

Astrid MARCUSSY

Née le 26 Juillet 1989

**PRISE EN CHARGE DU DÉFICIT DU TRAITEMENT TEMPOREL DE
L'INFORMATION AUDITIVE CHEZ UNE ENFANT ATTEINTE DE
NEUROPATHIE AUDITIVE/ DYSSYNCHRONIE AUDITIVE**

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

**Université de Bordeaux
Département d'orthophonie**

Année 2013/2014

REMERCIEMENTS

Je souhaiterais d'abord remercier ma directrice de mémoire, Madame Amélie Bosset-Audoit, pour avoir accepté d'encadrer ce mémoire, pour sa patience et ses conseils avisés.

Je tiens également à remercier Madame le Docteur Gavilan pour ses conseils et pour l'aide précieuse qu'elle m'a apportée dans la recherche de patients.

Je remercie Madame Emmanuelle Soubabère d'avoir accepté de faire partie de mon jury de soutenance et pour cette année passée au CAL.

Un grand merci à L. et à sa famille, sans qui ce projet n'aurait pas pu aboutir. Merci pour votre accueil chaleureux, pour votre confiance, et merci à toi L. pour ton enthousiasme.

Je remercie chaleureusement Madame Karine Lecomte pour avoir accepté de me rencontrer et pour avoir présenté mon projet à L. et à sa famille.

Je tiens également à remercier Madame Lamothe-Corneloup, les professeurs ainsi que toutes mes maîtres de stage pour le savoir et le soutien que j'ai reçus durant ces quatre années.

Merci aux copines « ortho » pour leurs conseils et pour leur soutien : Tity, Picasso, Anne, Charming et toutes les autres.

Merci à Stèph, ma relectrice des derniers instants et mon amie.

Pour ma famille, celle sans qui je ne serais pas là, un merci plein d'émotion. Merci pour ton affection et pour ton soutien indéfectible Maman. Et pour tous ces surnoms qui ne me conviennent jamais mais qui me font toujours rire, merci Yanoush ! Une pensée affectueuse à celui qui est parti trop tôt mais qui veille toujours !

Enfin, un grand merci à tous ceux qui m'ont entourée et soutenue durant cette aventure bordelaise, extraordinaire et inoubliable.

SOMMAIRE

SOMMAIRE DES ILLUSTRATIONS	6
SOMMAIRE DES ANNEXES	7
A/ INTRODUCTION	8
PRÉSENTATION DU SUJET	9
DÉFINITIONS DES CONCEPTS ABORDÉS	10
1. LA NEUROPATHIE AUDITIVE / DYSSYNCHRONIE AUDITIVE	11
1.1. Définition	11
1.2. Etiologies	13
1.3. Prévalence	15
1.4. Diagnostic	16
1.5. Les troubles engendrés.....	21
1.6. Les modifications centrales.....	22
1.7. La prise en charge médicale	25
2. LE DÉFICIT DU TRAITEMENT TEMPOREL DE L'INFORMATION AUDITIVE	27
2.1. Le traitement temporel de l'information auditive	27
2.2. Le déficit du traitement temporel de l'information auditive.....	29
2.3. Le déficit du traitement temporel dans la NA/DA	37
3. LA DÉMARCHE ORTHOPHONIQUE	42
3.1. Retentissement de la surdité sur le développement du langage	42
3.2. La démarche orthophonique dans la surdité classique	49
3.3. La démarche orthophonique dans la NA/DA	53
CONCLUSION	62
PROBLÉMATIQUE	64
HYPOTHÈSES	65

B / MATÉRIEL ET MÉTHODES.....	66
1. LA MÉTHODOLOGIE	67
1.1. Le choix de la patiente : étude de cas	67
1.2. Le bilan initial	67
1.3. La prise en charge.....	68
1.4. Le bilan final	68
2. PRÉSENTATION DE L'ÉTUDE DE CAS.....	69
2.1. Les critères de sélection	69
2.2. Présentation de la patiente.....	69
2.3. Synthèse / Conclusion.....	75
3. PRÉSENTATION DU BILAN	76
3.1. Les épreuves pour l'évaluation du versant réceptif	77
3.2. Les épreuves pour l'évaluation du versant expressif.....	79
C/ RÉSULTATS ET ANALYSE	80
1. LE BILAN INITIAL	81
1.1. Résultats du bilan	81
1.2. Profil	89
1.3. Conclusions	91
2. LA PRISE EN CHARGE.....	92
2.1. Déroulement de la prise en charge	92
2.2. Présentation des activités proposées durant la prise en charge	94
2.3. Observations cliniques et conclusions	100
3. LE BILAN FINAL	104
3.1. Résultats du bilan final et évolution	104
3.2. Profil	120
3.3. Conclusions	122

D/ DISCUSSION ET CONCLUSION.....	124
DISCUSSION	125
1. RETOUR SUR LES HYPOTHÈSES	127
2. RETOUR SUR LES RÉSULTATS ET LIEN AVEC LA LITTÉRATURE....	128
2.1. Le profil langagier de la patiente.....	128
2.2. Les résultats du bilan et de la prise en charge	128
2.3. Les aides visuelles	130
2.4. Le bruit.....	130
3. LIMITES DE NOTRE ÉTUDE ET PERSPECTIVES.....	131
4. INTÉRÊT DE L'ÉTUDE.....	133
CONCLUSION.....	134
BIBLIOGRAPHIE	137
ANNEXES	149

SOMMAIRE DES ILLUSTRATIONS

Figure 1: Anatomie de l'oreille et de l'organe de Corti.....	12
Figure 2: Voies auditives primaires	12
Figure 3 : Courbes tonales observées chez un patient atteint de NA/DA.....	16
Figure 4 : Audiométrie tonale et vocale d'un patient atteint de NA/DA.....	17
Figure 5: Correspondance entre les ondes des PEA et les structures anatomiques	18
Figure 6: Enveloppe temporelle et structure fine de la parole	27
Figure 7 : Scores obtenus pour des tâches temporelles proposées à deux groupes.....	29
Figure 8 : Enveloppes temporelles d'un bruit non modulé et d'un bruit modulé	31
Figure 9 : Les "missions" de l'orthophoniste	49
Figure 10 : Les différents domaines d'évaluation chez l'enfant sourd.....	51
Figure 11: Domaines évalués pour l'élaboration du profil développemental	54
Figure 12 : Audiogramme tonal de L. à 4 mois et demi.....	70
Figure 13 et 14 : Audiogrammes de L. à 7 mois et à 8 mois et demi.....	70
Figure 15 : Audiogramme de L. à 14 mois et demi	71
Figure 16 et 17 : Audiogrammes de L. à 19 mois et à 2 ans 4 mois	71
Figure 18 : Audiogramme de L. à 3 ans 5 mois	71
Figure 19 : audiogramme vocal de L. à 5 ans 5 mois.....	72
Tableau 1: Tableau diagnostique de la NA/DA.....	20
Tableau 2 : Etapes du développement du langage chez l'enfant.....	43
Tableau 3 : Perception et langage en fonction du degré de surdité.....	45
Tableau 4 : Résultats des trois groupes de l'étude de Rance et Barker	48
Tableau 5 : Les modes de communication utilisés dans les surdités	52

SOMMAIRE DES ANNEXES

ANNEXE 1. Planche d'images pour l'identification de bruits (BIA)	150
ANNEXE 2. Bilan initial - Reconnaissance et identification de bruit (BIA).....	151
ANNEXE 3. Bilan initial - Perception de phonèmes et de mots (PB-K).....	152
ANNEXE 4. Bilan initial - Réception de mots dans le silence et le bruit (TERMO)	153
ANNEXE 5. Bilan initial- Epreuve de réception de récit (TERMO)	154
ANNEXE 6. Bilan initial- Épreuve de répétition de logatomes (Borel-Maisonny)	155
ANNEXE 7. Bilan initial- Epreuve de répétition de phrases (N-EEL)	156
ANNEXE 8. Bilan initial- Epreuve de reproduction de rythmes (STAMBAK)	157
ANNEXE 9. Bilan initial - Épreuve de « la chute dans la boue » (N-EEL)	158
ANNEXE 10. Activité : Des phonèmes pour un mot (Powerpoint : captures d'écran).....	159
ANNEXE 11. Activité : Jeu des syllabes / Cartes syllabe et liste de logatomes	160
ANNEXE 12. Activité : Tap'mots : planches d'images	161
ANNEXE 13. Activité : Jeu de l'échiquier	162
ANNEXE 14. Activité : Dessins sur consignes.....	163
ANNEXE 15. Activité : Répétition des contraires	164
ANNEXE 16. Bilan final - Epreuves de reconnaissance de bruit (BIA)	165
ANNEXE 17. Bilan final - Perception de phonèmes et de mots (PB-K).....	166
ANNEXE 18. Bilan Final - Epreuve de réception de récit (TERMO)	167
ANNEXE 19. Bilan final - Épreuve de répétition de logatomes (Borel-Maisonny)	168
ANNEXE 20. Bilan final - Epreuve de répétition de phrases (N-EEL).....	169

A/ INTRODUCTION

PRÉSENTATION DU SUJET

La Neuropathie Auditive / Dyssynchronie Auditive (NA/DA) est l'appellation donnée à l'atteinte rétrocochléaire qui est à l'origine de certains types de surdité.

Nous avons porté notre attention sur cette pathologie qui occupe une place de plus en plus importante dans le domaine de la surdité.

Les recherches théoriques évoluent et progressent sur le sujet et notre pratique orthophonique doit s'adapter aux particularités de la NA/DA.

À ce jour, les pistes de prise en charge sont assez limitées pour les patients atteints de NA/DA. En effet, les conséquences perceptives et langagières qui intéressent l'orthophonie, sont encore peu connues par les professionnels.

Nous nous sommes penchés sur le déficit du traitement temporel de l'information auditive, qui est la conséquence la plus importante de la NA/DA. Il est à l'origine de nombreux troubles de la perception et du langage.

À partir des données de la littérature, nous avons élaboré et proposé une prise en charge afin de rééduquer le déficit du traitement temporel de l'information auditive.

Notre objectif ici, est de répondre à un besoin croissant pour les orthophonistes car cette pathologie a été découverte et est étudiée depuis seulement quelques années.

DÉFINITIONS DES CONCEPTS ABORDÉS

1. LA NEUROPATHIE AUDITIVE / DYSSYNCHRONIE AUDITIVE

1.1. Définition

La **Neuropathie Auditive** (NA) est une atteinte auditive neurosensorielle. Elle est due à une altération de la fonction neurale du nerf auditif bien que l'imagerie à résonance magnétique (IRM) ne démontre **aucune anomalie morphologique** des structures du système auditif. Dans cette pathologie, l'oreille interne est préservée, donc la cochlée et les cellules ciliées externes (CCE) sont fonctionnelles.

L'appellation « Neuropathie Auditive » voit le jour grâce à Starr et al. (1996), mais les caractéristiques de la pathologie ont été décrites par d'autres chercheurs auparavant (Chising et al., 1978 ; Davis et al., 1979 ; Hallpike et al., 1980 ; Hildesheimer et al., 1985 ; Kraus et al., 1984 ; Worthington et al., 1980). L'atteinte n'est pas récente mais les progrès scientifiques et l'apparition de nouveaux outils d'exploration ont permis de poser un cadre descriptif.

Comme pour toutes les nouvelles pathologies décrites, les recherches suivantes ont soulevé des réflexions sur la pertinence de l'appellation « *Neuropathie Auditive* » car il s'agit d'une entité complexe. En effet, une « **neuropathie** » est une affection du système nerveux périphérique, or la localisation exacte de l'atteinte n'a pas été définie et varie selon les individus.

Les études menées, révèlent que l'atteinte ne s'arrête pas seulement au nerf auditif mais pourrait affecter les cellules ciliées internes (CCI), la synapse entre les CCI et les fibres du nerf auditif, les neurones du ganglion de Corti ou les voies auditives situées dans le tronc cérébral (Truy E. et al., 2005). (Fig.1 et 2)

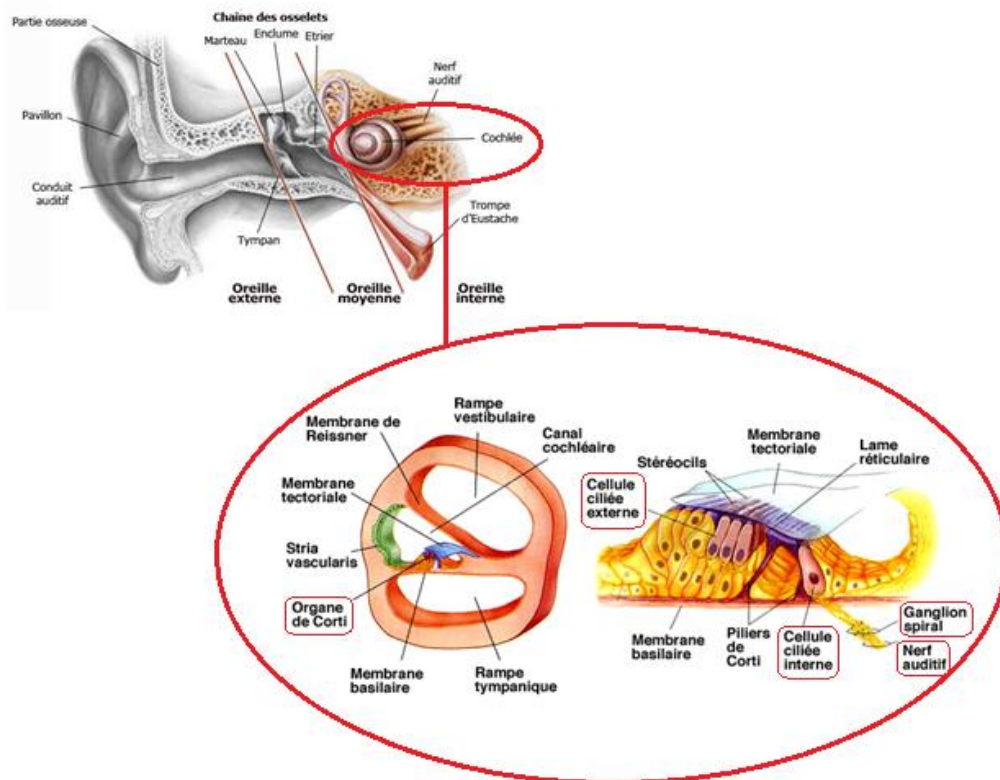


Figure 1: Anatomie de l'oreille et de l'organe de Corti, d'après Bear et al., 1997 et Pujazon, 2014

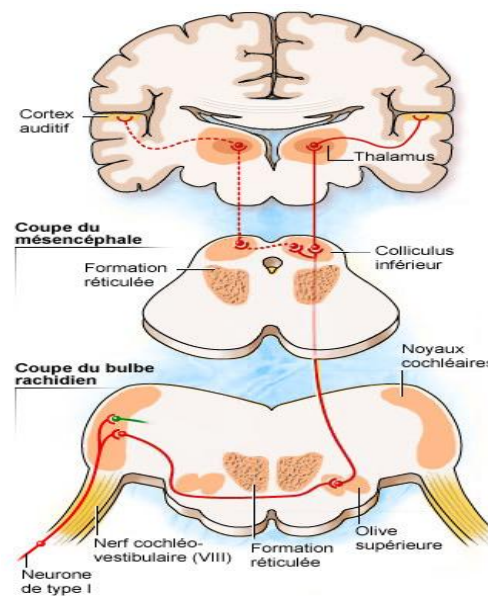


Figure 2: Voies auditives primaires (Pujol, 2009)

L'appellation « *Dyssynchronie Auditive* » (DA), ou « *Désynchronisation Auditive* » est ajoutée car on retrouve une capacité limitée et perturbée de la synchronisation du nerf auditif, et ce quelle que soit la localisation de l'atteinte (Truy E. et al., 2005). Il s'agit d'une désynchronisation des potentiels d'action des fibres auditives afférentes qui cause une réduction des capacités de codage temporel (Perrot, 2008).

La NA/DA est une pathologie étudiée depuis peu. Elle engendre une surdité rétrocochléaire marquée par une dégradation de la synchronisation neurale qui altère la perception de la parole.

1.2. Etiologies

Le diagnostic de la NA/DA prend en compte le contexte médical du patient, ainsi que ses antécédents médicaux et familiaux.

1.2.1. Causes non-génétiques

Les études démontrent qu'un nombre important d'enfants diagnostiqués NA/DA fait partie d'une **population à risque**. Les facteurs de risques les plus souvent cités sont les complications néonatales et les pathologies infectieuses (Madden et al., 2002).

Les **complications néonatales** décrites sont la prématurité, l'hypoxie périnatale et l'**hyperbilirubinémie** qui est la complication la plus fréquemment associée à la NA/DA (Deltenre, 2007a).

L'hyperbilirubinémie est l'excès de bilirubine dans le sang, elle est plus connue sous le nom de jaunisse ou d'ictère. Lorsque les zones cérébrales sont atteintes, on parle d'**ictère nucléaire**. Il peut y avoir des séquelles, comme une surdité.

Les **pathologies infectieuses** recensées dans des cas de NA/DA sont les méningites, les encéphalites et les fœtopathies (Loundon, 2007).

1.2.2. Causes génétiques

Nous présenterons ici les surdités de type NA/DA pour lesquelles les **gènes** ou les **syndromes** ont été identifiés. Pour la plupart, les surdités sont syndromiques et associées à d'autres troubles neurologiques.

a) Les NA/DA isolées

Elles sont plus rares que les NA/DA syndromiques. De nombreuses recherches sont en cours actuellement afin d'identifier les **gènes** responsables des surdités avec un tableau clinique de NA/DA. Actuellement, les recherches les plus avancées concernent l'Otoferline et la Pejvakine.

La mutation du gène codant l'**otoferline** (gène OTOF) a été identifiée dans des surdités avec un tableau clinique de NA/DA. L'otoferline est une protéine qui participe au codage du signal sonore en signaux électriques. Ce processus se situe au niveau des cellules de l'**organe de Corti**, c'est-à-dire les cellules ciliées internes (CCI) et externes (CCE).

La mutation engendre une surdité bilatérale profonde. Les oto-émissions acoustiques provoquées (OEAP) sont présentes durant les premiers mois et disparaissent progressivement. Elles sont associées à des potentiels évoqués auditifs précoces (PEAP) absents. L'otoferline mutée n'est présente que dans les CCI les premières années. Progressivement on la retrouve dans les CCE, ce qui explique la présence d'OEAP puis leur disparition (Marlin, 2007) (cf. « 1.4.2. Les tests objectifs »).

Le gène muté de l'otoferline est responsable d'une atteinte cochléaire indétectable avec les tests utilisés actuellement. La cochlée est d'apparence normale mais non fonctionnelle et les tests comme les OEAP ne permettent pas de s'en rendre compte (Rouillon et al., 2006).

D'autres recherches sur la **Pejvakine** sont actuellement en cours. Il s'agit d'une protéine présente dans les voies nerveuses auditives qui aurait un rôle important sur les neurones auditifs centraux (Mom et al., 2010).

b) Les NA/DA dans les syndromes

Des cas de NA/DA sont identifiés dans des neuropathies périphériques comme la **maladie de Charcot-Marie-Tooth** (neuropathie périphérique héréditaire), l'**ataxie de Friedreich** (maladie dégénérative du système nerveux et du cœur) et le **syndrome de Guillain-Barré** (affection auto-immune inflammatoire du système nerveux périphérique). Le processus neuropathique affecte le nerf auditif, en laissant l'organe de Corti et les CCE intacts (Madden et al., 2002).

De nombreuses études ne recensent aucun cas de neuropathie périphérique associée à une NA/DA dans leur population de jeunes enfants (Madden et al., 2002 ; Rance et al., 1999).

Cependant, une étude à long terme (Starr et al., 2000) montre que 80% des enfants suivis avec une NA/DA ont développé une neuropathie périphérique après l'âge de 15 ans. L'apparition de la neuropathie périphérique peut être tardive et les patients avec une NA/DA doivent être suivis sur du long terme.

1.2.3. NA/DA sans contexte particulier

Une étude américaine a démontré que, pour 27% d'une population d'individus atteints de NA/DA, aucun facteur de risque ni aucune histoire familiale associés à la pathologie n'a été mis en évidence (Sininger et Oba, 2001).

Les causes de la NA/DA sont nombreuses et certaines sont encore assez vagues. Les antécédents médicaux et familiaux de chaque patient doivent être pris en compte afin de poser un cadre précis pour le diagnostic.

1.3. Prévalence

La prévalence de la NA/DA est variable d'une étude à l'autre car les populations ne sont pas les mêmes. Elle varie aussi selon les tests utilisés (OEAP + PEAP) ou (PMC+PEAP) (cf. « 1.4.2. Les tests objectifs »). Selon Madden et al. (2002), la NA/DA touche 4% de la population des patients avec une surdité neurosensorielle tandis que l'étude de Rance et al. (1999) estime cette prévalence à 11%.

1.4. Diagnostic

Le diagnostic de la NA/DA repose sur **deux paradoxes**. D'une part, la présence d'oto-émissions acoustiques provoquées (OEAP) amples alors qu'il y a une absence ou une dégradation des potentiels évoqués auditifs précoces (PEAP). D'autre part, des seuils en audiométrie tonale qui sont toujours meilleurs que ceux de l'audiométrie vocale.

1.4.1. L'audiométrie comportementale

L'audiométrie comportementale regroupe les examens dont les résultats illustrent le deuxième paradoxe cité précédemment.

a) L'audiométrie tonale

Dans la NA/DA, la perte auditive peut être légère, voire subnormale, ou profonde. Les courbes tonales décrites peuvent être plates ou ascendantes sur les aigus, avec des **fréquences basses plus touchées** (Truy E. et al., 2005).

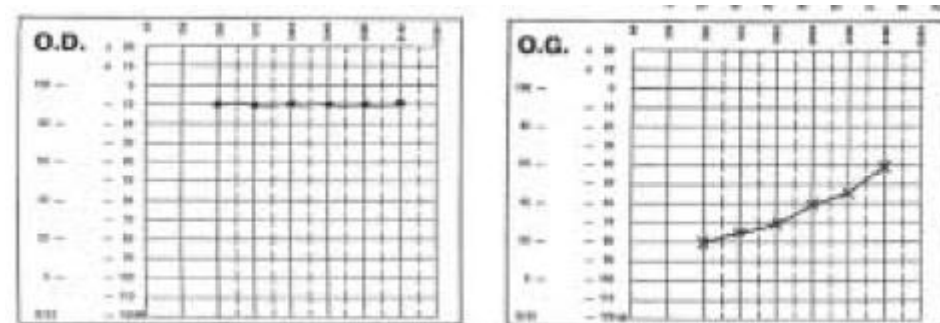


Figure 3 : Courbes tonales observées chez un patient atteint de NA/DA. A droite, la courbe est plate, et à gauche elle est ascendante sur les aigus. (Truy E. et al., 2005).

On ne peut pas prédire les seuils trouvés dans une NA/DA, ni prévoir leur évolution au fil du temps. Chez certains enfants, des études montrent que les seuils s'abaissent avec le temps alors que pour d'autres on note une amélioration des seuils à chaque test effectué. De plus, dans certains cas, on observe une **grande variabilité des seuils** au fil du temps, sans pour autant qu'il y ait une amélioration ou une dégradation du degré de surdité (Rance, 2005).

L'étude de Madden et al. (2002) met en évidence que des patients avec des antécédents d'**hyperbilirubinémie néonatale** ont une meilleure évolution de leurs seuils et

une meilleure récupération spontanée dans le temps, comparé aux autres patients sans antécédent d'hyperbilirubinémie.

b) L'audiométrie vocale

L'audiométrie vocale montre des **seuils d'intelligibilité chutés et disproportionnés** par rapport à ceux de l'audiométrie tonale (Rance, 2005 ; Truy E. et al., 2005). En effet, les résultats ne reflètent pas les seuils prédits par la tonale et ce paradoxe constitue un des éléments essentiels du diagnostic (Fig. 4).

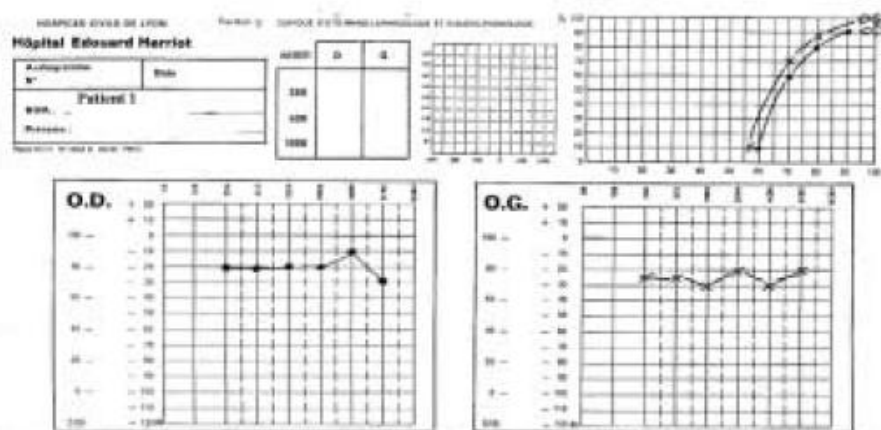


Figure 4 : Audiométrie tonale et vocale d'un patient atteint de NA/DA. Perte auditive moyenne à droite et à gauche. Seuil d'intelligibilité pour la vocale à 70 dB des deux côtés. (Truy E. et al., 2005).

Il existe, cependant, des patients ayant une bonne reconnaissance des mots dans le silence, mais pour lesquels les résultats du test effectué dans le bruit s'effondrent (Starr et al., 1998).

1.4.2. Les tests objectifs

Les résultats des tests objectifs permettent d'illustrer le deuxième paradoxe cité précédemment

a) Les oto-émissions acoustiques provoquées (OEAP)

Les OEAP représentent les réponses de la cochlée à une stimulation sonore. Elles mesurent l'intégrité des cellules ciliées externes (CCE) et sont présentes dans une audition normale ou une hypoacousie inférieure à 30 dB.

Elles sont présentes dans le cas de la NA/DA qui est une surdité rétrocochléaire et dans laquelle la cochlée est fonctionnelle.

Les OEAP étant utilisées comme **test de référence** pour le dépistage universel, de nombreux cas de NA/DA ne sont pas repérés. Les recommandations actuelles préconisent l'utilisation des PEAP chez les nouveau-nés à risque.

De plus, avec le temps et l'évolution de la maladie, les OEAP peuvent disparaître. Cette disparition n'est pas clairement expliquée mais certaines hypothèses sont posées. On retrouve l'utilisation de **produits ototoxiques** lors des premières années ou la **surexposition au bruit** notamment pour les patients portant des prothèses auditives depuis leur plus jeune âge (Starr et al., 2001).

L'absence d'OEAP n'exclut pas le diagnostic de NA/DA car on va se référer au « Potentiel Microphonique Cochléaire » (voir c).

b) Les potentiels évoqués auditifs précoces (PEAP)

Les PEAP reflètent l'**activité des voies nerveuses auditives** allant du nerf auditif au tronc cérébral. On recueille les réponses électriques générées dans les dix premières millisecondes en réponse à une stimulation acoustique : **les clics**.

Le tracé des cinq ondes détermine le fonctionnement de chaque niveau. Onde I : nerf auditif ; onde II : noyaux cochléaires ; onde III : olive supérieure ; onde IV : lemnisque latéral ; onde V : colliculus inférieur (*Fig. 5*).

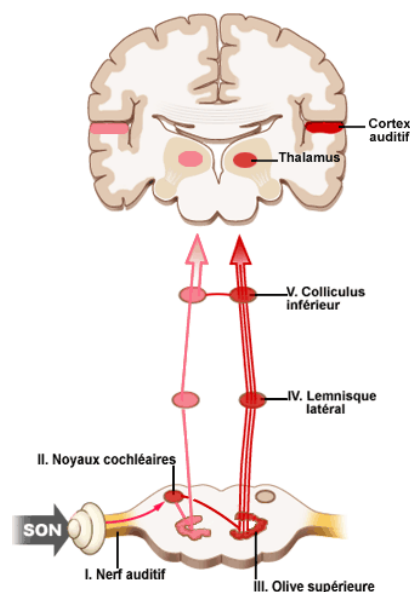


Figure 5: Correspondance entre les ondes des PEA et les structures anatomiques (Blatrix et Minary, 2013)

Chez les patients atteints de NA/DA, on retrouve des tracés dégradés avec les ondes I, III et V non reproductibles, ce qui traduit un **déficit de la fonction neurale** qui commence au niveau du nerf auditif.

c) Le potentiel microphonique cochléaire (PMC)

Le PMC est un signal électrique produit par les vibrations des cellules ciliées de l'organe de Corti (CCE). Il est obtenu durant l'enregistrement des PEAP, grâce à des clics à polarité inversée, qui permettent de le différencier des autres réponses cochléaires et neuronales (Berlin et al., 1998).

À l'instar des OEAP, le PMC traduit le bon fonctionnement des CCE. Sa présence perdure dans le temps, contrairement aux OEAP, et il s'avère très utile pour les diagnostics tardifs (Deltenre, 1999).

d) Le réflexe stapédien

Le réflexe stapédien est la contraction réflexe bilatérale du muscle de l'étrier. Physiologiquement, il protège l'oreille en bloquant la chaîne ossiculaire et le passage des sons de forte intensité. Lors du test, ce réflexe est obtenu grâce à une stimulation auditive supérieure à 80 dB.

Le réflexe stapédien dépend, entre autres, de la transmission du message par le nerf auditif de façon synchronisée aux complexes supérieurs (Deltenre, 2007).

Chez les patients atteints de NA/DA, les recherches ont mis en évidence un **réflexe stapédien anormal ou absent**, et ce malgré des seuils auditifs normaux ou subnormaux (Rance, 2005).

e) La tympanométrie

Elle permet de mesurer la souplesse du tympan et de la chaîne ossiculaire. Selon Berlin et al. (2005), la tympanométrie ne révèle **aucune anomalie** chez les patients atteints de NA/DA malgré l'abolition du réflexe stapédien.

Le diagnostic de la NA/DA repose sur le lien entre une cochlée fonctionnelle et une atteinte des voies nerveuses auditives. Ce lien est mis en évidence par une batterie d'examen et de tests qui permettent une évaluation précise. Nous avons synthétisé cela dans un tableau récapitulatif (Tableau 1).

NA/DA : EXAMENS ET RÉSULTATS	
EXAMENS	RÉSULTATS
Audiométrie comportementale	
Audiométrie tonale	Peut varier d'une perte légère à profonde
Audiométrie vocale	Toujours plus chutée que les résultats attendus par rapport à la tonale
Tests objectifs	
Otoémissions Acoustiques Provoquées (OEAP)	Présents , peuvent être absents ou disparaître avec le temps dans certains cas
Potentiels Evoqués Auditifs Précoces (PEAP)	Absents ou fortement dégradés
Potentiel Microphonique Cochléaire (PMC)	Présent même en cas d'absence ou de disparition des OEAP
Réflexe stapédien	Absent ou anormal
Tympanométrie	Normale

Tableau 1: Tableau diagnostique de la NA/DA

1.5. Les troubles engendrés

1.5.1. Les troubles perceptifs

Les troubles perceptifs sont tous liés à la dyssynchronie auditive et au déficit du traitement temporel qu'elle engendre (Rance, 2005).

On trouve en premier lieu un **trouble de la compréhension de la parole** avec une détérioration importante de l'intelligibilité dans le bruit (Starr et al., 1998 ; Gravel et al., 1993).

En second lieu, on note une altération importante de la **dimension temporelle** ainsi qu'un trouble de la perception fréquentielle (cf. « 2. Le déficit du traitement temporel de l'information auditive »). Les fréquences basses et moyennes sont affectées car elles nécessitent un codage temporel (Perrot, 2008).

La **localisation spatiale** auditive est atteinte car elle repose essentiellement sur des indices temporels interauraux qui ne sont pas accessibles au patient porteur de la NA/DA (Perrot, 2008).

1.5.2. Les troubles du langage

Au **niveau expressif**, les patients ayant développé une NA/DA dans la période pré-linguale seront exposés à un retard de développement de la parole et du langage engendré par les problèmes perceptifs cités plus haut (Worthington et al., 1980 ; Rance et al., 2007).

Au niveau **réceptif**, ils seront gênés pour la compréhension de la parole rendue plus difficile dans le bruit, et ce indépendamment de leur degré de surdit .

Une  tude de Zeng et Liu (2006) a montr  une diff rence au niveau de la perception entre le « *langage  clairci* » et le « *langage conversationnel* ». Le premier, se r sumant   des mots bien articul s et   une prononciation plus lente, am liore la compr hension des phrases car elle facilite le codage des indices temporels. Pour le deuxi me, qui est le langage tel que

nous le connaissons dans une conversation normale, les patients ont obtenu des pourcentages d'intelligibilité assez chutés.

Dans une population évaluée par Rance et al., (2007) on observe un retard dans l'acquisition du vocabulaire qui est assez important.

1.5.3. Le déficit du traitement temporel de l'information auditive

Dans le cadre de la NA/DA, le déficit du traitement temporel de l'information auditive est la **conséquence de la dyssynchronie auditive**, c'est-à-dire la dégradation de la synchronisation des influx neuronaux du nerf auditif. On note un retentissement sur la perception des composantes temporelles de l'information, aggravée dans le bruit (Perrot, 2008).

Ce trouble d'une grande importance pour la compréhension et la prise en charge de la NA/DA est détaillé en deuxième partie (cf. « 2. *Le déficit du traitement temporel de l'information auditive* »).

La NA/DA engendre des troubles au niveau perceptif et langagier comme les autres surdités. Cependant, sa localisation dans les voies nerveuses auditives lui donne la particularité d'affecter les composantes temporelles des stimuli, notamment ceux de la parole.

1.6. Les modifications centrales

Des études ont démontré que dans le cadre de la NA/DA, il existe une **réorganisation corticale**. Grâce aux outils d'exploration tels que les PEA (potentiels évoqués auditifs), les chercheurs se sont intéressés au fonctionnement des voies nerveuses auditives, autant sur le plan périphérique que central (Perrot, 2008).

Il existe plusieurs types de PEA :

-les **PEA exogènes** qui se composent :

-des *PEA précoces* (cf « 1.4.2. b)

-des *PEA de moyenne latence et tardifs*, aussi appelés *PEA corticaux*.

Les PEA exogènes mesurent la réception du stimulus auditif donc les capacités de perception, au niveau périphérique et cortical.

-les **PEA endogènes** (ou cognitifs) qui interviennent dans le **traitement du stimulus auditif**. Les PEA endogènes sont enregistrables lors de tâches de détection de cible et de prise de décision (Mauguière et al. 2007). Ils mesurent les capacités de traitement au niveau central.

Plusieurs études ont mis en évidence des dissociations entre les résultats obtenus au niveau périphérique et central, permettant de faire des hypothèses sur l'existence de modifications centrales. Deux processus entrent en jeu : la **plasticité cérébrale** et l'**effet attentionnel**.

Ces deux processus jouent un rôle dans la compensation de la désafférentation périphérique et participent à l'émergence d'une réponse électrophysiologique (Michalewski et al., 2005).

1.6.1. La plasticité cérébrale

« L'ensemble de ces processus de modification, de remodelage subtil du système nerveux constituent ce que l'on appelle la plasticité cérébrale. » (Schiffmann, 2001, p :14)

Dans une étude, Purdy, Kelly et Thorne (2001) font le lien entre l'amélioration de la perception de la parole et des changements au niveau cortical. La population concernée est composée de patients implantés qui ont suivi un entraînement auditif.

Les changements au niveau cortical sont objectivés par les résultats des PEA corticaux avant et après l'implantation et l'entraînement auditif. En effet, on constate une amélioration de ces PEA corticaux après la réhabilitation, ce qui nous amène à penser qu'il existe bien une réorganisation corticale et qu'elle peut être évaluée grâce aux PEA corticaux.

Concernant la NA/DA, plusieurs études ont mis en évidence une compréhension de la parole subnormale associée à l'absence de PEA précoces chez certains patients (Starr et al., 1996 ; Rance, 2005). Ce paradoxe témoigne de l'existence d'une intelligibilité de la parole correcte, malgré une atteinte des voies nerveuses auditives périphériques objectivée par l'absence de PEA précoces (Kraus et al., 2000). D'autres processus entrent en jeu au niveau cortical afin de soutenir la compréhension de la parole chez ces sujets.

Dans une population de patients atteints de NA/DA, certains présentent des PEA corticaux présents et subnormaux associés à une bonne intelligibilité alors que les autres présentent des PEA corticaux absents associés à des scores d'intelligibilité chutés (Starr et al., 1996 ; Rance et al., 2002). Ces résultats témoignent du lien entre la présence de PEA corticaux et une intelligibilité correcte chez sujets testés.

Au niveau périphérique, les dégradations sont réelles et objectivées, néanmoins on trouve parfois des processus corticaux fonctionnels chez certains patients. Cette dichotomie témoigne de la mise en place d'adaptations au niveau cortical afin de compenser les déficits tel que le trouble de l'intelligibilité. La présence ou l'amélioration de l'intelligibilité est associée à la présence ou l'amélioration des PEA corticaux, qu'on peut considérer comme un outil d'évaluation de la plasticité de la fonction auditive.

1.6.2. L'effet attentionnel

Lors d'une tâche de détection de cible auditive, Starr et al. (1991) ont pu enregistrer des **PEA endogènes** chez une de leur patiente alors qu'en situation d'écoute passive ils étaient absents. Ces résultats mettent en évidence qu'une situation de détection faisant appel à de l'attention et de l'anticipation permet d'obtenir des **PEA endogènes** chez un patient avec une NA/DA, même si leurs latences sont plus allongées que chez un sujet contrôle.

De plus, Michalewski et al. (2005), ont montré que chez les patients performants pour les tâches de détection d'intervalles de silence, on obtenait aussi des PEA corticaux alors qu'en condition d'écoute passive ces derniers étaient absents.

Dans tous les cas cités, les PEA précoces sont toujours absents, ce qui laisse penser que des processus plus centraux sont impliqués dans les performances au niveau de l'intelligibilité et de la compréhension de la parole.

1.7. La prise en charge médicale

1.7.1. L'appareillage

Les **prothèses auditives** sont proposées en première intention lors du diagnostic pour une surdité moyenne, ou pour une surdité sévère à profonde avant une éventuelle indication d'implant cochléaire.

Selon Rapin et al. (2003), les prothèses auditives ne procurent un bénéfice qu'à la moitié de leur population porteuse de la NA/DA. Une amplification générale des fréquences n'améliore pas l'intelligibilité et peut s'avérer très gênante pour le patient dans les milieux bruyants (Bizaguet, 2008).

Les caractéristiques perceptives de la NA/DA entraînent une démarche d'appareillage différente avec des **réglages spécifiques** (Bizaguet, 2008).

Il faut dans un premier temps, éliminer les basses fréquences, qui sont mal discriminées, à l'aide d'un filtre passe-haut et limiter l'amplification des fréquences hautes qui sont mieux discriminées (Zeng et al., 2005). Dans un deuxième temps, il faut modifier les modulations temporelles d'amplitudes des sons verbaux, grâce à un algorithme, pour se rapprocher du « **langage éclairci** » (Zeng et Liu, 2006). Et enfin, il faut allonger la durée des signaux de la parole, toujours à l'aide d'un algorithme, ce qui facilitera le codage des indices temporels pour le patient (Rance, 2005).

L'appareillage se fait en fonction de chaque individu et de son tableau clinique.

1.7.2. L'implant cochléaire

L'**implant cochléaire** est proposé dans les cas de surdité sévère à profonde, ainsi que dans les cas où l'appareillage conventionnel ne donne aucun résultat.

Au début des recherches, l'implant cochléaire semblait ne pas convenir aux patients atteints de NA/DA. D'autres recherches ont depuis démontré le contraire (Miyamoto et al., 1999; Postelmans et Storkroos, 2006; Mason et al., 2003; Katada et al., 2005 ; Madden et al., 2002 ; Rance, 2005).

Les chercheurs estimaient que la stimulation électrique, remplaçant la cochlée défectueuse dans une surdité de perception classique, s'avérait inutile sur un nerf auditif atteint.

Des études ont montré que malgré ce constat, les patients implantés présentaient des améliorations au niveau électrophysiologique, et par conséquent au niveau de la perception auditive et du développement du langage (Buss E. et al., 2002, Mason et al., 2003).

On constate une **restauration de la synchronisation neuronale** pour laquelle deux hypothèses sont proposées. Pour la première hypothèse, elle serait due à une sur-stimulation du nerf qui améliorerait la synchronisation des influx nerveux (Buss E. et al., 2002 ; Mason et al., 2003). Pour la deuxième hypothèse, il s'agirait simplement de la réception par le nerf auditif d'une stimulation électrique déjà synchronisée par les électrodes de l'implant (Loundon, 2007).

Les spécificités perceptives de la NA/DA rendent l'appareillage et l'implantation cochléaire assez délicats. Il faut prendre en compte les aspects spécifiques à la pathologie mais aussi aux patients qui n'expriment pas les mêmes demandes en matière de réhabilitation auditive.

2. LE DÉFICIT DU TRAITEMENT TEMPOREL DE L'INFORMATION AUDITIVE

2.1. Le traitement temporel de l'information auditive

Le traitement temporel intervient dans le codage de la parole et s'appuie sur les indices temporels. Il fait l'objet de nombreuses études en dehors de la NA/DA, la première étant celle de Tallal et Piercy (1973). Il est aussi appelé « **acuité temporelle auditive** » ou « **résolution temporelle auditive** ».

2.1.1. Description et mécanismes

Dans le traitement de l'information auditive, la dimension temporelle est composée d'une part de variations rapides appelées « **structure fine** », et d'autre part de variations lentes appelées « **enveloppe temporelle** » (Fig. 6).

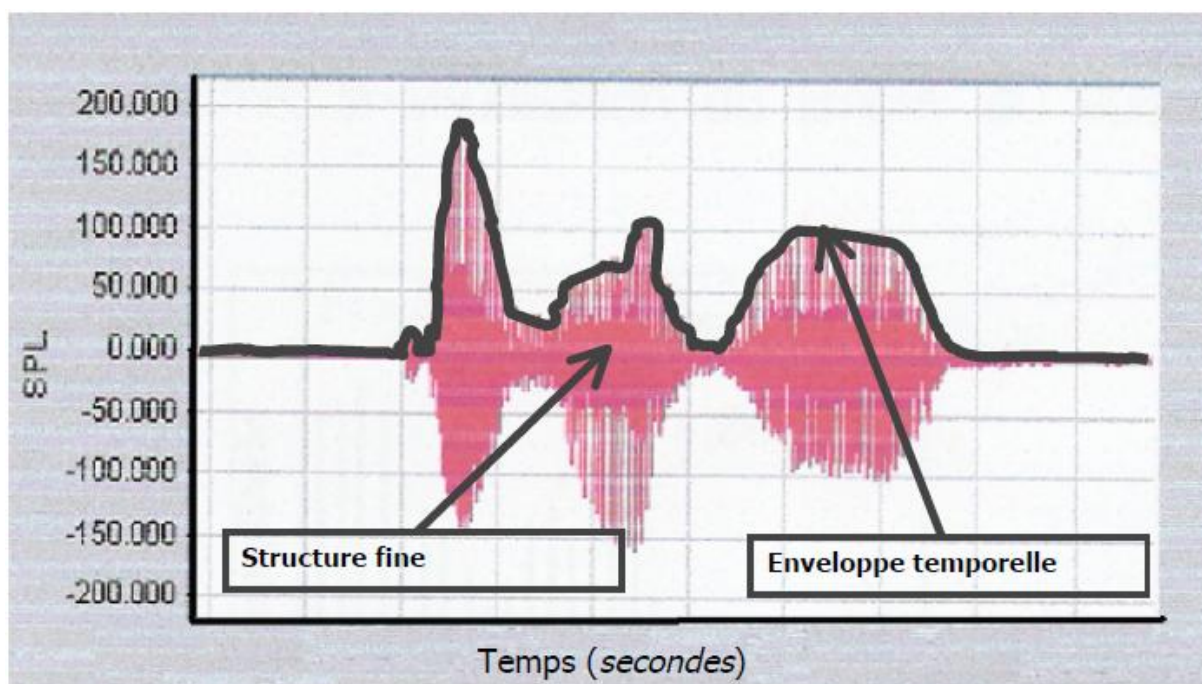


Figure 6: Enveloppe temporelle et structure fine de la parole (Ménard, 2007)

La **structure fine** du signal sonore est supérieure à 500 Hz, elle ne fait pas appel à un codage temporel du système auditif.

L'**enveloppe temporelle**, à laquelle nous nous intéressons, est inférieure à 50 Hz. Elle correspond aux **modulations d'amplitude** retrouvées dans les sons de la parole. Elle

caractérise la cadence syllabique de la parole et elle est codée comme une variable temporelle par le système auditif.

L'enveloppe temporelle est essentielle dans le traitement temporel et la compréhension de la parole et de la musique (Renard et Azéma, 2008).

« L'acuité temporelle auditive, ou la résolution temporelle auditive, est la capacité à détecter les modifications de l'enveloppe temporelle d'un son. » (Renard et Azéma, 2008, p. 271)

Le traitement temporel repose sur la **synchronisation neuronale du système auditif**. Cette synchronisation joue un rôle dans le codage de l'intensité et de la fréquence, dans l'identification des caractéristiques spectrales (temps et fréquence) des sons complexes ; dans le codage des fluctuations temporelles de l'enveloppe, ainsi que dans la localisation spatiale auditive (Perrot, 2008).

De nombreuses études ont montré que le traitement d'un signal sonore repose aussi sur d'autres **processus cognitifs et attentionnels**.

Des études montrent qu'en avertissant le sujet de l'arrivée d'un stimulus, le traitement de ce dernier sera meilleur, on parle de l'« effet d'attente et de préparation des schémas » (Mondor et Bryden, 1991 ; Bédard, El Massioui, Pillon, Nandrino, 1993 ; Mondor et Zatorre, 1995).

D'autres études attestent que si l'attention d'un sujet est focalisée sur un son d'une certaine fréquence, ce son pourra ensuite être reconnu plus facilement au sein d'une séquence ou d'un bruit (Scharf, Canevet, Possamai, Bonnel, 1986).

2.1.2. Rôle dans l'acquisition du langage oral

Le traitement temporel permet la perception des sons complexes (Rance, 2005), des phonèmes et de leur succession (Starr et al, 1991). Il joue également un rôle dans l'intelligibilité de la parole, notamment dans le bruit (Zeng et al., 2004 ; Lorenzi, Gilbert, Carn, Garnier et Moore, 2006).

L'enveloppe temporelle permet de percevoir des indices de la parole comme le rythme, la mélodie ou l'intonation, ce sont les indices qui caractérisent la **prosodie**. Cette

dernière est reconnue comme permettant au bébé de commencer l'apprentissage du langage (Bischoff et Bizaguet, 2008).

2.2. Le déficit du traitement temporel de l'information auditive

2.2.1. Description et mécanismes

Avant d'être étudié dans le cadre de la NA/DA, le déficit du traitement temporel de l'information auditive a été décrit et associé à d'autres pathologies auparavant.

Il est caractérisé par l'altération du traitement des **stimuli acoustiques brefs** et qui se succèdent rapidement, il touche les **sons verbaux** autant que les **sons non-verbaux** (Tallal et Piercy, 1973). Au niveau des sons verbaux, les difficultés de discrimination concernent les **consonnes** car elles ont une durée brève. Les voyelles qui ont une durée plus longue ne sont pas concernées (Tallal, 1980).

Quand les stimuli sont séparés par de plus larges intervalles de temps le déficit du traitement temporel est réduit ou disparaît (Tallal et al., 1996). Sur la *figure 7*, on constate que les tâches proposées sont mieux réussies quand la parole est temporellement modifiée.

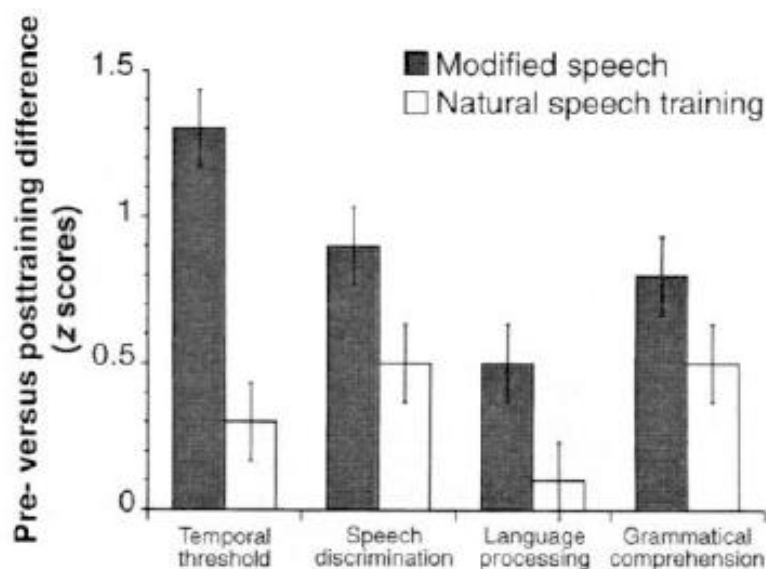


Figure 7 : Scores obtenus pour des tâches de détection temporelle, de discrimination de la parole, de traitement du langage et de compréhension grammaticale proposés à deux groupes. Pour le premier groupe, les informations sont temporellement modifiées et pour le deuxième groupe, les informations sont données à une vitesse normale. (Tallal et al., 1996)

Pour Walker, Shinn, Cranford, Givens et Holbert (2002), le déficit se traduit aussi par une altération de la discrimination de la durée des stimuli. L'étude montre que les déficits les plus importants concernent la discrimination de la durée du son et non de sa fréquence.

La **localisation de l'atteinte** est encore très discutée. Certains pensent qu'elle serait d'origine centrale. Ainsi Renard (2000) démontre un traitement temporel intact chez une population avec une atteinte cochléaire périphérique. Le déficit du traitement temporel ne serait retrouvé que dans des cas d'atteinte centrale.

Cependant, d'autres chercheurs comme Lorenzi (1999) ont observé cette même atteinte chez des patients ayant des pathologies auditives périphériques et centrales.

Les **données en neuro-imagerie** permettent de situer ce traitement temporel dans les structures corticales, sous-corticales et cérébelleuses. Il nécessite aussi la participation des deux hémisphères. L'activation de toutes ces aires varie en fonction de la tâche de discrimination temporelle (Jantzen, Steinberg et Kelso, 2005).

2.2.2. Les outils d'évaluation

Plusieurs méthodes existent pour évaluer le déficit du traitement temporel, elles varient selon les études et les populations concernées par la recherche.

Le **test de jugement d'ordre temporel (JOT)**, est l'outil le plus répandu dans les études. Il a été utilisé par Tallal et Piercy (1973) pour comparer une population d'enfants dysphasiques à une population d'enfants contrôle afin de mettre en évidence un déficit du traitement temporel chez les premiers.

Il s'agit d'une **tâche de reproduction** d'une séquence de deux stimuli brefs et séparés d'un intervalle variant entre 8 millisecondes et 4 secondes. Entre 150 ms et 4 secondes, aucune différence n'est observée entre les deux groupes. Mais entre 8 et 150 ms, les enfants dysphasiques ont des résultats plus chutés que ceux du groupe contrôle.

Ils ont aussi proposé une tâche similaire avec les syllabes /ba/ et /da/ pour laquelle on retrouve la même tendance au niveau des intervalles de temps (Tallal et Piercy, 1974). Cet outil permet de mettre en évidence que le déficit du traitement temporel touche les sons verbaux ainsi que les sons non-verbaux.

Le **Tallal's repetition test** a été utilisé par Tallal (1980) pour comparer une population d'enfants dyslexiques et une population d'enfants normo-lecteurs.

Le patient entend deux stimuli non-verbaux d'une durée de 75ms chacun. Ces deux stimuli diffèrent par leur fréquence, on retrouve un stimulus de fréquence aiguë appelé « stimulus haut » et un stimulus de fréquence grave appelé « stimulus bas ». Le test est basé sur un jugement de similitude ou d'ordre temporel entre les deux stimuli. Le patient doit dire si les deux stimuli sont identiques ou non dans un premier temps et ensuite il doit dire lequel il entend en premier.

45% des enfants dyslexiques ont échoué aux épreuves dans lesquelles les intervalles entre les stimuli étaient inférieurs à 305 ms alors qu'ils obtenaient les mêmes scores que la population contrôle quand les intervalles étaient de 429 ms.

Les résultats de l'étude confirment la notion d'incapacité de traitement des stimuli brefs et de succession rapide.

La **Temporal Modulation Transfer Function (TMTF)** est un outil d'évaluation de l'acuité temporelle défini par Viemester (1979).

La TMTF mesure la capacité d'un individu à détecter les modulations d'amplitudes appliquées à un bruit. Durant l'évaluation, on utilise des fréquences allant de quelques hertz à plusieurs centaines d'hertz (Bischoff et Bizaguet, 2008).

Des séquences composées de deux bruits sont proposées au patient, l'un des bruits est modulé et l'autre non (*Fig. 8*). Le patient doit différencier le bruit modulé du bruit non modulé.

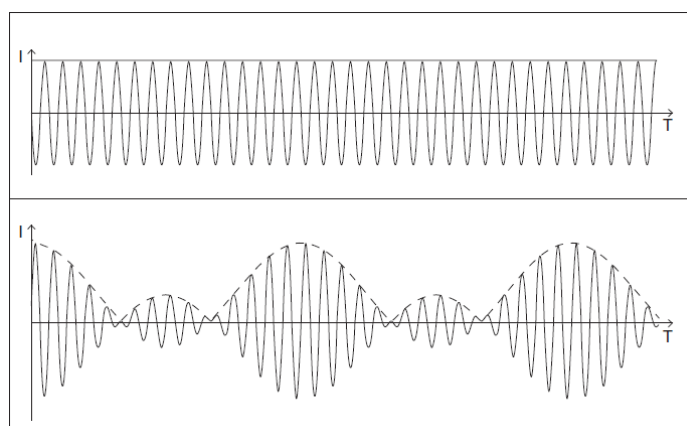


Figure 8 : Enveloppes temporelles d'un bruit non modulé (en haut) et d'un bruit modulé (en bas) (Bischoff et Bizaguet, 2008)

Chez un sujet normal, la sensibilité aux modulations est présente pour les fréquences comprises entre 16 et 64 Hz. Au-delà de cette fréquence, on estime que le système auditif perçoit les sons comme étant lisses, c'est-à-dire sans modulations.

En revanche chez les sujets ayant un déficit du traitement temporel, les seuils de sensibilité sont chutés pour les fréquences comprises entre 16 et 64Hz (Dumont et al., 2001).

La TMTF a été utilisée notamment pour des patients aphasiques (Broca et Wernicke) et dyslexiques afin de mettre en évidence un lien entre l'acuité temporelle et les troubles du langage (Dumont et al., 2001).

L'**Audiométrie Temporelle** est une batterie de tests psychoacoustiques créée pour pallier les limites de l'audiométrie traditionnelle. Elle contribue à l'évaluation du déficit du traitement temporel chez certaines populations.

Elle est le résultat des recherches menées par Drake et Lorenzi (2005) avec le partenariat de nombreuses équipes dans toute la France. Elle comporte des épreuves mesurant les **capacités de détection, de discrimination et d'identification d'indices temporels lents et rapides**, allant de la milliseconde à la minute. C'est une batterie adaptée pour une utilisation clinique.

Elle a été utilisée sur plusieurs populations afin de mettre en évidence un déficit du traitement temporel en audition verbale et non-verbale.

À noter que les différentes populations étaient composées de patients avec une atteinte cochléaire, de patients cérébrolésés, de patients dyslexiques, de patients épileptiques et de patients schizophrènes.

Les résultats, chez les différentes populations, mettent en évidence que les déficits sont d'origine centrale et non périphérique.

En effet, les patients ayant une atteinte cochléaire ne montrent aucun déficit du traitement temporel. En revanche, pour les patients des autres populations sans déficience auditive, on retrouve un déficit du traitement temporel objectivé par les tests de l'Audiométrie Temporelle.

2.2.3. Les conséquences perceptives et langagières

a) Les conséquences sur la perception

Elles sont objectivées par les outils d'évaluation présentés précédemment.

Les fluctuations temporelles d'amplitude des sons, c'est-à-dire l'**enveloppe temporelle**, sont mal discriminées dans le cadre du déficit du traitement temporel. On note une dégradation de la sensibilité pour les fluctuations de fréquence inférieures à 64Hz (Dumont et al., 2001).

On retrouve aussi des difficultés pour le **traitement des stimuli brefs et de succession rapide** (Tallal et al., 1973 ; Dumont et al., 2001).

Par ailleurs, une étude a démontré que chez les patients avec une désynchronisation des composantes des fréquences basses, il y avait une **distorsion temporelle**. Cette distorsion temporelle est à l'origine de l'**altération de l'intelligibilité dans le bruit** (Pichora-Fuller, Schneider, Macdonald, Pass, Brown, 2007).

b) Les conséquences sur le langage

Les **éléments phonétiques brefs**, tels que les consonnes, sont altérés dans le contexte de la parole (Tallal, 1980 ; Dumont et al., 2001).

Tallal et al. (1996) mettent en évidence que **la construction des modèles phonétiques de la langue maternelle est perturbée par le déficit du traitement temporel**. Cette perturbation aurait des conséquences sur le développement du langage autant sur le versant expressif que sur le versant réceptif.

De plus, le déficit du traitement temporel de l'information auditive est étudié et reconnu chez de nombreux patients avec un **trouble spécifique d'acquisition du langage oral** (dysphasie) **et du langage écrit** (dyslexie) (Tallal et Piercy, 1973; Tallal, 1980 ; Lorenzi, Dumont et Füllgrabe, 2000).

2.2.4. Les pathologies concernées par le déficit du traitement temporel

Le déficit du traitement temporel de l'information auditive a été étudié chez de nombreuses populations.

a) Les troubles spécifiques du langage

Tallal et Piercy (1973) ont avancé la théorie d'un déficit du traitement temporel chez des **enfants dysphasiques**, en utilisant le test de jugement d'ordre temporel (JOT).

Puis Tallal (1980) s'est intéressée aux **enfants dyslexiques**, auxquels elle a proposé le *Tallal's repetition test* (cf. 2.2.2. *Les outils d'évaluation*). Les résultats démontrent que la moitié de la population de l'étude a un déficit du traitement temporel. En revanche, la théorie du déficit du traitement temporel n'est pas acceptée par tous les chercheurs comme étant une cause indéniable de la dyslexie. Les résultats de l'étude ont été discutés par d'autres équipes ensuite (Studdert-Kennedy et Mody, 1995 ; Bishop et al., 1999a et b ; Bailey et Snowling, 2002).

Néanmoins, d'autres études, allant dans le sens de celles de Tallal, ont aussi retrouvé chez les dyslexiques un déficit du traitement temporel avec une dégradation des TMTF (*Temporal Modulation Transfer Function*) dans cette population (Lorenzi et al., 2000 ; Rocheron, Lorenzi, Füllgrabe et Dumont, 2002) (cf. 2.2.2. *Les outils d'évaluation*).

b) Les lésions cérébrales

Lorenzi, Wable, Moroni, Derobert, Brachet et Belin (2000) se sont intéressés à un **patient cérébrolé**. Les lésions cérébrales concernaient le lobe frontal et le lobe temporal gauches. A l'issue des tests, ils ont mis en évidence une dégradation des seuils de détection des modulations d'amplitude des sons, c'est-à-dire des TMTF. Les résultats de l'étude mettent en lien le déficit du traitement temporel avec une **lésion de l'hémisphère gauche**. Cette conclusion pourrait s'avérer cruciale pour des recherches sur les mécanismes du traitement temporel ainsi que pour le trouble de l'intelligibilité.

c) La schizophrénie

Bourdet, Brochard, Rouillon et Drake (2003) ont mis en évidence un déficit du traitement temporel auditif chez **un groupe de patients souffrant de schizophrénie**.

En le comparant à un groupe de sujets contrôle, les chercheurs constatent que les **traitements de bas niveau**, tels que la discrimination de sons dans une séquence, sont pareils dans les deux groupes.

En revanche, pour les **traitements de haut niveau** comme la détection d'irrégularités temporelles ou les tâches nécessitant la mobilisation de processus attentionnels plus importants, le traitement est moins efficace pour les schizophrènes que pour les sujets contrôle.

d) Les troubles du traitement de l'audition (TTA)

Les TTA sont aussi connus sous le nom de **troubles auditifs centraux** (TAC). Ils sont caractérisés par une audition normale avec des difficultés dans l'analyse et le traitement des sons verbaux et non-verbaux (Jerger et Musiek, 2000). Ils touchent la discrimination phonémique ; la détection des variations de fréquence, d'amplitude et de durée ; la détection des intervalles de temps entre deux stimuli (ASHA, 1996). Les patients atteints de TTA sont gênés dans des situations sonores défavorables telles que le bruit de fond ou les conversations avec plusieurs locuteurs (ASHA, 2005). Les TTA sont souvent associés aux troubles spécifiques du langage oral et écrit ainsi qu'à certaines atteintes neurologiques (Bamiou, Musiek et Luxon, 2001).

Une distinction doit être faite entre les TTA et le déficit du traitement temporel présent dans la NA/DA. En effet, sur le plan clinique ces deux affections présentent des similarités, mais un diagnostic différentiel doit être fait (Morlet, 2011). Ces similarités sont retrouvées chez les 5% d'enfants ayant une NA/DA avec des seuils audiométriques normaux. Ils peuvent développer un langage normal mais ils sont très gênés dans un environnement sonore bruyant et plus complexe (Berlin et al., 2010), comme les enfants atteints de TTA.

- **Les similarités** (Morlet, 2011)

Au niveau audiométrique, l'audiométrie tonale, les OEA et la discrimination dans le silence peuvent être identiques à celles des enfants atteints de TTA.

Concernant le déficit du traitement temporel auditif, les scores sont chutés chez les deux populations pour des tâches de résolution temporelle et de détection de silence.

Les PEA corticaux peuvent être présents et enregistrés chez les deux populations (cf. 1.6 *Les modifications centrales*).

- **Les différences** (Morlet, 2011)

Au niveau audiométrique, chez les enfants atteints de NA/DA, les PEAP (*potentiels évoqués auditifs précoces*) et le réflexe stapédien sont dégradés ou absents alors qu'ils sont normaux chez les enfants atteints de TTA.

De plus, dans la NA/DA, on ne constate le déficit du traitement de l'information qu'au niveau temporel, alors que pour les TTA on retrouve des déficits à d'autres niveaux.

Le diagnostic des TTA est fait à partir d'une batterie spécifique appelée la BAC (*Bilan Auditif Central*) qui permet d'exclure toute perte auditive y compris la NA/DA (Demanez, L., Dony-Closon, Lhonneux-Ledoux et Demanez, J. P., 2003).

2.2.5. *Les rééducations proposées*

Tallal et al. (1996) ont proposé un entraînement intensif d'une durée de six semaines à des enfants dysphasiques. L'entraînement cible le **traitement temporel rapide des indices verbaux et non-verbaux**. Dans un premier temps, la durée des stimuli est allongée pour en faciliter le traitement par les patients. Il s'agit de jeux de discrimination, d'identification et d'ordination temporelle de sons ou de mots. Progressivement, la durée des stimuli est raccourcie jusqu'à revenir à une durée normale, semblable à celle du langage.

À la fin de la rééducation et à l'aide de tests standardisés, Tallal et al. ont constaté un gain de deux ans pour le développement linguistique chez ces patients. Mais ces résultats ont été contestés plus tard par d'autres chercheurs qui ont remis en cause les critères sur lesquels reposent les évaluations initiales et finales (Mody, Studdert-Kennedy et Brady, 1997).

D'autres programmes de rééducation ont été créés, ils concernent eux-aussi la parole modifiée et sont en langue française (Habib et al., 2002).

Le logiciel **Audiolog 3** permet de travailler sur les composantes de sons comme la durée, la hauteur et l'intensité (*AUDIOLOG 3, Flexoft, Ed. Créasoft*).

Dans des rééducations plus classiques, la **modalité auditive d'entrée déficitaire** peut être associée à une autre modalité de sortie, visuo-graphique ou tactile (Masquelier, 2011).

Certaines rééducations portent sur la perception prosodique de la parole : repérage de mots accentués dans une phrase, reproduction de l'accentuation entendue (Masquelier, 2011).

2.3. Le déficit du traitement temporel dans la NA/DA

2.3.1. Description et mécanismes

Dans le cadre de la NA/DA, le déficit du traitement temporel est engendré par la **perturbation de la synchronisation neuronale** le long des voies auditives. Elle est objectivée par l'absence ou la dégradation des PEAP (Zeng et al., 1999).

En effet la présence des potentiels d'action (PA) rend la perception des sons simples possible, mais leur mauvaise synchronisation empêche le traitement des sons plus complexes et notamment ceux de la parole.

Le terme « **dyssynchronie auditive** » associé à l'appellation d'origine permet de reconnaître le déficit du traitement temporel de l'information auditive comme le principal retentissement de la pathologie.

Le traitement de l'information auditive repose sur la perception des fréquences et la perception de la dimension temporelle.

Dans la NA/DA, la perception fréquentielle est perturbée, ce sont les moyennes et les basses fréquences qui sont altérées. Ce sont aussi ces fréquences qui nécessitent un codage temporel.

La perception de la dimension temporelle est la plus touchée (Perrot, 2008). Cependant des études récentes mettent en évidence un déficit dans le traitement des indices de la **structure fine du signal**, c'est-à-dire les modulations de fréquence (Narne, 2013).

La perception de l'intensité est la moins touchée. En effet quels que soient les seuils d'audition, ils seront toujours meilleurs que les seuils de discrimination de la parole. Ce sont des patients qui perçoivent les sons sans pouvoir comprendre la parole (Zeng et al., 1999).

Dans une étude, Zeng et al. (1999) mettent en évidence les répercussions psychoacoustiques de la **dyssynchronie auditive**. Ils présentent à des sujets normo-entendants des stimuli avec des caractéristiques temporelles artificiellement altérées et

retrouvent une **dégradation des performances pour la résolution temporelle et la perception de la parole**. Ces troubles sont habituellement retrouvés chez les patients ayant une NA/DA.

En simulant un déficit du traitement temporel chez des normo-entendants ils ont engendré une dégradation de la perception de la parole.

Ces résultats vérifient l'hypothèse selon laquelle le déficit du traitement temporel de l'information auditive est à l'origine des difficultés de compréhension de la parole.

2.3.2. Les outils d'évaluation

De nombreux outils ont été utilisés afin de mettre en évidence le déficit du traitement temporel présent dans la NA/DA et les conséquences qui en découlent.

Zeng et al., (2005) ont utilisé trois tests pour comparer des patients avec une NA/DA à un groupe contrôle.

L'**intégration temporelle** mesure le seuil de détection des sons purs ou des bruits blancs selon leur durée.

Les résultats montrent que les patients avec une NA/DA ont des difficultés pour la détection des sons de courte durée (entre 5 et 10 millisecondes) mais pas pour les sons d'une durée supérieure à 20 ms.

La **détection d'interruption** mesure le seuil de détection des intervalles de silence au sein d'un son pur ou d'un bruit blanc.

Pour les intervalles de 50 ms, la détection à 5 dB est semblable pour les deux groupes. En revanche, quand la durée de l'intervalle est de 15 ms, les sujets avec une NA/DA le détectent à 50 dB alors que pour la même intensité les sujets contrôles sont capables de détecter un intervalle de 3 ms.

La **détection de modulation temporelle** ou TMTF mesure la capacité à discriminer les modulations d'amplitude dans un son pur ou un bruit blanc en le comparant à un son non modulé.

Pour les patients avec une NA/DA, les seuils de détection sont dégradés par rapport au groupe contrôle.

Pour chaque test utilisé, les résultats attestent d'un décalage entre le groupe de sujets avec une NA/DA et le groupe contrôle.

Dans une autre étude, Hassan (2011) a évalué d'une part, la **capacité à percevoir des stimuli verbaux temporellement modifiés** et d'autre part, la **conscience phonologique** chez des sujets présentant une NA/DA.

Elle a utilisé quatre paires de syllabes composées d'au moins une consonne et d'une voyelle (CV) : /ki-/gi/, /to-/do/, /si-/sti/ et /so-/zo/. La durée des syllabes a été modifiée ainsi que l'intervalle de temps au sein de chaque paire de syllabes.

Elle a démontré que les patients avec une NA/DA distinguaient mieux les paires quand elles étaient présentées avec une durée plus longue.

Elle a testé la **conscience phonologique** avec des mots présentés à vitesse normale et des mots dont la durée avait été prolongée. Des tâches de rimes, de segmentation et de manipulation ont été proposées.

Elle a constaté que la conscience phonologique était détériorée mais qu'il y avait des améliorations quand les intervalles intersyllabiques étaient allongés.

Narne (2013) a étudié le lien entre la **perception de la parole dans le bruit** et les **capacités de traitement temporel** chez des sujets avec une NA/DA. Pour cela il a utilisé trois tests.

Pour l'évaluation du traitement temporel, il propose les **TMTF** (*Temporal Modulation Transfer Function*) ainsi qu'une **tâche de détection des modulations de fréquence**. Les TMTF mesurent la capacité de traitement des indices de l'**enveloppe temporelle** de la parole tandis que la détection des modulations de fréquences mesure le traitement des indices de la **structure fine** de la parole (*cf. 2.1.1 Description et mécanismes*).

Pour l'évaluation de la perception de la parole dans le bruit, il utilise des **listes de mots dissyllabiques** présentées dans le silence puis dans le bruit avec un rapport signal-bruit à 0, à 5 et à 10 dB.

Il démontre que les patients avec une NA/DA ont des résultats chutés pour la détection des modulations d'amplitude, mais aussi pour la détection des modulations de fréquence. Ces résultats attestent d'une **dégradation du traitement de l'enveloppe temporelle** de la parole ainsi que de la **structure fine de la parole**.

Narne (2013) met en évidence une corrélation entre le déficit du traitement temporel trouvé et la perception de la parole dans le bruit. En effet, chez les mêmes sujets, il constate des résultats de discrimination de la parole plus chutés dans le bruit que dans le silence.

2.3.3. Les conséquences perceptives et langagières

a) Les conséquences sur la perception

Le déficit du traitement temporel de l'information auditive engendre la **perturbation de la perception des indices temporels des sons** (Kumar et Jayaram, 2005).

L'étude de Zeng et al. (2005) a mis en évidence trois aspects déficitaires chez les sujets présentant une NA/DA :

- les sujets ont plus de mal à détecter les stimuli de courte durée que ceux de longue durée ;
- ces mêmes sujets ont des difficultés pour la détection des intervalles de silence dans les stimuli, même avec un niveau sonore confortable ;
- ils ont du mal pour la détection des modulations temporelles lentes mais aussi rapides.

On constate aussi des difficultés à discriminer des changements rapides de fréquences (Starr et al., 1991; Narne, 2013).

b) Les conséquences sur le langage

Le déficit du traitement temporel de l'information auditive a de nombreuses répercussions, notamment sur l'intelligibilité de la parole (Starr et al., 1996).

Selon Mom et al. (2010), les potentiels d'action (PA) mal synchronisés provoquent une **altération de l'identification des sons complexes**, éléments essentiels pour comprendre la parole et notamment dans le bruit.

Si la synchronisation neurale ne joue pas forcément un rôle dans la discrimination de la parole dans le silence, elle s'avère être primordiale dans un environnement bruyant. En effet, chez les sujets avec une NA/DA, on constate des difficultés de compréhension dans le bruit et ce, même avec de bons scores dans le silence (Kraus et al., 2000 ; Zeng et al., 2005).

Les sujets avec une NA/DA ont des difficultés à utiliser les indices temporels afin de discriminer des paires de sons ou des paires de syllabes contenant des consonnes occlusives (Rance et Barker, 2008 ; Hassan, 2011).

Les **habiletés phonologiques** sont aussi altérées, avec des tâches de rimes, de segmentation et de manipulation chutées (Hassan, 2011).

Julia et Toselli (2008) se sont intéressées au lien qu'il pourrait y avoir entre la NA/DA et un **trouble structurel du langage** (TSL). Leur étude reposait sur l'évaluation du langage de quatre adolescents avec une NA/DA.

À l'issue de leur étude, elles ont mis en évidence quatre constats concernant leur population.

Premièrement, les évaluations démontrent qu'à l'adolescence, le déficit langagier persiste. Il ne s'agit donc pas d'un simple retard de développement du langage.

Deuxièmement, les marqueurs de déviance, nécessaires pour élaborer un diagnostic précis, ne sont pas systématiquement retrouvés chez les patients de ce groupe. En revanche, les quatre adolescents présentent des **difficultés phonologiques** importantes objectivées par une tâche de répétition de mots et de logatomes, nécessitant la **mémorisation** de séquences de deux ou trois syllabes.

Ensuite, les profils cognitifs et langagiers mis en évidence vont dans le sens d'un TSL, notamment le **trouble phonologique** retrouvé dans les épreuves de répétition et de manipulation de sons.

Pour finir, l'élaboration d'un profil commun à l'ensemble des patients est impossible car ils n'ont pas tous des marqueurs de déviance, et ceux retrouvés varient selon chaque patient.

Tous ces éléments mettent en évidence que le déficit du traitement temporel de l'information auditive est étroitement lié aux troubles du langage dans de nombreuses pathologies, y compris dans la NA/DA.

3. LA DÉMARCHE ORTHOPHONIQUE

Le développement du langage n'est pas le même chez un individu avec une audition normale et chez un individu avec une surdité, qu'elle soit classique ou due à une NA/DA.

L'intervention de l'orthophoniste est spécifique à la surdité et aux conséquences qui en découlent. Si les surdités classiques, telles que nous les connaissons, requièrent une prise en charge adaptée, la NA/DA et ses caractéristiques nécessitent d'avoir des connaissances supplémentaires sur cette pathologie qui est étudiée depuis peu.

3.1. Retentissement de la surdité sur le développement du langage

3.1.1. Développement normal du langage

Le développement du langage est le résultat d'une interaction précoce entre les facultés innées du bébé et une exposition à des facteurs environnementaux.

Le développement du langage débute dans l'utérus au moment où le système auditif du fœtus est mature, c'est-à-dire durant le dernier trimestre de la grossesse. Il continue chez le nourrisson qui présente une grande sensibilité aux éléments prosodiques de la parole, ces derniers jouant un rôle dans la reconnaissance de la voix de la mère par le bébé.

Les interactions humaines représentent une composante majeure dans l'acquisition du langage chez l'enfant, ainsi que l'étayage verbal fait par les adultes à destination du bébé. L'acquisition du langage se fait d'abord au niveau réceptif pour la compréhension puis au niveau expressif (Chaix, 2014).

Le *Tableau 2* résume les étapes les plus importantes de l'acquisition du langage chez l'enfant entre 0 et 36 mois.

Si au-delà de 36 mois, un enfant est inintelligible et qu'on ne note pas de construction syntaxique simple, on doit suspecter un trouble du langage et procéder à une évaluation du langage oral (Chaix, 2014).

Âge (mois)	Réception	Expression
1	Discrimination des phonèmes et sensibilité langue maternelle	Cris, sons végétatifs
2	Discrimination phonèmes	Gazouillis
6	Sensibilité langue maternelle	Babillage
7	Commence à isoler les mots dans le flux de parole	Début de babillage canonique
8-10	Compréhension des premiers mots	
10-12	Comprend 10 mots en moyenne Perte de capacité de discrimination des phonèmes étrangers	Premier mot
15	Comprend 50 mots en moyenne et un ordre simple en contexte	10 mots en moyenne
18-20	Comprend 100 mots en moyenne et un ordre simple en contexte	50 mots en moyenne Début de l'association de mots
24		100 mots en moyenne
30-33	Comprend un ordre simple hors contexte	Première phrase

Tableau 2 : Principales étapes du développement du langage chez l'enfant entre la naissance et 36 mois
(Chaix, 2014)

3.1.2. Développement du langage dans une surdité classique

Le développement du langage oral est basé, entre autres, sur **l'intégrité du système auditif**. La privation auditive rend l'exposition au langage impossible, ou beaucoup moins qualitative, et empêche la mise en place du langage chez l'enfant.

Le développement du langage peut aussi varier en fonction de plusieurs facteurs comme la période d'apparition de la surdité, le degré de la perte auditive, le type de réhabilitation auditive et les troubles associés.

Après avoir détaillé les **signes d'appel** de la surdité, nous préciserons l'influence de ces paramètres.

a) Les signes d'appel au niveau du langage pour une surdité

Pour Lina-Granade et Truy (2005), il existe des **signes d'appel** annonçant un retard au niveau du développement du langage.

Certains signes sont observés précocément, comme l'absence de réaction à la voix ou aux bruits, remarquée par l'entourage et l'absence de diversification du babil à 9 mois, de syllabes redoublées à 12 mois et de mots à 15 mois.

D'autres signes sont observés plus tardivement comme l'absence de réponse à des ordres simples ou au prénom à 12 mois ; l'absence de mots (papa, maman) à 18 mois ; l'absence de mots-phrases à 2 ans ; la persistance de déformation de certains mots au-delà de 4 ans.

L'**émergence du babillage**, entre 6 et 7 mois, est retardée chez les bébés présentant une surdité contrairement aux étapes précédentes du développement. En effet si les cris et les gazouillis apparaissent normalement avant de régresser, le babillage n'apparaît pas de façon spontanée ni sans aides auditives ou sans implants (Chaix, 2014).

b) Selon la période de survenue de la surdité

Il existe quatre types de surdité classés en fonction du moment de leur apparition.

La **surdité congénitale** apparaît dès la naissance, elle rend l'acquisition du langage difficile même avec une réhabilitation auditive. Elle entre dans le groupe des surdités prélinguales.

La **surdité prélinguale** apparaît avant l'émergence du langage, entre 0 et 2 ans.

La **surdité périlinguale** apparaît entre 2 et 4 ans, pendant l'acquisition du langage. Elle engendre une régression du langage qui peut être réversible avec une prise en charge précoce et adaptée.

La **surdité postlinguale** apparaît après 4 ans et après l'émergence du langage. Elle engendre une stagnation du langage, qui est aussi réversible avec une prise en charge (Lina-Granade et Truy, 2005).

c) Selon le degré de la perte auditive

Le développement du langage n'est pas le même dans une surdité légère ou dans une surdité sévère car l'intensité des sons pouvant être perçue n'est pas la même. Le *Tableau 3* fait une synthèse des correspondances entre le degré de surdité et les conséquences sur le développement du langage au stade prélingual.

Degré de surdité	Perte moyenne de 0,5 à 4 kHz meilleure oreille	Sons non perçus	Développement du langage si début prélingual	Âge moyen de diagnostic
Déficience auditive légère	21 à 40 dB	Voix chuchotée ou lointaine	Retard de parole : erreurs de consonnes (par exemple : tr/cr)	
Déficience auditive moyenne	1 ^{er} degré : 41 à 55 dB 2 ^e degré : 56 à 70 dB	Voix moyenne à plusieurs mètres	Retard de langage : langage insuffisant pour l'âge	35 mois
Déficience auditive sévère	1 ^{er} degré : 71 à 90 dB 2 ^e degré : 81 à 90 dB	Voix forte à plus de 1 mètre	Retard important, voire absence de langage	17 mois
Déficience auditive profonde	1 ^{er} degré : 91 à 100 dB 2 ^e degré : 101 à 110 dB 3 ^e degré : 111 à 120 dB	Voix et bruits non perçus sauf très forts	Absence de diversification du babil, absence de langage	11 mois

Tableau 3 : Perception et langage en fonction du degré de surdité (Lina-Granade et Truy, 2005)

d) Selon le type de réhabilitation auditive

Face à une surdité, les professionnels proposent deux sortes de réhabilitations auditives : la prothèse auditive et l'implant cochléaire.

La **prothèse auditive** est indiquée pour des surdités moyennes à sévères. Elle est proposée dès les premiers mois quand le diagnostic de surdité est posé. En amplifiant le son, elle procure au patient un gain prothétique et lui permet un accès à d'autres sons selon le degré de la surdité (Mondain, Blanchet, Venail et Vieu, 2005).

L'**implant cochléaire** est indiqué dans les surdités profondes, voire sévères, quand le patient ne retire aucun bénéfice de sa prothèse auditive.

Une étude menée auprès d'enfants implantés au stade prélingual a montré que 2 ans et demi après l'implantation, la perception de la parole s'est améliorée. Avec un gain auditif situé entre 30 et 45 dB, 85 % de la population obtient une moyenne de 66% de reconnaissance de mots en liste ouverte, sans contexte et sans lecture labiale. Grâce à cette amélioration sur le versant perceptif, un enfant implanté précocément pourra développer un langage oral satisfaisant, voire normal dans certains cas (Dauman et al., 1998).

e) Les troubles et handicaps associés à la surdité

Les troubles et les handicaps associés à une surdité ont aussi un retentissement sur le développement du langage.

Dans les **troubles associés**, on retrouve les troubles du comportement, les facteurs psychologiques et relationnels et les difficultés scolaires (Dauman et al., 1998 ; Lina-Granade et Truy, 2005).

Les **handicaps associés** peuvent être les *syndromes* qui sont à l'origine de la surdité et d'autres handicaps comme la cécité dans le syndrome de Usher par exemple. On note aussi les *virus* comme le cytomégalovirus (CMV) qui peuvent causer une surdité ainsi qu'une encéphalopathie (Mondain, Blanchet, Venail et Vieu, 2005).

3.1.3. Développement du langage dans la NA/DA

Dans le cadre de la NA/DA, le développement du langage est variable selon chaque individu. En effet de nombreux facteurs, comme l'étiologie ou les troubles associés, peuvent avoir une incidence sur l'acquisition du langage.

Dans certains cas de NA/DA, le patient développe un **langage normal** et ne présente **aucune perte auditive**. Il présente uniquement des PEAP absents et une gêne pour la compréhension en milieu bruyant (Berlin, Morlet et Hood., 2003).

Dans leur étude, Mancilla et al. (2008) démontrent que sur 11 patients atteints de NA/DA, 4 d'entre eux ont pu développer un langage normal, c'est-à-dire avec des résultats situés dans la norme pour leur âge. Il est important de signaler que ces 4 patients ne souffraient d'aucun trouble associé. Les 7 autres patients de cette population combinent des troubles concernant l'acquisition du langage ainsi que des handicaps neurologiques et psycho-affectifs associés. Chez ces derniers on note aussi un contexte de bilinguisme pour certains.

Sur l'ensemble de la population, les auteurs n'ont pu établir aucun lien entre le degré de surdité ou le type de réhabilitation prothétique et les compétences d'acquisition du langage.

Rance et Barker (2009) ont évalué le développement du langage chez des enfants d'âge scolaire répartis en trois groupes et les ont comparés. Le premier groupe était composé de **dix enfants implantés avec une NA/DA**, le deuxième groupe de **dix enfants appareillés avec une NA/DA** et le troisième groupe de **dix enfants implantés avec une surdité neurosensorielle classique**. L'évaluation concernait, d'une part le versant réceptif du langage avec une épreuve de désignation d'images, et d'autre part le versant expressif avec une épreuve de dénomination d'images.

De nombreux constats ressortent de cette étude. Ils concernent les résultats des patients de chaque groupe mais aussi la comparaison des résultats entre chaque groupe.

Pour les patients du **premier groupe** (NA/DA - implantés) :

- on constate un retard au niveau du développement du langage chez ces patients comparé à une population de normo-entendants,
- globalement, le développement du langage est satisfaisant chez cette population,
- seul 1 patient de ce groupe a obtenu de mauvais résultats qui sont associés à des PEAP plus dégradés que ceux des autres patients de son groupe

Pour les patients du **deuxième groupe** (NA/DA - appareillés)

- les résultats des épreuves sont similaires à ceux des patients du premier groupe, c'est-à-dire que l'on trouve un retard comparé à une population de normo-entendants mais que le développement du langage est satisfaisant

Pour les patients du **troisième groupe** (surdité classique - implantés)

- les résultats des épreuves sont similaires à ceux des patients des autres groupes, c'est-à-dire que l'on trouve également un retard mais que le développement du langage est satisfaisant.

Comparaison entre les groupes :

- les résultats des épreuves montrent qu'il n'y a aucune différence significative entre les trois groupes pour les versants réceptif et expressif (*Tableau 4*)

	Réception de mots en pourcentage	Production de phonèmes corrects en pourcentage
Premier groupe	70%	80%
Deuxième groupe	76%	88%
Troisième groupe	69%	90%

Tableau 4 : Résultats des trois groupes de l'étude de Rance et Barker (2009)

Premier groupe (NA/DA implantés) – Deuxième groupe (NA/DA appareillés) – Troisième groupe (surdit  classique implantés)

Cette  tude d montre d'une part, que les patients avec une NA/DA peuvent avoir un d veloppement langagier similaire   ceux ayant une surdit  plus classique ; et d'autre part, que les patients avec une NA/DA qui sont appareill s peuvent d velopper un langage similaire aux patients avec une NA/DA qui sont implant s. Actuellement, c'est la seule  tude d montrant que les patients appareill s peuvent d velopper des comp tences langagi res de la m me importance que les patients implant s.

Les auteurs expliquent que si les patients du deuxi me groupe (NA/DA - appareill s) ont d'aussi bons r sultats que ceux du premier groupe (NA/DA - implant s), c'est parce que ces patients n'ont pas un d ficit du traitement temporel grave et que tous ceux pour qui l'appareillage ne donnait pas de bons r sultats avaient d j   t  implant s au moment de l' tude.

Que les patients aient une NA/DA ou une surdit  classique, qu'ils soient implant s ou appareill s, cette  tude montre que la r habilitation auditive propos e leur a permis de d velopper un langage oral satisfaisant. Cette r habilitation  tait bas e avant tout sur les performances individuelles de chaque patient.

En conclusion, malgr  les sp cificit s de la NA/DA et le d ficit du traitement temporel de l'information auditive qui en d coule, les  tudes montrent que les individus ayant cette pathologie peuvent d velopper un langage aussi satisfaisant que ceux ayant une surdit  classique. Dans certains cas, plus rares, ils peuvent d velopper un langage normal de mani re spontan e et ne seront g n s que dans le bruit.

Cette conclusion nous laisse penser qu'en proposant aux patients atteints de NA/DA une prise en charge adapt e, nous pourrions les aider   d velopper des comp tences langagi res aussi satisfaisantes que les patients avec une surdit  classique.

3.2. La démarche orthophonique dans la surdité classique

La démarche orthophonique fait partie d'une **prise en charge pluridisciplinaire**. Face à un enfant sourd, l'orthophoniste doit être en relation avec les autres professionnels intervenant auprès du patient. On retrouve le médecin ORL, l'audioprothésiste, le psychologue, l'enseignant spécialisé, le neuropédiatre ainsi que d'autres professionnels.

Selon Dumont (2008), les missions de l'orthophoniste dans le cadre de la surdité englobent plusieurs domaines (Fig. 9).

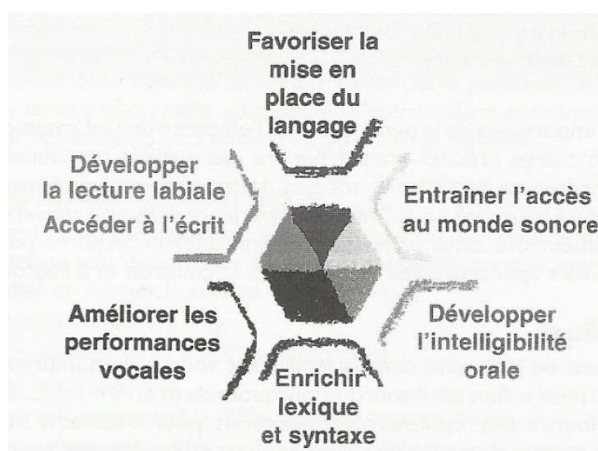


Figure 9 : Les "missions" de l'orthophoniste (Dumont, 2008)

Comme dans toute rééducation orthophonique, on effectue un **bilan** duquel on part afin de mettre en place une **prise en charge adaptée** au patient. Ces deux aspects seront détaillés ainsi que leurs spécificités dans la surdité.

3.2.1. Le bilan

Le bilan permet de mieux connaître le patient avant de débiter une prise en charge, il permet une observation globale du patient, de son comportement et de ses interactions avec son environnement (échange avec les parents par exemple).

Il est composé de l'**anamnèse** dans laquelle on aborde l'histoire du patient, de la grossesse au moment de la rencontre. En plus des rubriques habituelles, on va s'intéresser à l'histoire de la surdité et au parcours médical du patient: les circonstances du dépistage, les

signes d'appel, l'étiologie de la surdité, les antécédents médicaux et familiaux, l'appareillage ou l'implantation. L'apparition du langage (babillage, mots, phrases) est abordée suite à l'appareillage ou à l'implantation ainsi que le mode de communication adopté par le patient et sa famille (Dumont, 2008).

Il aussi composé de la **passation de tests** choisis en fonction de l'âge et des compétences observées chez le patient.

On cherche à évaluer les **modes de communication** (oral, LSF) et les aides visuelles (LPC, lecture labiale, français signé, français complet signé codé, pictogrammes) ainsi que les interactions sociales.

On évalue la **perception du monde sonore** comme la reconnaissance des bruits ou les réactions à l'appel du prénom.

Les aspects plus formels du langage comme la phonologie, le lexique, la syntaxe, l'intelligibilité du discours, la pragmatique sont évalués sur le plan réceptif et expressif, sans oublier les **compétences cognitives** comme l'attention et la mémoire (Dumont, 2008).

D'autres outils, comme les questionnaires, existent et permettent de se faire une idée, avec les parents, de l'acceptation de l'appareillage ou de l'implant, de la perception auditive, de la compréhension du message oral, de l'expression orale et de l'intelligibilité du patient.

Selon la HAS (2009), l'évaluation de la communication et du langage de l'enfant sourd doit être régulière, tous les 6 mois entre 0 et 3 ans, puis tous les ans ensuite. Cette évaluation doit aussi faire partie d'une évaluation plus approfondie (*Fig. 10*).

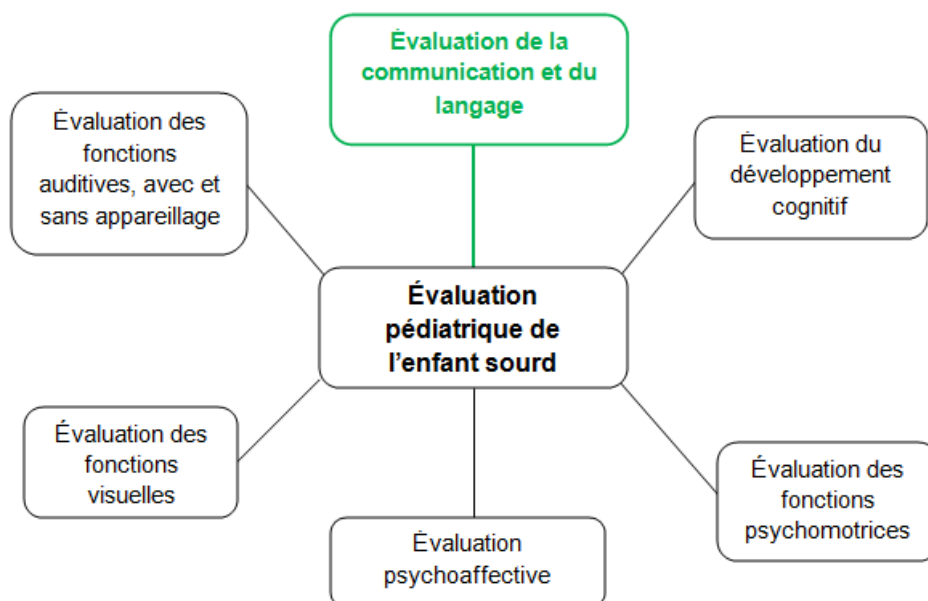


Figure 10 : Les différents domaines d'évaluation chez l'enfant sourd.
D'après les recommandations de bonne pratique de la HAS (2009)

3.2.2. La prise en charge de l'enfant sourd

a) L'accompagnement parental

L'**accompagnement parental** intervient dès le diagnostic et tout au long de la prise en charge de l'enfant. Le rôle de l'orthophoniste est d'informer les parents sur la surdité et de les aider à s'adapter aux compétences communicationnelles et langagières de leur enfant (Mondain, Blanchet, Venail et Vieu, 2005).

Pour l'enfant plus âgé, l'accompagnement concernera les choix d'un projet pédagogique et les éventuelles modifications concernant les suivis ou les méthodes déjà en place (Lina-Granade et al., 2005).

b) Les modes de communication

À l'annonce du diagnostic, les parents sont souvent désemparés face aux décisions à prendre et aux adaptations, comme le mode de communication à mettre en place avec leur bébé. Bien avant l'appareillage ou l'implantation, l'orthophoniste intervient pour présenter aux parents les différents moyens de communication et les aider dans leur choix.

Le mode de communication peut être oral. Dans ce cas, il sera soutenu par des **aides visuelles** comme les gestes, les signes ou la lecture labiale. Pour les enfants plus âgés, le langage parlé complété (LPC), le français signé (FS) ou le français complet signé codé (FCSC) peuvent venir soutenir le langage oral.

Dans d'autre cas, les parents optent pour un mode de communication purement visuel en choisissant l'apprentissage de la langue des signes française (LSF).

Le *Tableau 5* synthétise les différents modes de communication qui sont présentés aux parents.

Communication orale	Communication mixte ou « totale »	Communication gestuelle
<i>Parole</i>	<i>Français Signé (français parlé</i>	<i>Mimogestualité</i>
<i>Lecture labiale</i>	<i>accompagné de signes de LSF suivant</i>	<i>Langue des Signes Française</i>
<i>Langage Parlé Complété (LPC)</i>	<i>la même syntaxe)</i>	<i>(LSF) (grammaire et syntaxe propres)</i>

Tableau 5 : Les modes de communication utilisés dans les surdités (Lina-Granade et Truy, 2005)

c) Les axes de rééducation dans la prise en charge

La prise en charge débute dès l'annonce du diagnostic et bien avant le développement du langage oral. Elle concerne les enfants et leurs parents.

Entre 0 à 3 ans, il s'agit d'un partenariat avec les parents afin de mettre en place une communication efficace avec leur enfant. Puis au moment de l'appareillage ou de l'implantation, on éveille l'enfant au milieu sonore qui l'entoure, c'est l'**éducation auditive** (Lina-Granade et al., 2005).

Cette précocité permet de poser des bases et de mettre en place les stratégies nécessaires à l'acquisition du langage.

À partir de 3 ans, la prise en charge soutient l'installation du langage oral. On continue l'éducation auditive ainsi que le perfectionnement du mode de communication choisi par la famille. Comme pour le bilan, on va aussi travailler les aspects formels du langage présenté précédemment (cf. « 3.2.1. Le bilan »).

3.3. La démarche orthophonique dans la NA/DA

Les parents auxquels on annonce le diagnostic de NA/DA pour leur enfant se retrouvent confrontés à de nombreuses questions sans réponses et à des incompréhensions. Des parents interrogés expliquent qu'ils ont l'impression que certains jours leur enfant entend mieux que d'autres ; d'autres parents ont l'impression que leur enfant entend mais ne comprend pas (Ulher, Heringer, Thompson et Yoshinaga-Itano, 2012).

La **prise en charge** de l'enfant avec une NA/DA repose sur le travail d'une équipe pluridisciplinaire familiarisée avec la pathologie et sur un partenariat avec les parents (Stredler-Brown, 2002 ; Mancilla et al., 2008).

L'orthophoniste intervient dès l'annonce du diagnostic en proposant un accompagnement et une éducation précoce à l'enfant ayant une NA/DA et à sa famille (Usher et al., 2012).

La prise en charge doit prendre en compte la conséquence majeure de la NA/DA qui est le **déficit du traitement temporel de l'information auditive** (Mancilla et al., 2008).

Stredler-Brown (2002) propose la création d'une prise en charge individualisée qui a pour but le **développement du langage** chez l'enfant atteint d'une NA/DA. La communication visuelle et l'implantation cochléaire sont au premier plan de cette prise en charge.

Dans un premier temps, elle propose un **accompagnement des parents** durant la phase diagnostic et dans le choix des traitements adéquats.

Puis la **passation de tests spécifiques** ainsi que l'**observation clinique** du patient permettent d'établir un profil développemental (cf. 3.3.1. *Le bilan, b) les outils d'évaluation*).

Dans leur étude, Mancilla et al. (2008) ont choisi d'évaluer leur population de patients avec une NA/DA en calculant le degré de déficience auditive (DDA) et le quotient linguistique (QL) (cf. 3.3.1. *Le bilan, b) les outils d'évaluation*).

Il n'existe pas de protocole de prise en charge universel pour la NA/DA, mais des études proposent des pistes au niveau du bilan et de la prise en charge qui pourraient intéresser le domaine orthophonique. Selon les études, plusieurs domaines d'évaluation et différents outils sont présentés.

3.3.1. Les spécificités du bilan dans la NA/DA

a) Les domaines d'évaluation

Selon Stredler-Brown (2002), le bilan se compose des évaluations de différents domaines et permet d'établir un **profil développemental** pour le patient atteint de NA/DA (Fig. 11).

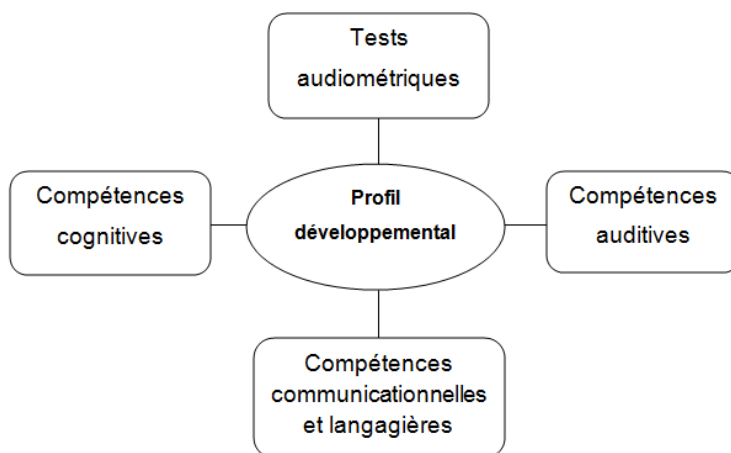


Figure 11: Domaines évalués pour l'élaboration du profil développemental, d'après Stredler-Brown (2002)

À l'issue du bilan, l'équipe pluridisciplinaire procède à une analyse des résultats afin de mettre en place la prise en charge individualisée. Le **profil développemental** représente une base essentielle dans le choix ou l'adaptation des modes de communication proposés à l'enfant (Stredler-Brown, 2002).

b) Les outils d'évaluation

Les troubles d'acquisition de la communication et du langage oral doivent être surveillés et évalués régulièrement. Ce suivi se fait par le biais de tests standardisés proposés par l'orthophoniste (Mancilla et al., 2008).

Avec les jeunes enfants, Uhler et al. (2012) ont proposé aux parents d'utiliser le test des 6 sons de Ling quotidiennement afin d'observer leurs réactions et l'évolution de leur attitude d'écoute dans le temps avec des sons entendus régulièrement (Ling, 1978).

Concernant l'élaboration du profil développemental de Stredler-Brown (2002) :

- les **compétences auditives** sont évaluées en comparant les attitudes d'écoute du patient avec une NA/DA aux autres enfants dans la norme par le biais d'une échelle ou d'un questionnaire.
- les **compétences communicationnelles et langagières** sont évaluées avec les mêmes tests que dans les surdités classiques. Actuellement, nous ne connaissons pas de test étalonné évaluant les conséquences langagières de la NA/DA.
- les **compétences cognitives** du patient sont évaluées par le biais du jeu pour les plus petits et avec des tests standardisés pour les enfants plus âgés.

Afin de pouvoir suivre l'évolution de leur population dans le temps, Mancilla et al. (2008) ont utilisé deux outils d'évaluation. Le premier, qui permet de mesurer la perte auditive, est appelé le **degré de déficience auditive (DDA)** et le second, qui permet d'évaluer le développement du langage des patients, est le **quotient linguistique (QL)**.

Le **degré de déficience auditive (DDA)** « [...] représente la moyenne binaurale des seuils audiométriques comportementaux obtenus aux sons purs et par voie aérienne pour les fréquences de 500, 1000, 2000 et 4000 Hz » (Mancilla et al. 2008, p : 67).

Pour calculer le **quotient linguistique (QL)**, on divise « [...] le niveau de développement du langage observé par celui attendu pour l'âge de l'enfant » (Mancilla et al. 2008, p : 67).

Pour évaluer l'âge observé, deux tests sont utilisés :

- *Le test de Khomsi* (Khomsi, 1987 ; Charlier et Clerebaut, 1989)
- *L'ECOSSE* (Épreuve de Compréhension Syntaxico-Sémantique) (Lecoq, 1996)

Le quotient linguistique (QL) est interprété et mis en relation avec la présence ou non de handicap associé (neurologique, psycho-social) ou de facteurs défavorisants (bilinguisme) (Mancilla et al., 2008).

c) L'observation clinique

Dans le cadre d'une pathologie récente avec un tableau clinique encore imprécis comme la NA/DA, l'**observation clinique** est essentielle.

Elle peut être faite à partir d'un questionnaire ou d'une échelle qui recense les réactions de l'enfant, son attitude face à un interlocuteur et ses productions vocales.

Dans leur étude, Uhler et al. (2012) recensent plusieurs **questionnaires** qu'ils ont utilisés auprès de patients avec une NA/DA.

L'*Infant Monitor of vocal Production* (IMP) est un questionnaire donné aux parents et qui évalue le **comportement vocal** de l'enfant en situation d'écoute (Cantle Moore, 2008). Il a été reproposé tous les trois mois afin de voir l'évolution des enfants atteints de NA/DA (Ulher et al., 2012).

Concernant le **développement du langage**, deux questionnaires ont été proposés.

Le premier est le « *MacArthur-Bates Communicative Development Inventories : Words and Gestures, and Words and Sentences* », il permet d'observer le développement des mots à l'oral, des mots signés et des mots dans d'autres langues (Fenson, Marchman, Thal, Dale, Reznick et Bates, 2007).

Le second est le « *Child Development Inventory* », il permet d'observer le développement global du patient. On retrouve le **langage** sur le versant expressif et le versant réceptif, les **habiletés sociales**, l'**autonomie**, la **motricité globale**, la **motricité fine** et la **connaissance des lettres et des chiffres** (Ireton, 1992). Il existe en français sous le nom d' « *Inventaire du Développement de l'Enfant* » (IDE) (Duyme et Capron, 2010 ; Duyme, Capron et Zorman, 2010).

d) Analyse des résultats du bilan

Au niveau du développement cognitif, Ulher et al. (2012) trouvent des résultats hétérogènes dans leur population :

- 57 % des patients avec une NA/DA bilatérale ont un développement cognitif normal
- 24% de ceux avec un développement cognitif normal ont d'autres handicaps associés (troubles moteurs et/ou sensitifs)
- 32% des patients ont des déficits cognitifs importants associés à la NA/DA

Pour Mancilla et al. (2008), 4 enfants atteints de NA/DA sur 11 seulement ont pu développer un langage normal par rapport à leur âge. Aucun ne souffre de troubles associés. De plus, les auteurs n'ont pu établir aucun lien entre le degré de surdité (**DDA**) ou le type de réhabilitation prothétique (appareillage ou implant) et les compétences d'acquisition du langage (**QL**).

Pour conclure, le manque de généralisation concernant les profils des patients ayant une NA/DA nous amène à considérer chaque cas comme étant unique et à partir des forces et des faiblesses du patient dans chaque domaine pour établir un plan de soin individuel et adapté.

3.3.2. Les spécificités de la prise en charge dans la NA/DA

Comme dans une prise en charge de surdité classique, le langage est rééduqué mais dans cette partie, nous ne développerons que les problèmes spécifiques à la NA/DA.

3.3.2.1. L'adaptation des modes de communication à la NA/DA

Compte tenu du **déficit du traitement temporel de l'information auditive**, une approche oraliste exclusive n'est pas recommandée pour les patients ayant une NA/DA (Berlin et al., 2002 ; Hood et al., 2003 ; Mancilla et al., 2008). L'utilisation exclusive de la boucle audiophonatoire sans aides visuelles doit être évitée.

Une prise en charge combinant le langage oral et une aide visuelle, comme le LPC ou l'utilisation de signes a été proposée aux patients de plusieurs études (Berlin et al., 2002 ; Stredler-Brown, 2002).

Actuellement, aucune méthode de communication n'est prioritaire car les professionnels travaillant sur la pathologie n'ont pas assez de recul pour débattre de l'efficacité d'une méthode par rapport à une autre. Les professionnels doivent faire du cas par cas pour chaque patient.

a) Les aides visuelles

Dans le cadre de la NA/DA, des aides visuelles doivent être mises en place de manière précoce.

- ***La lecture labiale***

La **lecture labiale** commence à se développer de manière spontanée chez les enfants avec une surdité précoce.

Elle représente un support visuel et doit être proposée et renforcée quand le niveau d'audition ne permet pas une bonne intelligibilité de la parole. Son indication dans le cadre de la NA/DA est essentielle (Bizaguet, 2008).

En effet, même pour les patients ayant une NA/DA et des seuils auditifs normaux, on constate une utilisation importante de la lecture labiale (Kraus et al., 2000).

Cependant, malgré l'intérêt de la lecture labiale dans la perception de la parole, cette méthode reste insuffisante pour soutenir le développement du langage. Certains phonèmes ne peuvent pas être distingués en lisant sur les lèvres car même si leur son diffèrent, ils font appel aux mêmes mouvements labiaux ([b] et [p]). On retrouve aussi les phonèmes postérieurs comme [k] et [g] qui ne possèdent pas d'images labiales.

- ***Le LPC***

Berlin et al. (2002) recommandent le **langage parlé complété (LPC)** qui vient en appui à la **lecture labiale**. Il est préconisé car il a trois avantages qui ne sont pas négligeables :

- il permet de lever les ambiguïtés de la parole quand l'audition a ses limites (difficultés de discrimination entre des phonèmes proches) et notamment dans le cas de la NA/DA.
- on peut en faire une utilisation permanente avec ou sans réhabilitation auditive, en cas d'échec d'implant ou lors du bain, de la natation quand les dispositifs doivent être retirés.
- cette méthode peut s'appliquer à plusieurs langues, ce qui rend son utilisation efficace même avec des patients bilingues (Berlin et al., 2002).

Le **LPC** est créé par Cornett pour pallier les ambiguïtés et les limites de la lecture labiale (Cornett, 1967). Cette méthode gestuelle de codage associée à la lecture labiale permet d'identifier tous les phonèmes en éliminant les ambiguïtés dues aux sosies labiaux. Le LPC

est composé de 8 configurations permettant le codage des consonnes et de 5 positions pour le codage des voyelles.

Le LPC influe favorablement sur la mise en place des **représentations phonologiques** des patients avec une surdité. Les enfants sourds exposés au LPC obtiennent de meilleurs résultats dans les différents domaines qui sous-tendent le développement du langage oral. Ainsi leur perception de la parole, leur compréhension morphosyntaxique et leur conscience phonologique sont supérieures à celles des enfants sourds non exposés au LPC (Charlier et al., 1990 ; Hage et al., 1990 ; Charlier et Leybaert, 2000).

- **La méthode « BabySigns »**

Berlin et al. (2002) préconisent aussi la méthode « BabySigns ». Cette méthode regroupe des signes de la langue des signes simplifiés pour être plus adaptés aux jeunes enfants (Acredolo et Goodwyn, 2002). Elle peut être proposée durant la période de diagnostic quand le type de réhabilitation auditive et le mode de communication n'ont pas encore été choisis (Berlin et al., 2002).

b) Le système FM : une aide technique adaptée à la NA/DA

Le **système FM** est un dispositif sans fil composé d'un microphone qui sert d'émetteur et d'un récepteur qui peut être rattaché à une aide auditive (prothèse ou implant). Grâce aux ondes radio, l'émetteur capte la parole et la transmet au récepteur. Le système permet de conserver le rapport signal/bruit de la parole dans les milieux bruyants comme les salles de cours. Il aide à soutenir l'intelligibilité de la parole dans le bruit pour les patients atteints de NA/DA (Mancilla et al., 2008).

Chez les patients avec une NA/DA, le **réflexe stapédien** qui procure un confort au niveau de l'audition dans le bruit est absent. Le système FM va suppléer ce réflexe et permettre au patient d'améliorer son intelligibilité dans le bruit (Hood et al., 2003).

Une enquête a montré que dans une population de 72 patients atteints de NA/DA, 25% utilisent avec succès le système FM en cours ou dans des situations où il y a du bruit.

Le système est utilisé par les patients implantés ou appareillés mais on constate de meilleurs résultats chez les patients implantés (Hood et al., 2003).

3.3.2.2. Les spécificités de la prise en charge du langage dans la NA/DA

Le **développement du langage** reste la priorité de l'orthophoniste, il sera variable selon l'individu. Il dépend de différents facteurs comme la **fonction auditive initiale**, les **résultats de la réhabilitation auditive**, les **troubles associés** ou l'**âge du diagnostic**.

Certaines études ont proposé des pistes de prise en charge qui pourraient être efficaces pour les patients atteints de NA/DA. L'accent a été mis sur la rééducation de certaines compétences qui sous-tendent l'acquisition du langage : l'**entraînement auditif** et la **conscience phonologique**.

a) L'entraînement auditif

La mise en place d'un entraînement auditif pour un patient atteint de NA/DA nécessite de prendre en compte plusieurs critères (Stredler-Brown, 2002) :

- les situations dans lesquelles l'enfant entend,
- la connaissance des différentes attitudes d'écoute de l'enfant,
- la hiérarchie du développement auditif de l'enfant,
- les caractéristiques du profil auditif propre à l'enfant

Cet entraînement doit aussi inclure des aides visuelles, indispensables pour la compréhension de la parole (Berlin et al., 2002 ; Hood et al., 2003 ; Mancilla et al., 2008).

En ce qui concerne l'entraînement auditif du patient atteint de NA/DA, l'**allongement de la durée de la parole** est un aspect qu'il est important de prendre en compte.

Réduire la vitesse de la parole et **améliorer les modulations temporelles** permet d'avoir un discours clair qui facilite l'intelligibilité du patient avec une surdité (Krause et Braidà, 2002) (*cf. 1.5.2. Les troubles du langage*).

L'utilisation de ce discours clair facilite aussi la compréhension de la parole chez les patients atteints de NA/DA (Zeng et Liu, 2006 ; Narne et Vanaja, 2008).

b) La conscience phonologique

Le traitement temporel de l'information auditive joue un rôle essentiel dans la mise en place de la **conscience phonologique** (Fink, Churan et Wittman, 2005 ; Hassan, 2011).

Dans la NA/DA, le déficit de la conscience phonologique est observé. Il se traduit par des difficultés pour la détection de rimes, la segmentation et l'identification de phonèmes (Hassan, 2011). Les phonèmes les plus touchés sont les occlusives [p/b – t/d – k/g] ainsi que les nasales émettant des sons graves, fréquences les plus touchées dans la NA/DA.

Dans la prise en charge d'un patient atteint de NA/DA, la rééducation de la conscience phonologique devrait être abordée.

En résumé, pour proposer une prise en charge adaptée à un patient atteint de NA/DA, l'orthophoniste devrait connaître la pathologie ainsi que ses incidences sur le développement du langage. Il existe des outils d'évaluation et des méthodes de prise en charge qui ont montré une efficacité dans le cadre de la NA/DA et qui pourraient être exploités par les orthophonistes.

En utilisant toutes ces données, nous pourrions proposer une prise en charge plus adaptée à ces patients et améliorer les domaines spécifiques touchés dans la NA/DA.

CONCLUSION

La **Neuropathie Auditive/Dyssynchronie Auditive** est une surdité qui présente une cochlée fonctionnelle associée à une atteinte des voies auditives. Cette atteinte et sa localisation encore imprécise sont à l'origine d'un **déficit du traitement temporel de l'information auditive**.

Etant une pathologie complexe et encore méconnue par un grand nombre de professionnels, la prise en charge de celle-ci s'avère compliquée autant au niveau médical qu'orthophonique.

Si de nombreuses études s'intéressent à la localisation de l'atteinte, aux étiologies possibles et à l'efficacité des différents moyens de réhabilitation auditive, le domaine orthophonique reste très peu exploré.

Le **déficit du traitement temporel de l'information auditive** est engendré par une mauvaise synchronisation neuronale des voies nerveuses auditives et empêche l'intégration temporelle des stimuli auditifs par les voies auditives supérieures.

En détaillant les **conséquences langagières** du déficit du traitement temporel de l'information auditive, nous pouvons mettre en évidence les domaines les plus touchés par cette pathologie et en faire une base afin de proposer une prise en charge spécifique à la NA/DA.

D'après la littérature, le déficit du traitement temporel de l'information auditive engendre des troubles au niveau de la **perception auditive**, de la **compréhension de la parole**, notamment dans le bruit ainsi que des **troubles du rythme**.

La fonction auditive étant globalement altérée, les éléments comme la **mémoire auditive** et **l'attention auditive** pouvant soutenir une meilleure réception de la parole sont aussi touchés.

PROBLÉMATIQUE

ET

HYPOTHÈSES

PROBLÉMATIQUE

La Neuropathie Auditive/ Dyssynchronie Auditive (NA/DA) est à l'origine d'un **déficit du traitement temporel de l'information auditive**.

Ce déficit du traitement temporel a des retentissements sur plusieurs domaines qui touchent le versant réceptif du langage et cause une dégradation de la compréhension de la parole, aggravée dans le bruit. Les domaines concernés sont la **perception auditive**, la **compréhension de la parole**, l'**attention auditive**, la **mémoire auditive** et le **rythme**.

Une rééducation orthophonique, ciblant tous les domaines concernés, pourrait-elle améliorer le déficit du traitement temporel de l'information auditive et, par conséquent la compréhension de la parole notamment dans le bruit, chez notre patiente avec une NA/DA ?

HYPOTHÈSES

Les données de la littérature nous apprennent que le déficit du traitement temporel de l'information auditive est à l'origine de nombreux troubles sur le plan réceptif. Le **trouble de la perception auditive**, les **difficultés au niveau de la discrimination de la parole** et le **trouble du rythme** sont les principaux troubles décrits.

Nous savons aussi que l'**effet attentionnel** peut améliorer la discrimination auditive et que la **mémoire auditive** peut être déficitaire chez les patients atteints de NA/DA.

Ainsi, dans le cadre de notre étude, nous posons plusieurs hypothèses.

La première hypothèse est, qu'en nous appuyant sur les faits théoriques et en proposant une rééducation spécifique à chaque domaine, nous pourrions améliorer **la perception auditive**, la **compréhension de la parole** et le **trouble du rythme** chez notre patiente et permettre une meilleure discrimination du langage dans le bruit ainsi qu'une meilleure compréhension de la parole.

La seconde hypothèse est, qu'en renforçant les compétences cognitives que sont **l'attention auditive** et la **mémoire auditive**, nous pourrions aussi améliorer la perception auditive, la compréhension de la parole et le rythme.

La troisième hypothèse est, qu'une prise en charge ciblant le versant réceptif du langage pourrait aussi améliorer certains domaines du versant expressif comme **l'articulation**, la **phonologie** et le **langage semi-dirigé**.

B / MATÉRIEL

ET

MÉTHODES

1. LA MÉTHODOLOGIE

Dans le cadre de notre étude, nous avons défini une méthodologie en quatre étapes. Dans un premier temps, le choix de la patiente, puis le bilan initial, la prise en charge et enfin le bilan final.

1.1. Le choix de la patiente : étude de cas

À partir de notre problématique et de notre documentation théorique, notre choix de population s'est porté sur une étude de cas. Nous avons choisi de proposer une prise en charge à moyen terme à une patiente avec une NA/DA afin d'améliorer le déficit du traitement temporel de l'information auditive.

1.2. Le bilan initial

1.2.1. Rencontre avec les parents et anamnèse

Ce premier contact nous a permis de connaître l'histoire de notre patiente et son suivi jusqu'à aujourd'hui.

Par le biais de l'anamnèse, nous avons pu établir des liens avec les données de la littérature concernant l'**étiologie**, l'**évolution des seuils** et le **profil audiolinguistique** de la patiente.

1.2.2. Passation des épreuves

La passation a été faite à l'aide d'épreuves choisies pour évaluer les domaines décrits par la littérature comme étant déficitaires dans la NA/DA.

De ce fait, ce bilan nous a permis de vérifier si chez notre patiente, nous retrouvons les mêmes atteintes que celles décrites dans la littérature.

Dans un deuxième temps, il nous a permis d'évaluer les déficits ainsi que les compétences de notre patiente et d'établir un profil.

Enfin, il nous a permis de mettre en place une prise en charge avec des axes de rééducation précis.

1.3. La prise en charge

Nous avons proposé une prise en charge spécifique aux troubles engendrés par la NA/DA et au profil langagier de notre patiente.

Cette rééducation du déficit du traitement temporel de l'information auditive a consisté à améliorer et à renforcer les compétences de notre patiente dans les domaines ciblés.

Le but était d'améliorer la compréhension de la parole dans le bruit.

1.4. Le bilan final

Le bilan final nous a permis de vérifier si la prise en charge proposée à notre patiente a été efficace.

Il nous a permis aussi d'analyser l'évolution du profil de notre patiente et de voir si l'évolution était positive et globale ou si les améliorations ne concernaient que certains domaines.

Enfin, il nous a permis de faire une analyse comparative des résultats entre le bilan initial et le bilan final.

2. PRÉSENTATION DE L'ÉTUDE DE CAS

2.1. Les critères de sélection

La sélection de notre patiente repose sur plusieurs critères.

Critère d'exclusion :

Troubles associés (trouble psychiatrique, déficience intellectuelle, autres lésions acquises)

Critères d'inclusion :

- Diagnostic de NA/DA posé
- Accès au langage oral, pas d'utilisation exclusive des signes

2.2. Présentation de la patiente

Lors de notre rencontre, L. a 8 ans 9 mois. Elle est au CE2 et suit une scolarité normale en intégration individuelle. Elle vit avec ses parents, son grand frère de 19 ans et sa grande sœur de 15 ans.

L. a une surdité due à une Neuropathie Auditive/ Dyssynchronie Auditive.

2.2.1. Diagnostic et suivi de la surdité

L. est issue du dépistage universel qui a été réalisé à la maternité 3 jours après la naissance. Les résultats ont mis en évidence une absence d'OEAP.

L. est reçue pour la première fois au CAMSP à **18 jours** (âge civil) pour des examens complémentaires qui montrent des **PEAP présents** à partir de 90 dB et **non reproductibles** à droite et à gauche. On note aussi l'**absence d'OEAP**. Le **tympanogramme** est normal. L. n'a aucune réaction aux bruits forts.

À **2 mois**, les examens mettent en évidence des **PEAP présents** à 70 dB à droite et 80 dB à gauche avec une **latence allongée** et **non reproductibles**.

L. est appareillée depuis l'âge de **4 mois** avec la suspicion d'une surdité profonde. L'implant cochléaire est envisagé vers 11 mois (*Fig. 12*).

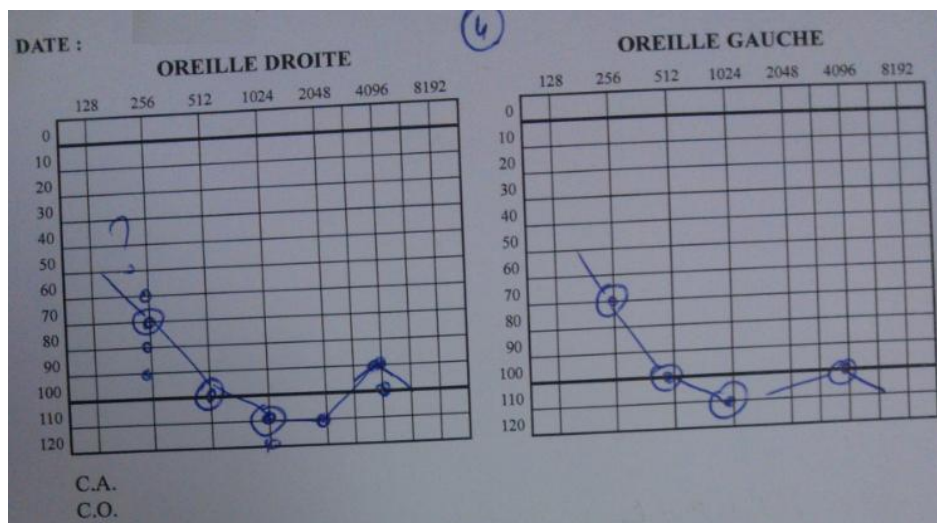


Figure 12 : Audiogramme tonal de L. à 4 mois et demi, suspicion de surdité profonde

À **7 mois**, le scanner et l'IRM des rochers ne montrent **aucune anomalie**.

À **8 mois**, les examens mettent en évidence une **évolution des seuils** et le projet d'implantation cochléaire est abandonné (*Fig. 13 et 14*).

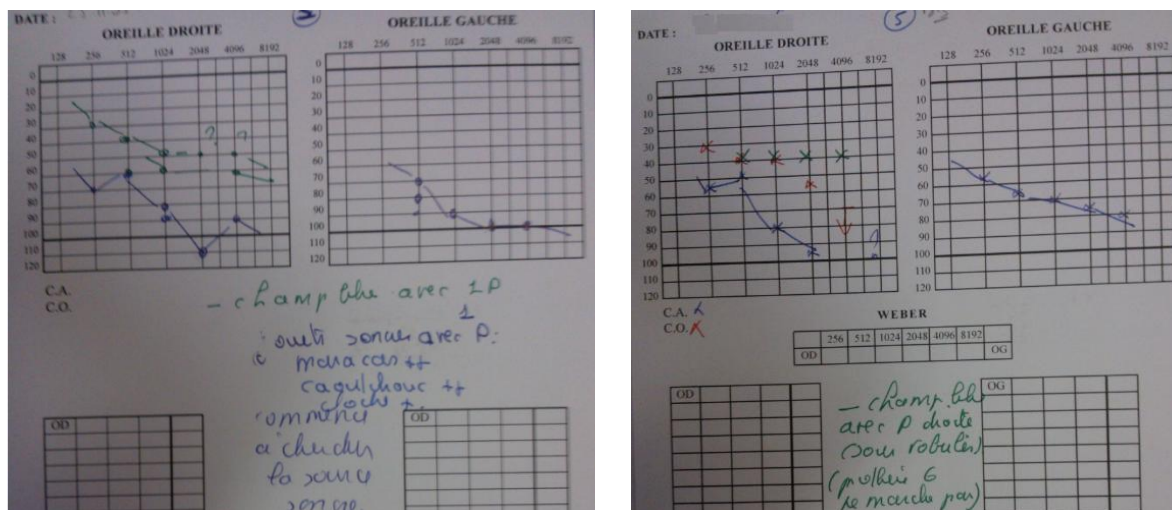


Figure 13 et 14 : Audiogrammes de L. à 7 mois et à 8 mois et demi – évolution des seuils d'audition

Le **diagnostic de NA/DA** sera posé à 10 mois avec une surdité moyenne à gauche non compatible avec une absence de PEAP.

À **14 mois et demi**, les courbes se précisent et les examens mettent en évidence une surdité moyenne à gauche, et une surdité sévère à droite (Fig. 15).

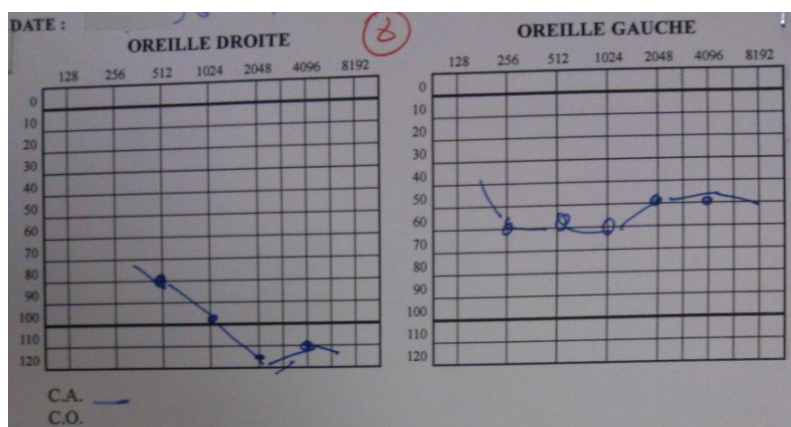


Figure 15 : Audiogramme de L. à 14 mois et demi – surdité moyenne à gauche et surdité sévère à droite

Les seuils d'audition de L. évoluent jusqu'à **3 ans 5 mois**, avec une amélioration des seuils à droite mais une perte importante sur les fréquences aiguës (Fig. 16, 17 et 18).

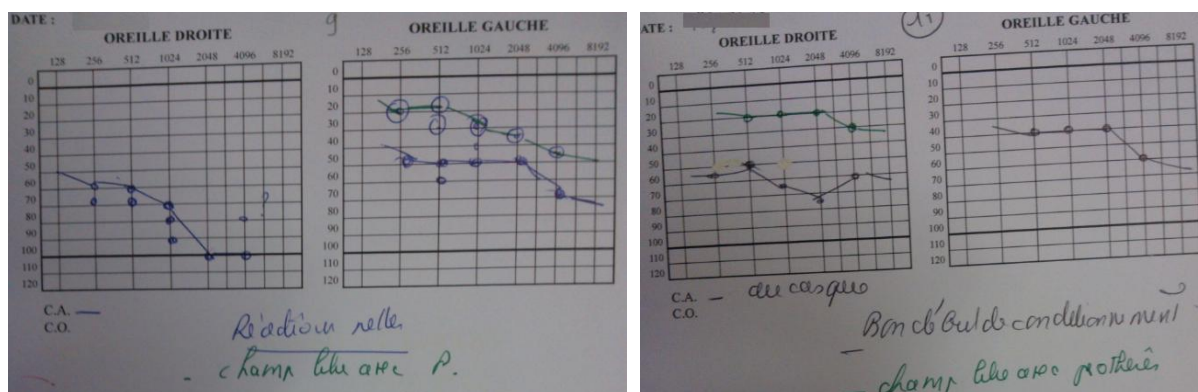


Figure 16 et 17 : Audiogrammes de L. à 19 mois et à 2 ans 4 mois – amélioration des seuils à droite

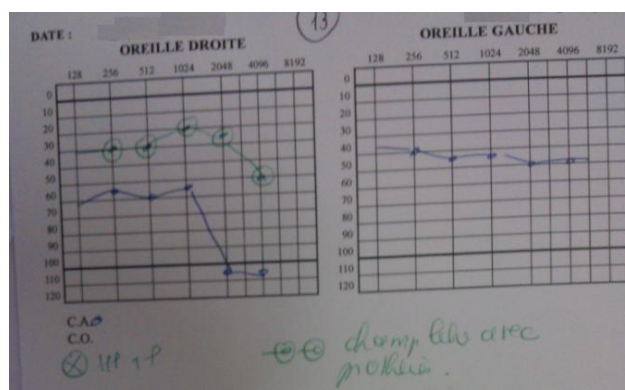


Figure 18 : Audiogramme de L. à 3 ans 5 mois – perte importante sur les fréquences aiguës

À **5 ans 5 mois**, les examens montrent une **absence de réponses pour les PEAP** à droite et à gauche à 100 dB. Ces résultats confirment le **diagnostic de NA/DA** posé à 10 mois.

L'audiométrie vocale, avec les prothèses auditives, met en évidence une bonne discrimination dans le silence avec 100% de mots reconnus à 60 dB. En revanche, pour la même intensité, l'épreuve dans le bruit effectuée avec un rapport signal/bruit = 1 est plus chutée avec 70% de mots répétés correctement (*Fig. 19*).

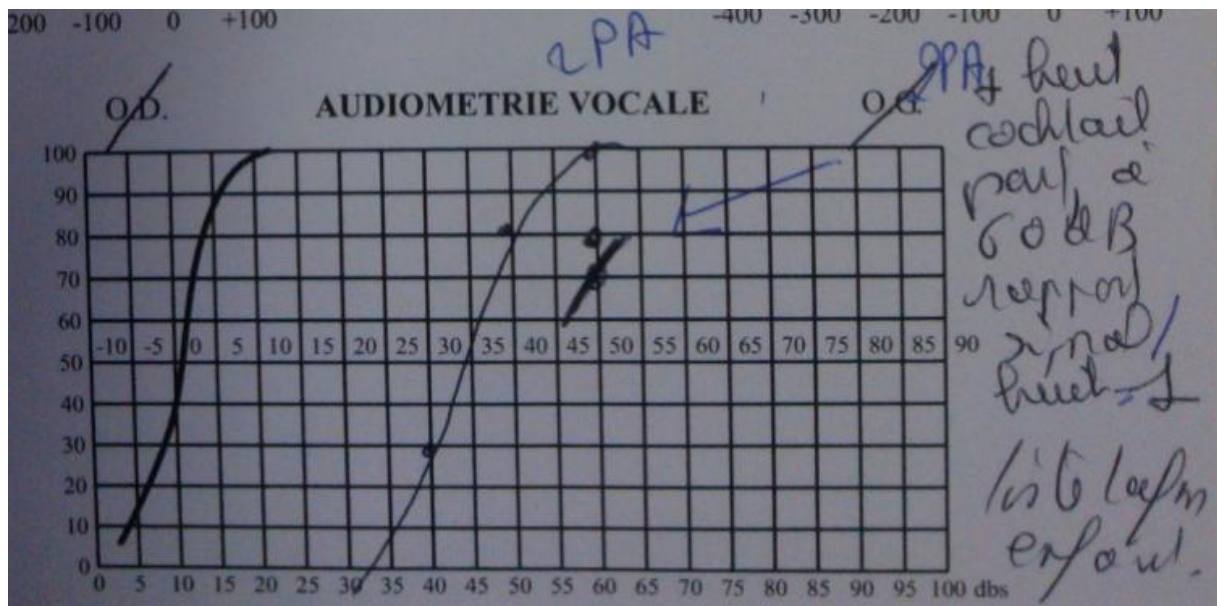


Figure 19 : audiogramme vocal de L. avec prothèses auditives à 5 ans 5 mois – à gauche : courbe dans le silence avec une reconnaissance de 100% à 60 dB et à droite : point indiquant un pourcentage de 70% de reconnaissance dans le bruit pour la même intensité

Lors de son dernier bilan électrophysiologique à **7 ans 11 mois**, les résultats ont mis en évidence des **PEAP non reproductibles** et une **fatigabilité nerveuse** avec une dégradation du tracé des ondes à la même intensité. La **recherche du PMC** (potentiel microphonique cochléaire) n'a pas donné de résultats significatifs.

2.2.2. *Éléments d'anamnèse*

La **grossesse** a été suivie en raison d'une immunisation fœto-maternelle, appelée aussi « incompatibilité rhésus ».

L'**accouchement** a été provoqué et L. naît prématurément à 33 semaines et 4 jours d'aménorrhée.

L. a subi deux exsanguino-transfusions (remplacement du sang) à sa naissance à cause d'un ictère nucléaire dû à l'**hyperbilirubinémie**. (cf. 1.2. Etiologies)

Le **développement psychomoteur** est normal. La marche est acquise à 14 mois et la propreté à 2 ans et 4 mois

Le **développement de la communication et du langage** est satisfaisant compte tenu de la surdité.

Au niveau de la **communication**, à 4 mois L. montrait de bonnes capacités relationnelles, des sourires adaptés et un bon contact visuel.

Avant la mise en place du langage, elle pouvait se faire comprendre, selon ses parents, et elle utilisait des signes du Français Signé.

Au niveau du **langage**, des améliorations sont apparues dès la mise en place de l'appareillage à 4 mois.

Sur le plan réceptif, L. avait des réactions à la voix proche (normale et forte) et dans un milieu calme.

À **4 ans**, elle faisait répéter dans le bruit ou lorsqu'elle n'avait pas accès à la lecture labiale.

Son dernier examen auditif à **7 ans et 11 mois** met en évidence une **discrimination auditive** assez bonne mais limitée dans le bruit. Elle n'est pas capable de localiser la source sonore et éprouve une **fatigue attentionnelle et générale** quand il y a une exposition au bruit trop longue.

Sur le plan expressif, L. s'exprime à l'oral, elle a été exposée au Français Signé quand elle était petite mais ne l'utilise plus maintenant.

À **7-8 mois**, L. faisait des vocalisations et des gazouillis avec ses prothèses.

À **14 mois**, le langage se met en place avec les lallations, les premiers mots et l'utilisation des signes en parallèle.

Selon ses parents, le vocabulaire de L. est moins riche que celui des autres, mais elle a conscience de ses erreurs. De plus c'est une petite fille bavarde et qui communique très bien.

L'entrée dans le **langage écrit** se passe bien pour L.

2.2.3. Scolarisation et socialisation

Scolarisation

L. a été scolarisée à la crèche à 2 ans et 4 mois, deux matinées par semaine. À 3 ans et 5 mois, elle est entrée en maternelle.

Actuellement, L. suit une scolarisation normale en intégration individuelle. Un projet personnalisé de scolarisation (PPS) a été proposé en 2008 et actuellement elle bénéficie d'un projet d'accueil individualisé (PAI). L'enseignante est bien informée sur la surdité de L., et en classe tout se passe bien.

Socialisation

L. a été scolarisée tôt, ce qui lui a permis d'être en interaction avec d'autres enfants.

L. est une petite fille très autonome qui joue seule à la maison. Elle a beaucoup d'imagination et se raconte des histoires.

Elle a des copines avec lesquelles elle joue durant la récréation. Elle a parfois des problèmes relationnels avec les autres enfants qui sont dus à son fort caractère selon ses parents.

La compréhension de certaines situations lui échappe parfois et elle a souvent l'impression que l'on se moque d'elle, ce qui la met sur la défensive. Lors des discussions à plusieurs, elle décroche facilement et peut être agacée.

C'est une enfant qui est toujours en mouvement, elle fait de la danse classique, du modern jazz, de la gymnastique et aimerait faire du basket.

Elle aime beaucoup la musique et chante souvent. Les histoires du soir lues avec son papa sont appréciées par L. et représentent un bon moment.

2.2.4. Suivis et prises en charge

L. est suivie par l'équipe du CAMSP phono-audiologie depuis qu'elle a 18 jours (âge civil).

Le suivi pluridisciplinaire a concerné l'ORL, l'orthophonie, la psychomotricité et un suivi psychologique.

La **prise en charge orthophonique** au CAMSP s'est déroulée de l'âge de 2 mois et demi à 2 ans 10 mois, une fois tous les 15 jours.

L. est suivie par une **orthophoniste en libéral** une fois par semaine, depuis l'âge de 2 ans.

Elle bénéficie aussi d'un suivi avec le CAL (Centre de l'Audition et du Langage) où elle rencontre une enseignante spécialisée et un psychologue.

2.2.5. Les aides

Pour faciliter sa compréhension, L. a recours à différents types d'aide.

Concernant les modes de communication, L. s'appuie beaucoup sur la **lecture labiale**.

Concernant les moyens technologiques, L. utilise un **système FM** (ou micro haute fréquence) en classe et un **casque adapté** pour regarder la télé.

2.3. Synthèse / Conclusion

Cette anamnèse nous a permis de faire un parallèle entre les informations recueillies et les données de la littérature.

Concernant l'**étiologie** supposée de la NADA, L. a eu des complications périnatales avec une **prématurité** et un **ictère nucléaire**.

Nous constatons aussi l'**amélioration spontanée des seuils d'audition** de L., comme certains cas décrits où les patients ayant eu une **hyperbilirubinémie** ont une évolution de leurs seuils.

Les premiers bilans électrophysiologiques de L. ont mis en évidence une **absence ou une forte dégradation des PEAP** sur des intensités élevées. **Aucune anomalie** du système auditif n'a été retrouvée chez L.

À l'instar d'autres patients décrits dans la littérature, une fatigabilité dans le bruit est observée chez L. ainsi qu'une baisse des performances de discrimination.

Contrairement aux données de la littérature qui décrivent des courbes ascendantes sur les aigus et des fréquences basses et moyennes plus altérées, nous constatons chez L. une **courbe descente sur les aigus** avec des fréquences basses et moyennes préservées à droite.

3. PRÉSENTATION DU BILAN

Afin d'évaluer les domaines concernés par le déficit du **traitement temporel de l'information auditive**, nous avons élaboré un protocole d'évaluation. Ce bilan est composé d'épreuves existantes ou adaptées à partir de données déjà publiées. Il permet d'évaluer 5 domaines sur le **plan réceptif** et 3 domaines sur le **plan expressif**.

Selon la littérature, les domaines atteints sur le versant réceptif sont la **perception auditive**, la **compréhension de la parole** notamment dans le bruit et le **rythme**. Nous avons aussi évalué l'**attention auditive** et la **mémoire auditive** qui sont des compétences cognitives soutenant l'audition.

Si nous avons orienté notre prise en charge sur le versant réceptif, nous avons trouvé intéressant d'évaluer plusieurs domaines sur le **plan expressif** qui sont l'**articulation**, la **phonologie** et le **langage semi dirigé**. En effet, une amélioration des compétences réceptives pourrait avoir un impact positif sur le versant expressif même si ce dernier n'a pas été rééduqué.

Les épreuves sélectionnées ont été présentées pour l'évaluation initiale et pour l'évaluation finale.

Les items des épreuves de réception de mots, de phrases et de récits sont différents, mais équivalents, afin d'**éviter un effet retest**.

Les bilans, initial et final, se sont déroulés chacun sur deux séances au domicile de la patiente et la passation des épreuves a été filmée.

Nous avons synthétisé au sein de plusieurs tableaux, les différentes épreuves regroupées par domaines évalués.

3.1. Les épreuves pour l'évaluation du versant réceptif

PERCEPTION AUDITIVE		
ÉPREUVES	ÉLÉMENTS TESTÉS	SUPPORTS
<p>Batterie d'Intelligibilité Auditive (BIA) (Dumont, 1997)</p>	<p>Identification et reconnaissance de bruits</p>	<p>- création d'une planche d'images (<i>ANNEXE 1</i>) - feuilles de passation - bandes sonores (<i>www.sound-fishing.net</i>)</p>
<p>Epreuve Lilloise de Discrimination Phonologique (ELDP) (Descours & Girard, 2005 ; Guitton & Morel, 2007)</p>	<p>Discrimination de phonèmes</p>	<p>- protocole avec feuille de cotation et feuille d'analyse des résultats - bandes sonores</p>
<p>Phonetically Balanced Kindergarten (PB-K) (Haskins, 1949; Lupi, 1998)</p>	<p>Phonèmes - Mots</p>	<p>- feuille de cotation</p>
<p>BEPL-A (Chevrie-Muller, 1988)</p>	<p>Gnosies auditives</p>	<p>- feuille de cotation - planches d'images</p>
<p>Listes de mots de J-C Lafon du TERMO (Descourtieux et Busquet, 2003)</p>	<p>Mots dans le silence et dans le bruit</p>	<p>- feuilles de cotation - bande sonore avec bruit de type « cocktail party » (<i>www.sound-fishing.net</i>)</p>
<p>Réception de phrases simples du TERMO (Descourtieux et Busquet, 2003)</p>	<p>Phrases dans le silence et dans le bruit</p>	<p>- feuilles de cotation (<i>www.sound-fishing.net</i>)</p>

COMPREHENSION DE LA PAROLE		
ÉPREUVES	ÉLÉMENTS TESTÉS	SUPPORTS
Epreuve de compréhension de consignes de la NEPSY (Korkman et al., 1997)	Compréhension morphosyntaxique	- feuille de cotation - planches d'images
Epreuves de réception de récit du TERMO (Descourtieux et Busquet, 2003)	Réception et compréhension d'un récit	- feuilles de cotation

ATTENTION AUDITIVE		
ÉPREUVES	ÉLÉMENTS TESTÉS	SUPPORTS
Epreuve d'attention auditive de la NEPSY (Korkman et al., 1998)	Attention auditive	- feuille de cotation - bande sonore

MEMOIRE AUDITIVE		
ÉPREUVES	ÉLÉMENTS TESTÉS	SUPPORTS
Epreuve de répétition de logatomes (Borel-Maisonny, 1960)	Mémoire phonologique	- feuille de cotation
Epreuve de répétition de phrases de la N-EEL (Chevrier Muller et Plaza, 2001)	Répétition de phrases, effet de longueur	- feuille de cotation
Epreuve de répétition de chiffres de la N-EEL (Chevrier Muller et Plaza, 2001)	Mémoire auditivo-verbale	- feuille de cotation

RYTHME		
ÉPREUVES	ÉLÉMENTS TESTÉS	SUPPORTS
Structures rythmiques de la N-EEL (Chevrier Muller et Plaza, 2001)	Mémoire auditive, intégration et reproduction de rythmes	- feuille de cotation
Epreuves de reproduction rythmique (Stambak, 1951)	Capacité à reproduire un rythme, effet de longueur	- feuille de cotation

3.2. Les épreuves pour l'évaluation du versant expressif

ARTICULATION ET PHONOLOGIE		
ÉPREUVES	ÉLÉMENTS TESTÉS	SUPPORTS
Epreuve d' « articulation et de phonologie » de la N-EEL (Chevrier Muller et Plaza, 2001)	-Articulation -Phonologie	- feuille de cotation - images à dénommer

LANGAGE SEMI-DIRIGÉ		
ÉPREUVES	ÉLÉMENTS TESTÉS	SUPPORTS
Epreuve de « la chute dans la boue » de la N-EEL (Chevrier Muller et Plaza, 2001)	Construction morphosyntaxique	- feuille de transcription - images

C/ RÉSULTATS

ET

ANALYSE

1. LE BILAN INITIAL

1.1. Résultats du bilan

1.1.1. Versant réceptif

❖ *Perception auditive*

Reconnaissance et identification de bruits - (BIA) (ANNEXE 2)

Pour l'épreuve de **reconnaissance** de bruits **sans support visuel**, la patiente obtient un score de **5/10**.

Pour l'épreuve d'**identification** de bruits **avec un support visuel**, la patiente obtient un score de **7/10**.

Les bruits reconnus le plus fréquemment sont la « vache », le « train » et le « chat » qui sont des bruits plus communs à l'environnement sonore de L. que le « grelot » qui n'a été reconnu ni en reconnaissance, ni en identification parmi dix images. Nous notons aussi des associations assez particulières comme le « klaxon » perçu comme un « canard ».

Si l'épreuve d'**identification** est plus réussie que celle de **reconnaissance** c'est parce que l'appui d'un **support visuel** donc d'une liste fermée, facilite la perception auditive de notre patiente.

Discrimination de phonèmes - (ELDP 2)

Pour la discrimination de phonèmes à **vitesse normale**, L. obtient un score de **25/36** soit **-0,93** écart-type par rapport aux enfants de son âge, c'est-à-dire 8 ans. Pour la discrimination à **vitesse rapide**, L. obtient **23/ 36** soit **-1,09** écart-type par rapport à son âge. Ces résultats mettent en évidence une dégradation de la perception de L. quand le débit de la parole augmente.

Avec un total de **48/72** soit **- 1,16** écart-type, nous situons ce résultat **en-dessous de la moyenne**, sans être pathologique.

Une analyse plus fine des résultats nous permet de mettre en évidence qu'avec un score de **24/36** pour la discrimination des paires de **phonèmes différents**, L. se situe à **0.9** écart-type. En revanche, pour la discrimination des paires de **phonèmes identiques**, elle obtient un score de **25/36** soit **-2,86** écart-type qui la situe dans la **zone pathologique**.

La discrimination des phonèmes n'est pas plus facile pour L. quand ils sont identiques contrairement à un sujet contrôle.

Perception de phonèmes – Mots - (PB-K) (ANNEXE 3)

Cette épreuve nous permet d'évaluer la **perception des phonèmes** de manière globale mais aussi par rapport à leurs caractéristiques. Elle évalue aussi la **perception des mots** sans contexte.

Nous avons proposé chaque mot sans lecture labiale dans un premier temps puis avec la lecture labiale en cas d'échec.

a) Les phonèmes

Globalement L. restitue **126** phonèmes sur **151** pour la modalité **sans lecture labiale** et **139** phonèmes sur **151** pour la modalité **avec lecture labiale**.

Nous constatons une amélioration des scores avec la lecture labiale.

Les **voyelles aiguës** [i, e, ø, ε, œ, a] sont restituées correctement et sans déformation. La voyelle aiguë [y] est transformée en [u] mais l'erreur n'est pas systématique.

Les **voyelles graves** [u, ɔ, ɑ] sont restituées correctement et sans déformation. La voyelle [o] est transformée en [ø] mais l'erreur n'est pas systématique.

Nous ne notons pas de différence significative entre la perception des phonèmes aigus et la perception des phonèmes graves.

La **voyelle nasale** [ẽ] est systématiquement déformée en [a] ou [ε]. La voyelle nasale [õ] est transformée en [o], [œ] ou n'est pas reconnue par L. en finale de mot. La voyelle nasale [ã] est restituée correctement.

Nous notons que la **consonne occlusive** [p] en initiale n'est restituée dans aucun des 6 mots présentés (pou, pont, pot, pomme, pied, plat).

Pour le mot « ski », nous observons que le cluster phonémique [sk] est déformé par L. qui restitue le mot [ki] et qui ne garde que le phonème le plus accentué, l'erreur est présente avec et sans lecture labiale.

b) Les mots

Sans lecture labiale, L. restitue **35** mots sur **50** et **avec lecture labiale 45** mots sur **50**. Nous constatons de nouveau l'efficacité de la lecture labiale pour L.

Grâce à la **suppléance mentale** de L., la majorité des mots déformés sont remplacés par d'autres mots existants, mais des erreurs phonémiques sont faites lorsqu'elle ne peut associer aucun mot de son propre lexique à l'item présenté.

Gnosies auditives - (BEPL-A)

Durant l'épreuve L. bénéficie d'un support visuel sur lequel elle désigne l'image correspondant au mot présenté oralement. Elle doit choisir entre des mots phonétiquement proches (*main, vin, bain, pain par exemple*).

Nous avons présenté nos items sans lecture labiale dans un premier temps puis avec lecture labiale en cas d'échec.

L. obtient **7 / 10 sans lecture labiale** et **9 / 10 avec lecture labiale**. Les scores sont à nouveau améliorés par la lecture labiale.

Même sans lecture labiale, L. obtient des résultats corrects et nous faisons l'hypothèse que le **support visuel** lui apporte une aide non négligeable.

Réception de phrases (silence et bruit) - (TERMO)

Deux haut-parleurs sont placés face à L. à 1 mètre et forment un angle de 45 °. Nous nous plaçons à 1 mètre derrière elle. Le **rapport signal / bruit est de 1** avec un bruit de fond provenant des haut-parleurs à 60 dB et le testeur parlant à 60 dB derrière L. L'épreuve est réalisée sans lecture labiale.

Pour la réception de phrases dans le **silence**, L. obtient un score de **10/10**.

Pour la réception de phrases dans le **bruit**, le score chute de moitié et L. obtient **5/10**.

La perception auditive de L. se révèle être bonne dans le silence mais nous constatons une **dégradation des résultats dans le bruit**. Ces résultats sont en lien avec l'audiométrie vocale présentée dans le chapitre précédent (*cf. 2. PRÉSENTATION DE L'ÉTUDE DE CAS*).

Réception de mots (silence et bruit) – (TERMO) (ANNEXE 4)

Les conditions de passation de cette épreuve sont identiques à la précédente.

Pour la réception de mots dans le **silence**, L. obtient un score de **9/10**.

Pour la réception de mots dans le **bruit**, le score chute à nouveau et L. obtient **7/10**.

Pour cette épreuve aussi, la perception auditive de L. est correcte dans le silence mais nous constatons toujours une dégradation de celle-ci dans le bruit.

Dans ce domaine, L. obtient des résultats corrects pour la majorité des épreuves mais peu d'entre elles sont totalement réussies.

Nous notons que trois facteurs facilitent la perception de notre patiente : la lecture labiale, le support visuel et le silence. Même sans l'aide de ces trois facteurs L. obtient des scores corrects.

Les résultats les plus chutés concernent l'épreuve de discrimination des phonèmes. L'épreuve est réalisée sans lecture labiale et sans support visuel, ce qui pourrait expliquer les scores obtenus par L.

❖ *Compréhension de la parole*

Compréhension de consignes – (NEPSY)

Durant l'épreuve L. bénéficie d'un support visuel sur lequel elle désigne l'image correspondant à la consigne présentée oralement. Nous avons présenté nos items sans lecture labiale dans un premier temps puis avec lecture labiale en cas d'échec.

L. obtient un score de **23 / 28 sans lecture labiale** et **25 / 28 avec la lecture labiale**.

La lecture labiale permet à L. d'améliorer ses résultats.

La totalité des items avec des consignes brèves est réussie mais nous constatons un **effet de longueur** avec des items chutés quand la phrase est plus longue et la syntaxe plus complexe. Cela peut être dû à des **difficultés de compréhension syntaxique complexe** ou à une **mémoire auditive faible**.

Réception de récit – (TERMO) (ANNEXE 5)

L'épreuve de réception de récit est présentée avec lecture labiale et sans support visuel. Nous avons opté pour une **analyse qualitative** qui ne pourra pas être représentée dans le profil. L'analyse s'appuie sur les aspects suivants.

Les mots-clés attendus :

José – cerf-volant – ficelle – vélo – vent – se promener – campagne – ciel – garçon – craque

La restitution du récit de L. :

« Ben ça parle de [deux **vents** / devant] qui emporte un **cerf volant** dans le **vent**, dans le **vent** et ça l'emporte encore plus haut dans la montagne. Et le petit **garçon**, il est pas content parce qu'il a peur qu'il se **craque** » (en **gras** les mots-clés restitués par L. : **4 / 10**)

La compréhension du texte :

Certains éléments importants ne sont pas restitués et d'autres dénotent un manque de compréhension de l'histoire. Dans la chronologie, la première partie de l'histoire est ignorée.

Les questions sur le texte :

L. obtient un score de **2/ 8** car ses réponses sont soit inexactes (0/2), soit incomplètes (1/2) pour la réponse attendue.

Dans ce domaine, L. obtient des résultats hétérogènes.

L'épreuve de compréhension de consignes est correcte et nous notons à nouveau une aide efficace de la lecture labiale.

L'épreuve de réception de récit faisant appel à la mémoire est plus chutée, avec une compréhension altérée et une restitution incomplète des éléments attendus.

❖ ***Attention auditive***

Attention auditive – (NEPSY)

L. obtient une note de **59 / 60**. Nous notons qu'elle est concentrée durant l'épreuve et qu'elle se répète à voix basse les mots entendus. Ces résultats démontrent une capacité d'attention auditive satisfaisante.

L'épreuve d'attention auditive est bonne, même si elle n'est pas totalement réussie.

❖ *Mémoire auditive*

Répétition de logatomes – (BOREL) (ANNEXE 6)

Cette épreuve a été adaptée afin de ne retenir que 10 items.

Pour cette épreuve, les logatomes ont été présentés sans lecture labiale dans un premier temps puis avec la lecture labiale en cas d'échec de l'item.

L. obtient **4 / 10** sans lecture labiale et **7 / 10** avec la lecture labiale.

Nous observons un **effet de longueur** et même avec l'aide de la lecture labiale, la répétition des logatomes de 4 et 5 syllabes est échouée.

De plus, les clusters phonémiques [s t] sont déformés et L. ne garde que le phonème le plus accentué, c'est-à-dire [t] en position initiale et [s] en position finale. Ces erreurs sont observées sans lecture labiale et disparaissent avec l'appui de cette dernière.

Répétition de phrases – (N-EEL) (ANNEXE 7)

Dans cette épreuve, en deux parties, L. obtient la note maximale à la première partie avec **31/31** qui la situe dans la **moyenne (M)**.

Pour la seconde partie, elle obtient un score de **20/25** qui la situe aussi dans la **moyenne (M)**.

Nous notons des omissions, des simplifications et des déformations de mots et nous faisons l'hypothèse que L. s'appuie sur le **contexte** et le **sens** de la phrase afin de restituer les mots qu'elle aurait mal perçus.

Répétition de chiffres – (N-EEL)

L. obtient un score de **2/9** qui la situe dans la **zone pathologique** à **-3** écart-type.

Cependant, une analyse plus fine de ses productions met en évidence que L. restitue **tous les chiffres** de chaque série donnée mais dans le **mauvais ordre**. Seule une série échappe à cette constatation.

Ce type d'erreur peut être dû à une **mémoire de travail verbale faible** qui ne soutient pas la mémoire à court-terme et rend une restitution ordonnée des éléments impossible.

L'évaluation de la mémoire auditive révèle des résultats très hétérogènes allant de la zone pathologique à la moyenne.

Nous observons que ce sont les épreuves avec un contexte et du sens qui sont les mieux réussies par L., c'est-à-dire la répétition de phrases. Alors que les épreuves de répétition de logatomes et de chiffres sont chutées.

Nous notons de nouveau l'aide de la lecture labiale pour la répétition de logatomes.

❖ *Rythme*

Reproduction de structures rythmiques – (N-EEL)

L. obtient un score de **15/16** soit **+1** écart-type par rapport à son âge. L. fait preuve d'une bonne capacité de concentration durant la présentation des items et utilise des stratégies, comme le comptage à voix basse de la structure rythmique.

Reproduction de rythmes – (STAMBAK) (ANNEXE 8)

Cette épreuve est plus longue et plus complexe que la précédente. Elle est présentée à L. suite à la réussite de la première.

L. obtient **19/21** qui est un bon score même si l'épreuve n'est pas totalement réussie.

Nous trouvons de bons résultats pour les deux épreuves de rythme présentées à L.

Nos résultats montrent que L. n'a pas de trouble du rythme. Nous faisons l'hypothèse que ce trouble aurait pu être pallié grâce aux activités de danse de L. ainsi à l'intérêt qu'elle a pour la musique de manière générale.

1.1.2. Versant expressif

❖ *Articulation et phonologie*

Articulation et phonologie – (N-EEL)

Le phonétisme de L. est complet. Cependant les phonèmes [ʃ et ʒ] sont déformés en dénomination, la position de la langue est postérieure et rend l'articulation floue. Seul le [ʃ] en position initiale est amélioré en répétition.

En dénomination, L. obtient un score de **43 / 50** soit **- 3** écart-type par rapport à son âge, ce qui la situe dans la **zone pathologique**.

En répétition, L. obtient un score de **46/50** soit **- 1** écart-type.

Malgré un phonétisme complet et une très bonne intelligibilité, les résultats de L. sont chutés par rapport à son âge.

Il est important de tempérer ces résultats en précisant que les déformations constatées découlent de la perception qu'a notre patiente. De plus, ce n'est pas un test étalonné sur une population sourde.

❖ *Langage semi-dirigé*

« La chute dans la boue » - (N-EEL) (ANNEXE 9)

Pour cette épreuve notre analyse sera **qualitative** et ne pourra pas être représentée dans le profil. Nous nous appuyons sur les aspects suivants.

Restitution du récit de L.

« En fait, c'est l'histoire où il y a un petit garçon qui est avec son chien. Il court et y a de la boue, il a plu. Donc le petit garçon tombe. Il devient tout sale. Donc il va voir sa maman, elle lui dit d'aller se doucher. Et là, c'est quand il a fini de se doucher. »

Compréhension de l'histoire et organisation du récit

Le rangement des images dans l'ordre est rapide et correct. L. est capable de restituer une histoire qui a du sens avec un ordre chronologique correct.

Le vocabulaire

Le vocabulaire est varié et permet à L. de faire une description claire des images, mais il pourrait être plus détaillé avec des mots attendus comme « laisse », « lavabo », « se regarde dans le miroir ».

La syntaxe

L. a une bonne construction syntaxique avec l'utilisation de pronoms personnels et relatifs, de conjonctions de coordination et de temps composés. Nous notons cependant quelques maladresses dans les tournures et la succession des phrases.

Avec un support visuel, L. est capable d'être plus précise dans la restitution de son récit. Elle a un discours informatif et intelligible ainsi qu'une bonne maîtrise de la syntaxe.

1.2. Profil

Compte tenu des épreuves utilisées et des différences concernant leur cotation, notre profil sera basé d'une part sur les épreuves *totalemment réussies* avec l'**obtention de la note maximale** et d'autre part sur les épreuves qui ne sont *pas totalement réussies*, c'est-à-dire celles où L. n'a pas obtenu la note maximale.

Ce profil fait une synthèse des résultats par épreuve et nous permet d'avoir une vision globale des compétences et des déficits de notre patiente.

VERSANT RECEPTIF			
Perception auditive			
		Epreuves pas totalement réussies	Epreuves totalement réussies
Identification et reconnaissance de bruits (BIA)	Reconnaissance		5 / 10
	Identification		7 / 10
Discrimination de phonèmes (ELDP)			-1,16 ET
Perception de phonèmes et de mots (PB-K)	Phonèmes	Sans LL	126 / 151
		Avec LL	139 / 151
	Mots	Sans LL	35 / 50
		Avec LL	45 / 50
Gnosies auditives (BEPL-A)	Sans LL		7 / 10
	Avec LL		9 / 10
Réception de phrases simples (TERMO)	Bruit		5 / 10
	Silence		10 / 10
Réception de mots (TERMO)	Bruit		7 / 10
	Silence		9 / 10
Compréhension de la parole			
Compréhension de consignes (NEPSY)	Sans LL		23 / 28
	Avec LL		25 / 28
Réception de récit (TERMO)	Analyse qualitative		
	Questions sur le texte		2 / 8
Attention auditive			
Attention auditive (NEPSY)			59 / 60

Mémoire auditive			
Répétition de logatomes (BOREL)	Sans LL	4 / 10	
	Avec LL	7 / 10	
Répétition de phrases (N-EEL)	1^{ère} partie		M
	2^{ème} partie		M
Répétition de chiffres (N-EEL)		-3 ET	
Rythme			
Reproduction de structures rythmiques (N-EEL)			+1ET
Reproductions de rythmes (STAMBAK)		19 / 21	
VERSANT EXPRESSIF			
Articulation et Phonologie			
Articulation et phonologie (N-EEL)	Dénomination	-3 ET	
	Répétition	-1 ET	
Langage semi- dirigé			
« La chute dans la boue » (N-EEL)	<i>analyse qualitative</i>		

1.3. Conclusions

Ce bilan initial nous permet de présenter plusieurs conclusions.

La **lecture labiale** améliore systématiquement les performances de notre patiente à toutes les épreuves présentées.

L'appui d'un **support visuel** facilite la perception de L. en réduisant les possibilités de réponses et lui permet d'améliorer ses résultats.

L'**accès au sens grâce à un contexte** constitue une aide essentielle qui permet à L. de faire appel à la **suppléance mentale** et ainsi de pallier les difficultés rencontrées.

Nous constatons que le domaine le plus touché est la **mémoire auditive**. Ce constat est objectivé par les épreuves spécifiques chutées comme les *répétitions de logatomes et de chiffres*. Nous observons aussi un **effet de longueur** pour des épreuves évaluant d'autres domaines comme *la compréhension de consignes* ou *la réception de récit*.

Comme le profil de la partie précédente le met en évidence, L. est une patiente avec un très bon niveau dans beaucoup de domaines évalués.

L'**attention auditive** et le **rythme** sont corrects.

La **perception auditive** est fragile mais aucun résultat n'est pathologique.

La **compréhension de la parole** est bonne mais elle se dégrade quand des composantes mnésiques entrent en jeu.

Les domaines les plus touchés sont la **mémoire auditive** sur le plan réceptif et l'**articulation et la phonologie** sur le plan expressif.

2. LA PRISE EN CHARGE

2.1. Déroulement de la prise en charge

Nous avons basé notre prise en charge sur les déficits et les compétences de la patiente dans les domaines évalués lors du bilan initial.

Au vu des résultats corrects obtenus par L., le **rythme** n'a pas été rééduqué. Nous lui avons quand même proposé une activité afin de voir ses compétences dans une situation autre que l'évaluation, c'est-à-dire une situation plus ludique.

Même si les résultats des épreuves évaluant l'**attention auditive** sont corrects, nous avons choisi de renforcer ce domaine car nous pensons qu'il soutient d'autres domaines plus touchés comme la **mémoire auditive**.

La prise en charge s'est déroulée sur **14 séances** d'une durée de 45 minutes à 1 heure, une fois par semaine. Durant chaque séance, tous les domaines ont été travaillés, nous avons proposé, à chaque fois, des activités ciblant la perception auditive, la compréhension de la parole, l'attention auditive et la mémoire auditive. L'activité concernant le rythme n'a été présentée que deux fois.

Pour différentes raisons, nous avons choisi de ne pas élaborer de protocole de rééducation strict pour cette prise en charge.

Pour commencer, il n'existe pas suffisamment de données et d'expérience dans le domaine orthophonique nous permettant d'avoir assez de recul pour mettre en place un protocole qui serait bien adapté à la NA/DA et à ses conséquences.

Ensuite, pour une **première approche rééducative** du déficit du traitement temporel de l'information auditive dans la NA/DA, nous avons estimé qu'un protocole trop rigoureux ne serait pas la meilleure démarche à adopter. En proposant des activités variées ciblant chaque domaine, nous avons pu adapter au fil des séances notre rééducation grâce à notre observation clinique.

Pour finir, nous pensons que ces observations et toutes les adaptations mises en place durant notre étude pourraient s'avérer utiles pour l'**élaboration d'un futur protocole de prise en charge** qui serait plus adapté à une population de patients avec une NA/DA.

Notre démarche de prise en charge a été fondée sur des **axes fixes** définis à l'avance mais aussi sur la possibilité d'apporter des **adaptations** par rapport à notre observation clinique tout au long des séances.

Les axes fixes

Les activités proposées ont été choisies en fonction de l'âge et du niveau de notre patiente.

Suite au bilan, nous avons choisi d'insister sur certains aspects :

- la perception des consonnes occlusives, surtout en position initiale,
- la perception des voyelles nasales
- la variation du débit de parole durant les activités, avec une vitesse assez lente au début et une progression pour arriver à une vitesse normale
- l'effet de longueur avec une progression dans les énoncés
- la perception auditive sans contexte

Tous les domaines ont été travaillés à chaque séance, afin d'éviter un déséquilibre dans la fréquence de la prise en charge de chaque domaine.

Les activités avec une progression sur plusieurs séances ont été poursuivies malgré les échecs de la patiente. Nous avons apporté des adaptations au lieu de renoncer à l'activité.

Les adaptations

Au fil du temps, nous avons opté pour des activités interactives plutôt que les logiciels que la patiente n'investissait pas.

Nous avons favorisé les consignes données par l'interlocuteur plutôt que par l'ordinateur.

Les activités excluant la lecture labiale ont été adaptées pour être proposées avec LL ou abandonnées si aucune adaptation n'était possible.

Nous avons adopté l'utilisation du « langage éclairci », c'est-à-dire des mots bien articulés et une prononciation plus lente quand la patiente avait des difficultés pour la compréhension des consignes ou des items (*cf. Introduction - 1.5. Les troubles engendrés*).

2.2. Présentation des activités proposées durant la prise en charge

Nous avons proposé à notre patiente des activités et des jeux adaptés aux domaines que nous souhaitons améliorer.

Ces activités sont variées, elles proviennent de matériel existant, de logiciels de rééducation orthophonique et certaines ont été créées ou adaptées.

Nous avons synthétisé notre présentation dans les tableaux suivants. Chaque tableau correspond à un domaine et présente chaque activité avec son nom, sa description ainsi que les supports sur lesquels elle a été présentée.

Les activités suivies de (*) font travailler plusieurs domaines.

PERCEPTION AUDITIVE		
ACTIVITES	DESCRIPTION	SUPPORTS
Des phonèmes pour un mot * (mémoire auditive)	Plusieurs phonèmes formant un mot sont donnés par l'ordinateur et la patiente doit choisir entre deux images celle qui correspond au mot. <i>Travaille aussi la conscience phonologique.</i>	-Matériel créé - Powerpoint avec des bandes sonores créées (ANNEXE 10)
Le paysage	Un paysage est représenté, il contient plusieurs dessins (chien, avion, clocher, ...), la patiente doit cliquer sur le dessin correspondant au bruit entendu.	- <i>Orthomotus (Loto sonore</i> - <i>Fiche 64 – Février 2013)</i>
Le pont	Même principe que le paysage mais avec un autre décor.	- <i>Orthomotus (Loto sonore</i> - <i>Fiche 64 – Février 2013)</i>
Les bruits	Même principe que les précédentes mais avec une planche d'images (bisou, sifflet, porte, trompette, ...).	- <i>Orthomotus (Loto sonore</i> - <i>Fiche 64 – Février 2013)</i>

<p>Valse des sons : bruits et phonèmes, syllabes et mots * (<i>mémoire auditive</i>)</p>	<p>Permet de travailler la reconnaissance des stimuli choisis, leur mémorisation ; choix d'images correspondant à l'information entendue.</p>	<p>- logiciel STEFINEL</p>
<p>Tango des sons * (<i>mémoire auditive</i>)</p>	<p>Même but que l'activité précédente mais avec d'autres consignes : place des stimuli dans une séquence, les intrus, jeu de memory. Association avec des images contenant l'information cible.</p>	<p>- logiciel STEFINEL</p>
<p>Jeu des syllabes * (<i>mémoire auditive</i>)</p>	<p>Logatomes donnés à l'oral et la patiente doit désigner les cartes-syllabes correspondantes.</p>	<p>- Matériel créé - cartes-syllabes - liste de logatomes inventés (ANNEXE 11)</p>
<p>Décision perceptive</p>	<p>Phrases données à l'oral et la patiente doit dire si elle entend des mots déformés puis les corriger.</p>	<p>- Matériel créé - listes de phrases inventées</p>
<p>Le Tap'mots (mots écrits) * (<i>mémoire auditive, attention auditive</i>)</p>	<p>La patiente entend des mots venant d'un enregistrement et doit les trouver sur une planche en tapant rapidement. Plusieurs mots sont phonétiquement proches.</p>	<p>- Matériel créé - planches avec des mots écrits - bandes sonores créées (ANNEXE 12)</p>
<p>Le Tap'mots (images) * (<i>compréhension de la parole, mémoire auditive, attention auditive</i>)</p>	<p>2 règles : 1-Des mots sont donnés à l'oral et la patiente doit les trouver sur des planches d'images en tapant rapidement. 2-Des phrases sont données oralement à la patiente et elle doit retrouver l'image citée dans la phrase.</p>	<p>- Matériel créé - planches avec des images (http://www.educol.net/) (ANNEXE 12)</p>
<p>Audition libre</p>	<p>Permet de travailler la reconnaissance de l'intensité, de la fréquence et de la durée des sons entendus.</p>	<p>- logiciel PRESCO</p>

COMPREHENSION DE LA PAROLE		
ACTIVITES	DESCRIPTION	SUPPORTS
<p>Jeu de l'échiquier * (<i>mémoire auditive, attention auditive</i>)</p>	<p>À partir de consignes données à l'oral, la patiente doit effectuer des déplacements sur un échiquier et atteindre une case cible.</p>	<p>- image d'un échiquier (http://matlesechecs.free.fr) - jeton ou feutre (pour marquer sa position) (ANNEXE 13)</p>
<p>Vous avez un message * (<i>mémoire auditive</i>)</p>	<p>La patiente entend un récit sous forme de message vocal, elle doit ensuite répondre à des questions.</p>	<p>- logiciel PRESCO</p>
<p>Histoires * (<i>mémoire auditive, attention auditive</i>)</p>	<p>La patiente écoute une phrase ou une histoire lue et doit ensuite retrouver sur une planche d'images celles citées dans l'énoncé. <i>Ajout d'un bruit de fond durant l'activité.</i></p>	<p>- fichier « Attention et Mémoire » (<i>Boutard et Bouchet 2007 – Ortho édition</i>) - bande sonore (www.sound-fishing.net)</p>
<p>PSMDT [Programme de stimulation de la mémoire de travail]* (<i>mémoire auditive, attention auditive</i>)</p>	<p>La patiente doit remplir un tableau à partir des consignes données par l'ordinateur. <i>Ajout d'un bruit de fond durant l'activité.</i></p>	<p>- logiciel STEFINEL - bande sonore (www.sound-fishing.net)</p>
<p>Dessin sur consignes * (<i>attention auditive</i>)</p>	<p>Consignes données à l'oral à la patiente qui doit faire un dessin sans le modèle. <i>Ajout d'un bruit de fond durant l'activité.</i></p>	<p>-dessins simples (http://www.jedessine.com) -feuilles blanches - bande sonore (www.sound-fishing.net) (ANNEXE 14)</p>

ATTENTION AUDITIVE		
ACTIVITES	DESCRIPTION	SUPPORTS
Jungle speed	Repose sur le principe du « jungle speed », un mot ou un logatome cible est donné à la patiente et dès qu'elle l'entend dans une liste de mots, elle doit attraper le totem. Se joue à deux.	- bande sonore avec mots ou logatomes (créée) -« Totem »
Sémantique et gestes	Une liste de mots est donnée à l'oral, la patiente doit lever la main quand elle entend le nom d'un animal et se gratter le nez quand elle entend un nom de vêtement.	- fichier « Attention et Mémoire » (<i>Boutard et Bouchet 2007 –Ortho édition</i>)
Avis de recherche : des rimes	Une liste de mots est donnée à l'oral, la patiente doit prendre un jeton quand elle entend deux mots consécutifs qui riment.	- fichier « Attention et Mémoire » (<i>Boutard et Bouchet 2007 –Ortho édition</i>)
Répétitions * (<i>mémoire auditive</i>)	Une liste de mots est donnée à l'oral, la patiente doit dire le mot qu'elle a entendu deux fois.	- fichier « Attention et Mémoire » (<i>Boutard et Bouchet 2007 –Ortho édition</i>)
Des mots à la phrase * (<i>mémoire auditive</i>)	Une phrase avec des chiffres est donnée à l'oral, la patiente doit restituer la phrase sans les chiffres.	- fichier « Attention et Mémoire » (<i>Boutard et Bouchet 2007 –Ortho édition</i>)

MEMOIRE AUDITIVE		
ACTIVITES	DESCRIPTION	SUPPORTS
Un jeton pour un dessin	Une liste de mots est donnée à l'oral et la patiente doit ensuite retrouver tous les mots parmi d'autres images.	- <i>Matériel créé</i> -cartes-images (http://www.educol.net/) -jetons
Epellaclie * (<i>perception auditive, attention auditive</i>)	Selon les stimuli que l'on veut travailler (lettres, chiffres), l'ordinateur épelle des séquences, des mots ou des logatomes et la patiente doit les désigner.	-logiciel STEFINEL
Attention concentrez-vous ! * (<i>perception auditive, attention auditive</i>)	La patiente doit restituer une série de chiffres et/ou de lettres donnée par l'ordinateur.	-logiciel PRESCO
Chacun sa place * (<i>perception auditive, attention auditive</i>)	Plusieurs mots sont donnés à l'oral et la patiente doit retrouver sur une feuille la place d'un des mots entendus.	- fichier « Attention et Mémoire » (<i>Boutard et Bouchet 2007 –Ortho édition</i>)
Couleurs et phrases * (<i>compréhension de la parole, attention auditive</i>)	La patiente écoute une phrase ou une histoire lue et doit retrouver sur une planche avec des couleurs celles citées dans l'énoncé.	- fichier « Attention et Mémoire » (<i>Boutard et Bouchet 2007 –Ortho édition</i>)
Répétition des contraires * (<i>compréhension de la parole</i>)	Des séries de trois mots sont données à l'oral à la patiente, elle doit restituer les contraires des mots entendus.	- <i>Matériel créé</i> (ANNEXE 15)
Quelle question ? * (<i>compréhension de la parole, attention auditive</i>)	Des questions simples sont posées à la patiente. Elle doit répondre à la première quand la suivante est posée.	- fichier « Attention et Mémoire » (<i>Boutard et Bouchet 2007 –Ortho édition</i>)

RYTHME		
ACTIVITES	DESCRIPTION	SUPPORTS
Tam-Tam rythme * (<i>mémoire auditive,</i> <i>attention auditive</i>)	La patiente doit reproduire des rythmes donnés par l'ordinateur.	-logiciel STEFINEL

2.3. Observations cliniques et conclusions

Notre patiente a un bon niveau de langage compte tenu de sa surdité. Nous pensons qu'il est lié au **suivi orthophonique** dont elle dispose en libéral depuis plusieurs années, ainsi qu'à un **environnement stimulant**.

Présentation d'une séance type

Nous avons choisi de détailler une séance proposée à L., pendant laquelle nous lui avons proposé des adaptations et une progression pour certaines activités.

La première activité proposée travaille la **compréhension de la parole dans le bruit**. Nous la proposons en début de séance car elle crée une fatigue auditive chez L. et elle aurait été moins efficace en fin de séance. Il s'agit de la lecture d'une histoire courte avec un bruit de fond. À la fin de celle-ci, L. doit désigner des images correspondant à ce qu'elle a retenu de l'histoire. La **mémoire auditive** aussi est travaillée car le support avec les images n'est donné à L. qu'une fois l'histoire lue.

Les premiers items de cette activité avaient été présentés à L. dans le silence et ils étaient systématiquement réussis. C'est pour cela que les items suivants ont été proposés dans le bruit.

Même si L. est capable de se concentrer et de réussir l'activité dans le bruit, elle montre une impatience pour finir, en demandant s'« *il en reste beaucoup* ». À la fin de l'exercice, elle se précipite pour éteindre les haut-parleurs bien avant que nous n'ayons arrêté la bande sonore.

L'activité suivante concerne la **perception auditive**, plus précisément la **perception des consonnes occlusives**. Le but est de désigner les cartes-syllabes correspondant au logatome entendu (« jeu des syllabes » ANNEXE 11).

Les logatomes sont proposés sans LL dans un premier temps, puis en « langage éclairci » et sans LL en cas d'échec. En dernier lieu, ils sont présentés avec LL.

L. a beaucoup de mal avec l'exercice et se retrouve en échec. Elle nous explique qu'elle « [...] *n'entend pas la différence* » et qu'elle « [...] *n'aime pas beaucoup l'exercice* ».

Nous décidons de proposer l'exercice la séance suivante avec des adaptations telles que l'abandon de la présentation sans LL, et deux nouvelles modalités : LL et débit normal puis LL et langage éclairci en cas d'échec. L'exercice a été mieux accepté par L. avec ces modifications.

Ensuite nous avons proposé à L. une activité travaillant l'**attention auditive** mais aussi la **mémoire auditive**. Une phrase était lue à L., elle contenait des mots et des chiffres et L. devait restituer les mots qui formaient une phrase. Exemple : « **Le 7 8 9 chat 8 5 3 a 7 7 5 fait 9 4 6 tomber 10 5 6 le 7 2 3 vase.** » (*Des mots à la phrase, Attention et mémoire, 2007*) Certains petit mots pouvaient être oubliés, ils n'étaient pas porteurs de sens mais faisaient partie des tournures syntaxiques.

Pour finir, la **mémoire auditive** a été travaillée avec une activité sur un logiciel : « Eppelaclac » (*STEFINEL*). L'ordinateur épelait un mot et ensuite L. devait choisir celui qui correspondait parmi quatre propositions. Pour cette épreuve L. a eu beaucoup de difficultés et n'arrivait pas à discriminer les lettres (« s » était entendu « f », « p, b, d, t » étaient confondus). Nous avons décidé de reprendre chaque énoncé oralement afin de permettre à L. de faire l'exercice car la voix humaine facilitait sa perception.

Progression au fil des séances

Par rapport aux **adaptations**, certaines activités ont été mieux investies par L. après que nous ayons modifié certains paramètres. De plus, ces adaptations ont permis de rendre certains exercices plus efficaces pour notre prise en charge.

Concernant le **bruit**, malgré la fatigabilité auditive de L., elle a pu investir ces activités et en tirer profit. Sa capacité de concentration lui a permis de réussir les activités proposées. Cependant, notre constat ne concerne qu'une exposition à court-terme durant une activité définie. Dans une situation plus écologique et plus longue, nous pensons que L. aura plus de difficultés pour la concentration et pour la compréhension.

Pour la modalité de présentation **sans LL**, nous n'avons pas constaté de progression ni d'efficacité des exercices présentés.

Les activités avec des **logiciels** n'ont pas été investies par L. comme nous le pensions. Ces logiciels ont été choisis pour leur côté ludique et pour l'autonomie qu'ils pouvaient offrir à la patiente. Cependant l'absence de lecture labiale et la qualité du son ont engendré des difficultés supplémentaires pour L. qui n'a pas pu être autonome ni efficace dans les tâches qui lui ont été proposées.

Les **domaines** travaillés ont évolué de manière hétérogène.

Pour la **perception auditive**, jusqu'à la fin de la prise en charge, certaines activités étaient réussies alors que d'autres étaient complètement échouées. Il s'agit du domaine pour lequel nous avons mis le plus d'adaptation en place face aux difficultés de L.

Pour la **compréhension de la parole**, la majorité des activités a été réussie en fin de prise en charge, notamment celles proposées dans le bruit. Certains éléments de vocabulaire pouvaient poser problème à L. dans les énoncés. Pour le « dessin sur consigne », les noms de formes géométriques n'étaient pas bien maîtrisés, ni la droite et la gauche.

Pour l'**attention auditive**, les activités étaient réussies. L'intervention de la mémoire auditive pouvait créer des difficultés en début de prise en charge, mais nous avons noté une amélioration au cours des séances.

Pour la **mémoire auditive**, nous constatons que c'est le domaine qui a connu la meilleure évolution. Cette progression nous a permis de proposer à L. en fin de prise en charge des activités que nous avons estimées trop complexes lors des premières séances et qu'elle a parfaitement réussies en fin de prise en charge (*Quelle question ?, Attention et mémoire, 2007*).

Pour le **rythme**, même s'il n'a pas été rééduqué, nous avons proposé à L. une activité travaillant ce domaine, qui a été, là aussi, réussie.

Vécu de L.

Dans l'ensemble L. était motivée et appliquée, elle avait l'envie de bien faire et surtout de réussir.

Certains exercices proposés se sont avérés trop faciles pour L. Cependant, face aux exercices contraignants et aux difficultés, l'échec pouvait avoir deux conséquences : soit le désir de recommencer parce qu'elle voulait faire un sans-faute et qu'elle savait qu'elle pourrait y arriver, soit l'abandon total de l'exercice en nous disant que « *c'est trop dur* » ou qu'elle « *[...] n'aime pas trop* ».

Conclusions

Les activités les plus difficiles pour L. concernaient la **perception auditive pure**, c'est-à-dire celles qui ne faisaient pas appel à du sens ou à un contexte.

La **suppression de la modalité visuelle** rendait les activités plus difficiles mais aussi moins efficaces pour la rééducation.

En effet, nous avons remarqué que les activités proposées sur des **logiciels** étaient ludiques et qu'elles nous permettaient de proposer à notre patiente une progression dans le temps. Cependant, elles ont été difficilement investies par L. qui avait du mal à comprendre les informations données par l'ordinateur, c'est-à-dire sans aide visuelle. De plus, la qualité du son n'était pas forcément adaptée à une patiente avec une surdité.

Il est donc très important de maintenir les **aides visuelles** même si le niveau de la patiente est satisfaisant. Nous nous sommes rendu compte que proposer à L. des activités sur ordinateur ou à l'oral sans lecture labiale n'était pas efficace pour notre prise en charge.

Le « langage éclairci » avec un **ralentissement du débit de parole** et une **articulation posée** de chaque mot rend la compréhension plus facile pour L.

Durant les séances, nous n'avons pas noté de fatigabilité générale mais une **fatigabilité auditive** avec une impatience pour arrêter les activités proposées dans le bruit.

Enfin, la rééducation exclusive du versant réceptif réduit considérablement le choix des activités à proposer.

3. LE BILAN FINAL

Le bilan final a été proposé après les 14 séances de prise en charge étalées sur 5 mois. Nous avons proposé le même type d'épreuve afin d'évaluer les mêmes domaines.

3.1. Résultats du bilan final et évolution

La présentation des épreuves à la patiente est identique à celle du bilan initial. Aucune consigne n'a été modifiée.

3.1.1. Versant réceptif

❖ Perception auditive

Reconnaissance et identification de bruits - (BIA) (ANNEXE 16)

- Résultats

Pour l'épreuve de **reconnaissance** de bruits **sans support visuel**, la patiente obtient un score de **5/10**.

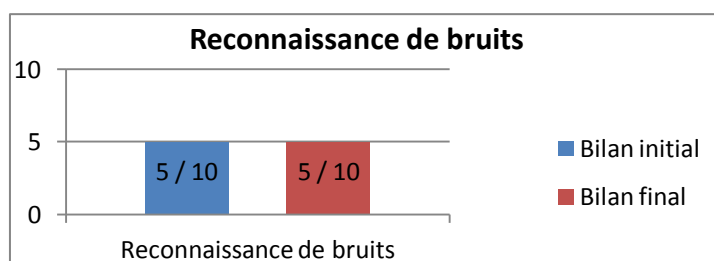
Pour l'épreuve d'**identification** de bruits **avec un support visuel**, la patiente obtient le score maximal de **10/10**.

Les items identifiés en **reconnaissance** sont les mêmes que pour le bilan initial : la « vache », le « train », le « sifflet » et le « chat » qui sont des bruits plus communs à L que ceux des autres items.

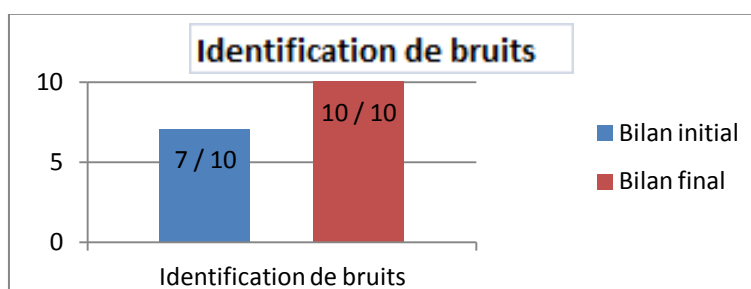
Pour l'**identification** en liste fermée, L. obtient le score maximal. L'aide du support visuel est observée.

- Evolution

Pour l'épreuve de **reconnaissance** de bruits les résultats sont **identiques** pour le bilan initial et final.



Pour l'épreuve d'**identification** de bruits, nous notons une **amélioration des scores** au bilan final.



Discrimination de phonèmes – (ELDP)

- Résultats

Pour la discrimination de phonèmes à **vitesse normale**, L. obtient un score de **25/36** soit **-0,93** écart-type par rapport à son âge. Pour la discrimination à **vitesse rapide**, L. obtient **24/ 36** soit **-0,84** écart-type. Ces résultats mettent en évidence que la discrimination à vitesse normale et la discrimination à vitesse rapide sont au même niveau chez L.

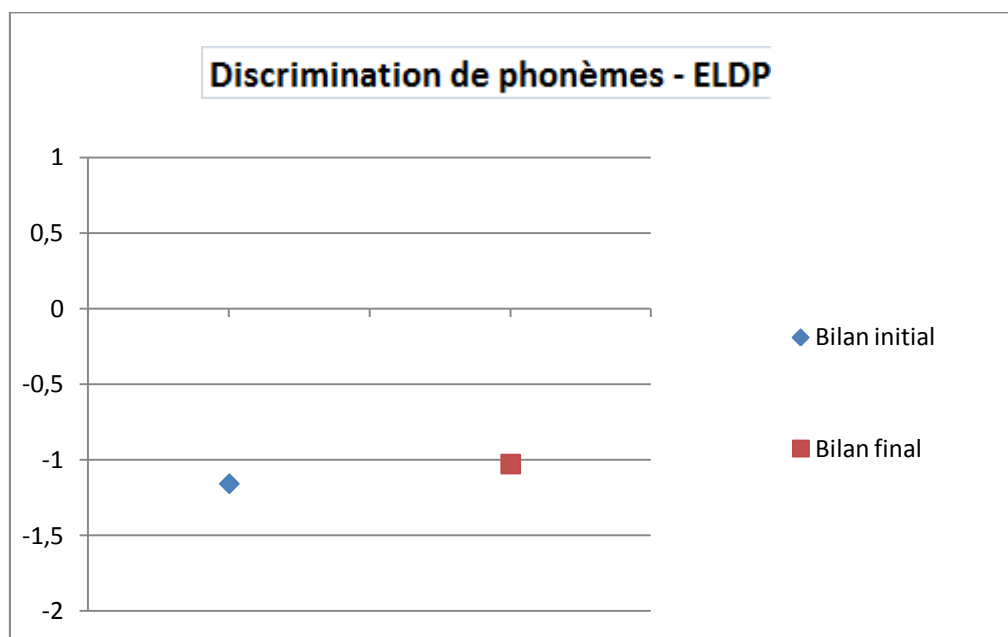
Avec un **score total** de **49/72** soit **- 1,03** écart-type, nous situons ce résultat **en-dessous de la moyenne**, sans être pathologique.

Une analyse plus fine des résultats nous permet de mettre en évidence qu'avec un score de **27/36** pour la discrimination des paires de **phonèmes différents**, L. se situe à **0,48** écart-type. En revanche, pour la discrimination des paires de **phonèmes identiques**, elle obtient **22/36** soit **-3,93** écart-type qui la situe dans la **zone pathologique**.

La discrimination des phonèmes n'est pas plus facile pour L. quand ils sont identiques contrairement à un sujet contrôlé.

- Evolution

Pour l'épreuve de **discrimination de phonèmes**, nous notons une **amélioration du score total**, sans pour autant que les résultats soient corrects. De plus, les scores pour la discrimination des paires de phonèmes différents et identiques sont **plus chutés que lors du bilan initial**.



Perception de phonèmes – Mots – (PB-K) (ANNEXE 17)

- Résultats

Nous avons proposé chaque mot sans lecture labiale dans un premier temps puis avec la lecture labiale en cas d'échec.

a) Les phonèmes

Globalement L. restitue **131** phonèmes sur **151** pour la modalité sans lecture labiale et **151** phonèmes sur **151** pour la modalité avec lecture labiale.

Nous constatons une **amélioration des scores** avec la lecture labiale.

Les **voyelles aiguës** [i, e, ø, ε, œ, a, y] sont restituées correctement et sans déformation.

Les **voyelles graves** [u, ɔ, α, o] sont restituées correctement et sans déformation. Nous ne notons pas de différence significative entre la perception des phonèmes aigus et la perception des phonèmes graves.

Pour les **voyelles nasales** :

- [ɛ̃] est déformée en [a] mais l'erreur n'est pas systématique.
- [ɔ̃] n'est pas reconnue par L. en finale de mot, l'erreur n'est pas systématique.
- [ɑ̃] est déformée en [a], l'erreur n'est pas systématique.

La **consonne occlusive** [p] en initiale est transformée en [f] mais l'erreur n'est pas systématique et elle est correctement restituée pour les autres items.

Le mot « ski », n'est pas reconnu par L. sans lecture labiale mais il est correctement restitué avec lecture labiale.

b) Les mots

Sans lecture labiale, L. restitue **39** mots sur **50** et **avec lecture labiale** **49** mots sur **50**. Nous constatons de nouveau l'efficacité de la lecture labiale pour L.

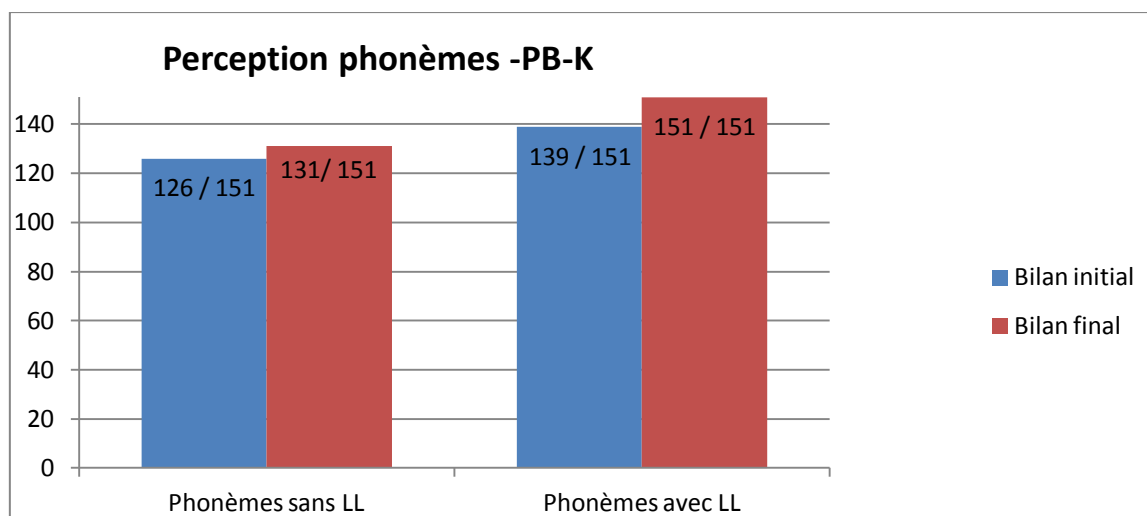
La majorité des mots déformés sont remplacés par d'autres mots existants.

Nous observons des ajouts de phonèmes en finale de mots durant cette épreuve :
« pou » restitué [p u R], « jus » restitué [ʒ y s] et « cou » restitué [k u R].

- Evolution

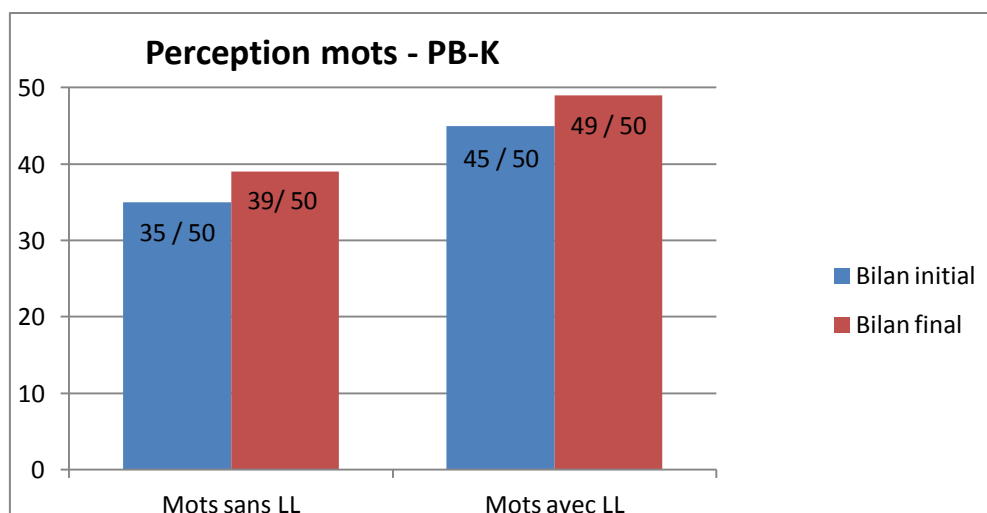
Pour la **perception des phonèmes**, nous constatons une **amélioration générale** des scores pour le bilan final.

La perception des phonèmes **sans LL** et **avec LL** est améliorée.



Pour la **perception des mots**, nous constatons une **amélioration générale** des scores pour le bilan final.

La perception des mots **sans LL** et **avec LL** est améliorée.



Gnosies auditives – (BEPL-A)

- Résultats

Durant l'épreuve L. bénéficie d'un support visuel sur lequel elle désigne l'image correspondant au mot présenté oralement.

Nous avons présenté nos items sans lecture labiale, ils ont tous été réussis et il n'a pas été nécessaire de les présenter avec lecture labiale.

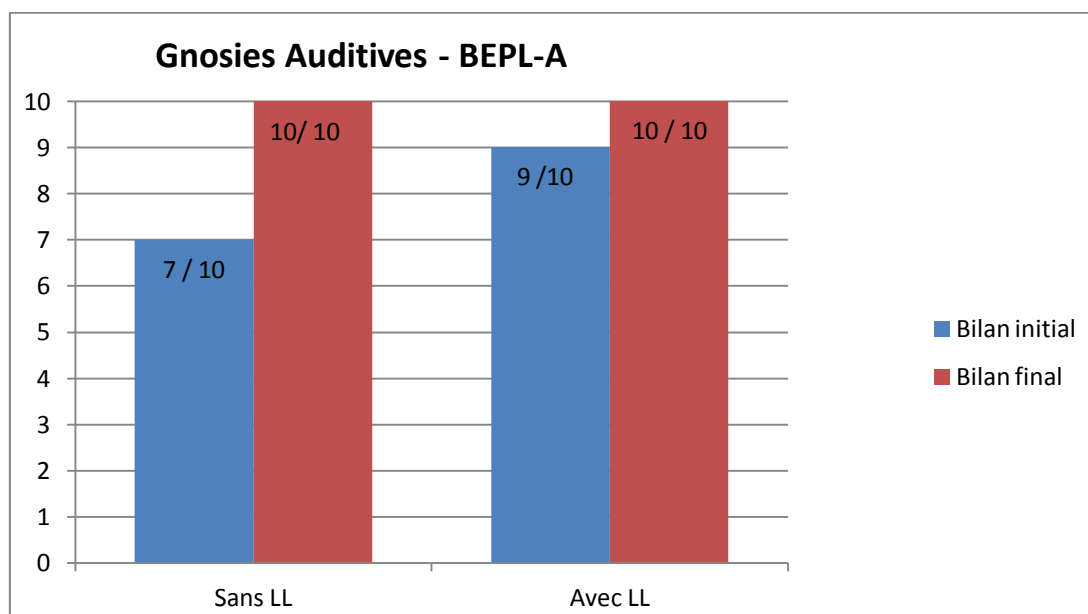
L. obtient le score maximal de **10 / 10 sans lecture labiale** et nous estimons qu'elle obtient aussi **10 / 10 avec lecture labiale**.

Sans lecture labiale, L. obtient le score maximal et nous faisons l'hypothèse que le **support visuel** lui apporte une aide non négligeable.

- Evolution

Pour l'épreuve des **gnosies auditives**, nous constatons une **amélioration générale** des scores pour le bilan final.

La perception des gnosies **sans LL** et **avec LL** est améliorée.



Réception de phrases (silence et bruit) - (TERMO)

- Résultats

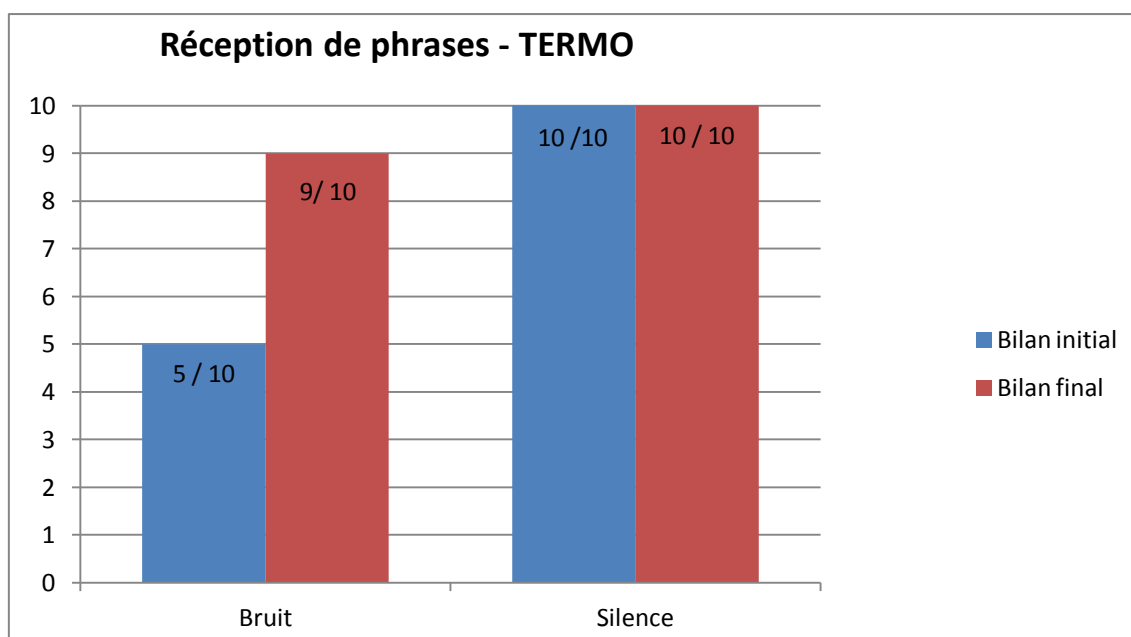
Pour la réception de phrases dans le **silence**, L. obtient un score de **10/10**.

Pour la réception de phrases dans le **bruit**, L. obtient un score de **9/10**.

La perception auditive de L. se révèle être bonne dans le silence. Pour cette épreuve elle se révèle être bonne aussi dans le bruit même si elle n'obtient pas le score maximal.

- Evolution

Pour l'épreuve de **réception de phrases**, nous constatons une **amélioration** de la **perception dans le bruit** pour le bilan final.



Réception de mots (silence et bruit) – (TERMO)

- Résultats

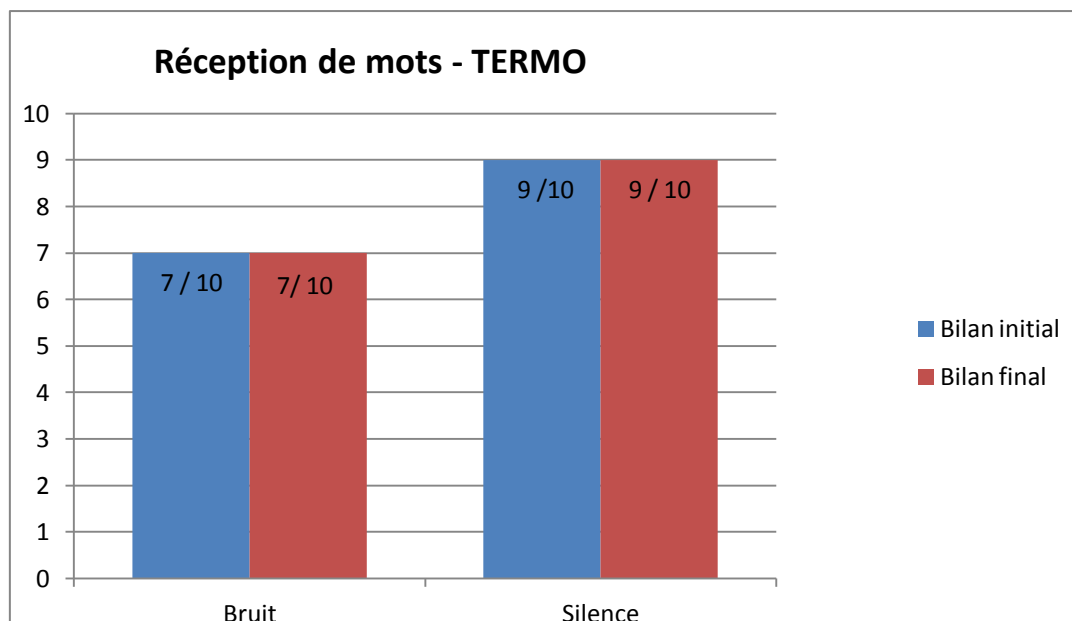
Pour la réception de mots dans le **silence**, L. obtient un score de **9/10**.

Pour la réception de mots dans le **bruit**, le score chute et L. obtient un score de **7/10**.

La perception auditive de L. est correcte dans le silence mais nous constatons une dégradation de celle-ci dans le bruit.

- Evolution

Pour l'épreuve de **réception de mots**, nous ne constatons pas d'amélioration ni dans le silence, ni dans le bruit. L. obtient des **scores identiques** au bilan initial et au bilan final.



❖ *Compréhension de la parole*

Compréhension de consignes - (NEPSY)

• Résultats

Durant l'épreuve, L. bénéficie d'un support visuel sur lequel elle désigne l'image correspondant à la consigne présentée oralement. Nous avons présenté nos items sans lecture labiale dans un premier temps puis avec lecture labiale en cas d'échec.

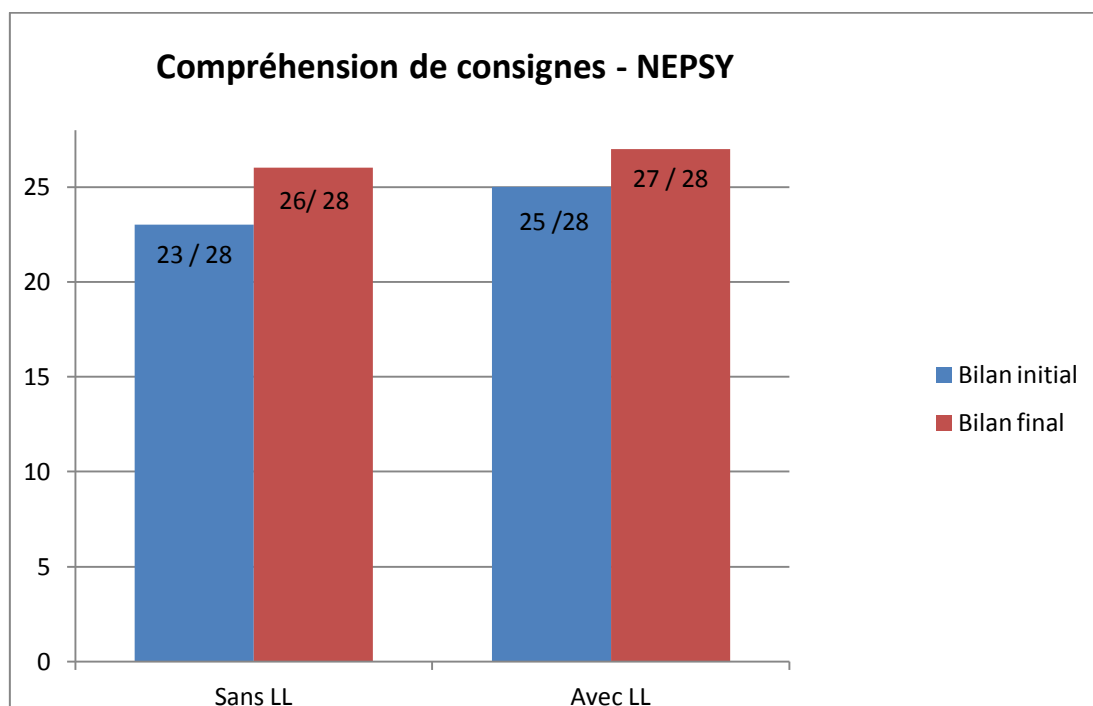
L. obtient un score de **26 / 28 sans lecture labiale** et **27 / 28 avec la lecture labiale**.

Les deux items chutés sans lecture labiale concernent des phrases longues avec une syntaxe plus complexe.

• Evolution

Pour l'épreuve de **compréhension de consignes**, nous constatons une **amélioration générale** des scores pour le bilan final.

La compréhension **sans LL** et **avec LL** est améliorée.



Réception de récit - (TERMO) (ANNEXE 18)

- Résultats

L'épreuve de réception de récit est présentée avec lecture labiale et sans support visuel. Nous avons opté pour une **analyse qualitative** qui ne pourra pas être représentée dans le profil. L'analyse s'appuie sur les aspects suivants.

Les mots-clés attendus :

voyageur - vache – allonger – contrôleur – descendre – refuser – ticket – animal

La restitution du récit de L. :

« Il y avait des [compagners] qui devaient se coller un peu plus et ils étaient accompagnés d'une **vache** dans le train. Et le **contrôleur** lui a dit de partir, elle a **refusé** donc après il lui a dit : « donnez-moi le **ticket** ». Mais c'est pas possible parce que c'est un **animal** et les animaux ne [peuvent] pas. » (en **gras** les mot-clé restitués par L. : **5/8**).

La syntaxe est correcte, au niveau du vocabulaire, nous notons deux erreurs : « **compagners** » qui pourrait être un mélange de « compagnon » et de « voyageur » ; « **peuvent** » qui est une mauvaise conjugaison du verbe « payer ».

La compréhension du texte :

L'ordre chronologique est respecté. L. restitue les éléments essentiels de l'histoire avec beaucoup de mots-clés.

La compréhension que L. a du texte lui permet aussi de dire que l'histoire se passe dans un **train** alors le mot n'est pas mentionné dans l'énoncé.

Les questions sur le texte :

L. obtient un score de **6/8**, avec deux réponses exactes (2/2) et deux réponses incomplètes (1/2).

- Evolution

Pour le bilan final, L. restitue **plus de mots-clés attendus** qu'au bilan initial. La compréhension du texte est **meilleure** avec une **chronologie des faits respectée** et une **amélioration du score** pour les questions posées. La syntaxe reste correcte mais les mêmes maladresses sont retrouvées au bilan final.

❖ *Attention auditive*

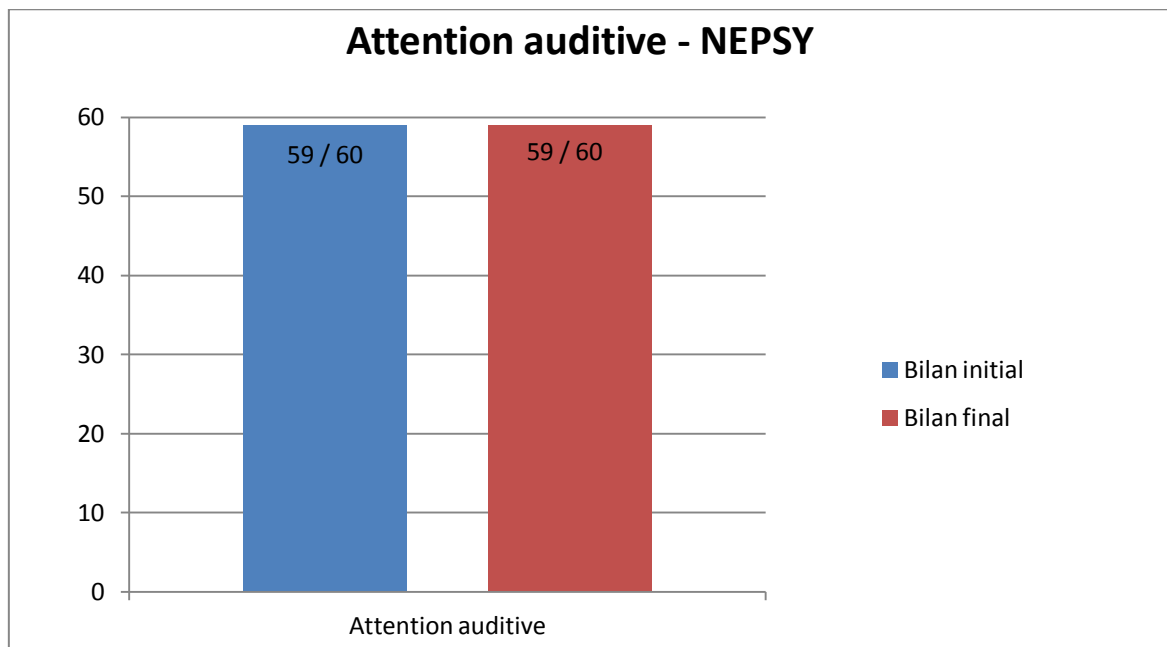
Attention auditive - (NEPSY)

- Résultats

L. obtient une note de **59 / 60**. Nous notons qu'elle est concentrée durant l'épreuve et qu'elle se répète à voix basse les mots entendus. Ces résultats démontrent une capacité d'attention auditive satisfaisante.

- Evolution

Pour l'épreuve d'**attention auditive** les résultats sont **identiques** pour le bilan initial et final.



❖ *Mémoire auditive*

Répétition de logatomes - (BOREL) (ANNEXE 19)

• Résultats

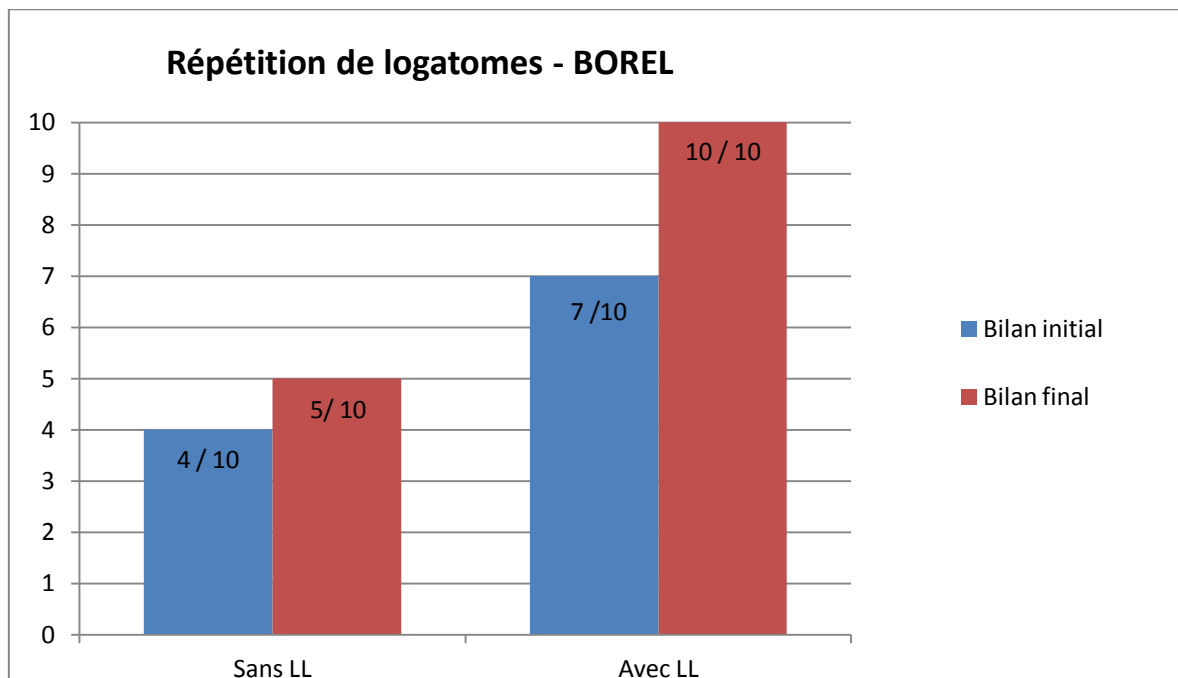
Pour cette épreuve les logatomes ont été présentés sans lecture labiale dans un premier temps puis avec la lecture labiale en cas d'échec de l'item.

L. obtient **5 / 10** sans lecture labiale et **10 / 10** avec la lecture labiale.

La lecture labiale permet à L. d'améliorer sa perception. L'**effet de longueur** observé durant le bilan initial n'est pas présent ici.

• Evolution

Pour l'épreuve de **répétition de logatomes**, nous constatons une **amélioration générale** des scores pour le bilan final. Cependant la répétition **sans LL** reste très **chutée**.



Répétition de phrases - (N-EEL) (ANNEXE 20)

- Résultats

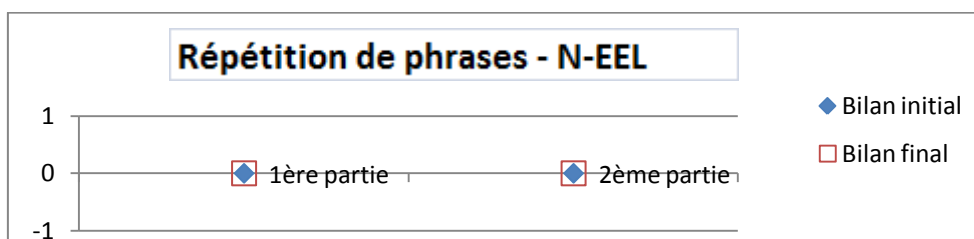
Dans cette épreuve, en deux parties, L. obtient **30/31** à la première partie, qui la situe dans la **moyenne (M)**.

Pour la seconde partie, elle obtient un score de **19/25** qui la situe aussi dans la **moyenne (M)**.

Nous notons des omissions, des simplifications et des déformations de mots et nous faisons l'hypothèse que L. s'appuie sur le **contexte** et le **sens** de la phrase afin de restituer les mots qu'elle aurait mal perçus.

- Evolution

Les résultats du bilan initial et du bilan final situent L. dans la **moyenne**. Nous ne notons pas d'amélioration spécifique dans cette épreuve.



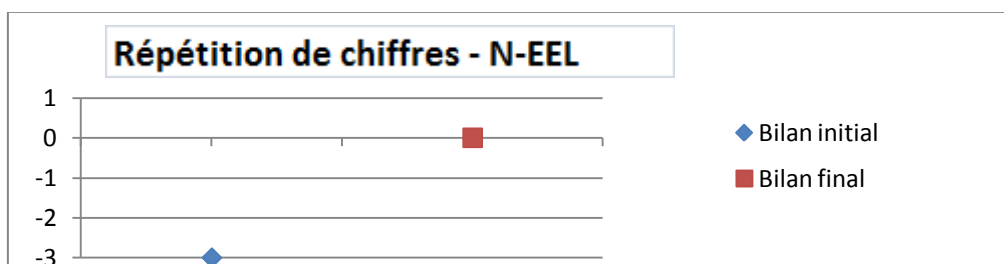
Répétition de chiffres - (N-EEL)

- Résultats

L. obtient un score de **8/9** qui la situe dans la **moyenne (M)**.

- Evolution

Pour l'épreuve de répétition de chiffres, nous notons une **amélioration des résultats** qui permet à L. de passer de la **zone pathologique** à la **moyenne**.



❖ Rythme

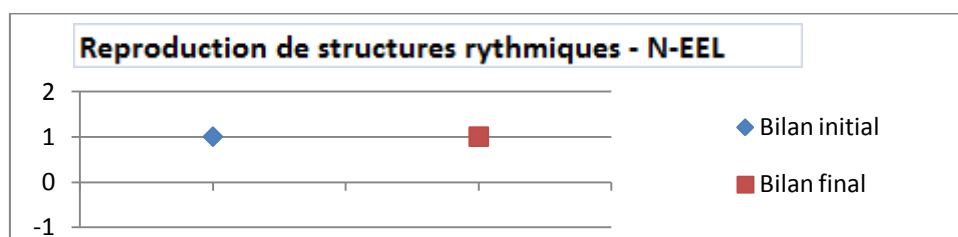
Reproduction de structures rythmiques - (N-EEL)

- Résultats

L. obtient un score de **16/16** soit **+1** écart-type par rapport à son âge. L. fait preuve d'une bonne capacité de concentration durant la présentation des items et utilise des stratégies comme le comptage à voix basse de la structure rythmique.

- Evolution

Les résultats du bilan initial et du bilan final situent L. au-dessus de la **moyenne**. Nous ne notons pas d'amélioration spécifique dans cette épreuve.



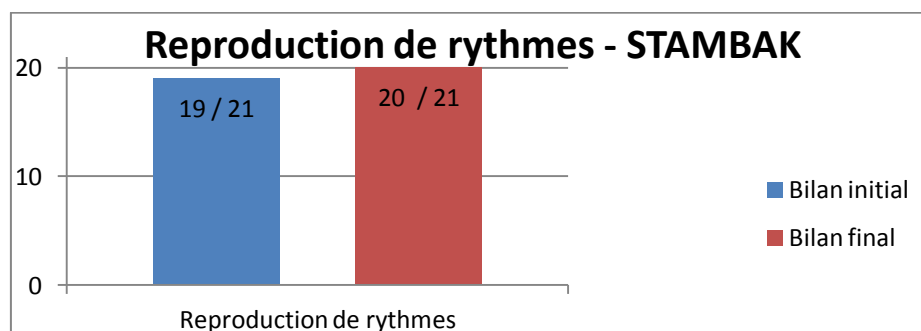
Reproduction de rythmes - (STAMBAK)

- Résultats

Avec **20/21**, L. obtient un bon score même si l'épreuve n'est pas totalement réussie.

- Evolution

Pour l'épreuve de **reproduction de rythmes**, nous notons une **amélioration** pour le bilan final.



3.1.2. Versant expressif

❖ *Articulation et phonologie*

Articulation et phonologie - (N-EEL)

- Résultats

Le phonétisme de L. est complet. Le phonème [ʒ] est déformé en dénomination, mais il est amélioré en répétition.

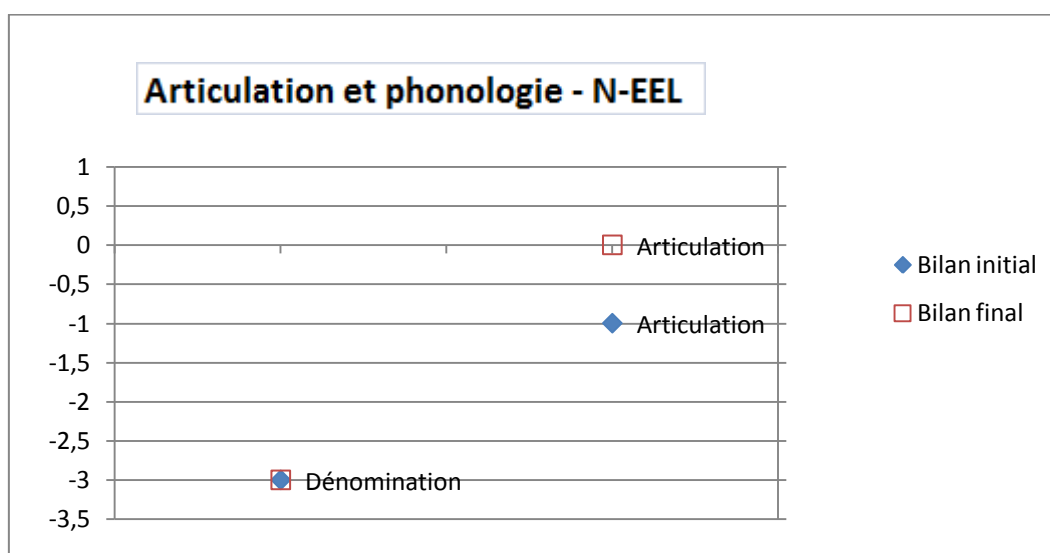
En dénomination, L. obtient un score de **47 / 50** soit **-3** écart-type par rapport à son âge, ce qui la situe dans la **zone pathologique**.

En répétition, L. obtient un score de **50 / 50** qui la situe dans la **moyenne (M)**.

- Evolution

Pour l'épreuve de **dénomination**, les résultats sont **identiques** pour le bilan initial et final et situent L. dans une **zone pathologique**.

Pour l'épreuve de **répétition**, nous notons une amélioration des résultats au bilan final qui situent L. dans la **moyenne**.



❖ *Langage semi-dirigé*

« La chute dans la boue » - (N-EEL)

- Résultats

Pour cette épreuve notre analyse sera **qualitative** et ne pourra pas être représentée dans le profil. Nous nous appuyons sur les aspects suivants.

Restitution du récit de L.

« *C'est l'histoire d'un petit garçon qui court avec son chien et son chien, enfin, il a glissé dans la boue. Donc après il est tout sale. Il va se doucher dans sa baignoire et après il se regarde le miroir et il est tout propre.* »

Compréhension de l'histoire et organisation du récit

Le rangement des images dans l'ordre est rapide et correct. L. est capable de restituer une histoire qui a du sens avec un ordre chronologique correct.

Le vocabulaire

Le vocabulaire est varié et permet à L. de faire une description claire des images, mais il pourrait être plus détaillé avec des mots attendus comme « laisse », « lavabo ».

La syntaxe

L. a une bonne construction syntaxique avec l'utilisation de pronoms personnels et relatifs, de conjonctions de coordination et de temps composés. Nous notons cependant quelques maladresses dans les tournures (« *se regarde le miroir* ») et dans la succession des phrases.

- Evolution

Pour cette épreuve, nous ne notons **aucune amélioration particulière**. Pour les deux bilans, la **restitution est correcte**, le **vocabulaire est bon mais pas assez étoffé** et nous retrouvons une **bonne syntaxe malgré quelques maladresses**.

3.2. Profil

Ce profil fait une synthèse des résultats par épreuve et nous permet d'avoir une vision globale des compétences et des déficits de notre patiente à l'issue du bilan final.

Les **scores améliorés** au bilan final sont indiqués en **vert** et les **scores stables**, c'est-à-dire pour lesquels nous ne notons pas d'amélioration sont indiqués en **orange**.

VERSANT RECEPTIF			
Perception auditive			
		Epreuves pas totalement réussies	Epreuves totalement réussies
Identification et reconnaissance de bruits (BIA)	Reconnaissance		5 / 10
	Identification		10 / 10
Discrimination de phonèmes (ELDP)			-1,03 ET
Perception de phonèmes et de mots (PB-K)	Phonèmes	Sans LL	131 / 151
		Avec LL	151 / 151
	Mots	Sans LL	39 / 50
		Avec LL	49 / 50
Gnosies auditives (BEPL-A)	Sans LL		10 / 10
	Avec LL		10 / 10
Réception de phrases simples (TERMO)	Bruit		9 / 10
	Silence		10 / 10
Réception de mots (TERMO)	Bruit		7 / 10
	Silence		9 / 10
Compréhension de la parole			
Compréhension de consignes (NEPSY)	Sans LL		26 / 28
	Avec LL		27 / 28
Réception de récit (TERMO)	<i>Analyse qualitative</i>		
	Questions sur le texte		6 / 8
Attention auditive			
Attention auditive (NEPSY)			59 / 60

Mémoire auditive			
Répétition de logatomes	Sans LL	5 / 10	
	Avec LL		10 / 10
Répétition de phrases	1^{ère} partie		M
	2^{ème} partie		M
Répétition de chiffres			M
Rythme			
Reproduction de structures rythmiques (N-EEL)			+1ET
Reproductions de rythmes (STAMBAK)		20 / 21	
VERSANT EXPRESSIF			
Articulation et Phonologie			
Articulation et phonologie (N-EEL)	Dénomination	-3 ET	
	Répétition		M
Langage semi- dirigé			
« La chute dans la boue » (N-EEL)	<i>Analyse qualitative</i>		

3.3. Conclusions

Ce bilan final nous permet de présenter plusieurs conclusions.

Les résultats du bilan final montrent une **amélioration des compétences** de L. dans de nombreuses épreuves avec des **scores supérieurs** à ceux du bilan initial.

Parmi les facteurs qui améliorent les performances de notre patiente nous observons à nouveau la **lecture labiale**, le **support visuel** ainsi que l'appui d'un **contexte** et l'accès au **sens**.

La **mémoire auditive** qui était le domaine le plus touché à l'issue du bilan initial est améliorée. Les résultats aux **épreuves spécifiques** comme les *répétitions de logatomes et de chiffres* sont **meilleurs que ceux du bilan initial**. De plus, l'**effet de longueur** observé lors du bilan initial n'a pas été constaté pour les épreuves de *compréhension de consignes* et de *réception de récit*.

L'**attention auditive** et le **rythme** sont toujours corrects pour ce bilan final.

Pour ce bilan, nous notons **dix** épreuves totalement réussies. Pour le bilan initial, il n'y en avait que **quatre**.

Cette augmentation concerne la **perception auditive**, la **mémoire auditive** et l'**épreuve d'articulation et phonologie**.

Dans le domaine de la **compréhension de la parole**, les résultats des épreuves sont **meilleurs** que ceux du bilan initial autant pour l'épreuve de compréhension de consignes que pour la réception de récit.

Les épreuves pour lesquelles nous n'avons noté **aucune amélioration** sont celles qui ont été présentées à L. **sans les facteurs** cités plus haut, c'est-à-dire la **lecture labiale**, le **support visuel** et l'accès au **contexte** ou au **sens**.

Pour la **reconnaissance de bruits**, L. n'a bénéficié d'aucun support visuel.

Pour la **discrimination de phonèmes**, L. n'a eu ni support visuel, ni appui de la lecture labiale.

Pour l'épreuve de **réception de mots dans le bruit et dans le silence**, L. n'a pas eu accès à un contexte ni à la lecture labiale.

Pour l'épreuve de **répétition de logatomes**, ce sont les items sans lecture labiale qui ne sont pas améliorés alors qu'avec la lecture labiale, elle obtient la note maximale.

Et enfin pour l'épreuve d'**articulation et phonologie**, nous faisons l'hypothèse que si la partie concernant la dénomination reste chutée c'est parce que la représentation phonologique qu'elle a du mot est déjà déformée et que sa production sera identique.

Néanmoins, nous faisons l'hypothèse que si la partie concernant la **répétition** est améliorée, c'est parce que la rééducation du versant réceptif, plus précisément de la perception auditive, permet à L. de corriger ses productions car elle est **capable de mieux percevoir le modèle donné**.

Pour finir, nous faisons le constat que l'**amélioration de la mémoire auditive** de L. a été **bénéfique pour la compréhension de la parole**. L'**effet de longueur** dû à une mémoire auditive trop faible empêchait une bonne compréhension des consignes complexes et d'un récit.

D/ DISCUSSION

ET

CONCLUSION

DISCUSSION

Le but de notre étude était de proposer une prise en charge spécifique à une patiente atteinte de **Neuropathie Auditive/Dyssynchronie Auditive (NA/DA)**.

En ciblant les domaines décrits par la littérature comme étant déficitaires, nous avons pour objectif d'améliorer le **déficit du traitement temporel de l'information auditive** qui est la conséquence principale de la NA/DA.

Pour cela, nous avons effectué un **bilan orthophonique** avant le début de la prise en charge qui nous a permis de connaître les difficultés et les compétences langagières de notre patiente et de les mettre en lien avec les données de la littérature.

Une prise en charge basée sur la littérature et sur les résultats du bilan initial à été proposée pendant 14 séances, étalées sur une période de 5 mois.

Un second bilan en fin de prise en charge, nous a permis de savoir si la rééducation avait été efficace et si, par conséquent, nous avons pu améliorer chez notre patiente, la **compréhension de la parole dans le bruit**.

Dans une première partie, nous reviendrons sur les hypothèses posées au début de notre étude.

Ensuite, nous ferons une interprétation des résultats obtenus que nous mettrons en lien avec les données de la littérature.

Nous reviendrons sur notre méthodologie avec les limites de notre étude et les perspectives qui pourraient être exploitées dans d'autres recherches.

Et pour finir, nous parlerons de l'intérêt de cette étude.

1. RETOUR SUR LES HYPOTHÈSES

Notre première hypothèse était qu'en proposant une rééducation spécifique à chaque domaine, nous pourrions améliorer **la perception auditive**, la **compréhension de la parole** et le **trouble du rythme** chez notre patiente et permettre une meilleure discrimination du langage dans le bruit ainsi qu'une meilleure compréhension de la parole.

Nos résultats ont montré qu'à l'issue du bilan final, notre patiente a obtenu, dans certains domaines, des **scores supérieurs** à ceux du bilan initial. Les domaines concernés sont la **perception auditive** et la **compréhension de la parole**. Aucun trouble du **rythme** n'a été objectivé chez notre patiente, ce domaine n'a donc pas été rééduqué. Cependant les améliorations ne sont pas homogènes et certaines épreuves sont encore chutées lors du bilan final.

Ce constat nous permet de valider partiellement notre première hypothèse.

Notre seconde hypothèse était qu'en renforçant les compétences cognitives que sont **l'attention auditive** et la **mémoire auditive**, nous pourrions aussi améliorer la perception auditive, la compréhension de la parole et le rythme.

Ces compétences ont été travaillées durant la prise en charge. L'attention auditive, qui n'était pas déficitaire, a été renforcée et la mémoire auditive plus touchée a été rééduquée. Nous notons qu'en parallèle de l'amélioration de ces deux compétences, les autres domaines ont aussi progressé, c'est-à-dire la **perception auditive** et la **compréhension de la parole**.

Ce constat nous permet de valider notre seconde hypothèse.

Notre troisième hypothèse était qu'une prise en charge ciblant le versant réceptif du langage pourrait aussi améliorer certains domaines du versant expressif.

Nous avons choisi d'évaluer des **domaines du versant expressif** avant et après la prise en charge. Nous avons voulu vérifier si de manière indirecte, une prise en charge du versant réceptif pourrait améliorer le versant expressif.

Sur les trois domaines évalués, seule la **phonologie** dans l'épreuve de répétition est améliorée lors du bilan final. L'**articulation** et le **langage semi-dirigé** ne présentent aucun changement. Nous pensons cependant que si la **répétition** est meilleure lors du bilan final c'est parce que notre prise en charge a permis à notre patiente d'améliorer sa perception auditive et de mieux restituer un mot après avoir eu un modèle donné.

Ce constat nous permet de valider partiellement notre troisième hypothèse.

2. RETOUR SUR LES RÉSULTATS ET LIEN AVEC LA LITTÉRATURE

2.1. Le profil langagier de la patiente

Lors du bilan initial, les résultats obtenus par notre patiente ont mis en évidence un niveau langagier qui était assez bon compte tenu de sa surdité. Des cas de patients atteints de NA/DA avec un niveau de langage satisfaisant ont déjà été décrits par la littérature (Mancilla et al., 2008 ; Berlin et al., 2010).

Nous pensons que le **déficit du traitement temporel** de notre patiente est **moins important** que chez d'autres patients atteints de NA/DA. En effet, les fréquences qui soutiennent le codage temporel de la parole sont les fréquences moyennes et basses. L'audiométrie tonale a montré que chez L. ces fréquences sont préservées, contrairement à ce que décrit la littérature (Truy E. et al., 2005).

Néanmoins, nous avons pu objectiver des déficits dans les domaines décrits par la littérature et faire des liens avec cette dernière.

2.2. Les résultats du bilan et de la prise en charge

Au niveau du bilan, nous avons pu constater chez notre patiente l'altération du traitement des stimuli acoustiques brefs décrit par Tallal (1980) et Dumont et al (2001). Cette altération touche les sons verbaux avec les **consonnes de durée brève** mais aussi les sons non-verbaux avec la reconnaissance de **bruits**.

Nous avons aussi constaté un **vocabulaire moins riche** chez notre patiente et ce malgré un bon niveau de langage (Rance et al, 2007).

Nous n'avons pas observé de déficit dans tous les domaines cités par la littérature mais dans le cadre d'une étude de cas, il nous est difficile d'en tirer des conclusions.

Cependant, nous pensons que dans le cas de notre patiente, la **plasticité cérébrale** ainsi que l'**effet attentionnel** lui ont permis de pallier des troubles comme le rythme et lui permettent d'améliorer certaines difficultés perceptives (Michalewski et al, 2005).

À l'issue de la prise en charge, nous notons des améliorations. Nous pensons qu'elles pourraient être dues à nouveau à la **plasticité cérébrale** et à l'**effet attentionnel**. D'une part, notre patiente pourrait avoir mis en place de **nouveaux processus** induits par notre prise en charge, et d'autre part, en renforçant l'attention auditive et en l'associant à des tâches de

perception auditive et de **mémoire auditive**, nous pourrions avoir favorisé l'amélioration de ces deux derniers domaines.

Nous pensons aussi que les améliorations observées pourraient être dues à l'utilisation de techniques comme le « **langage éclairci** » qui facilite la compréhension de la parole (Zeng et Liu, 2006), et bien sûr les aides visuelles.

Concernant la **mémoire auditive**, il s'agit d'un processus cognitif, comme l'attention auditive, qui soutient la perception de la parole et qui peut être altéré dans la NA/DA (Mondor et Zatorre, 1995). Nous pensons que la **rééducation de la mémoire auditive** a permis à notre patiente d'être moins perturbée par l'**effet de longueur** et lui a permis d'améliorer sa compréhension de la parole.

Sur **trois domaines évalués** pour le plan expressif, seule la **phonologie** est améliorée. Contrairement à l'**articulation** et au **langage semi-dirigé**, nous pensons que la phonologie est plus facilement influencée par l'évolution du versant réceptif même sans prise en charge ciblée.

Si nous constatons une **évolution positive** à l'issue de notre prise en charge, nous tenons à nuancer les résultats obtenus pour plusieurs raisons.

Premièrement, nous restons conscientes qu'il s'agit d'une **étude de cas**, que ces résultats ne sont **pas significatifs**, et que nous ne pouvons pas faire de généralisation pour l'ensemble de cette population.

Deuxièmement, même si cette éventualité nous paraît assez peu probable, nous n'écartons pas totalement la possibilité d'un **effet retest** après 5 mois.

Troisièmement, la situation de bilan n'est pas une **situation écologique** dans laquelle L. aurait peut-être eu plus de difficultés. Le bilan se déroule sur une courte période et ne fait intervenir que certains paramètres alors qu'une situation écologique, comme une salle de classe bruyante ou une conversation à plusieurs, nécessite plus de concentration sur une période plus longue et fait intervenir plus de facteurs pouvant troubler la perception de notre patiente.

Pour finir, notre patiente bénéficiait d'un **suivi orthophonique classique en parallèle** de notre prise en charge, ce qui pourrait avoir des **incidences sur les résultats**, même s'il nous est impossible de le prouver ou de le réfuter.

2.3. Les aides visuelles

Que ce soit lors des bilans ou lors de la prise en charge, la lecture labiale et les supports visuels ont permis à L. d'améliorer ses performances.

Même si notre patiente n'utilise ni le LPC, ni les signes, elle reste très dépendante de la lecture labiale et s'appuie également sur le contexte.

L'utilisation de ces aides est essentielle pour soutenir une perception auditive qui a de nombreuses limites, surtout dans la NA/DA (Berlin et al., 2002).

2.4. Le bruit

La réception de phrases dans le bruit est améliorée, cependant nous ne notons aucune amélioration pour la réception de mots.

Nous pensons que pour la **réception de phrases**, L. a pu pallier les difficultés perceptives dans le bruit avec la **suppléance mentale**, en s'appuyant sur le contexte et le sens que lui offre la phrase. Pour la réception de mots, où elle ne disposait d'aucun contexte, elle n'a pas pu mettre en place de stratégies efficaces.

La **perception auditive pure dans le bruit** reste donc chutée pour L.

3. LIMITES DE NOTRE ÉTUDE ET PERSPECTIVES

- *L'étude*

Le nombre de patients de notre étude est restreint car nous nous sommes limités à une étude de cas. Par conséquent, les résultats obtenus ne sont pas significatifs et ne permettent pas de généraliser aux autres patients atteints de NA/DA.

Avec une **population plus importante**, les résultats pourraient être plus significatifs et nous permettre de nous référer à un tableau clinique de la NA/DA propre au domaine de l'orthophonie.

Pour cette étude, nous n'avons pris en compte dans nos recherches que les enfants au stade post-lingual. Néanmoins, pour une prise en charge sur le plan réceptif, il serait important de s'intéresser aussi aux enfants qui sont encore au stade pré-lingual afin de leur proposer une **éducation auditive spécifique** aux troubles engendrés par la NA/DA.

La patiente de notre étude est appareillée, et nous pensons qu'une étude avec une **population d'enfants implantés** serait complémentaire à celle-ci et apporterait des informations spécifiques concernant le profil perceptif et langagier des patients avec un implant cochléaire.

- *Le bilan*

Le manque d'épreuves étalonnées pour la population sourde nous a contraints à proposer des épreuves étalonnées pour d'autres populations ainsi que des épreuves non étalonnées, ce qui est une pratique classique pour l'évaluation orthophonique dans le cadre de la surdité.

Nous regrettons aussi de ne pas avoir pu accéder à des tests spécifiques pouvant évaluer le déficit du traitement temporel de l'information auditive.

Pour le bilan des patients atteints de NA/DA et l'évaluation du déficit du traitement temporel de l'information auditive, il serait intéressant de pouvoir accéder à d'autres **tests plus spécifiques** comme le JOT (jugement d'ordre temporel), les TMTF (*temporal modulation transfer function*) ou des épreuves d'audiométrie temporelle.

Il serait aussi intéressant d'évaluer de manière plus précise le **déficit de la conscience phonologique** chez les patients ayant une NA/DA, d'autant que certaines études l'ont déjà mentionné (Julia et Toselli, 2008 ; Hassan, 2011).

Un **bilan spécifique** pourrait aussi être élaboré pour cette population.

- ***La prise en charge***

L'intensité et la fréquence de notre prise en charge ont été limitées. Avec 1 séance par semaine durant 5 mois, la prise en charge a été régulière mais pas assez intense pour un suivi qui n'était que sur du **moyen terme**.

Nous pensons qu'une prise en charge plus intense, avec au moins 2 séances par semaine, sur du moyen terme pourrait apporter plus de résultats pour une étude.

En se basant sur les **observations cliniques** de cette étude et sur les **données de la littérature**, l'élaboration d'un protocole de prise en charge plus construit et bien adapté aux patients avec une NA/DA serait intéressante. Les méthodes ayant été efficaces dans la littérature pourraient être reprises et adaptées en fonction du profil des patients : l'exposition au LPC de manière précoce, le langage éclairci, l'allongement des intervalles de temps entre les stimuli, la rééducation de la conscience phonologique de manière précoce et intense.

- ***Les résultats***

Malgré des résultats plutôt satisfaisants, nous ne savons pas si les améliorations constatées perdureront sur le **long terme**. En effet, l'amélioration de ces compétences pourrait ne pas être maintenue dans le temps, d'autant que notre prise en charge s'arrête.

Une **évaluation à distance** des compétences de notre patiente pourrait être envisagée afin de voir si les progrès constatés en fin de prise en charge sont maintenus dans le temps.

4. INTÉRÊT DE L'ÉTUDE

Nous avons fait le constat que de nombreuses informations existaient sur la NA/DA mais qu'elles étaient peu accessibles aux professionnels concernés par la pathologie.

Il existe un vrai **besoin** aujourd'hui, pour les orthophonistes qui reçoivent des patients avec un **diagnostic plus précis**.

Nous avons voulu répondre à ce besoin en proposant des axes de prise en charge qui pourraient être plus précis et plus efficaces dans la rééducation de la NA/DA, et ce grâce au recueil d'informations sur les domaines touchés ainsi que sur les spécificités de la fonction auditive dans la NA/DA.

L'intérêt de notre étude est de faire trois états des lieux référencés des recherches et des connaissances théoriques sur le sujet, puis de tester les points abordés dans la littérature en proposant une **approche clinique** avec une **expérimentation** et la **validation** de certaines hypothèses.

Dans un premier temps, nous avons fait un **état des lieux des connaissances** concernant la NA/DA et le déficit du traitement temporel de l'information auditive. Il s'agissait de présenter leur tableau clinique ainsi que leurs conséquences sur le langage.

Ensuite, nous avons fait un **état des lieux des épreuves de test** qui existent et qui permettent l'évaluation des troubles observés dans cette pathologie. Nous avons aussi expérimenté certaines épreuves afin d'évaluer les domaines touchés dans la NA/DA.

Pour finir nous avons fait un **état des lieux de la démarche orthophonique dans la NA/DA** afin d'élaborer une prise en charge spécifique qui s'est avérée en partie efficace, puisque nous avons obtenu des résultats allant dans ce sens.

CONCLUSION

Nous avons réalisé cette étude afin de participer à l'élargissement des connaissances des orthophonistes sur une pathologie rare et très peu étudiée : la Neuropathie Auditive/Dyssynchronie Auditive.

Nous avons procédé au recueil et à la présentation des conclusions de nombreuses recherches sur la NA/DA et ses spécificités, sur le déficit du traitement temporel de l'information auditive et ses conséquences perceptives et langagières ainsi que sur la démarche orthophonique existante.

Les données théoriques soulignent de nombreux aspects notamment l'importance des aides visuelles avec la recommandation de l'utilisation du LPC et de la lecture labiale, l'inefficacité d'un entraînement auditif pur et le déficit de la conscience phonologique mis en évidence dans la NA/DA.

En fonction des données théoriques, nous avons voulu présenter d'autres méthodes qui pourraient s'ajouter à l'utilisation du LPC et de la lecture labiale.

Les liens établis avec la littérature nous ont permis d'une part, d'élaborer un bilan et une prise en charge spécifiques au déficit du traitement temporel et d'autre part, de mettre en évidence des résultats encourageants concernant la rééducation des troubles spécifiques à la NA/DA.

Concernant les liens avec les données de la littérature, pour notre patiente, nous pouvons confirmer que la lecture labiale lui apporte une aide essentielle, que ses compétences phonologiques sont assez faibles et qu'un entraînement auditif pur, c'est-à-dire sans lecture labiale, est inefficace.

La prise en charge proposée nous a permis d'améliorer certains domaines altérés par le déficit du traitement temporel de l'information auditive, cela nous permet de définir des axes de rééducation plus précis concernant les patients atteints de NA/DA.

Cette étude nous a permis de commencer à poser les bases d'une démarche orthophonique complète allant de l'anamnèse au bilan d'évolution dans la prise en charge spécifique du patient atteint de NA/DA.

Ce projet, enrichissant tant sur le plan du soin que sur le plan humain, nous a permis d'avoir une vision réaliste du rôle de l'orthophoniste dans la surdité et de toutes les adaptations qu'il nécessite.

BIBLIOGRAPHIE

BIBLIOGRAPHIE

1. Acredolo, L., & Goodwyn, S. (2002). *Baby Signs, Revised Edition: How to Talk with Your Baby Before Your Baby Can Talk* (2 edition.). Chicago: McGraw-Hill.
2. American Speech and Language Hearing Association. (1996). Central auditory processing: current status of research and implications for clinical practice. *American Journal of Audiology*, 5, 41-54.
3. American Speech-Language-Hearing Association (2005). (Central) auditory processing disorders [Technical Report]. Retrieved from <http://www.asha.org/docs/html/TR2005-00043.html>
4. Bailey, P. J., & Snowling, M. J. (2002). Auditory processing and the development of language and literacy. *British Medical Bulletin*, 63(1), 135-146.
5. Bamiou, D. E., Musiek, F. E., & Luxon, L. M. (2001). Aetiology and clinical presentations of auditory processing disorders--a review. *Archives of Disease in Childhood*, 85(5), 361-365.
6. Bear M.F., Connors B.W. et Paradisio M.A. (1997) *Neurosciences, A la découverte du cerveau*, Pradel, Paris.
7. Bédard, M. A., El Massioui, F., Pillon, B., & Nandrino, J. L. (1993). Time for reorienting of attention: a premotor hypothesis of the underlying mechanism. *Neuropsychologia*, 31(3), 241-249.
8. Berlin, C. I., Bordelon, J., St John, P., Wilensky, D., Hurley, A., Kluka, E., & Hood, L. J. (1998). Reversing click polarity may uncover auditory neuropathy in infants. *Ear and Hearing*, 19(1), 37-47.
9. Berlin, C. I., Hood, L. J., Morlet, T., Wilensky, D., Li, L., Mattingly, K. R., Taylor-Jeanfreau, J., Keats, B. J. B., John, P.S., Montgomery, E., Shallop, J. K., Russell, B. A., Frisch, S. A. (2010). Multi-site diagnosis and management of 260 patients with Auditory Neuropathy/Dys-synchrony (Auditory Neuropathy Spectrum Disorder*). *International Journal of Audiology*, 49(1), 30-43.
10. Berlin, C. I., Hood, L. J., Morlet, T., Wilensky, D., St John, P., Montgomery, E., & Thibodaux, M. (2005). Absent or elevated middle ear muscle reflexes in the presence of normal otoacoustic emissions: a universal finding in 136 cases of auditory neuropathy/dys-synchrony. *Journal of the American Academy of Audiology*, 16(8), 546-553.

11. Berlin, C. I., Morlet, T., & Hood, L. J. (2003). Auditory neuropathy/dyssynchrony: its diagnosis and management. *Pediatric Clinics of North America*, 50(2), 331-340.
12. Berlin, C., Li, L., Hood, L., Morlet, T., Rose, K., & Brashears, S. (2002). Auditory neuropathy/dys-synchrony: after the diagnosis, then what? *Seminars in Hearing*, 23(3), 209-214.
13. Bischoff, H., & Bizaguet, E. (2008). Les Enveloppes Temporelles de la Parole. In *Précis d'audioprothèse* (p. 257-270). Elsevier.
14. Bishop, D. V., Bishop, S. J., Bright, P., James, C., Delaney, T., & Tallal, P. (1999a). Different origin of auditory and phonological processing problems in children with language impairment: evidence from a twin study. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research: JSLHR*, 42(1), 155-168.
15. Bishop, D. V., Carlyon, R. P., Deeks, J. M., & Bishop, S. J. (1999b). Auditory temporal processing impairment: neither necessary nor sufficient for causing language impairment in children. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research: JSLHR*, 42(6), 1295-1310.
16. Bizaguet, E. (2008). Neuropathie auditive/ Désynchronisation auditive et appareillage. *Les cahiers de l'audition*, 21(2), 31-39.
17. Blatrix S. et Minary P. (2013) Schéma de référence des voies auditives permettant de repérer le site anatomique des différentes ondes du PEA. In *Neuroreille* [en ligne, consulté le 2/05/2014] Disponible sur http://www.neuroreille.com/promenade/francais/explo/ex_voies/explo_voies.htm
18. Borel-Maisonny, S. (1960). Langage oral et écrit II : Epreuves sensorielles et tests de langage. *Neuchâtel, Delachaux et Niestlé*.
19. Bourdet, C., Brochard, R., Rouillon, F., & Drake, C. (2003). Auditory temporal processing in schizophrenia: High level rather than low level deficits? *Cognitive Neuropsychiatry*, 8(2), 89-106.
20. Boutard, C., Bouchet, M. (2007). Attention et Mémoire. *Orthoédition*.
21. Buss, E., Labadie, R. F., Brown, C. J., Gross, A. J., Grose, J. H., & Pillsbury, H. C. (2002). Outcome of cochlear implantation in pediatric auditory neuropathy. *Otology & Neurotology: Official Publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology*, 23(3), 328-332.
22. Cantle Moore, R. (2008). The Infant Monitor of Vocal Production.

<http://www.ridbcrenwickcentre.com/imp> . Consulté 18 mai 2014.

23. Chaix, Y. (2014). Dépistage des troubles du langage oral chez l'enfant et leur classification. *EMC - Oto-rhino-laryngologie*, 9(1), 1-6.
24. Charlier, B. L., & Leybaert, J. (2000). The rhyming skills of deaf children educated with phonetically augmented speechreading. *The Quarterly Journal of Experimental Psychology. A, Human Experimental Psychology*, 53(2), 349-375.
25. Charlier, B., & Clerebaut, N. (1989). Epreuve d'évaluation des stratégies de compréhension en situation orale de Khomsi (1987) : application à une population d'enfants à déficience auditive de trois ans et plus. *Bulletin d'audiophonologie*, 5(3-4), 349-360.
26. Charlier, B., Hage, C., Alegria, J., & Perier, O. (1990). Evaluation d'une pratique prolongée du LPC sur la compréhension de la parole par l'enfant atteint de déficience auditive. *Glossa*, (22), 28-39.
27. Chevie-Muller, C., Simon, A.M. , Le Normand, M.-T. & Fournier, S. (1988) Batterie d'évaluation psycholinguistique pour enfants de 2 ans 9 mois à 4 ans 3 mois (BEPL). *Paris : Editions du Centre de Psychologie Appliquée*.
28. Chevie-Muller, C., Plaza, M. (2001) Nouvelles épreuves pour l'examen du langage (N-EEL). *Les Editions du Centre de Psychologie Appliquée. Distribué par TEMA*.
29. Chisin, R., Perlman, M., & Sohmer, H. (1978). Cochlear and brain stem responses in hearing loss following neonatal hyperbilirubinemia. *The Annals of Otolology, Rhinology, and Laryngology*, 88(3 Pt 1), 352-357.
30. Cornett, R. O. (1967). Cued Speech. *American Annals of the Deaf*, (112), 3-13.
31. Dauman, R., Carbonnière, B., Soriano, V., Berger-Lautissier, S., Bouyé, J., Debruge, E., Coriat, G., Bébéar, J.-P. (1998). Implants cochléaires chez l'adulte et l'enfant. *Revue Encyclopédie Médico-Chirurgicale, Oto-rhino-laryngologie*, 20-185-D-10, 12p.
32. Davis, H., & Hirsh, S. K. (1979). A slow brain stem response for low-frequency audiometry. *Audiology: Official Organ of the International Society of Audiology*, 18(6), 445-461.
33. Deltenre, P. (2007a). Etiologies non génétiques. *Les cahiers de l'audition*, 20(6), 44-47.
34. Deltenre, P. (2007b). La neuropathie auditive/ désynchronisation auditive: définition et généralités. *Les cahiers de l'audition*, 20(6), 13-16.
35. Deltenre, P., Mansbach, A. L., Bozet, C., Christiaens, F., Barthelemy, P., Paulissen,

- D., & Renglet, T. (1999). Auditory neuropathy with preserved cochlear microphonics and secondary loss of otoacoustic emissions. *Audiology: Official Organ of the International Society of Audiology*, 38(4), 187-195.
36. Demanez, L., Dony-Closon, B., Lhonneux-Ledoux, E., & Demanez, J. P. (2003). Central auditory processing assessment: a French-speaking battery. *Acta Oto-Rhino-Laryngologica Belgica*, 57(4), 275-290.
 37. Descours, C., & Girard, É. (2005). Élaboration d'une épreuve testant les gnosies auditivophonémiques chez les enfants de 4 à 11 ans. (*Mémoire orthophonie*). Lille, France.
 38. Descourtieux C. & Busquet D. (2003) Test d'évaluation de la réception du message oral par l'enfant sourd (TERMO). *Ortho Edition*.
 39. Drake, C., & Lorenzi, C. (2005). *Déficits du traitement temporel en audition verbale et non-verbale* (Rapport de fin de recherche). Paris: Laboratoire de Psychologie Expérimentale - CNRS : UMR8581. Consulté à l'adresse <http://hal.archives-ouvertes.fr/hal-00003983>
 40. Dumont A. (1997) : Implantations cochléaires : guide pratique d'évaluation et de rééducation. *Isbergues : L'Ortho Edition*.
 41. Dumont, A. (2008). *Orthophonie et surdit  : Communiquer, comprendre, parler*. Paris: MASSON.
 42. Dumont, A., Lorenzi, C., G  rard, C., & Van Den Abbeele, T. (2001). Acuit   temporelle auditive et troubles du langage. *Glossa*, (76), 28-37.
 43. Duyme, M., & Capron, C. (2010). L'Inventaire du D  veloppement de l'Enfant (IDE). Normes et validation fran  aises du Child Development Inventory (CDI). *Devenir*, 22(1), 13-26.
 44. Duyme, M., Capron, C., & Zorman, M. (2010). L'Inventaire du D  veloppement de l'Enfant (IDE): manuel d'utilisation. *Devenir*, 22(1), 27-50.
 45. Fenson, L., Marchman, V., Thal, D., Dale, P., Reznick, J., & Bates, E. (2007). *MacArthur-Bates Communicative Development Inventories User's Guide and Technical Manual*. Baltimore, MD: Paul H. Brookes Publishing Company.
 46. Fink, M., Churan, J., & Wittmann, M. (2005). Assessment of auditory temporal-order thresholds - a comparison of different measurement procedures and the influences of age and gender. *Restorative Neurology and Neuroscience*, 23(5-6), 281-296.
 47. Gravel, J. S., & Stapells, D. R. (1993). Behavioral, electrophysiologic, and otoacoustic

- measures from a child with auditory processing dysfunction: case report. *Journal of the American Academy of Audiology*, 4(6), 412-419.
48. Guitton, É., & Morel, C. (2007). Épreuve Lilloise de Discrimination Phonémique, élaboration, normalisation de la grande section de maternelle au CM2, éléments de validation. (*Mémoire orthophonie*). Lille, France.
 49. Habib, M., Rey, V., Daffaure, V., Camps, R., Espesser, R., Joly-Pottuz, B., & Démonet, J.-F. (2002). Phonological training in children with dyslexia using temporally modified speech: a three-step pilot investigation. *International Journal of Language & Communication Disorders / Royal College of Speech & Language Therapists*, 37(3), 289-308.
 50. Hage, C., Alegria, J., & Perier, O. (1990). Cued speech and language acquisition : with specifics related to grammatical gender. *Cued Speech Journal*, (4), 36-46.
 51. Hallpike, C., Harriman, D., & Wells, C. (1980). A case of afferent neuropathy and deafness. *The Journal of Laryngology and Otology*, 94(8), 945-964.
 52. HAS. (2009). Surdit  de l'enfant : accompagnement des familles et suivi de l'enfant de 0   6 ans, hors accompagnement scolaire. *Recommandations de bonnes pratiques*.
 53. Haskins, H. (1949). A phonetically balanced test of speech discrimination for children. *Unpublished Master's thesis. Northwestern University, Evanston, Illinois*.
 54. Hassan, D. M. (2011). Perception of temporally modified speech in auditory neuropathy. *International Journal of Audiology*, 50(1), 41-49.
 55. Hildesheimer, M., Muchnik, C., & Rubinstein, M. (1985). Problems in interpretation of brainstem-evoked response audiometry results. *Audiology: Official Organ of the International Society of Audiology*, 24(5), 374-379.
 56. Hood, L. J., Wilensky, D., Li, L., & Berlin, C. I. (2003). The role of FM technology in the management of patients with Auditory Neuropathy/Dys-synchrony. In *From ACCESS-Proceedings of 1st international FM conference, (Fabry and Johnson eds)*, 107-111.
 57. Ireton, H. R. (1992). *Child Development Inventory (CDI) manual*. Minneapolis: Minneapolis Behavior Science System.
 58. Jantzen, K. J., Steinberg, F. L., & Kelso, J. A. S. (2005). Functional MRI reveals the existence of modality and coordination-dependent timing networks. *NeuroImage*, 25(4), 1031-1042.
 59. Jerger, J., & Musiek, F. (2000). Report of the Consensus Conference on the Diagnosis

- of Auditory Processing Disorders in School-Aged Children. *Journal of the American Academy of Audiology*, 11(9), 467-474.
60. Julia, E., & Toselli, A. (2008). *ÉTUDE DU DEFICIT LANGAGIER DE QUATRE ADOLESCENTS ATTEINTS DE NEUROPATHIE AUDITIVE/ DYSSYNCHRONIE AUDITIVE* (Mémoire orthophonie). Université Claude Bernard Lyon 1, Lyon.
 61. Katada, A., Nonaka, S., & Harabuchi, Y. (2005). Cochlear implantation in an adult patient with auditory neuropathy. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology: Official Journal of the European Federation of Oto-Rhino-Laryngological Societies (EUFOS): Affiliated with the German Society for Oto-Rhino-Laryngology - Head and Neck Surgery*, 262(6), 449-452.
 62. Khomsi, A. (1987). Epreuve d'évaluation des stratégies de compréhension en situation orale. *Paris: Editions ECPA*.
 63. Korkman, M., Kirk, U., & Kemp, S. (1998). NEPSY: A developmental neuropsychological assessment. *San Antonio, TX: The Psychological Corporation*.
 64. Kraus, N., Bradlow, A. R., Cheatham, M. A., Cunningham, J., King, C. D., Koch, D. B., ... Wright, B. A. (2000). Consequences of neural asynchrony: a case of auditory neuropathy. *Journal of the Association for Research in Otolaryngology: JARO*, 1(1), 33-45.
 65. Kraus, N., Ozdamar, O., Stein, L., & Reed, N. (1984). Absent auditory brain stem response: peripheral hearing loss or brain stem dysfunction? *The Laryngoscope*, 94(3), 400-406.
 66. Krause, J. C., & Braida, L. D. (2002). Investigating alternative forms of clear speech: the effects of speaking rate and speaking mode on intelligibility. *The Journal of the Acoustical Society of America*, 112(5), 2165-2172.
 67. Kumar, A. U., & Jayaram, M. (2005). Auditory processing in individuals with auditory neuropathy. *Behavioral and Brain Functions*, 1(1), 21.
 68. Lecoq, P. (1996). *L'ECOSSE: Une Epreuve de Compréhension Syntaxico-Sémantique*. Presses universitaires du Septentrion.
 69. Lina-Granade, G., & Truy, E. (2005). Conduite à tenir devant une surdité de l'enfant. *EMC - Oto-rhino-laryngologie*, 2(3), 290-300.
 70. Ling, D. (1978). Speech development in hearing-impaired children. *Journal of Communication Disorders*, 11(2-3), 119-124.
 71. Lorenzi, C. (1999). Effets des lésions périphériques et centrales sur l'acuité temporelle

- auditive. *Les Cahiers de l'audition.*, 12(1).
72. Lorenzi, C., Dumont, A., & Füllgrabe, C. (2000). Use of temporal envelope cues by children with developmental dyslexia. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research: JSLHR*, 43(6), 1367-1379.
 73. Lorenzi, C., Gilbert, G., Carn, H., Garnier, S., & Moore, B. C. J. (2006). Speech perception problems of the hearing impaired reflect inability to use temporal fine structure. *Proceedings of the National Academy of Sciences*, 103(49), 18866-18869.
 74. Lorenzi, C., Wable, J., Moroni, C., Derobert, C., Frachet, B., & Belin, C. (2000). Auditory temporal envelope processing in a patient with left-hemisphere damage. *Neurocase*, 6(3), 231-244.
 75. Loundon, N. (2007). Approche clinique des neuropathies auditives chez l'enfant. *Les cahiers de l'audition*, 20(6), 26-33.
 76. Lupi, A.-L. (1998). Essai d'adaptation, à la langue française, d'un test d'intelligibilité américain, le « phonetically balanced kindergarten word lists » ou PBK-50 (Haskins, 1949). (*Mémoire orthophonie*). Montpellier, France.
 77. Madden, C., Rutter, M., Hilbert, L., Greinwald, J., & Choo, D. (2002). Clinical and audiological features in auditory neuropathy. *Archives of Otolaryngology--Head & Neck Surgery*, 128(9), 1026-1030.
 78. Mancilla, V., Ligny, C., Matagne, L., Courtmans, I., Charlier, B., Mansbach, A. L., ... Deltenre, P. (2008). Remédiation (réhabilitation) de la Neuropathie Auditive / Désynchronisation Auditive : expérience d'un centre de réadaptation. *Les Cahiers de l'audition*, 21(2), 65-71.
 79. Marlin, S. (2007). Neuropathie Auditive : aspects génétiques. *Les Cahiers de l'audition*, 20(6), 50-56.
 80. Mason, J. C., De Michele, A., Stevens, C., Ruth, R. A., & Hashisaki, G. T. (2003). Cochlear implantation in patients with auditory neuropathy of varied etiologies. *The Laryngoscope*, 113(1), 45-49.
 81. Masquelier, M.-P. (2011). Remédiation des troubles auditifs centraux chez les enfants. *Les Cahiers de l'audition.*, 24(1), 37-45.
 82. Mauguière, F., & Fischer, C. (2007). Potentiels évoqués en neurologie : réponses normales. *EMC - Neurologie*, 4(2), 1-38.
 83. Ménard, N. (2007). *Reproductibilité et sensibilité de l'analyse ATEC : Enveloppes temporelles, traits acoustiques et traits articulatoires*. (Mémoire audioprothésiste).

Université de Rennes de I, Rennes.

84. Michalewski, H. J., Starr, A., Nguyen, T. T., Kong, Y. Y., & Zeng, F. (2005). Auditory temporal processes in normal-hearing individuals and in patients with auditory neuropathy. *Clinical Neurophysiology: Official Journal of the International Federation of Clinical Neurophysiology*, 116(3), 669-680.
85. Miyamoto, R. T., Kirk, K. I., Renshaw, J., & Hussain, D. (1999). Cochlear implantation in auditory neuropathy. *The Laryngoscope*, 109(2 Pt 1), 181-185.
86. Mody, M., Studdert-Kennedy, M., & Brady, S. (1997). Speech perception deficits in poor readers: auditory processing or phonological coding? *Journal of Experimental Child Psychology*, 64(2), 199-231.
87. Mom, T., Bascoul, A., Gilain, L., & Avan, P. (2010). Atteintes centrales de l'audition. *EMC - Oto-rhino-laryngologie*, 5(1), 1-14.
88. Mondain, M., Blanchet, C., Venail, F., & Vieu, A. (2005). Classification et traitement des surdités de l'enfant. *EMC - Oto-rhino-laryngologie*, 2(3), 301-319.
89. Mondor, T. A., & Bryden, M. P. (1991). The influence of attention on the dichotic REA. *Neuropsychologia*, 29(12), 1179-1190.
90. Mondor, T. A., & Zatorre, R. J. (1995). Shifting and focusing auditory spatial attention. *Journal of Experimental Psychology. Human Perception and Performance*, 21(2), 387-409.
91. Morlet, T. (2011). Trouble du traitement de l'audition et Neuropathie auditive / Désynchronisation auditive diagnostic différentiel. *Les Cahiers de l'audition.*, 24(2), 18-23.
92. Narne, V. K. (2013). Temporal Processing and Speech Perception in Noise by Listeners with Auditory Neuropathy. *PLoS ONE*, 8(2).
93. Narne, V. kumar, & Vanaja, C. (2008). Speech identification and cortical potentials in individuals with auditory neuropathy. *Behavioral and Brain Functions : BBF*, 4, 15.
94. Perrot, X. (2008). Conséquences centrales de la neuropathie auditive / désynchronisation auditive : aspects psychoacoustiques et perceptivocognitifs. *Les cahiers de l'audition*, 21(2), 6-26.
95. Pichora-Fuller, M. K., Schneider, B. A., Macdonald, E., Pass, H. E., & Brown, S. (2007). Temporal jitter disrupts speech intelligibility: a simulation of auditory aging. *Hearing Research*, 223(1-2), 114-121.

96. Postelmans, J. T. F., & Stokroos, R. J. (2006). Cochlear implantation in a patient with deafness induced by Charcot-Marie-Tooth disease (hereditary motor and sensory neuropathies). *The Journal of Laryngology and Otology*, 120(6), 508-510.
97. Pujazon F. (2014) Anatomie et Physiologie de l'oreille. In *Audition* [en ligne, consulté le 2/06/2014] Disponible sur <http://www.biorl.fr/loreille-anatomie-physiologie/>
98. Pujol R. (2009) Voies auditives primaires [en ligne, consulté le 3/05/2014] Disponible sur <http://www.cochlea.eu/cerveau-auditif>
99. Purdy, S. C., Kelly, A. S., & Thorne, P. R. (2001). Auditory evoked potentials as measures of plasticity in humans. *Audiology & Neuro-Otology*, 6(4), 211-215.
100. Rance, G. (2005). Auditory neuropathy/dys-synchrony and its perceptual consequences. *Trends in Amplification*, 9(1), 1-43.
101. Rance, G., & Barker, E. J. (2008). Speech perception in children with auditory neuropathy/dyssynchrony managed with either hearing AIDS or cochlear implants. *Otology & Neurotology: Official Publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology*, 29(2), 179-182.
102. Rance, G., & Barker, E. J. (2009). Speech and language outcomes in children with auditory neuropathy/dys-synchrony managed with either cochlear implants or hearing aids. *International Journal of Audiology*, 48(6), 313-320.
103. Rance, G., Barker, E. J., Sarant, J. Z., & Ching, T. Y. C. (2007). Receptive language and speech production in children with auditory neuropathy/dyssynchrony type hearing loss. *Ear and Hearing*, 28(5), 694-702.
104. Rance, G., Beer, D. E., Cone-Wesson, B., Shepherd, R. K., Dowell, R. C., King, A. M., ... Clark, G. M. (1999). Clinical findings for a group of infants and young children with auditory neuropathy. *Ear and Hearing*, 20(3), 238-252.
105. Rance, G., Cone-Wesson, B., Wunderlich, J., & Dowell, R. (2002). Speech perception and cortical event related potentials in children with auditory neuropathy. *Ear and Hearing*, 23(3), 239-253.
106. Rabin, I., & Gravel, J. (2003). « Auditory neuropathy »: physiologic and pathologic evidence calls for more diagnostic specificity. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 67(7), 707-728.
107. Renard, C. (2000). Le renforcement phonétique dans les aides auditives numériques.

Les cahiers de l'audition, 13(5), 11-12.

108. Renard, C., & Azéma, B. (2008). Données Fréquentielles et Temporelles de la Perception de la Parole. In *Précis d'audioprothèse* (p. 271-298). Elsevier.
109. Rocheron, I., Lorenzi, C., Füllgrabe, C., & Dumont, A. (2002). Temporal envelope perception in dyslexic children. *Neuroreport*, 13(13), 1683-1687.
110. Rouillon, I., Marcolla, A., Roux, I., Marlin, S., Feldmann, D., Couderc, R., ... Loundon, N. (2006). Results of cochlear implantation in two children with mutations in the OTOF gene. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 70(4), 689-696.
111. Scharf, B., Canevet, G., Possamai, C., & Bonnel, A. (1986). Some effects of attention in hearing. *Advances in Audiology*, (5), 13-26.
112. Schiffmann, S. N. (2001). Le cerveau en constante reconstruction: le concept de plasticité cérébrale. *Cahiers de psychologie clinique*, 16(1), 11-23.
113. Sininger, Y., & Oba, S. (2001). *Auditory Neuropathy: A New Perspective on Hearing Disorders*. San Diego: Cengage Learning.
114. Stambak, M. (1951). Le problème du rythme dans le développement de l'enfant et dans les dyslexies d'évolution. *Enfance*, 4(5), 480-502.
115. Starr, A., McPherson, D., Patterson, J., Don, M., Luxford, W., Shannon, R., ... Waring, M. (1991). Absence of both auditory evoked potentials and auditory percepts dependent on timing cues. *Brain: A Journal of Neurology*, 114 (Pt 3), 1157-1180.
116. Starr, A., Picton, T. W., Sininger, Y., Hood, L. J., & Berlin, C. I. (1996). Auditory neuropathy. *Brain: A Journal of Neurology*, 119 (Pt 3), 741-753.
117. Starr, A., Sininger, Y. S., & Pratt, H. (2000). The varieties of auditory neuropathy. *Journal of Basic and Clinical Physiology and Pharmacology*, 11(3), 215-230.
118. Starr, A., Sininger, Y., Nguyen, T., Michalewski, H. J., Oba, S., & Abdala, C. (2001). Cochlear receptor (microphonic and summing potentials, otoacoustic emissions) and auditory pathway (auditory brain stem potentials) activity in auditory neuropathy. *Ear and Hearing*, 22(2), 91-99.
119. Starr, A., Sininger, Y., Winter, M., Derebery, M. J., Oba, S., & Michalewski, H. J. (1998). Transient deafness due to temperature-sensitive auditory neuropathy. *Ear and Hearing*, 19(3), 169-179.
120. Stredler-Brown, A. (2002). Developing a Treatment Program for Children with

Auditory Neuropathy. *Seminars in Hearing*, 23(3), 239-250.

121. Studdert-Kennedy, M., & Mody, M. (1995). Auditory temporal perception deficits in the reading-impaired: A critical review of the evidence. *Psychonomic Bulletin & Review*, 2(4), 508-514.
122. Tallal, P. (1980). Auditory temporal perception, phonics, and reading disabilities in children. *Brain and Language*, 9(2), 182-198.
123. Tallal, P., & Piercy, M. (1973). Developmental aphasia: impaired rate of non-verbal processing as a function of sensory modality. *Neuropsychologia*, 11(4), 389-398.
124. Tallal, P., & Piercy, M. (1974). Developmental aphasia: rate of auditory processing and selective impairment of consonant perception. *Neuropsychologia*, 12(1), 83-93.
125. Tallal, P., Miller, S. L., Bedi, G., Byrna, G., Wang, X., Nagarajan, S. S., Schreiner, C., Jenkins, W. M., Merzenich, M. M. (1996). Language comprehension in language-learning impaired children improved with acoustically modified speech. *Science (New York, N.Y.)*, 271(5245), 81-84.
126. Truy, E., Ionescu, E., Lina-Granade, G., Butnaru, C., Thai-Van, H., Furminieux, V., & Collet, L. (2005). Neuropathie auditive : clinique et revue de la littérature: A propos de 7 observations. *Annales d'Otolaryngologie et de Chirurgie Cervico-faciale*, 122(6), 303-314.
127. Uhler, K., Heringer, A., Thompson, N., & Yoshinaga-Itano, C. (2012). A tutorial on auditory neuropathy/dyssynchrony for the speech-language pathologist and audiologist. *Seminars in Speech and Language*, 33(4), 354-366.
128. Viemeister, N. F. (1979). Temporal modulation transfer functions based upon modulation thresholds. *The Journal of the Acoustical Society of America*, 66(5), 1364-1380.
129. Walker, M. M., Shinn, J. B., Cranford, J. L., Givens, G. D., & Holbert, D. (2002). Auditory temporal processing performance of young adults with reading disorders. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research: JSLHR*, 45(3), 598-605.
130. Worthington, D. W., & Peters, J. F. (1980). Quantifiable hearing and no ABR: paradox or error? *Ear and Hearing*, 1(5), 281-285.
131. Zeng, F. G., Oba, S., Garde, S., Sininger, Y., & Starr, A. (1999). Temporal and speech processing deficits in auditory neuropathy. *Neuroreport*, 10(16), 3429-3435.
132. Zeng, F., & Liu, S. (2006). Speech perception in individuals with auditory neuropathy.

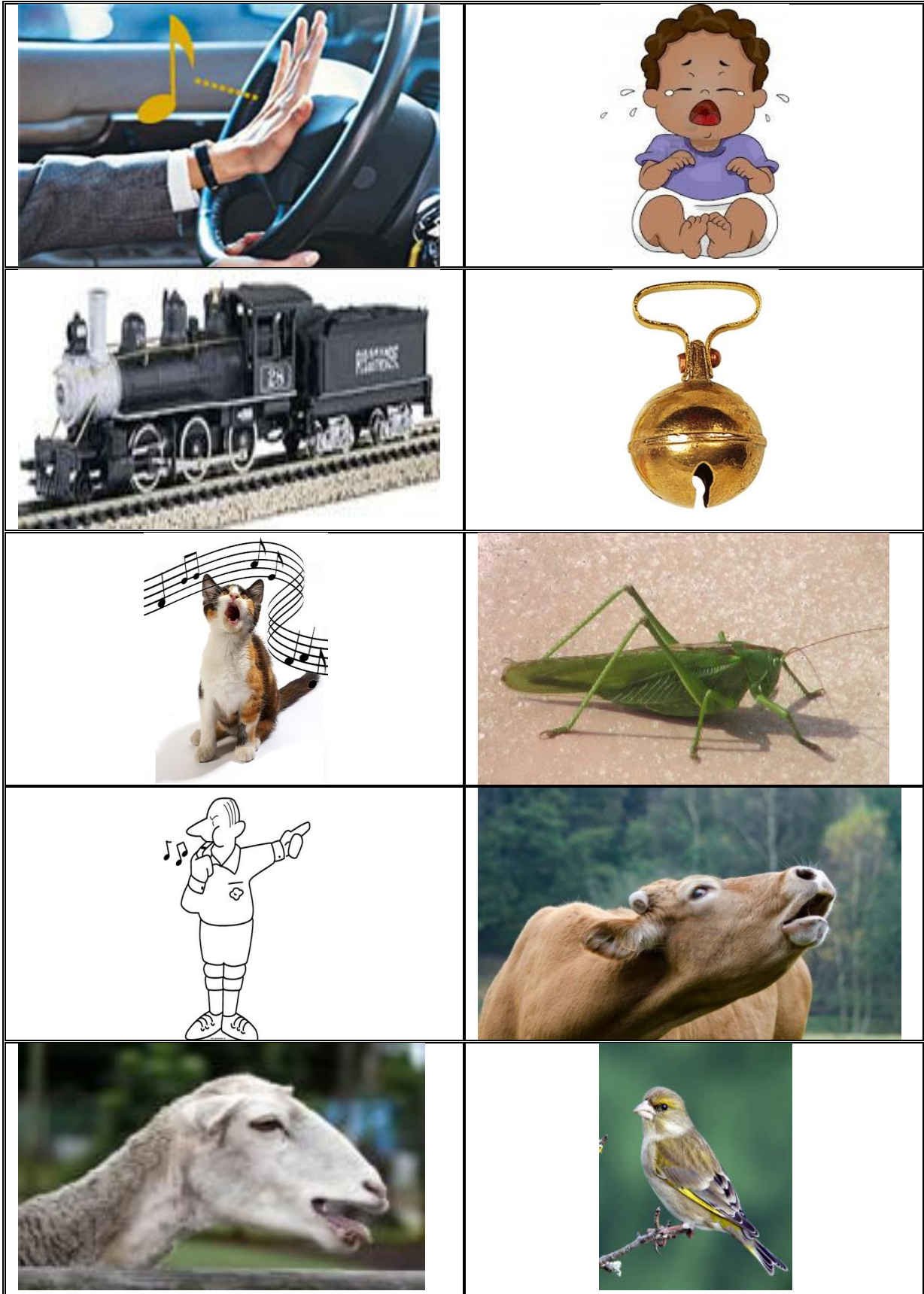
Journal of Speech, Language, and Hearing Research: JSLHR, 49(2), 367-380.

133. Zeng, F., Kong, Y., Michalewski, H. J., & Starr, A. (2005). Perceptual consequences of disrupted auditory nerve activity. *Journal of Neurophysiology*, 93(6), 3050-3063.
134. Zeng, F.-G., Nie, K., Liu, S., Stickney, G., Del Rio, E., Kong, Y.-Y., & Chen, H. (2004). On the dichotomy in auditory perception between temporal envelope and fine structure cues. *The Journal of the Acoustical Society of America*, 116(3), 1351-1354.

ANNEXES

ANNEXE 1

Planche d'images pour l'identification de bruits (BIA)



ANNEXE 2

Bilan initial

Epreuves de reconnaissance et d'identification de bruit (BIA)

- **Reconnaissance** (sans support visuel)

	Réponses 0-1	Réponse de l'enfant
1- sifflet	1	un sifflet
2- grelot	0	un clic
3- oiseau	0	----
4- mouton qui bèle	0	une vache
5- chat qui miaule	1	+
6- vache qui meugle	1	un taureau
7- bébé qui pleure	1	+
8- klaxon	0	un canard
9- criquet	0	une cloche / maracas
10- train	1	+
	Total : 5 / 10	

- **Identification**

	Réponses 0-1	Réponses de l'enfant
1- train	1	+
2- criquet	1	+
3- klaxon	1	+
4- bébé qui pleure	0	mouton
5- chat qui miaule	1	+
6- vache qui meugle	1	+
7- mouton qui bèle	1	+
8- oiseau	1	+
9- grelot	0	sifflet
10- sifflet	0	oiseau
	Total : 7 / 10	

ANNEXE 3
Bilan initial
Perception de phonèmes et de mots (PB-K)

		Réponses Sans L.L	Avec L.L			Réponses Sans L.L	Avec L.L
1	Pou	t u s	+	26	Film	+	+
2	Thé	+	+	27	Chiffre	+	+
3	Vol	+	+	28	Nuage	+	+
4	Banque	+	+	29	Chant	+	+
5	Jeune	+	+	30	Ski	t i	k i
6	Cinq	s e t	----	31	Cou	+	+
7	Jambe	+	+	32	Croire	+	+
8	Larme	+	+	33	Pied	s i e	+
9	Feutre	+	+	34	Bon	b o	b ø
10	Griffe	+	+	35	Mordre	+	+
11	Coude	+	+	36	Plat	----	+
12	Pont	----	+	37	Mer	+	+
13	Faim	----	f a k	38	Feuille	+	+
14	Bleu	+	+	39	Bise	+	+
15	Pot	t o	+	40	Rêve	r e g l	+
16	Jus	+	+	41	Voile	+	+
17	Nuit	ɥ i	+	42	Âne	+	+
18	Zoo	d ø	d o	43	Montre	+	+
19	Ours	+	+	44	Lettre	+	+
20	Pomme	f o r m	+	45	Cil	+	+
21	Gauche	+	+	46	Truc	t r u k	+
22	But	+	+	47	Aile	+	+
23	Vigne	+	+	48	Eau	+	+
24	Chut	s y t	+	49	Riz	+	+
25	Table	+	+	50	Clé	+	+
Total mots		35/50	45/50	Total phonèmes		126/151	139/151

ANNEXE 4

Bilan initial

Réception de mots dans le silence et le bruit (TERMO)

1.5. Mots

Répétition de mots

CODALI - ALPC

Bilan de réception

NOM :

DATE DU BILAN :

RÉCEPTION DE MOTS

LISTES DE MOTS DE J.C. LAFON (4 à 7 ANS)

● CONSIGNES DE PASSATION :

CHOISIR UNE MODALITÉ DE RÉCEPTION :

A : AUDITION SEULE

B : AUDITION + LECTURE LABIALE

C : AUDITION + LECTURE LABIALE + LPC

D : LECTURE LABIALE SEULE

E : LECTURE LABIALE + LPC

Demander à l'enfant d'être attentif et de répéter le plus précisément possible. Faire un essai avant le début de l'épreuve. Une liste complète doit être présentée pour chaque modalité.

● COTATION :

- Noter (+) pour une réponse correcte et (-) pour une réponse erronée ou absente. Si une répétition est nécessaire, noter «R». Transcrire les erreurs si possible.
- Comptabiliser le nombre de réponses correctes.
- Calculer le pourcentage de réussites.

Bruit	
poupée	+
ballon	+
couteau	---
doigt	+
gomme	ferme
maison	+
souris	tomber
cheval	+
maman	+
café	+
SCORE	7/10

Silence	
auto	[o.f.o]
pomme	+
bouche	+
fille	+
vélo	+
banane	+
coq	+
jambe	+
sapin	papa => +
radis	+
SCORE	9/10

papillon	
fumée	
bébé	
lit	
noix	
orange	
moto	
vache	
garçon	
canard	
SCORE	/10

papa	
photo	
bonbon	
télé	
chapeau	
âne	
main	
salade	
gâteau	
zéro	
SCORE	/10

poire	
feu	
bateau	
couteau	
marché	
champignon	
oiseau	
malade	
savon	
ananas	
SCORE	/10

ANNEXE 5
Bilan initial
Epreuve de réception de récit (TERMO)

2.2. Epreuve de compréhension de récit

CODALI - ALPC

Bilan de réception

NOM : **X.**.....

DATE DU BILAN :

RÉCEPTION DE RÉCIT
NIVEAU CE1

● **CONSIGNES DE PASSATION :**

CHOISIR UNE MODALITÉ DE RÉCEPTION :

A : AUDITION SEULE

B : AUDITION + LECTURE LABIALE

C : AUDITION + LECTURE LABIALE + LPC

D : LECTURE LABIALE SEULE

E : LECTURE LABIALE + LPC

Demander à l'enfant d'être attentif. L'avertir qu'il devra raconter ce qu'il a compris et répondre à des questions.

● **LE CERF-VOLANT**

Un jour de grand vent, José a une fameuse idée.

Il lance dans le ciel le cerf-volant de son frère et attache la longue ficelle au cadre de son vélo. Et il part se promener dans la campagne.

Soudain un grand coup de vent empoigne le cerf-volant et l'emporte tout là-haut dans le ciel avec le garçon et son vélo. José se balance au bout de la longue ficelle. Il n'est pas tranquille : pourvu qu'elle ne craque pas !

Récit :

*« Ben ça parle de [deux **vents** / devant] qui emporte un **cerf volant** dans le **vent**, dans le vent et ça l'emporte encore plus haut dans la montagne. Et le petit **garçon**, il est pas content parce qu'il a peur qu'il se **craque** »*

(en gras les mot-clé restitués par X.)

● **Questions sur le texte : 2/8**

- | | | |
|---|--|-----|
| 1°) - Comment s'appelle le petit garçon ? | « Euh, je sais pas » | 0/2 |
| 2°) - A quoi joue-t-il ? | « Au cerf-volant » | 1/2 |
| 3°) - Où accroche-t-il son cerf-volant ? | « Dans l'ar... euh à [l a kã] ... euh dans un arbre » | 0/2 |
| 4°) - Que se passe-t-il ? | « Eh ben il s'envole » | 1/2 |

ANNEXE 6

Bilan initial

Adaptation de l'épreuve de répétition de logatomes (Borel-Maisonny)

Logatomes	Réponses de l'enfant	
	Sans LL	Avec LL
1- stur (1)	tyr	+
2- blist (1)	blis	+
3- fanvé (2)	sãze	+
4- gontra (2)	+	+
5- rikapé (3)	+	+
6- bimindal (3)	+	+
7- otrudiré (4)	+	+
8- goutiduran (4)	gutidyra	gutydyrã
9- sanzibidélu (5)	sãdibidely	sãdizibely
10- zoliduseltor (5)	zonybyfelkɔr	zolidyseltɔr
	Total : 4 / 10	Total : 7 / 10

ANNEXE 7
Bilan initial
Epreuve de répétition de phrases (N-EEL)

B.2 Répétition de phrases

Transcrire	Syntaxe	Nombre de mots	
(4) Son père, que le cirque intéresse, l'emmènera sûrement voir les clowns. <i>« Son père, que le cirque l'intéresse, l'emmènera voir l'écurie. »</i>	1 ou 0 0		12 mots 9
(5) Le spectacle sera superbe avec des jongleurs, des acrobates et des animaux dressés. <i>« Le spectacle sera super avec des jongleurs, des [a t r o b a t] et des animaux dressés. »</i>			13 mots 11

Total / 1 0

Total / 25 20

ANNEXE 8

Bilan initial

Epreuve de reproduction de rythmes (STAMBAK)

Apprentissage

- 00

- 0 0

	Items	Réponses de l'enfant
1	000	+
2	00 00	+
3	0 00	+
4	0 0 0	+
5	0000	+
6	0 000	+
7	00 0 0	+
8	00 00 00	+
9	00 000	+
10	0 0 0 0	+
11	0 0000	+
12	00000	000000
13	00 0 00	+
14	0000 00	+
15	0 0 0 00	+
16	00 000 0	+
17	0 0000 00	+
18	00 0 0 00	+
19	000 0 00 0	+
20	0 00 000 00	0 00 000 000
21	0 00 00 0 00	+
	Total	19 /21

ANNEXE 9

Bilan initial

Langage semi-dirigé - Épreuve de « la chute dans la boue » (N-EEL)

Production orale de l'enfant (retranscription)

« En fait, c'est l'histoire où il y a un petit garçon qui est avec son chien.

Il court et y a de la boue, il a plu.

Donc le petit garçon tombe. Il devient tout sale.

Donc il va voir sa maman, elle lui dit d'aller se doucher.

Et là, c'est quand il a fini de se doucher. »

* Rangement des images dans l'ordre correct.

ANNEXE 10

Activité : Des phonèmes pour un mot (Powerpoint : captures d'écran)

Des phonèmes pour un mot

Ecoute bien chaque son et choisis l'image qui correspond.

Ecoute bien!!



ANNEXE 11

Activité : Jeu des syllabes / Cartes syllabe et liste de logatomes

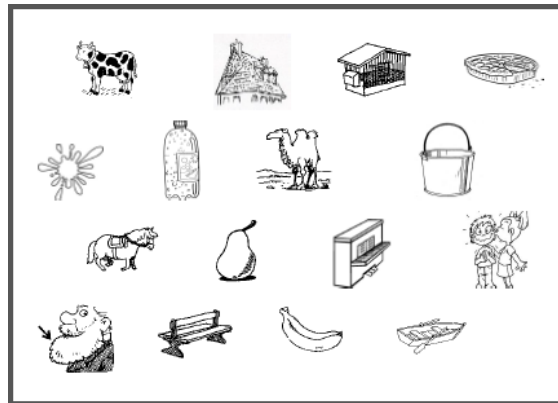
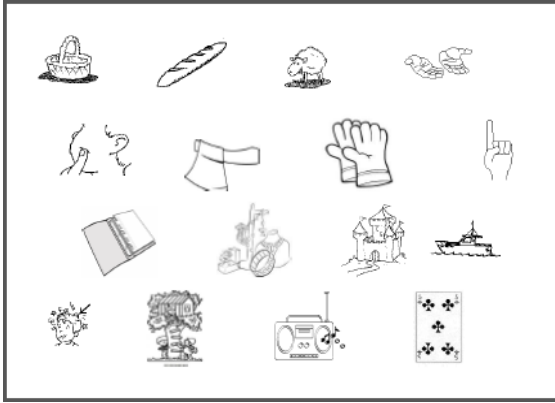


Liste des logatomes

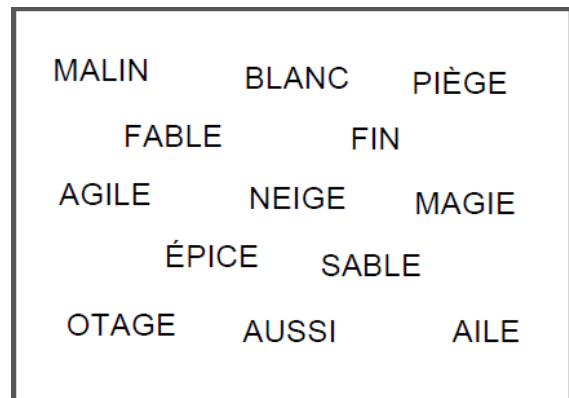
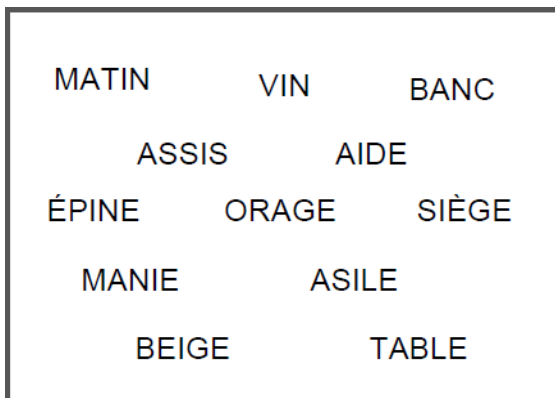
TOBA	BOTE	GAPITU	GUPAKOPU
GUBE	TUKE	KODOGUI	KEPOPITE
TIKA	TADI	KUTEBO	BIGUEDAKI
PUGO	PIDO	PATIDU	QUITOKUTA
KUBI	KIPO	GOBUGUE	BUGOTIGA
DUGUI	PAPE	BEDAPU	BODIPEDU
GADA	BUDE	KATOKI	KADOTUBA
KOGUE		GUDIKE	
		BADEBI	
		PETAPO	

ANNEXE 12

Activité : Tap'mots : planches d'images

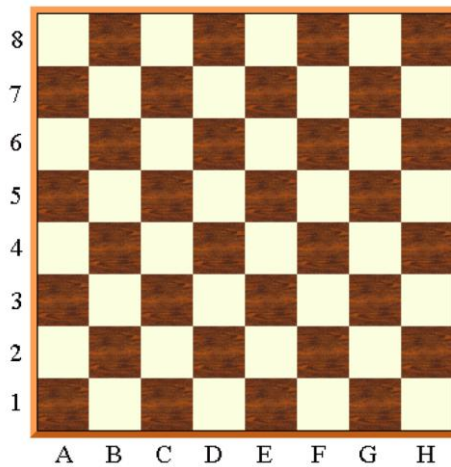


Tap'mots : planche de mots



ANNEXE 13

Activité : Jeu de l'échiquier



Consignes

Consignes simples

1. Avance de 3 cases / déplace-toi de 5 cases vers la droite / avance de 3 cases / et vas 4 cases vers la gauche.
2. Déplace-toi 4 cases vers la droite / avance de 2 cases / vas 3 cases vers la droite / recule de 3 cases (piège), de 2 cases / vas 5 cases vers la gauche.
3. En changeant de ligne, bouge de 5 cases / sur la même ligne, bouge d'une case / change de ligne et déplace-toi de 4 cases quand c'est possible / sans avancer bouge de 5 cases.

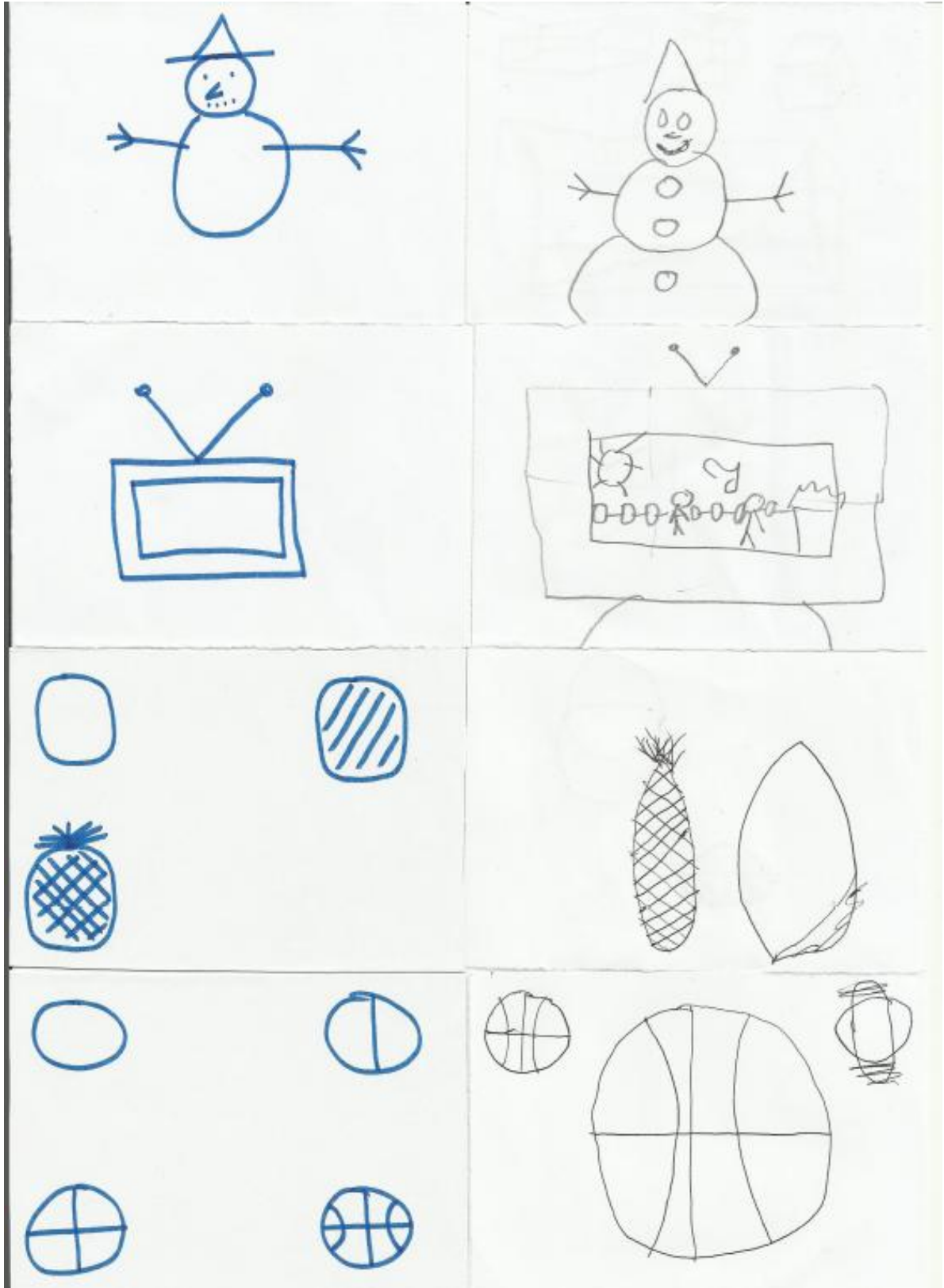
Consignes double avec 2 déplacements (1 jeton vert et un jeton bleu)

1. Avance de 3 case / Déplace-toi de 4 cases vers la droite / déplace-toi de 5 cases vers la droite / avance de 2 cases / avance de 3 cases / vas 3 cases vers la droite / vas 4 cases vers la gauche / recule de 3 cases (pièges), 2 cases / recule de 3 cases / vas de 5 cases vers la gauche.
2. Avance de 6 cases / bouge de 5 cases sans avancer / déplace-toi de 3 cases vers la droite / avance de 4 cases / recule de 4 cases / bouge de 5 cases sans avancer / bouge de 4 cases sur le côté quand c'est possible / bouge ton pion de 3 cases en changeant de ligne.
3. En changeant de ligne, bouge de 5 cases / vers la droite et en montant, bouge de 3 cases / sur la même ligne, bouge d'une case / sans changer de ligne, bouge de 4 cases / change de ligne et déplace-toi de 4 cases quand c'est possible / vers la gauche et en montant déplace-toi de 4 cases / sans avancer bouge de 5 cases / reviens en arrière de 5 cases.

ANNEXE 14

Activité : Dessins sur consignes

(modèle dicté à gauche et réalisation de X. à droite)



ANNEXE 15

Activité : Répétition des contraires

Mots donnés : fille _ maman _ sœur

Mots attendus : garçon _ papa _ frère

Haut _ rapide _ papa

Bas _ lent _ maman

Gentil _ frère _ fille

Méchant _ sœur _ garçon

Beau _ rire _ garçon

Laid _ pleurer _ fille

Bas _ méchant _ avancer

Haut _ gentil _ reculer

Petit _ mou _ pleurer

Grand _ dur _ rire

Jour _ joyeux _ grand

Nuit _ triste _ petit

Marcher _ fourchette _ arriver

Courir _ couteau _ partir

Monter _ triste _ rire

Descendre _ joyeux _ pleurer

Méchant _ ouvrir _ frère

Gentil _ fermer _ sœur

Nuit _ courir _ descendre

Jour _ marcher _ monter

Reculer _ petit _ couteau

Avancer _ grand _ fourchette

ANNEXE 16

Bilan final

Epreuves de reconnaissance de bruit (BIA)

- **Reconnaissance** (sans support visuel)

	Réponses 0-1	Réponse de l'enfant
1- sifflet	1	
2- grelot	0	----
3- oiseau	0	----
4- mouton qui bèle	1	
5- chat qui miaule	1	
6- vache qui meugle	1	
7- bébé qui pleure	0	quelqu'un qui pleure
8- klaxon	0	---
9- criquet	0	---
10- train	1	
	Total : 5 / 10	

ANNEXE 17
Bilan final
Perception de phonèmes et de mots (PB-K)

		Réponses Sans L.L	Avec L.L			Réponses Sans L.L	Avec L.L
1	Pou	f u r	p u r	26	Film	+	+
2	Thé	+	+	27	Chiffre	+	+
3	Vol	+	+	28	Nuage	+	+
4	Banque	b a k	+	29	Chant	+	+
5	Jeune	+	+	30	Ski	---	+
6	Cinq	s a k	+	31	Cou	k u r	+
7	Jambe	+	+	32	Croire	---	+
8	Larme	+	+	33	Pied	+	+
9	Feutre	+	+	34	Bon	+	+
10	Griffe	+	+	35	Mordre	+	+
11	Coude	+	+	36	Plat	+	+
12	Pont	p----	+	37	Mer	+	+
13	Faim	+	+	38	Feuille	+	+
14	Bleu	+	+	39	Bise	b i j	+
15	Pot	t o	+	40	Rêve	r ε d	+
16	Jus	3 y s	+	41	Voile	+	+
17	Nuit	---	+	42	Âne	+	+
18	Zoo	+	+	43	Montre	+	+
19	Ours	+	+	44	Lettre	+	+
20	Pomme	+	+	45	Cil	+	+
21	Gauche	+	+	46	Truc	+	+
22	But	+	+	47	Aile	+	+
23	Vigne	+	+	48	Eau	+	+
24	Chut	+	+	49	Riz	+	+
25	Table	+	+	50	Clé	+	+
Total mots		39/50	49/50	Total phonèmes		131/151	151/151

ANNEXE 18
Bilan Final
Epreuve de réception de récit (TERMO)

CODALI - ALPC

Bilan de réception

NOM :

DATE DU BILAN :

RÉCEPTION DE RÉCIT
NIVEAU CE2

● CONSIGNES DE PASSATION :

CHOISIR UNE MODALITÉ DE RÉCEPTION :

A : AUDITION SEULE

B : AUDITION + LECTURE LABIALE

C : AUDITION + LECTURE LABIALE + LPC

D : LECTURE LABIALE SEULE

E : LECTURE LABIALE + LPC

Demander à l'enfant d'être attentif. L'avertir qu'il devra raconter ce qu'il a compris et répondre à des questions.

● DRÔLE D'HISTOIRE

Les voyageurs ont été obligés de se serrer un peu plus hier soir.

En effet, ils avaient une drôle de compagne de voyage... UNE VACHE !!!

En tout cas, c'est une vache qui aime son confort : elle a choisi de s'allonger sur la banquette.

Un contrôleur a voulu la faire descendre mais elle a absolument refusé.

«Je n'ai pas à vous donner de ticket a-t-elle dit. Je ne suis pas une personne mais un animal. Les animaux ne paient pas. Ça n'est écrit nulle part...»

Le contrôleur a reconnu qu'elle avait raison et la vache a pu continuer son parcours.

Récit :

« Il y avait des [compagners] qui devaient se coller un peu plus et ils étaient accompagnés d'une vache dans le train. Et le contrôleur lui a dit de partir, elle a refusé donc après il lui a dit : « donnez-moi le ticket ». Mais c'est pas possible parce que c'est un animal et les animaux ne [paient] pas. »

● Questions sur le texte : 6/8

1°) - Pourquoi les voyageurs étaient-ils obligés de se serrer ? *« Pour laisser de la place à la vache. »* 2/2

2°) - Qui a voulu faire descendre la vache ? *« Le contrôleur. »* 2/2

3°) - Qu'a répondu la vache ? *« Non. »* 1/2

4°) - Comment se termine l'histoire ? *« Elle reste dedans. »* 1/2

ANNEXE 19

Bilan final

Épreuve de répétition de logatomes (Borel-Maisonny)

Logatomes	Réponses de l'enfant	
	Sans LL	Avec LL
1- stur (1)	+	+
2- blist (1)	+	+
3- fanvé (2)	ʃāʒe => sāve	+
4- gontra (2)	+	+
5- rikapé (3)	rikape	+
6- bimindal (3)	bilēdal	+
7- otrudiré (4)	+	+
8- goutiduran (4)	gutidyrē	+
9- sanzibidélu (5)	-----	+
10- zoliduseltor (5)	+	+
	Total : 5 / 10	Total : 10 / 10

ANNEXE 20
Bilan final
Epreuve de répétition de phrases (N-EEL)

B.2 Répétition de phrases

Transcrire	Syntaxe	Nombre de mots	
(4) Son père, que le cirque intéresse, l'emmènera sûrement voir les clowns.	1 ou 0		12 mots
« <i>Son père, le cirque l'intéresse, l'emmènera voir sûrement les clowns. »</i>	0		9
(5) Le spectacle sera superbe avec des jongleurs, des acrobates et des animaux dressés.			13 mots
« <i>Le spectacle sera super avec des jongleurs, des [a t r o b a t] et des animaux graisés. »</i>			10

Total / 1 **__0__**

Total / 25 **__20__**