nécessité de soutenir notre entraînement par une reprise des signes et pictogrammes dans le quotidien ; nous n'avions pas établi d'accord avec eux. Ainsi, nous regrettons que l'environnement d'Ahmed n'ait pas été plus étayant. Par ailleurs, malgré nos explications, il est possible que l'utilisation de signes n'ait pas été comprise par les parents, qui étaient peut-être réticents, comme beaucoup de parents d'enfants non sourds. Le travail réalisé en séances n'étant pas repris en dehors, les acquis d'Ahmed ont été moins consolidés. Les parents n'ont notamment pas investi les signes du Makaton®. Nous savions que l'orthophoniste d'Ahmed pratiquait déjà un accompagnement parental important mais nous regrettons de ne pas avoir formalisé des temps d'échanges avec les parents et éventuellement la petite sœur, qui semblait intéressée par notre venue. En effet, il aurait été primordial de mieux informer les parents sur notre protocole et l'importance qu'ils auraient pu avoir à jouer dans les apprentissages d'Ahmed. Il aurait aussi été intéressant qu'ils assistent aux séances et prennent part aux activités afin d'acquérir quelques signes, les réutiliser dans le quotidien et devenir ainsi eux aussi acteurs des progrès de leur fils.

Nous imaginons qu'il aurait fallu que l'alliance avec les parents soit plus forte pour que les progrès d'Ahmed soient plus importants. Il serait donc intéressant d'ajouter à notre protocole un volet concernant l'accompagnement familial et le suivi des apprentissages au quotidien. Un des aspects importants du Makaton®, et de l'intervention orthophonique en général auprès d'enfants ayant des troubles sévères du langage, est bien l'accompagnement familial pour favoriser la généralisation des acquis hors du contexte de la prise en soin orthophonique (Monfort et Juárez Sánchez, 2000). Cependant, notre objectif était d'utiliser le Makaton® comme exercice de rééducation et non comme CAA, ce qui aurait d'autant plus nécessité la collaboration des parents pour être investi dans le quotidien. Nous savions que la CAA (classeur de communication) mise en place par l'orthophoniste n'était pas investie par la famille malgré les nombreuses séances d'accompagnement proposées.

Une autre dimension à prendre en compte était la culture familiale d'Ahmed, sans doute la cause d'une vision différente de son syndrome, et donc des moyens thérapeutiques à mettre en place. Le père d'Ahmed était convaincu que la pathologie de son fils était issue d'un traumatisme psychologique ; il n'avait jamais vu son fils faire de crises d'épilepsie ; il refusait donc catégoriquement le diagnostic et par conséquent le traitement médicamenteux. Malgré les nombreuses explications de l'orthophoniste d'Ahmed et des médecins, il ne comprenait pas le SLK. Il nous expliqua qu'après la consultation des médecins de famille en France et en Algérie, il ne souhaitait pas que son fils souffre des effets secondaires des traitements (notamment la prise de poids). Ahmed n'a donc pas été traité pendant dix-huit mois. Il est donc possible que les anomalies épileptiques se soient poursuivies sur toute cette période, rendant presque impossible l'apprentissage ou l'amélioration des capacités langagières et cognitives d'Ahmed. Nous avons reçu ces informations car nous discutons parfois longtemps avec le père d'Ahmed de façon informelle, du fait que nous nous rendions à domicile pour les séances.

La question du traitement médicamenteux posait donc un véritable problème, pour notre recherche et surtout pour la santé d'Ahmed. Heureusement, les crises ont cessé sans qu'il n'ait jamais été traité ; nous avons pu lire un compte-rendu de l'Hôpital Femme Mère Enfant qui nous le montrait. Nous avons donc débuté notre étude en connaissance de cause.

2 Organisation du protocole

2.1 L'évaluation

2.1.1 Utilisation d'épreuves normées et non normées

Nous avons fait le choix d'utiliser pour l'évaluation des épreuves de la batterie EVALO et du « Reynell Developmental Language Scales ». Ces deux tests sont normés et étalonnés par rapport à une population non pathologique. La comparaison des résultats à l'étalonnage permet donc de situer le développement langagier de l'enfant par rapport à une norme. Comme Ahmed est atteint d'un trouble du langage d'origine acquise, nous nous posons aujourd'hui la question de la pertinence de l'utilisation de telles épreuves. Nous avons évalué une récupération et une acquisition des connaissances linguistiques d'Ahmed par rapport à lui-même, et non par rapport à un développement dit « normal » puisqu'il n'existe pas d'étalonnage pour une population SLK. Les évolutions du SLK sont très variables (Deonna et Mayor-Dubois, 2007) mais il semble que cette pathologie marque une profonde différence avec les enfants de même âge chronologique (au moins dans les capacités linguistiques) sur le long terme. La comparaison à la norme semble donc inutile pour le cas d'un enfant ayant le syndrome de Landau-Kleffner. Même si les examens formels sont importants (Eslava-Cobos et Mejia, 1997), il est parfois difficile d'évaluer les atteintes et les évolutions dans ces cas. Il était donc attendu que nous ne puissions pas observer d'évolution significative à ces épreuves. Utilisant les mêmes tests, nous pouvions tout de même nous attendre à des différences de résultats entre les

périodes d'évaluation. C'est dans un souci de significativité que nous avons décidé d'appliquer le test Q' aux résultats bruts.

Il fut intéressant de compléter notre évaluation par un test de ligne de base qui évaluait plus précisément les notions travaillées. Ceci nous a permis d'objectiver les améliorations d'Ahmed concernant la compréhension lexicale d'items précis en modalité orale. Enfin, notre outil d'évaluation n'a pas été validé ni normé ce qui nous oblige à nuancer les résultats que nous avons obtenus.

2.1.2 Valeur de l'évaluation initiale

Concernant l'évaluation, nous avons décidé d'effectuer un pré-test et un post-test pour mesurer l'efficacité de l'entraînement. De plus, nous avons recueilli des données au cours d'une évaluation initiale. Cette évaluation avait pour but de mieux définir les difficultés et capacités d'Ahmed avant de créer notre protocole et de l'adapter à son profil.

Nous avons pu utiliser les données recueillies afin de comparer les améliorations constatées avec ou sans notre intervention et notamment mesurer l'éventuelle récupération spontanée. Nous pensions observer une récupération fonctionnelle significative induite par la plasticité cérébrale de l'enfant, décrite par Van Hout et Seron (1995). Or, les résultats ne sont pas significatifs ; cela peut-être dû à l'épilepsie qui freine cette récupération dans le cas du SLK notamment (Billard et al., 2009).

Nos résultats, bien que non significatifs, semblent démontrer que l'augmentation des capacités linguistiques d'Ahmed a été meilleure en phase d'entraînement. Ceci pourrait indiquer que la plasticité cérébrale, induisant la récupération spontanée chez Ahmed, n'avaient pas été mise en route.

Cependant, nous pouvons aussi penser que cette évaluation initiale a induit un biais dans notre expérimentation. En effet, les scores obtenus peuvent résulter d'un effet « placebo » de l'intervention sachant que nous n'avons pas vu Ahmed avant l'entraînement. De plus, nous pouvons penser qu'il existe un effet « re-test » dans notre étude, la période entre cette évaluation et le pré-test étant d'à peine 3 mois. Dans le souci d'objectiver les effets de notre intervention et du fait de la courte période d'expérimentation, les mêmes épreuves ont été réalisées de manière répétitive sur une courte durée. Il est donc possible qu'il y ait eu un effet d'apprentissage des réponses. Cependant, les résultats obtenus par Ahmed nous incitent à penser qu'il n'y a pas eu d'apprentissage entre les trois moments d'évaluation.

2.1.3 Temps de passation des épreuves

Nous avons choisi de faire passer toutes les épreuves sur une même séance. Nous nous sommes rendu compte par la suite que cette solution était trop coûteuse en attention pour Ahmed. En effet, comme démontré par Ekinici et al. (2012), il existe des troubles attentionnels chez l'enfant atteint du SLK. Face à un calendrier institutionnel court, nous avons dû réaliser toutes les épreuves sur le même créneau horaire. Nous avons donc essayé de rendre le plus ludique possible ce temps en proposant les épreuves telles que « Jeu partagé » (EVALO 2-6) et « Reynell Developmental Language Scales » qui mettent en jeu des jouets. La succession des épreuves demandait tout de même une concentration importante de la part du sujet. Le temps de passation des épreuves dans leur totalité étant long, il fut difficile pour Ahmed de maintenir son attention pour chacune d'entre elles. Nous voyons bien, d'ailleurs, que les épreuves les moins réussies sont celles qui ont été présentées à la fin. Cela peut expliquer que nous n'ayons obtenus aucune amélioration aux résultats des épreuves « Désignation à partir d'un mot – Liste restreinte » et « Dénomination Phonologie/Lexique – Liste restreinte ». Il aurait fallu segmenter ce temps de passation afin que l'attention de l'enfant soit la même pour toutes les épreuves.

2.1.4 Améliorations à apporter

Suite à la mise en place de notre protocole, nous avons pensé aux améliorations qu'il serait possible d'apporter à l'évaluation.

Tout d'abord, nous pensons qu'il serait intéressant d'effectuer une quatrième évaluation à distance de la fin de l'expérimentation, afin de voir s'il existe une consolidation des apprentissages sur le long terme. La période d'intervention étant trop courte, il n'a malheureusement pas été possible d'inclure cette dernière étape dans notre protocole.

Nous aurions aimé ajouter une grille d'observation à remplir en collaboration avec les parents avant et après l'expérimentation, afin d'obtenir une évaluation plus complète des capacités d'Ahmed. Nous avons discuté de façon informelle avec le père d'Ahmed à chacune de nos rencontres pour lui demander s'il observait des progrès au quotidien. Cependant, comme c'est souvent le cas, les parents d'Ahmed étaient très subjectifs quant à ses capacités et avaient tendance à les surestimer ; en tout cas, les capacités reportées par les parents n'étaient pas objectivées par nos épreuves, peu écologiques.

Nous avons enfin vu que la mise en place d'un test de ligne de base a été positive pour notre étude puisqu'il nous a permis d'objectiver une amélioration des capacités de compréhension lexicale de l'enfant. Nous regrettons cependant de ne pas avoir étendu ce test aux capacités de production lexicale. Comme pour le versant compréhension, aucun résultat n'a été significatif sur les épreuves normées pour le versant production. Or, nous avons observé une amélioration significative au test de ligne de base, qui concerne la compréhension. Il aurait été instructif d'inclure une épreuve de dénomination des items travaillés et non travaillés, afin de voir si la présentation répétée des items travaillés en séances a un impact non seulement sur leur compréhension mais aussi sur leur production.

2.1.5 Passation des épreuves de ligne de base

Ahmed était très attentif et participatif lors des épreuves d'évaluation pour les lignes de base des items travaillés ou non travaillés, à la fin de chaque séquence. Il semblait comprendre la situation de test. La passation était facilitée par sa durée très courte (5 minutes). Lors de la passation, nous demandions d'abord à Ahmed de désigner les items d'abord sur consigne orale seule, en répétant le mot si nécessaire. Comme nous l'avons précisé, quand Ahmed ne répondait pas correctement, nous ajoutions le signe, et Ahmed obtenait alors systématiquement le score maximum. Nous n'avons pas comptabilisé les scores en compréhension avec signes car nous ne voulions évaluer que la modalité orale. L'évaluation en modalité orale et signée est pourtant intéressante à comparer avec la modalité orale seule, car elle montre qu'Ahmed a appris les 30 signes en compréhension. Cela aurait permis de définir les aides à investir sur un plus long terme afin d'aider Ahmed dans sa communication (utilisation des signes au quotidien comme communication augmentative). Cette observation allait donc dans le sens d'un réel investissement des signes et en même temps d'un besoin encore important de soutien visuel pour la compréhension.

La nouveauté des items à chaque séquence enthousiasmait Ahmed, ce qui avait tendance à pénaliser sa concentration, donc peut-être à diminuer ses scores en début de séquence. Ahmed désignait parfois plusieurs fois la même image pour des mots différents, ce qui peut montrer une atteinte pragmatique, ou une persistance de l'agnosie verbale, avec une non différenciation des formes sonores en début de séquence, avant l'entraînement.

2.2 Choix des items et transfert dans le quotidien

Nous avons choisi les items selon des critères expliqués précédemment : utilité pour le quotidien d'Ahmed et fréquence dans la langue. Pour tous les items que nous avons choisi de travailler, nous avons constaté qu'Ahmed connaissait les concepts (signifiés) mais pas les mots (signifiants), ce qui correspondait à ce que nous recherchions. En effet, Ahmed paraissait vraiment comprendre les pictogrammes et faire du lien avec les photos, dessins ou objets, et avec les signes : il nous semblait qu'il ne lui manquait que l'« étiquette verbale », et ce pour la grande majorité des mots, sans atteinte sémantique. Notre choix était donc pertinent dans ce sens. Ainsi, nous pouvions avoir l'ambition que les mots soient plus facilement appris.

Les items fréquents ont pu être présentés plusieurs fois à Ahmed en dehors des séances, renforçant donc notre intervention ; mais, dans son quotidien, il est probable qu'Ahmed n'ait pas pu les traiter aussi bien qu'avec le soutien des signes et des pictogrammes. Comme nous n'avons pas mis en place d'accompagnement parental pour que les parents signent ou utilisent les pictogrammes au moment de prononcer un des mots travaillés, nous ne pouvons pas conclure que le milieu familial d'Ahmed ait soutenu ou pas son apprentissage. Nous ne voulions pas utiliser le Makaton® comme CAA mais bien comme un exercice de rééducation donc nous ne nous attendions pas à observer un transfert de l'utilisation des signes et pictogrammes dans le quotidien. De plus, ce transfert aurait demandé une incitation permanente, un changement d'habitudes familiales, et ne se serait pas fait spontanément par l'enfant. L'utilisation des items dans la vie quotidienne n'était donc pas une priorité pour Ahmed, qui considérait notre travail seulement comme un exercice, d'autant plus que nous n'avons pas travaillé avec les parents.

En terme d'utilité et de transfert dans le quotidien, nous avons été face à une situation lors d'une séance « Objets du quotidien », séquence qui était peut-être la plus appropriée à ce transfert. Cette situation nous montrait qu'Ahmed n'utilisait pas le Makaton® pour s'exprimer avec ses parents. En effet, sa mère avait éteint la lumière de la cuisine, assombrissant légèrement la pièce attenante dans laquelle nous étions, et Ahmed voulut lui dire de la rallumer. Il appela sa mère, puis se déplaça pour l'emmener jusqu'à l'interrupteur en jargonnant, en pointant l'interrupteur. Ainsi, il se faisait comprendre mais il n'utilisait pas le signe « lumière », qu'il réalisait pourtant parfaitement dans le cadre de la séance, et qu'il avait compris car il montrait toujours l'ampoule au plafond lors de la présentation du pictogramme et/ou du signe. On peut imaginer plusieurs explications ; soit Ahmed ne s'exprimait pas grâce au Makaton® avec sa mère, par exemple car il savait qu'elle ne connaissait ni le signe ni le pictogramme, ou bien parce que de manière générale, il ne transférait pas l'utilisation des signes à son quotidien. Soit cette situation était une exception et Ahmed utilisait bien le Makaton® avec ses parents, sauf à ce moment là. On peut aussi imaginer que c'est cet item particulier qui lui posait problème. En tout cas, nous ne pouvons conclure à une généralité suite à cette situation très précise ; mais il paraissait important de voir qu'en interaction avec sa mère, l'item « lumière » n'était pas utilisé.

Malgré cela, les parents quelquefois présents lors des séances, en observateurs, ont constaté et commenté les progrès de leur fils et ont pu apprendre quelques signes. Les signes ou pictogrammes dont Ahmed disposait étaient très significatifs pour la plupart (notamment ceux de la séquence « Objets du quotidien ») : les parents auraient peut-être pu comprendre si Ahmed s'exprimait en les utilisant, même si nous n'avions pas insisté sur la participation parentale. Il est possible qu'Ahmed ait assimilé que ses parents ne comprendraient pas les signes et donc ne les utilisait pas avec eux, et restait sur son ancien mode de communication (langage non verbal et jargon).

2.3 Durée et déroulement du programme d'intervention

La période d'intervention concernant l'entraînement a été irrégulière. En effet, nous avons initialement planifié d'aborder 4 thèmes lexicaux sur une durée de 30 séances (soit 4 séquences de 7 séances et deux séances d'évaluation) pour correspondre à la nomenclature des actes d'orthophonie. Malheureusement, Ahmed a été absent sur une période de 4 semaines, ce qui a changé notre programme. Nous sommes donc intervenues sur 3 séquences seulement, toujours en gardant la période de 7 séances, par souci d'équité entre les séquences (la première avait bien duré 7 séances). Nous ne pouvions allonger le temps d'expérimentation, et donc respecter notre protocole initial.

De plus, cette absence a eu lieu au milieu de la séquence « Nourriture », ce qui pourrait expliquer une moins bonne amélioration des scores aux items de celle-ci. Nous savions que ce thème était apprécié et investi par Ahmed. Malgré cela, à son retour, les acquis fragiles des 3 premières séances étaient presque tous oubliés et nous avons dû faire face à un « retour à zéro » en ce qui concernait les améliorations que nous avions constatées dans les capacités d'attention d'Ahmed. La différence entre les progrès visibles pour les séquences « Animaux » et « Objets du quotidien » et les progrès plus faibles pour la séquence « Nourriture » pourraient s'expliquer par cette pause dans l'entraînement. De plus, le SLK est caractérisé par des capacités langagières très fluctuantes, avec des rémissions et des régressions (Pearl et al., 2001). Les acquis d'Ahmed ne se sont pas consolidés dans le temps, cela peut s'expliquer par le fait qu'ils n'avaient pas été suffisamment entraînés, ou bien parce qu'Ahmed était dans une période de régression.

III Investissement par Ahmed

1 Les signes

Ahmed semblait non seulement apprécier l'utilisation des signes comme soutien à sa compréhension, mais aussi en avoir vraiment besoin. Pourtant, nous avons constaté qu'il les utilisait rarement spontanément pour se faire comprendre. Pour la séquence « Animaux », Ahmed était actif dans l'imitation des signes, mais il se fatiguait rapidement et perdait en précision dans leur exécution, tout au long de la séance. Il imitait la moitié des signes environ, souvent les signes plus faciles (« oiseau », « poisson », « chien ») plutôt que les signes complexes qui demandaient une certaine coordination motrice ; par exemple « cheval » où il faut faire tourner les deux mains sur le devant de la tête, ou « mouton » où les bras sont croisés et deux doigts « grattent » les épaules. On retrouvait une légère maladresse, qui ne lui a peut-être pas permis d'encoder tous les signes mais seulement les plus simples. Cette maladresse était aussi mise en évidence par l'orthophoniste d'Ahmed et dans nos épreuves, notamment lors de manipulation de matériel. Une prise en soin en psychomotricité avait été recommandée mais n'a finalement pas été suivie. Une aide pour pallier ses difficultés en motricité fine aurait peut-être pu soutenir Ahmed dans l'exécution donc l'apprentissage des signes. En amont de notre travail et notamment lors de l'évaluation initiale, nous aurions dû effectuer une évaluation des capacités d'Ahmed dans ce domaine (praxies, coordination...) afin d'adapter au mieux notre protocole.

A partir de la troisième séance de la séquence « Animaux », Ahmed produisait les signes spontanément, et recherchait de nouveaux signes pour les autres animaux du livre présenté (mais dont on ne lui parlait pas) ; il semble donc curieux d'en apprendre d'autres. Dès la quatrième séance, il pointait dans le livre et produisait les signes de tous les animaux spontanément, de façon approximative mais reconnaissable. Nous avons observé une confusion entre les signes « vache », « lapin » et « cheval » qui impliquaient tous des mouvements des deux mains au dessus de la tête avec la position des doigts

parfois difficile en terme de motricité fine. Cette confusion n'atteignait que le versant expression des signes ; ils étaient bien différenciés en compréhension. Au bout des 7 séances, tous les gestes étaient acquis en compréhension, imités, et certains étaient évoqués spontanément. Ahmed utilisait également des gestes qu'il avait inventés pour se faire comprendre, et ceux-ci étaient parfois difficiles à remplacer. Pour « oiseau » par exemple, il mimait un battement d'ailes en disant « cuicui » alors que le signe est le symbole d'un bec avec le pouce et l'index qui se touchent deux fois.

Pour la séquence « Nourriture », les signes étaient moins représentatifs en général, et Ahmed essayait de les reproduire seulement si on insistait beaucoup. La motivation d'Ahmed pour signer était globalement faible pour cette séquence là, alors que les items avaient été choisis selon ses goûts et les recommandations de sa mère. Les signes étaient souvent confondus, notamment « lait » et « jus » dont l'exécution est très proche.

2 Les pictogrammes

Ahmed comprenait bien le niveau de représentation des pictogrammes ; à de nombreuses reprises, il a fait correspondre les pictogrammes et les dessins présentés, ou les photos de son classeur de communication, ou encore les éléments présents ou représentés dans le contexte. Par exemple, dans la séquence « Objets du quotidien », il a fait le lien plusieurs fois entre de nombreuses représentations possibles : le pictogramme « voiture », le geste, le pictogramme « voiture » dans son classeur de communication, la voiture dans les jouets présentés, et celle dessinée sur son t-shirt.

On peut expliquer cet intérêt pour les pictogrammes de plusieurs façons : contrairement aux signes, les pictogrammes sont maintenus dans le temps (Franc, 2010). Cette présentation plus longue et plus stable permettait certainement une meilleure compréhension chez Ahmed. Nous ne lui demandions pas de reproduire les pictogrammes (alors que nous lui demandions d'imiter les signes). Nous pouvons alors imaginer que le coût cognitif était moindre car il devait simplement recevoir et traiter l'information, mais pas la mémoriser et l'imiter, d'où une meilleure compréhension. En expression, nous avons donc remarqué plusieurs fois que les pictogrammes favorisaient l'oralisation des mots ; là aussi, on peut supposer qu'Ahmed faisait davantage l'économie de la réalisation motrice, libérant ainsi plus de ressources cognitives pour le traitement et l'apprentissage linguistique.

Ajoutons que les pictogrammes étaient tous très significatifs et symboliques, sauf certains qui étaient difficiles à distinguer pour Ahmed, notamment « vache » et « cheval », et « lait » et « jus », car Ahmed buvait du jus de fruit en brique, comparable à la brique de lait du pictogramme. Ces pictogrammes entraînaient parfois plus de confusion et ne facilitaient pas les apprentissages. Nous utilisions alors la dînette ou les petites figurines pour bien établir la distinction.

3 Le langage oral

3.1 En compréhension

A travers la prise en soin, nous distinguons plusieurs étapes retrouvées à chaque séquence : le langage oral était d'abord peu investi pour aider à la compréhension, des séquelles d'agnosie verbale étant encore présentes. Ahmed pouvait par exemple paraître insensible quand nous dénommions les items sans le soutien des modalités visuelles ; cela changeait immédiatement dès qu'on introduisait ces dernières. A chaque séquence, nous avons noté tout au long des 7 séances comment les mots présentés seulement à l'oral étaient compris. Par exemple, lors d'une activité de PACE, nous pouvions demander à Ahmed « Donne moi le poisson » sans signe ni pictogramme. En début de séquence, cela ne fonctionnait pas ; Ahmed nous interrogeait du regard comme pour attendre d'autres informations. Dès que les autres modalités étaient présentes dans notre

demande, Ahmed la comprenait. Au fur et à mesure des séances, nous essayions de diminuer toujours un peu plus la présentation de signes et de pictogrammes en association aux mots oralisés. De plus, ses capacités semblaient variables selon les jours. Pour une même séquence, il pouvait comprendre trois mots en langage oral seul puis la séance suivante seulement un mot. Quoiqu'il en soit, on remarquait une vraie dissociation de compréhension entre les mots présentés seuls ou les mots soutenus par le Makaton®.

3.2 En production

En production orale, lors des séances, on ne retrouvait souvent qu'un jargon assez pauvre et un pointage des différents items. Nous remarquions que le jargon et les mots émis étaient très adaptés dans leur prosodie. Ahmed était capable d'exprimer ses émotions et états d'esprit (excitation, fatigue) à travers la prosodie et des éléments non-verbaux.

En début d'entraînement, nous demandions à Ahmed de nous imiter verbalement et il commençait par produire quelques syllabes ou phonèmes, mais restait très gêné par son apraxie bucco-faciale, relevée dans le bilan orthophonique initial. L'incidence de cette apraxie avait une importance que nous n'avions pas anticipée, d'autant plus qu'elle est rare dans le SLK (Appleton, 1995). Elle empêchait réellement Ahmed de produire les bons phonèmes et conduisait à une confusion entre « chat » et « chien » par exemple. La levée des stéréotypies verbales et du jargon en était donc plus difficile. Au cours de la séance, nous constatons une diminution du nombre d'imitations de mots et une baisse de précision dans l'articulation. Il semblait que la motivation d'Ahmed, très fluctuante selon les activités, était un facteur déterminant dans la production orale : on pouvait lui demander de répéter un mot mais il était parfois opposant, peut-être car il était mis en difficulté. Il exprimait très bien ses refus (« non », soupirs, détournement de la tête, etc.). La production orale difficile était donc due à la fois à ses difficultés praxiques et secondairement à la présence ou non de motivation. En général, à la fin des séquences, environ la moitié des mots travaillés était répétés, même de façon incorrecte.

3.3 Analyse des séquences

3.3.1 Séquence « Animaux »

Lors de la séquence « Animaux », Ahmed a commencé par produire les bruits des animaux que nous savions être travaillés avec son orthophoniste. Par ailleurs, ces bruits d'animaux l'aidaient vraiment pour la compréhension ; lors de la première séance, nous les ajoutons au signe, au pictogramme et au mot, ce qui ajoutait une nouvelle modalité auditive mais avec laquelle Ahmed était familière. Ahmed était capable de répéter certains mots : « chien », « chat », mais il a persévéré plusieurs séances notamment sur l'item « oiseau » qui était répété « cuicui ». Il n'était pas facile pour lui d'arrêter d'utiliser ses moyens de communiquer habituels.

3.3.2 Séquence « Nourriture »

Pour la séquence « Nourriture », il était difficile de se faire une idée de la compréhension orale d'Ahmed, car il était très distrait par les jouets de dinette par exemple. Cependant, le support de dinette nous permettait de présenter un maximum de fois les mots, signes et pictogrammes, dans un contexte de jeu. Le mot « pomme » était compris dès le début de la séquence. Lors de cette séquence, nous avons eu beaucoup de difficultés à maintenir l'attention d'Ahmed et avons mis en place une fiche permettant de gérer le temps. En production, Ahmed ne produisait que des bruits et gestes imitant une personne qui mange. A la fin de la séquence « Nourriture », nous voyions Ahmed demander /lo/ à sa mère qui nous a fait comprendre qu'il utilisait ce mot pour toutes les boissons : jus, lait... On peut à nouveau conclure que la généralisation des apprentissages ne se faisait pas dans le quotidien d'Ahmed, malgré notre choix d'items

adaptés. En séance, il prononçait « lait » ou /u/ pour « jus » mais n'utilisait pas ces formes verbales pour demander à boire à sa mère.

3.3.3 Séquence « Objets du quotidien »

Quant à la séquence « Objets du quotidien », elle s'est déroulée au mois de janvier, c'est-à-dire lors d'une période de progrès langagiers chez Ahmed, qui a été remarquée par ses parents, mais aussi par son orthophoniste, avec une vraie intention de se faire comprendre, mais une utilisation toujours massive d'un jargon inadapté. En compréhension, les deux items proches sur le plan auditif « lit » et « livre » était confondus régulièrement. Ahmed produisait une stéréotypie « un, deux, trois » très fréquemment. Lors de la première séance, les premières productions spontanées compréhensibles furent « dodo » pour « lit », en montrant son lit dans la pièce, et « pipi » pour « toilettes », en pointant les toilettes de l'appartement. Ceci correspondait également aux quelques mots qu'Ahmed avait acquis pour s'exprimer. Ses progrès généralisés en production transparaissaient aussi dans nos interactions lors des séances, progrès que nous n'avions pas constatés jusqu'ici (« jouer », /èbon/ pour « c'est bon », « cassé », « Ahmed », /amachpa/ pour « ça marche pas »). Cette évolution globale peut expliquer la réussite d'Ahmed pour l'entraînement aux 10 items de cette séquence, avec son score plus élevé au post-test (de 2/10 à 8/10 pour les items travaillés). Pourtant, pour les items non travaillés le score n'a pas particulièrement évolué (de 1/10 à 2/10), donc les progrès n'étaient pas généralisés en compréhension. Les progrès ont donc majoritairement concerné le versant expression. On peut expliquer ceci par une efficacité de la rééducation orthophonique en cours, débutée avant notre intervention, ou une récupération spontanée, ou bien une conséquence inattendue de notre intervention.

4 Le jeu

4.1 Jeu de loto

Les activités étaient proposées à Ahmed majoritairement présentées sous forme de jeu, selon une intervention formelle (Monfort et Juarez Sanchez, 2001). Au début, la compréhension des consignes du Loto était impossible. Au bout de la 4^{ème} séance environ, Ahmed montra qu'il avait assimilé le déroulement du jeu. Une difficulté pragmatique, au niveau des tours de rôles, était cependant bien présente. Elle pouvait s'expliquer par la méconnaissance du jeu par Ahmed, ou par le contexte de non prise en compte de l'interlocuteur mentionnée en bilan, du fait de l'agnosie auditivo-verbale sévère et peut-être d'autres troubles neuropsychologiques. Les tours de rôles ont cependant été rapidement automatisés. Lors du jeu de Loto, Ahmed faisait preuve d'anticipation car il voyait au travers des cartes qui étaient face cachée (pour la séquence « Animaux »). Au début de la prise en soin, il prenait n'importe quelle planche sans comprendre qu'on lui propose un choix ; au bout de quelques séances, il avait bien compris qu'il devait choisir et hésitait souvent entre les planches selon si elles contenaient ses objets favoris. Nous avons donc constaté une progression sur les plans de la compréhension et de la pragmatique.

4.2 Autres activités

Le contexte de la séance rendait les jeux appréciés ou investis, et Ahmed était particulièrement influencé par la présence de sa petite sœur à côté, censée observer les séances mais qui finissait souvent par participer aux jeux. Ahmed la reprenait souvent pour pouvoir répondre seul sans qu'elle ne lui donne les réponses, et il la « grondait », ce qui nous permettait d'ailleurs de constater une prosodie, une intonation et des mimiques adaptées à la situation, malgré le jargon.

Le cache-cache et la dînette étaient des jeux très sensibles à l'excitation d'Ahmed. Il était très enthousiaste et saisi d'une importante excitation motrice. Le moment de la

séance dans la journée (par exemple au moment du goûter) influençait beaucoup la mobilisation de son attention également. La mère d'Ahmed lui donnait souvent une collation pendant sa séance, ce qui permettait à Ahmed de faire une pause, bénéfique pour se reposer mais qui entraînait aussi parfois des problèmes pour remobiliser son attention après cette pause.

La réalisation de certaines activités (PACE surtout) fut grandement facilitée par le fait que l'orthophoniste d'Ahmed travaillait déjà de cette façon-là avec lui. Il connaissait donc les règles, qui avaient été simplifiées pour lui, car nous n'utilisons pas de pioche. Globalement les jeux étaient adaptés à son niveau de compréhension ; comme nous ne pouvions pas lui expliquer les règles verbalement, il fallait pouvoir lui montrer. La règle du jeu du Memory a été particulièrement difficile à comprendre pour Ahmed.

Ahmed était sensible à l'erreur, il répondait de grands « Non » quand on faisait exprès de se tromper pour le faire réagir. Il savait se faire comprendre quand une activité ne lui plaisait pas (comme le coloriage, à plusieurs reprises).

IV Apports pour l'orthophonie et perspectives

1 Apports pour l'orthophonie

Le SLK est un syndrome rare et qui reste méconnu par les orthophonistes. Il est associé à une épilepsie, à une régression du langage, des troubles comportementaux voire à de l'autisme... A travers nos lectures, nous avons donc pu apprendre plus exactement ce dont il s'agissait, ce qui nous servira probablement dans notre future pratique, pour savoir dépister d'éventuels cas de SLK. Nous souhaitons que la partie théorique sur le syndrome de Landau-Kleffner apporte aux orthophonistes un résumé des travaux et définitions du SLK aujourd'hui, pour les sensibiliser à cette pathologie, et leur permettre de la dépister. En effet, le SLK peut passer pour un trouble sévère du langage, de type dysphasie, et les orthophonistes sont en première ligne face à ces patients. Mais il manque alors un réel diagnostic, ce qui peut être grave ; les possibilités de traitements médicamenteux et d'une rééducation adaptée à la gravité du syndrome et à son caractère acquis sont à mettre en place le plus précocement possible, pour éviter un retentissement neuropsychologique trop important des anomalies épileptiques. Une orthophoniste avertie pourra alors envoyer un enfant pour lequel elle suspecte un SLK chez un neurologue ou à l'hôpital, pour avoir les réponses nécessaires qui permettront de mettre en place les traitements adaptés. Nous espérons aussi que notre protocole de recherche a permis de mieux comprendre le fonctionnement d'un enfant porteur du syndrome de Landau-Kleffner par la description des difficultés d'Ahmed, même si nous sommes conscientes que chaque enfant atteint du syndrome présente un profil bien différent.

Notre travail permet d'apporter à la clinique en orthophonie une piste rééducative, pour les enfants qui en sont atteints : l'utilisation de l'outil Makaton®. Ceci confirme que les formes visuelles de langage sont bénéfiques pour les enfants SLK (Roulet Perez et al., 2001) et en particulier pour le lexique. En effet, nous avons choisi d'axer notre projet sur l'entraînement du lexique, et nous trouvons que le Makaton® s'adapte particulièrement à ce domaine. Par la présentation simultanée des signes, des pictogrammes et du mot oral, le Makaton® offre à l'enfant, certes de manière simplifiée mais efficace, des mots dont il a besoin pour comprendre le message oral mais aussi pour exprimer des besoins et des envies simples à transmettre. Pour notre recherche, nous avons ciblé la compréhension lexicale mais la compréhension morphosyntaxique, ainsi que l'expression lexicale et morphosyntaxique peuvent aussi être travaillées avec le Makaton®. En clinique, la rééducation d'un enfant SLK commence par le travail de l'agnosie auditivo-verbale, ce qui a été fait pour Ahmed avec son orthophoniste (cf. Annexes III et IV). Concernant le versant expressif, nous savons que la rééducation d'Ahmed cible l'apraxie bucco-faciale

et la production de syllabes puis de mots. Notre étude était donc centrée sur un des nombreux axes de rééducation pour un enfant SLK.

Ce mémoire nous a apporté beaucoup pour notre future pratique clinique professionnelle, car nous avons pu prendre en soin un patient sur le long terme, sans supervision d'un maître stage. Cette prise en soin subissait des contraintes temporelles et méthodologiques dues à notre projet de recherche mais cela ne la rendait pas moins intéressante. Il nous semble tout de même que l'accompagnement que nous avons proposé à Ahmed n'aurait pas été le même si nous n'étions pas dans le contexte d'un protocole de recherche. Nous aurions probablement plus développé les échanges avec les parents et aurions pris plus de temps pour les informer. Nous avons voulu être strictes sur notre protocole et ses contraintes temporelles (nombre de séances, durée des séances) et nous avons oublié l'importance de prendre du temps avec la famille pour travailler avec elle. Nous savons pourtant qu'il est parfois plus efficace de discuter avec la famille, de définir leurs attentes et de les rendre acteurs plutôt que de rester dans une thérapie directe avec l'enfant pour obtenir plus de résultats.

De plus, notre intervention nous semblait parfois peu naturelle ; afin de répondre au mieux à notre protocole et par crainte de le biaiser, nous avons parfois restreint nos réponses à l'enfant. Par exemple, il est arrivé qu'Ahmed pointe les animaux non travaillés pour en demander le nom, et que nous ne lui répondions pas, car cela ne faisait pas partie du protocole d'entraînement. Nous nous rendons compte que nous aurions répondu aux attentes de l'enfant en situation de prise en soin habituelle (hors projet de recherche). Cependant, une telle étude a permis de nous ancrer dans notre future pratique professionnelle. En effet, nous avons dû planifier des séances, trouver du matériel, adapter nos tâches à notre patient, avancer à l'aide d'objectifs et en suivant un axe thérapeutique, tout comme nous le ferons plus tard en tant qu'orthophonistes. Enfin, il a été très enrichissant de développer les relations avec le patient, ainsi qu'avec la famille. Nous avons pu nous rendre compte de la grande importance de l'alliance thérapeutique et ce qu'elle impliquait.

2 Perspectives

Notre mémoire de recherche est une étude de cas : pour pouvoir en tirer des conclusions plus larges et plus généralisables, il faudrait augmenter le nombre de sujets pris en soin. Nous espérons que le SLK sortira de l'inconnu dans lequel il est actuellement et que cela pourrait entraîner la réalisation de nouvelles recherches à ce sujet. La longue absence d'Ahmed au milieu de la période d'expérimentation a biaisé nos résultats pour une séquence ; on pourrait donc mettre en place une prise en soin plus régulière pour un autre patient SLK. Le temps d'expérimentation plus long permettrait d'envisager la récupération et l'apprentissage à plus long terme.

Comme nous l'avons mentionné précédemment, l'alliance et l'accompagnement des parents seraient un apport considérable à notre protocole. Cela permettrait d'étendre l'intervention au quotidien de l'enfant, hors de la prise en soin orthophonique, et donc de faciliter l'apprentissage avec une présentation plus fréquente, plus régulière et en contexte des items travaillés. Si nous nous attachons au modèle interactionniste et écologique de la communication (défendu par Bruner, Bates, Halliday et Vigotsky), il faut se détacher du module langage et s'intéresser aux échanges pour améliorer le langage. L'introduction d'une tierce personne est donc indispensable pour observer le langage dans une situation écologique de communication, et les parents sont les plus à même de répondre à ce rôle. L'ancrage dans le quotidien des apprentissages ne se faisant pas lors des séances, l'implication des parents est nécessaire pour changer les habitudes communicatives de l'enfant.

Notre travail était axé sur la compréhension lexicale mais tous les domaines du langage sont à travailler chez le patient SLK, on peut donc imaginer un protocole

d'amélioration des capacités de production lexicale ou de compréhension morphosyntaxique par exemple. Enfin, pour améliorer notre protocole, nous aurions pu utiliser un patient contrôle, enfant du même âge chronologique qu'Ahmed, et lui apprendre également les signes et les pictogrammes. Ceci aurait pu permettre d'évaluer un lien entre les capacités mnésiques d'Ahmed, dont nous ne connaissons pas exactement la nature, et ses capacités d'apprentissage. La mise en place d'un tel groupe présenterait cependant des biais puisqu'un enfant du même âge chronologique d'Ahmed a déjà un stock lexical largement développé. Les items proposés ne seraient donc pas pertinents pour l'enfant « contrôle » alors qu'ils le sont pour Ahmed.

CONCLUSION

La littérature nous a montré que le syndrome de Landau-Kleffner (SLK) est rare et entraîne des difficultés spécifiques chez les enfants qui en sont atteints. Parmi les difficultés neuropsychologiques (cognitives et attentionnelles), on retrouve une importante aphasie initialement réceptive. Il est important d'introduire une prise en soin orthophonique rapidement afin d'aider à la restitution de leur langage et de garder le lien qu'ils ont avec l'extérieur, grâce à la communication. Nous avons donc décidé de mettre en place un protocole d'entraînement de la compréhension lexicale orale auprès d'un enfant SLK, à l'aide du Makaton®, un programme de communication augmentative qui s'utilise aussi en rééducation ; ceci dans le but d'apprécier son impact sur les capacités en compréhension, puis éventuellement sur celles en production. Pour cela, nous avons proposé à Ahmed une intervention ciblée sur 30 items précis, choisis selon leur fréquence et leur pertinence ; nous avons également testé les compétences linguistiques d'Ahmed à travers différents tests et épreuves.

Notre étude montre qu'un tel programme peut aider un enfant SLK à construire un stock lexical en compréhension grâce au Makaton®, même si ce stock est fragile dans le temps et ne permet pas de généralisation des acquis. Elle démontre aussi que cet entraînement, bien qu'il soit principalement centré sur la réception du lexique, permet à l'enfant de développer une communication en suivant le développement normal du langage. L'appropriation du lexique se fait donc après une intégration importante (compréhension) et est indispensable avant d'être utilisé en expression. Ahmed s'est approprié des mots et est capable de les réutiliser, même si ce n'est pas par la modalité orale (utilisation de signes principalement). Il nous est aussi apparu que les échanges avec lui étaient plus riches en fin de protocole avec notamment des intentions de communication de plus en plus présentes et porteuses de sens. De même, les bénéfices sur la communication sont donc importants et notamment concernant la pragmatique.

Nous reconnaissons qu'il existe des biais à notre expérimentation et qu'elle pourrait être améliorée sur de nombreux points. Il serait intéressant d'étendre ce protocole amélioré (ajout d'épreuves et d'évaluation, gestion du temps, accompagnement familial, positionnement face à l'enfant...) à une population plus large afin de généraliser les résultats obtenus. De même, la réalisation du protocole sur une plus longue période et régulière pourrait peut être mettre en évidence des améliorations plus significatives aux résultats des épreuves proposées. Nous regrettons aussi de ne pas avoir mis en place en parallèle un programme d'accompagnement auprès des parents afin d'optimiser les apprentissages d'Ahmed et assurer leur ancrage dans le quotidien.

Notre travail est cependant exploitable par un(e) orthophoniste qui se retrouve en situation de prendre en soin un enfant atteint du SLK. Il propose une piste de rééducation sur un domaine précis, le lexique en réception, mais il montre aussi les capacités à développer chez un enfant avec ce syndrome. Nous espérons donc que notre recherche permettra de mieux appréhender la prise en soin, indispensable auprès d'une telle population, et qu'elle permettra de mieux faire connaître le syndrome auprès des professionnels de santé.

REFERENCES

- Alajouanine, T. et Lhermitte, F. (1965) Acquired aphasia in children. *Brain* 88, 653–662.
- Appleton, R. (1995) The Landau-Kleffner Syndrome. *Archives of Disease in Childhood*, 72(5), 386–387.
- Baddeley, A.D., et Hitch, G. (1974). Working memory. In Bower G.H. (Eds.), *The psychology of learning and motivation: Advances in research and theory*. New York: Academic Press, 47–89.
- Bates, M. (1995) Models of natural language understanding. *Proceedings of the National Academy Sciences* 92, pp. 9977-9982.
- Bénichou-Crochet, G., Darrigrand, B. et Mazaux, J.M. (2014) La Communication améliorée et alternative: focus sur le programme Makaton. In Mazaux, J.M, de Boissezon, X., Pradat-Diehl, P. et Brun, V. (Eds.) *Communiquer malgré l'aphasie* (pp. 124–137). Montpellier: Sauramps Médical.
- Berg, A.T., Berkovic, S.F., Brodie, M.J., Buchhalter, J., Cross, H., van Emde Boas, W, ... Scheffer, I.E. (2010) Revised terminology and concepts for organization of seizures and épilepsies : Report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005-2009. *Epilepsia* 51(4), 676–685.
- Besag F.M.C. (2003) Behavioral aspects of pediatric epilepsy syndromes. *Epilepsy & Behavior* 5 : S3-S13.
- Billard, C. (2007) Electrophysiologie. Imagerie cérébrale: applications dans les pathologies du langage de l'enfant. In Chevié-Muller C. et Narbona J. (Eds.), *Le Langage de l'enfant, aspects normaux et pathologiques* (pp. 234-253). Issy-les-Moulineaux: Elsevier Masson.
- Billard, C., Fluss, J. et Pinton, F. (2009). Specific language impairment versus Landau-Kleffner syndrome, *Epilepsia*, 50 (suppl. 7), 21–24.
- Bleses, D., Vach, W., Slott, M., Wehberg, S., Thomsen, P., Madsen, T.O. et Basbøll, H. (2008b). Early vocabulary development in Danish and other languages: A CDI-based comparison. *Journal of Child Language* 35, 619–50.
- Bracy, C.B. et Drummond, S.S. (1993) Word retrieval in fluent and nonfluent dysphasia : utilization of pictogram. *Journal of Communication Disorders*, 26(2), 113–128.
- Bragard A. et Maillart C. (2005) Evaluation et rééducation de l'organisation sémantique chez l'enfant : étude d'un cas clinique. *Glossa* 94, 48–69
- Caraballo, R.H., Cejas, N., Chamorro, N., Kaltenmeier, M.C., Fortini, S. et Soprano, A.M. (2013) Landau-Kleffner syndrome: A study of 29 patients. *Seizure*, 23, 98–104.
- Cataix-Negre, E. (2011). Communiquer autrement: accompagner les personnes avec des troubles de la parole ou du langage. Les communications alternatives. Marseille : Solal Editeurs.
- Coquet, F. (2006). Prise en compte du versant compréhension dans l'évaluation et la prise en charge du langage oral chez l'enfant. *Rééducation orthophonique*, 227, 7–20.

Coquet, F., Ferrand, P. et Roustit, J. (2009). *Livret de consignes et de cotation. EVALO 2-6*. Isbergues : Ortho Edition

Coquet, F., Ferrand, P. et Roustit, J. (2009). *Tableaux de repères de développement. EVALO 2-6*. Isbergues : Ortho Edition

Coquet, F., Ferrand, P. et Roustit, J. (2009). *EVALO 2-6*. Isbergues : Ortho Edition

De Agostini, M., Metz-Lutz, M.N., Van Hout, A., Chavance, M., Deloche, G., Pavao-Martins, I. et Dellatolas, G. (1998). Batterie d'évaluation du langage oral de l'enfant aphasique (ELOLA) : standardisation française (4-12 ans). *Revue de Neuropsychologie*, 8, 319–367.

De Boysson-Bardies, B. (1998) Comment la parole vient aux enfants. Exposé pour la remise du Prix Jean Rostand (MURS-AESF). *Les cahiers du MURS*, 35.

De Boysson-Bardies B. (1998) Comment la parole vient aux enfants. Paris : Ed. Odile Jacob.

Datta, A.N., Oser, N., Ramelli, G.P., Zanda Gobbin, N., Lantz, G., Penner, I.K. et Weber, P. (2013) BECTS evolving to Landau-Kleffner Syndrome and back by subsequent recovery : A longitudinal language reorganization case study using fMRI, source EEG, and neuropsychological testing. *Epilepsy & Behavior* 27, 107–114.

Delahaie, M. (2004). L'évolution du langage chez l'enfant. De la difficulté au trouble. Saint-Denis : Editions INPES.

Deonna, T.W. (1991) Acquired epileptiform aphasia in children (Landau-Kleffner Syndrome). *Journal of Clinical Neurophysiology*, Jul8(3), 288–298.

Deonna, T., Prelaz-Girod, A.C., Mayor-Dubois, C. et Roulet-Perez, E. (2009). Fifty years of Landau-Kleffner Syndrome. Sign Language in Landau-Kleffner Syndrome. *Epilepsia*, 50 (suppl. 7), 77–82.

Deonna, T. et Mayor-Dubois, C. (2007) Troubles du langage et épilepsie. In Chevrié-Muller, C. et Narbona, J. (Eds.), *Le Langage de l'enfant, aspects normaux et pathologiques* (pp. 577–590). Issy-les-Moulineaux: Elsevier Masson.

Deonna, T. et Roulet-Perez, E. (2010) Early-onset acquired epileptic aphasia (Landau-Kleffner syndrome, LKS) and régressive autistic disorders with epileptic EEG abnormalities: The continuing debate. *Brain & Development*, 32, 746–752.

Duran, M.H.C., Guimarães, C., Medeiros, L.L. et Guerreiro, M.M. (2009). Landau-Kleffner syndrome: long term follow-up, *Brain and development* 31. 58–63.

Ekinci, O., Isik, U. et Melek, I. (2012) Landau-Kleffner Syndrome, Electrical Status Epilepticus in Sleep and Autistic Regression: An Overview of Literature. *Düşünen Adam, The Journal of Psychiatry and Neurological Sciences*, 25, 157–169.

Eslava-Cobos, J. et Mejia, L. (1997). Landau-Kleffner Syndrome: much more than aphasia and epilepsy. *Brain and Language* 57, 215–224.

Fandiño, M., Connolly, M., Usher, L., Palm, S. et Kozak, F.K. (2010) Landau-Kleffner syndrome: A rare Auditory Processing Disorder, Series of cases and review of the literature. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 75, 33–38.

Fisher, R.S., Acevedo, C., Arzimanoglou, A., Bogacz, A., Cross, H., Elger, C.E, Engel, Jr.J., ... Wiebe, S. (2014) A practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia* 55(4), 475–482.

Franc, S. (2010) Des signes pour mieux communiquer. Le programme Makaton® au service de l'enfant présentant un trouble du langage. *Entretiens de Pédiatrie et de Puériculture de Bichat*.

Geschwind, N. (1974) Late changes in the nervous system : an overview. In Stein, D.G., Rosen, J.J., Butter, N., (Eds), *Plasticity and Recovery fo Function in the Central Nervous System*, New York : Academic Press.

Gonzalez-Monge, S., Khann, N., Roche, J., Servant, V., et Rémy, C. (2009). Cognitive outcome of 16 participants after childhood stroke : neuropsychological investigation of executive functioning. *Centre SMAEC, 8th Biennial congress*. Harrogate (UK).

Hécaen, H. (1983) Acquired aphasia in children : Revisited. *Neuropsychologia* 21-6, pp. 581-587.

Hirsch, E., Valenti, M.P., Rudolf, G., Seegmuller, C., de Saint Martin, A., Maquet, P., ... et Arzimanoglou A. (2006). Landau-Kleffner syndrome is not an eponymic badge of ignorance. *Epilepsy Research* 70S, S239–S427.

Hughes, J.R. (2011). A review of the relationships between Landau-Kleffner syndrome, electrical status epilepticus during sleep, and continuous spike-waves during sleep. *Epilepsy & Behavior*, 20, 247–253.

Issa, N.P. (2014) Neurobiology of Continuous Spike-Wave in Slow-Wave Sleep and Landau-Kleffner Syndromes. *Pediatric Neurology*, 51, 287–296.

Jain, P., Sharma, S., et Tripathi, M. (2013). Diagnosis and management of epileptic encephalopathoes in children. *Epilepsy Research and Treatment*, 501981.

Kail, M. (2012) L'acquisition du langage. Paris : Presses Universitaires de France.

Kail, M. et Fayol, M. (2000). L'acquisition du langage. Le langage en émergence. De la naissance à trois ans. Vol. 1. Paris : Puf.

Kern, S. et Gayraud, F. (2010). L'Inventaire Français du Développement Communicatif. Grenoble : Les Editions La Cigale.

Kersbergen, K.J., De Vries, L.S., Leijten, F.S.S., Braun, K.P.J., Nievelstein, R.A.J., Groenendaal, F., Benders, M.J.N.L. et Jansen, F.E. (2013). Neonatal thalamic hemorrhage is strongly associated with epileptical status epilepticus in slow wave sleep. *Epilepsia*, 54(4), 733–740.

Khomsî, A. (1987). *Evaluation des stratégies de compréhension en situation orale : O- 52. Manuel*. Paris : ECPA.

Kim-Dufor, D.H., Ferragne, E., Dufor, O., Astésano, C. et Nespoulos, J.L. (2011). A novel prosody assessment test: findings in three cases of Landau-Kleffner syndrome. *Journal of Neurolinguistics*, 25, 194–211.

Landau, W.M. et Kleffner, F.R. (1957). Syndrome of Acquired Aphasia with Convulsive Disorder in Children. *Neurology*, 7, 523.

-
- Le Normand, M.T. (2007) Modèles psycholinguistiques du développement du langage. In Chevrié-Muller, C. et Narbona, J. (Eds.), *Le Langage de l'enfant, aspects normaux et pathologiques* (pp. 35-56). Issy-les-Moulineaux: Elsevier Masson.
- Lenfant, M., Thibault, M.P. et Heloin, M.C. (2006). L'évaluation de la compréhension chez les 3-15 ans ; une approche axée sur l'interprétation. *Glossa*, 95, 6–22.
- Marescaux, C., Hirsch, E., Finck, S., Maquet, P., Schlumberger, E., Sellal, F., ... Franck, G. (1990). Landau-Kleffner syndrome: a pharmacologic study of five cases. *Epilepsia*, 31, 768–777.
- Mazeau, M. (2005). *Neuropsychologie et troubles des apprentissages: du symptôme à la rééducation*. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson
- Metz-Lutz, M.N., Seegmuller, C., Kleitz, C., de Saint Martin, A., Hirsch, E., et Marescaux, C. (1999) Landau-Kleffner syndrome: a rare childhood epileptic aphasia. *Journal of Neurolinguistics*, 12, 167–179.
- Michael, G. (2007). A significance test of interaction in 2 x K designs with proportions. *Tutorials in Quantitative Methods for Psychology*, 3(1), 1-7.
- Monfort, M., et Juárez Sánchez, A. (2000) L'intervention centrée sur l'interaction familiale dans les cas de troubles graves du développement du langage. *Rééducation Orthophonique*, 203, 125–138.
- Monfort, M. et Juárez Sánchez, A. (2001) *L'intervention dans les troubles graves de l'acquisition du langage et les dysphasies développementales*. (Nouvelle édition actualisée) Isbergues : Ortho Editions.
- Monfort, M. (2008) Des signes aux mots : la pratique de la communication bimodale. In 9ème conférence de l'ISAAC. Louvain-la-Neuve.
- New, B., Pallier, C., Ferrand, L. et Matos, R. (2001). Une base de données lexicales du français contemporain sur internet: LEXIQUE. *L'Année Psychologique*, 101, 447–462.
- New, B., Pallier, C., Brysbaert, M., Ferrand, L. (2004) Lexique 3 : A New French Lexical Database. *Behavior Research Methods, Instruments, & Computers*, 36 (3), 516 – 524.
- Nickels, K. et Wirrell, E. (2008). Electrical Status Epilepticus in Sleep. *Seminars in Pediatric Neurology* 15, 50–60.
- Pearl, P.L., Carrazana, E.J., et Holmes, G.L. (2001). The Landau-Kleffner Syndrome. *Epilepsy Currents*, 1(2), 39–45.
- Penfield, W., Roberts, L. (1959) *Speech and Brain Mechanisms*. New Jersey : Princeton Press.
- Peschet, L. (2005). *Mise en place du programme Makaton® auprès de personnes aphasiques : études de cas*. Bordeaux : mémoire d'orthophonie.
- Rapin I. (2006). Language heterogeneity and regression in the autism spectrum disorders: overlaps with other childhood language regression syndromes. *Clinical Neuroscience Research*, 6, 209–218.

Reynell, J.K. et Gruber, C.P (1990) *Reynell developmental language scales*. Greenville (USA): Supper Dupper Publications.

Roulet Perez, E., Davidoff, V., Prélaz, A.C., Morel, B., Rickli, F., Metz-Lutz, M.N., Braem Boyes, P. et Deonna, T. (2001) Sign language in childhood epileptic aphasia (Landau-Kleffner syndrome). *Developmental Medicine & Child Neurology*, 43, 739–744.

Sinclair, D.B. et Snyder, T.J. (2005). Corticosteroids for the Treatment of Landau-Kleffner Syndrome and Continuous Spike-Wave Discharge During Sleep. *Pediatric Neurology* 32, 300–306.

Smith MC, Spitz MC. Treatment strategies in Landau-Kleffner syndrome and paraictal psychiatric and cognitive disturbances. *Epilepsy Behav* 2002; 3:24-29.

Tassinari, C.A., Rubboli, G., Volpi, L., Meletti, S., d'Orsi, G., Franca, M., ... et Michelucci, R. (2000). Encephalopathy with electrical status epilepticus during slow sleep or ESES syndrome including the acquired aphasia. *Clinical Neurophysiology* 111, Suppl. 2, S94–S104.

Teuber, H.L. (1974). Why two brains? In Schmitt, F.O., Worden, F.G. (Eds) *The Neurosciences: third study program*. Cambridge : MIT Press, 74–71.

Thibault, M.P., Lenfant, M., et Helloin, M.C. (2006). Elaboration de certaines épreuves de compréhension au sein de batteries mesurant les capacités langagières chez les enfants entre 3 et 15 ans (Exalang 3/5, Exalang 5/8, Exalang 8/11, Exalang 11/15). *Rééducation Orthophonique*, 227, 75–91.

Trevathan, E. (2004). Seizures and epilepsy among children with language regression and autistic spectrum disorders. *Journal of Child Neurology*, 19 (Suppl. 1), S49–S57.

Van Hout, A. (2007). L'aphasie de l'enfant. In Chevrié-Muller, C. et Narbona, J. (Eds.). *Le langage de l'enfant, aspects normaux et pathologiques*. Paris : Masson, pp. 292-300.

Van Hout, A., Seron, X. (1995). *L'aphasie de l'enfant et les bases biologiques du langage*. Bruxelles : Editions P. Mardaga.

Vauclair, J. (2004). *Le développement du jeune enfant*. Paris : Belin.

Zesiger, P., et Majerus, S. (2009) Les aphasies acquises de l'enfant. In Poncelet, M., Majerus, S., et Van der Linden M. (Eds) *Traité de Neuropsychologie de l'enfant* (pp135- 158). Marseille : Solal.

<http://www.makaton.fr> (Récupéré le 13 avril 2015)

ANNEXES

Annexe I : Tableau récapitulatif des critères d'inclusion et d'exclusion

CRITERES D'INCLUSION	CRITERES D'EXCLUSION
- Suivi d'un traitement anti-épileptique ou arrêt des crises épileptiques (EEG normalisé) - Prise en soin orthophonique engagée (levée de l'agnosie auditivo-verbale principalement) - Absence d'agnosie auditivo-verbale - Troubles de la compréhension lexicale - Scolarisation en milieu ordinaire	- Utilisation quotidienne et maîtrisée des signes et/ou des pictogrammes - Présence de troubles moteurs - Présence de troubles psychomoteurs - Présence de troubles visuels et/ou neuro-visuels - Présence de troubles psychologiques graves - Présence de troubles envahissant du développement - Présence de retrait autistique ou troubles majeurs du comportement

Annexe II : Listes des items par séquence, lignes de base

Séquence 1 : Les animaux

Items travaillés	Items non travaillés
Vache	Souris
Chien	Loup
Chat	Lion
Cochon	Ours
Papillon	Girafe
Poisson	Tortue
Cheval	Âne
Mouton	Singe
Oiseau	Canard
Lapin	Chèvre

Séquence 2 : Les aliments

Items travaillés	Items non travaillés
Jus de fruits	Chocolat
Soupe	Poulet
Banane	Salade
Pâtes	Fromage
Yaourt	Tomate
Merguez	Frites
Pomme	Riz
Lait	Gâteau
Viande	Eau
Petits pois	Pain

Séquence 3 : Les objets du quotidien

Items travaillés	Items non travaillés
Lampe	Rose
Téléphone	Assiette
Lit	Cubes
Ballon	Doudou
Maison	Arbre
Livre	Tapis
Télévision	Lunettes
Toilettes	Chaise
Voiture	Canapé
Douche	Casquette

Annexe III : Extraits du bilan orthophonique initial d'Ahmed (Décembre 2012)

Ce bilan a été effectué par l'orthophoniste d'Ahmed. Il met en évidence :

1. PRAGMATIQUE

Fonctions du langage non verbal

Expression de sentiments, besoins, difficultés : **Oui**

Sollicitation(s) pour attirer l'attention du testeur : **Oui**

Réponse(s) aux sollicitations verbales : **Non**

Réponse(s) aux sollicitations non-verbales : **Peu**

Demande(s) d'aide : **Oui**

Ordre(s) donné(s) au testeur : **Oui**

Utilisation des routines conventionnelles (bonjour, merci...) : **Non**

Régie de l'échange

Distance interpersonnelle : **Adaptée**

Regard : **Peu de contact visuel**

Tour de rôle : **Non respecté**

Initiative de l'échange : **Oui**

Maintien de l'échange : **Difficile**

Clôture de l'échange : **Oui**

Ajustement(s) à la demande du testeur : **Non**

Adaptation

A l'orthophoniste : **Oui** Au lieu de test : **Non** A la situation de test : **Non**

2. PRAXIES BUCCOFACIALES

Score : 6, Ecart type : -2,59σ. Il est très compliqué pour Ahmed de réaliser les mouvements bucco-faciaux et de contrôler son souffle. Il tente de produire certaines praxies devant la glace, mais s'en détourne vite pour me montrer les reflets provoqués par la lumière dans le miroir.

3. GNOSIES AUDITIVOVERBALES

(impossible à évaluer avec l'Evalo ; utilisation d'un loto sonore)

Ahmed n'arrive pas à associer un bruit familier avec son référent imagé.

Il n'arrive pas non plus à associer le bruit avec l'objet réel.

Il existe une **agnosie auditive**.

4. ARTICULATION / PAROLE

Articulation : Le **tableau articulatoire est réduit**. En répétition, Ahmed parvient à produire (mais difficilement) :

certaines sons vocaliques

quelques sons consonantiques : [m] ; [f] ; [v] ; [r] ; [s] et [t].

En spontané, il produit essentiellement une **stéréotypie verbale** [tatatatata...]

Parole : **(impossible à évaluer)**

5. LANGAGE VERBAL

La production verbale n'est marquée que par la **stéréotypie** [tatatatata...].
La compréhension verbale est impossible, car il existe une **agnosie verbale**.

6. COMMUNICATION NON VERBALE

Compréhension de Signes non Verbaux

Compréhension des déictiques, gestes ou regards : **oui**

Compréhension des gestes symboliques : **oui**

Compréhension des mimes d'utilisation d'objets ou d'actions : **oui**

Compréhension des mimes de la forme d'objets : **non**

Compréhension des signes non verbaux évoquant un état physique ou émotionnel : **oui**

Expressivité Emotionnelle et Affective

On perçoit clairement les affects de Ahmed, tels que son intérêt ou son désintérêt pour la situation de communication, son désarroi face aux difficultés d'expression, car de nombreux signes non-verbaux sont émis (soupirs, regards, froncements de sourcils, gesticulation...).

Informativité

Au niveau lexical :

Recours spontané à la communication non-verbale : **oui**

Production de déictiques : **oui**

Production de gestes symboliques : **oui**

Production de gestes d'utilisation d'objets : **oui**

Production de signes non-verbaux évoquant un état physique ou émotionnel : **oui**

Au niveau idéique : Ahmed est capable d'agencer plusieurs gestes pour évoquer précisément un référent.

7. COMPETENCES COGNITIVES ASSOCIEES

Mémoire : (**impossible à évaluer tant au niveau auditif que visuel**)

Attention auditive : **L'attention auditive est très difficile à mobiliser .**

Pensée visuelle : **Score : 0, Ecart type : -5,06 σ** . Elle est évaluée ici avec une épreuve de complètement d'images. Ahmed ne parvient pas à associer deux morceaux d'images complémentaires (exemple : tête du chien avec corps du chien ; pieds de la table manquants avec reste de la table ; etc...).

Il comprend bien la nécessité de compléter le support par le morceau manquant, mais ne choisit pas le bon.

Il ne donne pas de sens aux images représentées sur ces supports, ne considérant que l'emboîtement du matériel à manipuler.

L'accès au système sémantique est perturbé.

Catégorisation : **Score : 1, Ecart type : -1,58 σ** . L'épreuve de catégorisation de jetons n'a pas été comprise, mais Ahmed apparie très bien des figurines d'animaux.

Graphisme : Ahmed est droitier graphique. Il saisit l'instrument par opposition entre le pouce et les autres doigts (intermédiaire entre le poing et la pince).

Dessin du bonhomme

Score : 0, Ecart type : -3,1 σ . Le dessin du bonhomme en spontané est **impossible** : gribouillis. **Il existe tout de même une forme d'intention**. Ahmed est concentré sur sa production et ne part pas dans une décharge motrice sur la feuille. Il semble vouloir mettre un certain sens dans son dessin.

Le complètement d'une amorce de bonhomme est impossible également.

Copie de figures géométriques

Score : 0, Ecart type : -2,26 σ . Comme pour le dessin du bonhomme, on observe une sorte de volonté de produire une figure spécifique. Il y a amorce de certains mouvements pour reproduire l'orientation et la forme. Malheureusement, Ahmed ne parvient à réaliser que des gribouillis sans pouvoir maîtriser son geste graphique. Il n'arrive pas à imprimer de mouvements rotatoires, mais uniquement des mouvements désordonnés, et des tapotements avec le crayon.

Annexe IV : Evaluation initiale en juin 2014, avec la batterie EVALO 2-6 version « Enfants tout-petits ou avec peu ou pas de langage ».

Age : 6 ans 1 mois

Classe : Grande Section de maternelle

Lieu d'accueil : domicile

Tâches	Observations
Accueil	Peu de réponses non verbales (un signe de tête), regarde peu son interlocuteur et retour fréquent du regard vers sa mère. Répond pour donner son prénom. La routine de salutation n'est pas adaptée socialement sur modalité verbale et non verbale.
Jeu libre	Suite de manipulations des objets sans but apparent. Pas de présence du faire semblant. Peu de vocalisations. Pas de « bruitages » Présence de pointage.
Jeu partagé	Manipulation des objets sans réelle mise en action. Aucune dénomination. Association du jouet « chat » à la photo du chat dans le classeur de communication. Idem pour la voiture. La permanence de l'objet est acquise. L'attention conjointe est bonne. Jeu de « coucou » : s'intéresse au jeu et comprend la situation mais ne le pratique pas à son tour. Il cherche la poupée cachée, montre qu'il s'attend à ce qu'elle revienne et montre sa satisfaction à son retour. Jeu d'échanges de balle : s'intéresse à l'activité, respecte les échanges mais ne comprend pas les consignes verbales. Absence de demandes. Les objets sociaux sont utilisés spontanément de manière conventionnelle. Les scénarios de Faire-semblant sont bien acceptés et Ahmed partage le jeu avec l'expérimentateur. Imitation présente ? Des vocalisations. Absence de productions verbales et paraverbales. Lexique : Ne dénomme aucun objet, associe certains objets à des photos de son classeur. Morphologie : Manipulation des objets.
Dépistage auditif	Réaction à la voix normale et à la voix chuchotée. Bonne orientation/investigation des bruits (principalement orientation du regard, orientation de la tête, arrêt de l'activité.
Dessin du bonhomme	Bonhomme atypique

Parties du corps	Impression qu'il n'ose pas toucher la poupée pour montrer. Les consignes semblent incomprises. Pour la production : jargon tout le long. Compréhension : semble toucher au hasard la poupée.
Couleurs	Pas d'intérêt perçu dans cette épreuve Manipulation des jetons sans écouter les consignes.
Graphisme	Graphisme sur imitation : peut reproduire le pointillage et le trait horizontal mais pas le trait vertical ni l'enroulement (remplit la forme)
Complètement d'images	Tous les items sont réussis. Les gestes sont adaptés et coordonnés.
Gnosies auditives	Reconnaissance des bruits de l'environnement : Ahmed réagit aux sons de l'environnement (téléphone qui sonne, bruits de la famille...)
Phonétique	<u>Voyelles</u> : /i/ - ; /a/ + ; /o/ - ; /ou/ - ; /u/ - ; /eu/ - ; /é/ - ; /è/ - ; /an/ - ; /on/ - ; /in/ - ; /un/ - <u>Consonnes et semi-consonnes</u> : /p/ + ; /b/ → /m/ ; /m/ + ; /n/ + ; /t/ + ; /d/ → /nana/ ; /k/ - ; /g/ → /t/ ; /f/ → /m/ ; /v/ → /m/ ; /s/ → /m/ ; /z/ → /m/ ; /ch/ → /f/ ; /j/ → /v/, /oi/ - ; /ill/ - ; /uil/ - ; /r/ - ; /ll/ + ; /gn/ -
Comportements sémiotiques à partir d'images	(Cf. analyse Résultats)

Epreuves supplémentaires de la version courte :

Tâches	Observations
Dénomination Phonologie/Lexique – liste restreinte	Attention labile, jargon +++ Aucune dénomination
Désignation à partir d'un mot – liste restreinte	Semble désigner au hasard. Peut désigner deux fois la même chose pour une forme sonore différente.

Annexe V : Pictogrammes et signes des items travaillés

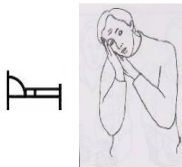
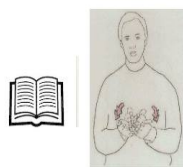
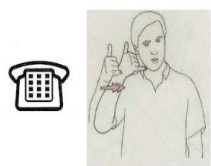
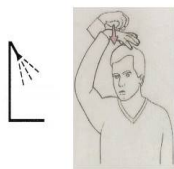
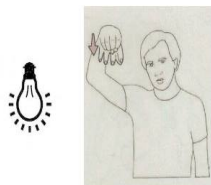
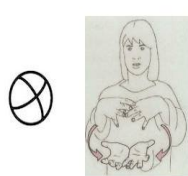
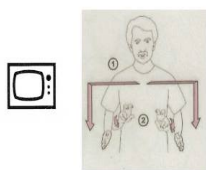
1. Séquence « Animaux »



2. Séquence « Nourriture »



3. Séquence « Objets du quotidien »



Annexe VI : Analyse et description des séances

1. Séquence « Animaux »

- Séance 1

Ahmed est participatif et actif. Il se fatigue vite (bouge sur le siège, se tient mal, fait des gestes imprécis, les efforts d'articulation s'estompent). La première activité a pu durer 10 min. Les activités suivantes sont plus courtes. Ahmed peut oraliser certains mots (« chat » et « chien »). Il reproduit les gestes. Pour les items « chat » et « lapin », il fait correspondre le pictogramme à la photo de son classeur et à l'image du livre. Il est difficile pour lui de comprendre la consigne du Loto (« choisis une planche » par exemple). Les tours de rôles de sont pas appliqués. Il associe le pictogramme avec le dessin pour la plupart des items. Il ne répète pas le mot mais reproduit le geste. Lors de la PACE, le bruit de l'animal aide la compréhension d'Ahmed (notamment pour « poisson »). En fin de séance, Ahmed fatigue. Il ne produit plus les gestes ni les mots.

- Séance 2

Ahmed est globalement concentré pendant la séance, mais son attention est labile. Sa sœur est présente à côté. Ahmed la rappelle à l'ordre dès qu'elle touche le matériel. Ahmed redécouvre le livre avec attention. Il prend le temps de regarder les pages. Les tours de rôles sont encore difficiles à gérer. Le jeu de Loto est bien compris. 50% des gestes sont reproduits. Ahmed fait des vocalisations qui correspondent aux mots en terme de prosodie et parfois avec le bon nombre de syllabes. Il a du mal à respecter les règles du jeu pour des activités qu'il affectionne. Il réussit parfaitement à associer des figurines aux pictogrammes. En PACE, il comprend 100% des gestes associés au mot oral. Il ne comprend pas les mots seuls. Sur le puzzle, il pointe les animaux en jargonnant. Il accompagne son discours de bruits d'animaux et de quelques gestes Makaton® en spontané (« chien », « oiseau »).

- Séance 3

La présence de sa sœur le perturbe parfois. Il lui dit de se taire (signe « chut ») et s'énervé quand elle intervient. Ahmed est volontaire mais se fatigue vite. Il n'y a plus d'utilisation de bruits d'animaux. Il manipule volontiers le livre. Il retrouve les animaux grâce aux pictogrammes. Il tente de reproduire les signes. La compréhension de la consigne du Loto n'est pas parfaite. Il reconnaît mieux les animaux qui sont sur sa planche. Ahmed respecte les tours de rôle pour l'activité PACE. Il donne 4 pictogrammes sur 5 sans se tromper (« mouton », « chien », « poisson » et « oiseau »). La demande est plus compliquée. Ahmed a tendance à montrer la carte et attendre qu'on lui donne la réponse. Il produit spontanément les gestes « papillon » et « chat ». Il confond « cheval », « lapin » et « vache » pour les gestes. Pour l'appariement objet/pictogramme en cache-cache, Ahmed peut bouger, il est donc difficile de le canaliser même si l'activité lui plaît. Le coloriage ne l'intéresse pas beaucoup, mais il effectue très bien l'activité. Il colorie les bons animaux présentés en signe + pictogramme + mot oral. La désignation d'animaux est réussie quand on lui présente le geste et le mot oral. La concentration est labile en fin de séance.

- Séance 4

La séance est mouvementée. Ahmed est très excité et n'a pas envie de travailler. Il veut jouer avec sa sœur. Lors de l'exploration du livre, Ahmed devient autonome et s'attarde sur les animaux qu'il apprécie. Parfois, il montre un animal non travaillé et semble demander son nom (jargon + pointage + regard à l'examineur). Avec les pictogrammes, il désigne tous les animaux. Il tente de faire certains signes après avoir pointé des animaux. L'appariement images/pictogrammes est réussi. L'activité PACE est bien comprise. Il produit les gestes « lapin », « poisson » et « chien » (avec le bruit du chien). Les gestes sont approximatifs mais on peut les reconnaître. En réception : 5/5. Pour le coloriage, seuls les gestes avec le mot oral sont proposés et Ahmed réussit facilement. Le Loto semble être de mieux en mieux compris. Ahmed choisit une planche sans qu'on lui demande. Il voit les

images à travers les cartes donc ne prend pas la peine de dénommer et d'attendre qu'on dénomme pour continuer le jeu. L'association de l'image au pictogramme est réussie. Ahmed associe sans difficultés les objets aux pictogrammes. La mise en jeu d'un scénario est indispensable pour le motiver (l'animal dénommé doit « faire un bisou » à sa petite sœur). Durant le puzzle, nous essayons une désignation sur mot oral seulement. C'est un peu difficile mais il reconnaît cependant « chat », « vache » et « oiseau ». Il semble perturbé par la chèvre qu'il ne connaît pas (montre sa barbichette, revient plusieurs fois dessus).

- Séance 5

Ahmed est motivé et attentif au début de la séance, puis au bout de 25 minutes, il exprime un « non » franc ou répond sans réfléchir. Ahmed reproduit des gestes et tente de prononcer certains mots. Il garde toujours ses expressions (« cuicui » en plus du signe de l'oiseau, fait le bruit des animaux). Il produit « chien » et « chat » et la grande majorité des gestes, même s'ils sont imprécis. Ils sont produits sur demande ou spontanément. Les tours de rôles sont mieux acquis (notamment dans le Loto) ainsi que la notion de perdre ou de gagner. Il comprend le mot « papillon » sans l'aide du geste ni du pictogramme. Le geste reste tout de même indispensable pour les autres items. Il est très difficile de garder l'attention d'Ahmed.

- Séance 6

Ahmed n'est pas motivé quand nous arrivons (il bricole avec son père) mais se met rapidement au travail. Il maîtrise de mieux en mieux les activités de la séance et les items proposés, même s'il est parfois difficile pour lui de rester concentré. Il prend beaucoup de temps pour manipuler et parcourir le livre. Il retrouve les animaux demandés sans difficultés (présentation en pictogramme). Il montre parfois d'autres animaux et semble poser des questions sur ceux-ci (le blaireau, la libellule). Des photos sont introduites dans une activité. Il prend le temps de les découvrir. L'association avec les pictogrammes est réussie sauf pour « lapin » et « cheval ». Pendant le Loto, Ahmed choisit sa planche avec intérêt. Il ne prend pas la peine de « dénommer » sa carte. Il ne prend pas non plus la peine de prendre la carte quand il voit que c'est une carte qui n'est pas pour lui. Il peut reproduire des gestes, toujours imprécis. Pour la PACE, en réception Ahmed donne les cartes adéquates (5/5). L'utilisation du signe est encore nécessaire, mais ce n'est plus utile de montrer le pictogramme. En production, il produit 3 gestes pour demander (« poisson », « papillon » et « cheval »). Il produit /wouaf/ pour le chien et semble ensuite dire /chien/. Le coloriage ne l'intéresse pas, mais il suit les consignes tout de même. Il réussit les appariements. Ahmed est ensuite de plus en plus déconcentré. Il bouge dans tous les sens, n'écoute plus. Nous lui montrons le puzzle en lui disant qu'on le fera après le dernier travail et cela fonctionne ; le puzzle devient un renforçateur.

- Séance 7

Lors de l'exploration du livre, Ahmed est concentré, prend du plaisir à chercher les animaux selon les pictogrammes. En expression tous les gestes sont acquis et répétés voire évoqués spontanément. Tous les animaux sont trouvés. Certains items sont compris sans le geste : « poisson » et « papillon ». Nous notons une confusion entre « chien » et « chat », tant sur le plan oral que gestuel. Durant l'utilisation de figurines, les items « cheval », « chat », « papillon » et « mouton » sont reconnus sans geste ni pictogramme lorsqu'il ne reste que ces 4 items.

2. Séquence « Nourriture »

- Séance 1

Ahmed s'attache beaucoup au visuel pour associer les pictogrammes aux images (associe le pictogramme « jus » avec l'image du « lait » et inversement, présence du verre ou non sur le support). Il n'est pas attentif aux gestes qui lui sont montrés et n'essaye pas de les reproduire. Le jeu PACE se met vite en place, il le connaît déjà. La correspondance entre les différentes modalités semble acquise. Les signes « jus » et « lait » sont confondus

(ressemblance gestuelle). Les consignes des nouveaux jeux sont comprises, sauf pour le Memory. Il passe beaucoup de temps à chercher les aliments dont il a besoin plutôt que d'apprendre les nouveaux items. Il commence à reproduire certains gestes. Dès la 4^{ème} activité (Loto), il se déconcentre malgré une bonne compréhension. La correspondance pictogramme/image est acquise. Lors du jeu avec des objets, Ahmed interpelle sa mère pour lui montrer les aliments qu'il semble apprécier (en particulier la merguez), mais ne joue pas avec les objets.

- Séance 2

Globalement, Ahmed n'est pas très concentré, nous regarde peu et tente peu de reproduire des signes. Dès la 2^{ème} activité, il est déjà très agité. La règle du Memory n'est pas encore comprise. Ahmed rassemble les pictogrammes entre eux et les images entre elles. Il se démotive très vite, nous devons initier toutes les demandes lors de la PACE et beaucoup insister. Ahmed montre son refus de jouer et de travailler à la fin de la séance. Nous devons l'interrompre.

- Séance 3

Ahmed travaille et reste concentré malgré une motivation peu importante lors de notre arrivée. L'appariement pictogrammes/images est plutôt réussi, mais il reste une confusion sur « lait/jus » (tout au long de la séance). Ahmed tente de produire quelques signes. Le jeu des Courses est compris. Il ne semble pas motivé et nous laisse donc prendre les cartes et les dire. Il reconnaît très bien les aliments dont il a besoin. Quand toutes les cartes sont tirées, il joue à manger les aliments qu'il aime beaucoup. Lors de la PACE, Ahmed n'ose pas demander les items. L'association geste/mot oral reste encore difficile. Il faut présenter l'image de la carte pour qu'il donne le bon pictogramme. La consigne semble moins bien comprise que les autres fois car il nous donne la carte lorsque c'est à lui de demander. Il n'est pas concentré. Le jeu Memory n'est pas compris par Ahmed mais il semble apprécier le fait de rechercher la bonne association lorsque les cartes sont cachées. Il ne commet pas d'erreurs d'association. Il tente de reproduire les signes. Les paires sont présentées 5 par 5. L'association objets/pictogrammes est réussie aisément. Une double association n'est pas possible (prendre deux objets à la fois). Un jeu de dînette avec les objets se met en place. Nous discutons autour des aliments présents : on cuisine, on mange. Ahmed accepte que nous jouions avec sa sœur et intercepte ses parents pour qu'ils jouent avec nous.

- Pause de 4 semaines

- Séance 4

Ahmed est très excité dès notre arrivée (se cache sous la table, parle très fort). Il faut le canaliser durant toute la séance. Les items « jus » et « lait » sont toujours confondus. Il montre de l'attention pour les aliments qu'il aime le plus (merguez, qu'il semble reconnaître en modalité orale seule). Il n'est pas du tout concentré et ne prend pas la peine d'observer les gestes. Il veut aller vite. Durant le jeu des Courses, Ahmed choisit sa planche. Il va vite pour récupérer les aliments dont il a besoin et ne fait pas attention à ceux que nous avons sur notre planche. Pour la PACE, en réception seulement le geste + le mot oral les items « banane » et « pâtes » sont reconnus mais pas « lait », « petits pois » et « merguez ». En production, il semble vouloir dire quelques mots mais se décourage vite et nous montre les images. La règle du jeu n'est pas comprise pour le Memory (tours de rôle) mais il accepte de chercher ceux qui vont ensemble. Il semble avoir acquis l'association pictogramme/image. Au cours du jeu, nous devons le recadrer pour qu'il travaille sérieusement. Nous lui montrons les objets de dînette comme renforçateurs. L'appariement objet/pictogramme est réussi. Il montre une réelle envie de manipuler les objets et de jouer avec.

- Séance 5

Ahmed est très distrait par son sac, sa console de jeu et son téléphone. Nous profitons du téléphone pour faire un jeu de demandes. Il rigole mais est très peu attentif. Ahmed ne comprend pas le geste seul. Pour « soupe » il nous montre la photo d'un bol de chocolat chaud qui ressemble au pictogramme dans son classeur (confusion ?). Il ne veut pas jouer au Loto, il est très agité. Il marque son refus en disant « non » à chaque question que nous lui proposons. Il retourne quelques cartes pour les poser au bon endroit. Même s'il gagne, il arrête au bout de quelques minutes. La PACE est impossible, Ahmed part dans le salon, à plusieurs reprises et est rappelé par sa mère puis son père, qui essaient même de l'aider. Nous finissons par abandonner car il ne répond à rien et paraît épuisé.

- Séance 6

Introduction du guide de procédure, qui paraît plaire à Ahmed. Nous lui expliquons que ce sont toutes les activités que l'on va faire avant de jouer avec les objets. Au cours de la séance il la regarde et fait attention à ce que nous cochons. Ahmed est beaucoup plus calme que les dernières séances. L'appariement est réussi. Ahmed tente de reproduire certains gestes sans que nous lui demandions. L'imitation est approximative. Il semble reconnaître quelques mots sans les pictogrammes. Pour la PACE : en réception il reconnaît « pomme », « banane », « soupe » et « pâtes » sans le pictogramme (mot oral + geste). Il semble bien reconnaître l'item « pomme » même à l'oral. En production, Ahmed est obligé de montrer les images pour faire des demandes. On dirait que le jeu n'est pas tout à fait compris. Les pictogrammes sont encore d'un grand soutien pour lui. Une double association n'est toujours pas possible (recherche d'objets). Ahmed prend de nombreuses initiatives durant le jeu de dînette. A la fin de la séance, Ahmed tente de nous raconter quelque chose avec ses pictogrammes : il nous montre l'avion et sa tante. Son papa m'explique que sa tante vient de partir en Algérie par avion.

- Séance 7

Réutilisation du guide de procédure. Ahmed a compris le fonctionnement et la garde à côté de lui. Il la regarde souvent et fait des commentaires. La séance se passe bien même si on ressent une déconcentration et une fatigue vers la fin. La séance dure 45min sans difficultés. Pendant la séance il va deux fois aux toilettes et peut exprimer facilement à l'oral : /pipi/ /kaka/. Durant le Loto, Ahmed prend toutes les images et peut les associer seuls. L'appariement pictogramme/image est bon. La confusion « lait »/ « jus » est toujours présente. Lorsqu'il pioche le pictogramme du jus il nous montre la pomme qu'il y a sur l'étiquette et cherche le pictogramme de la pomme pour nous montrer le rapprochement. Pour la PACE : en compréhension (mot oral + geste) il reconnaît « soupe » et « petits pois » mais pas « merguez » et « pâtes ». Il nous montre toujours les images pour faire des demandes. Lors d'un coloriage, Ahmed choisit les couleurs lui-même et apprécie cette autonomie. Il essaie de répéter mais la chaîne articulatoire est très difficile. Au bout de 5 activités, la motivation et la concentration de Ahmed sont labiles. Les activités sont réalisées rapidement. Ahmed ne souhaite plus répondre à nos questions. C'est donc sa petite sœur qui le fait. Ahmed s'amuse à faire le « thérapeute » et la félicite quand elle réussit.

3. Séquence « Objets du quotidien »

- Séance 1

Ahmed découvre avec intérêt les nouveaux items mais ne s'éparpille pas trop et reste tout de même concentré. L'appariement pictogramme/pictogramme est réussi sans difficultés. Il fait le lien avec des éléments dans son classeur de communication (montre la voiture). La planche avec une image de maison ne lui parle pas. Il n'est pas motivé par cette nouvelle activité et ne prend pas la peine de chercher les items demandés. Il montre cependant le petit garçon en disant /Ahmed/. La PACE est difficile. La compréhension est faible et l'attention labile. Les objets sont peu investis. Il les manipule sans créer de situations avec les personnages.

- Séance 2

Toutes les activités sont faites même si Ahmed montre qu'il n'a pas envie. Il semble fatigué. En revanche il investit beaucoup la fiche d'activité qu'il coche lui même. Les appariements pictogramme/pictogramme ne posent aucun problème à Ahmed. Il y a quelques erreurs pour l'appariement images/pictogrammes. Il montre quelques objets qui sont dans la maison. Pour le Loto, Il cherche à gagner donc ne respecte pas les tours de parole, tente de "tricher", prête peu d'attention aux items. Il reconnaît des pictogrammes qu'il a dans son classeur et nous les montre (dans son classeur). L'appariement est parfois hésitant. Pour la PACE, il n'y a que nous qui faisons des demandes sinon Ahmed ne demande pas et joue avec les pictogrammes. Lors du jeu avec des objets, le jeu n'est pas très symbolique, on est surtout dans la manipulation des objets.

- Séance 3

Ahmed semble plutôt motivé à notre arrivée et se met au travail sans difficultés. Lors de la présentation de la planche de la maison, il n'est pas très investi. Nous le motivons en ajoutant un renforçateur : lorsqu'il trouve le bon item nous lui donnons l'objet qui lui est associé. Cela l'intéresse et la plupart des objets sont retrouvés. Lors du Loto, la présentation des items nécessite les trois modalités pour que la compréhension soit bonne. Ahmed semble comprendre « voiture » et « téléphone » sans les pictogrammes. Pour la PACE, Ahmed ne tente pas de faire des demandes. Il montre les cartes. La compréhension est encore difficile.

- Séance 4

La séance est « bâclée » car Ahmed n'est pas concentré et nous passons vite sur les activités. Durant la PACE, Ahmed se débrouille plutôt bien avec pour seule présentation des items geste + mot oral, à l'exception de l'item « maison ». L'introduction du jeu Photo Mystère semble beaucoup lui plaire.

- Séance 5

L'appariement pictogramme/pictogramme est toujours efficient. Lors de l'appariement pictogramme/images, Ahmed nous montre la lampe au plafond à l'évocation de cet item. Il fait de même pour « lit » lors du Loto. L'association durant le Loto est rapide et réussie. Il comprend quelques signes sans pictogrammes. Il produit /dodo/ pour « lit » et /pipi/ pour « toilettes ». Pendant le coloriage, Ahmed choisit seul les couleurs. L'activité est longue, il prend son temps. La PACE est peu réussie. Seul l'item « douche » est reconnu sans le pictogramme. Il tente de reproduire certains gestes. L'activité Photo Mystère le motive toujours mais on ressent une fatigue importante.

- Séance 6

Ahmed est assez participatif pendant cette séance tout en montrant beaucoup son désaccord. Il faut sans cesse détourner son attention pour arriver à nos fins. Il oralise de plus en plus et l'on peut déceler quelque mots « jouer », « è bon », « cassé » et « Ahmed ». L'appariement pictogramme/pictogramme est bon mais Ahmed fatigue déjà. Il jargonne, raconte de nombreuses choses accompagnées de gestes et de pointage pour tenter de se faire comprendre. Il se désintéresse vite des activités et veut dessiner. Nous lui proposons donc de nous imiter (dessiner le pictogramme « ballon »). Il tente mais cela est très difficile pour lui. Nous remarquons une stéréotypie déjà entendue précédemment mais de plus en plus présente (« un, deux, trois »). L'appariement pictogramme/image est bon. Ahmed fait preuve d'impatience, voire d'agressivité. Il répète « cassé ». Ahmed confond certains items par la suite : « lit/livre » et « téléphone/télévision ». Il demande /lo/ à sa maman qui nous fait comprendre qu'il dit "l'eau" pour toute boisson. La mère

d'Ahmed a éteint la lumière de la cuisine ; il gesticule en faisant de petits bruits et emmène sa mère jusqu'à l'interrupteur pour qu'elle rallume.

- Séance 7

La séance est très difficile. Elle se résume en 25 minutes de négociations avec Ahmed, des colères et des « non » catégoriques. Ahmed produit /amachpa/ (« ça ne marche pas » ?). L'appariement pictogramme/image est réussi. Il reproduit les gestes pour « toilettes », « maison », « télévision » et « livre ». Nous improvisons un jeu avec le ballon gonflable en l'associant au pictogramme et au geste. Il se désintéresse vite. Il ne fait pas attention lorsque nous utilisons les objets. Il n'est pas possible de faire d'autres activités. Ahmed est trop agité et semble mal à l'aise.

TABLE DES ILLUSTRATIONS

Figure 1: L'épilepsie, cause de troubles neuropsychologiques	15
Figure 2: Le spectre des déficits cognitifs liés à l'épilepsie	16
Figure 3: Comprendre	20
Figure 4: Signifié et signifiant selon Saussure (1964)	21
Figure 5 Récapitulatif du profil d'Ahmed au début du protocole.....	32
Figure 6: Epreuves utilisées aux différentes étapes.....	33
Figure 7: Choix des items travaillés ou non selon leur fréquence pour la Séquence 1.....	35
Figure 8 Chronologie du protocole	36
Figure 9 Activités par séquence	39
Figure 10: Guide de procédure pour une séance (Séquence 2)	40
Figure 11 : Planches et cartes Loto pour la Séquence 1.....	40
Figure 12: Carte PACE pour la Séquence 2.....	40
Figure 14: Résultats aux épreuves de compréhension d'EVALO 2-6	43
Figure 15: Tableau récapitulatif des scores obtenus aux Lignes de base.....	43
Figure 16: Notes brutes aux épreuves de ligne de base	44
Figure 17: Scores aux épreuves d'EVALO 2-6 en production	44
Figure 18: Tableau récapitulatif des résultats aux épreuves, au pré-test et au post-test.....	46
Figure 19: Résultats bruts obtenus pour les Lignes de base	48
Figure 20: Evolution non significative des scores aux épreuves d'EVALO 2-6 en compréhension, lors de l'entraînement	48
Figure 21: Evolution non significative des scores aux épreuves d'EVALO 2-6 en compréhension, entre l'évaluation initiale et le pré-test.....	49
Figure 22: Evolution non significative des scores bruts d'épreuves de compréhension d'EVALO 2-6 au cours de l'expérimentation.....	50
Figure 23: Evolution non significative du score brut de Lexique en production (EVALO 2-6) au cours de l'expérimentation.....	50
Figure 24: Tableau récapitulatif de l'analyse du corpus au cours de l'expérimentation	53

TABLE DES MATIERES

ORGANIGRAMMES	2
1 Université Claude Bernard Lyon1.....	2
1.1 Secteur Santé :.....	2
1.2 Secteur Sciences et Technologies :	2
2 Institut Sciences et Techniques de Réadaptation FORMATION ORTHOPHONIE	3
REMERCIEMENTS	4
INTRODUCTION	9
PARTIE THEORIQUE	11
I Aphasie de l'enfant	12
1 Définition de l'aphasie de l'enfant.....	12
2 Récupération et prise en charge.....	12
2.1 Récupération fonctionnelle	12
2.2 Prise en charge orthophonique	13
3 Symptomatologie	13
3.1 Troubles de l'expression orale.....	13
3.2 Troubles de la compréhension orale	14
3.3 Troubles associés.....	14
II Le syndrome de Landau-Kleffner	14
1 Définitions, terminologie	14
2 Encéphalopathies épileptiques : un spectre de déficits cognitifs liés à l'épilepsie.....	15
3 Epidémiologie	16
4 Symptômes.....	17
4.1 Symptômes langagiers	17
4.2 Symptômes épileptiques et électroencéphalographiques	17
4.3 Troubles associés.....	17
5 Diagnostic	18
6 Etiologie	18
7 Traitement	18
8 Pronostic et plasticité cérébrale.....	18
III La compréhension lexicale et son acquisition	19
1 Qu'est-ce que comprendre ?	19
2 Le développement de la compréhension.....	20
IV La Communication Augmentative et Alternative.....	23
1 Les systèmes de communication alternatifs et augmentatifs	23

2	Le Makaton®	24
2.1	Présentation générale	24
2.2	Les signes	24
2.3	Les pictogrammes	25
2.4	Outil de rééducation	25
	PROBLEMATIQUE ET HYPOTHESES.....	26
I	Problématique	27
II	Hypothèses	27
1	Hypothèse générale.....	27
2	Hypothèses opérationnelles	27
	PARTIE EXPERIMENTATION.....	29
I	Participant.....	30
1	Choix d'une étude de cas unique	30
2	Procédure d'échantillonnage	30
2.1	Critères d'inclusion	30
2.2	Critères d'exclusion	30
2.3	Choix du sujet.....	30
3	Présentation d'Ahmed	31
II	Matériel.....	32
1	Tâches de compréhension lexicale : EVALO 2-6, Reynell developmental language scales et lignes de base	33
1.1	Epreuves de la batterie EVALO 2-6	33
1.2	<i>Reynell developmental language scales</i> : versant compréhension verbale	33
1.3	Lignes de base par séquence	33
2	Tâches de production lexicale : <i>EVALO 2-6</i>	34
3	Tâche pragmatique en expression: « <i>Comportements sémiotiques à partir d'images</i> » (<i>EVALO 2-6</i>)	34
4	Choix des items	34
III	Procédure.....	36
1	Progression temporelle.....	36
2	Cadre des séances.....	36
3	Contenu des interventions	37
	PRESENTATION DES RESULTATS	41
I	Analyse quantitative	42
1	Présentation des résultats obtenus aux épreuves.....	42
1.1	Tâches de compréhension lexicale	42

1.2	Tâches de production lexicale	44
1.3	Tâche de production pragmatique : analyse de corpus, inspirée de l'épreuve « Comportements sémiotiques à partir d'images (EVALO 2-6) »	45
1.4	Tableau récapitulatif des résultats	45
2	Test Q'	47
2.1	Résultats entre pré-test et post-test (entraînement)	47
2.2	Contrôle de la récupération spontanée	49
II	Analyse qualitative	50
1	En situation d'évaluation	50
1.1	Comportement durant les épreuves	50
1.2	Réponses données par Ahmed	51
2	Tâche pragmatique en expression : analyse de corpus selon « Comportements sémiotiques à partir d'images » (EVALO 2-6)	51
3	En situation de rééducation	53
3.1	Séquence 1 : Les animaux	54
3.2	Séquence 2 : les aliments	56
3.3	Séquence 3 : les objets du quotidien	58
	DISCUSSION DES RESULTATS	61
I	Discussion des résultats : retour sur les hypothèses	62
1	HO1 : Augmentation du score à la ligne de base pour les 30 items travaillés (compréhension)	62
2	HO2 : Augmentation du score à la ligne de base pour les items non travaillés (généralisation des acquisitions)	62
3	HO3 : Augmentation du score pour les items travaillés supérieure à l'augmentation pour les items non travaillés	62
4	HO4 : Amélioration des scores aux épreuves de compréhension entre le pré-test et le post-test (entraînement)	63
5	HO5 : Meilleure amélioration des scores en compréhension lors de l'entraînement plutôt que lors de la période entre l'évaluation initiale et le pré-test	63
6	HO6 : Impact positif de l'entraînement sur les capacités en production lexicale	63
II	Analyse critique de la démarche expérimentale	64
1	Choix de la population	64
1.1	Ahmed	64
1.2	Relation avec ses parents	65
2	Organisation du protocole	66
2.1	L'évaluation	66
2.2	Choix des items et transfert dans le quotidien	69

2.3	Durée et déroulement du programme d'intervention	70
III	Investissement par Ahmed	70
1	Les signes	70
2	Les pictogrammes	71
3	Le langage oral	71
3.1	En compréhension.....	71
3.2	En production	72
3.3	Analyse des séquences.....	72
4	Le jeu.....	73
4.1	Jeu de loto	73
4.2	Autres activités	73
IV	Apports pour l'orthophonie et perspectives.....	74
1	Apports pour l'orthophonie.....	74
2	Perspectives	75
CONCLUSION		77
REFERENCES.....		78
ANNEXES		83
Annexe I : Tableau récapitulatif des critères d'inclusion et d'exclusion		84
Annexe II : Listes des items par séquence, lignes de base		85
Annexe III : Extraits du bilan orthophonique initial d'Ahmed (Décembre 2012)		86
1.	PRAGMATIQUE	86
2.	PRAXIES BUCCOFACIALES.....	86
3.	GNOSIES AUDITIVOVERBALES	86
4.	ARTICULATION / PAROLE.....	86
5.	LANGAGE VERBAL	87
6.	COMMUNICATION NON VERBALE	87
7.	COMPETENCES COGNITIVES ASSOCIEES.....	87
Annexe IV : Evaluation initiale en juin 2014, avec la batterie EVALO 2-6 version		
« Enfants tout-petits ou avec peu ou pas de langage ».....		89
Epreuves supplémentaires de la version courte :		90
Annexe V : Pictogrammes et signes des items travaillés		91
1.	Séquence « Animaux ».....	91
2.	Séquence « Nourriture ».....	91
3.	Séquence « Objets du quotidien ».....	92
Annexe VI : Analyse et description des séances		92
1.	Séquence « Animaux ».....	93

2. Séquence « Nourriture ».....	94
3. Séquence « Objets du quotidien ».....	96
TABLE DES ILLUSTRATIONS	99
TABLE DES MATIERES.....	100

Rosalie DELILLE
Anaïs PRUDENT

**EFFET D'UN ENTRAÎNEMENT DE LA COMPREHENSION LEXICALE GRACE AUX
SIGNES ET AUX PICTOGRAMMES DANS LE CADRE D'UN SYNDROME DE LANDAU-
KLEFFNER : ETUDE DE CAS D'UN ENFANT AGE DE 6 ANS**

103 Pages

Mémoire d'orthophonie – **UCBL- ISTR** – Lyon 2015

RESUME

Le syndrome de Landau-Kleffner (SLK) est un syndrome rare, qui atteint les enfants de 3 à 7 ans, et qui correspond à deux grands symptômes : une activité cérébrale épileptique ou des pointes-ondes continues pendant le sommeil lent ; et des troubles neuropsychologiques avec surtout une aphasie brutale et sévère. Cette aphasie est causée par une agnosie auditivo-verbale massive qui entraîne d'importants troubles de la compréhension et de l'expression orale. Certains auteurs (Deonna et al., 2009 ; Roulet Perez et al., 2001) ont démontré que l'utilisation de signes de la Langue des Signes pouvait aider ces enfants à récupérer en partie la compréhension orale, puis l'expression. Le Makaton® (Walker, 1973-74) est un programme d'origine britannique qui aide les personnes en difficulté de communication et de langage, en soutenant la parole avec des signes et des pictogrammes. Nous avons mis en place un entraînement de la compréhension lexicale utilisant le Makaton® chez un enfant de 6 ans, atteint du SLK, dont l'agnosie auditivo-verbale était en grande partie levée grâce à sa rééducation orthophonique. Nous nous sommes concentrées sur la compréhension lexicale en travaillant 30 mots choisis de manière écologique et pour leur fréquence en Français. Nous avons contrôlé la récupération spontanée d'Ahmed qui n'était pas significative. Puis Ahmed a travaillé la compréhension de 30 items (organisés en 3 séquences par thème) à l'aide du Makaton®. Ses résultats montrent une amélioration des capacités de compréhension lexicale pour deux des trois séquences, avec de légers progrès généralisés en compréhension lexicale. Les résultats d'Ahmed ne montrent pas d'évolution quantitative dans ses capacités langagières globales (production lexicale notamment) mais nous avons observé des bénéfices qualitatifs de notre intervention, avec une meilleure aisance dans la communication et une production de mots isolés plus importante.

MOTS-CLES

Syndrome de Landau-Kleffner – Compréhension lexicale – Communication augmentative et alternative (C.A.A.) – Entraînement – Etude de cas

MEMBRES DU JURY

GONZALEZ Sibylle ; DI QUAL Myriam ; CHOSSON Christelle

DIRECTEUR DE MEMOIRE

Elisabeth SANTAELLA

DATE DE SOUTENANCE

25 juin 2015
