



**HAL**  
open science

**Évaluation du langage chez l'enfant présentant une neuropathie auditive/ dyssynchronie auditive.  
Comparaison en population appariée à un groupe d'enfants atteints d'une surdité neurosensorielle et à un groupe présentant un trouble de langage oral**

Clara Goldadler

► **To cite this version:**

Clara Goldadler. Évaluation du langage chez l'enfant présentant une neuropathie auditive/ dyssynchronie auditive. Comparaison en population appariée à un groupe d'enfants atteints d'une surdité neurosensorielle et à un groupe présentant un trouble de langage oral. Sciences cognitives. 2019. dumas-02174715

**HAL Id: dumas-02174715**

**<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-02174715v1>**

Submitted on 5 Jul 2019

**HAL** is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



Normandie Université

**Pour l'obtention du Certificat de Capacité en Orthophonie**

**Préparé au sein du Département d'Orthophonie,**

**UFR Santé, Université de Rouen Normandie**

**Evaluation du langage chez l'enfant présentant une neuropathie auditive/  
dyssynchronie auditive**

*Comparaison en population appariée à un groupe d'enfants atteints d'une surdité  
neurosensorielle et à un groupe présentant un trouble de langage oral*

**Présenté et soutenu par**

**Clara GOLDADLER**

**Mémoire soutenu publiquement le 29 juin 2018**

**devant le jury composé de**

<b>Mme Aurore MARCOLLA</b>	Médecin ORL	Présidente du jury
<b>Mme Julie LANGEOIRE</b>	Orthophoniste	Directrice du mémoire
<b>M Erick NIAY</b>	Orthophoniste	Membre du jury

**Mémoire à orientation professionnelle**

**Mémoire dirigé par : Julie Langeoire, orthophoniste**



**UFR Santé**



**Département  
d'orthophonie**



Normandie Université

# **REMERCIEMENTS**

Je tenais en premier lieu à remercier ma directrice de mémoire, Julie Langeoire pour ses conseils, son aide et son écoute.

Je voudrais remercier Mme Marcolla et M Niay pour avoir accepté de lire et intégrer le jury de soutenance du mémoire.

Je voudrais également remercier le service d'ORL pédiatrique du CHU de Rouen pour son accueil et sa participation.

Merci aux patients pour leur participation.

La bibliothèque universitaire de la faculté de Rouen a été à l'écoute, et m'a aidé pour obtenir certains articles.

En dernier lieu, je voudrais remercier ma mère pour avoir relu mon mémoire.

# **SIGLES ET ABRÉVIATIONS**

CAP : Categories of Auditory Performance

dB : Decibel

DSM : Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders

ELO : Evaluation du Langage Oral

HAS : Haute Autorité de Santé

IC : Implant Cochléaire

LPC : Langage Parlé Complété

LSF : Langue des Signes Française

NA/DA : Neuropathie Auditive / Dyssynchronie Auditive

OEAP : Oto-émissions Acoustiques Provoquées

ORL : Oto-Rhino-Laryngologie

PAC : Prothèse Auditive Conventiennelle

PEA : Potentiels Evoqués Auditifs

PMC : Potentiel Microphonique Cochléaire

SIR : Speech Intelligibility Rating

TERMO : Test d'Evaluation de la Réception du Message Oral

TLO : Trouble du Langage Oral

# **SOMMAIRE**

REMERCIEMENTS .....	2
SIGLES ET ABRÉVIATIONS.....	3
SOMMAIRE .....	4
TABLE DES ILLUSTRATIONS.....	6
TABLE DES ANNEXES.....	8
INTRODUCTION .....	9
PARTIE THEORIQUE : .....	10
1. Surdit� et D�veloppement du Langage.....	10
1.1. Anatomie de l'oreille interne .....	10
1.2. D�finition .....	11
1.3. Diagnostic.....	12
1.4. R�habilitation auditive : appareillage et implantation.....	14
1.5. Surdit� et langage .....	15
2. La neuropathie auditive/ dyssynchronie auditive.....	16
1.1. Historique .....	16
1.2. D�finition .....	16
1.3. Causes .....	18
1.4. Diagnostic.....	19
1.5. R�habilitation auditive : appareillage et implantation.....	19
1.6. Cons�quences psychoacoustiques .....	21
1.7. Cons�quences langagi�res .....	23
1.8. Diff�rences avec la surdit� neurosensorielle .....	24
3. Trouble du langage oral .....	25
1.1. D�finition .....	25
1.2. Anatomie .....	26
1.3. Diagnostic.....	26
1.4. Le langage de l'enfant avec un trouble de langage oral .....	27
1.5. Diff�rences TLO et NA/DA .....	28
4. L'�valuation du langage oral .....	28
1.1. Le bilan de l'enfant entendant .....	28
1.2. Le bilan de l'enfant sourd .....	29
PROBLEMATIQUES ET HYPOTHESES .....	31
METHODE.....	33
1. Population .....	33

2. Outils.....	36
3. Procédure .....	37
RESULTATS .....	39
1. Etude de la population NA/DA .....	39
2. Comparaison des différents groupes .....	43
DISCUSSION .....	51
1. Re-contextualisation.....	51
2. Etude de la population NA/DA .....	52
3. Comparaison des différents groupes .....	55
4. Synthèse .....	60
5. Retours sur les hypothèses.....	63
6. Limites et perspectives.....	64
CONCLUSION.....	66
BIBLIOGRAPHIE.....	67
ANNEXES : .....	71

# **TABLE DES ILLUSTRATIONS**

Tableau 1 : Présentation de la population NA/DA .....	33
Tableau 2 : Présentation de la population NA/DA oralisants sans troubles associés majeurs.....	34
Tableau 3 : Présentation de la population surdité neurosensorielle .....	35
Tableau 4 : Présentation de la population TLO .....	35
Figure 1 : Diagramme circulaire étudiant la répartition des niveaux de surdité par oreille.....	399
Figure 2 : Diagramme en bâtons étudiant la répartition des éléments ayant orientés le diagnostic.....	3939
Figure 3 : Diagramme circulaire étudiant la répartition des étiologies .....	400
Figure 4 : Diagramme circulaire étudiant la répartition de l'âge au moment du diagnostic .....	40
Figure 5 : <i>Diagramme circulaire étudiant la répartition de la différence d'âge au moment du diagnostic de surdité et de NA/DA</i> .....	41
Figure 6 : Diagramme circulaire étudiant la répartition des types de réhabilitation auditive .....	41
Figure 7 : Diagramme circulaire étudiant la répartition des modes de scolarisation	422
Figure 8 : Diagramme circulaire étudiant la répartition des troubles associés.....	42
Figure 9 : Diagramme circulaire étudiant la répartition des modes de communication.....	43
Figure 10 : Moyennes et médianes des résultats à l'ELO pour chaque groupe.....	43
Figure 11 : Nuage de points représentant les résultats à l'épreuve Lexique en Réception des trois groupes d'enfants .....	44
Figure 12 : Nuage de points représentant les résultats à l'épreuve Lexique en Production des trois groupes d'enfants .....	45
Figure 13 : Nuage de points représentant les résultats à l'épreuve Répétition de Mots des trois groupes d'enfants.....	46
Figure 14 : Nuage de points représentant les résultats à l'épreuve Compréhension sans lecture labiale des trois groupes d'enfants .....	47
Figure 15 : Nuage de points représentant les résultats à l'épreuve Compréhension avec lecture labiale des trois groupes d'enfants.....	48



Figure 16 : Nuage de points représentant les résultats à l'épreuve Expression Morphosyntaxique des trois groupes d'enfants .....	48
Figure 17 : Moyennes et médianes des scores CAP et SIR des trois groupes.....	49
Figure 18 : Nuage de points représentant les résultats à l'échelle CAP .....	49
Figure 19 : Nuage de points représentant les résultats à l'échelle SIR.....	50

## **TABLE DES ANNEXES**

Annexe 1 : Exemple d'un profil ELO.....	71
Annexe 2 : Fiche de renseignement du patient et résultats au test .....	72

# **INTRODUCTION**

La neuropathie auditive/ dyssynchronie auditive (NA/DA) atteint la partie rétrocochléaire de l'oreille et est à l'origine de troubles auditifs. Elle engendre un déficit du traitement de l'information, impactant le langage. Cette pathologie, de découverte relativement récente, prend une place de plus en plus importante dans la recherche en ORL.

Les estimations de prévalence de la NA/DA sont encore assez variables d'une étude à l'autre, mais semblent pourtant rester supérieures à la population de patients effectivement identifiés dans les centres de référence de la surdité en France. Cette pathologie semble donc rester sous-diagnostiquée.

Les études réalisées jusqu'à présent ont principalement étudié l'intelligibilité, les capacités discriminatoires des patients atteints de NA/DA et la compréhension dans différentes situations sonores. Une étude s'intéressant spécifiquement au langage pourrait permettre de dégager un profil langagier commun aux patients avec une NA/DA et ainsi déterminer des « signes d'appel » de cette pathologie dans le langage.

Nous chercherons donc l'existence de différences langagières dans la NA/DA et dans la surdité neurosensorielle « classique » afin de mettre en évidence des particularités que l'on retrouverait uniquement dans les cas de neuropathies. Par ailleurs, dans certains cas de NA/DA, il n'y a pas ou peu de perte auditive. Sans trouble auditif, mais avec tout de même des difficultés de langage, certains de ces enfants se trouvent diagnostiqués avec un trouble développemental du langage oral, encore couramment appelé « dysphasie ». Nous chercherons donc aussi à différencier ces profils langagiers de ceux des patients atteints de NA/DA.

Ces informations permettraient une meilleure connaissance des troubles traités par les orthophonistes, et pourraient faciliter l'identification, l'évaluation et la prise en charge de ces patients.

Nous exposerons dans un premier temps l'état des connaissances théoriques actuelles, puis nous présenterons la méthode mise en place pour recueillir les informations nécessaires. Dans un troisième temps, nous détaillerons les résultats obtenus suite à l'analyse des dossiers et des passations de bilan. Enfin, nous finirons par une analyse des données pour confirmer ou infirmer les hypothèses et dresser un profil langagier typique de la NA/DA.

# **PARTIE THEORIQUE :**

## **1. Surdit  et D veloppement du Langage**

### **1.1. Anatomie de l'oreille interne**

L'oreille est compos e de trois parties : oreille externe, oreille moyenne et oreille interne. L'oreille interne communique avec l'oreille moyenne et est compos e de la cochl e (organe de l'audition) et du vestibule (organe de l' quilibre).

La cochl e est enroul e autour d'un axe, le modiulus. Sa fonction est de transformer les vibrations acoustiques en influx  lectriques. Elle code les informations selon leur fr quence et leur amplitude. Elle est compos e de deux rampes (rampe vestibulaire et rampe tympanique) emplies de p rilymphe, et du canal cochl aire. Entre le canal cochl aire et la rampe tympanique se situe l'organe de Corti, qui baigne dans l'endolymphe. (Huy, 1996)

L'organe de Corti est compos  de cellules sensorielles

- Les cellules cili es externes sont au nombre de 13 500, et poss dent chacune une centaine de cils. Trois rang es sont pr sentes dans l'organe de Corti. Elles sont tr s  lectromotiles, ce qui leur permet d'amplifier les mouvements tr s fins de la membrane basilaire et transmettre cela aux cellules cili es internes. Le p le basal effectue des synapses avec les fibres nerveuses pour int grer principalement les messages venant du tronc c r bral (communication eff rente).
- Les cellules cili es internes sont beaucoup moins nombreuses (3500). Elles sont plac es sur une seule rang e. Elles poss dent des str r ocils sur le p le apical.

Au repos elles ne sont pas en contact avec la membrane tectorielle. Pour les intensit s faibles, elles ont un contact faible avec celle-ci mais les mouvements de la membrane basilaire sont amplifi s par les cellules cili es externes. Pour les intensit s plus fortes (40/50 dB), les cellules cili es externes sont moins utiles, les cellules cili es internes sont directement en contact avec la membrane tectorielle. Ce contact permet d'exciter les cellules cili es internes. Gr ce aux mouvements des cils dans les liquides, les cellules cili es internes donnent naissance   des influx nerveux. Cela engendre la lib ration de glutamate (neurotransmetteurs). Les terminaisons nerveuses sont ainsi activ es en  mettant un potentiel d'action. Les cellules cili es internes transforment l' nergie m canique en  nergie  lectrique.

Les fibres afférentes du nerf vestibulo-cochléaire (VIII) ont pour but de transmettre le message au cortex temporal, pour qu'il traite l'information. Les fibres sont majoritairement reliées aux cellules ciliées internes (95%). Elles sont rangées selon une organisation tonotopique, en fonction des fréquences. Les voies auditives vont de la cochlée au cortex, en passant par différents relais : les noyaux cochléaires, le complexe olivaire supérieur, le lemniscus latéral, le colliculus inférieur, le corps genouillé. (Huy, 1996)

## 1.2. Définition

La surdité correspond selon le dictionnaire d'orthophonie (Brin,2004) à « une déficience auditive, quelle que soit son origine, quelle que soit son importance. Elle peut être transitoire ou définitive, parfois même évolutive et ses conséquences sont multiples : trouble de la communication préverbale chez le nourrisson avec des incidences développementales, absence ou retard de langage, trouble de la parole et de la voix, difficultés d'intégration scolaire et/ou sociale. Comme la surdité n'est pas toujours curable médicalement ou chirurgicalement, elle implique la notion de handicap et sa prise en charge est pluridisciplinaire. » La surdité touche environ 6 à 8% de la population, avec des profils très différents (Dumont, 2008)

Selon la classification BIAP (Bureau International d'Audiophonologie), il existe différents degrés de surdité:

- De 0 à 20 dB : absence de surdité
- De 20 à 40 dB : surdité légère
- De 40 à 70 dB : surdité moyenne
- De 70 à 90 dB : surdité sévère
- De 90 à 120 dB : surdité profonde jusqu'à la cophose

Deux types de surdité existent (Huy, 1996) :

- Les surdités de transmissions : atteinte de l'oreille externe ou moyenne.
- Les surdités de perception : atteinte endocochléaire ou rétrocochléaire

La surdité peut être congénitale ou acquise, elle peut se manifester en période, pré, péri ou post linguale. La perte est évolutive ou non, transitoire ou définitive. La surdité est isolée ou intégrée dans un syndrome plus global. Les causes sont multiples

(traumatique, infectieuse, tumorale, vieillissement de l'oreille, congénitale ...). Bien qu'elle soit souvent bilatérale, elle ne touche parfois qu'une oreille.

L'audition a de multiples fonctions : d'alerte, communicationnelle, hédoniste. Par conséquent une surdité, selon sa sévérité et son mode d'apparition a un impact plus ou moins important sur la vie quotidienne et la communication du patient.

### 1.3. Diagnostic

De nombreux tests, objectifs ou subjectifs, sont utilisés pour aider au diagnostic de la surdité. (Huy, 1996) (Sterkers-Artières et Vincent, 2014) (Truy et al, 2018)

#### EXAMENS OBJECTIFS :

- OEAP - Oto-émissions acoustiques provoquées : Elles testent les cellules ciliées externes (endommagées dans la majorité des surdités de perception). Dans une pièce insonorisée, une sonde est placée dans l'oreille du patient calme ou endormi. Ce test recueille les sons produits par les cellules ciliées externes en réponse à un clic. Les cellules ciliées externes agissent de façon mécanique et leur activation induit un bruit dans le conduit auditif externe. Le clic émet un bruit compris entre 30 et 80 dB, il couvre les fréquences de 500 à 2000 Hz.
  
- PMC - Potentiel Microphonique Cochléaire : Ce test enregistre le temps de réponse électrophysiologique des cellules ciliées externes suite à une stimulation acoustique. Les cellules ciliées externes vont se contracter suite au bruit, et cela va générer un potentiel microphonique cochléaire.
  
- PEA - Potentiels Evoqués Auditifs : Cet examen enregistre l'activité électrique des voies auditives en réponse à une stimulation sonore par voie aérienne. Le passage de courants électriques dans les circuits neuronaux est observé dans plusieurs structures :
  - Onde I : Nerf auditif
  - Onde II : Noyau cochléaire
  - Onde III : Olive supérieur
  - Onde IV : Lemnisque latéral
  - Onde V : Colliculus inférieur
  - Onde VI : Thalamus
  - Onde VII : Cortex auditif

- Réflexe stapédien : Cet examen utilise le principe de la tympanométrie. Un stimulus sonore de forte intensité (70-80 dB) est déclenché, entraînant ou non la contraction du muscle stapédien.
- ASSR - Auditory Steady State Response : Lorsque que le patient présente un handicap important ou qu'il refuse de coopérer, il est possible d'effectuer un ASSR. Cet examen permet de connaître en conduction aérienne le seuil d'audition objectif pour différentes fréquences. Durant cet examen, l'examineur recherche la réponse électrophysiologique de l'oreille face à un stimulus sonore.

### EXAMENS SUBJECTIFS :

- Audiométrie tonale : Dans une salle insonorisée, le praticien place un casque sur les oreilles du patient, qui doit produire une réponse motrice volontaire lorsqu'il entend un bruit. Lorsque l'enfant ne peut donner une réponse volontaire, l'examineur observe une réponse comportementale. Ainsi, la courbe décrivant les seuils d'audition pour une étendue de fréquences en voie aérienne est obtenue. Un autre casque peut être utilisé pour évaluer la conduction osseuse. Le seuil d'audition correspond à la plus faible intensité à laquelle un son est perçu.
- Audiométrie vocale : Cet examen analyse en plus du seuil de perception, la réception langagière. Cela apporte des informations complémentaires pour le diagnostic et la prise en charge. Il est demandé à l'enfant de plus de 4 ans ou à l'adulte de répéter des mots en utilisant des listes de mots connus mono/dissyllabiques (ex : liste de Fournier). Entre 6 mois et 2 ans et demi, il est parfois demandé de répéter des interjections (ss, bah, ...) Entre 2 ans et demi et trois ans et demi/ 4 ans : l'enfant doit désigner le mot entendu. Pour ce test il est important de s'adapter au niveau langagier de l'enfant pour évaluer seulement sa perception auditive et non son stock lexical.
- Audiométrie dans le bruit : Les difficultés des patients sont souvent majorées dans le bruit. Pour objectiver cela, il est possible de passer une audiométrie (vocale généralement) avec un bruit de fond (bruit blanc, bruit du quotidien normalisé et stable, speech noise (même spectre que la parole), bruit type cocktail party). Cela permet d'évaluer les capacités de compréhension dans le bruit.

#### 1.4 Réhabilitation auditive : appareillage et implantation

La prothèse auditive dite conventionnelle (Alegria et al, 2007) a un rôle d'amplification. Le microphone capte le signal acoustique, et le transmet ce signal modifié à la personne par le biais d'un transducteur de sortie (Truy et al., 2018). Elle est simple d'utilisation, mais demande une période d'habituation au nouvel environnement sonore, et parfois cela décourage certains patients. Portée tous les jours, elle permet à la personne d'entendre mieux, même si l'audition sera de moins bonne qualité qu'une audition humaine naturelle. En effet, il peut parfois y avoir des bruits mécaniques, certaines fréquences seront toujours difficilement perçues et la conversation dans le bruit restera compliquée. Face à une surdité plus importante, la prothèse ne pourra pas compenser suffisamment les pertes, l'implant cochléaire pourra être envisagé.

L'implant cochléaire (Alegria et al., 2007) est un dispositif électro-acoustique, composé de 2 parties :

- La partie externe est composée du microphone, qui capte le son, du processeur vocal, qui le transforme en impulsion électrique, et de l'antenne qui transmet les informations électriques obtenues à la partie interne
- La partie interne comprend le récepteur, placé sous la peau en arrière du pavillon de l'oreille, et le faisceau d'électrodes, situé dans la rampe tympanique de la cochlée. Le récepteur reçoit les impulsions électriques, qui lui sont envoyées via l'antenne externe maintenue par un aimant, et les transmet au faisceau d'électrodes. Ces électrodes se substituent aux cellules ciliées endommagées et stimulent le nerf auditif.

La HAS (2012) recommande la pose d'un implant cochléaire dans les cas de surdité sévère à profonde. Il faut justifier de l'inefficacité des prothèses auditives portées pendant 6 mois minimum : taux d'intelligibilité inférieur ou égal à 50% à 60 dB en audiométrie vocale, avec prothèses conventionnelles adaptées. Le patient et/ou son entourage doivent être motivés et privilégier un mode de communication oral.

L'implant cochléaire fournit un input nécessaire au développement langagier, mais plusieurs facteurs influencent la réussite comme par exemple l'âge, l'environnement, les troubles associés, l'âge auquel l'IC a été posé ...



## 1.5 Surdité et langage

Il n'est plus à démontrer que l'audition est l'un des pré-requis principaux pour acquérir le langage. L'enfant a besoin d'entendre pour parler. Par conséquent, une surdité peut entraver de façon plus ou moins importante l'installation du langage. L'impact sera différent selon l'âge d'acquisition, le niveau de surdité, la présence de troubles associés, la prise en charge, les fluctuations, ... Les structures auditives décrites précédemment amplifient, convertissent et transmettent les informations acoustiques au cortex afin qu'il puisse les traiter et les transmettre aux aires langagières (Alegria et al., 2007). Une atteinte cochléaire perturbera le bon fonctionnement de ce réseau et impactera le langage et la communication (Dumont, 2008) :

- La communication : La surdité est décrite comme un handicap partagé. La personne atteinte de surdité est gênée sur le versant compréhensif. Son interlocuteur ne peut pas transmettre son message. La personne sourde peut communiquer à travers une autre langue (LSF) ou produire un message peu intelligible. La communication est altérée entre les différents interlocuteurs. La fonction métalinguistique du schéma de Jakobson est atteinte, le code est différent entre le locuteur et l'interlocuteur. (Jakobson, 1963).
  
- La phonologie : La phonologie est souvent atteinte en réception et en production à des degrés différents selon l'enfant et les caractéristiques de son audition. En réception, Xavier Renard (2008) décrit beaucoup d'erreurs sur la sélectivité fréquentielle (grave/aigus, nasal/oral). Les consonnes sont beaucoup plus touchées. L'impact est différent selon le niveau de surdité, mais toute perte auditive peut entraîner des déformations phonologiques. Dans le livre *Surdité et Langage* (Dumont, 2008), des confusions sourdes/sonores sont décrites. Cette compétence est très dépendante de l'acquisition du langage écrit. Des difficultés phonologiques impactent presque inévitablement le langage écrit.
  
- L'intelligibilité : Cette notion correspond au degré de précision avec lequel le message est compris par l'auditeur (Yorkstone et Beukelman, 1979). Celle-ci est dépendante d'aspects moteurs, temporels, linguistiques et cognitifs. Si l'atteinte n'est pas trop importante, l'interlocuteur peut utiliser la suppléance mentale pour pallier les déformations. Quand celle-ci est majeure, la transmission du message est compromise.

- Le lexique : Défini par le dictionnaire de l'orthophonie (Brin, 2004) comme l'ensemble des unités de langue (lexème et morphème) que possède un individu, une communauté linguistique. Le développement du lexique est dépendant du bain langagier reçu. Il est retardé et plus lent chez l'enfant sourd. Il dit ses premiers mots à des dates variables. Et le développement du lexique est beaucoup plus long, il présente un retard d'environ deux ans en moyenne. Le lexique de l'enfant sourd est beaucoup moins organisé (Kretschmer, 78). Il utilise des morphèmes moins précis, plus passe-partout. Il présente des difficultés particulières avec les mots polysémiques et abstraits. L'apprentissage est beaucoup plus explicite.

- La morphosyntaxe : L'enfant sourd a souvent pour caractéristique de communiquer par mots clés (principalement des noms et des verbes). Le but est de transmettre un message peu importe la forme, et ainsi aller au plus simple. L'article de Bourdin et al (2016) montre de nombreuses faiblesses dans la production morphosyntaxique. La compréhension est fragile, les indices morphosyntaxiques sont souvent assez courts et peu mis en valeur dans la phrase par conséquent il est plus difficile de les repérer et de les traiter lorsque la perception auditive est altérée. Le livre « la langue orale des jeunes sourds profonds » (Vincent-Durroux, 2015) note de nombreuses redondances dans le discours

## **2. La neuropathie auditive/ dyssynchronie auditive**

### **1.1. Historique**

Arnold Starr, chercheur en neurosciences à l'université de Californie, rencontra en 1988 une jeune fille qui se plaignait « d'entendre mais de ne pas comprendre ». Après lui avoir fait passer de nombreux tests, Starr et son équipe trouvèrent des résultats paradoxaux : une audition normale, des PMC préservés, mais une absence de PEA. Ils émirent l'hypothèse d'une atteinte du nerf auditif. Starr employa les termes « Auditory neuropathy » pour la première fois dans son article du même nom en 1996 (Starr et al, 1996).

### **1.2. Définition**

La neuropathie auditive / dyssynchronie auditive (Rance et al, 2004) correspond à une atteinte rétrocochléaire avec

- La présence des otoémissions acoustiques provoquées témoignant du bon fonctionnement des cellules ciliées externes
- Et l'absence de réponses aux potentiels évoqués acoustiques provoqués impliquant un dysfonctionnement des cellules ciliées internes et/ou du nerf auditif

Cette pathologie correspond donc au bon fonctionnement de l'oreille externe, de l'oreille moyenne et des cellules ciliées externes.

Mais à une atteinte sur une ou plusieurs des trois régions suivantes :

- Les cellules ciliées internes
- La synapse entre les cellules ciliées internes et le nerf auditif
- Le nerf auditif (nerf VIII) tout au long de son cheminement (Wang et al, 2017)

Le dysfonctionnement du nerf auditif correspondrait purement au terme « neuropathie auditive ». L'ajout de « dyssynchronie auditive » s'est fait quelques années plus tard pour inclure les cas de mauvaises synchronisations neuronales dues à une atteinte des cellules ciliées internes ou de la synapse.

La prévalence des NA/DA varie entre 4% (Madden et al, 2002) et 11% (Rance et al., 1999) selon les études.

Trois mécanismes pathologiques sont décrits dans cette pathologie (Colette, 2007)

- La désynchronisation auditive : perturbation de la synchronisation neuronale et du rythme de décharge. Les auteurs retrouvent une dispersion temporelle des potentiels d'action, et un étalement de la représentation temporelle des stimuli acoustiques. Par conséquent la réponse ne sera pas traitée correctement dans le temps, la durée de celui-ci sera prolongée et le message est déformé.

- La réduction des entrées neuronales : diminution des potentiels d'action dans les fibres. Par conséquent la réponse neuronale sera moins importante, sans modification morphologique. Cela posera problème lors du traitement d'informations des stimuli de faible intensité ou dans des milieux bruyants.

- Les mécanismes mixtes : réponse neuronale réduite et de durée prolongée.

Les répercussions sont différentes selon le lieu de la lésion (Colette, 2007).

- La lésion des cellules ciliées internes diminue l'excitation des fibres afférentes, par conséquent, les entrées neuronales sont diminuées et ce de manière aléatoire selon les nerfs.

- La synaptopathie entraîne une désynchronisation. De plus les entrées neuronales sont plus faibles, moins de neurotransmetteurs sont présents.

- La lésion du nerf auditif peut engendrer :

- Une myélinopathie : ralentissement de la conduction du message et ce de manières différentes sur chaque fibre. Cela entraîne une désynchronisation.

- Une axonopathie : l'atteinte des axones entraîne la baisse des entrées neuronales. De nombreux questionnements persistent encore concernant les mécanismes sous-jacents à la NA/DA (Wang, 2017).

Le réflexe stapédien tend à disparaître au cours de la maladie.

La plupart des NA/DA sont bilatérales (Colette, 2007) .

La perte auditive engendrée est très variable. En moyenne, un tiers des patients ont une audition normale ou une surdité légère, un tiers ont une surdité moyenne et un tiers ont une surdité sévère à grave. Le profil de seuil auditif sur l'audiogramme est homogène ou plus altéré sur les graves. La surdité est, dans certains cas, fluctuante et tend à s'aggraver avec les années. (Colette, 2007)

La NA/DA peut apparaître en pré lingual et post lingual. Elle peut être isolée avec seulement une atteinte des cellules ciliées internes et/ou du nerf. Mais la NA/DA est parfois associée à d'autres troubles divers (moteur, ...). Chez les enfants, la littérature cite par exemple le syndrome de Stevens-Johnson, le syndrome de Waardenburg, ... Elle apparaît également dans un contexte de polyneuropathie avec une atteinte des nerfs de manière générale (Colette, 2007).

### 1.3. Causes

Environ 40% des NA/DA sont d'origine génétique. Les gènes les plus souvent cités par les revues scientifiques sont : OTOF, PMP22, MP2, NORG1 .... Il reste encore beaucoup de recherche à faire sur ce sujet. (Nikolopoulos, 2014)

Le reste des NA/DA sont d'origine non génétique, et surviennent généralement en période périnatale. La prématurité, l'hypoxie néonatale, l'hyperbilirubinémie, l'ototoxicité, les infections du système nerveux, sont les causes les plus citées mais il en existe bien d'autres. Quelques nouveaux cas apparaissent chez les grands enfants ou les adolescents avec la maladie de Charcot-Marie-Tooth ou l'ataxie Friedreich par exemple. (Colette, 2007) Dans la plupart des causes citées, la surdité n'est pas isolée.

Dans un tiers des cas l'étiologie est inconnue. De nombreuses recherches sont encore à faire pour mieux comprendre les causes de cette maladie

#### 1.4. Diagnostic

La première étape de ce diagnostic est l'anamnèse pour comprendre le contexte d'apparition et les antécédents.

Il est important d'observer le patient dans sa globalité, la NA/DA est souvent présente au sein de syndromes ou maladies plus importantes.

Le diagnostic de NA/DA repose sur la discordance entre la préservation des cellules ciliées externes et l'atteinte des cellules ciliées internes, des synapses et/ou du nerf. (Berlin, 2003). Pour cela, les tests suivants peuvent être utilisés:

→ OEAP : ils sont en théorie présents et confirment le bon fonctionnement des cellules ciliées externes. Mais la clinique est plus compliquée. Par exemple, cet examen est très sensible à l'état de l'oreille moyenne souvent atteinte dans l'enfance. De plus dans un tiers des cas les OEAP tendent à disparaître au cours de la vie sans que la cause ne soit expliquée aujourd'hui. Des résultats négatifs aux OEAP n'excluent pas un diagnostic. Il est recommandé de compléter ce test avec un PMC.

→ PEAP : ils sont absents ou modifiés. Toutes les ondes sont touchées, le profil est hétérogène selon l'enfant et le contexte.

→ Audiométrie tonale : ce test permet de connaître les seuils auditifs du patient. Les différents examens au cours des années peuvent mettre en évidence des fluctuations ou une perte. Si le patient n'est pas en mesure de coopérer, l'ASSR peut être proposé.

→ Audiométrie vocale : de manière générale les auteurs montrent que les difficultés de perception et langagières sont plus importantes que ce qui est attendu pour le niveau de perception auditive. En milieu bruyant les difficultés sont majorées.

#### 1.5. Réhabilitation auditive : appareillage et implantation

L'appareillage augmente l'intensité perçue. Cependant la neuropathie auditive entraîne des difficultés de gestion de l'information non prises en charge par l'appareil.

Selon Rance (2005) il peut y avoir des bénéfices dans les cas où il y a un problème de recrutement. Selon De Carvalho (2011), il est inutile. En effet, les patients améliorent leur audiométrie tonale, mais au quotidien cela a peu d'intérêt. De Carvalho pense que dans certains cas cela aggrave le problème, le patient récupère encore plus d'informations à traiter. Unal et Vayisoglu (2015) ont réalisé une étude de cas, parmi les 15 patients, un seul tirait bénéfice de son appareil auditif.

Il pourrait être intéressant de prévoir des algorithmes spécifiques (Zeng et al, 2005) : comme par exemple des filtres passe-haut qui éliminent les basses fréquences gênantes pour le patient.

L'Implant cochléaire est la méthode la plus utilisée à l'international pour pallier les conséquences de la NA/DA.

L'article de Ji et Li (2015) met en évidence un gain de 40 à 50 dB en moyenne mais les résultats sont très hétérogènes. Le sujet est encore controversé dans la littérature. Certains auteurs pensent que les résultats sont moindres comparés aux résultats sur les surdités neurosensorielles. Pour d'autres les bénéfices sont comparables.

De Carvalho (2011) montre que l'intérêt de l'IC dépend du lieu de la lésion. En effet, si les cellules ciliées internes ou la synapse sont touchées, alors l'IC pourra remplacer ces deux structures. En revanche si le nerf est touché, alors la communication entre l'oreille/l'implant et le cortex sera toujours aussi difficile.

L'étude menée dans cet article montre que dans 94% le langage est amélioré après l'IC. Les résultats sont comparables aux surdités neurosensorielles

Li, Ji et al (2015) ont détaillé les effets de que pouvait avoir l'implant cochléaire :

- Les capacités auditives pures : tous les enfants (10) avaient de meilleurs résultats après l'IC
- Les capacités de reconnaissance du discours dans le silence ou dans le bruit : les résultats sont très hétérogènes (résultat positif à absence d'amélioration)
- L'efficacité de la communication : l'étude ne met pas en évidence d'effet.

L'article de Nikolopoulos (2014) démontre l'intérêt de la précocité de la pose de l'implant (comme pour les surdités neurosensorielles).

Zeng et Lui (2006) concluent à de meilleurs résultats dans le cas d'une implantation bilatérale. La compréhension et la gestion de l'information étaient meilleures.

L'article de Rance et al (2009) montre que les enfants avec NA/DA appareillés sont aussi bon que ceux implantés. Mais l'étude semble biaisée, car tous ceux pour qui les appareils ne fonctionnent pas sont implantés. Rance recommande de faire attention, et de bien s'adapter au patient, à sa problématique et sa pathologie. Il ne faut pas avoir un modèle de traitement prédéfini pour tous les patients mais faire au cas par cas.

Budenz et Cameron (2013) étudient les cas des enfants présentant des troubles associés, notion très peu abordée dans les autres études. Pour ces enfants, l'IC est souvent inefficace. Selon cette étude, les autres auteurs ne différencient pas les NA/DA avec ou sans troubles associés, et cela fausse la conclusion sur l'intérêt de l'IC.

Pour résumer, tous ces articles montrent des résultats plutôt positifs pour l'IC (à mettre en lien avec le lieu de la lésion). Il reste primordial de s'adapter au patient, de ne pas directement proposer l'IC si les appareils semblent efficaces ou si le langage est très perturbé par les troubles associés. Cameron (2013) souligne dans son article qu'il est important de tester les bénéfices de l'implant en étudiant le niveau de langage et non de perception. En effet, les informations recueillies portent plus de sens.

### 1.6. Conséquences psychoacoustiques

L'oreille a pour objectif de transformer les vibrations sonores perçues en un message nerveux transportable par le système nerveux : c'est la transduction auditive. Les cellules ciliées internes jouent un rôle particulièrement important pour transmettre les caractéristiques du stimulus acoustique au nerf. Un stimulus acoustique est caractérisé par son intensité sonore, sa fréquence, sa composition spectrale, et ses variations temporelles.

Deux types de codages sont utiles pour cela (Colette et Deltenre, 2008) :

- Le codage temporel correspondant au nombre de potentiels d'action émis par unité de temps
- Le codage spatial basé sur l'organisation tonotopique des fibres nerveuses

Les facteurs psychoacoustiques sont décrits pour étudier et analyser les sons de la parole :

Le Codage de l'intensité sonore (sonie) : repose sur des mécanismes temporels avec une augmentation du taux et de la synchronisation des décharges pour les intensités croissantes du stimulus sonore. Cette fonction est préservée ou modérément altérée. La discrimination d'intensité est généralement préservée pour les patients NA/DA (Rance, 2005).

Codage de la fréquence ou de la hauteur tonale (tonie) :

La résolution de fréquence correspond à la perception et la discrimination des fréquences. Dans l'étude de Rance (2004), les enfants avec une NA/DA sont aussi bons que les normo-entendants et meilleurs que les enfants avec une surdité neurosensorielle. Les cellules ciliées externes jouent un rôle important dans ce mécanisme (Rance, 2005).

Concernant la discrimination de fréquence, les enfants atteints de NA/DA sont moins bons que les normo-entendants. Ils sont particulièrement en difficulté sur les basses fréquences où les codages spatial et temporel sont en jeu (Rance et al., 2004).

Dimension temporelle :

Cette fonction est assez complexe et correspond grossièrement aux variations au cours du temps de l'intensité sonore (modulation d'amplitude) et/ou de la fréquence (modulation de fréquence), indispensable dans l'analyse des sons de la parole. Cela correspond à une analyse des variations rapides entre la fréquence des consonnes et voyelles. La reconnaissance des consonnes dépend des indices temporels (transitions formantiques) et la reconnaissance des voyelles par analyse de la fréquence. (Colette et Deltenre, 2008)

La résolution temporelle auditive correspond à la capacité à détecter les modulations d'amplitude de l'enveloppe temporelle d'un son. (*Xavier Renard*, 2008) Le traitement de la dimension temporelle est d'autant plus important et complexe en milieu bruyant. Les patients NA/DA sont moins bons que les normo-entendants et que les personnes avec une surdité neurosensorielle, selon Rance (Rance et al., 2004). Les auteurs retrouvent que :

- L'Intégration temporelle (détecter un son) est échouée quand le son est court
- La détection d'interruption est difficile, ils détectent les silences longs. Mais à partir d'un certain stade, ils ne les détectent plus comparés aux normo-entendants.



- La détection de modulation temporelle (déterminer la plus petite modulation d'amplitude) est compliquée particulièrement dans les modulations lentes et rapides. Le rôle de la synchronisation neuronale est primordial. En effet, elle contribue au codage des stimuli acoustiques (fréquence/ intensité), ainsi qu'aux codages des fluctuations temporelles. Et elle améliore la localisation spatiale.

La localisation spatiale implique une audition binaurale. En effet, pour localiser le son. Le cortex analyse des indices interaurales de temps (lié au délai de propagation) et d'intensité (lié à l'effet de masquage de la tête)

Les patients NA/DA parviennent à utiliser les indices d'intensité. En revanche, l'utilisation des indices de temps est beaucoup moins efficace.

### 1.7. Conséquences langagières

La perception du discours est très liée aux capacités psychoacoustiques. Percevoir les changements de fréquences au cours du temps permet de distinguer les phonèmes. Il est donc compliqué pour les patients NA/DA de traiter les informations sonores perçues qui permettent d'accéder au discours. En effet, les caractéristiques spectrales de ce qu'ils entendent sont nécessaires pour y faire correspondre un phonème et ce rapidement pour suivre le rythme rapide de la parole.

Pour 70 à 75% des patients adultes (Starr et al., 1996), l'audiométrie vocale est moins bonne que celle attendue compte tenu de l'audiométrie tonale.

Toutes les études décrites présentent une cohorte faible, environ 10 patients, dont la NA/DA est isolée.

Les études rapportent une grande hétérogénéité, le tableau englobant la NA/DA est très large (niveau de surdité, âge d'apparition, présence de troubles associés). Il est par conséquent difficile de dresser un profil général.

Rance et al (2007) ont étudié le langage des enfants NA/DA appareillés

- La phonologie et l'intelligibilité : le tableau articulatoire était incomplet et équivalent à ceux des enfants avec une surdité neurosensorielle. Les enfants sont cependant en grande partie intelligible (sauf les cas de surdités les plus sévères)

- Le stock lexical est plus faible que celui attendu à leur âge, et est équivalent à celui des patients avec surdités neurosensorielles.

Kumar et Jayaram (2005) démontrent des difficultés de discrimination phonémique et d'identification de mots. En effet, ils remarquent la dégradation de la durée des transitions formantiques, ce qui entraîne une perturbation des indices temporels.

Par conséquent, la compréhension est déficitaire, et ce de manière plus importante en comparaison à d'autres enfants ayant la même perte auditive (Unal & Vayisoglu, 2015). Cet article met également en évidence une reconnaissance des mots déficitaire en particulier dans le bruit. La compréhension dans le bruit (Rance et al, 2007) est davantage échouée par les enfants NA/DA. Plus le bruit de fond est important plus ils se retrouvent en échec comparés aux surdités neurosensorielles.

Zeng et al (2006) mettent en avant d'autres stratégies moins invasives que l'implant ou l'appareillage : le langage éclairci. C'est un type de langage où la personne parle « clairement » en prêtant attention à l'articulation des phonèmes, sa parole est plus énergique, les modulations de fréquences sont plus franches. Ce type de langage où le débit et la prononciation sont contrôlés a un réel intérêt pour les enfants avec une NA/DA et plus largement avec les enfants sourds ou même ceux présentant un trouble des apprentissages. Ce langage n'est pas suffisant pour pallier toutes les difficultés de traitement mais est une aide à la compréhension.

### 1.8. Différences avec la surdité neurosensorielle

Ces deux pathologies sont très hétérogènes dans leur expression, par conséquent il est très difficile de faire des généralités concernant les capacités et difficultés des patients.

La première différence, qui permet de déterminer la présence ou non d'une NA/DA, ce sont les cellules ciliées externes. En effet, dans les surdités neurosensorielles, elles sont atteintes, alors qu'elles sont fonctionnelles (en début de maladie du moins) dans la NA/DA. Par conséquent, les OEAP sont échouées dans les surdités neurosensorielles et généralement préservées dans les NA/DA.

Dans la surdité neurosensorielle l'audiométrie tonale est corrélée à la vocale, les personnes sourdes ont un niveau de langage en lien avec leur seuil auditif. En revanche dans la NA/DA, l'audiométrie tonale est souvent meilleure que la vocale et le niveau de langage est plus bas que celui attendu au regard du seuil auditif.

Concernant l'intérêt de l'implant cochléaire, Budenz et al (2013) montrent que

- Les enfants avec NA/DA sont meilleurs dans la détection pure de sons avant la pose d'un implant

- Le niveau langagier était pauvre dans les 2 groupes avant la pose d'IC
- Après la pose de l'IC, ils ne notent pas de différence entre les deux groupes.

Selon cette étude, l'IC est un outil thérapeutique souvent efficace. Il est préférable de prendre en compte le niveau langagier plutôt que le seuil auditif, c'est un meilleur prédicteur pour évaluer les bénéfices potentiels de l'IC

Les résultats des épreuves évaluant les facteurs psychoacoustiques montrent des résultats variables selon les études. De manière générale, les auteurs décrivent des meilleurs résultats chez les enfants sourds NA/DA pour la perception de l'intensité sonore, des scores identiques pour les deux populations dans les épreuves de résolution de fréquence. Et un meilleur traitement de la résolution temporelle chez les enfants sourds neurosensoriels.

### **3. Trouble du langage oral**

#### **1.1. Définition**

Le trouble du langage oral (TLO), anciennement appelé dysphasie ou trouble spécifique du langage oral est un trouble développemental se révélant au cours de l'acquisition du langage oral. Il atteint une ou plusieurs composantes du langage dans une ou plusieurs modalités. Il est plus ou moins sévère et persiste au cours des années (Maillart et al, 2012). Le mot spécifique utilisé dans certaines définitions met en avant la notion de « développement atypique sans qu'aucune cause apparente ne puisse être mise en évidence » (Kremer, 2016). En effet, les difficultés ne peuvent-être expliquées par une autre cause comme par exemple la surdité, une déficience intellectuelle, une pathologie neurologique. Cette définition est assez large et englobe un certain nombre de profils. La population atteinte de TLO est très hétérogène.

Différents termes existent pour parler de ce trouble :

Le trouble spécifique du langage oral est décrit dans le DSM-IV (2003), il décrit trois types de troubles spécifiques du langage oral : le type expressif, le type mixte expressif/ réceptif, le type phonologique.

Cette notion de spécificité a été remise en cause. Parfois dans le cadre d'un handicap, le langage est plus altéré chez certains enfants ayant la même pathologie. Cela sous-entendrait que le TLO peut évoluer en parallèle d'une autre pathologie.

La dysphasie (Weck, 2003) est une notion purement française, à mettre en opposition avec les retards de langage moins sévère et non durable. Cependant la frontière entre ces deux termes est très mince et porte souvent à confusion. Certains retards de langage persistent et certaines dysphasies rattrapent leur retard. Le terme dysphasie est encore très présent en France. Elle correspondrait à un trouble spécifique des apprentissages concernant le langage oral.

Le DSM-V (2015), référence la plus actuelle, réorganise les troubles de la communication en des appellations plus larges et décrit le trouble de langage oral comme « des difficultés persistantes dans l'acquisition et utilisation de la langue quelle que soit la modalité (parlée, écrite, signée, ...), dues à des déficits en expression ou en compréhension. Les habiletés de langage sont substantiellement et quantitativement en dessous des attentes pour l'âge ».

Il est difficile de donner la prévalence de ce trouble aux multiples définitions. 5 à 10% des enfants auraient des troubles de langage oral (Thibault & Pitrou, 2014)

## 1.2. Anatomie

Les mécanismes sous-jacents aux troubles du langage sont peu expliqués à ce jour. L'origine remonterait aux premières étapes de développement, in-utero, avec un défaut de migrations neuronales. Les origines de cette atteinte sont encore inconnues, même si la génétique est sûrement impliquée. Le cerveau des dysphasiques a été étudié en imagerie fonctionnelle et comparé au cerveau d'enfants tout-venants, et les auteurs relèvent un fonctionnement atypique du cortex, avec une sous-activation de certaines zones et une sur-activation d'autres. La notion de plasticité cérébrale est primordiale, l'enfant compense ses atypicités en créant d'autres réseaux neuronaux (Habib, 2018).

## 1.3. Diagnostic

Les critères diagnostiques du TLO selon le DSM-V (2015) (Habib, 2018) sont :

A – Difficultés persistantes d'acquisition et d'utilisation du langage dans différentes modalités (langage parlé, écrit, signé ou autre) dues à un manque de compréhension ou de production incluant les éléments suivants : vocabulaire restreint, carence de structuration des phrases, altération du discours

B – Les capacités de langage sont, de façon marquée et quantifiable, inférieures au niveau escompté pour l'âge du sujet. Il en résulte des limitations fonctionnelles de la communication efficiente, de la participation sociale, des résultats scolaires, du rendement professionnel, soit de manière isolée, soit dans n'importe quelle combinaison.

C – Les symptômes débutent dans la période précoce du développement

D – Les difficultés ne sont pas imputables à un déficit auditif ou à d'autres déficiences sensorielles, à un déficit moteur cérébral ou à une autre affection neurologique ou médicale, et elles ne sont pas mieux expliquées par un handicap intellectuel ou par un retard global du développement

L'orthophoniste doit réaliser une anamnèse complète et un bilan de langage oral étalonné et normé évaluant le langage oral dans différentes composantes et modalités. Au regard des écarts à la norme et des informations qualitatives, une hypothèse diagnostique sera posée. Des bilans complémentaires sont nécessaires pour poser un diagnostic de langage oral. Cette démarche est pluridisciplinaire.

#### 1.4. Le langage de l'enfant avec un trouble de langage oral

Les troubles du langage oral entraînent une atteinte sur une ou plusieurs composantes en réceptif et/ou en expressif. Ils sont très hétérogènes

L'atteinte peut porter sur le versant productif, l'enfant comprendra mais sera gêné lors de sa production phonologique, lexicale ou morphosyntaxique. C'est le cas le plus commun. Dans certains cas, une hypo-spontanéité verbale est décrite, l'enfant produit très peu de langage. Plus rarement, les troubles peuvent seulement toucher les deux modalités. Et de manière encore plus rare, seule la compréhension est atteinte.

Le langage peut-être altéré de différentes manières. Le plus couramment les troubles touchent la phonologie et/ou la morphosyntaxe.

La phonologie est marquée par un langage souvent simplifié, et des confusions auditives suite à une boucle audio-phonologique défectueuse. En production, les erreurs peuvent aller de quelques imprécisions à une inintelligibilité (Maillart et al., 2012).

La morphosyntaxe peut être atteinte à différents degrés de sévérité. Dans certains cas, les auteurs notent une absence de morphèmes grammaticaux, une dyssyntaxie, des erreurs d'accords, des difficultés de gestion des pronoms, une absence de

déterminants, une rigidité dans l'utilisation des structures syntaxiques (Maillart et al., 2012)

Au niveau du lexique, un manque du mot, une difficulté à encoder les nouveaux mots, un manque de précision lexicale sont parfois présents (Maillart et al., 2012).

Enfin, au niveau pragmatique, des difficultés pour comprendre les inférences, un manque de respect des tours de parole, un manque d'initiation de la conversation, ... sont relevées (Maillart et al., 2012).

La sévérité varie en fonction du nombre d'habiletés perturbées et du degré de l'atteinte. Les facteurs de mauvais pronostic selon l'ANAES (Agence Nationale d'Accréditation et d'Evaluation en Santé, 1998) sont l'inintelligibilité, l'agrammatisme, et le déficit de la compréhension.

Ces troubles du langage oral ont un grand impact sur la communication de manière générale. L'enfant est gêné dans la transmission du message avec son interlocuteur. Cela peut entraîner un réel handicap. Ces troubles du langage oral peuvent également avoir des répercussions sur d'autres capacités cognitives : le langage écrit, la cognition mathématique, etc.

### 1.5. Différences TLO et NA/DA

A partir des descriptions de la physiopathologie et du langage de ces deux populations, quelques différences ressortent. Ces deux pathologies ont des mécanismes et des causes très distinctes. Le TLO est un trouble développemental ayant pour origine un défaut de migrations neuronales. Alors que la NA/DA apparaît à différents moments du développements et a des conséquences sur la transmission des informations entre l'oreille et le cerveau. Même si en apparence, ces pathologies sont très distinctes, elles entraînent un trouble du langage oral. Toutes les composantes peuvent être atteintes dans ces deux pathologies, même si le TLO impacte plus fréquemment la modalité expressive.

## **4. L'évaluation du langage oral**

### 1.1. Le bilan de l'enfant entendant

Premièrement, l'orthophoniste conduit un entretien anamnestique pour mieux comprendre le patient et ses difficultés. Par la suite dans la plupart des cas un test

étalonné est proposé pour pouvoir situer l'enfant par rapport à une norme. Ce test évalue plusieurs composantes du langage en expression, compréhension et parfois jugement. Il peut également proposer des épreuves transversales pour évaluer la mémoire, les capacités attentionnelles, .... En parallèle de cette évaluation, l'orthophoniste doit observer les comportements de l'enfant pour fournir une analyse qualitative en plus de l'analyse quantitative. Avec toutes ces informations, l'orthophoniste peut poser une ou plusieurs hypothèses diagnostiques.

Le but de ces évaluations est de connaître le fonctionnement langagier de l'enfant pour proposer une aide adaptée, de pouvoir le comparer à la norme afin de pouvoir poser un diagnostic, et de connaître les compétences de l'enfant à un instant-t afin de suivre de manière précise son développement.

Cette démarche est pluridisciplinaire afin d'avoir une vue complète sur l'enfant et d'éliminer une autre cause expliquant mieux le trouble.

## 1.2. Le bilan de l'enfant sourd

Ce bilan (Dumont, 2008) est avant tout pluridisciplinaire. L'équipe est constituée de médecins, psychologues, audioprothésistes, et orthophonistes.

Le bilan orthophonique se compose :

- D'une anamnèse, avec une partie importante concernant la surdité de l'enfant
- D'une observation globale de l'enfant : capacités interactives, visuelles, auditives, réceptives, cognitives, expressives, académiques (appariement, encastrement), ... Ainsi que les comportements des parents pour éventuellement intervenir avec un accompagnement parental
- D'échelles et de questionnaires
- De tests normés et étalonnés si cela est possible et pertinent

Concernant les échelles et les questionnaires il existe par exemple :

- MAIS (Meaningful Auditory Integrative Scale) : questionnaire concernant l'acceptation des appareils, les réactions auditives, les premières discriminations.
- SIR (Speech Intelligibility Rating) : évaluation de l'intelligibilité de l'enfant.
- CAP (Category of Auditory Performance) : échelle d'évaluation de la perception. (Archbold, Lutman, & Marshall, 1995)
- IDE (inventaire de développement de l'enfant) : répertorie le lexique de l'enfant

Pour tester les perceptions auditives, il est possible d'analyser la réaction aux bruits, au prénom, l'interprétation des bruits. Le bilan TERMO (Descourtieux, 2006) permet d'avoir une idée de la perception auditive de l'enfant avec ou sans plusieurs aides (lecture labiale, LPC). Il est possible de faire passer les listes de Lafon ou de Fournier.

Il n'existe pas de tests langagiers spécifiques aux enfants sourds. Les orthophonistes utilisent des bilans étalonnés sur des enfants normo-entendants (ELO, Exalang, Cléa, ...). L'analyse à la norme est biaisée, mais il est tout de même possible de s'intéresser aux aspects réceptifs et productifs des différentes composantes du langage (phonologie, lexique, morphosyntaxe et pragmatique).

Il s'agit d'analyser le profil langagier de l'enfant en analysant ses réussites et ses faiblesses, son mode de fonctionnement, l'homogénéité ou l'hétérogénéité de son profil à un moment donné.

S'il est impossible d'administrer un test de langage, l'orthophoniste peut s'appuyer sur les étapes de développement du langage, pour évaluer le niveau de l'enfant.

Le but de ce bilan est de déterminer les compétences et difficultés de l'enfant concernant ses capacités perceptives, communicationnelles et langagières afin de proposer des aides rééducatives pertinentes et adaptées. Il donne une image à un instant-T du profil de l'enfant, pour permettre de suivre son évolution.



# **PROBLEMATIQUES ET HYPOTHESES**

Nous savons que la NA/DA entraîne la dégradation du traitement de l'information auditive par diminution des entrées neuronales et/ou désynchronisation des informations. Par conséquent, les personnes atteintes de NA/DA ont des difficultés à traiter la chaîne de parole. En effet, la gestion de la dimension temporelle est particulièrement déficitaire, ce qui engendre un déficit de traitement des modulations temporelles et de fréquence. Or celles-ci permettent de différencier les phonèmes, le message reçu est alors déformé ou incomplet et la perception langagière est altérée. Cette pathologie représenterait environ 8% des surdités, mais la proportion de patients NA/DA dans les centres de soins semble bien inférieure. Cette pathologie est donc probablement sous-diagnostiquée.

Il serait dès lors intéressant de déterminer quelles sont les difficultés langagières des enfants atteints de NA/DA, par rapport à celles décrites dans les surdités neurosensorielles, et celles des enfants avec un trouble du langage oral sans surdité. Dresser un profil langagier spécifique aux enfants atteints de NA/DA pourrait ainsi aider au diagnostic différentiel avec les surdités neurosensorielles, et dans le cas où il n'y a pas de perte auditive, avec les enfants présentant un TLO.

Nous tenterons donc de répondre aux problématiques suivantes :

Les enfants présentant une NA/DA possèdent-ils des particularités langagières propres à cette pathologie ? Quelles sont les différences entre les profils langagiers du groupe NA/DA comparé aux groupes surdité neurosensorielle et TLO ? Quels signes d'alerte ressortent des dossiers et des analyses langagières ?

L'objectif de ce travail est donc de déterminer s'il existe des caractéristiques spécifiques du langage des enfants présentant une NA/DA, afin d'aider à l'identification des patients, à l'orientation diagnostique et à adapter au mieux la prise en charge orthophonique par la suite.

En premier lieu, nous avons souhaité nous intéresser au diagnostic et aux éléments d'anamnèse des enfants atteints de NA/DA pour mieux comprendre comment ils étaient détectés. Les dossiers des patients du CHU de Rouen diagnostiqués avec une NA/DA, ont été analysés puis nous avons rempli des fiches (ANNEXE 1) afin de résumer toutes les informations recueillies.

Dans un deuxième temps, nous avons fait passer un bilan de langage oral à tous les enfants volontaires présentant une NA/DA sans troubles associés majeurs pour mesurer de manière plus spécifique le langage. Pour pouvoir mettre en évidence un profil langagier type, il nous a paru pertinent de comparer la population NA/DA à une population atteinte de surdité neurosensorielle et une population d'enfants avec trouble du langage oral. Ainsi nous pourrions comparer les différences et les ressemblances entre les profils pour faire ressortir un profil spécifique à la NA/DA.

Nous chercherons à infirmer ou confirmer ces hypothèses opérationnelles :

Hypothèse 1 : Il existe des différences entre les profils langagiers des enfants sourds présentant une NA/DA et des enfants atteints d'une surdité neurosensorielle.

Hypothèse 2 : Il existe des différences entre les profils langagiers des enfants sourds présentant une NA/DA et des enfants atteints d'un TLO.

Hypothèse 3 : Des signes d'alerte spécifiques évoquant un diagnostic de NA/DA ressortent des dossiers et des profils langagiers.

# METHODE

## 1. Population

Dans un premier temps, nous avons analysé les dossiers de 9 patients atteints de NA/DA pour connaître les caractéristiques de leur maladie et mettre en évidence les informations redondantes entre les dossiers. Ces 9 enfants ont été diagnostiqués au CHU de Rouen, le groupe est composé de 4 garçons et 5 filles. Ils ont actuellement entre 3 ans et 17 ans.

*Tableau 1 : Présentation de la population NA/DA*

Patient	Niveau de surdité	Troubles associés	Réhabilitation	Mode de communication
1	Sévère	/	PAC	Oral
2	Légère à moyenne (fluctuant)	Trouble psychomoteur	/	Oral
3	Moyenne	/	/	Oral
4	Sévère à droite et profonde à gauche	/	PAC	Oral
5	Moyenne	/	PAC	Oral
6	Sévère à droite, légère à gauche	/	IC (D) – PAC (G)	Oral
7	Profonde	/	PAC (non portées)	LSF
8	Profonde	/	PAC (non portées)	LSF
9	Moyenne	Malvoyant	PAC	Oral

Nous avons par la suite exclu de la partie évaluation de langage 3 enfants, ne rentrant pas dans les critères car non oralisants (2 patients), ou présentant des troubles associés avec retentissement sur les performances langagières (1 patient).

Au final le groupe des patients NA/DA est composé de 2 garçons et 4 filles. Lors des bilans les enfants étaient âgés entre 3 et 11 ans.

Tableau 2 : Présentation de la population NA/DA oralisants sans troubles associés majeurs

Patient	Niveau de Surdit�	R�habilitation	Prise en charge
N1	S�v�re	PAC	Institutionnelle (int�gration scolaire)
N2	L�g�re � moyenne (fluctuant)	/	/
N3	Moyenne	/	Institutionnelle (int�gration scolaire)
N4	S�v�re � droite et profonde � gauche	PAC	Institutionnelle (int�gration scolaire)
N5	Moyenne	PAC	Institutionnelle (int�gration scolaire)
N6	S�v�re � droite, l�g�re � gauche	IC � droite et PAC � gauche	Institutionnelle (int�gration scolaire)

Nous avons appari  chaque enfant, avec un enfant de la m me classe d' ge, de m me sexe et de m me degr  de surdit . Les enfants ont tous un suivi au CHU de Rouen. Le groupe est donc compos  de 2 gar ons et 4 filles et les enfants ont entre 4 et 11 ans au moment du bilan.

Tableau 3 : Présentation de la population surdité neurosensorielle

Patient	Niveau de Surdité	Réhabilitation	Age diagnostic	Mode communication	Prise en charge
S1	Moyenne	PAC	3M	Oral	Libérale
S2	Moyenne	PAC	4A 11M	Oral	/
S3	Moyenne	PAC	3A 3M	Oral	Libérale
S4	Moyenne à Sévère	PAC	3A 11M	Oral	Libérale
S5	Moyenne à Sévère	PAC	7M	Oral	/
S6	Moyenne à Sévère	PAC	7M	Oral	Libérale

Par la suite, nous avons cherché dans deux cabinets libéraux, des enfants également de même classe d'âge et du même sexe que les enfants NA/DA. Les enfants ont entre 4 et 12 ans au moment du bilan.

Tableau 4 : Présentation de la population TLO

Patient	Caractéristiques du TLO	Age diagnostic	PEC
D1	Expressif	5A 7M	Libérale
D2	Expressif avec hypo spontanéité verbale	4A 9M	Libérale
D3	Expressif	5A 3M	Libérale
D4	Expressif	4A 10M	Libérale
D5	Expressif avec hypospontanéité verbale	5A 10M	Libérale
D6	Expressif avec hypospontanéité verbale	6A 2M	Libérale

## **2. Outils**

Nous avons sélectionné plusieurs tests pour analyser les capacités perceptives et langagières des enfants :

En premier lieu, nous avons utilisé deux échelles, reconnues dans la recherche internationale en ORL. Elles permettent de coter rapidement le niveau de perception et d'intelligibilité. Il s'agit d'une cotation subjective, en fonction des critères décrits dans chaque échelle.

**CAP (Categories of auditory Performance)** (Archbold et al., 1995) est une échelle qui évalue la perception auditive. Plusieurs niveaux sont décrits :

- 0 : Inattentif aux bruits de l'environnement
- 1 : Attentif aux bruits de l'environnement
- 2 : Répond aux sollicitations verbales
- 3 : Identifie des bruits de l'environnement
- 4 : Comprend quelques mots sans l'aide de la lecture labiale
- 5 : Comprend des phrases courantes sans l'aide de la lecture labiale
- 6 : Comprend une conversation sans l'aide de la lecture labiale
- 7 : Utilise le téléphone avec un interlocuteur connu
- 8 : Comprend une conversation de groupe dans un milieu bruyant ou réverbérant
- 9 : Utilise le téléphone avec un interlocuteur inconnu

Nous noterons les enfants seulement sur 8, le dernier item n'étant pas adapté au quotidien d'un enfant.

**SIR (Speech intelligibility Rating)** est une échelle de l'université de Nottingham qui évalue l'intelligibilité :

- 1 : La parole n'est pas intelligible. Il existe néanmoins quelques ébauches de mots : le premier mode de communication peut être le signe
- 2 : La parole n'est pas intelligible. Quelques mots intelligibles apparaissent en contexte et des ébauches labiales existent
- 3 : La parole est intelligible par un interlocuteur qui prête une attention et qui utilise la lecture labiale
- 4 : La parole est intelligible par un auditeur qui a une expérience de la parole des personnes sourdes

- 5 : La parole est intelligible pour tout le monde. L'enfant est compris facilement dans la vie quotidienne

Pour évaluer le langage le test ELO (Khomsi, 2001) a été sélectionné. Il évalue le langage oral des enfants de la petite section de maternelle au CM2. Il est étalonné sur 970 enfants tout-venants. Il s'intéresse à trois composantes langagières : le lexique, la phonologie et la morphosyntaxe, dans deux modalités : réception et production.

Voici les 6 épreuves qui le composent :

- Lexique en Réception (LexR)
- Lexique en Production (LexP)
- Répétition de Mots (RépM)
- Compréhension (CI – CG)
- Production d'énoncé (MorSyn)
- Répétition d'énoncé (RepSyn)

La dernière épreuve n'est étalonnée que chez les grandes sections de maternelles. Nous ne l'avons administrée pour aucun enfant.

L'administrateur fait passer toutes les épreuves à l'enfant, les résultats sont ensuite reportés sur un profil selon la classe d'âge. Ainsi nous pouvons situer l'enfant par rapport à la norme, selon un percentillage (ANNEXE 1). En dessous du centile 3 le score est pathologique. Entre les centiles 10 et 25, le résultat est fragile. Entre les centiles 25 et 75, l'enfant se situe autour de la norme. Et enfin au-dessus du centile 75, l'enfant est supérieur à la norme. Cela permet de situer l'enfant par rapport aux enfants de son âge, de connaître les faiblesses et les forces du patient. Nous pourrions ainsi comparer les profils des enfants de tous les groupes.

### **3. Procédure**

En premier lieu, nous avons sélectionné les outils pertinents pour l'analyse du langage des enfants sourds. Dans la recherche, les deux échelles SIR (Speech Intelligibility Rating) et CAP (Categories of Auditory Performances) sont largement connues et utilisées. En effet, elles donnent rapidement un score de perception auditive et d'intelligibilité. Ensuite, nous administrerons l'ELO, afin d'avoir un profil langagier sur différentes composantes et modalités du langage oral.

Nous avons ensuite recherché dans les dossiers ORL les patients diagnostiqués avec une NA/DA, avec l'aide de plusieurs médecins, ORL et généticiens. Nous avons trouvé 9 enfants au CHU de Rouen. Dans un premier temps, nous avons étudié les dossiers de chaque patient pour connaître l'âge du diagnostic, les éléments ayant orientés le diagnostic, les causes de la pathologie, le degré de surdité, la réhabilitation, le mode de scolarisation, les troubles associés et le mode de communication. Pour cela nous avons créé une fiche qui permet de regrouper ces informations (ANNEXE 2).

Parmi ces 9 patients, certains ne sont pas oralisants, et certains ont des troubles associés majeurs impactant le langage. Il nous est dans ce cas impossible d'étudier les conséquences de la NA/DA sur le langage, plusieurs facteurs influenceraient les résultats des tests. Nous avons donc exclu 3 patients et réalisé 6 bilans orthophoniques avec les outils décrits précédemment. Pour une enfant, un bilan antérieur a été utilisé, elle est aujourd'hui trop âgée pour que l'ELO lui soit administrée.

Chaque enfant avec une NA/DA est apparié avec un enfant atteint d'une surdité neurosensorielle et un enfant avec un TLO. L'appariement se fera selon l'âge (maximum un an d'écart au moment du bilan), le sexe, le mode de communication et le niveau de la surdité. Nous aurons ainsi un groupe NA/DA, un groupe surdité neurosensorielle et un groupe TLO. Et nous avons ainsi cherché les bilans de ces enfants. Ils ont tous eu le même bilan, à savoir l'ELO. Les deux échelles CAP et SIR ont également été administrées.

Concernant l'analyse de données, la faible cohorte ne permet pas de faire de statistiques poussées. En effet, le test de Wilcoxon est le plus utilisé dans les cas d'appariement, mais avec notre effectif de 6 enfants dans chaque groupe, les résultats auraient été ininterprétables. Nous effectuerons seulement des statistiques descriptives. Nous analyserons dans un premier temps la population NA/DA en regardant la proportion d'enfants correspondant à une caractéristique (niveau auditif, mode de réhabilitation). Par la suite nous étudierons le profil de chaque groupe, en comparant les moyennes et les médianes. Ces informations permettront d'infirmer ou de confirmer les hypothèses et mettre en évidence ou non un profil langagier spécifique aux enfants atteints d'une NA/DA.



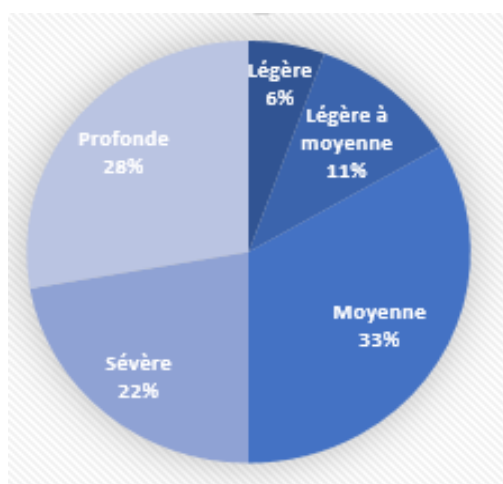
# RESULTATS

## 1. Etude de la population NA/DA

Au CHU, une analyse des dossiers a été effectuée afin de recueillir le plus d'informations possibles et de faire ressortir les caractéristiques principales concernant le diagnostic, le niveau de surdité, l'étiologie ...

### NIVEAU DE SURDITE

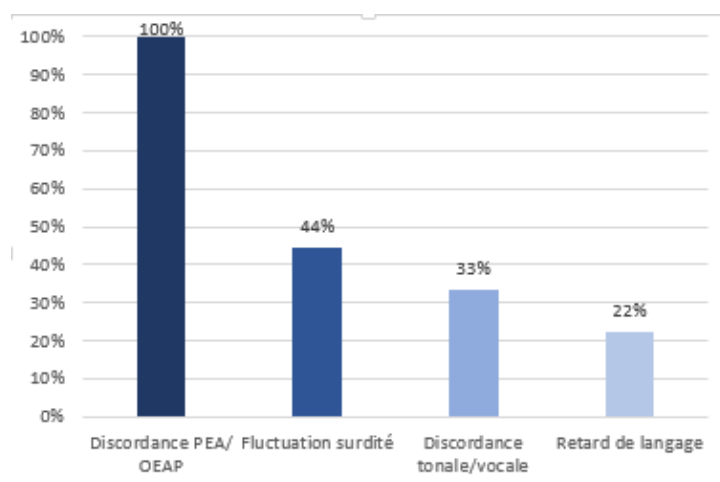
*Figure 1 : Diagramme circulaire étudiant la répartition des niveaux de surdité par oreille*



Nous notons que les niveaux de surdité sont assez hétérogènes. Nous retrouvons des surdités légères à profondes. Le seuil auditif est souvent identique entre les deux oreilles, sauf pour deux patientes. La surdité moyenne est la plus présente. Nous notons un nombre presque égal de surdité sévère et profonde. La surdité légère est la moins représentée. Le seuil auditif est fluctuant chez quatre enfants.

### ELEMENTS AYANT ORIENTE LE DIAGNOSTIC :

*Figure 2 : Diagramme en bâtons étudiant la répartition des éléments ayant orientés le diagnostic*



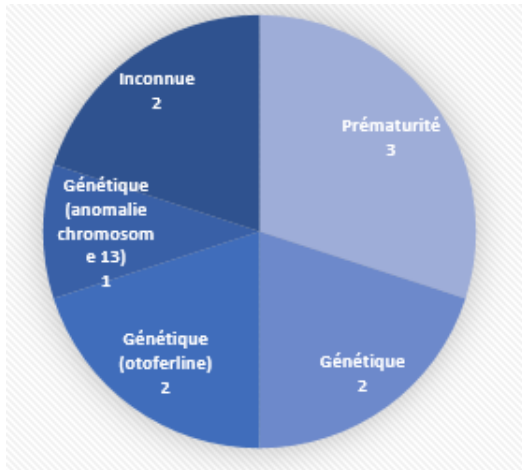
Quatre éléments principaux ressortent lors de la lecture des dossiers concernant les éléments ayant orientés le diagnostic : la discordance entre les PEA et OEAP ou PMC, retrouvée dans chaque dossier. La discordance entre l'audiométrie tonale et vocale est

présente chez les enfants plus grands. La fluctuation de l'audition est décrite dans

quatre dossiers. Le retard du développement du langage a également interpellé et orienté le diagnostic dans deux dossiers. Dans presque tous les cas, plusieurs éléments étaient associés.

### ETIOLOGIE :

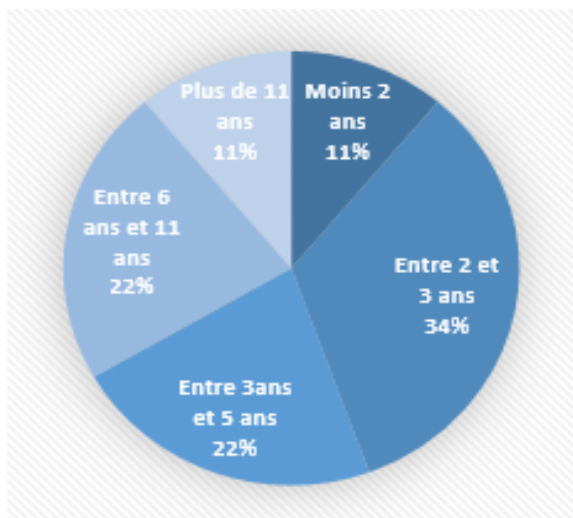
*Figure 3 : Diagramme circulaire étudiant la répartition des étiologies*



Concernant l'étiologie, le gène OTOFERLINE est en cause pour deux patients. Pour un autre patient une anomalie du chromosome 13 a été mise en évidence. Deux autres patients sont frère et sœur, une origine génétique est alors supposée. Des antécédents de prématurité sont retrouvés dans trois dossiers, avec en plus pour un patient un ictère néonatal avec traitement par photothérapie. Et enfin, pour deux enfants les origines de la pathologie sont, à ce jour, inconnues.

### AGE AU MOMENT DU DIAGNOSTIC :

*Figure 4 : Diagramme circulaire étudiant la répartition de l'âge au moment du diagnostic*



L'âge auquel sont diagnostiqués les enfants est très variable. Pour trois patients, le diagnostic a été posé avant deux ans, et pour d'autres il a fallu attendre beaucoup plus longtemps jusqu'à 11 ans 8 mois.

*Figure 5: Diagramme circulaire étudiant la répartition de la différence d'âge au moment du diagnostic de surdité et de NA/DA*

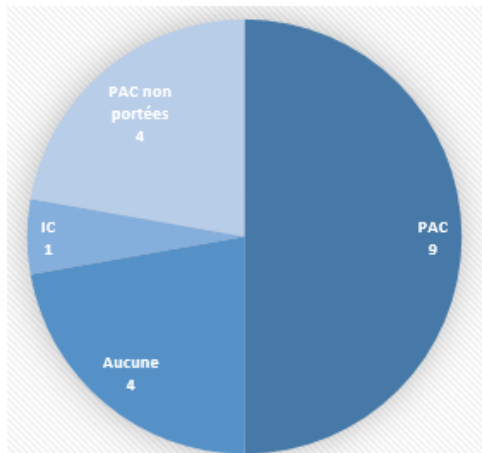


Il nous a paru intéressant d'étudier, le laps de temps entre l'âge du diagnostic de la surdité et de la NA/DA. Parfois cela a été très rapide voire instantané alors que parfois plusieurs années se sont écoulées entre ces deux temps.

#### REHABILITATION AUDITIVE :

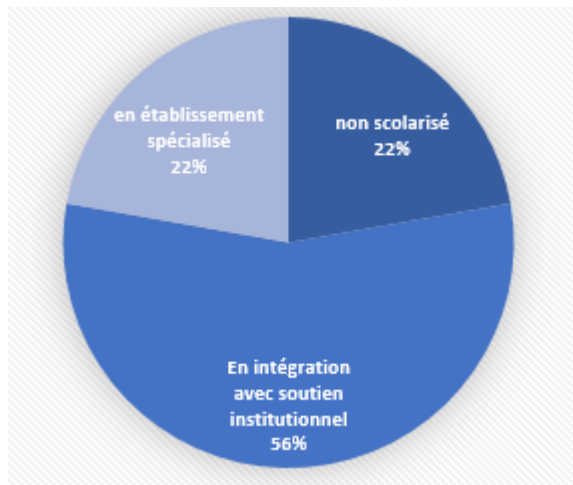
*Figure 6: Diagramme circulaire étudiant la répartition des types de réhabilitation auditive*

Une seule patiente est implantée d'une oreille pour une surdité sévère. Les autres patients ont des prothèses auditives classiques portées ou non. Deux patients n'ont à ce jour pas d'appareillage malgré la perte auditive.



## MODE DE SCOLARISATION :

*Figure 7 : Diagramme circulaire étudiant la répartition des modes de scolarisation*

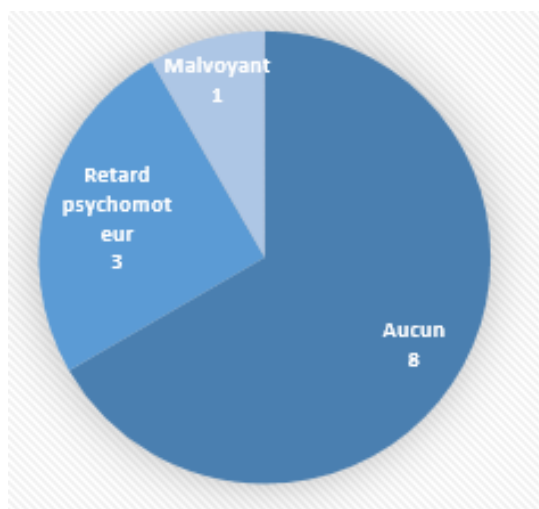


Cinq enfants sont scolarisés avec un soutien institutionnelle, deux enfants sont en établissement spécialisé, et deux enfants n'ont pas encore l'âge d'aller à l'école, ils n'ont actuellement pas de suivi. La proportion d'enfants suivi en institut chez les NA/DA est bien plus importante que celle dans les autres groupes, étant donné qu'il n'y a pas de prises en charge en institut

et quelques prises en charge en libérale..

## TROUBLES ASSOCIES :

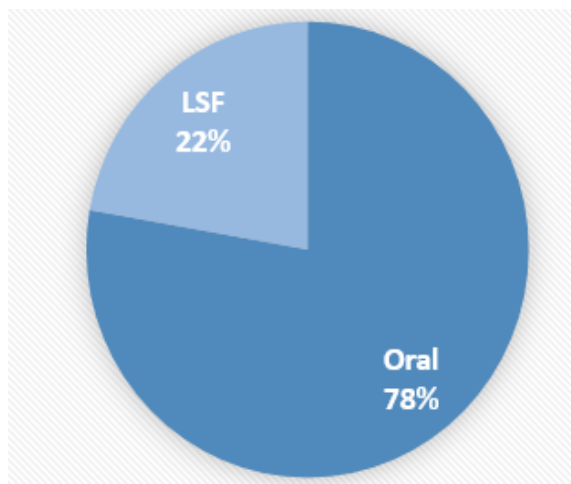
*Figure 8 : Diagramme circulaire étudiant la répartition des troubles associés*



Concernant les troubles associés, trois patients ont des troubles venant s'ajouter à la surdité. Deux enfants ont des troubles psychomoteurs. L'enfant ayant une anomalie du chromosome 13 a des troubles psychomoteurs et une acuité visuelle basse.

## MODE DE COMMUNICATION

Figure 9 : Diagramme circulaire étudiant la répartition des modes de communication

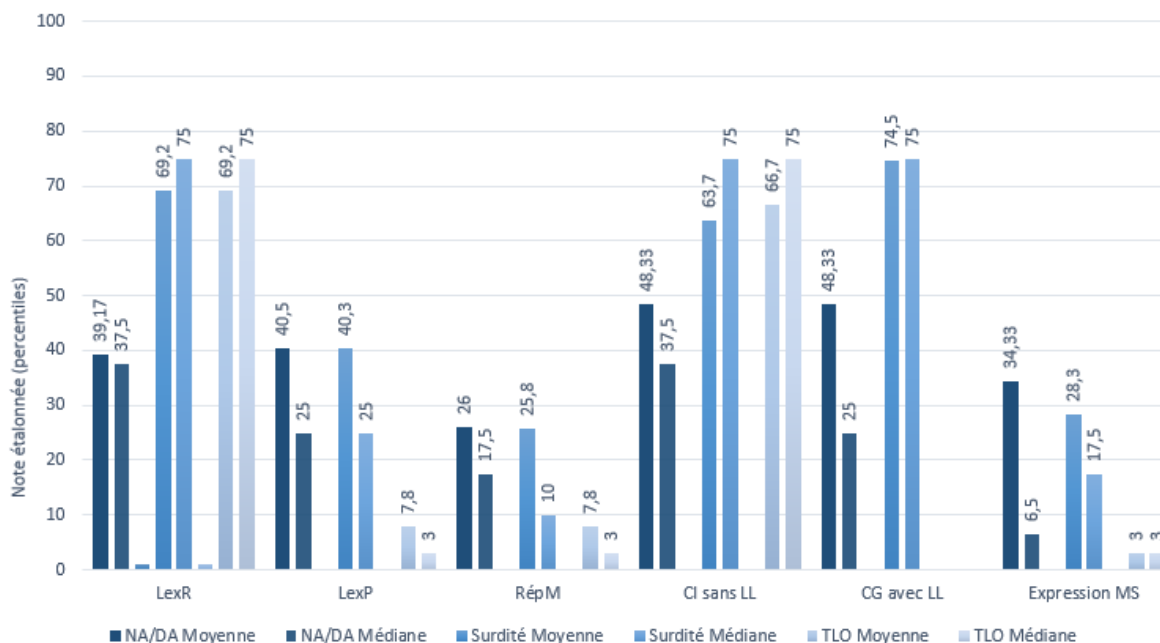


Pour sept patients sur neuf, le mode de communication adoptée est la communication orale, avec parfois un apport des gestes pour être dans une communication multimodale. Deux enfants présentant une surdité profonde non appareillée utilisent la LSF pour communiquer.

## 2. Comparaison des différents groupes

### COMPARAISON DES RESULTATS DU TEST ELO :

Figure 10 : Moyennes et médianes des résultats à l'ELO pour chaque groupe



Le profil général des enfants atteints d'une NA/DA est inférieur aux autres enfants. Nous pouvons distinguer deux cas de figures selon la modalité langagière.

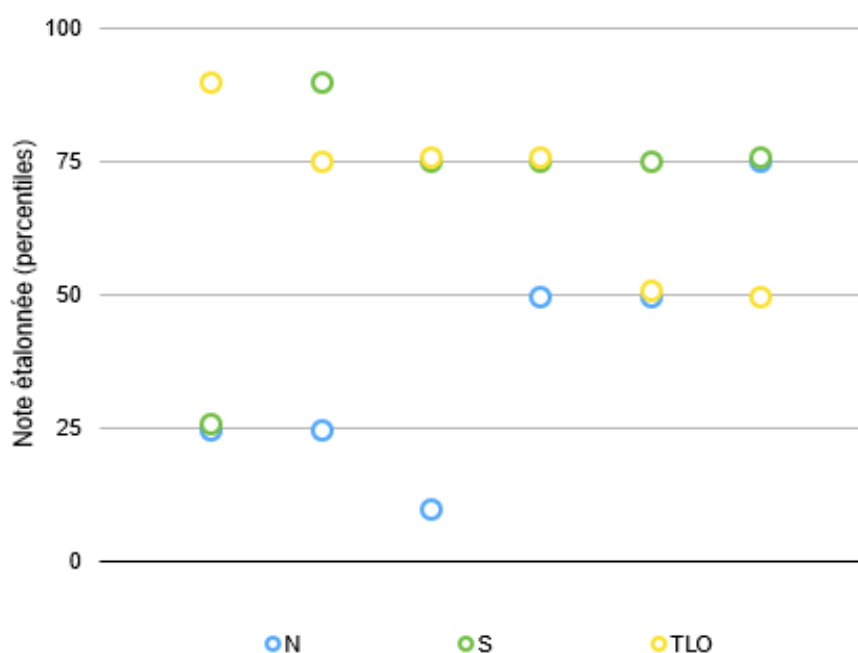
En expression, ils ont en général des scores identiques aux résultats des enfants sourds et des scores supérieurs comparés aux enfants TLO.

En revanche, en réception, les enfants sourds et les enfants TLO ont des résultats assez proches alors que les enfants atteints d'une NA/DA sont nettement moins performants, 5 enfants sur 6 ont des résultats présentant plus de difficultés en réception qu'en expression. En effet, les moyennes des épreuves testant le versant réceptif des enfants NA/DA présentent entre 15 et 30 points d'écart avec le groupe des enfants sourds.

Concernant la répartition des groupes, les deux groupes d'enfants sourds sont hétérogènes. Nous retrouvons à chaque fois un ou deux enfants très performants et d'autres avec des scores plus bas. Le groupe TLO est plus homogène avec de bon résultat en réception et des résultats fragiles ou pathologiques en production.

### Lexique en réception :

*Figure 11: Nuage de points représentant les résultats à l'épreuve Lexique en Réception des trois groupes d'enfants*

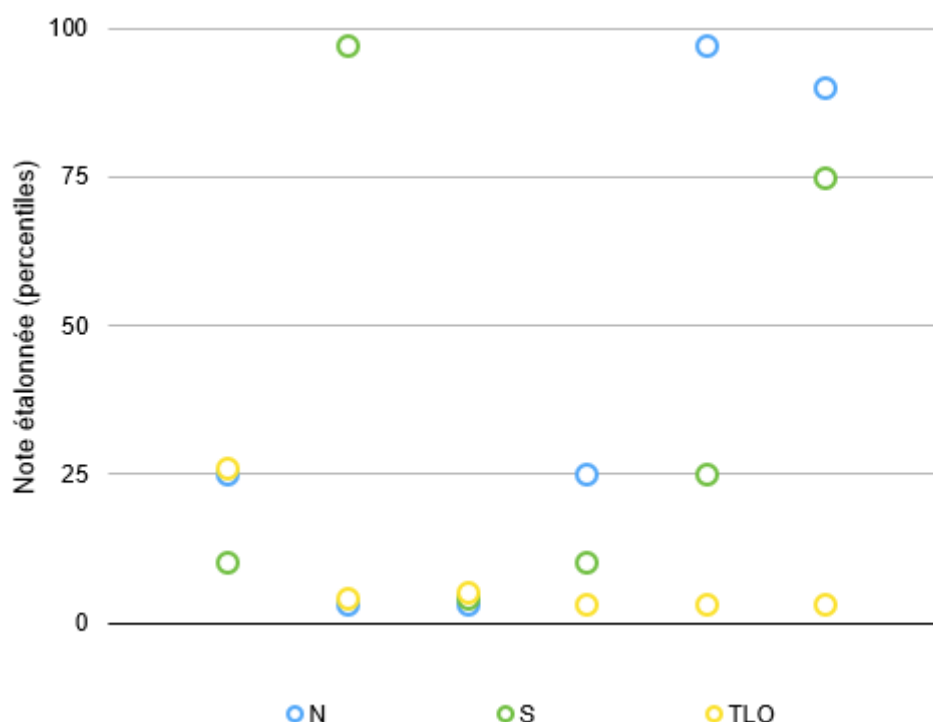


La différence entre les trois groupes est assez prégnante, en effet le groupe NA/DA a des résultats nettement inférieurs. Concernant l'homogénéité des groupes, elle est très faible. En effet, le groupe NA/DA a des résultats allant des centiles 10 à 75, pour les enfants sourds les résultats vont des centiles 25 à 90 et enfin pour les enfants TLO des centiles 50 à 90. De manière générale, nous n'avons pas de score pathologique. Les moyennes des groupes sourds classiques et TLO sont presque identiques, en revanche la moyenne des enfants NA/DA est inférieure (39,17), avec une médiane plus faible. En effet trois résultats se situent au-dessus du centile 50, sinon le reste des enfants à un résultat inférieur au centile 25. Nous notons que pour les deux enfants

se situant au-dessus du centile 50, cette épreuve est malgré tout, l'une des plus échouée. En effet, par exemple, le profil langagier d'une enfant NA/DA avoisine les centiles 90, pourtant ici, en lexique réceptif, elle a un résultat autour de la moyenne. Etant donné son bon profil général, nous pouvons aussi considérer que cette épreuve n'est pas bien réussie pour cette enfant.

Lexique en production :

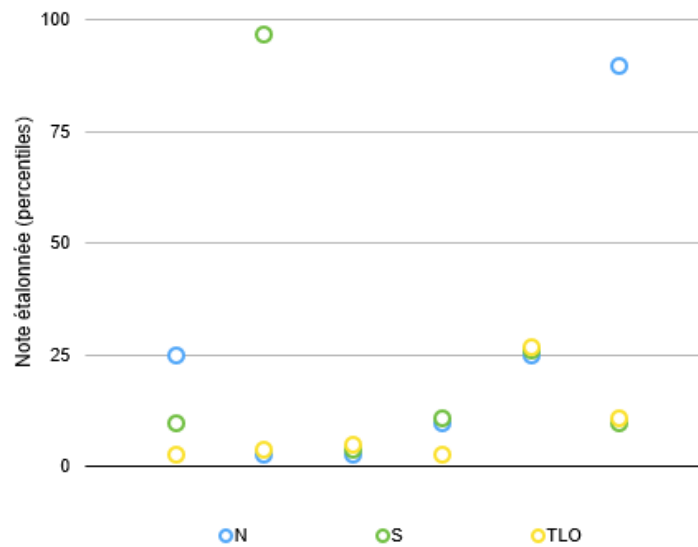
*Figure 12 : Nuage de points représentant les résultats à l'épreuve Lexique en Production des trois groupes d'enfants*



Les groupes des enfants sourds sont assez hétérogènes. En effet les scores vont des centiles 3 à 90 pour les NA/DA, de 10 à 97 pour les enfants sourds. Alors que les résultats sont concentrés entre les centiles 3 à 25 chez les enfants TLO. Quatre enfants du groupe TLO ont des scores pathologiques, contre deux dans le groupe NA/DA et un dans le groupe de surdité neurosensorielle. Les moyennes et les médianes des groupes d'enfants sourds présentent des écarts plus importants, l'hétérogénéité des groupes crée cette différence. Concernant les résultats, les enfants ayant une NA/DA et les enfants sourds ont une moyenne quasiment identique (centile 40), la moyenne est beaucoup plus faibles chez les enfants TLO (centile 7,8).

## Répétition de mots :

*Figure 13 : Nuage de points représentant les résultats à l'épreuve Répétition de Mots des trois groupes d'enfants*

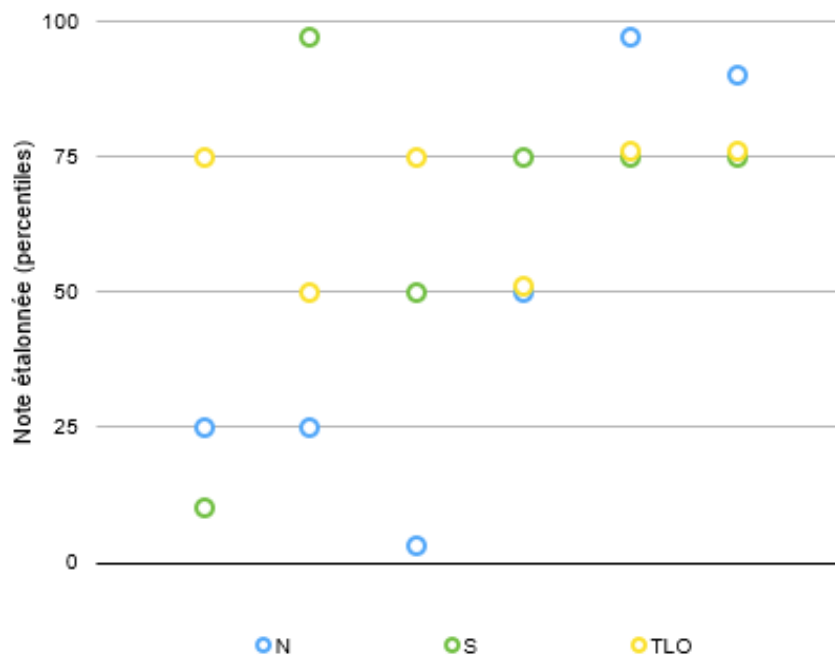


Les groupes sont encore une fois hétérogènes. Dans les groupes des enfants sourds, nous retrouvons un enfant très performant et 5 autres avec des scores beaucoup plus faibles (entre les centiles 3 et 25). Chez les enfants TLO, tous les résultats sont compris entre les centiles 3 et 25. Enfin pour les enfants NA/DA les scores s'étendent entre le centile 3 et le centile 90. Un des enfants NA/DA a obtenu un résultat au centile 25, et ses résultats sont bien meilleurs ailleurs, sa production phonologique est fragile et très basse au regard de son profil langagier. Pour les autres enfants les résultats sont cohérents avec le reste des épreuves. L'écart entre la moyenne et la médiane du groupe NA/DA met en avant une hétérogénéité. Les enfants sourds ont des moyennes identiques et la moyenne des enfants TLO est beaucoup plus basse (centile 7,8).



## Compréhension sans lecture labiale :

*Figure 14 : Nuage de points représentant les résultats à l'épreuve Compréhension sans lecture labiale des trois groupes d'enfants*



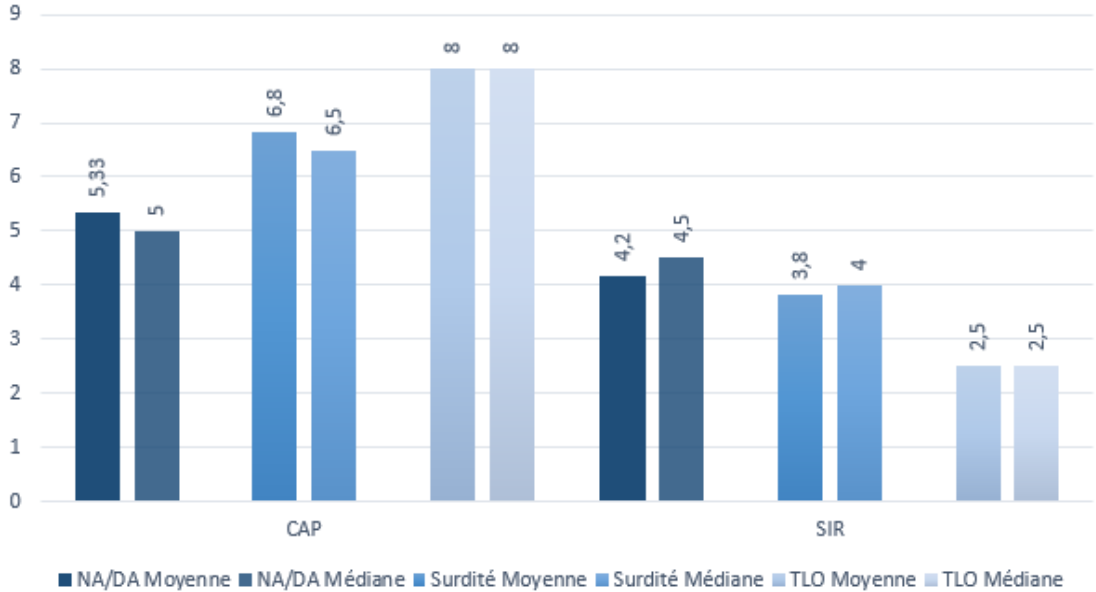
Les scores sont bas pour 3 enfants du groupe NA/DA avec des scores compris entre les centiles 3 et 25. Nous notons la présence d'un score pathologique dans ce groupe, le seul pour cette épreuve. Les trois autres enfants sont au-dessus de la norme. L'une d'elle possède tout de même des résultats en-dessous de la plupart des autres enfants. Les deux autres enfants ont un profil langagier très performant. Cette épreuve de réception est généralement réussie pour les autres groupes. Les résultats sont homogènes dans le groupe TLO avec des scores entre les centiles 50 et 75. Les résultats sont plus hétérogènes dans le groupe des enfants sourds neurosensoriels avec une étendue entre les centiles 10 et 97, la médiane est alors plus élevée que la moyenne. La moyenne des NA/DA est beaucoup plus faible (centile 48,33) que les autres groupes (centile 63,7 pour les enfants sourds et centile 66,7 pour les enfants TLO).



Les scores sont très hétérogènes pour les deux groupes d'enfants sourds avec des scores globalement compris entre les centiles 3 et 25, et un ou deux enfants avec un résultat très élevés. En revanche, pour le groupe des enfants ayant un TLO, ils sont tous pathologiques (centile 3). Les moyennes des deux groupes d'enfants sourds sont très proches : centile 34,33 pour les enfants NA/DA et centile 28,3 pour les enfants sourds. Elle est plus faible chez les enfants TLO.

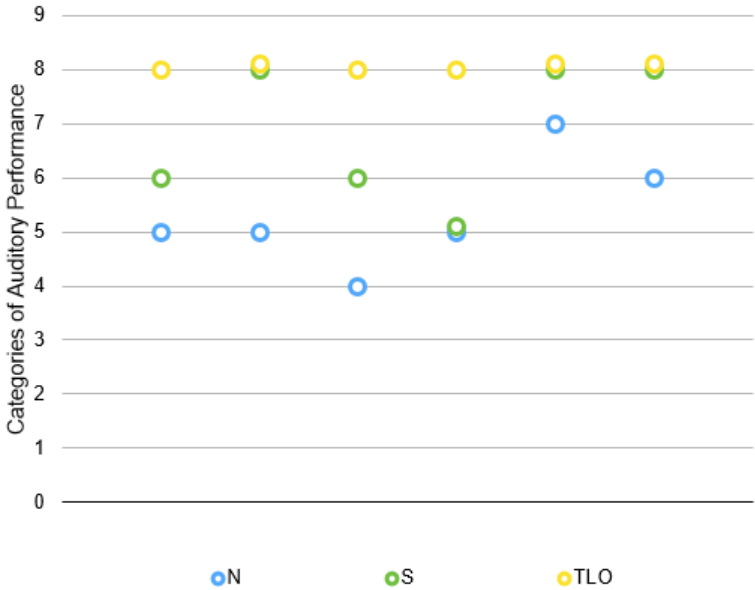
**COMPARAISON DES ECHELLES :**

*Figure 17 : Moyennes et médianes des scores CAP et SIR des trois groupes*



**CAP :**

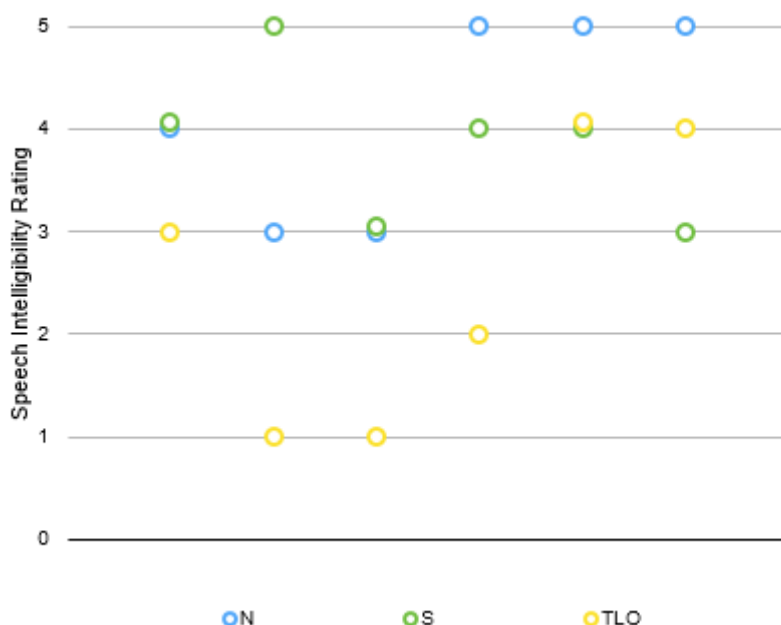
*Figure 18 : Nuage de points repr sentants les r sultats   l' chelle CAP*



Les résultats du groupe TLO sont très homogènes avec un score de 8. Pour le groupe surdité les scores vont de 5 à 8, et le groupe NA/DA, nous retrouvons des scores entre 4 et 7. Nous notons une différence importante entre les différents groupes, avec une moyenne de 5,33 pour les enfants atteints de NA/DA, 6,8 pour les enfants sourds, et 8 pour les enfants TLO. Dans l'ELO, deux enfants avaient de très bon résultat en compréhension, en revanche leurs scores au CAP sont inférieurs aux enfants des deux autres groupes. Les bons résultats en compréhension n'impliquent pas de meilleurs résultats à l'échelle CAP.

SIR :

*Figure 19 : Nuage de points représentant les résultats à l'échelle SIR*



Les moyennes des différents groupes sont assez proches. Concernant l'étendue des scores, pour les deux groupes des enfants sourds, les scores vont de 3 à 5, alors qu'ils s'étalent de 1 à 4 pour les enfants avec un TLO. La moyenne des deux groupes d'enfants sourds est presque identique, avec 0,4 point de plus pour les NA/DA. La moyenne des enfants avec TLO est plus basse, de 1,7 points comparés aux enfants atteints d'une NA/DA. Beaucoup d'enfants avaient des scores pathologiques à l'épreuve de répétition de mots dans l'ELO pourtant, seuls les enfants du groupe TLO présentent des résultats en dessus du critère 3 dans l'échelle SIR.

# DISCUSSION

## 1. Re-contextualisation

La NA/DA entraîne un défaut de traitement de l'information dû à une baisse des entrées neuronales et une désynchronisation du message reçu. La dimension temporelle est altérée, le message est déformé dans le temps, et la modulation entre les fréquences est difficilement perceptible. Par conséquent, il est difficile de distinguer les phonèmes et de pouvoir traiter le message en respectant le rythme de réception. La perception langagière est altérée.

L'épidémiologie de la NA/DA dans la littérature met en évidence une proportion de cette pathologie plus importante que celle retrouvée dans les centres de soins. Nous nous sommes alors questionnées sur le diagnostic de cette pathologie. Il repose sur la dissociation entre le bon fonctionnement des cellules ciliées externes et l'atteinte des cellules ciliées internes, mis en évidence par la présence des OEAP ou PMC et des PEA dégradés ou absents. (Colette et Deltenre, 2007). Ces deux tests ne sont pas réalisés de manière automatique, et un diagnostic de surdité de perception « classique » peut être posé à tort. Dans les cas de NA/DA sans perte auditive, le diagnostic erroné tendrait vers un TLO. Ce mémoire cherche à mettre en évidence d'autres éléments caractéristiques particulièrement au niveau du langage pour dégager des signes d'appel pouvant aider à l'orientation du diagnostic.

Pour cela, nous avons comparé les profils des enfants atteints d'une NA/DA avec des enfants sourds neurosensoriels et des enfants présentant un TLO.

A travers ce mémoire, nous cherchons à infirmer ou confirmer les hypothèses suivantes :

Hypothèse 1 : Il existe des différences entre les profils langagiers des enfants sourds présentant une NA/DA et des enfants atteints d'une surdité neurosensorielle.

Hypothèse 2 : Il existe des différences entre les profils langagiers des enfants sourds présentant une NA/DA et des enfants atteints d'un TLO

Hypothèse 3 : Des signes d'alerte spécifiques évoquant un diagnostic de NA/DA ressortent des dossiers et des profils langagiers.

## **2. Etude de la population NA/DA**

Au CHU de Rouen, nous avons relevé neuf enfants atteints de NA/DA. Cette proportion est assez faible étant donné que les NA/DA représenteraient entre 4 et 11% de la population sourde selon les études (Madden et al., 2002) (Rance et al., 1999). Ces enfants sont généralement confondus avec des enfants atteints d'une surdité neurosensorielle. C'est pourquoi il nous semble important de mieux connaître cette population pour pouvoir détecter cette pathologie plus facilement.

### **NIVEAU DE SURDITE :**

L'hétérogénéité des niveaux de surdité retrouvée dans la population du CHU de Rouen est assez similaire à celle décrite dans la littérature (Colette, 2007), avec une étendue assez large allant de la surdité légère à la surdité profonde. La fluctuation du seuil auditif est également retrouvée, elle est régulièrement décrite dans la NA/DA. La moitié des patients ont une surdité légère à moyenne et l'autre moitié des pertes auditives sévères à profondes. Cette répartition des niveaux de surdité de la population est quelque peu différente de celle décrite dans la littérature, avec au CHU de Rouen une proportion plus grande des surdités sévères et profondes.

### **ELEMENTS AYANT ORIENTE LE DIAGNOSTIC :**

Le diagnostic de NA/DA repose sur la dissociation entre les OEAP ou le PMC qui enregistrent l'activité des cellules ciliées externes, et les PEA qui permettent de vérifier l'intégrité des structures de la cochlée au nerf auditif (Berlin, 2003). Dans cette population, nous notons que cela a beaucoup aidé à orienter et diagnostiquer une NA/DA. D'autres symptômes sont également présents dans les dossiers. Nous relevons principalement la fluctuation des seuils auditifs, souvent retrouvés dans la NA/DA (Colette, 2007). La littérature décrit également une audiométrie vocale plus altérée que l'audiométrie tonale (Rance et al., 2004), et pour deux patients, cette dissociation a effectivement déclenché les démarches diagnostiques. Dans certains dossiers, les difficultés langagières ont interpellé les équipes médicales, en effet, nous l'étudierons plus en détail par la suite, mais le langage est souvent plus atteint que ce qui pourrait être attendu (Rance, 2005).

## ETIOLOGIE :

La NA/DA est d'origine génétique pour cinq enfants sur neuf. Le gène OTOF est en cause pour deux patients. Ce gène est l'un des plus connus comme étant impliqué dans la NA/DA (Nikolopoulos, 2014). Un patient est atteint d'une malformation du chromosome 13, cette étiologie est peu décrite dans la littérature. Parmi les enfants atteints de NA/DA, nous retrouvons une fratrie, impliquant très certainement une origine génétique également. La proportion d'origine génétique est légèrement supérieure à celle retrouvée dans les articles (40%) (Colette, 2007). L'autre cause principale est la prématurité, avec en plus pour l'un des enfants un ictère néonatal avec traitement par photothérapie. Les articles mettent en avant un lien fort entre la prématurité et la NA/DA bien que les mécanismes sous-jacents entre les deux soient encore peu connus. Pour deux patientes, l'origine est, à ce jour, inexplicée. De nombreux questionnements résident encore autour de la NA/DA et dans un tiers des cas selon Colette et Deltenre (2007), l'origine est inconnue. La proportion des différentes étiologies est quelque peu différente à celle décrite dans la littérature, bien que tous les cas de figure soient représentés.

Tous les patients sont très probablement atteints de NA/DA depuis la naissance.

## AGE AU MOMENT DU DIAGNOSTIC :

L'âge de l'enfant au moment du diagnostic est assez hétérogène selon les dossiers. Ce diagnostic n'est pas facile à poser étant donné que tous les tests nécessaires ne sont pas obligatoirement faits en première intention. En effet, les PEA ne sont pas réalisés chez tous les patients et pourtant ils permettent de mettre en évidence l'atteinte des structures rétrocochléaires, structures jouant un rôle majeur dans la NA/DA (Starr et al., 1996). Par conséquent, deux enfants ont été diagnostiqués après 6 ans. Nous notons que le diagnostic le plus tardif concerne la surdité la plus légère.

Pour compléter notre analyse, nous avons regardé le laps de temps écoulé entre le diagnostic de surdité, mis en évidence par des seuils auditifs abaissés, et le diagnostic de NA/DA. Parfois cela a été quasiment simultané et parfois cela a duré plusieurs années. Pour les enfants diagnostiqués sourds peu de temps après la naissance, la NA/DA a été mise en lumière dans un délai d'environ un an. Nous notons que c'est pour les surdités les plus sévères que le diagnostic a été le plus rapide. Dans ce cas, des PEA sont réalisés plus rapidement. Pour les surdités plus légères, la démarche diagnostique est plus longue et les PEA ne sont pas faits en première intention, et par

conséquent le diagnostic est posé beaucoup plus tard. Les enfants sont plus grands et nous relevons dans les dossiers la fluctuation de la surdité et une discordance entre l'audiométrie tonale et vocale, ce qui déclenche des questionnements et engendre une démarche diagnostique de NA/DA.

### REHABILITATION :

La littérature recommande pour la NA/DA une implantation (Ji et al., 2015). Si seul le nerf est atteint l'implant peut s'avérer inefficace, dans les autres cas les bénéfices sont assez intéressants (Carvalho et al., 2011). Dans la population étudiée seule une patiente est implantée d'une oreille, avec de très bons résultats. Les deux enfants atteints d'une surdité profonde ne sont pas candidats pour une implantation, ils n'utilisent pas la communication orale (HAS, 2012). Pour les autres patients, des prothèses auditives conventionnelles ont été proposées, mêmes si elles font débat dans la littérature : Rance et al (2005) pensent qu'elles peuvent être bénéfiques, et en Carvalho et al (2011) se questionnent sur leur intérêt étant donné qu'elles augmentent le nombre d'informations perçues mais n'aident pas au traitement de celles-ci. Certains enfants semblent pourtant bénéficier de leurs prothèses. Nous remarquons qu'elles sont parfois non portées. Aucun n'ont de réglages particuliers adaptés à leur pathologie (Zeng et al., 2005). Deux patients n'ont à ce jour aucune réhabilitation, mais des prothèses ont été conseillées.

### MODE DE SCOLARISATION :

Beaucoup plus d'enfants NA/DA sont suivis dans institut, et n'ont pas une intégration complète en milieu scolaire. Dans les deux autres groupes, tous les enfants sont en intégration complète, avec parfois une prise en charge libérale. Pour trois groupes appariés en âge et en niveau auditif, l'intégration scolaire complète est plus difficile chez les enfants NA/DA.

### TROUBLES ASSOCIES :

La NA/DA est, dans environ un tiers des cas, intégrée au sein d'une pathologie ou syndrome plus global (Budenz et al., 2013). Ici, trois enfants présentent des troubles associés, ce qui rejoint les proportions décrites dans la littérature. Deux enfants ont un retard psychomoteur, l'une des enfants est née prématurée et l'autre a une anomalie du chromosome 13. L'enfant né prématurément avec un ictère néonatal est malvoyant et a un retard moteur. Pour les autres NA/DA d'origine génétique, notamment ceux avec l'atteinte du gène OTOF, ils n'ont pas de troubles associés.



### MODE DE COMMUNICATION :

Le mode de communication principalement choisi est la langue orale. Les deux enfants avec la surdité profonde non appareillée et non implantée utilisent la LSF.

Parmi tous ces dossiers, nous avons sélectionné les enfants en mesure de passer un test de langage oral. En effet, l'enfant malvoyant et avec un retard moteur, présentant des troubles trop importants pour étudier les liens entre le NA/DA et le langage oral. Nous n'avons également pas pu évaluer les deux enfants communiquant grâce à la LSF, la structure de cette langue est différente de celle de la langue française, et les résultats seraient peu comparables avec des enfants oralisants.

## **3. Comparaison des différents groupes**

De manière générale le langage oral des enfants atteints d'une NA/DA est plus altéré que celui des deux autres groupes. La NA/DA gêne grandement l'installation du langage et les troubles sont plus importants que ce qui pourrait être attendu. Nous allons dans ce mémoire essayer d'établir un profil général, mais chaque enfant est différent.

La modalité réceptive est très intéressante à étudier dans le groupe NA/DA, leur résultats sont pour 5 enfants sur 6 plus altérés que pour la modalité expressive. Trois enfants présentent des résultats bien inférieurs aux autres groupes. Pour un même niveau auditif, l'enfant NA/DA comprend beaucoup moins bien. Les résultats sont très bas en compréhension lexicale et syntaxique. Le déficit du traitement auditif a un impact majeur sur les capacités langagières réceptives. Nous avons également dans le groupe deux enfants avec un très bon niveau de langage et présentant tout de même quelques difficultés dans les épreuves réceptives.

L'appareillage est parfois efficace. Une enfant avait de meilleurs scores sur les épreuves réceptives, les difficultés de traitement étaient sûrement bien compensées par les prothèses auditives. Son langage était tout de même globalement plus bas que celui des autres enfants. En revanche, certains enfants appareillés avaient des scores très bas dans toutes les épreuves et le profil était nettement inférieur aux deux autres groupes.

Concernant le versant expressif, les enfants TLO sont en grande difficulté, et leurs résultats sont égaux ou inférieurs autres groupes. Le TLO impacte principalement la

modalité expressive ((Maillart et al., 2012). Les enfants sourds neurosensoriels et NA/DA ont des niveaux assez équivalents, avec une grande hétérogénéité dans les groupes. La dissociation entre le versant expressif et réceptif, avec le premier très atteint et le deuxième dans la norme est caractéristique des enfants TLO, nous ne retrouvons pas cela chez les enfants sourds.

### ANALYSE DES RESULTATS AU TEST ELO :

#### Lexique en réception :

Le lexique en réception est plus faible chez les enfants NA/DA. La similarité des résultats entre le groupe TLO et le groupe d'enfants sourds est assez étonnante. En effet, il est souvent dit que le lexique d'un enfant sourd est plus pauvre et moins précis (Dumont, 2008), or ici nous ne le retrouvons pas. En général dans le TLO, le lexique n'est pas la composante la plus touchée (Weck, 2003). Le lexique en réception des enfants NA/DA s'apparente à un lexique classique d'enfant sourd, comme cela est décrit dans la littérature, avec une fragilité comparé à la norme. Nous soulignons que pour un même âge, un même niveau auditif, les enfants NA/DA sont moins performants que les enfants sourds neurosensoriels. Il est intéressant de noter que cette épreuve est l'épreuve la plus échouée par tous les enfants NA/DA. En effet deux enfants de ce groupe présentaient de très bons résultats, cependant pour cette épreuve elles ont été en difficultés. La NA/DA entraîne un déficit de traitement des modulations de fréquences, indispensables pour différencier les phonèmes (Weck, 2003). Pour ces deux épreuves le traitement phonologique est important, en effet, des distracteurs phonologiques sont présents dans l'épreuve LexR, elles ont pu se tromper de réponse non à cause d'un déficit lexical mais à cause d'une erreur de traitement phonologique.

#### Lexique en production :

Les résultats du lexique en production sont hétérogènes pour les deux groupes d'enfants sourds. Certains enfants sont très performants et d'autres ont un lexique plus pauvre. En revanche, les scores sont homogènement bas, chez les enfants avec un TLO. Ils ont sûrement des difficultés d'accès au lexique comme cela est parfois retrouvé dans ce trouble (Weck, 2003), en revanche leur stock lexical est bon (LexR). Il est difficile de faire ressortir un profil lexical pour la NA/DA, les résultats sont trop hétérogènes. Nous pouvons juste souligner que les scores aux épreuves de lexique en réception et en production sont assez similaires quand nous notons un écart plus

important chez les enfants sourds classiques et avec TLO. Cette dissociation peut être intéressante à étudier pour essayer de différencier ces trois groupes.

#### Répétition de mots :

L'expression phonologique est plus altérée chez les enfants TLO que chez les enfants sourds. Les TLO ont des résultats pathologiques. La phonologie est souvent une des compétences les plus atteintes dans le langage chez les TLO (Maillart et al., 2012) entraînant un défaut d'intelligibilité. Nous ne notons pas de différences particulières entre les deux groupes d'enfants sourds. Ils ont tous les deux des résultats inférieurs à la norme, révélant une fragilité, comme nous pouvions nous y attendre (Dumont, 2008). Une enfant NA/DA présente un très bon profil langagier et un score dans la zone de fragilité en répétition de mots. Pour cette épreuve, il est important d'entendre le bon modèle, sa perception auditive, largement altérée dans la NA/DA (Rance et al, 2007) a pu la pénaliser. Dans la compréhension de phrases, il est plus facile de compenser, l'enfant a plus d'indices puisque la phrase est plus longue.

Il est tout de même difficile d'établir des généralités entre les trois groupes, un enfant sourd comme une enfant avec un trouble de langage oral peu présenter une phonologie fragile ou pathologique. En revanche, il est plus rare de trouver une phonologie très supérieure à la norme chez les enfants TLO alors que cela est possible en présence de surdités bien réhabilitées.

#### Compréhension sans lecture labiale :

Le meilleur groupe est celui des enfants TLO qui ont une bonne compréhension. Les enfants sourds neurosensoriels ont en moyenne de très bons scores mais le groupe est assez hétérogène, il est alors difficile de tirer un profil général. La compréhension de 3 enfants NA/DA est faible voire pathologique, une enfant est dans la norme mais a globalement un score plus faible que les autres. Et, deux autres enfants comprennent très bien les phrases. Nous pouvons retenir que seuls les enfants NA/DA ont un score vraiment bas. En comparaison avec le groupe TLO, cela est cohérent la compréhension est généralement préservée dans les troubles de langage oral (Maillart et al., 2012). Chez les enfants sourds, la compréhension est souvent altérée (Alegria et al., 2007), certaines informations morphosyntaxiques sont assez courtes et difficiles à percevoir, de plus l'enfant sourd a souvent une compréhension lexicale en cherchant les informations principales pour comprendre la majorité du message (Bourdin et al., 2016). Ici les enfants sourds sont peu en difficulté car bien réhabilités et de

manière précoce. Nous relevons que pour deux groupes de même âge et niveau de surdité, la compréhension est généralement meilleure chez les enfants sourds neurosensoriels. Cela peut être un élément important à prendre en compte, quand le niveau de compréhension est en de ça de ce qui est entendu pour l'âge et la perte auditive, des suspicions de NA/DA peuvent être envisagées. Ces difficultés sont dues au déficit de traitement des informations entendues par baisse des entrées neuronales et/ou désynchronisation du message reçu (Rance et al., 2004). Il est intéressant de comparer les deux épreuves de réception. En compréhension de phrases, les deux enfants présentant un très bon profil langagier parviennent à compenser le déficit de traitement de l'information grâce à leur réhabilitation et leurs compétences cognitives pour pallier les déformations du message. En revanche, quand le message est plus court, comme c'est le cas dans les mots, et que moins d'indices sont à la disposition de l'enfant, ils tombent plus facilement dans les pièges phonologiques.

#### Compréhension avec lecture labiale :

La lecture labiale est une grande aide pour la compréhension des enfants sourds neurosensoriels. Elle est beaucoup moins aidante pour les enfants avec une NA/DA. Aucune amélioration n'est observée. Nous n'avons relevé aucun article traitant de cette particularité. Nous pouvons nous demander, si les difficultés de gestion temporelle des informations induites par la NA/DA (Rance et al, 2004) ne rend pas difficile le traitement en parallèle d'informations auditives déformées et d'informations visuelles.

#### Expression morphosyntaxique :

Les scores de cette épreuve sont globalement bas dans tous les groupes. La production morphosyntaxique est souvent pathologique chez les enfants TLO (Maillart et al., 2012), ici c'est le cas pour tous les enfants. Elle est également atteinte chez beaucoup d'enfants sourds. Ils perçoivent mal la morphosyntaxe (Bourdin et al., 2016), l'acquisition de celle-ci est alors plus difficile. De plus il est montré que les enfants sourds s'expriment principalement par mots clés pour faciliter et rendre moins coûteuse la transmission du message. Nous ne notons pas de différence majeure entre les deux groupes d'enfants sourds. Cette épreuve n'est pas la plus intéressante pour différencier les groupes, nous observons des scores pathologiques dans tous les groupes.

## ANALYSE DES ECHELLES :

### CAP :

L'échelle de perception auditive, CAP, est nettement mieux réussie par les enfants TLO, qui n'ont pas de difficultés de perception par définition (Habib, 2018). Les moyennes sont plus basses pour les enfants sourds peu importe l'étiologie. Nous notons tout de même une différence entre ces deux pathologies. En effet les scores sont meilleurs chez les enfants sourds neurosensoriels. Ce résultat est concordant avec la littérature qui met en évidence des scores moins bons pour la perception du langage chez les NA/DA (Zeng & Liu, 2006). Il est donc important de regarder cette échelle lors du diagnostic, elle peut donner des informations sur les compétences de perception auditive très altérées dans la NA/DA, plus que nous pourrions en attendre pour un seuil auditif donné. Il est intéressant de comparer les scores de l'échelle CAP, à l'épreuve de compréhension de l'ELO. Deux enfants présentant une NA/DA ont des scores supérieurs en compréhension comparé aux deux autres groupes. En revanche, les scores de l'échelle CAP sont systématiquement inférieurs dans ce groupe. Dans le quotidien, le téléphone et la conversation de groupe (milieu plus bruyant) restent compliqués (Rance et al., 2007).

### SIR :

L'échelle d'intelligibilité met en avant de meilleurs résultats chez les enfants sourds, même si l'intelligibilité est abîmée dans tous les groupes. Les enfants sourds ont en moyenne une parole intelligible si l'interlocuteur prête attention, alors que les enfants TLO ont en moyenne une parole inintelligible excepté quelques mots. Il est intéressant de comparer ces données avec la répétition de mots de l'ELO. En effet, dans tous les groupes nous retrouvons des scores pathologiques, pourtant sur l'échelle SIR, aucun enfant sourd n'a un score très bas avec une parole évaluée comme inintelligible comme nous le retrouvons chez les TLO. Nous notons l'importance des troubles de production phonologiques chez les TLO décrite dans la littérature (Maillart et al., 2012). La parole est tellement déviante que l'enfant devient parfois inintelligible. La phonologie est également atteinte chez les enfants sourds (Alegria et al., 2007). Mais les atteintes sont plus minimes, et permettent tout de même au locuteur de comprendre le message. L'enfant avec une surdité simplifie le mot ou substitue certains phonèmes par un autre, comme par exemple la substitution sourdes/sonores (Xavier Renard, 2008) Il n'existe pas de différence majeure entre les deux populations sourdes. Malgré les difficultés de perceptions phonologiques (Rance, Barker, Sarant,

et al., 2007), l'enfant avec une NA/DA compense et arrive à produire une parole intelligible. L'échelle SIR n'est pas une donnée prégnante à prendre en compte dans la démarche diagnostique, elle ne départage pas les trois groupes.

## **4. Synthèse**

Concernant les dossiers, nous avons remarqué que la répartition des différentes informations liées au diagnostic ou à la NA/DA était proche de la littérature. Le diagnostic est effectué grâce à une discordance entre les PEA et le PMC ou les OEAP (Starr et al., 1996). Ce diagnostic est fait plus rapidement quand les surdités sont plus importantes. En effet, les PEA ne sont pas faits à tous les patients et ce n'est pas un examen obligatoire pour poser le diagnostic de surdité. Il est plus utilisé dans le cadre de surdités plus sévères. Cela explique également pourquoi la proportion de surdités sévères et profondes est plus importante dans la population étudiée que dans la littérature. Pour les surdités moyennes ou légères d'autres éléments ressortent : la différence entre la courbe tonale et vocale, la fluctuation dans l'audition. Le niveau de langage est également un moyen d'alerte. Ces déficits auditifs entraînent une réelle gêne au quotidien, nous avons remarqué que beaucoup moins d'enfants étaient en intégration complète à l'école dans le groupe NA/DA que dans les deux autres groupes, ils avaient besoin d'un soutien institutionnel pour pallier leurs difficultés de traitement de l'information et leur déficit langagier.

La littérature recommande l'implant cochléaire pour pallier au mieux les difficultés rencontrées dans la NA/DA. L'article de De Carvalho (Carvalho et al., 2011) montre que les résultats sont différents en fonction du lieu de la lésion. Quand les cellules ciliées internes ou la synapse sont altérées, l'IC peut remplacer ces structures anatomiques et rendre meilleure la perception auditive. En revanche, quand la lésion est située au niveau nerveux, l'IC n'améliore pas le traitement, et pas ou peu d'amélioration est observée. Or, il reste à ce jour difficile de connaître le lieu de la lésion. Les prothèses auditives conventionnelles sont le moyen le plus utilisé dans cette population, parfois elles semblent inefficaces et parfois elles permettent de pallier la perte auditive.

Nous retrouvons des étiologies génétiques, avec la présence du gène OTOF, des NA/DA due à une prématurité, et dans un des cas l'étiologie est inconnue. C'est conforme à ce qui est retrouvé dans la littérature.

Enfin, le dernier élément à prendre en compte est la prévalence. En effet, beaucoup moins de cas sont retrouvés dans les centres de soins, que ce que suggère la prévalence estimée dans la littérature. Il est important de prêter attention à la discordance entre l'audiométrie tonale et vocale et la fluctuation de l'audition, qui sont des signes d'alerte, et à investiguer quand les PAC sont inefficaces et/ou que le langage n'est pas franchement amélioré ni par la réhabilitation auditive, ni par l'intervention orthophonique.

En plus de tous ces signes, le profil langagier doit être étudié, certains éléments sont révélateurs.

Les analyses langagières et les comparaisons entre les profils d'enfants de chaque groupe nous ont permis de mettre en avant certaines particularités chez les enfants présentant une NA/DA

Concernant le langage en production, les enfants NA/DA ont un profil langagier typique de l'enfant sourd. Au niveau phonologique, nous retrouvons des imprécisions avec quelques substitutions, omissions de phonèmes. Ils sont plus intelligibles que les enfants TLO qui ont une phonologie expressive beaucoup altérée. Concernant le lexique, les enfants avec une NA/DA ont un lexique imprécis, avec des confusions entre des mots sémantiquement proches, le stock lexical est également plus faible que chez la moyenne des enfants de leur âge. En production, les enfants TLO ont un lexique faible ou pathologique, nous retrouvons dans certains cas un manque du mot. Enfin pour les compétences morphosyntaxiques, elles sont fragiles ou pathologiques. Le discours est simplifié, seuls les éléments les plus pertinents pour la transmission du message sont énoncés, ils ont peu l'habitude de faire les accords en genre et en nombre. Leur syntaxe est simplifiée. Les enfants TLO présente une morphosyntaxe pathologique. Il arrive que leur discours soit plus déviant, avec des structures syntaxiquement inexistantes dans leur langue. En s'appuyant seulement sur la modalité expressive, il est difficile de différencier un enfant sourd neurosensoriel et un enfant présentant une NA/DA.

Les différences sont plus importantes au niveau réceptif. La compréhension lexicale et syntaxique des enfants avec une NA/DA est bien plus faible. Les enfants du même âge et du même niveau auditif comprenaient généralement mieux les phrases et les mots. Cette caractéristique est d'autant plus marquée sur la compréhension lexicale où tous les enfants NA/DA y compris les deux enfants performantes sont plus en difficulté comparés aux autres. La prise d'indices est plus difficile étant donné que le message est plus court, et que les enfants peuvent tomber dans le piège du distracteur phonologique. La réception phonologique, très altérée dans la NA/DA, est primordiale dans cette épreuve et semble poser problèmes aux enfants de ce groupe.

Tous les enfants sourds étaient appariés en niveau auditif, en âge et en réhabilitation. Il est intéressant de noter que certains enfants sourds bien réhabilités arrivent à un niveau de compréhension en moyenne dans la norme, alors que les NA/DA de même degré de perte sont en difficulté. L'appareillage suffit parfois à compenser, pour les autres le niveau langagier est très faible et l'appareil n'est probablement pas bénéfique. Cela converge avec les mécanismes sous-jacents de cette pathologie. En effet, l'information entendue est traitée de manière désynchronisée dans le temps. La modalité temporelle est altérée, cette notion de temporalité est très importante dans la parole, elle correspond à un enchaînement très rapide d'informations sonores à des fréquences différentes. Ces différences de fréquences permettent de discriminer chaque phonème et cet enchaînement permet de suivre le rythme de la parole. Dans la NA/DA, la perception de ces modulations est altérée et les patients ne suivent pas le rythme de l'enchaînement. Par conséquent, ils perçoivent mal. Le message est déformé et impossible à comprendre. Deux enfants appariées avaient un très bon niveau de compréhension, malgré cela elles avaient des scores inférieurs à l'échelle CAP. Dans un bureau calme, elles comprenaient mieux en revanche au quotidien, elles se sentaient plus gênées. Dans la NA/DA, les difficultés sont majorées dans le bruit. En effet, le nombre d'informations à traiter est plus important et un tri doit être effectué entre les informations pertinentes ou non.

Des données intéressantes sur la lecture labiale ressortent. La lecture labiale est une aide et un soutien à la compréhension et à la communication pour les personnes sourdes. Nous notons que pour les enfants sourds, elle a permis d'améliorer les scores de compréhension. En revanche, chez les enfants présentant une NA/DA, les scores restent quasiment inchangés. Nous n'avons pas retrouvé dans la littérature d'articles évoquant l'utilité de la lecture labiale chez les personnes atteintes de NA/DA. Nous pouvons nous questionner sur les raisons pour lesquelles la lecture labiale n'est pas



aidante. Peut-être que les déformations temporelles engendrées par les lésions des cellules ciliées internes, de la synapse ou du nerf auditif ne permettent pas à l'enfant de pouvoir confronter les informations auditives et visuelles. Une désynchronisation serait présente entre les informations visuelles et auditives, et empêcherait l'utilisation simultanée de ces deux messages.

Le groupe NA/DA a un langage plus altéré que les deux autres groupes, il faut tout de même prendre un compte le caractère hétérogène de ces trois pathologies. Chaque enfant est différent, et chaque trouble se reflète de manière différente. Nous avons le cas de deux enfants NA/DA plus performantes que les deux autres enfants appariés. Le déficit de traitement de l'information auditive se manifeste tout de même de manière plus ou moins importante sur chaque profil.

## **5. Retours sur les hypothèses**

La première hypothèse a été validée, nous avons observé des différences entre la population NA/DA et surdité neurosensorielle. Celles-ci se notent principalement sur la modalité réceptive, avec un niveau bien inférieur chez les NA/DA, à niveau auditif égal en tonale.

La deuxième hypothèse est également validée, nous avons retrouvé plusieurs différences entre la population NA/DA et TLO. Les enfants TLO ont un bien meilleur niveau réceptif, et un niveau expressif plus pathologique et plus déviant.

La troisième hypothèse supposait que certains signes d'alerte pouvaient ressortir des dossiers et des résultats aux tests. Ce sont des éléments caractéristiques de la NA/DA qui peuvent orienter le diagnostic et engendrer des examens pour confirmer ou non cette hypothèse diagnostique. Nous avons relevé les éléments suivants :

- Malgré une réhabilitation, le langage est altéré de manière plus importante qu'attendue pour les seuils en tonale
- Une fluctuation du seuil auditif est souvent observée
- Les courbes audiométriques tonale et vocale sont discordantes

- La compréhension lexicale et souvent syntaxique est plus atteinte que la production, et le niveau est plus faible que celui généralement retrouvé pour un âge et un niveau auditif équivalent
- Les difficultés sont largement majorées dans le bruit
- Les scores de l'échelle CAP sont plus faibles que ceux attendus pour un niveau de compréhension donné

## **6. Limites et perspectives**

La première limite de cette étude concerne la faible cohorte. Seul 6 patients présentant une NA/DA ont pu réaliser le test de langage. Les groupes appariés ne comprenaient alors que six enfants. A cause de cela, seul des statistiques descriptives ont pu être effectuées, par conséquent, nous n'avons pu juger la significativité des résultats. Si la cohorte avait été plus importante un test de Wilcoxon aurait pu être effectué et ainsi nous aurions pu vérifier l'aspect significatif des différences entre les trois groupes.

Les résultats des différents groupes ont dans certaines épreuves été très hétérogènes. Nous avons dans ce mémoire, essayé de dégager des tendances, mais toutes les pathologies étudiées englobent une large population, avec des types d'atteintes différentes, des niveaux de surdité différents, des âges d'apparition différents. Dans les troubles TLO, le plus souvent l'atteinte touche la modalité expressive, comme c'est le cas chez les enfants de ce groupe, mais parfois les deux modalités sont atteintes. Nous supposons que l'atteinte réceptive sera égale ou plus faible que l'atteinte expressive, alors que dans la NA/DA l'atteinte réceptive est plus sévère.

Les tests ont été réalisés par deux examinateurs différents. Les consignes de passation et de cotation ont été respectées, un léger jugement subjectif peut tout de même impacter quelque peu la notation, particulièrement dans la cotation des échelles.

Une épreuve de réception phonologique aurait été intéressante pour compléter le profil. Ce bilan ne propose pas d'épreuve analysant cette compétence précisément, les difficultés peuvent se noter dans les épreuves de lexique en réception et en répétitions de mots. La réception phonologique a déjà été étudiée dans d'autres articles,

et les résultats montraient une perception plus faible chez les personnes présentant une NA/DA.

Le diagnostic et le bilan orthophonique permettent seulement d'adapter au mieux la prise en charge. Le but de ce mémoire était d'aider à orienter le diagnostic, mais toutes ces informations concernant le langage des NA/DA sont précieuses également pour la prise en charge. Nous pouvons nous demander quelles adaptations spécifiques à la NA/DA peuvent être effectuées, pour que la prise en charge soit adaptée au mieux aux difficultés de traitements de l'information et des modulations temporelles. Quel exercice serait-il pertinent de proposer pour travailler précisément cette compétence ?

## **CONCLUSION**

La neuropathie auditive / dyssynchronie auditive a été découverte relativement récemment. De plus en plus d'études tentent de décrire cette pathologie, mais de nombreux mystères persistent sur ses origines, son mécanisme et ses conséquences au quotidien. Elle semble encore sous-diagnostiquée dans les centres de soins.

A travers ce mémoire, nous avons cherché à mettre en évidence les éléments caractéristiques de la NA/DA qu'il est possible de relever dans l'anamnèse, au regard des mesures audiométriques ou dans les évaluations du langage.

La NA/DA engendre un traitement défectueux de l'information sonore. Le versant réceptif du langage oral est alors nettement plus altéré dans cette pathologie que dans la surdité neurosensorielle et le trouble du langage oral. Chez quatre enfants sur six, le langage oral était bien inférieur aux autres enfants pour un même âge et un même niveau auditif. Deux patientes avaient de bons résultats, avec un appareillage sûrement plus bénéfique, pourtant elles présentaient toujours de plus grandes difficultés à comprendre dans le bruit.

Les perspectives qu'ouvrent toutes ces constatations concernent la suite de la prise en charge du patient, et notamment la rééducation orthophonique. Il peut être envisagé d'adapter les techniques rééducatives dans la remédiation de ce trouble du traitement auditif, pour aider au mieux les patients à améliorer leur compréhension du langage en milieu calme et bruyant.

# **BIBLIOGRAPHIE**

Agence Nationale d'Accréditation et d'Evaluation en Santé (ANAES). (1998). *Acta Endoscopica*, 28(2), 151-155. doi:10.1007/BF03019434

Alegria, J., Deltenre, P., Leybaert, J. et Serniclaes, W. (2007). *Surdit  et langage : Proth ses, LPC et implants cochl aires*. Saint-Denis : Presses Universitaires Vincennes.

American Psychiatric Association. (2003). *DSM-4-Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux*. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson.

American Psychiatric Association. (2015). *DSM-5-Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux*. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson.

Archbold S, Lutman ME, Marshall DH. Categories of Auditory Performance. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*. sept 1995;166:3124.

Berlin CI., Hood L., Morlet T., et al. (2003). Auditory neuropathy/dys-synchrony: diagnosis and management. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 9(4), 225-31. Rep r    <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14648814>

Beukelman DR, Yorkston KM (1979). The relationship between information transfer and speech intelligibility of dysarthric speakers. *Journal of communication disorders*. 12(3):189–196.

Bourdin B, Ibern n L, Driant BL, et al. (2016) Troubles morphosyntaxiques chez l'enfant sourd et chez l'enfant dysphasique : similarit s et sp cificit s. *Rev Neuropsychol* 8(3), 16172. doi : 10.1684/nrp.2016.0386

Brin F. (2004). *Dictionnaire d'orthophonie*. Isbergues : Ortho  dition.

Budenz CL., Starr K., Arnedt C, et al. (2013) Speech and language outcomes of cochlear implantation in children with isolated auditory neuropathy versus cochlear hearing loss. *Otology et neurology*. 34(9):1615-21. doi: 10.1097/MAO.0b013e3182a1ab5b

Budenz CL., Starr K., Arnedt C, et al. (2013) Outcomes of cochlear implantation in children with isolated auditory neuropathy versus cochlear hearing loss. *Otology et neurology*. 34(3):477-83. doi: 10.1097/MAO.0b013e3182877741.

Busquet, D., & Descourtieux, C. (2003). TERMO Tests d'Evaluation de la Réception du Message Oral par l'enfant sourd à destination des professionnels de la surdité.

Carvalho AC., Bevilacqua MC., Sameshima K., et al. (2011). Auditory neuropathy/Auditory dyssynchrony in children with Cochlear Implants. *Braz J Otorhinolaryngol* 77(4), 481-7. Repéré à <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21860975>

Colette JL. Deltenre P. (2007). La neuropathie auditive/désynchronisation auditive. *Les cahiers de l'audition*. 20(6). Repéré à <http://www.college-nat-audio.fr/cdlapdf/2007-6.pdf>

Colette JL. Deltenre P. (2008). La neuropathie auditive/désynchronisation auditive. *Les cahiers de l'audition*. 21(2). Repéré à <http://www.college-nat-audio.fr/cdlapdf/2008-2.pdf>

Dumont A. (2008). Orthophonie et surdité. Issy-les-Moulineaux: Elsevier Masson.

Dupont M, Lejeune B. (2010). Rééducation de la boucle audio-phonatoire: Chez les adultes sourds porteurs d'un implant cochléaire. Issy-les-Moulineaux France: Elsevier Masson.

Habib, M. (2018). *La constellation des dys : Bases neurologiques de l'apprentissage et de ses troubles* (2<sup>e</sup> éd.). Paris De Boeck Sup.

[https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/fiche\\_bon\\_usage\\_implants\\_cochleaires.pdf](https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/fiche_bon_usage_implants_cochleaires.pdf) ; 2012

<https://www.biap.org/fr/recommandations/recommandations/ct-02-classification-des-deficiences-auditives/149-rec-02-01-fr-classification-audiometrique-des-deficiences-auditives/file> ; 2017

Huy, T. B. (1996). *O.R.L.* Paris : Ellipses Marketing.

Jakobson R. (1963) *Essais de linguistique générale* (1). Paris : Edition de minuit.

Ji F. Li J, Hong M, et al. (2015). Determination of benefits of cochlear implantation in children with auditory neuropathy. *PloS One* 10(5). doi: [10.1371/journal.pone.0127566]

Khomsy, A. (2001). ELO: évaluation du langage oral: ECPA. Les Editions du Centre de psychologie appliquée.

Kremer JM, Lederlé E, Maeder E. (2016) Intervention dans les troubles du langage oral et de la fluence (2<sup>ème</sup> éd.) Cachan : Lavoisier.

Kumar, Ajith & Jayaram, M. (2005). Auditory processing in individuals with auditory neuropathy. Behavioral and brain functions : BBF. 1. 21. 10.1186/1744-9081-1-21.

Kretschmer, R.R. & Kretschmer, L.W. (1978) Language development and intervention with the hearing impaired. Baltimore : University Park Press

Madden, C., Rutter, M., Hilbert, L., Greinwald Jr, J. H., & Choo, D. I. (2002). Clinical and audiological features in auditory neuropathy. Archives of otolaryngology–head & neck surgery, 128(9), 1026-1030.

Maillart, C., Schelstraete, M.-A. et Collette, É. (2012). *Les dysphasies*. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson.

Nikolopoulos TP. (2014). Auditory dyssynchrony or auditory neuropathy: understanding the pathophysiology and exploring methods of treatment. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 78(2), 171–173. doi:10.1016/j.ijporl.2013.12.021.

Renard X. (dir) (2008). Précis d'Audioprothèse. Production, phonétique et acoustique de la parole. Issy-les-Moulineaux: Elsevier Masson.

Rance G. (2005). Auditory neuropathy/dys-synchronie and its perceptuels consequences. *Trends in amplification* 9 1-43. Repéré à <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15920648>

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.

Rance G., Baker EJ. (2008) Speech perception in children with auditory neuropathy/dyssynchronie managed with either hearing aids or cochlear implants. *Otology et neurology*. 29.(179-182). Doi: 10.1097/mao.0b013e31815e92fd

Rance G, Barker EJ, Sarant JZ, et al. (2007) Receptive language and speech production in children with auditory neuropathy/dyssynchrony type hearing loss. *Ear Hear* 28(5), 694702. Repéré à <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17804983>

Rance G., Barker E., Mok M. et al. (2007). Speech Perception in Noise for Children with Auditory Neuropathy/Dys-Synchrony Type Hearing Loss. *Ear and Hearing* 28(3), 351-360. doi: 10.1097/AUD.0b013e3180479404

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.

Rance G., McKay C., Grayden D. (2004). Perceptual characterization of children with auditory neuropathy. *Ear Hear* 25(1), 34–46. Repéré à <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14770016>

Starr A., Picton TW., Sininger Y., et al. (1996). Auditory neuropathy. *Brain J Neurol* 119, 74153. Repéré à <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8673487>

Société française d'ORL et de chirurgie cervico-faciale. (2014). *Audiométrie de l'enfant et de l'adulte*. Issy-les-Moulineaux: Elsevier Masson .

Pitrou, M., & Thibault, C. (2012). *L'Aide-mémoire des troubles du langage et de la communication: L'orthophonie à tous les âges de la vie*. Paris : Dunod

Truy, E., Lescanne, E., Loundon, N., & Roman, S. (2018). *Surdités: Actualités, innovations et espoirs*. Issy-les Mulineaux : Elsevier Health Sciences.

Unal M. Vayisoglu Y. (2015). Auditory Neuropathy/Dyssynchrony : a retrospective analysis of 15 cases. *International archives of otorhinolaryngology*. 19(2). DOI : <http://dx.doi.org/10.1055/s-0034-1390328>.

Vincent-Durroux L. (2014). *La langue orale des jeunes sourds profonds*. Paris : De Boeck Solal.

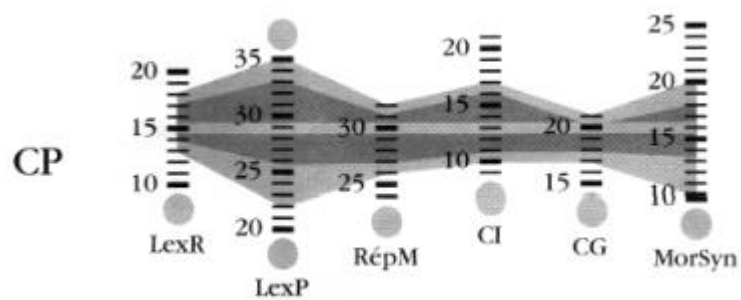
Weck, R. de. (2003). *Troubles dysphasiques*. Paris : Editions Masson.

Wang J., Jin L., Chen J., et al. (2017). Clinical relationship between auditory neuropathy and nervous system diseases. *Pak J Med Sci* 33(6), 1495–1500. doi: 10.12669/pjms.336.13225.



# ANNEXES :

## Annexe 1 : Exemple d'un profil ELO



**Fiche Patient : groupe .....**

Nom :

Prénom :

Date de Naissance :

**Informations anamnèse**

Age au diagnostic :

Facteurs de risque :

.....  
.....  
.....  
.....  
.....

Éléments ayant orienté le diagnostic :

.....  
.....  
.....  
.....  
.....

**Informations générales**

Mode de communication privilégié :

Mode de scolarisation :

- non scolarisé
- en établissement spécialisé
- en intégration avec soutien institutionnel
- en intégration avec prise en charge libérale
- en intégration complète

<b>Scores langagiers</b>
--------------------------

	Percentile	Score brut sans LL	Score brut avec LL	% amélioration LL
Lexique en réception				
Lexique en production				
Phonologie				
Compréhension morphosyntaxique				
Expression morphosyntaxique				
Répétition phonèmes				
Répétition mots				

CAP :

SIR



Normandie Université

## Evaluation du langage chez l'enfant présentant une neuropathie auditive/ dyssynchronie auditive

*Comparaison en population appariée à un groupe d'enfants atteints d'une surdité neurosensorielle et à un groupe présentant un trouble de langage oral*

**Présenté et soutenu par  
Clara GOLDADLER**

### Résumé

La neuropathie auditive /dyssynchronie auditive entraîne un défaut majeur de traitement de l'information sonore associé à une perte auditive plus ou moins importante. Les troubles langagiers qui en découlent sont plus importants que ceux attendus pour le niveau auditif du patient, et sont majorés en milieu bruyant. Ce mémoire cherche à mettre en lumière un profil langagier typique des NA/DA, afin de proposer des éléments complémentaires susceptibles d'aider à orienter le diagnostic. Pour cela, nous avons comparé 6 enfants présentant une NA/DA avec des enfants atteints d'une surdité neurosensorielle classique et des enfants avec un trouble de langage oral sans surdité. Après l'analyse des résultats aux tests langagiers, les enfants présentant une NA/DA ont un versant expressif fragile, caractéristique des enfants sourds. La modalité réceptive des enfants avec une NA/DA est bien inférieure à celle des deux autres groupes, leur compréhension est plus atteinte, en raison des difficultés de traitement de l'information auditive.

**Mots clés :** Surdité, neuropathie auditive/ dyssynchronie auditive, trouble du langage oral, langage

### Language assessment in children with Auditory neuropathy/ auditory dysynchrony children – Comparison of AN/AD population with matched groups of children with sensorineural deafness and oral language disorder Abstract

Auditory neuropathy / Auditory dyssynchrony causes major difficulties in the processing of sound information associated with variable level of hearing loss. Language impairment in this pathology is more important than expected for the degree of hearing loss, and tends to increase in noise. The aim of this essay was to highlight typical AN/AD language characteristics, as additional elements that could help in diagnosis. We compared 6 children suffering from AN/AD to children with classical sensorineural hearing loss and children with an oral language disorder without deafness. The analysis of language assessments results showed that children with AN/AD have a weak expressive modality, typical in deaf children. Children with AN/AD have lower average scores in receptive modality tests than the other two groups. Their language understanding is more impaired, due to the difficulties in auditory information processing.

**Key words:** Deafness, auditory neuropathy/ auditory dys-synchrony, language impairment, language

**Mémoire dirigé par Julie LANGEOIRE**

