

Travail de maîtrise universitaire en médecine

# Introduction à la sémiologie des troubles du langage chez l'enfant

Réalisation d'une plate-forme internet à but pédagogique sur un thème de neuropédiatrie

Yusuke Takeuchi  
Eliane Roulet-Perez

Faculté de Biologie et de Médecine  
Université de Lausanne  
Novembre 2010

## Table des matières

<b>1. Introduction</b> .....	<b>3</b>
<b>2. Méthodes</b> .....	<b>3</b>
<b>2.1 Critères d'inclusion et d'exclusion des documents</b> .....	<b>4</b>
<b>2.2. Structure et contenu pédagogique</b> .....	<b>4</b>
<b>3. Aspects théoriques</b> .....	<b>5</b>
<b>3.1 Neurobiologie du langage</b> .....	<b>5</b>
<b>3.2 Quelques définitions</b> .....	<b>6</b>
<b>3.3 Evaluation clinique du langage</b> .....	<b>7</b>
<b>3.4 Développement du langage</b> .....	<b>9</b>
<b>3.5 Principales pathologies du langage</b> .....	<b>13</b>
3.4.1. Troubles de la motricité bucco-linguo-faciale : <b>les dysarthries</b> .....	15
3.4.2 Déficits praxiques : <b>dyslalie et apraxie verbale</b> .....	16
3.4.3 <b>Le concept des dysphasies de développement</b> .....	18
3.4.4 Troubles isolés de l'expression : <b>le retard simple de parole et de langage</b> .....	20
3.4.5 Déficits de la compréhension : <b>l'agnosie verbale ou auditivo-verbale</b> .....	21
3.4.6 Troubles du langage dans le cadre des <b>troubles du spectre autistique</b> .....	23
<b>4. Discussion et conclusion</b> .....	<b>24</b>
<b>4.1 Limitations et problèmes rencontrés</b> .....	<b>24</b>
<b>4.2 Conclusion</b> .....	<b>25</b>
<b>4.3 Remerciements</b> .....	<b>25</b>
<b>Bibliographie</b> .....	<b>26</b>
<b>Annexes</b> .....	<b>28</b>

## 1. Introduction

L'acquisition du langage représente une étape fondamentale dans le développement social et cognitif de l'enfant. Elle se fait habituellement sans effort et s'enrichit au fur et à mesure de la maturation cérébrale. Cependant, lorsque le langage ne se développe pas correctement, les conséquences peuvent être très sévères surtout si le dépistage et la prise en charge ne sont pas effectués à temps.

Il est évident que les aspects fins du diagnostic d'un trouble du langage ainsi que la prise en charge thérapeutique et pédagogique sont du ressort des spécialistes du langage, mais le pédiatre joue un rôle important dans leur dépistage. En effet, l'identification des troubles du langage constitue une part considérable du contrôle du développement global de l'enfant. Parfois, ce sont les parents qui consultent leur médecin car ils estiment que leur enfant ne parle pas comme il devrait. Dans d'autres cas, les parents sans expérience avec les petits enfants peuvent passer à côté d'anomalies, ce qui rend le rôle du pédiatre fondamental [1].

L'objectif de ce travail est la réalisation d'une plate-forme internet pédagogique, destinée en premier lieu aux étudiants en fin de cursus ainsi qu'aux médecins en formation en pédiatrie, dans le but de les familiariser avec le développement normal du langage et la sémiologie des troubles correspondants. Ce sujet a été choisi parmi d'autres thèmes de neuropédiatrie en raison de sa richesse clinique et de l'importance qu'il revêt dans la pratique quotidienne des médecins de premier recours. L'idée générale n'est pas d'aborder les aspects pointus de la pathologie du langage mais de se mettre à la place d'un praticien généraliste et permettre l'acquisition de certaines connaissances de base en les illustrant notamment par des exemples normaux et de la clinique, ce qui est rarement possible en dehors de séminaires spécialisés.

## 2. Méthodes

La plate-forme internet a été élaborée sur le site <http://moodle.unil.ch>. La partie du site concernant les troubles du langage est restreinte aux étudiants en médecine de l'Université de Lausanne et aux médecins du CHUV et de l'Hôpital de l'Enfance de Lausanne par un nom d'utilisateur et un mot de passe personnels.

La plate-forme est divisée en plusieurs sections, traitant successivement des aspects neurobiologiques du langage, de son développement normal et de ses pathologies.

La structure est détaillée dans le sous-chapitre suivant.

L'idée initiale était de réaliser un film sur ce sujet. Cependant, après réflexion et discussion avec les responsables de l'unité pédagogique de la Faculté de Biologie et de Médecine de Lausanne, le projet s'est réorienté vers une plate-forme internet. Cet outil nous a paru en effet plus adapté à l'évolution

des technologies et des méthodes d'apprentissage, ce qui peut potentiellement renforcer l'intérêt des étudiants et des jeunes médecins pour cette ressource. Il permet d'aborder plus en détail chaque pathologie dans une perspective interactive et ceci en plusieurs sessions. La densité de la matière rendait de surcroît l'élaboration d'un film difficile, risquant à cause de sa longueur de devenir rébarbatif.

Les documents vidéographiques utilisés dans cette plate-forme proviennent de deux sources.

1. Documents déjà existants, provenant de la vidéothèque de l'Unité de Neuropédiatrie, en pédiatrie du CHUV. Ceux-ci ont été tournés à des fins cliniques.
2. Documents produits dans le but d'illustrer cette plate-forme. Ceux-ci concernent d'une part des enfants avec un développement normal du langage et d'autre part des enfants présentant l'une ou l'autre des pathologies du langage. Dans ces cas, le document a été tourné en consultation, ce qui limite parfois leur qualité technique et leur pertinence pour une utilisation pédagogique.

## **2.1 Critères d'inclusion et d'exclusion des documents**

Pour être inclus dans la plate-forme, le document vidéo devait remplir plusieurs critères :

- 1) *Pureté diagnostique*. En effet, pour des raisons pédagogiques, il convient de montrer des séquences qui correspondent de manière la plus spécifique possible à une catégorie de troubles afin de pouvoir les illustrer et s'exercer à la classification diagnostique.
- 2) *Pertinence des tests utilisés*, ceci pour illustrer au mieux les divers versants des troubles.
- 3) *L'âge de l'enfant* a aussi été considéré dans une certaine mesure. Il paraît évident que l'enfant doit être suffisamment âgé pour qu'on considère par exemple l'absence de productions comme pathologique.
- 4) *Qualité sonore* de l'enregistrement, *bonne visibilité du visage et des mimiques* de l'enfant. Pour des raisons de demande parentale, certains documents ont été inclus malgré la présence d'un cache devant les yeux de l'enfant.
- 5) *Autorisation signée par les parents*

## **2.2. Structure et contenu pédagogique**

La plate-forme est divisée en 7 sections.

1. Neurobiologie et évaluation clinique du langage oral
2. Développement normal du langage oral
3. Les troubles de la production
4. Le concept de dysphasie de développement et le retard simple de langage

5. Les troubles de la compréhension
6. Les troubles du langage dans le contexte de troubles du spectre autistique
7. Test des connaissances par l'analyse d'un cas clinique

Chaque section comprend plusieurs parties. Pour la plupart, l'apprentissage débute par le visionnage d'un extrait vidéo. Par la suite s'enchaînent des questions à choix multiples ainsi que la lecture d'éléments théoriques. A la fin, l'étudiant est invité à visionner à nouveau l'extrait, cette fois-ci complété de commentaires, puis à répondre à un quiz final afin de tester les connaissances acquises.

Cette organisation permet à l'étudiant de se mettre dans la peau d'un pédiatre rencontrant un enfant présentant un trouble du langage, ceci dans le but d'acquérir les outils de réflexion permettant la reconnaissance et la classification du trouble.

Certains sujets ne sont pas abordés dans la plate-forme, à savoir :

- *Hypoacusies et surdités* : il faut néanmoins y être attentif et garder à l'esprit qu'un enfant ne développant pas le langage correctement devrait être dépisté pour une hypoacousie.
- *Aphasie de l'enfant* : malgré sa richesse sémiologique, elle présente relativement peu d'intérêt dans le cadre de la pratique générale et du dépistage en raison de son caractère acquis.
- *Troubles du langage écrit* : pour des questions de longueur, la plate-forme se concentre sur le langage oral.
- *Bégaiement*
- *Troubles du langage secondaires au retard mental* : dans ce cas, le retard de langage s'inscrit dans un retard de développement beaucoup plus global et ne représente qu'un aspect parmi beaucoup d'autres du diagnostic et de la prise en charge thérapeutique.

Le lecteur intéressé par ces sujets pourra se référer à d'autres données de la littérature ou à l'ouvrage de C.Chevrie-Muller (*voir bibliographie*).

### 3. Aspects théoriques

Ce chapitre reprend les différents éléments théoriques présentés dans la plate-forme ainsi que les points relevant des vidéos.

#### 3.1 Neurobiologie du langage

Le modèle neurobiologique classique est celui de Broca-Wernicke-Lichtheim qui résulte de la corrélation entre des observations cliniques de patients adultes avec des pathologies acquises du langage et les lésions cérébrales correspondantes. Il décrit deux aires cérébrales nécessaires au traitement du langage situées dans l'hémisphère gauche. (1) *L'aire de Broca*, responsable des aspects de programmation de la production langagière et (2) *l'aire de Wernicke*, responsable de l'analyse et

de la compréhension des signaux auditifs du langage [2]. Ces deux aires sont reliées par le faisceau arqué [2].

La neurobiologie du langage a fait récemment l'objet de modifications et de précisions suite à l'explosion des techniques d'imagerie cérébrale fonctionnelle. Cette vision modulaire, sans être obsolète, ne correspond cependant pas complètement à la manière dont le cerveau traite le langage. Il est pourtant justifié de la conserver en sachant toutefois que les aires cérébrales décrites se trouvent au sein d'un réseau extrêmement complexe [3]. Grâce aux nouvelles techniques d'imagerie, des études récentes [4] ont montré trois points principaux de l'organisation du cerveau de l'adulte qui diffèrent par rapport au modèle original. Premièrement, les centres du langage ne sont pas clairement circonscrits et ils correspondent plutôt à de petits points focaux en interaction étroite, spécialisés dans les différentes composantes du langage. Deuxièmement, les zones cérébrales traitant le langage sont plus diffusément réparties qu'on le pensait auparavant. Troisièmement, la séparation fonctionnelle concerne plutôt les aspects linguistiques, tels que la syntaxe ou la phonologie par exemple (voir le sous-chapitre suivant « 3.2 Quelques définitions »), que la dichotomie compréhension/production.

Le lecteur intéressé pourra se référer à des revues de littérature récentes [5 et 6] qui ont tenté d'attribuer un rôle aux différents lobes cérébraux dans le langage.

### **3.2 Quelques définitions**

Au plan linguistique, chaque langue peut être analysée en « systèmes » séparés tels que la phonologie ou la syntaxe par exemple. Ces « systèmes » sont étroitement interconnectés mais ont des développements séparés au cours de l'acquisition du langage. En pratique, il convient de les évaluer avec soin et il est donc important d'en connaître les définitions, adaptées de l'ouvrage de C.Chevrie Muller [8].

#### *Articulation (phonétique)*

Le niveau phonétique correspond à la programmation nécessaire à la réalisation matérielle des phonèmes<sup>1</sup> par la musculature bucco-linguale.

#### *Phonologie*

On appelle programmation phonologique le choix et la mise en séquence des phonèmes pour constituer un mot. Elle s'oppose donc à la phonétique dont la définition est donnée ci-dessus.

#### *Lexique*

Le lexique est l'ensemble des mots constituant une langue.

---

<sup>1</sup> On appelle phonème la plus petite unité, dépourvue de sens en elle-même, d'une langue parlée.

### *Sémantique*

La sémantique permet d'attribuer à chaque énoncé un sens en traitant la relation entre ces énoncés et le monde.

### *Syntaxe (grammaire)*

La syntaxe étudie les règles qui président à l'ordre des mots et à la construction des phrases dans une langue donnée.

### *Pragmatique*

La pragmatique fait référence à l'utilisation et au contenu du langage dans sa fonction d'interaction sociale (tour de parole, maintien d'un sujet de conversation, questions-réponses). Les aspects pragmatiques du langage peuvent être perturbés alors que la phonologie, la syntaxe et le vocabulaire sont préservés.

### *Langage*

Le langage est un système complexe permettant la communication entre les individus. Il comprend un code permettant premièrement l'assemblage de phonèmes en mots puis de mots en phrases.

### *Parole*

La parole est la manifestation physique du langage. Il s'agit en quelque sorte de la production physique, de la mise en œuvre du code du langage.

## **3.3 Evaluation clinique du langage**

Lorsqu'on évalue le langage d'un enfant, il faut tout d'abord se rappeler qu'il est indispensable d'observer le développement de l'enfant dans une perspective globale. Pour ce qui concerne particulièrement le langage, on s'intéressera successivement ou parallèlement à plusieurs aspects : (1) la communication non verbale et les capacités interactives, (2) la motricité bucco-linguo-faciale, (3) les capacités langagières incluant la compréhension et l'expression et (4) les aspects d'utilisation du langage [9]. On dispose de trois sources d'information pour évaluer le langage d'un enfant : les données recueillies auprès des parents, les observations cliniques (examen du langage en situation de jeu ou de discours) ainsi que les épreuves de langage standardisées (épreuves formelles) [10]. Ce travail s'intéresse surtout à la deuxième modalité d'évaluation dans une optique de pratique généraliste, raison pour laquelle les épreuves formelles réservées aux spécialistes (logopédistes, neuropsychologues) ne sont que peu abordées.

D'un point de vue méthodologique, on peut s'aider en clinique du modèle psycholinguistique du langage proposé par Chevrie-Muller [10] dont voici une version simplifiée :

RECEPTION		PRODUCTION	
<b>Niveau tertiaire : fonctions linguistiques supérieures</b>	Décodage phonologique et syntaxique, identification lexicale, sémantique et pragmatique dans un but de compréhension	Sélection lexicale, encodage syntaxique et phonologique	<b>Niveau tertiaire : fonctions linguistiques supérieures</b>
<b>Niveau secondaire : gnosies</b>	Reconnaissance des bruits, reconnaissance des sons du langage	<b>Programmation</b> des mouvements musculaires nécessaires à la production du signal de parole et des gestes non verbaux	<b>Niveau secondaire : praxies</b>
<b>Niveau primaire : audition</b>	Audition des différents sons, des bruits significatifs et du signal de la parole	<b>Production musculaire</b> du signal de parole et réalisation de gestes non verbaux	<b>Niveau primaire : réalisation musculaire</b>

Figure 1 : Modèle psycholinguistique simplifié, adapté de Chevrie-Muller [10]

Le paragraphe suivant donne quelques pistes sur les éléments à évaluer dans les différents domaines cités :

- 1. Communication non verbale et capacités interactives :** l'observation doit se concentrer sur le contact visuel, l'attention conjointe ainsi que les capacités de pointage et d'imitation [9]. On recherchera également un évitement du regard et des stéréotypies gestuelles ou comportementales. Le praticien doit aussi s'intéresser au développement du jeu symbolique (le jeu du « faire semblant ») qui doit absolument être présent au-delà de deux à trois ans [10].
- 2. Mouvements bucco-faciaux :** il s'agit ici d'examiner la motricité de la langue et des lèvres, la motricité faciale en faisant effectuer différents mouvements (par exemple tirer la langue, souffler, etc.) de même que la fonctionnalité du voile du palais [9 et 10].
- 3. Capacités langagières de compréhension:** il est essentiel de se faire avant tout une idée de l'audition en testant la réaction aux stimuli sonores ou à l'appel du prénom [9]. Il ne faut pas hésiter, en cas de doute, à faire un contrôle chez un spécialiste. On peut ensuite tester le lexique (=vocabulaire) en demandant de désigner des parties du corps, des objets ou des images. On peut également observer la réponse aux ordres simples ou en double séquence ainsi que la réponse aux questions [9]. On teste la discrimination phonologique, en pratique

spécialisée, en montrant à l'enfant des images d'objets proches d'un point de vue phonologique (par exemple pain-bain) et en lui demandant de désigner l'image correspondante [10]. Il existe par ailleurs des épreuves formalisées utilisées par les spécialistes pour tester précisément la compréhension lexicale et syntaxique.

4. **Capacités langagières d'expression** : en clinique, l'analyse du langage oral de l'enfant sur le plan expressif peut se faire en situation de jeu ou de discours [10]. En écoutant le discours de l'enfant, on s'intéressera successivement à l'articulation, à la phonologie, à la qualité du lexique et à l'émergence de la syntaxe en se référant aux étapes du développement normal ou aux signes d'alerte [9]. On peut aussi effectuer des épreuves simples qui consistent à faire répéter des mots et des syllabes ou encore à nommer des objets et des images d'objets. Il existe plusieurs méthodes formalisées en pratique spécialisée. Par exemple, la syntaxe peut être évaluée par l'épreuve proposée par Chevrie Muller intitulée « La chute dans la boue » [10]. Il s'agit d'une séquence d'images à partir desquelles l'enfant raconte une histoire et doit par la suite répondre à des questions.
5. **Utilisation fonctionnelle du langage (pragmatique)** : le pédiatre devra, en plus des aspects formels du langage, s'intéresser à son usage. L'enfant utilise-t-il son langage correctement dans un but de communication? Le syndrome sémantique-pragmatique constitue un développement anormal de cet aspect. (*Voir paragraphe 3.3.6*)

**Rappel** : à côté du développement du langage, il est primordial d'évaluer l'intelligence globale de l'enfant et ses capacités d'attention par l'examen clinique et l'anamnèse [9 et 10].

### 3.4 Développement du langage

Le développement du langage commence par l'acquisition d'un certain nombre d'étapes prélinguistiques qui ne seront pas décrites dans ce document car les troubles du langage proprement dit interviennent à un âge plus avancé. Le lecteur intéressé pourra se référer au chapitre 2 tiré de l'ouvrage de Chevrie Muller [8].

L'enfant acquiert le langage à un rythme différent selon le domaine considéré. Les paragraphes suivants expliquent les points importants du développement de ces différents domaines [8], [11] et [12].

1. **Développement articulaire (phonétique) et phonologique** : au cours des trois premières années de vie, le petit enfant doit apprendre à réaliser précisément les mouvements de la langue et des lèvres nécessaires à la production des sons du langage (praxies ou « gestes » articulatoires) et à mettre en séquence ces sons pour constituer des

mots (programmation phonologique). Ainsi des erreurs d'articulation (par exemple substituer « T » à la place de « K » ou « S » à la place de « CH ») et de programmation phonologique (omissions de syllabes par exemple « cola » pour « chocolat », ou duplications, par exemple « pinpin » pour lapin) seront fréquemment observées et sont normales dans le développement précoce du langage [8].

L'acquisition des phonèmes constitue une étape primordiale pour l'apprentissage subséquent des aspects lexicaux et syntaxiques [11].

- 2. Développement du lexique :** les premiers mots de l'enfant sont en général composés de deux syllabes. Il utilise souvent un seul terme pour désigner plusieurs objets associés à une situation particulière<sup>2</sup> [8].

Dès 10-13 mois, l'enfant apprend des mots un par un. Les premiers mots sont souvent des noms, rarement des verbes, qui concernent les objets et les personnes qui l'entourent directement [8 et 12]. Vers 18 mois, on assiste à une période d'expansion rapide du lexique [12]. A l'âge de deux ans, son répertoire devrait comporter au minimum 50 mots [12].

- 3. Développement syntaxique :** la syntaxe se met très rapidement en place dès l'âge de 20 mois [8]. Les combinaisons de deux mots apparaissent en général autour de 2 ans, lorsque l'enfant possède 50 mots de vocabulaire [8]. Elles doivent initialement être mises en relation avec le contexte d'expression pour être comprises [12].<sup>3</sup> L'intonation utilisée par l'enfant permet également de déterminer le type d'énoncé (interrogatif, déclaratif, exclamatif) [8]. Les premières phrases comprennent le verbe à l'infinitif puis la syntaxe se complexifie souvent par un principe de surgénéralisation, c'est-à-dire qu'une règle apprise par l'enfant est appliquée à l'ensemble des autres situations similaires<sup>4</sup> [8].

- 4. Développement pragmatique :** il s'agit de l'utilisation du langage dans un but d'interaction sociale et de communication. A 9 mois, l'enfant possède des moyens non verbaux utilisés dans un but de communication avec l'adulte [12]. Il s'agit par exemple du pointage d'un objet.

Le tableau 1 résume les principaux âges d'acquisition du langage.

---

<sup>2</sup> Par exemple, le mot « couteau » peut désigner le couteau mais aussi plusieurs autres objets associés à la catégorie « cuisine » (fourchette, assiette)

<sup>3</sup> Par exemple, la combinaison « chaussure papa » peut être comprise comme « c'est la chaussure de papa » ou « papa met sa chaussure » ou encore « papa est entrain de me mettre ma chaussure ».

<sup>4</sup> Par exemple, une fois que l'enfant apprend à utiliser le passé composé, il utilisera au début la même terminaison pour les participes passés de tous les groupes verbaux (a chanté mais aussi a couré, a ouvert, a répondu, etc.)

Tableau 1 : Résumé des principales étapes d'acquisition du langage. D'après Chevrie-Muller & Narbona (2007), Rescorla & Mirak (1997) et Coplan (1995). [8, 12 et 13]

Âge indicatif de l'acquisition	Capacité acquise
9 mois	Production des séquences « mama » « papa » sans en comprendre réellement la signification [13]
12 mois	1 à 2 mots comme « mama et papa » [13]. L'enfant est aussi capable d'imiter des mots en réponse à des stimuli de l'adulte. Ces mots ne sont cependant pas considérés comme faisant partie du vocabulaire de l'enfant car ils ne sont pas produits spontanément [13].
18 mois	Période d'accélération de l'acquisition du vocabulaire (la vitesse d'apprentissage peut passer de 1-2 mots par semaines à 10 mots par semaine environ). Le répertoire comprend en général entre 30 et 40 mots [12]. L'enfant commence à combiner deux mots autour de 20 mois [8].
24 mois	Possède environ 50-150 mots de vocabulaire. (Ce nombre est extrêmement variable d'un enfant à l'autre) [12] Produit des phrases de deux mots [13]. Parle avec un « jargon » consistant en une chaîne de sons avec des intonations montantes et descendantes et ressemblant parfois à une langue étrangère [13].
24-30 mois	Développement d'un discours « télégraphique ». Il s'agit de phrases composées de 3 à 5 mots où l'on peut reconnaître la structure sujet-verbe-objet mais où manquent souvent des articles, des mots de liaison, des prépositions et des verbes auxiliaires [13]. En principe, à cet âge, l'ensemble du répertoire phonologique devrait être acquis. Cependant, dans de nombreux cas, l'acquisition n'est pas parfaite avant l'entrée à l'école [12].
3 ans	Après l'introduction progressive de « mots » grammaticaux (prépositions, conjonctions, verbes auxiliaires, articles etc.), l'enfant peut produire des phrases plus complexes sur le plan syntaxique [12].
4 ans	L'enfant produit des phrases grammaticalement correctes et apprend à formuler des questions, des négations, des phrases relatant des événements au passé ou des énoncés au futur [12].

Il faut mentionner ici qu'il existe dans le langage des périodes dites critiques du développement de la phonologie, du lexique et de la syntaxe [11]. Celles-ci sont des moments précis de la vie pendant lesquels l'expérience est essentielle pour le développement normal et altère la performance de manière permanente.

Le développement du langage n'est donc pas soumis infiniment à la plasticité. Il semblerait que la spécialisation phonologique survient le plus précocement (naissance à 2 ans) puis elle est suivie par les périodes de spécialisation lexicale (jusqu'à 4 ans environ) et syntaxique (jusqu'à l'adolescence).

## Plate-forme internet

### Cas n°1 : Acquisition normale du langage, enfant de 2 ans

Cet enfant de deux ans présente un langage normal pour son âge.

Du point de vue du **lexique**, on constate qu'il possède un certain nombre de mots, certainement supérieur à 50. Parmi ces mots, on ne retrouve pas uniquement des noms (en général les premiers mots) mais aussi des adjectifs et des verbes (cassé, fâché, caché, court) qui caractérisent les actions et les sentiments de personnes qui l'entourent (ici les personnages du livre). Cet enfant est dans la phase d'expansion rapide du vocabulaire.

Au niveau **syntaxique**, le développement est caractérisé par le début de la combinaison des mots (par exemple : « est parti, est cassé, il court, est sous l'eau, met les cailloux »). Il n'y a cependant pas de réelle phrase construite. Cette phase est typique des enfants entre 18 et 24 mois au moment où ils possèdent une cinquantaine de mots. Notez la **phonologie** encore immature, ce qui est habituel pour son âge : par exemple on remarque plusieurs transformations (« ita pour guitare », « pallon pour ballon », « è pati pour è parti », « fanfan pour enfant »).

Par ailleurs, on constate que le pointage est présent et il montre de bonnes capacités d'attention conjointe et de communication. La compréhension n'est pas évaluable précisément mais elle semble à priori bonne car il comprend les ordres simples et est capable de désigner quelques parties de son corps.

### Cas n°2 : Acquisition normale du langage, enfant de 3 ans

Cet enfant de 3 ans présente un développement normal du langage.

D'un point de vue général, on constate que le contact visuel avec la maman est bon, que le pointage est présent et que l'enfant montre de bonnes capacités d'attention conjointe et de communication. On peut voir la présence de jeu symbolique lorsqu'il fait semblant de délivrer sa maman de la fausse prison avec un objet en guise de clé.

D'un point de vue **lexical**, on constate que le vocabulaire est nettement plus riche que chez l'enfant de 2 ans. Il contient plus de noms, de verbes et d'adjectifs et d'autres types de mots comme les adverbes ont fait leur apparition. D'un point de vue **syntaxique**, il y a des phrases de 3 mots comprenant en général un sujet, un verbe et un complément dans le bon ordre. Ceci est attendu à son âge. Cependant, on constate encore une immaturité sous forme d'omission d'articles par exemple (« Peter Pan a couteau ») ou d'utilisation erronée de pronoms (« pour tuer lui »), de confusion dans la conjugaison (« sinon on mort ») et parfois une immaturité de construction (« tombé à l'eau » au lieu de « ils sont tombés à l'eau »). En résumé, les phrases sont devenues plus complexes mais ne sont pas encore parfaitement construites. Ces erreurs syntaxiques sont encore normales pour l'âge. D'un point de vue **phonologique**, on constate,

comme chez l'enfant de 2 ans une immaturité de développement (« touteau » pour « couteau », « piate » pour « pirate »). Ces erreurs sont encore normales pour son âge.

Du point de vue de la **compréhension**, on constate qu'il répond de manière correcte à de nombreuses questions, mais on ne peut pas se prononcer de manière plus précise.

### Cas n°3 : Acquisition normale du langage, enfant de 4 ans et demi

Cet enfant de 4 ans et demi présente un développement normal du langage.

D'un point de vue général, on constate que le contact visuel avec la maman est bon et que les capacités de communication et d'interaction sont excellentes.

D'un point de vue **lexical**, le nombre de mots a clairement augmenté par rapport à l'enfant de 3 ans et le vocabulaire s'est notablement enrichi avec de nombreux types différents de mots. Le développement **phonologique** peut être considéré comme complet ce qui est attendu à son âge. Ses productions sont bien intelligibles. D'un point de vue **syntactique**, on constate la présence de phrases complètes, correctes grammaticalement pour la plupart, avec une augmentation de la longueur et de la complexité des énoncés. Ce petit garçon utilise des phrases composées (subordonnées) et des phrases de négation, formule des questions et utilise des nouveaux temps verbaux comme le conditionnel et le passé composé.

La compréhension semble également bonne puisqu'il répond de manière adéquate aux questions de sa maman, mais là encore, on ne peut pas se prononcer de manière plus précise.

## 3.5 Principales pathologies du langage

Il est évident qu'il existe de nombreuses variations concernant le développement entre les enfants du même âge mais pour la pratique clinique, il peut être utile de se rappeler de quelques signes d'alerte d'un développement anormal du langage oral.

Le tableau 2 montre quelques signes d'alerte à différents âges de développement.

Tableau 2 : Principaux signes d'alerte du développement du langage, d'après Schum (2007) et Hall (1997) [1, 21]

Age	Expression	Compréhension	Autres aspects
15 mois	N'utilise pas au moins trois mots	Ne pointe ou ne regarde pas 5-10 objets ou personnes nommées par les parents	A besoin de beaucoup d'indices environnementaux pour comprendre le langage. Interagit peu d'un point de vue social Fait beaucoup d'erreurs articulatoires ce qui le rend inintelligible
18 mois	N'utilise pas « Maman », « Papa » ou d'autres noms	Ne comprend pas les ordres simples	
24 mois	N'utilise pas au moins 25 mots	Ne pointe pas des images ou des parties du corps du doigt lorsqu'elles sont nommées	
30 mois	N'utilise pas des phrases simples de deux mots ou des combinaisons de deux mots sans verbe	Ne répond pas aux questions que ce soit verbalement ou par des mouvements de la tête	
36 mois	A moins de 200 mots de vocabulaire, n'utilise pas ou peu de productions de 3 mots, ne demande pas des objets par leur nom, présente de l'écholalie ou une régression du langage	Ne comprend pas les ordres avec deux étapes	

Confronté à un trouble d'acquisition du langage ou de la parole<sup>5</sup>, le pédiatre se demandera dans un premier temps si ce trouble appartient à l'une des catégories suivantes :

*Remarque : les astérisques (\*) indiquent les pathologies qui seront traitées dans ce document.*

<sup>5</sup> Voir Paragraphe 3.2 Quelques définitions

Tableau 3 : Classification simplifiée des troubles du langage, adaptée de Chevrie-Muller &amp; Narbona (2007) [14]

Déficits des instruments de base	
Déficits sensoriels auditifs	Hypoacousie et surdité
Déficits de la motricité bucco-linguo-faciale	Dysarthrie*
Troubles neurolinguistiques	
Déficits gnosiques	Agnosie verbale*
Déficits praxiques	Dyslalie et apraxie verbale*
Déficits linguistiques supérieurs	Dysphasie de développement et retard simple de langage*
Troubles du langage dans le cadre de pathologies plus globales du développement	
Etats déficitaires	Retard mental
Troubles de la communication et de l'interaction sociale	Troubles du spectre autistique*

#### 3.4.1. Troubles de la motricité bucco-linguo-faciale : les dysarthries

La dysarthrie est une entrave à la production de la parole due à une atteinte de la musculature bucco-linguo-faciale d'origine cérébrale ou neuro-musculaire. La force, la coordination et les mouvements musculaires peuvent être atteints à différents degrés et il en résulte principalement des anomalies d'articulation, de mélodie et de débit de la parole [15].

La présentation clinique est très variable et dépend principalement du site de la lésion sous-jacente sans pour autant en être spécifique [15]. De manière générale, les enfants souffrant de dysarthrie présentent les anomalies suivantes [15 et 16] :

- Une parole lente et hachée
- Des troubles de l'intonation et du débit
- Une production des sons du langage altérée (distorsions phonologiques)

Par ailleurs, il y a parfois aussi des troubles de la déglutition, une incontinence salivaire (« bavage »), des troubles de la respiration ainsi que des anomalies de la mimique [15 et 16].

La dysarthrie peut résulter de plusieurs étiologies congénitales ou acquises comprenant notamment les affections touchant les muscles (myopathies congénitales, dystrophie myotonique de Steinert) ou le système nerveux central (tronc cérébral, cervelet, noyaux gris centraux, cortex cérébral) [15].

L'infirmité motrice cérébrale (IMC) représente une cause importante de dysarthrie chez l'enfant. Il s'agit d'un trouble persistant des mouvements et de la posture résultant d'une lésion cérébrale non progressive survenue dans les étapes précoces du développement [16].

## Plate-forme internet

### Cas n°4 : fille de 10 ans présentant une dysarthrie dans le cadre d'une infirmité motrice cérébrale

Dans le cas présent, on peut observer une articulation lente et difficile. La mélodie de la voix (prosodie) est plutôt monotone.

D'un point de vue **phonologique**, on constate que la succession des phonèmes (programmation phonologique) n'est pas véritablement l'objet d'altérations mais c'est bien la production de la parole qui est touchée. Ceci résulte en des distorsions articulatoires avec quelques simplifications. Les aspects lexicaux et syntaxiques ne sont pas précisément examinés mais ils sont préservés, de même que la compréhension.

En dehors de la parole, il est important de remarquer l'incontinence salivaire, typique dans la dysarthrie. On constate que la mimique est présente mais que les mouvements des lèvres, de la langue et de la face sont lents et imprécis.

Il s'agit bien là d'un tableau clinique typique d'une infirmité motrice cérébrale affectant la motricité globalement, en particulier la sphère bucco-linguo-faciale : dysarthrie, troubles de la motricité volontaire bucco-faciale et incontinence salivaire.

### 3.4.2 Déficits praxiques : **dyslalie et apraxie verbale**

La dyslalie, appelée également trouble de l'articulation, est l'incapacité à réaliser certains « gestes articulatoires » permettant la production de consonnes. La conséquence sera le remplacement d'une consonne par une autre (« T » pour « K » par exemple) ou une production altérée, par exemple le « S » réalisé avec la langue entre les lèvres (appelé communément « cheveu sur la langue » et scientifiquement « sigmatisme interdental ») ou le « CH » réalisé avec une fuite latérale de l'air (appelé « chlintement ») [17]. Ces erreurs sont systématiques, c'est-à-dire qu'elles apparaissent à chaque fois que le son est produit, quel que soit le mot utilisé, montrant qu'il s'agit d'une imprécision de la coordination musculaire fine permettant de réaliser la cible désirée [17]. A la différence de la dysarthrie, il n'y a pas de faiblesse ou de trouble du contrôle musculaire bucco-linguo-facial à l'exception de ces troubles fins. Comme mentionné précédemment (*paragraphe 3.4 Développement du langage*), les erreurs d'articulation sont fréquentes dans le développement normal du langage [8] mais elles peuvent également persister plus longtemps et nécessiter alors un traitement logopédique.

L'apraxie verbale représente pour le clinicien la forme extrême d'un trouble de la programmation (articulation) et de l'enchaînement des sons du langage (phonologie) [17].

Typiquement, l'enfant est vu à l'âge de 3-4 ans avec une absence ou une quasi-absence de langage

oral. Le désir de communiquer est présent et la compréhension préservée [17] et [19].

Ce trouble se caractérise essentiellement par :

- Une pauvreté du babillage [18].
- Un retard dans la production des premiers mots et des combinaisons de mots. La production se limite souvent à quelques mots isolés [19], souvent déformés et incomplets.
- Plus tard, lorsque les productions augmentent, des difficultés à mettre en séquence les différents sons du langage avec des répétitions (« pinpin » pour « lapin »), des substitutions (« saise » pour « chaise ») et des omissions (« colat » pour « chocolat ») [17].
- Une répétition de séquences de syllabes de type « pa-ta-ka » très difficile alors que les syllabes isolées peuvent être prononcées correctement [20].
- Une grande variabilité dans les productions [18], un même son pouvant être parfois produit juste, parfois faux, les erreurs augmentant avec la longueur du mot ou de la phrase [18] (le phonème « CH » peut être prononcé juste dans « chat » mais « chaussure » sera prononcé par exemple « totu »).
- La compensation par des gestes ou des vocalisations dans l'intention de communiquer [19].
- Une association fréquente avec des troubles lexicaux et syntactiques<sup>6</sup> [18].

A l'apraxie verbale s'associent souvent, mais pas toujours, des troubles de la coordination bucco-linguo-faciale (dyspraxie bucco-linguo-faciale) et un trouble du développement de la motricité et de la coordination plus global [18].

L'apraxie verbale résulte très probablement d'un trouble du développement cérébral qui pourrait plus particulièrement affecter les circuits neuronaux dévolus à la programmation et la production des sons du langage décrits chez l'adulte, même si cela n'a pas été démontré [18]. Des facteurs génétiques sont certainement impliqués, dont quelques-uns commencent à être identifiés grâce à l'étude de grandes familles atteintes [18].

L'apraxie verbale dite développementale, c'est à dire survenant chez un enfant avec un examen neurologique normal et une intelligence normale, peut être classée dans les dysphasies (*voir paragraphe 3.4.3 Le concept des dysphasies de développement*), mais ce point reste controversé dans la littérature spécialisée.

Le pronostic de l'apraxie verbale, pour ce qui est de l'expression orale et de l'apprentissage du langage écrit, va dépendre de sa sévérité initiale et des troubles associés. Une logopédie intensive permet souvent des progrès importants, mais il n'est pas rare de voir les troubles persister à l'adolescence.

---

<sup>6</sup> Il existe chez l'enfant par opposition à l'adulte une forte interaction entre les différents niveaux linguistiques et une modularité sans équivoque n'apparaît que tardivement. Certains auteurs ont démontré que l'acquisition du vocabulaire est rendue possible par l'émergence de la phonologie qui dépend elle-même de l'apprentissage articuloire [18].

## Plate-forme internet

### Cas n°5 : garçon de 4 ans et demi avec une apraxie verbale dite développementale

On remarque en premier lieu que le contact visuel avec l'interlocuteur est bon, que la mimique est riche, qu'il y a du jeu symbolique et qu'il n'y a pas de bavage. L'intelligence semble normale pour l'âge.

En ce qui concerne l'expression, on remarque immédiatement l'absence quasi complète de productions. En effet, ce garçon ne produit spontanément que très peu de mots (max 10-15). Il compense cette absence de mots par des gestes imitatifs et parfois des vocalisations inintelligibles.

A la répétition des phonèmes, on constate d'importantes difficultés même si certains phonèmes simples comme les voyelles sont prononcés correctement. Dès qu'il s'agit de mots, la répétition devient quasi impossible. Les erreurs se manifestent sous forme de substitutions et d'omissions. On constate également que les phonèmes « pa », « ta » et « ka » sont répétés correctement isolément mais la séquence « pataka » où un changement du point d'articulation est nécessaire, n'est pas répétée correctement (programmation phonologique). La syntaxe et le lexique sont difficilement évaluables étant donné la faiblesse des productions mais on n'observe en tout cas pas de combinaisons de mots ou de phrases construites.

Il est important de constater que la compréhension semble cliniquement normale pour l'âge même si des investigations plus précises seraient nécessaires.

En comparaison, à 4 ans et demi, ce petit garçon devrait avoir un répertoire phonologique complet et produire des phrases grammaticalement complexes. A cet âge, on ne peut plus parler d'un simple retard de parole puisque celui-ci devrait être en résolution.

### **3.4.3 Le concept des dysphasies de développement**

La dysphasie de développement (aussi appelée trouble spécifique du développement du langage ou « specific language impairment » en anglais) peut être définie comme une anomalie de développement du langage après exclusion de certains facteurs associés qui sont : lésion cérébrale, déficience mentale, troubles psychopathologiques (troubles du spectre autistique par exemple), déficit sensoriel ou moteur et déprivation socio-affective grave [21]. Il est donc important pour poser ce diagnostic d'examiner le développement dans son ensemble notamment en ce qui concerne les capacités cognitives et d'interaction sociale [21].

Il s'agit donc en résumé d'un trouble primaire du développement touchant exclusivement le langage.

La sémiologie des dysphasies de développement est extrêmement variée car tous les versants du langage ne sont pas atteints de manière égale [22].

Les spécialistes classifient les dysphasies de développement de différentes manières dont l'une d'elles est présentée en annexe (*voir Annexe 1, tableau 4*). Pour le clinicien, il est utile de se rappeler que la plupart des dysphasies affectent le traitement phonologique, lexical et syntaxique en expression mais souvent aussi en compréhension. Certaines formes plus rares affectent sévèrement la compréhension des sons du langage (type agnosie verbale, *voir le paragraphe correspondant*), et d'autres l'utilisation et le traitement plus complexe du sens du langage (type sémantique-pragmatique). Comme mentionné plus haut, l'apraxie verbale dite développementale peut aussi rentrer dans la classification des dysphasies malgré la controverse dans la littérature.

### **Exemple : dysphasie de développement de type phonologique-syntaxique**

Ce type de dysphasie touche à la fois l'expression et la compréhension même si cette dernière est souvent moins sévèrement affectée. Il concerne principalement la phonologie et la syntaxe mais les aspects sémantiques et pragmatiques peuvent également être atteints [21].

La sémiologie comprend : [20, 21 et 22]

- Retard dans la production des premiers mots et des premières combinaisons de mots.
- Taille restreinte du répertoire lexical avec de nombreuses erreurs phonologiques (transformations, omissions, substitutions de phonèmes)
- Phrases courtes, très simples, contenant de nombreuses erreurs grammaticales.
- Compréhension altérée surtout sur le plan syntaxique, avec par exemple des difficultés dans la compréhension des questions

### **Etiologie, diagnostic et prise en charge de base**

L'étiologie des dysphasies est encore controversée. On pense actuellement qu'il s'agit de troubles du développement de réseaux neuronaux associés au langage oral auxquels participent des facteurs génétiques et environnementaux encore mal connus [22].

Un trouble du langage du type « dysphasie » peut être associé à d'autres troubles du développement, notamment les troubles du spectre autistique ce qui rend l'évaluation beaucoup plus difficile [22].

Le diagnostic se base principalement sur l'observation clinique appuyée par l'évaluation d'un spécialiste (logopédiste, neuropédiatrie ou neuropsychologue). La première étape pour le pédiatre est déjà d'établir la présence d'un trouble spécifique du langage et de déterminer si seule l'expression est atteinte ou si le langage est touché de manière plus globale car cet aspect est un facteur important pour le pronostic. En effet, si l'expression seule est touchée, le pronostic est souvent meilleur [21 et 24]. Par ailleurs, le pronostic est moins bon si le trouble du langage est associé à d'autres troubles du développement (autisme, retard mental) [24].

Il est souvent difficile de savoir quels éléments observer pour déterminer si le langage est adéquat. Le tableau 2 présenté ci-dessus représente une aide en montrant les éléments de langage devant

absolument être acquis aux différents âges développementaux.

Il est également souvent difficile de savoir à quel moment il faut référer l'enfant à une consultation spécialisée, principalement si on se trouve face à de jeunes enfants (20-24 mois) avec un répertoire restreint de productions qui peuvent présenter un retard simple de parole et de langage (*voir ci-dessous*) [24]. Il peut donc être parfois nécessaire de se donner un peu de temps pour observer les progrès de l'enfant, après un bilan approprié de l'audition et du développement non langagier. L'évaluation de la compréhension est particulièrement importante puisque si elle est atteinte, une dysphasie de développement doit être fortement suspectée [21 et 22].

## Plate-forme internet

### Cas n°6 : Fille de 5 ans et demi avec une dysphasie affectant la phonologie et la syntaxe

Sur le plan de la parole et de la phonologie, on constate une légère immaturité articulatoire mais c'est surtout le niveau phonologique qui est touché avec de nombreuses transformations rendant certains énoncés très peu intelligibles. L'agilité verbale est atteinte avec de grosses difficultés dans la répétition de certaines séquences (« kraki-krouki »). Le niveau lexical est difficile à évaluer dans cette vidéo mais il ne semble pas y avoir de retard lexical important. La syntaxe, par contre, est fortement atteinte. Les énoncés sont courts et simples et la construction de phrases simples de type sujet-verbe-objet n'est pas acquise avec l'omission fréquente de certains éléments comme les pronoms. Le verbe est par ailleurs souvent à l'infinitif.

Sur le plan de la compréhension, on constate que la discrimination phonologique semble suffisante. La compréhension lexicale de mots isolés semble préservée. Par contre, même si elle est supérieure à l'expression, la compréhension syntaxique est insuffisante. Elle comprend globalement les questions simples mais on constate des erreurs de compréhension selon la forme de la question (« Avec quoi tient-il le chien » n'est pas compris alors que « Il tient le chien avec quoi » est compris).

Sur le plan cognitif général, il est difficile, sur la base de cette observation, de se faire une idée précise et des investigations supplémentaires seraient nécessaires. Sur le plan de la communication, on constate que cette fille entre facilement en contact avec son interlocutrice et qu'elle se montre très volontaire de communiquer malgré ses difficultés.

### 3.4.4 Troubles isolés de l'expression : **le retard simple de parole et de langage**

Le retard simple de parole et de langage correspond à un retard de maturation limité à quelques aspects de la *production*. Il est essentiel de le distinguer de la dysphasie car il se résout entre l'âge de 3-5 ans sans séquelles [22].

Le retard simple touche exclusivement les aspects expressifs du langage sous deux formes : *le retard de parole* (trouble articulatoire ou phonologique pur) ou le *retard de langage* (trouble phonologique et syntaxique). La définition de l'enfant avec un retard de langage (« late-talker » en anglais) pose problème dans la littérature. Un critère souvent retenu est la présence d'un retard de vocabulaire (moins de 50 mots entre 2 et 3 ans) en l'absence d'un déficit neurologique, sensoriel ou cognitif [25].

Une revue de littérature de 2008 [25] a étudié les caractéristiques des enfants atteints d'un retard simple de langage (« late-talkers ») et a fait entre autres les constatations suivantes :

- *Lexique* : le nombre de mots est moins important chez les « late-talkers » que chez les enfants normaux. Les « late-talkers » comprennent et apprennent les nouveaux mots plus lentement que les autres enfants. Il semble qu'il n'y ait pas de différence qualitative dans le vocabulaire utilisé.
- *Phonologie* : les « late-talkers » parlent moins en comparaison des enfants du même âge et ont un répertoire phonologique plus restreint. Les « late-talkers » utilisent souvent des syllabes plus simples, composées d'une voyelle ou d'une consonne et d'une voyelle<sup>7</sup>.

Il est souvent difficile de faire la part des choses entre une dysphasie et un retard simple de langage. Certaines caractéristiques doivent inciter le pédiatre à suspecter une dysphasie ou un autre problème et référer l'enfant à un spécialiste [22] :

Absence totale de langage à l'âge de 2 ans  
Compréhension touchée  
Présence d'un trouble de la communication  
Association avec des troubles du développement ou du comportement

**Si les conditions psychosociales sont défavorables, l'intervention doit être d'autant plus précoce.**

Dans le cas où le pédiatre suspecte un retard simple de parole et de langage, il peut se laisser un peu de temps et revoir l'enfant après six mois. Il devra dans tous les cas refaire le point dans l'année précédent l'entrée à l'école enfantine et demander si nécessaire une évaluation par un spécialiste.

### 3.4.5 Déficiences de la compréhension : *l'agnosie verbale ou auditivo-verbale*

L'enfant doit posséder la capacité d'analyser son environnement sonore pour y dégager des éléments chargés de sens. L'audition est évidemment une condition requise mais elle n'est pas suffisante. Dans le langage, l'enfant doit comprendre les différences entre les éléments significatifs (phonèmes par exemple) d'un énoncé et intégrer ces différences au niveau du cortex [17]. Il faut bien comprendre que c'est une condition requise avant d'accéder à la compréhension du sens d'un mot ou d'une

<sup>7</sup> Par exemple « a », « ma » par opposition à « tra » ou « kra ».

phrase. Il s'agit de l'étape suivant l'analyse primaire des sons (voir tableau 2 page 8).

L'agnosie auditivo-verbale se définit comme une incapacité plus ou moins complète à décoder le langage par voie auditive [26].

D'un point de vue sémiologique, l'enfant avec une agnosie auditivo-verbale ne comprend et ne produit souvent que très peu de mots et ceci avec une altération phonologique majeure [21]. La compréhension fortement altérée voire abolie empêche l'acquisition d'une production correcte [22]. L'enfant utilise parfois des gestes compensatoires pour se faire comprendre et pour communiquer. Il peut s'agir de pointage ou de dessin par exemple [26]. Ces éléments sont importants pour faire la part des choses entre une agnosie auditivo-verbale isolée ou survenant dans le cadre d'un autisme où ces compétences sont absentes.

Une agnosie auditivo-verbale très sévère est parfois liée à une forme particulière d'épilepsie (syndrome de Landau-Kleffner ou aphasie acquise avec épilepsie) [26]. Cependant, elle représente le plus souvent une entité sévère et rare de dysphasie de développement.

## Plate-forme internet

### Cas n°8 : fille de 4 ans et demi avec une agnosie auditivo-verbale

Sur le plan de la communication et de la relation sociale, on constate qu'il y a un bon contact visuel avec l'interlocutrice et qu'elle cherche son papa du regard et avec des gestes. L'absence de troubles de la relation sociale et de la communication ainsi que l'absence de comportements stéréotypés permet d'écartier l'hypothèse d'un trouble autistique souvent associé dans ces situations.

Sur le plan de l'expression lexicale, on constate la présence d'un nombre très restreint de mots produits spontanément. La plupart des productions sont constituées d'écholalie immédiate où elle reproduit également la prosodie de l'interlocutrice. Sur le plan syntaxique, il ne semble pas y avoir de phrases spontanées puisqu'elles sont toutes issues de l'écholalie et que les rares mots qu'elle produit sont isolés. Sur un plan phonologique, les phrases et les mots qu'elle répète sont l'objet d'importantes transformations.

Au niveau de la compréhension, on peut rapidement constater que cette petite fille a de grosses difficultés à accéder au sens des mots. Ceci est montré par son incapacité à montrer les parties du corps nommées, les images et les animaux. La compréhension de la syntaxe semble touchée sévèrement également puisqu'elle n'exécute pas les ordres simples. On constate aussi que la reconnaissance des sons non-verbaux est atteinte puisqu'elle ne peut pas montrer les animaux lorsqu'elle entend leur cri. Cependant, l'audition semble intacte puisqu'elle réagit à ces sons en souriant, parfois à l'appel de son prénom, elle répète les phrases et répond « oui » de manière stéréotypée quand on s'adresse à elle. Chez cette fille, il est

primordial de tester l'audition.

L'évaluation cognitive est difficile en raison de la sévérité du trouble du langage.

### 3.4.6 Troubles du langage dans le cadre des **troubles du spectre autistique**

Les troubles du spectre autistique se définissent par la présence d'une triade symptomatique comprenant : (1) Troubles des interactions sociales, (2) Troubles de la communication verbale et non-verbale, et (3) Comportements restreints et répétitifs ainsi que des intérêts limités [27]. Les anomalies de développement du langage en constituent souvent un symptôme d'alarme [23]. Tous les types de troubles du langage peuvent être retrouvés dans l'autisme à l'exception des troubles isolés de l'expression [26]. Il existe également un trouble du langage typique de l'autisme appelé « syndrome sémantique-pragmatique ». Les enfants autistes présentent souvent une écholalie (répétition de mots ou d'expressions), une utilisation pathologique du pronom « tu » à la place de « je », ainsi que des troubles prosodiques (mélodie de la voix inadaptée) [26].

Le terme « syndrome sémantique-pragmatique » [28 et 29] décrit des enfants qui ont un langage bien intelligible avec de bonnes capacités lexicales et syntaxiques mais qui ont des difficultés à structurer leur discours, à comprendre les phrases plus complexes et à maintenir un sujet de conversation en tenant compte de leur interlocuteur. Ce syndrome survient souvent chez des enfants autistes mais peut tout à fait être observé chez d'autres enfants [28]. Le diagnostic est difficile et nécessite une évaluation approfondie par le spécialiste.

Face à un enfant présentant des troubles du langage, il faut toujours garder à l'esprit que celui-ci peut entrer dans le cadre d'un trouble du spectre autistique et il faut toujours prêter attention aux capacités de communication et d'interaction de l'enfant pour en dépister les symptômes précoces. Il s'agit notamment de la pauvreté du sourire et des expressions faciales, de l'absence de réponse à l'appel du prénom et d'orientation vers les visages, de l'absence de pointage, d'imitation ou encore de la pauvreté des vocalisations [27]. Il existe également quelques outils standardisés comme le mCHAT pour le dépistage de l'autisme dès 18 mois [26].

## Plate-forme internet

### Cas n°9 : garçon de 4 ans avec un retard du langage et quelques traits autistiques

Au niveau langagier, on constate la présence d'un retard significatif en production. Du point de vue phonologique, il y a de nombreuses transformations rendant parfois les énoncés peu intelligibles. La syntaxe se caractérise par des énoncés très simples, cependant souvent construits selon la forme « sujet-verbe-objet ». Le lexique n'est pas précisément évaluable dans la séquence présentée, mais le rapport de

neuropsychologie révèle un léger retard lexical. La compréhension n'est pas évaluée précisément non plus dans la vidéo mais l'examen de neuropsychologie rapporte un retard de compréhension au niveau du lexique principalement.

Au niveau des intérêts et du comportement, la séquence met en évidence la présence d'une fascination pour certains objets pendant laquelle il les regarde de manière très rapprochée. Ces épisodes de fascination sont accompagnés de mouvements stéréotypés complexes. Le jeu est relativement répétitif et plutôt pauvre. Il lui arrive d'aligner simplement les jouets (le camion-benne et le tracteur) puis de présenter ces mouvements stéréotypés. Ceci peut l'occuper pendant un long moment.

Cependant, du point de vue de la communication, on constate la présence d'un bon contact visuel accompagné parfois de sourires. Il est capable de pointer (lorsqu'il décrit l'image par exemple) et les capacités d'attention conjointe sont présentes.

L'interaction sociale est préservée dans cette séquence (par exemple, il fait semblant de donner à manger à l'évaluatrice). Toutefois, il est parfois difficile de capter son attention lors des épisodes de fascination pour les objets.

On remarque donc en plus du trouble du langage, la présence de quelques traits autistiques impliquant les comportements et les intérêts mais pas vraiment la communication ou l'interaction sociale. Par ailleurs, une échelle d'évaluation des comportements autistiques ne révèle pas de profil autistique avéré malgré la présence de ces quelques traits.

## 4. Discussion et conclusion

### 4.1 Limitations et problèmes rencontrés

Il est bien évidemment impossible de présenter dans ce travail l'ensemble de la problématique des troubles du langage et ceci ne serait pas utile pour l'étudiant en médecine ou le futur pédiatre. Cette plate-forme s'est donc concentrée sur certains points importants de la sémiologie au travers de quelques exemples cliniques d'enfants présentant des troubles de la parole et du langage tels qu'ils peuvent être rencontrés dans un cabinet de pédiatrie. De plus, le choix de la plate-forme plutôt que le film offre la possibilité aux utilisateurs de répartir l'apprentissage sur plusieurs sessions et de revoir sélectivement certaines parties avec un impact pédagogique plus grand.

La réalisation du travail sur un temps restreint ainsi que le refus de certains parents a posé quelques problèmes dans la récolte des documents. Ainsi, il a fallu utiliser des documents déjà existants qui n'avaient pas été produits dans un but pédagogique. Certaines pathologies (*retard simple de langage, dyslalie, syndrome sémantique-pragmatique*) n'ont malheureusement pas pu être présentées sous

forme d'une vidéo.

Pour des raisons d'organisation, il n'a pas été possible de planifier des entretiens uniquement pour ce travail et les vidéos ont donc été tournées lors d'évaluations cliniques en neuropédiatrie ou en neuropsychologie. L'ensemble des aspects sémiologiques relevant nécessaires à un bon apprentissage n'ont donc pas toujours pu être obtenus. Cependant, la réalité de la pratique de pédiatrie générale reflète rarement les livres de manière fidèle et nos vidéos permettent de démontrer aussi la complexité de l'observation du langage chez l'enfant.

#### **4.2 Conclusion**

La nécessité d'un support pédagogique sur le langage, illustré par des vidéos de jeunes enfants avec un développement du langage normal ou pathologique, nous est apparue en raison de la pauvreté des documents existants dans ce domaine et par l'importance cruciale d'être capable en tant que médecin de premier recours de détecter tôt ces pathologies qui peuvent entraver sévèrement le fonctionnement social des enfants. Il est évident que ce genre de support devra être perfectionné dans l'avenir afin d'obtenir un impact pédagogique encore meilleur.

Notre but n'a pas été de former des spécialistes du langage mais de sensibiliser les étudiants et les futurs pédiatres à un problème fréquent qui doit attirer leur attention dans la pratique de tous les jours. La détection et le dépistage des troubles du langage ne sont pas une tâche extrêmement difficile en soi puisqu'une observation clinique attentive, lors d'une consultation dédiée à cette problématique, suffit dans la plupart des cas en vue à une orientation précoce vers les spécialistes.

Nous espérons beaucoup que cette plate-forme pourra contribuer à la formation nécessaire dans ce but.

#### **4.3 Remerciements**

Nous tenons à remercier l'ensemble des collaborateurs qui ont rendu la réalisation de ce travail possible : Messieurs Olivier Frei, Pierre Jayet, Marcello Martelli ainsi que l'ensemble de l'équipe du CEMCAV, Mesdames les neuropsychologues et psychologues Claire Mayor, Stéphanie Cronel-Ohayon, Hélène Chappuis et Sidonie Cousin, Messieurs Marc Sohrmann et Raphaël Bonvin de l'unité de pédagogie médicale, la Dresse Claudia Poloni et la Dresse Marine Jequier de l'unité de neuropédiatrie, la Dresse Manon Cevey-Macherel de l'unité de développement, les parents des enfants dont nous avons utilisé les images ainsi que tous ceux qui ont contribué de près ou de loin à la construction de ce projet.

## Bibliographie

- [1] Schum RL. Language Screening in the Pediatric Office Setting. *Pediatr Clin N Am* 2007;54:425-436
- [2] Adams RD, Victor M, Ropper AH. Principles of neurology. 6e éd. New York: McGraw-Hill; 1997
- [3] Boisacq-Schepens N, Crommelinck M. Neurosciences. 4<sup>e</sup> éd. Paris: Dunod; 2004
- [4] Neville HJ, Bavelier D. Neural organization and plasticity of language. *Curr Opin Neurobiol* 1998;8:254-258
- [5] Ben Shalom D, Poeppel D. Functional Anatomic Models of Language : Assembling the Pieces. *The Neuroscientist* 2008 Oct;14(1):119-127
- [6] Sakai KL. Language Acquisition and Brain Development. *Science* 2005 Nov 4;310:815-819
- [7] Friederici AD. The Neural Basis of Language Development and Its Impairment. *Neuron* 2006 Dec 21;52:941-952
- [8] Le Normand MT. Modèles psycholinguistiques du développement du langage. Dans : Chevrie-Muller C, Narbona J, rédacteurs. *Le langage de l'enfant : aspects normaux et pathologiques*. 3<sup>e</sup> éd. Paris: Masson; 2007. p.35-66.
- [9] Van der Horst L. Observation orthophonique et intervention précoce. *Archives de Pédiatrie* 2010;17:319-324
- [10] Chevrie-Muller C. Exploration du langage oral. Dans : Chevrie-Muller C, Narbona J, rédacteurs. *Le langage de l'enfant : aspects normaux et pathologiques*. 3<sup>e</sup> éd. Paris: Masson; 2007. p.87-129.
- [11] Ruben RJ. A Time Frame of Critical/Sensitive Periods of Language Development. *Acta Otolaryng* 1997 Mar 1;117(2):202-205
- [12] Rescorla L, Mirak J. Normal Language Acquisition. *Seminars in Pediatric Neurology* 1997 Jun;4(2):70-76
- [13] Coplan J. Normal Speech and Language Development : An Overview. *Pediatr Rev* 1995 Mar;16(3):91-100
- [14] Chevrie-Muller C, Narbona J. Classification des troubles du langage observés dans l'enfance. Dans : Chevrie-Muller C, Narbona J, rédacteurs. *Le langage de l'enfant : aspects normaux et pathologiques*. 3<sup>e</sup> éd. Paris: Masson; 2007. p.257-262.
- [15] Van Mourik M, Catsman-Berrevoets CE, Paquier PF, Yousef-Bak E, Van Dongen HR. Acquired Childhood Dysarthria: Review of Its Clinical Presentation. *Pediatr Neurol* 1997;17:299-307
- [16] Truscelli D. Syndromes lésionnels précoces : infirmité motrice cérébrale. Pathologie de la parole et du langage. Dans : Chevrie-Muller C, Narbona J, rédacteurs. *Le langage de l'enfant : aspects normaux et pathologiques*. 3<sup>e</sup> éd. Paris: Masson; 2007. p.325-348.

- [17] Chevrie-Muller C. Sémiologie des troubles du langage chez l'enfant. Dans : Chevrie-Muller C, Narbona J, rédacteurs. Le langage de l'enfant : aspects normaux et pathologiques. 3<sup>e</sup> éd. Paris: Masson; 2007. p.263-270
- [18] Maassen B. Issues Contrasting Adult Acquired Versus Developmental Apraxia of Speech. *Seminars in speech and language* 2002;4:257-266
- [19] Souza TNU, Payão LMC, Costa RCC. Childhood speech apraxia in focus: theoretical perspectives and present tendencies. *Pró-Fono Revista de Atualização Científica* 2009 jan-mar;21(1):75-80
- [20] Simms MD. Language Disorders in Children: Classification and Clinical Syndromes. *Pediatr Clin N Am* 2007;54:437-467
- [21] Hall NE. Developmental Language Disorders. *Seminars in Pediatric Neurology* 1997 June;4(2):77-85
- [22] Chevrie-Muller C. Troubles spécifiques du développement du langage (TSDL). « Dysphasies de développement ». Dans : Chevrie-Muller C, Narbona J, rédacteurs. Le langage de l'enfant : aspects normaux et pathologiques. 3<sup>e</sup> éd. Paris: Masson; 2007. p.361-419.
- [23] Tuchman RF, Rapin I, Shinnar S. Autistic and dysphasic children I : clinical characteristics. *Pediatrics* 1991;88(6):1211-1218
- [24] Johnson CJ, Beitchman JH, Young A, Escobar M, Atkinson L, Wilson B, Brownlie EB, Douglas L, Taback N, Lam I, Wang M. Fourteen-year follow-up of children with and without speech/language impairments: speech/language stability and outcomes. *J Speech Lang Hear Res* 1999 Jun;42(3):744-60
- [25] Desmarais C, Sylvestre A, Meyer F, Bairati I, Rouleau N. Systematic review of the literature on characteristics of late-talking toddlers. *Int J Lang Comm Dis* 2008 Jul-Aug;43(4):361-389
- [26] Rapin I. Troubles de la communication dans l'autisme infantile. Dans : Chevrie-Muller C, Narbona J, rédacteurs. Le langage de l'enfant : aspects normaux et pathologiques. 3<sup>e</sup> éd. Paris: Masson; 2007. p.535-559.
- [27] Tager-Flusberg H, Caronna E. Language Disorders : Autism and Other Pervasive Developmental Disorders. *Pediatr Clin N Am* 2007;54:469-481
- [28] Rapin I, Allen DA. The semantic-pragmatic deficit disorder: classification issues. *Int J Lang Comm Dis* 1998 Jan-Mar;33(1):82-7
- [29] Adams C. Clinical diagnostic and intervention studies of children with semantic-pragmatic disorder. *Int J Lang Comm Dis* 2001;36(3):289-305

## Annexes

Annexe 1, tableau 4 : Classification des dysphasies de développement de Rapin et Allen, d'après Tuchmann, Rapin, & Shinar (1991) et Hall (1997) [23 et 21]

Troubles portant sur l'expression	Troubles affectant à la fois la compréhension et l'expression	Troubles du traitement central et de la formulation
<p><b>Apraxie verbale développementale (voir chapitre correspondant) :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>⇒ Articulation du discours fortement altérée sévèrement dysfluente ou non verbale</li> <li>⇒ Compréhension dans les limites de la normale</li> <li>⇒ Retard important de l'apparition du langage</li> <li>⇒ Exclusion d'un trouble dysarthrique</li> </ul>	<p><b>Déficit mixte expressif-réceptif ou sous-type phonologique-syntaxique :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>⇒ Articulation du discours altérée dysfluente ou non verbale en raison de l'atteinte phonologique</li> <li>⇒ Altération du lexique</li> <li>⇒ Syntaxe altérée : phrases courtes avec omissions de mots</li> <li>⇒ Compréhension altérée mais égale ou supérieure à l'expression</li> </ul> <p><i>Les enfants sont généralement capables de répéter des mots ou des phrases simples.</i></p>	<p><b>Trouble sémantique-pragmatique</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>⇒ Forme fluente avec en général une supériorité de la production sur la compréhension.</li> <li>⇒ Structure de la phrase et articulation normales pour l'âge</li> <li>⇒ Capacité de conversation anormale</li> <li>⇒ Compréhension altérée de la signification d'aspects complexes du langage comme les questions ouvertes</li> </ul>
<p><b>Troubles de la programmation phonologique :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>⇒ Fluent mais inintelligible</li> <li>⇒ Déficits de la phonologie et de la syntaxe</li> <li>⇒ Vocabulaire et aspects pragmatiques appropriés pour l'âge</li> <li>⇒ Compréhension dans les limites de la normale</li> </ul>	<p><b>Agnosie auditivo-verbale ou « surdit� verbale » (voir chapitre correspondant) :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>⇒ Articulation du discours altérée dysfluente ou non verbale</li> <li>⇒ Expression limitée à des mots isolés ou des phrases courtes</li> <li>⇒ Compréhension du langage oral très sévèrement altérée</li> </ul> <p><i>Il s'agit surtout d'un déficit d'analyse des aspects phonologiques. L'audition de l'enfant est bonne mais celui-ci est incapable d'attribuer une signification linguistique aux signaux sonores.</i></p>	<p><b>Déficit lexical-syntaxique :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>⇒ Forme généralement fluente même si un pseudo-bégaïement peut survenir en raison de problèmes de rappel des mots</li> <li>⇒ Articulation normale pour l'âge avec jargon fluent chez le jeune enfant. La phonologie et l'intelligibilité sont en principe normales.</li> <li>⇒ Syntaxe immature</li> <li>⇒ Difficultés à produire des énoncés complexes comme raconter une histoire par exemple</li> <li>⇒ Compréhension altérée de la signification d'aspects complexes du langage comme les questions ouvertes. La compréhension est supérieure à l'expression.</li> </ul>