



Université de Franche-Comté

UFR SMP - Orthophonie

La séquence de Pierre Robin isolée : étude du développement des praxies bucco-faciales

Etude de cas multiples chez des enfants âgés de 4 ans

**Mémoire
pour obtenir le**

CERTIFICAT DE CAPACITE D'ORTHOPHONIE

présenté et soutenu publiquement le 6 juillet 2015

par :

Mathilde FICHET

Maître de Mémoire : Laure SOULEZ-LARIVIERE, orthophoniste

Composition du jury :

Alain DEVEVEY - Orthophoniste, Maître de Conférences en Linguistique Française,
Directeur des Etudes UFR-SMP - Orthophonie à Besançon

Nathalie GAUTHEROT - Orthophoniste

Remerciements

Je tiens à remercier **Madame Laure Soulez-Larivière** pour sa disponibilité, son écoute et ses conseils avisés. Ce mémoire n'aurait, sans aucun doute, pas eu le même aboutissement sans son soutien constant. Encore un immense merci !

Mes remerciements se tournent vers le **docteur Brice Châtelain** pour son éclairage chirurgical et la chance qui m'a été donnée d'assister à des procédures chirurgicales.

Je remercie chaleureusement **Monsieur Alain Devevey** pour son aide et ses encouragements dans les moments difficiles qui ont jalonné ce travail.

Un grand merci à **Madame Geneviève Merelle** pour sa bienveillance et son soutien sans faille.

Nous remercions tout particulièrement **les enfants et les familles** rencontrés lors de ce mémoire. Leur participation enthousiaste, leur disponibilité et leur gentillesse ont permis la réalisation de ce travail.

Merci à **Amélie Sauret et à ses parents** de m'avoir si gentiment accueillie pendant les expérimentations.

Merci à toutes mes copines d'orthophonie, **Doriane, Fanny, Isaline, Manon et Mylène**. Pour leur amitié qui m'est si chère !

Enfin, je souhaite remercier **ma famille** qui m'a toujours soutenue. Merci d'être présents dans les bons et les moins bons moments.

Sommaire

Introduction.....	p4
Chapitre I : Partie théorique.....	p7
I. La séquence de Pierre Robin.....	p8
II. Le développement de l'oralité.....	p16
Chapitre II : Problématique & hypothèses.....	p23
I. Problématique.....	p24
II. Hypothèse générale.....	p24
III. Hypothèses expérimentales.....	p24
Chapitre III : Partie expérimentale.....	p25
I. Population.....	p26
II. Protocole.....	p27
III. Méthode d'expérimentation.....	p31
Chapitre IV : Présentation des résultats.....	p34
I. Ahmed.....	p35
II. Farah.....	p43
III. Louane.....	p52
Chapitre V : Discussion.....	p61
I. Discussion et validation des hypothèses.....	p62
II. Limites de notre étude.....	p70
III. Intérêts de notre travail.....	p76
IV. Perspectives du mémoire.....	p77

Conclusion.....	p79
Glossaire.....	p81
Bibliographie.....	p87
Table des figures et tableaux.....	p93
Table des matières.....	p97
Annexes.....	p104

INTRODUCTION

La séquence de Pierre Robin est une atteinte rare et mal connue des orthophonistes. Pourtant, les troubles fonctionnels qu'elle implique concernent directement de multiples domaines orthophoniques.

*"Pierre Robin syndrom consists of three essential components : micrognathia or retrognathia, glossoptosis, possibly accompanied by airway obstruction and cleft palate"*¹ (Rolle et Sader, 2011, p271).

L'ensemble des malformations, désigné par le terme de "triade malformative", associé à une défaillance néonatale du tronc cérébral vont induire des troubles de l'alimentation, de la respiration et de la phonation. Ces difficultés surviennent dès la naissance et influent sur le développement de l'oralité. Ainsi, l'oralité alimentaire et l'oralité verbale des enfants porteurs de la séquence de Pierre Robin vont être perturbées.

Si les travaux scientifiques s'intéressent surtout aux effets de la séquence de Pierre Robin au cours de la période néonatale, période où le pronostic vital peut être engagé, peu d'études ont, à ce jour, travaillé sur les effets de la séquence de Pierre Robin à plus long terme. Arly et al (2009, p54) affirme que *"qu'entre 0 et 6 ans l'oralité verbale est perturbée"*. Thouvenin et al (2011, p1) ont montré dans leur étude que *"for children 15 months of age, language scores were below the average, as were scores for vocabulary at 3 years for half of the patient. At 6 years, children's speech showed persistent rhinolalia"*². Les répercussions de la séquence semblent donc s'étendre au delà de la période néonatale.

Nous nous sommes interrogés sur le développement des praxies bucco-faciales de l'enfant présentant une séquence de Pierre Robin isolée. Les praxies bucco-faciales se situent à la frontière de l'oralité alimentaire et de l'oralité verbale. Elles prennent aussi bien part à la phase orale de déglutition qu'à l'articulation et à la parole.

Ce mémoire décrira, dans un premier temps, la séquence de Pierre Robin. Puis nous reviendrons sur l'oralité et son développement. Nous terminerons cette première partie par

¹ Le syndrome de Pierre Robin consiste en trois composants principaux : une micrognathie ou rétrognathisme, une glossoptose, qui peut être accompagnée par une obstruction des voies aériennes et une fente palatine.

² Pour les enfants de 15 mois, les scores de langage étaient en dessous de la moyenne, comme les scores de vocabulaire à 3 ans pour la moitié des patients. A 6 ans, la parole des enfants montrent une rhinolalie persistante.

de brefs rappels des notions de praxies, articulation et de parole. Dans un deuxième temps, nous décrirons l'expérimentation mise en place. Dans un troisième temps, nous exposerons les résultats obtenus à nos recherches. Enfin, la dernière partie de ce travail permettra d'interpréter et de discuter nos résultats et d'apporter des limites et des perspectives à notre travail.

Chapitre 1 : PARTIE THÉORIQUE

I. La séquence de Pierre Robin

A. Présentation

La séquence Pierre Robin (SPR) tient son nom de la description faite par Pierre Robin, stomatologue français, en 1923 de nourrissons atteints de détresse respiratoire obstructive par glossoptose*³ et rétrognathisme*. Précurseur dans la description des conséquences de la glossoptose, Pierre Robin n'est cependant pas le premier à avoir abordé l'association malformative de cette séquence. Ainsi Saint Hilaire (1822), Fairbairn (1845) et Shukowski (1910) l'avaient décrite cliniquement auparavant (Evans et al, 2011).

1. Description clinique : la triade malformative

La séquence de Pierre Robin est définie par une dysmorphie fonctionnelle de la face (Abadie, 2003b). Elle est caractérisée l'association de trois malformations faciales : une glossoptose, un micro-rétrognathisme ainsi qu'une fente palatine. Celles-ci ont des conséquences fonctionnelles sur l'alimentation, la respiration et la phonation.

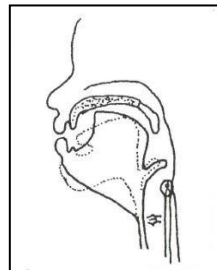


Figure 1 : Profil d'un syndrome de Pierre Robin. En pointillé : profil maxillaire et langue normale (Senez, 2002, p18)

a. Le rétrognathisme

Le mot « rétrognathisme » vient du latin *retro*, en arrière et du grec ancien γνάθος / *gnathos*, mâchoire. On parle classiquement d'un « profil d'oiseau ». Le rétrognathisme se définit par un retrait de la mandibule. Le menton est effacé, en retrait dans le cou. (Crunelle, 2006). La mâchoire semble retenue en arrière quand elle est observée de profil. L'intensité du rétrognathisme est variable. Le « jaw index* » (Abadie, 2003b) est la mesure clinique la plus utilisée pour quantifier la croissance faciale des enfants porteurs de la séquence.

La croissance mandibulaire chez les enfants présentant une séquence de Pierre Robin est un sujet qui fait actuellement débat chez les différents auteurs. Pour certains, la

³ Les termes suivis d'un astérisque sont définis dans le glossaire disponible en fin d'ouvrage.

croissance mandibulaire subirait une croissance de rattrapage qui permettrait de corriger, partiellement, le micrognathisme. D'autres réfutent cette théorie en affirmant qu'ils observent une micrognathie persistante et un profil facial convexe. La croissance de rattrapage surviendrait lorsque le rétrognathisme résulte de compressions physiques in utero, elle n'aurait pas lieu si l'anomalie mandibulaire est d'origine intrinsèque (Dubosc et Noirrit-Esclassan, 2013).

La prise en charge du rétrognathisme varie selon les professionnels. Certains, comme le Professeur Abadie, affirment que le rétrognathisme se corrigera naturellement grâce à l'avancée et à la mobilisation de la langue. Mellul (2004), kinésithérapeute, présente un travail musculaire favorisant la croissance osseuse de la mandibule. Il propose un *"programme rééducatif de sollicitations en traction et compression alternées"* associé à *"une prise en charge de la stimulation musculaire péri et endo-buccale"* (Mellul, 2004, p121). Des techniques plus invasives existent à l'image de la distraction mandibulaire* (Monastreio & al, 2004). Elle peut être proposée dans l'enfance tout comme une ostéotomie d'avancée mandibulaire* en fin de croissance dans le cadre d'un traitement orthodontico-chirurgical.

b. La glossoptose

La langue a une position très postérieure, elle chute dans l'hypopharynx. La base de la langue bascule en arrière, le corps de la langue est parfois pratiquement à la verticale tandis que l'apex s'oriente lui-aussi vers le haut, vers les bords de la fente palatine. De plus, un enclavement lingual dans la fente palatine peut être observé. La détresse respiratoire est fortement majorée par l'ensemble de ces mécanismes.

c. La fente palatine

Le type de fente palatine le plus typiquement rencontré dans la séquence de Pierre Robin est une fente du palais secondaire. Elle peut être totale, on parle alors de fente vélopalatine, ou partie, on l'appellera alors fente vélaire.

Toutefois, tous types de fente palatine peuvent être retrouvés (Crunelle, 2006) :

- division totale du palais secondaire dans 70% des cas,
- division incomplète du palais osseux dans 15%,
- division partielle du voile du palais dans 15%.

Mattéi (1987 cité dans Crunelle, 2006) est le premier à proposer la notion de « séquence » pour désigner cette triade malformative. Le terme de « séquence » permet de mettre en évidence la relation de cause- à effet qu'entretiennent la glossoptose, le rétrognathisme et la fente palatine.

Il existe plusieurs techniques chirurgicales pour la reconstruction vélo-palatine. L'équipe du Professeur Couly préconise l'urano-staphylorrhaphie. Cette opération, généralement réalisée entre 7 et 10 mois, présente plusieurs avantages : le voile et le palais sont opérés en même temps ce qui permet à l'enfant de ne subir d'une seule intervention (et donc une seule anesthésie et intubation), les enfants peuvent se nourrir à la cuillère et la normalisation des organes phonatoires a lieu avant l'apparition du langage (Thibault, 2007, p37).

2. Données épidémiologiques

a. Incidence

L'incidence de la SPR ne fait actuellement pas l'objet d'un consensus. Les données trouvées dans la littérature vont de 1 cas pour 2000 (Poswillo, 1968) à 1 cas sur 30 000 (Salmon, 1978). En 1983, Bush et Williams, qui ont intégré la fente palatine à leur critère diagnostic, ont fait état d'une incidence de 1 cas pour 8500 naissances.

b. Sex-ratio

Ici encore, les avis des auteurs divergent. Pour certains il n'y a aucune prédominance sexuelle, pour d'autres, il existe une légère prédominance féminine.

3. Diagnostic

Le diagnostic de SPR est rarement posé avant la naissance de l'enfant. Toutefois, il arrive qu'un diagnostic anténatal puisse être avancé. Lors de l'échographie, des signes comme un hydramnios* modéré et/ou une microgastrie* (Bonnet et Corre, 2010) peuvent amener le professionnel à suspecter la présence d'une séquence de Pierre Robin. La microgastrie est un signe rarement visible. Abadie (2003b) note que dans son étude, la « véritable microgastrie » n'a été diagnostiquée qu'une seule fois. La position de la langue dans la cavité buccale sera aussi un bon indicateur de la présence ou non de la séquence. Le diagnostic pourra être avancé au cours de l'échographie du second trimestre de grossesse. Les échographies en 3D permettent un diagnostic de plus en plus fin.

Généralement, le diagnostic est réalisé à la naissance sur l'observation clinique de la triade malformative.

4. Les différentes formes de séquence de Pierre Robin

On différencie la séquence de Pierre Robin isolée de la séquence de Pierre Robin associée ou syndromique.

a. *La séquence de Pierre Robin isolée*

Elle représente environ 50% des cas de SPR (Crunelle, 2006). Aucune autre malformation, aucun syndrome n'est associé à la triade malformative.

b. *La séquence de Pierre Robin associée ou syndromique*

Ce cas de figure concerne environ 50% des cas de SPR (Crunelle, 2006). D'autres malformations viennent s'ajouter à la triade.

Lorsque l'on parle de SPR associée, la triade malformative de la SPR survient dans un contexte malformatif non étiqueté avec des atteintes touchant surtout le cœur, le système nerveux central, l'œil et le squelette.

Les « Pierre Robin » syndromiques sont l'association du contexte malformatif de Pierre Robin avec les malformations liées au syndrome. On peut retrouver ainsi, entre autres, des SPR associés à un syndrome de Wagner-Stickler*, à un syndrome de Franceschetti* ou encore à un syndrome de Nager*.

B. Etiologie

Plusieurs théories ont cherché à expliquer l'apparition de la séquence. Toutefois, il semble que l'origine de l'apparition de la séquence de Pierre Robin se trouve dans le développement facial lors de l'embryogenèse*. La séquence de Pierre Robin est "*une dysmorphie fonctionnelle, c'est-à-dire une morphologie faciale spécifique secondaire à un trouble de la dynamique oro-faciale anténatale*" (Abadie, 2003b, p37). Elle n'est pas une "*malformation fixée de la face, dans la mesure où la plus grande partie du phénotype va guérir spontanément lors de la croissance*" (Abadie, 2003b, p37).

L'hypotonie de la base de la langue ainsi que le défaut de croissance de la mandibule maintiendraient la langue en position verticale postérieure. Cette position empêche la fusion du palais secondaire aux alentours de la 7^{ème} semaine de vie utérine entraînant la formation d'une fente. Cela correspondrait à un phénomène précoce de

dysneurulation* (Crunelle, 2006). Le rétrognathisme marque le dysfonctionnement du couple succion-déglutition tandis que la glossoptose et les obstructions respiratoires témoignent d'un trouble central du tonus mandibulo-pharyngo-lingual dont les centres sont situés dans le tronc cérébral (Thibault, 2007, p21). Couly & al. (1988) parle d'un dysfonctionnement néonatal du tronc cérébral (DNTC). Les enfants SPR présentent à la naissance des troubles des fonctions gérées par le tronc cérébral. On retrouve des troubles de la coordination de la succion-déglutition, la motricité oro-œsophagienne, la motricité basilinguale et pharyngo-laryngée, et la régulation ortho/parasymphatique cardiaque (Abadie, 2003b).

C. Sémiologie et prises en charge thérapeutiques

1. Les troubles respiratoires

a. Description

Une détresse respiratoire est fréquemment observée chez les enfants porteurs de la SPR. La sévérité des troubles est variable.

L'obstruction respiratoire peut être la manifestation de bradypnées*, de dyspnées ou encore d'apnées* centrales, périphériques ou mixtes. La glossoptose a longtemps été considérée comme unique cause de l'obstruction respiratoire, toutefois, d'autres phénomènes obstructifs entraînent ces obstructions et notamment des phénomènes laryngés (Crunelle, 2006).

b. Prise en charge médicale

Plusieurs traitements existent. Ils sont proposés en fonction de la sévérité et de la persistance des troubles respiratoires. Ainsi, les soins vont de la simple recommandation de positionnement à la trachéotomie. Voici quelques-unes des techniques de soin présentées aux patients :

- Le positionnement en décubitus ventral

Cette manœuvre consiste à placer l'enfant sur le ventre. La langue chute vers l'avant libérant ainsi l'oropharynx. Cette technique est utilisée pour les troubles respiratoires légers à modérés.

- La labio-glossopexie

Opération chirurgicale qui consiste à suturer la langue sur la lèvre inférieure pour dégager l'oropharynx et permettre au patient de respirer par le nez. Cette technique est peu utilisée en raison des complications qu'elle engendre (rupture de la suture, impossibilité d'alimenter l'enfant au biberon et restriction du développement musculaire de la langue).

- La plaque palatine

La plaque va fermer la fente palatine. La langue est désenclavée de la fente palatine. Cette technique permet de limiter la glossoptose et les troubles respiratoires. Cette plaque favorise aussi la succion en permettant à l'enfant de créer la dépression intra-buccale.

- L'intubation naso-pharyngée

Un tube naso-pharyngé est placé dans une narine puis descendu jusqu'au niveau de l'espace rétro-basi-lingual. Le tube doit arriver juste au-dessus de l'épiglotte afin d'éviter toute irritation pouvant provoquer un reflux gastro-œsophagien*, des vomissements ou une toux.

- La trachéotomie

En général, la trachéotomie est proposée en dernière intention, lorsque les autres techniques proposées n'ont pas été efficaces ou lorsque la détresse respiratoire est aiguë. En effet, la trachéotomie est une technique invasive qui court-circuite les voies aériennes supérieures. Le chirurgien crée un orifice au niveau de la trachée lui permettant de communiquer directement avec l'extérieur.

2. Les troubles d'alimentation

a. *Description*

i. Troubles de succion-déglutition

Parmi ces troubles, les difficultés de succion-déglutition sont prégnantes. Une étude (Abadie et al. 2002) montre que 100% des enfants SPR ont présenté des difficultés de succion-déglutition dans les premiers jours de vie. Le tronc cérébral est responsable du bon fonctionnement de la succion et de la déglutition primaire (réflexe). Or, la séquence de Pierre Robin est la manifestation typique du dysfonctionnement du tronc cérébral. Les troubles de déglutition sont majoritairement liés à des anomalies de l'enchaînement

moteur. Chez les enfants SPR, le réflexe de succion est perturbé dès la vie fœtale. La succion peut être peu performante voire absente.

L'alimentation va être perturbée par l'atteinte fonctionnelle du réflexe de succion mais également par le contexte malformatif du SPR. En effet, la fente palatine va perturber le mécanisme de dépression intra-buccale indispensable à une aspiration efficiente du lait. De plus, le rétrognathisme et la glossoptose vont gêner le mécanisme de succion. L'allaitement se révèle quasiment impossible. L'alimentation au biberon est envisageable dans les cas les moins sévères, pour les autres, l'alimentation par sonde naso-gastrique est l'option la plus sûre. Ces troubles de succion-déglutition vont avoir des retentissements à court et long termes (Crunelle, 2006). A court terme, ces troubles vont amplifier l'insuffisance respiratoire et induire une pneumopathie* chronique par fréquence des fausses routes. A long terme, on trouvera des répercussions sur la croissance craniofaciale suite au manque de sollicitations de l'articulation temporo-mandibulaire, de la mandibule et de la langue.

ii. Troubles de mastication

La mastication peut être perturbée par la dysharmonie maxillo-mandibulaire et une motricité linguale déviante. Elles vont générer des troubles de l'occlusion dentaire. (Crunelle, 2006).

b. Prise en charge thérapeutique

Les propositions thérapeutiques sont adaptées à la sévérité des troubles de l'enfant. L'objectif principal est de maintenir la croissance staturo-pondérale de l'enfant. Si l'alimentation par voie orale est possible, elle se fait au biberon avec des propositions d'adaptations. L'orthophoniste peut proposer des techniques d'aide à l'alimentation. Parmi celles-ci, on retrouve des postures facilitatrices et/ou l'utilisation de tétines adaptées (tétine longue, souple et fendue en croix souvent). Lorsque l'alimentation per os n'est pas envisageable, une alimentation artificielle est alors préconisée. L'alimentation entérale peut être l'unique source d'alimentation ou peut être associée à une prise alimentaire orale. La gastrostomie est d'ordinaire préférée à la sonde naso-gastrique, cette dernière occasionnant une irritation nasale voire un reflux gastro-œsophagien. A l'hôpital Necker, la sonde naso-gastrique est envisagée pour une durée maximum de 6 semaines, au-delà une gastrostomie est préférée. L'orthophoniste peut être amenée à intervenir auprès des enfants pour accompagner le développement de leur oralité alimentaire à travers des prises en

charge « indirectes » telles que la guidance parentale ou « directes » avec des massages visant à solliciter la zone bucco-faciale.

3. Autres troubles

Les enfants présentant une séquence de Pierre Robin sont sensibles aux difficultés ORL. Nowakowska (2000) affirme que 93.3% des enfants de sa population (présentant tous une séquence de Pierre Robin) souffrent d'un dysfonctionnement de la trompe d'Eustache. Ces difficultés ORL sont directement liées à la fente vélo-palatine. Elles peuvent persister après l'opération, les muscles du voile du palais n'étant pas encore tout à fait efficaces. D'ailleurs, Baylon et al (2003, p114) affirme que *"la déglutition, les cris entraînent bien ces muscles, mais pour la fonction tubaire et pour la délicate mise en place des points articulatoires, les progrès sont plus lents"*. L'insuffisance vélopharyngée va avoir des répercussions sur la phonation, la déglutition, la respiration et l'audition (Conessa et al. 2005). Même après l'intervention chirurgicale, les enfants peuvent présenter des baisses auditive de transmission fluctuante de 20 à 50 dB (Baylon et al, 2003). Ces troubles d'audition vont avoir des conséquences sur le développement de la parole, et notamment sur la boucle audio-phonatoire. La pose de drains transtympaniques est souvent proposée à ces enfants.

D. Classification

Lors du diagnostic de séquence de Pierre Robin, la sévérité des troubles est évaluée et définie à l'aide d'une classification. Il existe plusieurs classifications comme la classification de Caouette-Laberge (1994) ou encore la classification de Sher et Shprintzen. Nous avons choisi de vous présenter la classification de Couly et al. (1988). Cette classification est utilisée par les équipes du Centre de référence « Syndromes de Pierre Robin et troubles de succion-déglutition congénitaux » de l'hôpital Necker à Paris. Elle repose sur la sévérité des difficultés fonctionnelles liées à l'atteinte du tronc cérébral.

TYPE I	TYPE II	TYPE III
• Absence de troubles de la commande centrale. • La ventilation et le couple succion-déglutition sont normaux. • Une surveillance de la croissance staturo-pondérale est nécessaire. • Le pronostic est bon.	• Défaillance centrale de la commande succion-déglutition, • L'alimentation orale est associée à une alimentation artificielle. • Etat respiratoire précaire.	• Nombreuses pauses respiratoires obstructives et centrales, • L'insuffisance respiratoire est grave (trachéotomie parfois nécessaire). • La défaillance motrice orale est totale, l'alimentation entérale est l'unique mode d'alimentation.

II. Le développement de l'oralité

A. Le développement normal de l'oralité

1. Définition de la notion d'oralité

L'oralité est une notion psychanalytique qui recouvre des mécanismes à la fois psychologiques, biologiques et fonctionnels (Thibault, 2007). Ce terme permet de désigner l'ensemble des comportements dévolus à la bouche. L'oralité requiert "*des fonctions motrices, sensorielles, neurologiques, hormonales, psychiques, affectives et cognitives*" (Dujardin et Joubert, 2010, p9). En effet, l'oralité recouvre des besoins fondamentaux de l'Homme comme l'alimentation, la ventilation, la communication, la perception et la gustation (Abadie, 2004).

Les premières manifestations de l'oralité apparaissent dès le troisième mois de vie fœtale avec le réflexe de Hooker*, le réflexe de succion puis le réflexe de succion-déglutition. D'après Catherine Thibault (2007, p5), l'oralité est « *fondatrice de l'être* ». Le

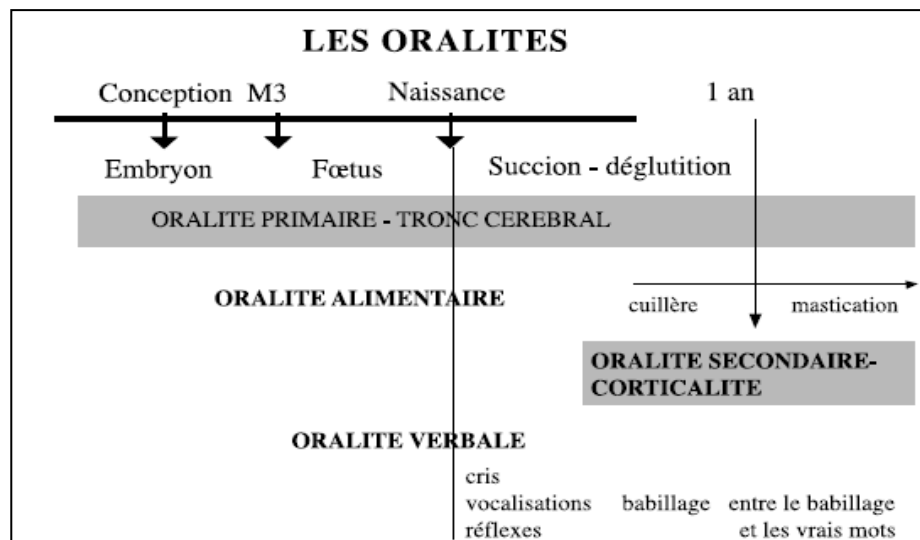
réflexe de Hooker s'opère lors de la déflexion céphalique. "*Le palais se forme, la langue descend pour toucher les lèvres, la main touche les lèvres et la langue sort pour toucher la main*" (Thibault, 2006, p116). Cette séquence réflexe marque la première manifestation d'exploration et de prise de possession du corps (Thibault, 2006). Cet événement signe le passage du statut d'embryon à celui de fœtus. La succion apparaît vers la dixième semaine tandis que les premières déglutitions ont lieu entre la douzième et quinzième semaine. Le fœtus profitera du reste de la grossesse pour ajuster et entraîner le couple succion-déglutition en déglutissant du liquide amniotique ainsi qu'en suçant ses doigts et ses orteils. Cet entraînement permettra à l'automatisme succion-déglutition d'être opérationnel dès la naissance. Cela nécessite l'intégrité des noyaux moteurs du tronc cérébral qui agit comme un « *chef d'orchestre* » (Thibault & Fournier, 2004, p16).

A la naissance, le développement de l'oralité va suivre différents étapes. Le premier stade, appelé « oralité primaire » est géré par le tronc cérébral. Les mécanismes sous-tendus sont réflexes. Cette phase d'oralité primaire s'étend de la vie fœtale jusqu'aux premières années de vie de l'enfant. Pendant cette période, la déglutition sera essentiellement succionnelle. La succion est d'ailleurs la première fonction à se mettre en place chez l'humain.

Le second stade de l'oralité est « l'oralité secondaire ». Le passage du stade primaire à secondaire est marqué la corticalisation de l'oralité. Les réflexes cèdent peu à peu la place à des processus volontaires ainsi qu'automatiques. L'entrée dans l'oralité secondaire est caractérisée par l'introduction de la cuillère dans l'alimentation.

2. Oralité alimentaire et verbale

La bouche est un carrefour fonctionnel primordial. Elle est le premier lieu de plaisir, caractérisé par la tétée, et d'expression, caractérisé par le cri. Elle est au cœur de deux grandes fonctions : l'alimentation et la communication. Ces deux fonctions se construisent conjointement, parallèlement. Tsymbal, Raphaël et Morand (2003, p95) résument bien l'étroite relation qui lie la construction de l'oralité alimentaire à celle de l'oralité verbale par cette phrase « *Téter et mâcher organisent le bien parler* ».



Les oralités (Thibault, 2006, p121)

a. Lors de l'oralité primaire

Lors de la phase d'oralité primaire, le mécanisme d'alimentation est la succion. La succion est déclenchée par toutes les stimulations sensorielles de la sphère bucco-faciale (avec la présence du réflexe des points cardinaux et de foussement) et renforcée par les afférences sensorielles tactiles, olfactives, gustatives et par les stimuli de la faim (Thibault, 2007, p 42). Cette période est aussi marquée par la production de vocalisations réflexes. Ce stade s'étale de la naissance au 2^{ème} mois environ. On retrouve alors des cris et des sons végétatifs dont l'objectif est de signifier la faim, la douleur, la détresse, l'appel... Parmi les sons végétatifs, on va reconnaître des bâillements, des gémissements, des soupirs (Chevrie-Muller & Narbona, 2000, p31). Les cris sont différents selon leur finalité. Lorsque l'enfant va crier, sa mère va attribuer une signification à ce cri et agir en conséquence.

Quand l'enfant crie, il sollicite son larynx contrôlé par le nerf pneumogastrique issu du tronc cérébral zone qui, comme nous l'avons souligné précédemment, commande le couple succion-déglutition. L'oralité alimentaire primaire et l'oralité verbale primaire n'ont donc pas seulement un même lieu effecteur (la bouche) mais elles ont aussi en commun leur zone de contrôle cortical.

La production de vocalisations va progressivement cohabiter avec la production de syllabes archaïques (1 à 4 mois), ces sons sont liés à l'émergence du sourire. Ces syllabes archaïques sont des séquences phoniques caractérisées par des sons quasi-vocaliques et quasi-consonantiques.

La proximité entre oralité alimentaire et oralité verbale va encore se renforcer lors du passage à l'oralité secondaire.

b. Lors de l'oralité secondaire

Le passage à la cuillère survient entre 4 et 7 mois. Il permet à l'enfant d'opérer une double stratégie alimentaire. Dans les sociétés occidentales, ce stade va durer un à deux ans. A cette période, oralité alimentaire succionnelle et alimentation à la cuillère coexistent. Cette « *double stratégie alimentaire* » (Thibault & Fournier, 2004, p16), c'est-à-dire l'utilisation conjointe du biberon et de la cuillère, fait le lien entre le stade oral primaire et le stade oral secondaire.

Elle nécessite une corticalisation avec la sollicitation du cortex pariéto-frontal, du faisceau géniculé et du système gnoso-praxique (Thibault, 2007, p43). Toutefois, le tronc cérébral est toujours actif puisqu'il contrôle la ventilation nasale, seul mode de respiration possible pour le nourrisson jusqu'au troisième mois de vie environ.

La respiration buccale est en réalité un véritable apprentissage praxique tout comme l'alimentation à la cuillère. Cette stratégie alimentaire complexe exige l'utilisation des structures corticales visuelles et frontales. Un travail complexe de coordination entre afférences visuelles et ouverture appropriée de la cavité buccale se met en jeu. L'apprentissage de l'alimentation à la cuillère se fait progressivement. L'enfant commence d'abord par « téter » les aliments sur un mode succionnel puis, grâce à une amélioration du contrôle des aliments dans la bouche, il va pouvoir envoyer les aliments vers les zones réflexogènes de la déglutition et choisir de les avaler ou de les cracher.

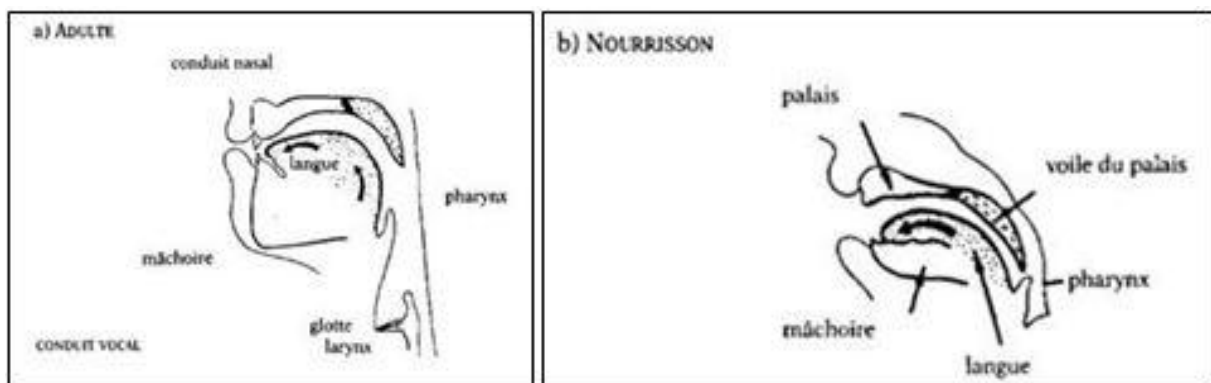
Vers 6 mois environ, les premières dents vont apparaître. L'enfant va apprendre par imitation à saisir les aliments entre les lèvres et les dents. Le passage à la cuillère va inhiber la déglutition primaire (couple succion-déglutition), toutefois ce mode d'alimentation réflexe reste opérationnel. Cette phase va permettre à l'enfant d'apprendre à contrôler sa respiration et sa phonation.

L'introduction d'aliments solides associée à l'émergence des premières dents vont engendrer l'abandon progressif de la succion-déglutition pour la praxie de mastication unilatérale alternée. Cette praxie nécessite une occlusion équilibrée et un aliment résistant (site internet de la Société Française d'Orthopédie Dento-Faciale). La mastication va notamment avoir un rôle important dans le développement des maxillaires. Elle se met en place au cours de la deuxième année (Thibault, 2007).

Le développement du langage de l'enfant se poursuit par d'autres stades qui font suite aux phases de la production de vocalisations et de la production de syllabes archaïques.

De 3 à 8 mois environ, les productions de l'enfant sont des proto-syllabes peu segmentables. L'articulation est lâche. C'est le stade du babillage rudimentaire* (Vinter, 1998). L'enfant joue avec sa voix, il imite la mélodie des productions vocales de l'adulte voire quelques sons. L'acquisition de la position assise permet le recul de la langue qui commence à se placer en haut contre le palais. La mobilité linguale s'affine progressivement, elle va permettre l'émergence de la parole.

De 5 à 10 mois, l'enfant produit un babillage canonique*. Les syllabes sont identifiables. Leur construction est de type consonne/voyelle, par exemple /papapapa/. C'est à ce stade que l'enfant acquière les qualités prosodiques de la langue grâce aux interactions avec son environnement.



a) conduit vocal de l'adulte b) conduit vocal du nourrisson (De Boysson-Bardies, 1996, p26)

La théorie « Frame then content » (MacNeilage, 1998) avance que la production du babillage repose sur le déplacement vertical de la mandibule permis par le passage à l'alimentation à la cuillère. Il affirme que dans la parole, la mandibule serait le support moteur, le cadre ("frame"), de l'articulation tandis que les praxies linguales permettraient de moduler les sons produits ("content").

Entre 9 et 18 mois, on entre dans un babillage mixte*. L'enfant produit à la fois du babillage et quelques mots.

Tous ces changements s'opèrent dans un contexte de modifications anatomiques. Ces transformations s'opèrent sur le cou qui s'allonge et le larynx qui descend. Le volume de la cavité buccale augmente, la langue est plus mobile, le voile du palais peut monter pour fermer le nasopharynx.

B. Le développement de l'oralité chez les enfants porteurs de la SPR

Le développement classique de l'oralité des enfants avec une SPR va être perturbé par plusieurs facteurs. Certains facteurs sont inhérents à la séquence de Pierre Robin tandis que d'autres apparaissent comme des conséquences de la prise en charge médicale.

1. Dysfonctionnement Néonatal du Tronc Cérébral (DNTC)

Couly (1991) affirme que la séquence de Pierre Robin résulte d'une anomalie du développement neurologique du tronc cérébral ce qui empêche, durant la vie fœtale, l'émergence optimale de l'oralité avec notamment le réflexe de Hooker. Cette perturbation entraîne la triade malformative de la séquence de Pierre Robin dans un enchaînement de cause à effet. Le couple succion-déglutition ne se développe pas. A la naissance, le nouveau-né ne peut pas s'alimenter en tétant. Thibault (2007, p44) affirme que les enfants présentant un DNTC ne bénéficieront jamais d'un programme succion-déglutition fonctionnel. Les difficultés rencontrées par les nourrissons présentant une SPR se situent avant toute chose au niveau de l'oralité primaire. L'alimentation grâce aux réflexes de succion-déglutition peut ne pas être possible. Les équipes médicales se voient contraintes d'alimenter artificiellement les enfants en attendant que l'apparition de la praxie orale à la cuillère soit acquise, c'est-à-dire l'émergence de l'oralité alimentaire secondaire.

2. Conséquences des prises en charge médicales

Les difficultés respiratoires et succionnelles du nourrisson présentant une SPR vont nécessiter les soins médicaux abordés dans le premier chapitre. Certains de ces soins vont venir perturber le développement de l'oralité des enfants.

Les enfants SPR ont souvent vécu une ou des période(s) d'alimentation artificielle dans leur petite enfance. Cette prise en charge n'est pas anodine et peut générer des difficultés spécifiques.

L'alimentation entérale entraîne une irritation naso- pharyngée imputable au passage de la sonde. L'absence ou la restriction de l'alimentation per os génère une stagnation psychomotrice au niveau oral liée à une sous-stimulation motrice et sensorielle de cette zone (Senez, 2002). Pourtant, les stimulations orales sont essentielles au bon développement de l'oralité alimentaire et verbale de l'enfant. Un manque de stimulation orale peut également donner lieu à une hypersensibilité avec l'émergence d'un réflexe hypernauséeux et d'une hypersélectivité alimentaire. Le risque de reflux gastro-œsophagien se multiplie, reflux dont le caractère douloureux et irritant ne doit pas être négligé.

D'autre part, le rythme d'alimentation artificielle est souvent différent du rythme de l'alimentation per os. On cherche à éviter la nutrition entérale continue en proposant des phases sans alimentation. Toutefois, la nutrition entérale va entraîner des troubles de l'appétit liés à la satiété voire l'état nauséeux produit par la nutrition artificielle nocturne.

L'enfant peut associer un caractère déplaisant à la zone bucco pharyngée. Celle-ci est synonyme de douleurs et de sensations désagréables. Elle est sous-investie.

Abadie (2004, p62-63) affirme que « *les traumatismes précoces de la sphère oro-digestive (sonde, acidité du RGO, difficultés respiratoires, chirurgie...) sont susceptibles d'entraver l'investissement positif du bébé vis-à-vis de son confort corporel interne* ». Les difficultés d'oralité rencontrées par les enfants SPR vont donc au-delà d'un problème lié à une période d'alimentation entérale. En effet, ils sont amenés à subir des interventions médicales (véloplastie, labio-glossopexie...) qui vont limiter les stimulations orales et donc ralentir ou troubler le développement de l'oralité.

Le développement de l'oralité est donc « menacé » par de multiples facteurs qu'il est important de garder à l'esprit lorsque l'on se retrouve face à la séquence de Pierre Robin. La défaillance du tronc cérébral associée aux conséquences des soins médicaux vont

entraver l'investissement optimal de la zone bucco-faciale. L'oralité alimentaire s'en trouve perturbée tout comme l'oralité verbale par lien de cause- à effet.

Par conséquent, les enfants ayant une séquence de Pierre Robin sont susceptibles de présenter des perturbations dans le développement des praxies, de l'articulation, de la parole et du langage.

En effet, une étude de 2001 (Thibault et Breau), réalisée sur une population de 8 enfants âgés de 3 à 4 ans porteurs d'une SPR de type II et III, a montré que ces enfants présentaient tous :

- des retards de parole et de langage,
- un retard dans l'acquisition des praxies et des gnosies
- et des difficultés dans l'articulation de certains phonèmes.

Chapitre II : PROBLÉMATIQUE & HYPOTHÈSES

I. Problématique

Partant de ces constats, nous nous sommes interrogés sur le développement de la parole chez l'enfant présentant une séquence de Pierre Robin.

Nous avons centré nos explorations sur trois grands domaines : les praxies bucco-faciales, l'articulation et la parole. Les praxies bucco-faciales vont être à l'origine, entre autre, de la production motrice de la parole et de la mastication. Ainsi, nous concentrerons principalement notre étude sur ce domaine.

II. Hypothèse générale

Les enfants présentant une séquence de Pierre Robin présentent un retard de développement des praxies bucco-faciales. Ce retard peut être mis en relation avec les particularités malformatives de la séquence de Pierre Robin. En outre, ce retard aura des conséquences sur le développement de l'articulation et de la parole.

III. Hypothèses expérimentales

Notre hypothèse générale nous permet d'avancer les hypothèses expérimentales suivantes :

- Les tests évaluant les praxies bucco-faciales devraient indiquer un retard notable dans le développement des praxies bucco-faciales.
- Les praxies bucco-faciales touchées devraient être celles impliquant la langue, le palais et la mandibule compte-tenu de la triade malformative et des difficultés succionnelles rencontrées (pour les praxies linguales).
- Des difficultés articulatoires sont décelées. Ces difficultés font écho aux praxies bucco-faciales échouées.
- Les sujets présentent des difficultés phonologiques s'apparentant à un retard de parole. La nature des perturbations phonologiques entretient une relation avec les difficultés praxiques.

Chapitre III : PARTIE EXPÉRIMENTALE

I. Population

A. Critères d'inclusion et d'exclusion

Pour être intégrés à notre échantillon, les sujets doivent :

- Être âgés de 4 à 5 ans. 4 ans est l'âge à partir duquel les diagnostics de troubles d'articulation et de retard de parole peuvent être avancés.
- Présenter une séquence de Pierre Robin correspondant aux critères de Bush et William (1983) associant rétrognathisme, glossoptose et fente palatine.

Les sujets ne peuvent pas :

- Être porteurs d'une séquence de Pierre Robin syndromique ou associée.

B. Présentation des sujets

Les trois sujets retenus dans cette étude sont des patients du Centre de référence « Syndromes de Pierre Robin et troubles de succion-déglutition congénitaux » de l'hôpital Necker à Paris. Nous avons été mis en relation par Laure Soulez-Larivière, orthophoniste du centre.

	Date de naissance	Sévérité de la séquence	Date de la rencontre	Âge	Suivi orthophonique
Ahmed	21/06/2010	type I-II	28/11/2014	4 ans 5 mois	Une séance en individuel par semaine, en libéral
Farah	12/07/2010	type I	12/12/2014	4 ans 5 mois	Après 1 an de suivi hebdomadaire individuel, guidance orthophonique à raison d'une session tous les 3 mois
Louane	15/04/2010	type I	17/01/2015	4 ans 9 mois	Une séance en individuel par semaine, en libéral

Tableau 1 : présentation générale des sujets.

II. Protocole

A. Prise de contact

La prise de contact s'effectue par l'intermédiaire de Laure Soulez-Larivière. Elle présente notre démarche aux parents et leur confie une lettre dans laquelle nous expliquons brièvement l'objet et le déroulement de l'entretien. Les rencontres se déroulent au domicile des parents si cela leur convient.

B. Entretien préalable avec les parents

Avant de débiter la passation des tests avec l'enfant, un entretien avec les parents d'environ 30 minutes amorce le protocole. Cet entretien prend la forme d'une anamnèse. Il permet de recueillir un maximum d'informations sur l'enfant. L'échange avec les parents s'approche d'un entretien semi-directif avec une trame à notre disposition pour éviter les oublis. Certains éléments de cette grille nous ont été fournis par l'examen du dossier médical des enfants.

Les informations recueillies portent sur :

- La séquence de Pierre Robin
 - Sa sévérité ;
 - le diagnostic, par qui a-t-il été posé et à quelle période ;
 - la prise en charge chirurgicale, date de la véloplastie et autres opérations éventuelles ;
 - les conséquences fonctionnelles de la séquence de Pierre Robin avec des questions portant sur la respiration et l'alimentation.

- Le développement langagier
 - Apparition du babillage et des premiers mots ;

- l'articulation ;
- l'audition ;
- consultation d'un orthophoniste.

Les données recueillies permettent d'avoir une idée précise de l'histoire de l'enfant sur l'ensemble des plans qui peuvent avoir une influence sur le développement des praxies, de la parole et de l'articulation.

C. Matériel utilisé

1. Tests standardisés

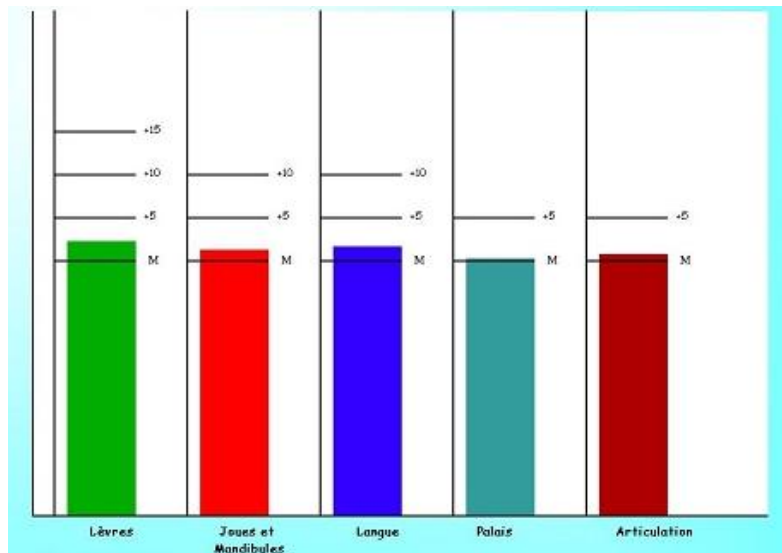
Nous avons choisi d'utiliser trois tests différents pour évaluer les praxies bucco-faciales. Cette diversité de choix a été adoptée afin d'obtenir un maximum d'informations sur les praxies bucco-faciales.

En effet, la BEPL-A et EVALO nous permettent de recueillir des **scores globaux** des performances tandis que la MBLF-enfants fournit des **données détaillées** mais pas de score d'ensemble des performances praxiques.

De plus, la BEPL-A est un test datant de 1988, les **normes** sont donc **anciennes**. Nous avons choisi de compléter le protocole avec une **batterie** plus **récente** : EVALO (2009). Cette approche normes anciennes/normes récentes nous a été suggérée par les observations cliniques d'orthophonistes. Ils suspectent un déclin des performances praxiques des enfants d'aujourd'hui par rapport à ceux d'autrefois. Un ensemble d'études menées de 2009 à 2013 rapportées par Thibault et al. (2013) a étudié ce phénomène. Elles n'ont pas montré de modifications des performances praxiques entre les enfants âgés de 4.6 à 5.6 ans étudiés en 1973 par Tardieu et ceux étudiés par Gademer (2011), Vautrin (2012) et Hily (2013).

a. *Batterie d'Evaluation PsychoLinguistique – A (BEPL-A)*

La BEPL-A (éditée aux UCPA, Chevrie-Muller & al, 1988) est une batterie destinée à l'évaluation des aptitudes psycholinguistiques du jeune enfant. Cette batterie a été bâtie sur le modèle MNPL (modèle neuropsycholinguistique) de Chevrie-Muller



Exemple de diagramme global du MNPL-enfants

Date de passation : 20/11/2014

TEST né(e) le : 30/09/2010
classe d'âge: MS
épreuve : Lèvres

Pincer les lèvres	2	norme : 1.97	+0.19 σ
Etirer les lèvres	2	norme : 1.95	+0.23 σ
Maintenir les lèvres fermées avec force	2	norme : 2	0.00 σ
Sourire en ouvrant la bouche	2	norme : 1.90	+0.26 σ
Découvrir les dents du haut	1	norme : 1.15	-0.23 σ
Découvrir les dents du bas	1	norme : 1.15	-0.21 σ
Faire 'u'	1	norme : 1.85	-2.36 σ
Siffler	1	norme : 0.97	+0.04 σ
Souffler	1	norme : 1.87	-2.64 σ
Baiser	1	norme : 1.87	-2.18 σ
score total : 14		norme : 16.70	-1.78 σ

Résultats détaillés de l'épreuve "Lèvres" dans MNPL-enfants

(2000). Ce modèle repose sur l'idée qu'il existe différents niveaux de traitement linguistique. Les praxies font partie du niveau secondaire du versant de la réalisation du langage.

Le manuel de la batterie d'évaluation psycholinguistique (1997) indique que les subtests de la batterie ont leur valeur propre. Par conséquent ils sont utilisables séparément. Nous avons proposé l'épreuve intitulée « praxies bucco-faciales » ou PRA1 et PRA2. Les normes mises à notre disposition correspondent aux âges de 3 ans à 4 ans 3 mois. Les résultats sont donnés sous la forme de pourcentage de réussite item par item. On dispose également de données plus globales avec une moyenne et un écart-type pour le score total. Les données ont été classées par tranches d'âge. La tranche de 3 ans 9 mois à 4 ans 3 mois a été étalonnée à partir d'une population de 96 sujets.

b. M.B.L.F enfants

Ce test a été élaboré sous la forme d'un logiciel. Il permet une évaluation de la Motricité Bucco-Linguo-Faciale, de l'articulation et de la déglutition chez l'enfant de 4 à 8 ans.

Nous avons fait passer les épreuves de praxies ainsi que l'épreuve d'articulation. Les épreuves de praxies sont réparties en fonction de la localisation anatomique. On retrouve 4 grands domaines : lèvres, langue, palais et joues - mandibule. Chaque domaine comprend entre 1 et 15 items différents. Les données sont traitées en fonction du niveau scolaire de l'enfant. Le logiciel génère des graphiques de synthèse en fin d'évaluation.

c. EVALO

EVALO est l'évaluation du développement du langage oral de 2 à 6 ans. Nous avons sélectionné 3 épreuves issues de la batterie :

- Praxies bucco faciales et linguales sur imitation

Ce subtest comprend 18 items. Un mouvement correctement réalisé vaut un point. Une analyse qualitative des mouvements est ensuite demandée pour caractériser les difficultés si elles existent.

- Test phonétique

Cette épreuve n'est pas étalonnée. L'enfant doit reproduire 30 items par imitation. Une analyse qualitative des erreurs est par la suite effectuée.

- Dénomination Phonologie / lexique

Cette épreuve comprend 148 items. On présente à l'enfant des images puis on lui pose les questions suivantes :

- « Dis-moi ce que c'est, comment ça s'appelle »
- « C'est de quelle couleur ? »
- « Qu'est-ce qu'il/elle fait ? »

Lorsque le mot produit est déformé on lui demande de « répéter le mot après moi ».

Nous avons choisi d'utiliser l'épreuve comme un support de productions phonologiques plutôt que comme une épreuve quantitative.

2. Productions spontanées

En complément de l'analyse des tests, nous avons choisi d'étudier les productions spontanées des sujets. Ces productions seront explorées sous un angle phonologique. Nous extrairons des productions de l'enfant lors des échanges enregistrés. Ces échanges ont été enregistrés à l'aide d'un appareil photo ou d'un dictaphone.

Test	Année de parution	Nom des épreuves sélectionnées et domaine exploré	Méthodes d'analyse
BEPL-A	1988	• Praxies : « Praxies bucco-faciales »	Analyse quantitative globale et détaillée
EVALO	2009	• Praxies : « Praxies bucco-faciales et linguales sur imitation » • Articulation : « Test phonétique » • Phonologie : « Dénomination phonologie/lexique »	• Praxies : analyse quantitative globale et qualitative • Articulation : analyse qualitative • Phonologie : analyse qualitative
MBLF-enfants	2013	• Praxies : « Lèvres », « Joes et mandibules », « Langue », « Voile du palais » • Articulation : « articulation »	• Praxies : analyse quantitative détaillée et globale et analyse qualitative • Articulation : analyse quantitative et qualitative

Tableau 2 : récapitulatif des épreuves utilisées.

III. Méthode d'expérimentation

A. Etudes de cas multiples

Compte-tenu de la rareté de la séquence de Pierre Robin, nous avons choisi de réaliser des études de cas. De plus, cette approche nous a permis de rencontrer individuellement les enfants et leur famille. Les expérimentations ont pu être approfondies, nous autorisant ainsi une analyse détaillée. La modestie de la taille de notre échantillon nous permettra de montrer des tendances mais pas de généraliser à l'ensemble des enfants présentant une séquence de Pierre Robin. Cette généralisation est d'autant plus inenvisageable du fait des différences interindividuelles existant entre les enfants présentant une séquence de Pierre Robin. Par conséquent, nous ne proposerons pas d'analyse strictement comparative.

B. Techniques utilisées

Nous analyserons individuellement les performances de chaque sujet. L'analyse des résultats, aussi bien quantitatifs que qualitatifs, va nous permettre de dresser un profil du sujet sur l'ensemble des plans à traiter (praxies, articulation et parole).

Dans le cadre de l'analyse quantitative des résultats, nous avons choisi de retenir deux grands seuils statistiques pour l'ensemble de nos outils :

- -2σ , il est reconnu comme étant un « seuil de grande significativité ».
- -1.5σ qui est perçu comme étant un « seuil d'alerte »

La mise en relation des praxies échouées et des troubles articulatoires s'effectuera notamment à l'aide des tableaux de Catherine Thibault (2007). Ces tableaux permettent de décomposer finement les praxies articulatoires nécessaires à la production du phonème en "stéréotypes élémentaires". Nous relèverons les stéréotypes élémentaires impliqués dans les phonèmes échoués pour les mettre en relation avec les praxies échouées et les particularités de la séquence de Pierre Robin (triade malformative).

<i>Effets moteurs des stéréotypes élémentaires</i>	<i>Numéro de désignation</i>
Mouvement des lèvres	
a) Agrandissement de l'ouverture labiale	(1)
b) Diminution de l'ouverture labiale	(2)
c) Avancée des lèvres	(2')
Mouvements du maxillaire inférieur	
a) Vers le bas	(3)
b) Vers le haut	(4)
Mouvements du voile du palais	
a) Relèvement	(5)
b) Abaissement	(6)
Mouvements de la langue	
a) Protraction (avec ou sans appui)	(7)
b) Vers l'arrière (avec ou sans appui)	(8)
c) Bords latéraux relevés en gouttière (avec ou sans appui)	(9)
d) Clonus du muscle lingual supérieur ou inférieur (langue pointue)	(10)
e) Élévation du dôme vers le palais (avec ou sans appui)	(11)
f) Mouvement latéral vers la droite ou la gauche	(12)
Mouvements de la glotte	
Activité rythmique rapide (dite improprement « vibration »)	(13)

Tableau 3 : Liste des stéréotypes fonctionnels pharyngo-buccaux élémentaires mis en jeu dans les praxies vocaliques articulatoires (Thibault, 2007, p121)

Phonèmes	Stéréotypes élémentaires				
	Lèvres	Langue	Maxillaire inférieur	Voile	Vibration laryngée
Voyelles					
A.....	(1)		(3)	(5)	(13)
O.....	(1) (2')	(8)	(3)	(5)	(13)
o.....	(1) (2')	(8)		(5)	(13)
ou.....	(1) (2')	(8+)		(5)	(13)
è.....		(8) (9)	(3)	(5)	(13)
EU.....	(1)	(8+) (9)	(3)	(5)	(13)
i.....	(2)	(7+) (9)		(5)	(13)
é.....	(2)	(7) (9)		(5)	(13)
eu.....	(2)	(8) (9)		(5)	(13)
ü.....	(2)	(8+) (9)		(5)	(13)
AN.....	(1)		(3)	(6)	(13)
ON.....	(1)	(8)	(3)	(6)	(13)
IN.....	(1)	(8) (9)	(3)	(6)	(13)
UN.....	(1)	(8+) (9)	(3)	(6)	(13)
Consonnes					
P.....	(2) (1)			(5)	
B.....	(2) (1)			(5)	(13)
M.....	(2) (1)			(6)	(13)
K.....	(1)	(8)	(3)	(5)	
GU.....	(1)	(8)	(3)	(5)	(13)
L.....	(1)	(7) (10)	(3)	(5)	(13)
R apical.....	(1)	(7) (10)	(3)	(5)	(13)
T.....	(1)	(7) (9)		(5)	
D.....	(1)	(7) (9)		(5)	(13)
N.....	(1)	(7) (9)		(6)	(13)
F.....	(2)	(8) (9)		(5)	
V.....	(2)	(8) (9)		(5)	(13)
S.....	(2)	(7) (9)		(5)	
Z.....	(2)	(7) (9)		(5)	(13)
CH.....	(2')	(9)		(5)	
J.....	(2')	(9)		(5)	(13)
R uvulaire.....	(1)	(8) (10)		(5)	(13)

Tableau 4 : Réduction des praxies vocaliques et articulatoires à des combinaisons de stéréotypes élémentaires (Thibault, 2007, p122)

Chapitre IV: Présentation des résultats

I. Ahmed

A. Données de l'anamnèse

Ahmed est né le 21 juin 2010. Il présente une séquence de Pierre Robin isolée diagnostiquée à la naissance. Cette séquence de Pierre Robin a été caractérisée de type I-II par le professeur Couly.

Ahmed a bénéficié d'une urano-staphylorrhaphie en juin 2011. Les suites opératoires se sont bien déroulées. Le rétrognathisme n'est plus visible.

- **Respiration**

Ahmed n'a pas présenté de troubles respiratoires particuliers.

- **Alimentation**

Elle a été difficile dans les premiers temps. L'allaitement au sein s'est révélé impossible, Ahmed a alors été nourri au biberon avec une tétine adaptée. Il a ensuite été nourri à l'aide d'une cuillère en vue de l'opération chirurgicale. La mère d'Ahmed raconte qu'il a présenté des fausses-routes trachéales et nasales avant l'opération. Aujourd'hui, Ahmed mange de tout, il mastique bien.

- **Langage**

Le développement du langage a été difficile, retardé. Il était peu intelligible. Des problèmes auditifs liés à des otites séreuses à répétition ont aussi accentué le retard du développement du langage. Ahmed a bénéficié d'une pose d'aérateurs transtympaniques en décembre 2011 qui, selon la mère, ont favorisé l'émergence du langage. Il consulte une orthophoniste libérale depuis 2 ans à raison d'une séance hebdomadaire.

B. Protocole

1. Praxies

a. Résultats du MBLF-enfants

Le MBLF-enfants est le premier test proposé. Nous allons analyser les performances globales ainsi que les performances détaillées d'Ahmed aux épreuves de praxies bucco-faciales.

i. Performances globales

	Nombre d'items de l'épreuve	Score brut	Norme	Score-z
Lèvres	10	16	16.70	-0.46 σ
Joues & mandibules	10	11	17.58	-3.13 σ
Langue	15	20	26.35	-2.70 σ
Palais	1	2	1.93	+0.20 σ

Tableau 5 : récapitulatif des résultats de la MBLF-enfants - Ahmed

D'une façon globale, on remarque que deux scores sont significativement inférieurs à la moyenne. Il s'agit des scores de l'épreuve « joues et mandibules » ainsi que le score de l'épreuve « langue ». Ahmed a obtenu des scores correspondant à sa classe d'âge dans les deux autres épreuves.

ii. Analyse détaillée des items échoués

L'intégralité des résultats est disponible en annexe. Nous avons choisi de vous présenter les résultats que nous avons jugés les plus pertinents pour notre analyse.

EPREUVE	Nombre d'items	Nombre d'items côtés à 1 ou 0	Items significativement échoués
Lèvres	10	3	Faire « u » (-2.36σ)
Joues & mandibules	10	6	- Rentrer les joues (-2.93σ) - Mâchoire à gauche grande ouverte (-3.00σ) - Mâchoire à droite grande ouverte (-3.15σ)
Langue	15	8	- Mettre la langue en haut (-2.37σ) - Passer la langue sur les dents (-3.41σ) - Déplacer la langue dans la joue gauche (-4.32σ) - Elever la langue hors de la bouche (-1.60σ) - Galop du cheval (-2.18σ) - Langue balaye le palais d'avant en arrière (-2.10σ)
Palais	1	0	

Tableau 6 : Synthèse des résultats détaillés aux épreuves de praxies du MBLF-enfants - Ahmed

- Lèvres

D'un point de vue quantitatif, un seul item retient notre attention, l'item « faire u ». Cet item requiert la projection des lèvres. Cet item a été coté à 1 point en raison d'un manque de précision et de tonicité.

Un autre item est à relever, « découvrir les dents du bas » est coté à 0 point. L'enfant n'a pas été en mesure de réaliser le geste. Au niveau des normes, la non-réussite de cet item n'est pas significative. Toutefois, cette difficulté est importante à souligner en raison de la localisation des muscles impliqués dans ce geste. Le muscle principal intervenant dans ce geste est le muscle abaisseur de la lèvre inférieure. Ce muscle est également appelé « carré du menton ». Or, ce muscle a son origine sur la ligne oblique externe de la mandibule (McFarland, 2009). La mandibule est donc elle aussi fortement impliquée dans l'exécution de cette praxie.

- Joues et mandibules

L'épreuve a été difficile pour Ahmed. On remarque que les gestes demandant une tonicité et un contrôle importants sont exécutés laborieusement ou ne sont pas réalisés.

- Langue

Les huit items réalisés avec difficulté, ou non exécutés, sont des gestes complexes et précis. L'observation clinique nous a permis de déceler un manque de précision et de tonicité limitant fortement la bonne réalisation des praxies linguales.

b. Résultats de la BEPL-A

	Score brut	Moyenne	Ecart-type	Score-Z
PRA-1	90/100	93.4	10.3	-0.3 σ
PRA-2	73.3/100	86.5	11.1	-1.17 σ

Tableau 7 : Résultats d’Ahmed avec les normes de la BEPL-A

Les scores obtenus correspondent aux performances des enfants de l’âge d’Ahmed. Sur les quinze items de l’épreuve, quatre sont échoués :

→ Item n° 10 : « Bruit de réprobation »

Ahmed n’a pas réussi à produire le bruit de réprobation. Le pourcentage de réussite pour cet item est de **78%** (tableau d’étalonnage 4 ans). On peut considérer que cet échec est significatif.

→ Item n° 11 : « Bruit du galop »

L’enfant a ébauché un bruit de galop mais il n’a pas réussi à le produire. Les normes du BEPL-A donne un pourcentage de réussite de **83%** (tableau d’étalonnage 4 ans) à cet item. La difficulté à exécuter ce geste est donc significative.

→ Item n° 14 : « Remuer la mandibule de droite à gauche plusieurs fois »

Le pourcentage de réussite à cet item est de **71%**.

→ Item n° 15 : « Rentrer les joues en exerçant une légère morsure »

Cet item est réussi par **43%** des enfants de 4 ans de l’échantillon.

D’une façon générale, on note que ce sont les praxies impliquant la **langue** et la **mandibule** qui semblent difficiles pour Ahmed.

c. Résultats de l'EVALO

Ahmed obtient un score de **12/18**. Il est âgé de 4 ans et 5 mois. EVALO fournit des données statistiques pour 4,0 ans et 4,6 ans, compte-tenu des écarts de résultats entre les deux âges il nous a semblé intéressant d'étudier le score en fonction des deux tranches d'âge.

Tranches d'âge	Moyenne	Ecart-type	Score-z
4.0 ans	11.77	3.52	0.06 σ
4.6 ans	13.40	2.85	-0.49 σ

Tableau 8 : Résultats obtenus à l'épreuve « praxies » d'EVALO

Les scores obtenus par Ahmed correspondent à la norme.

Les 6 items échoués sont :

- « Sortir la langue large et plate » : il garde la langue pointue, il persévère sur l'item précédent.
- « Lever la pointe de la langue vers le bout du nez » : le mouvement est ébauché mais il manque d'amplitude.
- « Mettre la langue en pont au fond de la bouche (position du [k]) » : la langue reste en avant, l'apex reste en position alvéolaire.
- « Gonfler une joue puis l'autre » : il ne parvient pas à dissocier le gonflement des joues, il gonfle les deux joues en même temps.
- « Faire un bruit de réprobation » : Ahmed essaye de produire le bruit mais il n'y parvient pas en raison d'un manque de contrôle du geste.
- « Produire [ptk] (sans ajout vocalique entre les phonèmes et en liant bien les articulations) » : il essaye à plusieurs reprises mais il produit plutôt [pkt]. A nouveau, la difficulté à réaliser cet item montre un manque de contrôle de la langue. Les mouvements ne sont pas assez maîtrisés pour produire le bon phonème.

L'analyse statistique n'indique pas de difficulté particulière. Toutefois, l'analyse qualitative nous permet de constater de réelles difficultés dans les mouvements impliquant la **langue**.

2. Articulation

L'évaluation de l'articulation a été réalisée en deux temps. Nous avons d'abord proposé l'épreuve « répétition de logatomes » du MBLF-enfants puis nous avons réalisé le « test phonétique » d'EVALO. Lors des deux épreuves, Ahmed ne réalise aucune erreur.

3. Phonologie

Cette partie fera l'objet d'une analyse purement qualitative. Nous n'avons pas pu terminer l'épreuve de dénomination phonologie/lexique du test EVALO qui était censée analyser quantitativement la parole des enfants. Nous allons utiliser l'ensemble des productions du sujet. Dans un premier temps nous analyserons les items produits dans l'épreuve de dénomination phonologie/lexique du test EVALO puis nous nous intéresserons aux productions spontanées du patient. Les productions spontanées seront étudiées à partir de l'enregistrement vidéo réalisé lors de notre rencontre.

▪ Dénomination phonologie/lexique (EVALO)

Nous avons pu faire passer 31 items de l'épreuve avant qu'il ne s'oppose à la poursuite de la passation. Sur ces 31 items, Ahmed a produit cinq erreurs phonologiques :

- Le mot « Menton » prononcé /mutõ/ : un défaut d'aperture, les lèvres ne sont pas assez ouvertes.
- Le mot « Chaussure » prononcé /sosyr/ : antériorisation du lieu d'articulation, il devient alvéolaire au lieu de post-alvéolaire.
- Le mot « Escargot » prononcé /ekago/ : simplification des syllabes complexes.
- Le mot « Chaise » prononcé /sez/ : antériorisation du lieu d'articulation, il devient alvéolaire au lieu de post-alvéolaire.
- Le mot « étagère » prononcé /itaʒer/ : léger défaut d'aperture (pas suffisamment ouverte) et le lieu d'articulation est antériorisé.

Ces quelques erreurs montrent que les représentations phonologiques des mots ne sont pas encore bien fixées. Ahmed fait quelques erreurs non-systématiques lorsqu'il parle. Le lieu d'articulation n'est pas stable, Ahmed semble le chercher et s'en approche. Il réalise deux simplifications de groupe consonantique dans un même mot. Lors de l'épreuve il se cache sous la table et ne veut pas dénommer les images.

- Productions spontanées

Les productions spontanées ont été enregistrées en discussion. Nous avons à notre disposition un enregistrement de 15 minutes et un enregistrement de 7 minutes. Ces vidéos contiennent les épreuves ainsi que des discussions. Nous avons extrait les altérations phonologiques entendues dans le discours. Elles sont classées en fonction de la nature de l'erreur.

→ Altération de la syllabe ou du mot

- Simplification de groupe consonantique (avec élision de phonèmes) : /qititi / pour « ouistiti », /ʃeʃe/ pour « chercher », /ot/ pour « autre », /pukwa/ pour « pourquoi », /katʃ/ pour « carton », /Rəɡad/ pour « regarde », /coloje/ pour « colorier ».

→ Substitution

- Substitution consonantique : /trez/ pour « fraise », /kro/ pour « trop », /kruk/ pour « truc », /zon/ pour « jaune »
- Substitution vocalique : /tābe/ pour « tomber »

Les erreurs produites sont hétérogènes et non systématiques. On retrouve des erreurs phonologiques sur le lieu d'articulation (surtout des postériorisations) et le mode d'articulation. Les difficultés portant sur le lieu d'articulation peuvent être mises en relation avec les difficultés des praxies linguales. Les simplifications sont les erreurs les plus fréquentes.

Observations annexes : Ahmed produit parfois des phrases inintelligibles. Elles sont parfois d'autant plus inintelligibles qu'il se cache sous la table ou place la main devant ses lèvres quand il parle.

C. Récapitulatif du profil

PRAXIES	L'analyse des tests indique des difficultés pour les praxies linguales et pour les praxies impliquant les joues et les mandibules. L'étude des données statistiques de la BEPL-A et d'EVALO montre que les performances globales correspondent à la norme. Le MBLF-enfants indique que deux scores sont significativement inférieurs à la moyenne : les praxies linguales et les praxies des joues/mandibules.
ARTICULATION	Rien à signaler. Pas d'erreur.
PHONOLOGIE	On observe quelques erreurs phonologiques consistant en des simplifications et des changements de lieu d'articulation (antériorisations et postériorisations). Les difficultés portant sur le lieu d'articulation peuvent être mises en relation avec les difficultés praxiques linguales.

Tableau 9 : Récapitulatif du profil d'Ahmed

II. Farah

A. Données de l'anamnèse

Farah est née le 12 juillet 2010. Elle présente une séquence de Pierre Robin isolée diagnostiquée après la naissance par l'hôpital Necker. La séquence de Pierre Robin a été caractérisée de type I. Les comptes rendus médicaux font état d'une fente palatine postérieure médiane, d'une glossoptose modérée et d'un rétrognathisme modéré. Le rétrognathisme n'est plus visible.

Elle a subi une urano-staphylorrhaphie le 9 mai 2011. Les suites opératoires ont été simples.

- **Respiration**

Aucune difficulté respiratoire n'a été notée.

- **Alimentation**

Farah a connu de grandes difficultés alimentaires en période néonatale. Son état a nécessité une hospitalisation de 15 jours pour déshydratation et dénutrition lorsqu'elle était âgée de 18 jours. Elle faisait des fausses routes et buvait très peu son biberon. Durant son hospitalisation, elle a été nourrie à l'aide d'une sonde naso-gastrique. La prise des biberons s'est progressivement améliorée après l'hospitalisation grâce à un apprentissage de la succion. Actuellement, la mère de Farah explique que sa fille mange très lentement, qu'elle n'aime pas manger. De plus, depuis l'urano-staphylorrhaphie, Farah refuse de manger les aliments rouges. Sa mère interprète ce rejet comme une assimilation des aliments rouges aux aliments épicés sans doute douloureux à manger après l'opération.

- **Langage**

Le développement du langage est décrit comme tardif par la mère de Farah. Lorsqu'elle est âgée de 23 mois, Madame Soulez-Larivière constate qu'elle est au stade du babillage mixte (phase qui survient habituellement entre 9 et 18 mois). Elle présente un niveau de langage inférieur à la moyenne des enfants de son âge. Par la suite, Madame Soulez-Larivière note quelques difficultés phonologiques ponctuelles non systématiques. L'ensemble des phonèmes de la langue française est acquis en juin 2014. Elle ne présente pas de déperdition nasale. Le développement langagier a été mis à mal par des troubles auditifs consécutifs à des otites séreuses à répétition. La pose d'aérateurs transtympaniques en juin

2012 a permis de régler le problème. L'audition est régulièrement vérifiée. Elle a consulté une orthophoniste jusqu'au mois de juin. La prise en charge a été suspendue, jugée plus nécessaire par les parents et l'orthophoniste. Farah maîtrise le français et l'arabe, langue parlée par ses parents chez elle.

B. Protocole

1. Praxies

a. *Résultats du MBLF-enfants*

i. Performances globales

	Nombre d'items de l'épreuve	Score brut	Norme	Score-z
Lèvres	10	16	16.70	-0.46 σ
Joues & mandibules	10	15	17.58	-1.23 σ
Langue	15	20	26.35	-2.70 σ
Palais	1	2	1.93	+0.20 σ

Tableau 10 : Récapitulatif des résultats de la MBLF-enfants - Farah

Les données chiffrées globales mettent en évidence des difficultés particulières au niveau du subtest « langue ». En effet, les performances de Farah sont significativement inférieures à celles de la population de l'échantillon. Son score se situe à -2.70 écarts-type de la moyenne. D'autre part, le subtest « joues et mandibules » obtient un score faible même s'il ne se situe pas à un niveau significatif d'un point de vue strictement quantitatif.

ii. Analyse détaillée des items échoués

EPREUVE	Nombre d'items	Nombre d'items côtés à 1 ou 0	Items significativement échoués
Lèvres	10	3	• Souffler (-2.64σ)
Joues & mandibules	10	5	• Mâcher la bouche fermée (-6.06σ)
Langue	15	8	• Déplacer la langue dans la joue droite (-4.32σ) • Déplacer la langue dans la joue gauche (-4.32σ) • Elever la langue hors de la bouche (-1.60σ) • Click de la réprobation (-3.24σ) • Galop du cheval (-2.18σ)
Palais	1	0	

Tableau 11 : Synthèse des résultats détaillés aux épreuves de praxies du MBLF-enfants - Farah

- Lèvres

L'analyse des performances de Farah à l'épreuve « lèvres » montre un item significativement échoué. « Souffler » est difficile et peu efficace, cet item s'est vu attribuer un point. En outre, deux autres items posent question. « Découvrir les dents du bas » n'obtient qu'un point et « siffler » n'obtient aucun point.

- Joues et mandibules

Dans cette épreuve un seul item est significativement échoué : « mâcher la bouche fermée ». On remarque d'autre part que sur un ensemble de dix items, cinq sont côtés à 1. Des difficultés sont observées dans les gestes les plus complexes. Les mouvements de l'hémiface droit semblent plus problématiques.

- Langue

Les mouvements approximatifs ou échoués sont des mouvements fins nécessitant contrôle et tonus. Les praxies impliquant la langue sont les praxies qui posent le plus de difficultés à Farah.

b. Résultats de la BEPL-A

	Score brut	Moyenne	Ecart-type	Score-Z
PRA-1	80/100	93.4	10.3	-1.3 σ
PRA-2	73.3/100	86.5	11.1	-1.17 σ

Tableau 12 : Résultats de Farah avec les normes de la BEPL-A

D'une façon générale, les performances PRA-1 et PRA-2 de Farah à la BEPL-A correspondent à son âge même si elles se situent dans la partie inférieure de la norme.

Si l'on étudie d'une façon plus approfondie les résultats de l'épreuve, on note que quatre items sont échoués :

- Item n° 4 : « tirer la langue à droite » : La non-réussite de cet item est significative. Elle est réussie par **93%** de l'échantillon.
- Item n° 10 : « bruit de réprobation » : Cet item obtient un pourcentage de réussite de **78%**, l'absence de réussite est significative.
- Item n° 11 : « bruit de galop » : L'échantillon de la BEPL-A a obtenu un pourcentage de **83%** de réussite à cet item.
- Item n° 15 : « rentrer les joues » : Cet item est réussi par **43%** des enfants de 4 ans de l'échantillon.

Les items échoués sont liés par la mobilisation de la langue. Elle est peu tonique et peu précise dans l'exécution des mouvements demandés.

c. Résultats de l'EVALO

Farah a obtenu un score de **10/18**. Comme Ahmed, elle est âgée de 4 ans et 5 mois. Nous analyserons ses résultats en fonction des résultats pour les 4,0 ans et les 4,6 ans.

Tranches d'âge	Moyenne	Ecart-type	Score-z
4.0 ans	11.77	3.52	-0.50 σ
4.6 ans	13.40	2.85	-1.19 σ

Tableau 13 : Résultats obtenus à l'épreuve « praxies » d'EVALO - Farah

Les scores obtenus par Farah sont inférieurs à la norme, cependant ils ne sont pas significativement inférieurs à celle-ci. Ses performances conviennent à sa tranche d'âge.

Les 8 items que Farah ne réussit pas sont :

- « Sortir la langue pointue » : elle sort très peu la langue et elle ne la contracte pas pour réduire sa taille.
- « Gonfler une joue puis l'autre » : elle ne parvient pas à faire passer l'air d'une joue à l'autre.
- « Faire un bruit de baiser qui dure » : Farah s'oppose à cet item, elle ne veut absolument pas l'exécuter.
- « Faire un claquement de langue unique » : elle n'y parvient pas.
- « Faire un bruit de réprobation » : le bruit n'est pas produit.
- « Produire [ffssschch] (sans ajout vocalique entre les phonèmes et en liant bien les articulations) » : les phonèmes ne sont pas reconnaissables, les sons produits sont très approximatifs.
- « Produire [grr] (sans ajout vocalique entre les phonèmes et en liant bien les articulations) » : elle produit [krr] en assourdissant le [g].
- « Souffler sur un petit morceau de papier présenté sur la paume de la main » : le morceau de papier ne bouge pas, le souffle manque de force.

Les difficultés proviennent quasiment exclusivement de la mobilité de la **langue**. Elle est peu précise dans ses mouvements linguaux. De plus, le souffle est peu tonique et contrôlable.

D'une façon générale, l'ensemble des tests révèlent des difficultés dans les praxies linguales. La langue est peu précise et peu mobile. Le MBLF-enfants nous permet également, grâce à ses scores détaillés, d'observer des difficultés au niveau des joues et des mandibules.

2. Articulation

- MBLF-enfants

Sur un ensemble de 50 syllabes, Farah rencontre des difficultés dans la réalisation de 7 d'entre elles. Elle obtient un score total (86.00 / 100) nettement inférieur à la norme, elle se place à **-3.07σ** de la moyenne. Ce score est significativement bas. Les difficultés de Farah sont significatives par rapport à sa classe d'âge.

Lorsqu'on analyse les erreurs produites par Farah, on se rend compte que sur les 7 erreurs :

- Six sont des substitutions de type « **assourdissement** » : [d]→[t] ; [z]→[s] ; [ʒ]→[ʃ] ; [b]→[p] (dans une syllabe complexe) ; [d]→[t] (dans une syllabe complexe) et [g]→[k] (syllabe complexe).
- Une erreur est une **substitution** de phonème par changement de lieu d'articulation : [ʃ]→[f]. Elle a antériorisé le lieu d'articulation qui, au lieu d'être post-alvéolaire, est labio-dental.

Lors de l'examen, nous observons que Farah produit « quelques imprécisions qui ne sont pas systématiques. Parfois quelques nasalisations [a] devient [ã] ».

- EVALO

Sur un ensemble de 30 items, 4 items sont échoués. Farah substitue certains phonèmes :

- [da]→[ta] : assourdissement de phonème
- [za]→[sa] : assourdissement de phonème
- [ʃa]→[fa] : antériorisation du lieu d'articulation (post-alvéolaire à labio-dental)
- [ʒa]→[ʃa] : assourdissement de phonème

On note une certaine hypotonie des articulateurs lors de la réalisation de l'exercice.

D'une façon générale, les deux épreuves montrent des difficultés articulatoires au niveau de la **sonorisation** des phonèmes. Les erreurs de voisement sont des erreurs articulatoires

fréquemment commises par les enfants présentant une surdité (Audoit et Carbonnière, 2005).

- Analyse à l'aide des tableaux de Thibault (2007)

Chacun des phonèmes présentant des difficultés a été analysé. Ces phonèmes sont : [d], [z], [ʒ], [b], [g] et [ʃ]. Trois stéréotypes fonctionnels sont particulièrement touchés par les difficultés :

- Stéréotype n° 9 : **langue** "bords latéraux relevés en gouttière", retrouvé dans quatre des phonèmes échoués.
- Stéréotype n°5 : **voile du palais** "relèvement" : retrouvé dans tous les phonèmes échoués.
- Stéréotype n°13 : glotte "activité rythmique rapide" : relevé dans cinq des phonèmes échoués.

3. Phonologie

- EVALO

Farah a accepté de faire l'épreuve entièrement ce qui nous permet d'obtenir dans la norme.

Le score Déno Ph 1 équivaut aux mots corrects suite à la dénomination en première intention ou après ébauche orale. Le score Déno Ph 2 représente les mots corrects après répétition. Le score Déno total est la somme de Déno Ph 1 et Déno Ph 2.

Au score Déno Ph 1, Farah obtient **48** points.

Classe d'âge	Moyenne	Ecart-type	Score-z
4.00 ans	105.22	27.02	-2.11 σ
4.6 ans	108.82	32.89	-1.85 σ

Tableau 14 : Résultats au score Déno Ph 1 en fonction de la classe d'âge

Au score Déno Ph total, Farah obtient **80** points.

Classe d'âge	Moyenne	Ecart-type	Score-z
4.00 ans	120.83	21.85	-1.86 σ
4.6 ans	122.41	26.41	-1.60 σ

Tableau 15 : Résultats au score Déno Ph total en fonction de la classe d'âge

Les performances de Farah sont nettement inférieures à la moyenne quelle que soit la classe d'âge à laquelle on la compare.

Les erreurs phonologiques relevées sont :

Types d'erreurs		Productions de Farah
Altérations	Ajout	« coud » → /kup/
	Elisions	« escargot » → /skargo/ « écrit » → /kri/.
	Simplifications	« plat » → /pa/ ; « arbre » → /arb/.
Substitutions	Substitutions vocaliques	« mouton » → /mōtō/, « pantalon » → /pētalō/, « nuage » → /nuaʒ/ « robinet » → /robəne/
	Substitutions consonantiques	« chemise » → /səmis/, « chaussure » → /sosyr/, « jupe » → /syp/ ; « chaise » → /sez/
Complexification		« violet » → /ʃtjole/
Erreur de segmentation		« évier » → /nevje/

Tableau 16 : Récapitulatif des erreurs phonologiques relevées dans l'épreuve de dénomination phonologie de l'EVALO - Farah

Les erreurs effectuées par Farah sont surtout des substitutions. Ces substitutions sont majoritairement dues à un changement du lieu d'articulation. Les productions phonologiques sont encore instables. Les données statistiques nous permettent de mettre en lumière un décalage à la norme de la production de la parole.

- Productions spontanées

Nous avons réalisé un enregistrement audio à l'aide d'un dictaphone. La qualité du son est nettement meilleure que l'enregistrement d'Ahmed. La passation du protocole a été intégralement enregistrée.

En spontané on observe des simplifications de phonèmes mais elles sont rares (« parce que » qui est prononcé /park/) et une substitution de phonème (« voir » est prononcé « noir »). La phonologie est bonne dans l'ensemble.

C. Récapitulatif du profil

PRAXIES	L'analyse des tests indique des difficultés pour les praxies linguales, pour les praxies impliquant les joues et les mandibules. L'étude des données statistiques de la BEPL-A et d'EVALO montre que les performances globales se situent dans la partie inférieure de la norme. Le MBLF-enfants indique que trois scores sont significativement inférieurs à la moyenne : les praxies linguales et les praxies des joues/mandibules.
ARTICULATION	Le score obtenu au MBLF-enfants est nettement inférieur à la moyenne. Les erreurs les plus fréquemment produites (MBLF et EVALO) sont des substitutions par assourdissement du phonème. On remarque également que les stéréotypes élémentaires les plus fréquents des phonèmes échoués concernent la langue ("bords latéraux relevés en gouttière"), le voile du palais ("relèvement") et la glotte.
PHONOLOGIE	Le score obtenu à EVALO est significativement inférieur à la moyenne des 4.0 ans. Les erreurs sont hétérogènes. On retrouve des ajouts, des élisions, des substitutions de phonèmes, des simplifications, des complexifications de groupes consonantiques ainsi qu'une erreur de segmentation.

Tableau 17 : Récapitulatif du profil de Farah

III. Louane

A. Données de l'anamnèse

Elle présente une séquence de Pierre Robin isolée de type I. La fente palatine a été diagnostiquée à la naissance, mais la séquence de Pierre Robin n'a été reconnue qu'environ deux mois après la naissance, suite à des problèmes de succion. Le diagnostic de SPR a été avancé par le professeur Couly de l'Hôpital Necker. Le rétrognathisme et la glossoptose sont décrits comme « modestes » par le professeur Abadie qu'elle consulte en mars 2011. Elle présentait une fente vélopalatine. L'urano-staphylorrhaphie a eu lieu le 13 décembre 2010, l'opération a été un succès. Le rétrognathisme est toujours visible.

- **Respiration**

Louane a montré des signes d'obstruction respiratoire pendant les trois premiers mois mais sans malaise ni accès d'hypoxie évident. Elle se mettait spontanément en décubitus ventral pour dormir. Louane présente encore un sommeil agité avec des réveils et des cauchemars fréquents.

- **Alimentation**

L'alimentation a été difficile au début. La succion était inopérante. Le diagnostic de séquence de Pierre Robin n'étant pas encore posé, les parents de Louane ont instinctivement adapté les biberons pour faciliter la prise alimentaire. Elle a fait quelques fausses routes, non obstructives. Après une phase d'alimentation plus facile, Louane présente, depuis la rentrée de septembre 2014, un petit appétit et refuse la plupart des aliments, en particulier les morceaux.

- **Langage**

Le développement du langage a été difficile. Les parents de Louane la décrivent comme étant peu intelligible et « parlant du nez ». Madame Laure Soulez-Larivière note en effet en septembre 2013 une rhinolalie fluctuante ainsi qu'une hypotonie articulaire s'accroissant en langage spontané. En décembre 2014, Madame Soulez-Larivière décrit un nasonnement permanent réduisant sensiblement l'intelligibilité en langage spontané. Elle qualifie la déperdition nasale de « phonation 2m » (Déperdition nasale constante gênante à

l'intelligibilité, selon la classification de Madame Borel-Maisonny). La déperdition nasale est bilatérale et majorée à gauche.

De plus, Louane a souffert d'otites séreuses à répétition nécessitant la pose d'aérateurs transtympaniques en novembre 2011. Depuis l'opération, Madame Laure Soulez-Larivière note une nette amélioration du langage.

B. Protocole

1. Praxies

a. Résultats du MBLF-enfants

i. Performances globales

	Nombre d'items de l'épreuve	Score brut	Norme	Score-z
Lèvres	10	16	16.70	-0.46 □
Joues & mandibules	10	12	17.58	-2.66 □
Langue	15	18	26.35	-3.55 □
Palais	1	0	1.93	-5.51 □

Tableau 18 : Récapitulatif des résultats de la MBLF-enfants - Louane

Trois subtests obtiennent des performances significativement inférieures à la norme : « joues et mandibules » (-2.66 σ), « langue » (-3.55 σ) et « palais » (-5.51 σ). Notons que ces trois zones correspondent à la triade malformative de la séquence de Pierre Robin.

ii. Analyse détaillée des items échoués

EPREUVE	Nombre d'items	Nombre d'items côtés à 1 ou 0	Items significativement échoués
Lèvres	10	3	Baiser (-2.18σ)
Joues & mandibules	10	7	- Gonfler les joues ensemble (-3.00σ) - Mâchoire à droite grande ouverte (-3.15σ)
Langue	15	8	- Mettre la langue en haut (-2.37σ) - Déplacer la langue dans la joue gauche (-8.86σ) - Elever la langue hors de la bouche (-3.69σ) - Galop du cheval (-2.18σ)
Palais	1	1	Mobilité vélaire (-5.51σ)

Tableau 19 : Synthèse des résultats détaillés aux épreuves de praxies du MBLF-enfants - Louane

• Lèvres

D'un point de vue strictement quantitatif, l'item « baiser » est le seul à obtenir un score significativement bas avec une performance se situant à -2.18 σ de la moyenne.

Lorsqu'on élargit notre analyse à une observation plus qualitative, on remarque que deux autres items sont peu réussis. « Siffler » obtient un point en raison d'un manque de tonicité. L'item « découvrir les dents du bas » n'est pas réalisable par Louane, il est donc côté à 0. Rappelons l'implication de la mandibule dans la réalisation de ce geste.

• Joues et mandibules

Le subtest « joues et mandibule » est peu réussi par Louane. Sur dix items seuls trois sont réussis. Les autres items sont côtés à 1 ou 0 point pour un manque de précision et de tonicité.

• Langue

L'épreuve « langue » a été rendue difficile par un manque important de tonicité diminuant la précision et l'amplitude des mouvements.

- Palais

La déperdition nasale est audible pendant le test et en production spontanée.

b. Résultats de la BEPL-A

	Score brut	Moyenne	Ecart-type	Score-Z
PRA-1	60/100	93.4	10.3	-3.24 σ
PRA-2	53.3/100	86.5	11.1	-3 σ

Tableau 20 : Résultats de Louane avec les normes de la BEPL-A

Les scores PRA-1 et PRA-2 sont tous les deux nettement inférieurs à la norme. D'un point de vue global, l'épreuve a été difficile pour Louane. Ses performances sont bien inférieures à ce qui est attendu par le test à son âge.

D'une façon plus spécifique, 7 items sur 15 sont échoués :

→ Item n° 3 : « mimique du baiser »

Le pourcentage de réussite à cet item est de **99%**.

→ Item n° 4 : « tirer la langue à droite »

Le pourcentage de réussite à cet item est de **93%**.

→ Item n° 7 : « gonflement des deux joues »

Le pourcentage de réussite à cet item est de **99%**.

→ Item n° 10 : « bruit de réprobation »

Le pourcentage de réussite à cet item est de **78%**.

→ Item n° 11 : « bruit de galop »

Le pourcentage de réussite à cet item est de **83%**.

→ Item n° 12 : « tirer la langue en haut »

Le pourcentage de réussite à cet item est de **71%**.

Louane a donc rencontré de grandes difficultés dans les items nécessitant la mobilisation de la langue.

c. Résultats de l'EVALO

Louane réalise un score de **9/18**.

Tranches d'âge	Moyenne	Ecart-type	Score-z
4.6 ans	13.40	2.85	-1.54 σ

Tableau 21 : Résultats obtenus à l'épreuve « praxies » d'EVALO

Pour sa tranche d'âge, Louane se situe au seuil d'alerte. Elle a rencontré quelques difficultés dans cette épreuve. Sur 18 items, elle n'a pas réussi les 9 items suivant :

- « Lever la pointe de la langue vers le bout du nez » : le mouvement n'est pas ample et il manque en précision.
- « Faire passer la pointe de la langue du coin des lèvres à gauche au coin des lèvres à droite (sans bouger le menton) » : la langue n'est pas assez précise pour réaliser le mouvement demandé.
- « Projeter les lèvres arrondies vers l'avant comme le poisson qui fait des bulles (dents en occlusion) »
- « Gonfler les deux joues »
- « Gonfler une joue puis l'autre »
- « Faire un claquement de langue unique (clic) »
- « Faire un bruit de réprobation [tsss] »
- « Produire [fffssschch] (sans ajout vocalique entre les phonèmes et en liant bien les articulations) » : elle produit un son avoisinant [se se]. Le manque de contrôle et de précision l'empêche de réussir l'item.
- « Produire [ptk] (sans ajout vocalique entre les phonèmes et en liant bien les articulations) » : elle ne lie pas les articulations.

La langue est au cœur des difficultés. Les joues sont également peu toniques tout comme les lèvres qu'elle ne parvient pas à projeter vers l'avant.

2. Articulation

- MBLF-enfants

Sur 50 items, Louane fait des erreurs sur 4 items. Elle obtient un score total de 93/100 ce qui place sa performance à -1.20σ de la norme. Son score est donc statistiquement conforme à son âge même s'il est bas. Les erreurs relevées sont :

- [ẽ]→[ã] : postériorisation du lieu d'articulation
- [sa]→[fa] : postériorisation du lieu d'articulation
- [dra]→[tra] : assourdissement du phonème
- [spa]→[sra] : anomalie articulatoire

On observe pendant l'épreuve des fuites nasales que Louane parvient plus ou moins à contrôler pour produire le phonème attendu.

- EVALO

Sur 30 items, Louane réalise trois erreurs :

- [a]→[ã] : (elle produit [ãã] au lieu de [aã]) nasalisation du phonème vocalique
- [sa]→[fa] : postériorisation du phonème
- [e - ẽ]→[ẽ - ã] : le premier phonème est nasalisé avec une ouverture de l'aperture ; le second phonème est postériorisé.

Lors de la passation des épreuves, le visage de Louane est peu expressif, on observe une hypomimie.

- Analyse à l'aide des tableaux de Thibault (2007)

Parmi les phonèmes échoués par Louane, trois stéréotypes élémentaires reviennent. Nous avons choisi d'analyser les phonèmes [ẽ], [s], [d],[p] et [a]. On retrouve

- Stéréotype n° 9 : **langue** "bords latéraux relevés en gouttière", retrouvé dans trois des phonèmes échoués.

- Stéréotype n°5 : **voile du palais** "relèvement" : retrouvé dans trois des phonèmes échoués.
- Stéréotype n°13 : glotte "activité rythmique rapide" : relevé dans trois des phonèmes échoués.

Globalement, les deux épreuves montrent une tendance à postérioriser le lieu d'articulation. La langue semble manquer de mobilité lorsqu'elle doit réaliser des mouvements à l'avant de la cavité buccale. Cette observation concorde avec les faibles performances des praxies linguales. Toutefois, la plupart des phonèmes sont réussis, même ceux qui nécessitent l'implication de la langue et des joues-mandibules. Le niveau de développement des praxies linguales et des praxies impliquant les joues et les mandibules ne semblent pas influencer sur l'articulation. Notons que la déperdition nasale est fluctuante. Lorsque les paires minimales, ayant pour critère divergent la nasalisation (ex : [a] – [ã]), sont accolées Louane a de réelles difficultés à produire le phonème oral qu'elle nasalise. Enfin, on remarque que les stéréotypes élémentaires présents dans les phonèmes échoués (les plus fréquents) sont les mêmes que ceux de Farah.

3. Phonologie

- EVALO

Louane produit peu d'erreurs. On peut en comptabiliser quatre :

Types d'erreurs		Productions de Louane
Altérations	Ajout	« gris »→/riz/
	Elision	
Substitutions	Substitution vocalique	« fleur »→/flɔr/.
	Substitutions consonantiques	« chemise »→ /ʃəviz/ ; « rose » →/rɔʒ/

Tableau 22 : Récapitulatif des erreurs phonologiques relevées dans l'épreuve de dénomination phonologie de l'EVALO

- Productions spontanées

Nous n'avons pas relevé d'erreurs phonologiques dans le discours de Louane. La déperdition nasale altère l'intelligibilité, un souffle nasal est audible pendant que Louane parle.

C. Récapitulatif du profil

PRAXIES	L'analyse des tests indique des difficultés pour les praxies linguales, pour les praxies impliquant les joues et les mandibules et pour les praxies du voile du palais. L'étude des données statistiques de MBLF-enfants et de la BEPL-A montre que les performances sont significativement inférieures à la moyenne. L'analyse d'EVALO montre que les performances globales se situent en dessous du seuil d'alerte (-1.5σ). Le MBLF-enfants indique que trois scores sont significativement inférieurs à la moyenne : les praxies linguales, les praxies des joues/mandibules et les praxies du voile du palais.
ARTICULATION	Le score obtenu au MBLF-enfants se situe dans la partie inférieure de la norme (-1.20σ). Les erreurs produites sont des changements de lieu d'articulation (postériorisations), des assourdissements de phonèmes et des nasalisations. On remarque également que les stéréotypes élémentaires les plus fréquents des phonèmes échoués concernent la langue ("bords latéraux relevés en gouttière"), le voile du palais ("relèvement") et la glotte.
PHONOLOGIE	Lors de la passation d'EVALO peu d'erreurs phonologiques sont produites. Les erreurs sont des substitutions de phonèmes et une élision. En spontané, on n'observe pas d'erreur phonologique. Toutefois, un souffle nasal est audible, il perturbe l'intelligibilité du discours.

Tableau 23 : Récapitulatif du profil de Louane

Chapitre V : DISCUSSION

I. Discussion et validation des hypothèses

A. Hypothèse 1 : Retard du développement des praxies bucco-faciales

Notre première hypothèse expérimentale avance que les enfants ayant une séquence de Pierre Robin présentent un retard dans le développement des praxies bucco-faciales. Les résultats obtenus à notre expérimentation ne vont pas dans le sens de cette hypothèse.

En effet, les deux tests proposant un score global des praxies bucco-faciales (BEPL-A et EVALO) ne montrent pas de tendance générale allant dans ce sens. Les scores globaux obtenus aux tests de praxies concordent avec l'âge des sujets, à une exception près, le score de Louane à la BEPL-A. Ce constat peut être mis en relation avec le type de sévérité de la SPR que présente les enfants de notre population : ils ont tous les trois été diagnostiqués comme présentant une séquence de Pierre Robin de type I. Les troubles fonctionnels sont donc moins importants, ce qui nous amène à penser que les répercussions sur les praxies le seront aussi. Nous développerons donc ce postulat en détails ultérieurement.

Notre protocole n'a pas permis de statuer sur cette hypothèse. En effet, notre échantillon est trop restreint pour valider ou invalider cette hypothèse.

B. Hypothèse 2 : Particularités des praxies bucco-faciales

Nous avons ensuite avancé l'hypothèse expérimentale que le développement des praxies bucco-faciales des enfants SPR affichait quelques particularités. Ces particularités avaient un lien avec la triade malformative de la séquence. Elles devaient donc toucher les praxies bucco-faciales impliquant la langue, la mandibule et le voile du palais.

	AHMED	FARAH	LOUANE
Lèvres	Faire "u"	Souffler	Baiser
Joues et mandibules	Rentrer les joues Mâchoires à gauche grande ouverte Mâchoires à droite grande ouverte	Mâcher la bouche ouverte	Gonfler les joues ensemble Mâchoire à droite grande ouverte
Langue	Mettre la langue en haut Passer la langue sur les dents Langue balaye le palais d'avant en arrière Déplacer la langue dans la joue gauche Elever la langue hors de la bouche Galop du cheval	Déplacer la langue dans la joue droite Click de la réprobation Déplacer la langue dans la joue gauche Elever la langue hors de la bouche Galop du cheval	Mettre la langue en haut Déplacer la langue dans la joue gauche Elever la langue hors de la bouche Galop du cheval

Tableau 24 : Comparaison des items échoués aux épreuves de praxies de la MBLF-enfants

Analysons à présent les spécificités des tâches praxiques pour chaque articulateur évalué :

- Les praxies linguales

Les résultats ont montré que les trois enfants de l'échantillon avaient de grandes difficultés avec les praxies linguales. Les scores obtenus au subtest « langue » sont significativement inférieurs à la norme (-2.70σ , -2.70σ et -3.55σ).

Ces perturbations peuvent être mises en relation avec les répercussions de la séquence de Pierre Robin.

En effet, l'enfant doit disposer d'un "équipement neurologique intact mais aussi des expériences sensori-motrices qui, dans les premiers mois de vie, sont pluriquotidiennes et très répétitives" (Senez, 2002, p71). Or, les enfants SPR présentent une défaillance néonatale du tronc cérébral, leur équipement neurologique présente donc un dysfonctionnement précoce ayant une action directe sur l'alimentation (la succion réflexe).

De plus, ils n'ont pas bénéficié d'expériences sensorimotrices habituelles en raison de cette succion défaillante, de la triade malformative et des soins médicaux qui leur ont été proposés.

Les trois enfants de notre population ont subi une urano-staphylorrhaphie. Cette opération a nécessité des ajustements dans le comportement oral de l'enfant. Ils ont dû être nourris à la cuillère et ont porté des manchettes sur une période d'environ un mois afin de les empêcher de porter les mains à la bouche pendant la cicatrisation. Cette période post-opératoire a pu donner lieu à des expériences sensorielles négatives (douleurs, gêne) mais aussi à une stagnation psychomotrice orale.

La langue n'a pas bénéficié de toutes les stimulations sensorielles essentielles à son processus de maturation gnoso-praxique. On remarque également que, parmi les praxies échouées ou difficilement réalisées par les enfants, trois items sont systématiquement échoués :

- Déplacer la langue dans la joue gauche
- Elever la langue hors de la bouche
- Galop de cheval

Face à ces constatations, nous estimons que la difficulté à "élever la langue hors de la bouche" est corrélée à la glossoptose et aux difficultés initiales de mobilisation linguale lors de la succion, souvent défaillante. Enfin, la praxie "galop de cheval" nécessite d'élever la langue et de mobiliser une tonicité suffisante pour créer une dépression intrabuccale. Ces mécanismes sont difficiles pour les enfants de notre population.

- Les praxies mandibulaires

Les résultats sont davantage nuancés pour les praxies du subtest « joues et mandibules ». Deux des trois enfants de l'échantillon ont des scores significativement inférieurs à la moyenne (-3.13σ et -2.66σ). Le troisième obtient un score le situant dans les limites inférieures de la norme (-1.23σ).

La production des praxies mandibulaires présente donc des difficultés notables chez les trois enfants de notre échantillon. Cela peut être rapproché du manque de stimulations linguales et du rétrognathisme. En effet, le développement de la mandibule est directement lié à celui de la langue.

"Toute déviation gnosique et par conséquent praxique de la langue retentira sur le développement squelettique péribuccal" (Couly, 1989, p9).

La langue, grâce à l'automatisme-réflexe de succion, permet le développement des os péribuccaux. Or, la langue a manqué de stimulations sensorielles et motrices en raison des troubles de succion de la séquence de Pierre Robin. D'ailleurs, le manque de tonus de la base de langue associé au rétrognathisme sont à l'origine de la glossoptose (Abadie, 2000, p89). Le défaut de succion-déglutition entraîne le rétrognathisme (Thibault, 2007, p 21). Abadie (2000, p 90) souligne qu' *"avec la mobilisation mandibulaire, la croissance se fait progressivement, le rétrognathisme s'atténue ou disparaît, la langue reprend progressivement une position horizontale"*.

- Les praxies vélares

Le subtest « palais » est réussi par deux des trois enfants de l'échantillon. Les praxies ne semblent donc pas touchées par la fente vélaire dans leur développement. Toutefois, plusieurs éléments viennent contrebalancer ce constat.

Tout d'abord, le subtest "palais" du MBLF enfants repose sur un seul item. Il manque donc de sensibilité. On ne peut pas juger des compétences praxiques du palais sur ce seul élément.

De plus, si les praxies vélares en tant que telles ne semblent pas atteintes, le voile du palais n'est pas totalement fonctionnel. On remarque que les trois enfants de notre échantillon ont présenté des otites séreuses à répétition. Ils ont d'ailleurs chacun bénéficié de la pose d'aérateurs transtympaniques.

L'implication des muscles du voile du palais dans le fonctionnement de la trompe d'Eustache est bien connue (Conessa et al. 2005). L'action des muscles tenseur et élévateur

du voile du palais permet l'ouverture et la fermeture de la trompe d'Eustache. Ces mécanismes se chargent d'assurer le maintien de l'équilibre pressionnel de l'oreille moyenne et contribuent à la vibration optimale du tympan (Thibault, 2007).

Or, il est très fréquent qu'en cas de fente palatine, le fonctionnement de la trompe d'Eustache soit mis à mal. Nowakowska (2000) constate que sur les 30 enfants présentant une séquence de Pierre Robin de sa population, 93.3 % présentent un dysfonctionnement de la trompe d'Eustache. La présence de ces otites nous indique que les muscles du voile du palais ne sont pas encore assez performants.

Enfin, les examens médicaux post-opératoires font état de voiles longs et contractiles. Les trois enfants bénéficient ou ont bénéficié d'une rééducation orthophonique. Les rééducations orthophoniques ont travaillé sur la musculature vélaire. Ces interventions ont certainement eu un impact sur la mobilité du voile du palais.

Ahmed et Farah ne présentent aucune difficulté à produire des sons oraux et nasaux bien différenciés et sans fuite nasale. Dans leur cas, on peut émettre l'hypothèse qu'un éventuel manque de mobilité du voile du palais a été évité par les interventions médicales et paramédicales.

A l'inverse, on peut objectiver un nasonnement dans les productions orales de Louane. Ce nasonnement a été évalué, en décembre 2014, comme étant une phonation 2m (classification de Borel-Maisonny, la déperdition nasale est constante et perturbe l'intelligibilité). Louane bénéficie d'un accompagnement orthophonique axé sur la sphère oro-faciale et plus particulièrement sur la mobilité du voile du palais. Des jeux bucco-faciaux ont été proposés aux parents par leur orthophoniste et Madame Soulez-Larivière. Ils ne se sont pour le moment pas encore saisis de ces outils. Leur implication permettra d'augmenter les stimulations à un rythme soutenu et ainsi d'obtenir des résultats plus fonctionnels.

L'ensemble de ces éléments nous permettent d'affirmer que les difficultés vélares sont d'origine organique et non praxique.

L'hypothèse d'un développement particulier des praxies bucco-faciales est constatée pour les praxies linguales et les praxies mandibulaires.

Les résultats obtenus nous permettent d'affirmer qu'il y a un écart significatif par rapport à la norme.

C. Hypothèse 3 : Troubles d'articulation

Par la suite, nous avons souhaité mettre en lien le développement des praxies bucco-faciales avec l'articulation. Notre hypothèse avançait la présence de troubles d'articulation. Ces troubles d'articulation entretenaient un rapport avec les praxies bucco-faciales échouées.

Les performances des sujets de notre échantillon ne valident pas cette hypothèse. Toutefois, notre protocole ne nous permet pas de généraliser de cette invalidation à l'ensemble de la population présentant une séquence de Pierre Robin. Un échantillon plus grand permettrait peut être de valider cette hypothèse.

Les enfants ne présentent pas de troubles d'articulation. Farah est la seule à avoir obtenu un score significativement inférieur à la moyenne. Cependant, les erreurs décelées dans le test ne sont pas systématiquement retrouvées en spontané. On ne peut, par conséquent, pas parler de trouble d'articulation.

Toutefois, l'analyse des erreurs articulatoires de Farah et Louane a montré une tendance intéressante. En effet, nous avons relevé des stéréotypes fonctionnels communs aux phonèmes échoués. Les stéréotypes 5 et 9 impliquent le voile du palais et la langue. Cela pourrait correspondre aux difficultés liées à la fente vélo-palatine et à la glossoptose. Toutefois, les éléments ne sont pas assez prégnants pour que nous puissions l'affirmer avec certitude.

Nous remarquons également une tendance dans le type d'erreurs articulatoires commises. Farah et Louane produisent surtout des substitutions par postériorisation du lieu d'articulation. Hayart et Sibelet (2004) avaient déjà noté cette tendance dans leur étude. Cette propension à la postériorisation semble concorder avec la glossoptose, c'est-à-dire la position postérieure de la langue dans la cavité buccale.

Compte-tenu de l'importance des difficultés praxiques linguales, nous pouvions nous attendre à retrouver davantage de phonèmes échoués avec des stéréotypes élémentaires nécessitant des mouvements de la langue. Or, sur l'ensemble des phonèmes échoués, un seul stéréotype lingual se distingue. De plus, si le lien avec les praxies linguales semble se confirmer, celui avec les praxies mandibulaires n'est pas retrouvé.

D. Hypothèse 4 : Retard de parole

Notre dernière hypothèse concernait la parole. Nous posions l'hypothèse que les enfants SPR présentaient un retard de parole. La nature des erreurs phonologiques relevées mettraient en évidence la relation entre les praxies bucco-faciales et la parole.

Ahmed et Farah présentent des altérations phonologiques en situation de production en test et en spontanée. Chez ces deux enfants, les erreurs phonologiques relevées sont surtout des changements de lieu d'articulation. Toutefois, les erreurs retrouvées témoignent surtout de l'instabilité des productions phonologiques. Les erreurs sont hétérogènes et ne témoignent pas d'une relation avec la triade malformative et ses conséquences sur les praxies. Les performances des sujets de notre échantillon ne valident pas notre hypothèse. Toutefois, notre protocole ne nous permet pas de généraliser de cette invalidation à l'ensemble de la population présentant une séquence de Pierre Robin.

L'absence de troubles d'articulation et de la parole nous interroge sur la théorie "frame and content" de McNeilage (1998). Il affirme que la mandibule est le support de la parole et que ses oscillations verticales constitueraient le cadre, "frame". L'acquisition du contrôle des articulateurs (lèvres, langue, voile du palais), coordonnée avec les mouvements de la mandibule permettrait d'enrichir le "cadre" en contenu, "content" (Rochet-Capellan, 2007). Si l'on suit leur théorie, une atteinte de la mobilité de la mandibule et de la langue devrait donner lieu à des perturbations de la parole et de l'articulation.

Nos patients présentent tous les trois des perturbations du développement des praxies linguales et des difficultés avec les praxies impliquant les joues et la mandibule. Or, aucun trouble majeur n'est retrouvé dans l'articulation ou la parole de nos patients.

Nos résultats vont à l'encontre de ceux trouvés dans la littérature. Deux études ont montré que les troubles d'articulation étaient fréquemment rencontrés dans la séquence de Pierre Robin isolée, quelle que soit la sévérité de la séquence.

Ainsi, Arly et al. (2009) ont montré que 84% de leurs sujets SPR isolée ont présenté un trouble d'articulation (donnée recueillie à l'aide d'un questionnaire soumis à 31 participants).

Hayart et Sibelet (2004) obtiennent une proportion de 66% de troubles d'articulation et de 58% de retard de parole à l'âge de 3 ans dans leur étude portant sur l'analyse de 60 dossiers de patients présentant une séquence de Pierre Robin.

Cependant, la non-validation, pour notre échantillon, des deux dernières hypothèses peut être mise en relation avec plusieurs facteurs :

- la séquence de Pierre Robin est de type I donc d'une sévérité fonctionnelle moins importante. Nous reviendrons sur ce sujet dans les "limites de notre travail" un peu plus loin.
- l'accompagnement orthophonique précoce a porté ses fruits, on ne peut que s'en réjouir.
- les quelques erreurs retrouvées dans l'articulation ou la parole des enfants sont aussi à mettre en perspective avec leur âge. On considère classiquement qu'on peut diagnostiquer un trouble d'articulation ou un retard de parole à partir de l'âge de 4ans, or la chronologie de l'acquisition des phonèmes n'est pas aussi stricte. En effet, Thibault (2004) a proposé un tableau recensant la "*chronologie des acquisitions phonémiques*" d'après les travaux de Rondal (2000). On remarque que certains phonèmes ne peuvent être acquis qu'à l'âge de 7 ans. Il faut donc en tenir compte dans notre analyse de l'articulation et de la parole des enfants.

Par ailleurs, certaines erreurs retrouvées en articulation et en parole peuvent être mises en relation avec des difficultés auditives. En effet, l'étude d'Audoit et Carbonnière (2005) montrent que les erreurs articulatoires les plus souvent commises par les enfants sourds portent sur :

- le lieu d'articulation,
- le voisement avec des assourdissements
- et sur la nasalisation/oralisation.

Or, ce sont ces types d'erreurs que l'on retrouve la plupart du temps chez les enfants de notre population. Ces trois enfants ont connu de nombreuses épisodes d'otites séreuses qui ont engendré la pose d'aérateurs transtympaniques. On peut s'interroger sur les conséquences de ces otites. Elles ont peut-être provoqué des surdités de transmission transitoires qui vont avoir perturbé l'intégration correcte des modèles articulatoires de

certain phonèmes. Baylon et al. (2003) affirme que suite à une division palatine, même opérée, l'enfant peut présenter une baisse auditive fluctuante de 20 à 50 dB.

II. Limites de notre étude

A. La population

1. La sévérité de la séquence de Pierre Robin

Les enfants composant notre échantillon présentent tous une séquence évaluée à un type I (ou type I-II dans le cas d'Ahmed).

La plupart des études recherchant les effets de la SPR sur le développement des enfants ont choisi un échantillon comprenant des SPR de type II ou III (Thouvenin et al., 2013; Thibault et Breau, 2001). Dans leurs études, les troubles d'alimentation et de respiration des enfants étaient majeurs et avaient nécessité des soins médicaux lourds (sondes nasogastriques, trachéotomies...).

Lors de nos recherches de population, seul le centre de référence de Necker a pu nous proposer des patients correspondant à nos critères d'âge. Parmi ces patients, les trois présentaient une séquence de Pierre Robin à un type I. Nous avons cependant décidé de poursuivre notre travail avec ces enfants. En effet, en dépit de l'impact fonctionnel supposé "faible" du type I (Couly et al., 1988), il nous a semblé intéressant de voir ce qu'il en était réellement.

Nous avons pu nous rendre compte, grâce à l'entretien préalable avec les parents ainsi qu'à l'examen du dossier médical des patients, que les trois sujets ont tous rencontré des difficultés d'alimentation.

En effet, ils ont dû bénéficier d'adaptations de la tétine du biberon voire d'une période d'alimentation entérale. Aucun des trois enfants n'a pu être allaité au sein. Deux des trois enfants ont également rencontré des difficultés mineures de la respiration. Louane s'est spontanément placée en décubitus ventral pour dormir. Elle ronflait et ses nuits étaient agitées. Ahmed a présenté des bruits d'obstruction dans le sommeil.

L'ensemble de ces observations nous indique que bien qu'ils présentent tous les trois une séquence Pierre Robin de type I, les **répercussions fonctionnelles qu'ils rencontrent ne sont pas anodines et peuvent avoir un impact sur le développement du langage.**

Le fait de n'avoir rencontré que des enfants atteints d'une SPR de type I nous a interrogé sur la répartition des stades de gravité dans la séquence Pierre Robin.

Abadie (2003b) a montré, dans son étude portant sur 59 enfants porteurs d'une SPR isolée, que ce sont les SPR de gravité moyenne qui sont les plus fréquentes. Pour cette étude, elle s'est appuyée sur des examens cliniques de la sévérité des malformations anatomiques. Elle a ainsi trouvé 78% de fente partielle, 61% de glossoptose modérée et 56% de rétrognathisme modéré.

Mais cette étude nous informe uniquement sur la répartition des enfants selon la sévérité des atteintes malformatives anatomiques. Or, Abadie (2003a, p34) affirme que *"dans la séquence de Pierre Robin, il n'existe pas de parallélisme entre l'intensité des anomalies anatomiques faciales (rétrognathisme, glossoptose) et les troubles fonctionnels"*. D'ailleurs, la classification de Couly tient compte des répercussions fonctionnelles de la SPR et non des atteintes malformatives.

Caouette et al. (1994) ont étudié 125 cas de séquence de Pierre Robin. Leur classification est également basée sur les répercussions fonctionnelles de la séquence de Pierre Robin :

- *"Group I: adequate respiration in prone position and bottle feeding;*
- *Group II: adequate respiration in prone position but feeding difficulties requiring gavage;*
- *Group III: children with respiratory distress and endotracheal intubation and gavage"*⁴

⁴ Groupe I : respiration adéquate en position couchée et alimentation au biberon ;
Groupe II : respiration adéquate en position couchée mais difficultés d'alimentation nécessitant un gavage ;
Groupe III : enfant avec une détresse respiratoire et intubation endotrachéale et gavage.

Ils ont analysé la répartition des cas selon leur appartenance au groupe de sévérité. Ils ont ainsi retrouvé que 56 cas correspondaient au groupe I (44.8%), 40 au groupe II (32%) et 29 au groupe III (23.2%). Il existe donc une légère prédominance du groupe I sur les autres groupes. Toutefois, Arly et al (2009) ont constaté que dans leur échantillon de 31 sujets présentant la séquence de Pierre Robin, 6 étaient de stade I, 22 de stade II et 3 de stade III. Nous ne retrouvons pas de véritable consensus à ce sujet dans la littérature.

La question que nous pouvons soulever à l'issue de ces diverses remarques porte sur l'existence d'une différence, au niveau du développement de la parole, entre les enfants porteurs d'une SPR de type I et ceux porteurs d'une SPR de types II ou III.

En 2001, Thibault et Breau ont rendu compte d'une étude menée sur un échantillon de huit enfants présentant une SPR de type II ou III.

Elles ont évalué, entre autres, les praxies bucco-faciales ainsi que l'articulation à l'aide du BEPL-A.

Leurs investigations ont montré chez ces huit enfants un retard dans l'acquisition des praxies bucco-faciales avec des difficultés de contrôle de l'apex lingual. De plus, elles évoquent une hypotonie mandibulo-pharyngo-linguale. Elles parlent également de difficultés dans l'articulation de certains phonèmes.

Si l'on met en perspective nos résultats avec ceux exposés ci-dessus on se rend compte qu'il existe des ressemblances :

- elles indiquent que les difficultés concernent particulièrement le contrôle de la langue,
- elles évoquent une hypotonie mandibulo-pharyngo-linguale que nous retrouvons lors de l'observation clinique de nos sujets.

Toutefois, quelques différences sont aussi constatées :

- nous n'avons pas retrouvé de retard global dans l'acquisition des praxies chez tous les enfants.
- les difficultés d'articulation ne sont pas non plus toujours présentes.

Nos résultats et de leur confrontation aux données de la littérature, nous amènent à penser que le degré des répercussions fonctionnelles influent sur le degré d'atteinte du développement de la parole.

Ainsi, les enfants de notre population présentant une séquence de Pierre Robin de type I, les répercussions sur les praxies, l'articulation et la parole sont moins importantes que dans les types II ou III.

Ce constat va à l'encontre de ce qu'affirment Arly et al. (2009, p55) : *"la gravité du stade de la SPR isolée n'influe pas sur la qualité de l'oralité verbale"*.

2. Origine des enfants

Parmi les trois enfants que nous avons retenus dans notre étude, deux étaient d'origine étrangère. Ces deux enfants sont bilingues, ils pratiquent l'arabe à la maison et le français à l'école. Nous nous sommes interrogés sur l'impact du bilinguisme sur la construction du système phonétique, sur l'articulation.

En effet, *"chaque langue possède son propre répertoire de phonèmes. Ce répertoire varie évidemment d'une langue à l'autre"* (Caron, 2008, 24-25).

Par exemple, le phonème [k] est perçu, en français, comme un seul et même phonème dans les mots "qui" et "cou" alors qu'il n'est pas réalisé de la même façon. A contrario, dans la même situation, le locuteur arabe différencierait le [k] en deux phonèmes distincts. Par ailleurs, les phonèmes [y] et [u], différenciés en français, ne le sont pas en arabe. D'ailleurs, le système vocalique arabe est composé de 3 phonèmes vocaliques : [i], [u] et [a] (Calaque, 1992, p48) alors que le système vocalique français en contient 16.

Nous pourrions donc nous interroger sur l'influence du bilinguisme et de l'arabe sur les performances des enfants aux tests.

Nous constatons qu'Ahmed ne rencontre pas de problème d'articulation. Une seule transformation phonologique peut faire penser à une influence de son bilinguisme (le mot « étagère » prononcé /itager/). On ne peut donc pas affirmer que le bilinguisme d'Ahmed conditionne sa phonation ou son articulation.

Farah présente plus de difficultés qu'Ahmed au niveau de l'articulation et de la phonation. Toutefois, aucune des transformations repérées ne peut être mise en relation avec le bilinguisme de Farah.

De ce fait, nous convenons que **le bilinguisme des enfants n'a pas influencé les résultats obtenus.**

3.Limites de nos résultats

Nous rappelons que les résultats obtenus à notre étude ne sont pas généralisables à l'ensemble de la population présentant une séquence de Pierre Robin. Notre échantillon n'est pas assez représentatif de l'ensemble de cette population pour le permettre :

- Notre échantillon comprend **trois patients**. La faiblesse de la population ne permet pas de généraliser nos conclusions.
- Les trois patients de notre échantillon présentent **une séquence de type 1** or, comme nous l'avons vu précédemment, il existe deux autres types de sévérité plus élevée qui rencontrent davantage de difficultés fonctionnelles.
- Nos trois patients n'ont pas les mêmes **profils** ne serait-ce qu'au niveau de leur **accompagnement orthophonique** : prise en charge individuelle, guidance parentale, séance hebdomadaire, mensuelle...
Nous ne connaissons pas l'impact des rééducations orthophoniques sur les différents éléments que nous avons étudié. Nous nous interrogeons sur les performances des enfants s'ils n'avaient pas bénéficié de suivi orthophonique. Aurions-nous obtenu les mêmes résultats ?

De plus, il n'existe pas de "protocole de prise en charge orthophonique", ces trois enfants ont donc reçu des soins différents.

Par conséquent, ce mémoire apporte des **tendances** et des pistes de réflexion plutôt que des conclusions généralisables à l'ensemble des personnes présentant une séquence de Pierre Robin.

B. Le protocole

Le protocole élaboré dans notre étude présente un inconvénient principal : sa durée d'exécution.

En raison du nombre d'épreuves choisies, la passation demandait beaucoup de temps, surtout pour des enfants aussi jeunes. En moyenne, les épreuves et l'entretien avec les parents s'étaient sur une bonne heure et demie. L'attention des enfants était soumise à rude épreuve et fluctuait. La passation du protocole s'effectuait en une seule fois pour des raisons pratiques (éloignement des patients et minimiser le dérangement des familles).

Nous avons choisi trois tests différents pour élaborer notre protocole. La comparaison normes anciennes/normes récentes nous a semblé intéressante.

Les épreuves de praxies bucco-faciales de la BEPL-A et d'EVALO affirment évaluer les mêmes compétences. On fait appel à la notion de "validité concurrente" soit la corrélation des résultats entre deux tests censés évaluer la même chose. Or, on remarque que Louane obtient un score nettement inférieur à la norme à la BEPL-A (-3.24σ) et un score correspond à sa tranche d'âge à l'EVALO (-0.79σ).

D'où provient cet écart des normes ? Ces résultats viennent à l'encontre de l'étude de Thibault et al (2013) qui affirment que les performances praxiques des enfants des années 70 et des enfants d'aujourd'hui n'ont pas évolué. Par conséquent, même si la passation de ces nombreuses épreuves semble longue, il était important de toutes les proposer pour se rendre compte de cet élément significatif pour notre travail.

Cette piste serait intéressante à examiner auprès d'un échantillon plus grand.

Un aménagement de ce protocole pourrait être envisagé s'il devait être repris dans une étude ultérieure. Nous proposons, par exemple, de proposer la version courte de l'épreuve "dénomination-phonation" d'EVALO ou encore de ne faire passer qu'une épreuve d'articulation, avec une nette préférence pour celle du MBLF-enfants qui a l'avantage de fournir des normes. La partie "phonation" de notre protocole pourrait également être prolongée par une étude axée sur le versant réception avec une épreuve de discrimination phonologique par exemple.

III. Intérêts de notre étude

Ce travail avait pour objectif de mieux cerner les difficultés rencontrées par les enfants présentant une séquence de Pierre Robin isolée. Les études sur la séquence de Pierre Robin s'intéressent surtout à la période néonatale. Peu d'études ont travaillé sur le devenir des enfants Pierre Robin. Notre travail permet d'en apprendre davantage sur l'impact de cette association malformative.

De plus, très peu d'études prennent en compte les SPR de type I, or nous montrons bien que si l'impact n'est pas massif, il n'en demeure pas moins présent.

Nous avons concentré notre travail sur l'aspect moteur du langage avec une analyse prioritairement axée sur les praxies bucco-faciales. Le choix de cet axe permet de prendre en compte les différentes fonctions de la sphère oro-faciale et surtout deux fonctions qui nous intéressent particulièrement en orthophonie : l'alimentation et la parole.

Notre étude permet aux orthophonistes d'ajuster leur prise en charge. En effet, notre étude montre clairement que ce sont les praxies linguales qui sont les plus touchées dans le cadre de la séquence de Pierre Robin isolée. Le plan thérapeutique orthophonique devra en tenir compte.

La complexité du Pierre Robin implique d'intégrer toutes les données pour bien comprendre la globalité de la problématique. Aucun aspect ne doit être négligé sous peine de ne traiter qu'une partie du problème. Chaque symptôme doit être envisagé individuellement mais aussi dans son association aux autres. Par exemple, la glossoptose doit être abordée en elle-même avec les problématiques qui lui sont propres : lien avec l'articulation, l'alimentation... mais aussi avec les autres symptômes puisqu'ils lui sont directement corrélés.

Plus globalement, , nous espérons que ce travail permettra de faire connaître la séquence de Pierre Robin plus largement et qu'il suscitera l'intérêt d'autres étudiants et orthophonistes.

IV. Perspectives du mémoire

Nous proposons plusieurs pistes de travail pour d'autres mémoires d'orthophonie.

Tout d'abord, une étude similaire pourrait être menée auprès d'enfants présentant une séquence de Pierre Robin avec un stade de sévérité plus élevé. Une comparaison avec nos résultats permettrait de savoir si les particularités retrouvées dans notre étude sont également visibles. Plus largement, un travail de ce type mettrait en lumière le degré de retentissement fonctionnel de la séquence de Pierre Robin sur le développement de la parole. Même si l'étude de Breau et Thibault (2001) propose déjà un travail similaire, nous proposons à l'étudiant de réaliser un travail approfondi et analytique des praxies bucco-faciales chez ses enfants. Le score total ne suffit pas, notre travail le démontre d'ailleurs bien puisque les informations que nous jugeons les plus intéressantes se dégagent des scores détaillés.

D'autre part, il serait souhaitable que la même étude soit menée auprès d'un échantillon plus large. Cela permettrait d'obtenir des tendances plus généralisables. Toutefois, nous connaissons désormais la réalité de terrain et savons à quel point il est difficile de trouver un nombre de sujets suffisant pour réaliser une étude avec une population d'au moins trente sujets.

Ensuite, une seconde étude pourrait être intéressante. Elle porterait sur la comparaison de deux cohortes : les enfants présentant une fente vélaire isolée et les enfants présentant une séquence de Pierre Robin isolée. Les fentes retrouvées dans les deux cohortes seraient de même intensité. Le travail consisterait à découvrir les similitudes et les différences entre les deux pathologies. Bien sûr, les analyses porteraient sur des domaines orthophoniques ciblés : le développement des praxies bucco-faciales, l'articulation, la parole, le développement du langage...

L'objectif clinique de ce mémoire serait d'informer les orthophonistes sur les spécificités de chacune des pathologies afin d'adapter les prises en charge. L'autre objectif de ce mémoire serait de montrer que la rééducation orthophonique de la séquence de Pierre Robin ne se limite pas à celle d'une fente vélo-palatine isolée.

D'ailleurs, cette malformation n'est pas considérée comme un critère diagnostique du Pierre Robin par certains auteurs. Pour poursuivre dans cette idée, nous conseillons la lecture du témoignage de Véronique Maire, orthophoniste (2003). Cette orthophoniste décrit ses

questionnements et les ajustements qu'elle a entrepris lors de la rééducation d'un jeune enfant atteint de la séquence de Pierre Robin. Son approche thérapeutique classique des troubles de la sphère oro-faciale a évolué vers un travail approfondi de restructuration du schéma corporel et d'acquisition d'une meilleure perception des stimuli sensoriels de la sphère orale.

Des constatations cliniques montrent que les enfants SPR présentent souvent des difficultés de mastication. Ces difficultés, que l'on peut aisément mettre en relation avec le rétrognathisme, sont peu étudiées ou objectivées. Il existe, à notre connaissance, peu voire aucune donnée de littérature sur ce sujet. Crunelle (2006) l'aborde brièvement. Les difficultés de mastication vont aussi être liées à l'hypodontie*, anomalie dont la prévalence est plus importante chez les personnes présentant une séquence de Pierre Robin que chez les personnes présentant une fente palatine isolée et chez le tout-venant (Sideris, 2009). Lorsque l'on se penche sur les difficultés alimentaires des enfants SPR, on s'intéresse plutôt à la période d'oralité primaire (suction réflexe) et peu au passage à la mastication. La nature des difficultés est différente : la défaillance néonatale du tronc cérébral est au cœur des préoccupations dans la première tandis que les répercussions des malformations sont au cœur de la seconde.

Il serait également intéressant de réaliser un travail de recherches autour de la croissance mandibulaire dans la séquence de Pierre Robin et du rôle de l'orthophoniste.

Il existe à ce jour des techniques orthodontiques et chirurgicales pour favoriser l'avancée mandibulaire. Mellul (2004) a proposé un programme de stimulations qui pourraient être repris dans le cadre d'une prise en charge orthophonique. Nous ne connaissons pas réellement les résultats de sa méthodologie, une expérimentation plus poussée sur le sujet permettrait d'en savoir plus.

Par ailleurs, on peut s'interroger sur la sensibilité de la langue des personnes présentant une séquence de Pierre Robin. En effet, puisqu'elles présenteraient une atteinte du tronc cérébral (la DNTC) et donc d'une partie des nerfs crâniens on peut imaginer que la sensibilité linguale pourrait être perturbée. Cependant, nous n'avons pas trouvé de données de littérature sur ce sujet.

CONCLUSION

La séquence de Pierre Robin est une dysmorphose faciale liée à une défaillance néonatale du tronc cérébral. L'ensemble de ces troubles vont avoir des répercussions fonctionnelles plus ou moins sévères sur l'alimentation, la respiration et la phonation. Des interventions médicales sont alors proposées. Ces soins, ainsi que les troubles inhérents à la séquence de Pierre Robin, peuvent malheureusement avoir des conséquences néfastes sur le développement de l'oralité alimentaire et verbale.

L'objectif de ce travail était de rendre compte des particularités du développement de la parole chez les enfants présentant une séquence de Pierre Robin.

Nous nous sommes d'abord interrogée sur la mise en place des praxies bucco-faciales et leurs particularités. Puis nous nous sommes questionné sur l'articulation et la parole de ces enfants.

Nous avons rencontré trois enfants présentant une séquence de Pierre Robin de type I ou I-II pour l'un d'entre eux. Les entrevues se déroulaient en deux temps. Si nous n'avons pas trouvé de véritables troubles d'articulation ou de retard de parole, nous avons constaté des particularités dans le développement praxique de ces enfants. En effet, les trois enfants de notre échantillon présentaient des écarts significatifs à la moyenne dans les praxies linguales et des difficultés notables dans les praxies impliquant les joues et les mandibules. Ces résultats montrent bien que les conséquences de la séquence de Pierre Robin ne se limitent pas à la période néonatale et que des difficultés perdurent, quelle que soit la sévérité de la séquence.

GLOSSAIRE

- **Apnée** (n.f): interruption de durée variable de la respiration. On distingue les apnées centrales, par dépression des centres nerveux respiratoires et celles périphériques (curare ou, souvent, mécaniques par «chute de la langue»). (<http://dictionnaire.academie-medecine.fr>). L'apnée mixte associe les deux formes d'apnée.

- **Babillage canonique** (n.m) : désigne la période pendant laquelle l'enfant commence à produire des syllabes de type consonne-voyelle. Les productions possèdent les caractéristiques phonatoires et temporelles de la langue cible. L'enfant va dupliquer et diversifier les syllabes produites : « papapapapa », « tata »...Les parents ont tendance à interpréter le babillage canonique comme étant l'émergence des premiers mots. Cette étape s'étend approximativement du 5^{ème} au 10^{ème} mois (Vinter, 1998).

- **Babillage mixte** (n.m) : cette période, qui s'étend du 9^{ème} mois au 18^{ème} mois, est caractérisée par des productions mêlant babillage canonique et premiers mots (Pitrou & Thibault, 2012).

- **Babillage rudimentaire** (n.m) : désigne les premières combinaisons de sons contoïdes et vocoïdes avec fermeture du tractus vocal. Le babillage rudimentaire apparaît entre le 3^{ème} et le 8^{ème} mois. Les productions sont difficilement segmentables en raison d'une articulation lâche et de transitions lentes entre ouverture et fermeture du tractus vocal. Cette étape permet au bébé de se familiariser avec les sons de la langue et d'entraîner son articulation. (Vinter, 1998)

- **Bradypnée** (n.f) : Respiration anormalement lente (Larousse)

- **Distraction mandibulaire** (n.f) : opération de chirurgie maxillo-faciale dont l'objectif est d'obtenir un allongement de la mandibule.

- **Dysneurulation** (n.f) : la neurulation est une étape embryonnaire prenant place du 20^{ème} au 50^{ème} jour de vie utérine. Pendant cette période, le tube neural se forme suivi d'une migration des cellules des crêtes neurales (Bonnet et Corre, 2010). La dysneurulation signale une anomalie durant cette étape.

- **Embryogenèse** (n.f) : Développement de l'individu vivant depuis sa première cellule (zygote) jusqu'à la vie libre (éclosion de l'œuf, naissance de l'enfant, germination de la graine, etc.). (Larousse)

→ **Glossoptose** (n.f) : Refoulement en arrière de la langue, de la base de langue faisant basculer l'épiglotte, rétrécissant le pharynx, gênant l'alimentation du nourrisson et entraînant des troubles du développement. (dictionnaire d'orthophonie).

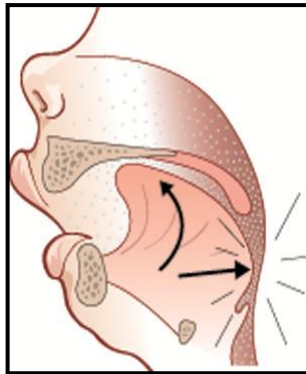


Figure 2 : Séquence de Pierre Robin : mécanisme de l'obstruction oropharyngée par glossoptose et micromandibulie (<http://campus.cerimes.fr/chirurgie-maxillo-faciale-et-stomatologie/>)

→ **Hydramnios** (n.m) : C'est la conséquence d'un déséquilibre entre production et élimination du liquide amniotique. Tout défaut d'absorption du liquide amniotique par le fœtus peut être à l'origine d'un hydramnios. (Sentilhes, 2011). Dans le cadre de la séquence de Pierre Robin, c'est le trouble de succion-déglutition qui peut être à l'origine d'un hydramnios.

→ **Hypodontie** (n.f) : anomalie dans le nombre, la forme, la grandeur ainsi que le taux de développement et le taux d'éruption d'un ou plusieurs dents (Sideris, 2009).

→ **Jaw index** (n.m) : Mesure clinique permettant d'analyser la croissance faciale. Elle repose sur trois paramètres :

- La différence antéro-postérieure entre les 2 crêtes alvéolaires.
- La longueur du maxillaire supérieur, d'une oreille à l'autre en passant par le milieu du philtrum.
- La longueur de la mandibule en partant des mêmes points auriculaires et en passant par le milieu du menton. Le "jaw index" est le résultat du calcul suivant : $1 \times \frac{2}{3}$.

→ **Microgastrie** (n.f) : petite taille de l'estomac (Abadie, 2003b). La microgastrie congénitale isolée est très rare, seuls trois cas ont été répertoriés à ce jour. (www.orpha.net).

→ **Ostéotomie d'avancée mandibulaire** (n.f) : L'ostéotomie mandibulaire est l'intervention qui permet de mobiliser une partie de la mâchoire inférieure (toute l'arcade dentaire

inférieure et le menton) afin de corriger une anomalie de positionnement de celle-ci. (www.chirurgiemaxillofaciale-albi.com)

- **Pneumopathie** (n.f) : désigne toute maladie d'un poumon, ou des deux, quelle qu'en soit la cause. (Larousse)
- **Réflexe de Hooker** (n.m) : au cours de la déflexion céphalique, le palais se forme, la langue descend, la main touche les lèvres, la bouche s'ouvre et la langue sort pour toucher la main. (Thibault, 2007)
- **Reflux gastro-œsophagien** (n.m) : régurgitation du contenu acide de l'estomac dans l'œsophage pouvant entraîner une œsophagite (inflammation de l'œsophage). (Larousse)
- **Rétrognathisme** (n.m) :

Rétrognathie inférieure (ou mandibulaire) : déformation de l'os maxillaire inférieur vers l'arrière.

Rétrognathie supérieure (ou maxillaire) : déformation de l'os maxillaire supérieur vers l'arrière. (Dictionnaire d'orthophonie).

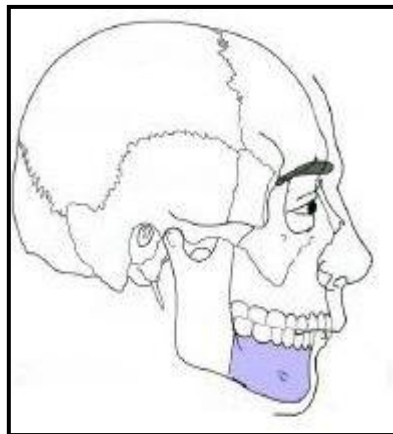


Figure 3 : Schéma représentant un rétrognathisme (www.chirurgiemaxillofaciale-albi.com)

→ **Syndrome de Franceschetti** (n.m) : également appelé « syndrome de Treacher-Collins » ou « dysostose mandibulo-faciale sans anomalie des extrémités ». C'est une anomalie congénitale du développement oto-mandibulaire bilatérale et symétrique sans anomalie des extrémités, associée à diverses anomalies de la tête et du cou. (orpha.net).

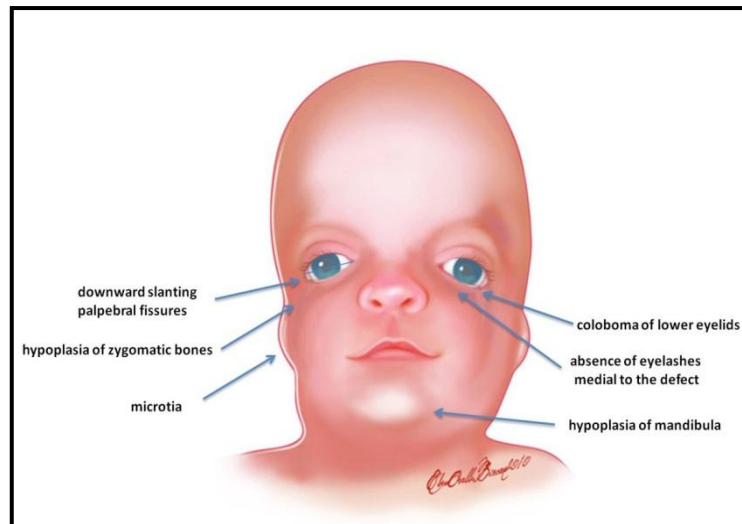


Figure 4 : Dessin représentant un enfant porteur du syndrome de Treacher-Collins (www.cranirare.eu)

→ **Syndrome de Nager** (n.m) : également nommé le syndrome de dysostose acro-faciale type Nager (DAFN), il se caractérise par deux groupes d'anomalies impliquant respectivement les membres et la région craniofaciale. Les premières affectent en majorité les membres supérieurs les secondes forment un complexe qu'on ne peut différencier des dysostoses mandibulo-faciales (DMF) cf définition précédente. (orpha.net).

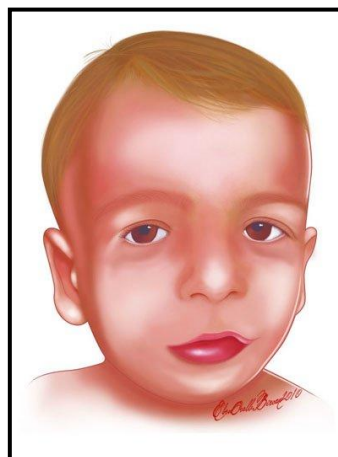


Figure 5 : Dessin représentant un enfant atteint du syndrome de Nager (www.cranirare.eu)

- **Syndrome de Wagner-Stickler** (n.m) : Le syndrome de Stickler, appelé aussi arthro-ophtalmopathie héréditaire, est un syndrome polymalformatif héréditaire de transmission dominante, caractérisé par une dysplasie poly-épiphysaire pouvant entraîner des arthroses précoces, une myopie bilatérale peu évolutive mais susceptible d'entraîner un décollement rétinien, et une dysmorphie faciale pouvant s'atténuer avec l'âge mais qui peut comporter des anomalies oro-faciales sévères à type de syndrome de Pierre Robin. (Hakim & al, 2002)
- **Système stomatognathique** (n.m) : désigne les appareils de la mastication, de la déglutition et de l'élocution (<http://www.chu-rouen.fr/page/systeme-stomatognathique>)

BIBLIOGRAPHIE

- Abadie, V. (2000). Syndrome Pierre Robin. *Rééducation orthophonique*, 205, 89-94.
- Abadie, V. (2003a). Démarche pédiatrique vis-à-vis d'un nouveau-né atteint d'une fente labio-maxillaire et/ou palatine. *Rééducation orthophonique*, 216, 25-34.
- Abadie, V. (2003b). Face et séquence de Pierre Robin. *Médecine Fœtale et Echographie en gynécologie*, 44, 37-41.
- Abadie, V. (2004). Troubles de l'oralité du jeune enfant. *Rééducation orthophonique*, 220, 55-68.
- Abadie, V., Morisseau-Durand, MP., Beyler, C., Manach, Y., & Couly, G. (2002). Brainstem dysfunction: a possible neuroembryological pathogenesis of isolated Pierre Robin sequence. *European Journal of Pediatrics*, 161, 275-280.
- Arly, E., Ribes, C., & Thibault, C. (2009). *Le devenir des enfants porteurs d'une séquence de Pierre Robin isolée* (Mémoire d'orthophonie). Université Paris VI Pierre et Marie Curie, France.
- Audoit, A., & Carbonnière, B. (2005). Un retard de langage oral spécifique à l'enfant implanté. *Glossa*, (93), 24-43.
- Baylon, H., Roger, M., Bigorre, M., & Montoya, P. (2003). Spécificités de la rééducation orthophonique dans les cas de fente palatine. *Rééducation orthophonique*, 41(216), 111-119.
- Bonnet, R., & Corre, P. (2010). *Le syndrome de Pierre Robin: prise en charge initiale au CHU de Nantes* (Thèse de doctorat). Université de Nantes, France.
- Brin, F., Courier, C., Lederlé, E., & Masy, V. (2004). *Dictionnaire d'orthophonie*. Ortho Edition.
- Bush, P. G., & Williams, A. J. (1983). Incidence of the Robin Anomalad (Pierre Robin syndrome). *British Journal of Plastic Surgery*, 36, 434-437.

- Calaque, E. (1992). Les erreurs persistantes dans la production de locuteurs arabophones parlant couramment le français. *L'Information Grammaticale*, 54(1), 48-51.
- Caouette-Laberge, L., Bayet, B., & Larocque, Y. (1994). The Pierre Robin sequence: review of 125 cases and evolution of treatment modalities. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 93, 934-942.
- Caron, J. (2008). *Précis de psycholinguistique* (2e édition corrigée). Paris : Presses universitaires de France.
- Chevrie-Muller, C., & Narbona, J. (2000). *Le langage de l'enfant aspects normaux et pathologiques* (Masson).
- Chevrie-Muller, C., Simon, A.-M., Le Normand, M.-T., & Fournier, S. (1997). *Manuel de la batterie d'évaluation psycholinguistique*. Paris, France : ECPA : Editions du Centre de Psychologie Appliquée.
- Conessa, C., Hervé, S., Goasdoué, P., Martigny, E., Baudelle, E., & Poncet, J.-L. (2005). Insuffisance vélopharyngée. *EMC - Oto-rhino-laryngologie*, 2, 249-262.
- Couly, G. (1989). La langue, appareil naturel d'orthopédie dento-faciale « pour le meilleur et pour le pire ». *Revue d'Orthopédie Dento-Faciale*, 23, 9-17.
- Couly, G. (1991). Développement embryonnaire de la face. *La Revue du praticien*, 41(1), 7-15.
- Couly, G., Cheron, G., de Blic, J., Despres, C., Cloup, M., & Hubert, P. (1988). The Pierre-Robin syndrome. Classification and new therapeutic approach. *Archives françaises de pédiatrie*, 45, 553-559.
- Crunelle, D., & Crunelle, J.-P. (2006). Troubles d'alimentation et de déglutition - DVD - PC. Orthoédition.

- Dubosc, C., & Noirrit-Esclassan, E. (2013). *La séquence de Robin: concepts actuels*. (Thèse de médecine, chirurgie dentaire) Université Paul Sabatier, Toulouse 3, Toulouse, France.
- Dujardin, A., & Joubert, M. (2010). *La séquence pierre robin : Évaluation de l'application précoce d'un protocole de stimulations oro-faciales sur le développement de l'oralité et état des lieux des prises en charge* (Mémoire d'orthophonie). Claude Bernard Lyon 1, Lyon.
- Evans, K. N., Sie, K. C., Hopper, R. A., Glass, R. P., Hing, A. V., & Cunningham, M. L. (2011). Robin Sequence : From Diagnosis to Development of an Effective Management Plan. *Pediatrics*, 127, 936-948.
- Hakim, H., Elloumi, M., Ben Salem, M., Karray, S., & Baklouti, S. (2002). Manifestations poly-articulaires révélatrices d'un syndrome de Stickler. *Journal de radiologie*, 83, 1856-1858.
- Hayart, R., & Sibelet, E. (2004). *Séquence de Pierre Robin : place de l'orthophonie dans la prise en charge transdisciplinaire précoce* (Mémoire d'orthophonie). Université de Lille II : Institut d'orthophonie Gabriel Decroix, Lille.
- MacNeilage, P. F. (1998). The frame/content theory of evolution of speech production. *The Behavioral and Brain Sciences*, 21, 499-546.
- Maire, V. (2003). Une prise en charge orthophonique d'un enfant présentant une séquence de Pierre Robin. *Rééducation orthophonique*, 216, 143-148.
- McFarland, D. H. (2009). *L'anatomie en orthophonie: Parole, déglutition et audition*. Elsevier Masson.
- Mellul, N., & Thibault, C. (2004). L'éducation orale précoce. *Rééducation orthophonique*, 220, 117-125.
- Monasterio, F. O., Molina, F., Berlanga, F., López, M. E., Ahumada, H., Takenaga, R. H.,

- & Ysunza, A. (2004). Swallowing disorders in Pierre Robin sequence: its correction by distraction. *The Journal of Craniofacial Surgery*, 15(6), 934-941.
- Nowakowska-Szyrwińska E. (1999). Hearing assessment in children with Pierre-Robin syndrome. *Medycyna wieku rozwojowego*, 4(2), 207-208.
- Pitrou, M., & Thibault, C. (2012). *L'Aide-mémoire des troubles du langage et de la communication: L'orthophonie à tous les âges de la vie*. Dunod.
- Poswillo, D. (1968). The aetiology and surgery of cleft palate with micrognathia. *Annals of The Royal College of Surgeons of England*, 43(2), 61-88.
- Rochet-Capellan, A. (2007). *De la substance à la forme : rôle des contraintes motrices orofaciales et brachiomanuelles de la parole dans l'émergence du langage* (phdthesis). Institut National Polytechnique de Grenoble - INPG.
- Rolle, U., & Sader, R. (2011). Pierre Robin Sequence. In *Newborn Surgery 3E* (Vol. 1–0, p. 271-276). CRC Press.
- Senez, C. (2002). *Rééducation des troubles de l'alimentation et de la déglutition dans les pathologies d'origine congénitale et les encéphalopathies acquises* (Solal).
- Sentilhes, L. (2011). Chapitre 27 - Hydramnios. In L. S. Bonneau (Éd.), *Le diagnostic prénatal en pratique* (p. 289-296). Paris: Elsevier Masson.
- Sideris, C. (2009). *Morphologie et croissance mandibulaires avec et sans hypodontie chez des sujets atteints de la séquence de Pierre Robin : une étude rétrospective*. (Mémoire de médecine) Faculté de médecine dentaire, Montréal.
- Thibault, C. (2006). La langue, organe clé des oralités. *Rééducation orthophonique*, 226, 115-124.
- Thibault, C. (2007). *Orthophonie et oralité La sphère oro-faciale de l'enfant Troubles et thérapeutiques* (Masson).
- Thibault, C., & Breau, C. (2001). L'oralité perturbée chez l'enfant avec Syndrome de

- Robin. *Rééducation orthophonique*, 205, 95-104.
- Thibault, C., & Fournier, M. (2004). Les maux à la bouche : Orthodontie, une rééducation de la tête aux pieds. *Ortho magazine*, 54, 16-19.
- Thibault, C., Hily, A.-C., Terrones, M., Le Meur, G., Gademer, A., Vautrin, A., & Correia, E. (2013). Évaluation gnoso-praxique linguale des enfants de 4 ans et demi à 9 ans et demi. *Motricité Cérébrale : Réadaptation, Neurologie du Développement*, 34(4), 128-136.
- Thouvenin, B., Djadi-Prat, J., Chalouhi, C., Pierrot, S., Lyonnet, S., Couly, G., & Abadie, V. (2013). Developmental outcome in Pierre Robin sequence: a longitudinal and prospective study of a consecutive series of severe phenotypes. *American Journal of Medical Genetics. Part A*, 161A(2), 312-319.
- Tsymbal, E., Raphaël, P. B., & Morand, P. B. (2003). Rééducation des incompetences vélo-pharyngées. *Rééducation orthophonique*, 216, 91-95.
- Vinter, S. (1998). Développement des productions vocales : évaluations et implications cliniques. *Rééducation orthophonique*, 36, 43-58.

Sitographie :

www.orphanet.com (consulté le 24/02/2015)

www.cranirare.eu (consulté le 25/02/2015)

<http://campus.cerimes.fr/chirurgie-maxillo-faciale-et-stomatologie/enseignement/stomatologie3/site/html/iconographie2.html> (consulté le 24/02/2015)

<http://www.chu-rouen.fr/page/systeme-stomatognathique> (consulté le 25/02/2015)

<http://dictionnaire.academie-medecine.fr/?q=apn%C3%A9e> (consulté le 26/02/2015)

<http://sfodf.org/Mastication-et-orthodontie> (consulté le 02/06/2015)

TABLE DES FIGURES ET TABLEAUX

Table des figures

Figure 1 : Profil d'un syndrome de Pierre Robin. En pointillé : profil maxillaire et langue normale (Senez, 2002, p18).....	8
Figure 2 : Séquence de Pierre Robin : mécanisme de l'obstruction oropharyngée par glossoptose et micromandibulie (http://campus.cerimes.fr/chirurgie-maxillo-faciale-et-stomatologie/).....	83
Figure 3 : Schéma représentant un rétrognathisme (www.chirurgiemaxillofaciale-albi.com).....	84
Figure 4 : Dessin représentant un enfant porteur du syndrome de Treacher-Collins (www.cranirare.eu)	85
Figure 5 : Dessin représentant un enfant atteint du syndrome de Nager (www.cranirare.eu).....	85
Figure 9 : diagramme des résultats d'Ahmed à la MBLF-enfants.....	111
Figure 10 : Epreuve d'articulation du MBLF-enfants	113
Figure 11 : Epreuve de praxies bucco-faciales du BEPL-A.....	113
Figure 12 : diagramme des résultats de Farah à la MBLF-enfants.....	114
Figure 13 : Epreuve d'articulation du MBLF-enfants	116
Figure 14 : Résultats à l'épreuve de praxie de la BEPL-A	116
Figure 15 : Résultats obtenus à l'épreuve « praxies » d'EVALO	116
Figure 16 : diagramme des résultats de Louane à la MBLF-enfants.....	117
Figure 17 : Récapitulatif des données chiffrées	117
Figure 18 : Résultats détaillés à l'épreuve « Lèvres » (MBLF-enfants)	117
Figure 19 : Résultats détaillés à l'épreuve « Joues & mandibules » (MBLF-enfants).....	118
Figure 20 : Résultats détaillés à l'épreuve « langue » (MBLF-enfants).....	118
Figure 21 : Résultats détaillés à l'épreuve « voile du palais » (MBLF-enfants).....	118
Figure 22 : Epreuve d'articulation du MBLF-enfants	119
Figure 23 : Résultats à l'épreuve de praxies du BEPL-A	119
Figure 24 : Résultats obtenus à l'épreuve « praxies » d'EVALO	119

Figures en verso :

Les oralités (Thibault, 2006, p121).....	verso 17
a) conduit vocal de l'adulte b) conduit vocal du nourrisson (De Boysson-Bardies, 1996, p26).....	verso 19
Exemple de diagramme global du MNPL-enfants.....	verso 28

Résultats détaillés de l'épreuve "Lèvres" dans MNPL-enfants.....	verso 28
--	----------

Table des tableaux

Tableau 1 : présentation générale des sujets.	26
Tableau 2 : Récapitulatif des épreuves utilisées.....	31
Tableau 3 : Liste des stéréotypes fonctionnels pharyngo-buccaux élémentaires mis en jeu dans les praxies vocaliques articulatoires (Thibault, 2007, p121)	32
Tableau 4 : Réduction des praxies vocaliques et articulatoires à des combinaisons de stéréotypes élémentaires (Thibault, 2007, p122)	33
Tableau 5 : Récapitulatif des résultats de la MBLF-enfants - Ahmed	36
Tableau 6 : Synthèse des résultats détaillés aux épreuves de praxies du MBLF-enfants - Ahmed..	36
Tableau 7 : Résultats d'Ahmed avec les normes de la BEPL-A	38
Tableau 8 : Résultats obtenus à l'épreuve « praxies » d'EVALO.....	39
Tableau 9 : Récapitulatif du profil d'Ahmed	42
Tableau 10 : Récapitulatif des résultats de la MBLF-enfants - Farah.....	44
Tableau 11 : Synthèse des résultats détaillés aux épreuves de praxies du MBLF-enfants - Farah ..	45
Tableau 12 : Résultats de Farah avec les normes de la BEPL-A	46
Tableau 13 : Résultats obtenus à l'épreuve « praxies » d'EVALO - Farah	46
Tableau 14 : Résultats au score Déno Ph 1 en fonction de la classe d'âge	49
Tableau 15 : Résultats au score Déno Ph total en fonction de la classe d'âge	50
Tableau 16 : Récapitulatif des erreurs phonologiques relevées dans l'épreuve de dénomination phonologie de l'EVALO - Farah.....	50
Tableau 17 : Récapitulatif du profil de Farah.....	51
Tableau 18 : Récapitulatif des résultats de la MBLF-enfants - Louane	53
Tableau 19 : Synthèse des résultats détaillés aux épreuves de praxies du MBLF-enfants - Louane	54
Tableau 20 : Résultats de Louane avec les normes de la BEPL-A	55
Tableau 21 : Résultats obtenus à l'épreuve « praxies » d'EVALO.....	56
Tableau 22 : Récapitulatif des erreurs phonologiques relevées dans l'épreuve de dénomination phonologie de l'EVALO	59
Tableau 23 : Récapitulatif du profil de Louane.....	60
Tableau 24 : Comparaison des items échoués aux épreuves de praxies de la MBLF-enfants	63

Tableau 25 : Récapitulatif des données chiffrées	111
Tableau 26 : Résultats détaillés à l'épreuve « Lèvres » (MBLF-enfants)	111
Tableau 27 : Résultats détaillés à l'épreuve « Joues & mandibules » (MBLF-enfants)	112
Tableau 28 : Résultats détaillés à l'épreuve « langue» (MBLF-enfants)	112
Tableau 29 : Résultats détaillés à l'épreuve «voile du palais» (MBLF-enfants).....	112
Tableau 30: Résultats obtenus à l'épreuve « praxies » d'EVALO.....	113
Tableau 31 : Récapitulatif des données chiffrées	114
Tableau 32 : Résultats détaillés à l'épreuve « Lèvres » (MBLF-enfants)	114
Tableau 33 : Résultats détaillés à l'épreuve « Joues & mandibules » (MBLF-enfants)	115
Tableau 34 : Résultats détaillés à l'épreuve « langue» (MBLF-enfants)	115
Tableau 35 : Résultats détaillés à l'épreuve «voile du palais» (MBLF-enfants).....	115

TABLE DES MATIERES

Remerciements.....	p1
Sommaire.....	p2
Introduction.....	p4
Chapitre I : Partie théorique.....	p7
I. <u>La séquence de Pierre Robin</u>	p8
A. Présentation	p8
1. <u>Description clinique : la triade malformative</u>	p8
a. <i>Le rétrognathisme</i>	p8
b. <i>La glossoptose</i>	p9
c. <i>La fente palatine</i>	p9
2. <u>Données épistémologiques</u>	p10
a. <i>Incidence</i>	p10
b. <i>Sex-ratio</i>	p10
3. <u>Diagnostic</u>	p10
4. <u>Les différentes formes de Pierre Robin</u>	p11
a. <i>La séquence de Pierre Robin isolée</i>	p11
b. <i>La séquence de Pierre Robin associée ou syndromique</i>	p11
B. Etiologie	p11
C. Sémiologie et prises en charge thérapeutiques	p12
1. <u>Les troubles respiratoires</u>	p12
a. <i>Description</i>	p12
b. <i>Prise en charge médicale</i>	p12

2.	<u>Les troubles d'alimentation</u>	p13
a.	<i>Description</i>	p13
i.	Troubles de succion-déglutition.....	p13
ii.	Troubles de mastication.....	p14
b.	<i>Prise en charge thérapeutique</i>	p14
3.	<u>Autres troubles</u>	p15
D.	Classification	p15
II.	<u>Le développement de l'oralité</u>	p16
A.	Le développement normal de l'oralité	p16
1.	<u>Définition de la notion d'oralité</u>	p16
2.	<u>Oralité alimentaire et verbale</u>	p17
a.	<i>Lors de l'oralité primaire</i>	p18
b.	<i>Lors de l'oralité secondaire</i>	p18
B.	Le développement de l'oralité chez les enfants porteurs de la SPR....	p20
1.	<u>Dysfonctionnement néonatal du tronc cérébral (DNTE)</u>	p20
2.	<u>Conséquences des prises en charge médicales</u>	p21
	Chapitre II : Problématique & hypothèses.....	p23
I.	<u>Problématique</u>	p26
II.	<u>Hypothèse générale</u>	p26
III.	<u>Hypothèses expérimentales</u>	p26
	Chapitre III : Partie expérimentale.....	p25
I.	<u>Population</u>	p26

A.	Critères d'inclusion et d'exclusion.....	p26
B.	Présentation des sujets.....	p26
II.	<u>Protocole</u>	p27
A.	Prise de contact.....	p27
B.	Entretien préalable avec les parents.....	p28
C.	Matériel utilisé.....	p28
1.	<u>Tests standardisés</u>	p28
a.	<i>BEPL-A</i>	p28
b.	<i>MBLF-enfants</i>	p29
c.	<i>EVALO</i>	p29
2.	<u>Productions spontanées</u>	p30
III.	<u>Méthode d'expérimentation</u>	p31
A.	Etude de cas.....	p31
B.	Techniques utilisées.....	p31
Chapitre IV : Présentation des résultats.....		p34
I.	<u>Ahmed</u>	p35
A.	Données de l'anamnèse.....	p35
B.	Protocole	p35
1.	<u>Praxies</u>	p35
a.	<i>Résultats du MBLF-enfants</i>	p35
i.	Performances globales.....	p36
ii.	Analyse détaillée des items échoués.....	p36

b.	<i>Résultats de la BEPL-A</i>	p38
c.	<i>Résultats de l'EVALO</i>	p39
2.	<u>Articulation</u>	p40
3.	<u>Phonologie</u>	p40
C.	Récapitulatif du profil	p42
II.	<u>Farah</u>	p43
A.	Données de l'anamnèse	p43
B.	Protocole	p44
1.	<u>Praxies</u>	p44
a.	<i>Résultats du MBLF-enfants</i>	p44
i.	Performances globales	p44
ii.	Analyse détaillée des items échoués	p45
b.	<i>Résultats de la BEPL-A</i>	p46
c.	<i>Résultats de l'EVALO</i>	p46
2.	<u>Articulation</u>	p48
3.	<u>Phonologie</u>	p49
C.	Récapitulatif du profil	p51
III.	<u>Louane</u>	p52
A.	Données de l'anamnèse	p52
B.	Protocole	p53
1.	<u>Praxies</u>	p53
a.	<i>Résultats du MBLF-enfants</i>	p53
i.	Performances globales	p53
ii.	Analyse détaillée des items échoués	p54

b. Résultats de la BEPL-A.....	p55
c. Résultats de l'EVALO.....	p56
2. <u>Articulation</u>	p57
3. <u>Phonologie</u>	p59
C. Récapitulatif du profil.....	p60
Chapitre V : Discussion.....	p61
I. <u>Discussion et validation des hypothèses</u>	p62
A. Hypothèse 1 : Retard du développement des praxies bucco-faciales.....	p62
B. Hypothèse 2 : Particularités des praxies bucco-faciales.....	p62
C. Hypothèse 3 : Troubles d'articulation.....	p67
D. Hypothèse 4 : Retard de parole.....	p68
II. <u>Limites de notre étude</u>	p70
a. La population.....	p70
1. <u>La sévérité de la séquence de Pierre Robin</u>	p70
2. <u>Origine des enfants</u>	p73
3. <u>Limites de nos résultats</u>	p74
B. Le protocole.....	p75
III. Intérêts de notre étude.....	p76
IV. Perspectives du mémoire.....	p77

Conclusion.....	p79
Glossaire.....	p81
Bibliographie.....	p87
Table des figures et tableaux.....	p93
Table des matières.....	p97
Annexes.....	p104
Annexe 1 : Trame de l'entretien avec les parents.....	p105
Annexe 2 : Résultats détaillés des patients.....	p110
Annexe 3 : Techniques chirurgicales, fermeture de la fente vélo- palatine	p120

ANNEXES

Annexe 1 : Trame de l'entretien avec les parents.....	p105
Annexe 2 : Résultats détaillés des patients.....	p110
Annexe 3 : Techniques chirurgicales, fermeture de la fente vélo- palatine	p120

Annexe 1 : Trame de l'entretien avec les parents

Infos générales sur l'enfant

Nom & prénom :

Date de naissance : / /

Sexe : M ☐ F ☐

I. La Séquence de Pierre Robin

Sévérité : Type 1 Type 2 Type 3

Si syndrome ou troubles associés, le(s)quel(s) ?

Diagnostic

- Quand : Anténatal Néonatal Postnatal

Si postnatal, à quel âge ?

- Qui a posé le diagnostic ?

- ☐ Hôpital
- ☐ Centre de référence
- ☐ Médecin généraliste
- ☐ Autres

Prise en charge chirurgicale

- Opération de la fente palatine
 - En une seule fois ☐ Date :
 - En deux fois ☐
 - Date de la véloplastie :
 - Date de la fermeture du palais osseux :
- Autres chirurgies ? lesquelles + dates

--

Prise en charge des conséquences fonctionnelles de la séquence de Pierre Robin

- Troubles respiratoires

- PEC : oui ☐ non ☐
- Si oui, quels soins ont été proposés ?

- ☐ Positionnement en décubitus ventral

- ☐ Intubation

- date de début : / /
 - durée

- ☐ CPAP (air sous pression en continu)

- date de début : / /
 - durée

- ☐ Trachéotomie

- date de début : / /
 - durée

- Troubles d'alimentation

- Oui ☐ Non ☐

- PEC : Oui ☐ Non ☐

- Quel type de prises en charge ?

- ☐ Nutrition artificielle

- Sonde nasogastrique

- date de début : / /

- durée
- Gastrostomie
 - date de début : / /
 - durée
- ☐ Positionnement
- ☐ Tétine adaptée (+ précisions)
- ☐ Epaississement des biberons
- ☐ Autres

- Y-a-t-il actuellement des difficultés d'alimentation ?

- ☐ Refus de certains aliments
 - Quels aliments en particulier ?
- ☐ Hypersensibilité, nausées
- ☐ Autres

II. Le développement langagier

Apparition du babillage

- Vers quel âge ?

- Remarques ?

Premiers mots

- Vers quel âge ?
- Remarques ?

Articulation

- Particularités ?

Audition

- Suivi ORL ?
- Otites ?
- Surdit   ?

Consultation d'un orthophoniste ?

- ☐ Oui ☐ Non
- Pour quelles raisons ?

Autres remarques :

Annexe 2 : Résultats détaillés des patients

PATIENT N° 1 : Ahmed

1. MBLF-enfants

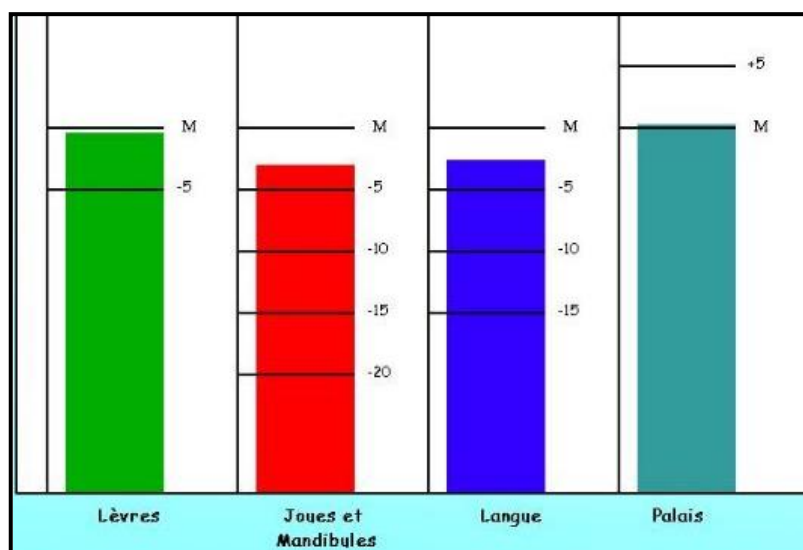


Figure 6 : diagramme des résultats d'Ahmed à la MBLF-enfants

	Nombre d'items de l'épreuve	Score brut	Norme	Score-z
Lèvres	10	16	16.70	-0.46σ
Joues & mandibules	10	11	17.58	-3.13σ
Langue	15	20	26.35	-2.70σ
Palais	1	2	1.93	+0.20σ

Tableau 25 : Récapitulatif des données chiffrées

	SCORE BRUT	NORME	SCORE Z
Pincer les lèvres	2	1.97	+0.19v
Etirer les lèvres	2	1.95	+0.23σ
Maintenir les lèvres fermées avec force	2	2	0.00σ
Sourire en ouvrant la bouche	2	1.90	+0.26σ
Découvrir les dents du haut	2	1.15	+1.29σ
Découvrir les dents du bas	0	1.15	-1.64σ
Faire « u »	1	1.85	-2.36σ
Siffler	1	0.97	+0.04σ
Souffler	2	1.87	+0.39σ
Baiser	2	1.87	+0.32σ
Score total	16	16.70	-0.46σ

Tableau 26 : Résultats détaillés à l'épreuve « Lèvres » (MBLF-enfants)

	SCORE BRUT	NORME	SCORE Z
Ouvrir la bouche	2	2	0.00σ
Fermer la bouche	2	2	0.00σ
Gonfler les joues ensemble	2	1.90	+0.33σ
Gonfler la joue gauche	1	1.62	-1.27σ
Gonfler la joue droite	1	1.55	-1.10σ
Faire passer l'air d'une joue à l'autre	1	1.55	-0.92σ
Rentrer les joues	0	1.67	-2.93σ
Mâchoire à gauche grande ouverte	0	1.62	-3.00σ
Mâchoire à droite grande ouverte	0	1.67	-3.15σ
Mâcher bouche fermée	2	1.97	+0.19σ
Score total	11	17.58	-3.13σ

Tableau 27 : Résultats détaillés à l'épreuve « Joues & mandibules » (MBLF-enfants)

	SCORE BRUT	NORME	SCORE Z
Tirer la langue	2	2	0.00σ
Rentrer la langue	2	2	0.00σ
Mettre la langue à droite	2	2	0.00σ
Mettre la langue à gauche	2	2	0.00σ
Mettre la langue en haut	1	1.90	-2.37σ
Mettre la langue en bas	2	1.90	+0.26σ
Passer la langue sur les dents	1	1.92	-3.41σ
Déplacer la langue dans la joue droite	2	1.95	+0.23σ
Déplacer la langue dans la joue gauche	1	1.95	-4.32σ
Elever la pointe dans la bouche	2	1.75	+0.46σ
Elever la pointe hors de la bouche	1	1.77	-1.60σ
Click de la réprobation	1	1.75	-1.39σ
Galop du cheval	1	1.87	-2.18σ
Langue collée au palais bouche ouverte	0	0.52	-0.87σ
Langue balaye le palais d'avant en arrière	0	1.05	-2.10σ
Score total	20	26.35	-2.70σ

Tableau 28 : Résultats détaillés à l'épreuve « langue » (MBLF-enfants)

	SCORE BRUT	NORME	SCORE Z
Mobilité vélaire	2	1.93	+0.20σ

Tableau 29 : Résultats détaillés à l'épreuve « voile du palais » (MBLF-enfants)

Absence de phonème	: 0
Assimilation-Substitution-Elision	: 0
Anomalie articulatoire	: 0
Erreur de séquençage	: 0
Réussite	: 50
Nb de sons réécoutés	: 0
Score total	: 100.00 / 100
norme	: 97.48 +0.67 σ

Figure 7 : Epreuve d'articulation du MBLF-enfants

2. BEPL-A

Manuel page 51.

PRAXIES BUCCO-FACIALES

Âges d'application : 3 ans, 3 ans et demi, 4 ans = **PRA 1**. Administrer les items n° 1 à n° 10 inclus.
3 ans et demi, 4 ans = **PRA 2**. Administrer tous les items.

Coter chaque item 1 ou 0 point.

Item	Note
1 - Lèvres étirées, dents en occlusion	1
2 - /m/ sans sonorité	1
3 - Mimique du baiser	1
4 - Tirer la langue à droite	1
5 - Tirer la langue vers le menton	1
6 - Claquement de langue unique	1
7 - Gonflement des deux joues	1
8 - Tirer la langue à gauche	1
9 - Fermer les yeux en plissant les paupières	1
10 - Bruit de réprobation (Tsss...)	0
11 - Bruit de galop (bruit alternatif)	0
12 - Tirer la langue en haut	1
13 - Renifler	1
14 - Remuer mandibule de droite à gauche plusieurs fois	0
15 - Rentrer les joues en exerçant une légère morsure	0

TOTAL = 9 / 10 ($\times 10$) = 90 / 100 **PRA 1**

TOTAL = 11 / 15 = 73.3 / 100 **PRA 2**

Pour obtenir la note **PRA 1**, multiplier le total par 10.
Pour **PRA 2**, se reporter à la TABLE DE CONVERSION N° 5.

Figure 8 : Epreuve de praxies bucco-faciales du BEPL-A

3. EVALO

Tranches d'âge	Moyenne	Ecart-type	Score-z
4.0 ans	11.77	3.52	0.06 σ
4.6 ans	13.40	2.85	-0.49 σ

Tableau 30: Résultats obtenus à l'épreuve « praxies » d'EVALO

PATIENT N°2 : Farah

1. MBLF-enfants

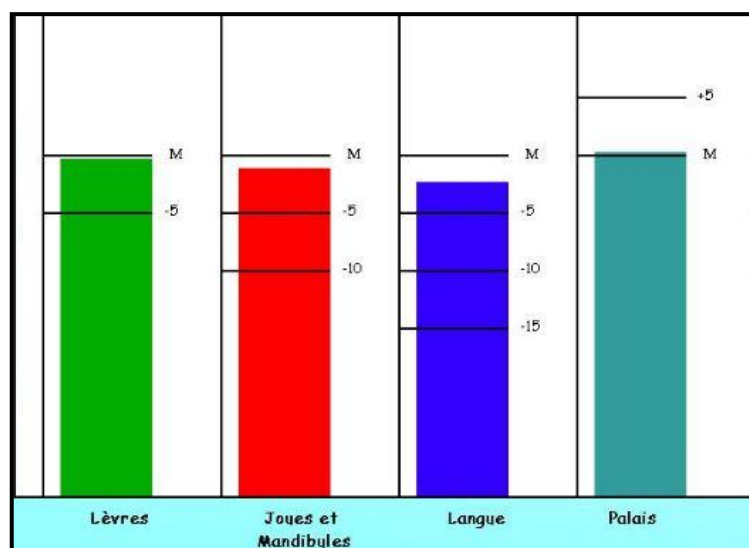


Figure 9 : diagramme des résultats de Farah à la MBLF-enfants

	Nombre d'items de l'épreuve	Score brut	Norme	Score-z
Lèvres	10	16	16.70	-0.46σ
Joux & mandibules	10	15	17.58	-1.23σ
Langue	15	20	26.35	-2.70σ
Palais	1	2	1.93	+0.20σ

Tableau 31 : Récapitulatif des données chiffrées

	SCORE BRUT	NORME	SCORE Z
Pincer les lèvres	2	1.97	+0.19σ
Etirer les lèvres	2	1.95	+0.23σ
Maintenir les lèvres fermées avec force	2	2	0.00σ
Sourire en ouvrant la bouche	2	1.90	+0.26σ
Découvrir les dents du haut	2	1.15	+1.29σ
Découvrir les dents du bas	1	1.15	-1.21σ
Faire « u »	2	1.85	+0.42σ
Siffler	0	0.97	-1.26σ
Souffler	1	1.87	-2.64σ
Baiser	2	1.87	+0.32σ
Score total	16	16.70	-0.46σ

Tableau 32 : Résultats détaillés à l'épreuve « Lèvres » (MBLF-enfants)

	SCORE BRUT	NORME	SCORE Z
Ouvrir la bouche	2	2	0.00σ
Fermer la bouche	2	2	0.00σ
Gonfler les joues ensemble	2	1.90	+0.33σ
Gonfler la joue gauche	2	1.62	+0.78σ
Gonfler la joue droite	1	1.55	-1.10σ
Faire passer l'air d'une joue à l'autre	1	1.55	-0.92σ
Rentrer les joues	1	1.67	-1.18σ
Mâchoire à gauche grande ouverte	2	1.62	+0.70σ
Mâchoire à droite grande ouverte	1	1.67	-1.26σ
Mâcher bouche fermée	1	1.97	-6.06σ
Score total	15	17.58	-1.23σ

Tableau 33 : Résultats détaillés à l'épreuve « Joues & mandibules » (MBLF-enfants)

	SCORE BRUT	NORME	SCORE Z
Tirer la langue	2	2	0.00σ
Rentrer la langue	2	2	0.00σ
Mettre la langue à droite	1	2	-1.02σ
Mettre la langue à gauche	2	2	0.00σ
Mettre la langue en haut	2	1.90	+0.26σ
Mettre la langue en bas	2	1.90	+0.26σ
Passer la langue sur les dents	2	1.92	+0.30σ
Déplacer la langue dans la joue droite	1	1.95	-4.32σ
Déplacer la langue dans la joue gauche	1	1.95	-4.32σ
Elever la pointe dans la bouche	2	1.75	+0.46σ
Elever la pointe hors de la bouche	1	1.77	-1.60σ
Click de la réprobation	0	1.75	-3.24σ
Galop du cheval	1	1.87	-2.18σ
Langue collée au palais bouche ouverte	0	0.52	-0.87σ
Langue balaye le palais d'avant en arrière	1	1.05	-0.10σ
Score total	20	26.35	-2.70σ

Tableau 34 : Résultats détaillés à l'épreuve « langue » (MBLF-enfants)

	SCORE BRUT	NORME	SCORE Z
Mobilité vélaire	2	1.93	+0.20σ

Tableau 35 : Résultats détaillés à l'épreuve « voile du palais » (MBLF-enfants)

Absence de phonème	: 0
Assimilation-Substitution-Elision	: 7
da : ta / cha : fa / za : sa / ja : cha / bra : pra / dra : tra / gra : kra /	
Anomalie articulatoire	: 0
Erreur de séquençage	: 0
Réussite	: 43
Nb de sons réécoutés	: 0
Score total	: 86.00 / 100 norme : 97.48 -3.07 σ

Figure 10 : Epreuve d'articulation du MBLF-enfants

2. BEPL-A

Manuel page 51.

PRAXIES BUCCO-FACIALES

Âges d'application : 3 ans, 3 ans et demi, 4 ans = **PRA 1**. Administrer les items n° 1 à n° 10 inclus.
3 ans et demi, 4 ans = **PRA 2**. Administrer tous les items.

Coter chaque item 1 ou 0 point.

Item	Note
1 - Lèvres étirées, dents en occlusion	1
2 - /m/ sans sonorité	1
3 - Mimique du baiser	1
4 - Tirer la langue à droite	0
5 - Tirer la langue vers le menton	1
6 - Claquement de langue unique	1
7 - Gonflement des deux joues	1
8 - Tirer la langue à gauche	1
9 - Fermer les yeux en plissant les paupières	1
10 - Bruit de réprobation (Tsss...)	0
11 - Bruit de galop (bruit alternatif)	0
12 - Tirer la langue en haut	1
13 - Renifler	1
14 - Remuer mandibule de droite à gauche plusieurs fois	1
15 - Rentrer les joues en exerçant une légère morsure	0

TOTAL = 8 / 10 ($\times 10$) = **80 / 100 PRA 1**

TOTAL = 11 / 15 = **73.3 / 100 PRA 2**

Pour obtenir la note **PRA 1**, multiplier le total par 10.
Pour **PRA 2**, se reporter à la TABLE DE CONVERSION N° 5.

Figure 11 : Résultats à l'épreuve de praxie de la BEPL-A

3. EVALO

Tranches d'âge	Moyenne	Ecart-type	Score-z
4.0 ans	11.77	3.52	-0.50 σ
4.6 ans	13.40	2.85	-1.19 σ

Figure 12 : Résultats obtenus à l'épreuve « praxies » d'EVALO

PATIENT n°3 : Louane

1. MBLF-enfants

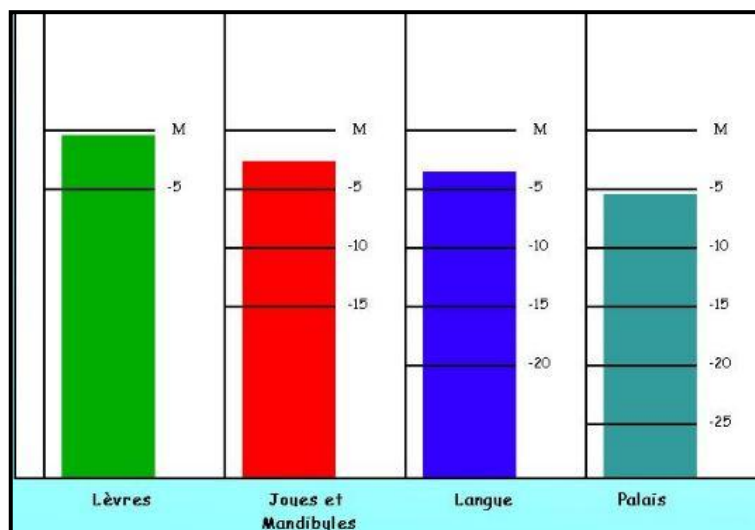


Figure 13 : diagramme des résultats de Louane à la MBLF-enfants

	Nombre d'items de l'épreuve	Score brut	Norme	Score-z
Lèvres	10	16	16.70	-0.46σ
Joues & mandibules	10	12	17.58	-2.66σ
Langue	15	18	26.35	-3.55σ
Palais	1	0	1.93	-5.51σ

Figure 14 : Récapitulatif des données chiffrées

	SCORE BRUT	NORME	SCORE Z
Pincer les lèvres	2	1.97	+0.19σ
Etirer les lèvres	2	1.95	+0.23σ
Maintenir les lèvres fermées avec force	2	2	0.00σ
Sourire en ouvrant la bouche	2	1.90	+0.26σ
Découvrir les dents du haut	2	1.15	+1.29σ
Découvrir les dents du bas	0	1.15	-1.64σ
Faire « u »	2	1.85	+0.42σ
Siffler	1	0.97	+0.04σ
Souffler	2	1.87	+0.39σ
Baiser	1	1.87	-2.18σ
Score total	16	16.70	-0.46σ

Figure 15 : Résultats détaillés à l'épreuve « Lèvres » (MBLF-enfants)

	SCORE BRUT	NORME	SCORE Z
Ouvrir la bouche	2	2	0.00σ
Fermer la bouche	2	2	0.00σ
Gonfler les joues ensemble	1	1.90	-3.00σ
Gonfler la joue gauche	1	1.62	-1.27σ
Gonfler la joue droite	1	1.55	-1.10σ
Faire passer l'air d'une joue à l'autre	1	1.55	-0.92σ
Rentrer les joues	1	1.67	-1.18σ
Mâchoire à gauche grande ouverte	1	1.62	-1.15σ
Mâchoire à droite grande ouverte	0	1.67	-3.15σ
Mâcher bouche fermée	2	1.97	+0.19σ
Score total	12	17.58	-2.66σ

Figure 16 : Résultats détaillés à l'épreuve « Joues & mandibules » (MBLF-enfants)

	SCORE BRUT	NORME	SCORE Z
Tirer la langue	2	2	0.00σ
Rentrer la langue	2	2	0.00σ
Mettre la langue à droite	1	2	-1.02σ
Mettre la langue à gauche	2	2	0.00σ
Mettre la langue en haut	1	1.90	-2.37σ
Mettre la langue en bas	2	1.90	+0.26σ
Passer la langue sur les dents	2	1.92	+0.30σ
Déplacer la langue dans la joue droite	2	1.95	+0.23σ
Déplacer la langue dans la joue gauche	0	1.95	-8.86σ
Elever la pointe dans la bouche	1	1.75	-1.39σ
Elever la pointe hors de la bouche	0	1.77	-3.69σ
Click de la réprobation	1	1.75	-1.39σ
Galop du cheval	1	1.87	-2.18σ
Langue collée au palais bouche ouverte	0	0.52	-0.87σ
Langue balaye le palais d'avant en arrière	1	1.05	-0.10σ
Score total	18	26.35	-3.55σ

Figure 17 : Résultats détaillés à l'épreuve « langue » (MBLF-enfants)

	SCORE BRUT	NORME	SCORE Z
Mobilité vélaire	0	1.93	-5.51σ

Figure 18 : Résultats détaillés à l'épreuve « voile du palais » (MBLF-enfants)

Absence de phonème	: 0
Assimilation-Substitution-Elision	: 3
in : an / sa : cha / dra : tra /	
Anomalie articulatoire	: 1
spa : sra /	
Erreur de séquençage	: 0
Réussite	: 46
Nb de sons réécoutés	: 0
Score total	: 93.00 / 100
norme	: 97.48 -1.20 σ

Figure 19 : Epreuve d'articulation du MBLF-enfants

2. BEPL-A

Manuel page 51.

PRAXIES BUCCO-FACIALES

Âges d'application : 3 ans, 3 ans et demi, 4 ans = **PRA 1**. Administrer les items n° 1 à n° 10 inclus.
3 ans et demi, 4 ans = **PRA 2**. Administrer tous les items.

Coter chaque item 1 ou 0 point.

Item	Note
1 - Lèvres étirées, dents en occlusion	1
2 - /m/ sans sonorité	1
3 - Mimique du baiser	0
4 - Tirer la langue à droite	0
5 - Tirer la langue vers le menton	1
6 - Claquement de langue unique	1
7 - Gonflement des deux joues	0
8 - Tirer la langue à gauche	1
9 - Fermer les yeux en plissant les paupières	1
10 - Bruit de réprobation (Tsss...)	0
11 - Bruit de galop (bruit alternatif)	0
12 - Tirer la langue en haut	0
13 - Renifler	1
14 - Remuer mandibule de droite à gauche plusieurs fois	1
15 - Rentrer les joues en exerçant une légère morsure	0

TOTAL = 6 / 10 ($\times 10$) = 60 / 100 **PRA 1**

TOTAL = 8 / 15 = 53.3 / 100 **PRA 2**

Pour obtenir la note **PRA 1**, multiplier le total par 10.
Pour **PRA 2**, se reporter à la TABLE DE CONVERSION N° 5.

Figure 20 : Résultats à l'épreuve de praxies du BEPL-A

3. EVALO

Tranches d'âge	Moyenne	Ecart-type	Score-z
4.0 ans	11.77	3.52	-0.79 σ
4.6 ans	13.40	2.85	-1.54 σ

Figure 21 : Résultats obtenus à l'épreuve « praxies » d'EVALO

Annexe 3 : Techniques chirurgicales, fermeture de la fente vélo- palatine

Techniques chirurgicales de fermeture de la fente vélo-palatine

(Thibault, 2007 , p37)

On distingue deux grands types de chirurgie: fermeture vélo-palatine complète **en un temps** et celle **en deux temps** avec d'abord la fermeture vélaire primaire puis palatine secondaire. Le choix d'une technique plutôt qu'une autre dépend essentiellement de l'équipe chirurgicale en place. Les deux techniques donnent, en général, de bons résultats fonctionnels.

- La fermeture vélo-palatine complète ou urano-staphylorrhaphie

Le chirurgien réalise les fermetures du voile et du palais en un seul temps opératoire. Elle est pratiquée entre 7 et 10 mois.

Les trois patients de notre échantillon ont bénéficié de cette technique.

- La fermeture dissociée : véloplastie suivie de palatoplastie

La véloplastie consiste en la fermeture du voile. En général, elle est réalisée en un seul temps opératoire entre 3 et 18 mois (selon les auteurs).

La fermeture du palais osseux s'effectue à des âges très variés. Il n'existe pas de consensus et cela dépend des équipes chirurgicales. Si pendant longtemps le palais dur n'était fermé qu'à l'âge de 12 ans, il est aujourd'hui plus fréquent que ce soit fait plus précocement entre 1 et 2 ans. Cette action plus précoce permet d'éviter des séquelles fonctionnelles telle qu'une rhinolalie importante et difficile à rééduquer.

FICHET Mathilde

Titre : La séquence de Pierre Robin isolée : étude du développement des praxies bucco-faciales. Etude de cas multiples chez des enfants âgés de 4 ans.

Résumé :

La séquence de Pierre Robin est une atteinte malformative dans laquelle un rétrognathisme, une glossoptose et une fente vélo-palatine sont associés. Cette séquence occasionne des troubles alimentaires, touchant particulièrement la succion-déglutition, ainsi que des troubles respiratoires. Une prise en charge médicale est nécessaire. La triade malformative et les soins médicaux ont des conséquences sur le développement de l'oralité alimentaire et verbale.

Notre travail visait à rechercher les effets de la séquence de Pierre Robin sur le développement de l'oralité verbale. Pour cela, nous nous sommes intéressée aux praxies bucco-faciales. Une expérimentation a été menée auprès de trois enfants âgés de 4 ans 5 mois à 4 ans 9 mois présentant une séquence de Pierre Robin isolée. Deux enfants étaient porteurs d'une séquence de type I. La sévérité de la séquence du troisième enfant a été évaluée à un niveau de type I-II. Nous leur proposons un ensemble d'épreuves évaluant leur maîtrise des praxies bucco-faciales. Par ailleurs, leur articulation et le versant production de leur parole étaient aussi vérifiés.

Les résultats obtenus ont montré que les trois enfants avaient des difficultés marquées dans la réalisation des praxies linguales. De même, les praxies mandibulaires ont été laborieusement exécutées. Ces difficultés peuvent être mises en relation avec le rétrognathisme, la glossoptose et le déficit de la succion-déglutition. Les trois enfants de notre étude ne présentaient pas de troubles d'articulation. Deux des trois enfants de notre échantillon produisaient quelques déformations phonologiques. Celles-ci consistaient surtout en des changements de lieu d'articulation pouvant être reliés à des difficultés de mobilité linguale mais aussi à d'éventuelles difficultés auditives.

L'intervention orthophonique doit tenir compte de l'ensemble des particularités liées à la séquence de Pierre Robin. Une prise en charge ajustée permettra de minimiser l'impact de la séquence de Pierre Robin sur le développement de l'oralité verbale.

Mots clés : séquence de Pierre Robin ; praxies ; articulation ; évaluation ; enfant.

Mémoire soutenu à l'Université de Franche-Comté – UFR SMP – Orthophonie
Le : 6 juillet 2015

Maître de Mémoire : Laure SOULEZ-LARIVIERE, orthophoniste.

JURY :

Laure SOULEZ-LARIVIERE - Orthophoniste

Alain DEVEVEY - Orthophoniste, Maître de Conférences en Linguistique Française,
Directeur des Etudes UFR-SMP - Orthophonie à Besançon

Nathalie GAUTHEROT - Orthophoniste