



Université Lille 2
Droit et Santé



Institut d'Orthophonie
Gabriel DECROIX

ANNEXES

DU MEMOIRE

En vue de l'obtention du
Certificat de Capacité d'Orthophonie
présenté par :

Maite BRESAC et Marion CHIGROS

PRESCRIRE L'ORTHOPHONIE :

POUR QUI ? POUR QUOI ?

**Création d'un DVD en vue de présenter aux médecins
la profession d'orthophoniste, ses missions, ses
champs d'intervention.**

Pour une interdisciplinarité de qualité.

Annexes

Annexe 1 : Les fiches-pathologies

Les différentes pathologies

1.1 Les troubles du langage oral

1.1.1 Le trouble d'articulation

1.1.1.1 Définition :

Le trouble d'articulation touche le phonème de manière isolée. Il s'agit d'une erreur permanente et systématique dans la réalisation d'un (trouble simple) ou plusieurs (trouble multiple) phonèmes .

Le phonème peut être :

- manquant (omission),
- remplacé par un autre phonème (substitution),
- déformé (distorsion). On parle alors de sigmatisme (déformation du [s] comme par exemple le schlintement), de rhotacisme (déformation du [r]), de lamdacisme (déformation du [l]), de kappacisme (déformation du [k]), de tauicisme (déformation du [t]).

1.1.1.2 Etiologies :

L'origine du trouble peut être organique, perceptive ou fonctionnelle. Un trouble d'articulation peut se rencontrer chez l'enfant comme chez l'adulte. De fait, on parle d'origine développementale ou acquise.

1.1.1.3 Troubles associés :

Certains troubles d'articulation peuvent parfois être associés à des troubles affectant la sphère oromyofonctionnelle notamment dans le cadre d'une respiration buccale exclusive, d'une déglutition atypique ou encore de dysmorphoses au niveau de l'articulé dentaire.

1.1.2 Le retard de parole

1.1.2.1 Définition :

Le retard de parole recouvre « toute altération de la chaîne parlée (parole) constatée dans les productions verbales de l'enfant à partir de 4 ans. Il est caractérisé par des transformations touchant la production et/ou l'ordre de succession des syllabes et/ou des phonèmes dans certains mots (traitement séquentiel) » (Brin et al, 2004). Les erreurs rencontrées dans un retard de parole

rappellent les simplifications physiologiques du développement du langage, « à un âge où elles auraient dû disparaître et sont sensibles aux procédures de facilitation et d'étayage » (Rousseaux T., 2004).

Il est dû à une immaturité phonologique et à une difficulté à enchaîner les phonèmes dans un mot alors que la production isolée des phonèmes est correcte. Les altérations ne sont pas systématiques, sont sensibles à l'effet de longueur du mot (plus le mot est long, plus les transformations augmentent) ainsi qu'à la phonétique combinatoire (soit les changements que subit un son à cause de l'influence d'un son voisin).

1.1.2.2 Sémiologie :

Les déformations phonologiques produites peuvent concerner :

- des processus affectant la structure de la syllabe ou du mot: ajout, suppression, coalescence de phonèmes, simplification de groupes consonantiques ;
- des processus de substitution : changement de famille (occlusive / constrictive), de point d'articulation (antériorisation / postériorisation), de modalité (orale / nasale), de sonorité (sourde / sonore), vocalisation ou semi-vocalisation ;
- des processus d'assimilation (progressive ou régressive) ;
- des processus d'interversion (métathèse) ;
- des erreurs de segmentation de la chaîne parlée.

Dans les retards « simples » de parole (acquisition retardée du système phonologique), on observe essentiellement une parole déformée chez un enfant souvent bavard, à l'aise dans la communication, possédant un vocabulaire étendu et s'exprimant avec une syntaxe conforme à ce qui est attendu pour son âge. Malgré les transformations fréquentes, l'enfant se fait, la plupart du temps, comprendre par son entourage.

Dans les atteintes plus sévères, on parle de troubles phonologiques qui vont compromettre l'intelligibilité de la parole et pénaliser la communication.

1.1.2.3 Hypothèses explicatives :

Trouble d'origine fonctionnelle, très souvent lié à un contexte d'immaturité psychoaffective, le retard de parole peut résulter :

- d'un déficit au niveau de la perception des mots (niveau gnosisque) ;
- d'un déficit au niveau de la programmation (niveau praxique) ;

- d'un déficit mnésique et/ou attentionnel ;
- d'un déficit au niveau de la conscience syllabique.

1.1.2.4 Diagnostic différentiel :

Le retard de parole est à différencier :

- du trouble d'articulation, qui concerne la réalisation isolée du phonème,
- du trouble phonologique, où l'intelligibilité est beaucoup plus altérée,
- du retard de langage, qui ne concerne pas seulement le niveau phonologique mais également le lexique et la syntaxe.

1.1.3 Le retard de langage

1.1.3.1 Définition :

Le retard de langage désigne une « apparition retardée ou organisation perturbée de la fonction linguistique au niveau du vocabulaire, de la structuration syntaxique, de l'utilisation du langage dans la communication. Le langage peut être atteint dans ses modalités compréhension et expression. » (Brin et al, 2004).

Phonologie, lexique, syntaxe, discours et pragmatique sont ainsi réduits quantitativement et qualitativement. Les caractéristiques du retard de langage ressemblent à un langage enfantin persistant.

1.1.3.2 Sémiologie :

Sur le versant expressif, on retrouve :

- une apparition des premiers mots après 2 ans ;
- une combinaison de mots rudimentaires persistant après 3 ans ;
- des énoncés agrammatiques (du type verbes à l'infinitif) ;
- des perturbations dans la construction de la syntaxe ;
- un lexique réduit, approximatif ;
- des simplifications phonologiques ;
- un récit succinct descriptif et énumératif ;
- une appétence à la communication limitée.

Sur le versant réceptif, on note :

- une bonne compréhension contextuelle ;
- une compréhension verbale imprécise et globale.

1.1.3.3 Etiologie :

Il s'agit d'un trouble d'origine fonctionnelle dont la cause précise n'a pas encore été formellement identifiée.

1.1.3.4 Troubles associés :

Le retard de langage est généralement associé à un retard psychomoteur (avec acquisition de la marche tardive, retard de latéralisation) ainsi qu'à une immaturité psychoaffective voire des difficultés affectives telles qu'une inhibition ou une anxiété (qui peuvent elles-mêmes être des conséquences du trouble).

1.1.4 La dysphasie

1.1.4.1 Définition :

La dysphasie est un trouble spécifique du développement du langage oral. Il s'agit d'un déficit structurel sévère et durable. Elle se manifeste par « une structuration déviante, lente et disharmonieuse du langage ainsi que par des difficultés de manipulation du code entraînant des altérations durables dans l'organisation du langage à différents niveaux : phonologique, lexical, sémantique et pragmatique sans qu'il semble exister à l'origine de causes déterminées » (Brin et al, 2004). Les deux versants du langage sont touchés.

Différentes classifications ont été établies ; toutes s'accordent pour distinguer deux grands groupes : les dysphasies à prédominance expressive (phonologiques, lexico-syntaxiques) et les dysphasies à prédominance réceptive (où les troubles de compréhension sont dominants et massifs).

Elle se manifeste en l'absence de déficit auditif, de malformation des organes phonatoires, de troubles graves de la personnalité, de déficience intellectuelle, de lésion cérébrale acquise au cours de l'enfance, de trouble envahissant du développement, de carence éducative grave.

La dysphasie est reconnue comme trouble des apprentissages et, au regard de la loi du 11 février 2005, elle est reconnue comme un handicap et entre dans le champ des troubles cognitifs.

1.1.4.2 Prévalence :

La dysphasie affecte 1% des enfants en âge scolaire. Elle touche quatre garçons pour une fille.

1.1.4.3 Etiologies :

Son étiologie demeure encore mal connue, même si les recherches tendent à s'orienter vers des causes neurodéveloppementales, voire génétiques.

1.1.5 Le bégaiement

1.1.5.1 Définition :

Le bégaiement est un trouble de l'expression verbale, qui affecte particulièrement le rythme de la parole. C'est un « trouble fonctionnel, sans anomalie des organes phonateurs. Le bégaiement est essentiellement un trouble de communication verbale car il est toujours lié à la présence d'un interlocuteur. » (Dinville, 1986).

N'est pas bègue celui qui possède en presque toutes circonstances un grand degré de fluence et qui est capable d'autocorrection s'il vient à trébucher sur un mot ou sur un son.

Est bègue celui dont la parole est perçue comme ayant été difficile à proférer, manquant d'aisance, manquant de souplesse et soumis à tension.

Il existe différentes formes : bégaiement tonique, bégaiement clonique, bégaiement tonico-clonique. Aujourd'hui on parle de « bégayages » et de « disfluences ». On observe une grande variabilité interpersonnelle ; en effet, il y a autant de bégaiements que de personnes bègues.

L'âge d'apparition est variable (le plus fréquemment entre 3 et 7 ans ou à l'adolescence) et correspond aux périodes de transition langagière.

1.1.5.2 Epidémiologie :

Le bégaiement affecte 1% de la population mondiale. Il concerne 500 à 600 000 personnes en France et touche 3 à 4 garçons pour une fille.

1.1.5.3 Etiologies :

Son origine est encore aujourd'hui non établie scientifiquement mais on s'accorde sur le caractère multifactoriel de l'origine des troubles.

1.1.5.4 Troubles associés :

Le bégaiement induit des troubles respiratoires, des troubles moteurs du type syncinésies de la face ainsi que de des troubles vasomoteurs et sécrétoires.

1.2 Les troubles du langage écrit

1.2.1 La dyslexie-dysorthographe

Nous traiterons ici uniquement de la dyslexie développementale, la dyslexie acquise suite à une lésion cérébrale (alexie) étant abordée dans la partie des « troubles d'origine neurologique ».

1.2.1.1 Définition :

La dyslexie-dysorthographe est un trouble spécifique de l'acquisition et de l'automatisation du langage écrit. Il s'agit d'un déficit structurel sévère et durable affectant les mécanismes d'analyse et de reconnaissance des mots écrits et entravant l'apprentissage de la lecture et de l'orthographe.

Elle se manifeste en l'absence de toute déficience sensorielle, visuelle ou auditive, chez des enfants de niveau d'efficacité intellectuelle normal, sans troubles graves de la personnalité, « ayant toujours été normalement scolarisés, et issus de milieux socioculturels normalement stimulants. » (Brin et al, 2004)

Pour poser un diagnostic de dyslexie, il est nécessaire de relever un retard de deux ans entre l'âge chronologique et l'âge de lecture. Il faudra donc attendre la classe de CE2 pour poser un diagnostic formel.

Les troubles dysorthographiques sont généralement plus sévères que les troubles dyslexiques pour des raisons structurelles : notre langue alphabétique est en effet plus régulière en lecture (85 % de mots) qu'en transcription (50 % de mots). Les troubles dysorthographiques peuvent affecter la phonétique, les graphèmes, l'usage, la grammaire, la morphologie, le graphisme.

Il existe une grande hétérogénéité interindividuelle, les dyslexies-dysorthographies phonologiques et de surface étant les deux formes les plus communément admises ; les mixtes et les visuo-attentionnelles étant des formes plus rares.

1.2.1.2 Prévalence :

La dyslexie touche près de 600 000 enfants soit 5% des jeunes en âge scolaire.

1.2.1.3 Etiologies :

On parle le plus souvent d'origine neurodéveloppementale, les bases des dysfonctionnements cérébraux en cause étant à l'heure actuelle établies. L'hypothèse génétique est également soulevée.

1.2.1.4 Troubles associés :

Sont souvent associés des troubles du langage oral durant l'enfance (tels qu'un retard de parole et/ou de langage), des troubles mnésiques et attentionnels, un déficit de discrimination auditive et de conscience phonologique, des troubles visuels ou encore des troubles de la latéralité et du schéma corporel.

1.2.2 La dysgraphie

1.2.2.1 Définition :

La dysgraphie caractérise un trouble du langage écrit affectant le geste graphique et l'aspect formel de l'écriture. Elle peut affecter les lettres, leurs liaisons, le tracé ou la mise en page.

La dysgraphie peut se manifester sous la forme :

- de désordres de l'organisation motrice (dus à des déficits moteurs centraux ou périphériques) ;
- de désordres de l'organisation de l'espace (troubles de l'orientation, de la structuration de l'espace et du schéma corporel) ;
- de troubles de l'expression graphique du langage (en relation avec un retard de langage, une dyslexie-dysorthographe).

1.2.2.2 Etiologies :

L'origine de ce trouble est variable mais généralement multifactorielle avec une composante psychoaffective possible.

1.2.3 La dyspraxie :

1.2.3.1 Définition :

La dyspraxie est un dysfonctionnement neuropsychologique non verbal qui toucherait environ 6% des enfants de 3 à 5 ans. La dyspraxie affecte l'exécution de mouvements volontaires coordonnés alors qu'il n'y a pas de retard mental, de handicap moteur, visuel ou auditif, ni aucune atteinte lésionnelle sur le plan neurologique (à distinguer ainsi de l'« apraxie »). Les causes de la dyspraxie sont méconnues.

Il existe différentes formes de dyspraxie :

- ✓ la dyspraxie idéatoire. Dans ce cas, la succession chronologique pour réaliser un geste réel (en présence d'un objet) est altérée.
- ✓ la dyspraxie idéomotrice. Il s'agit ici d'un trouble dans l'organisation du geste moteur en l'absence de l'objet.

- ✓ la dyspraxie visuoconstructive soit des difficultés dans les activités d'assemblage et de construction.
- ✓ la dyspraxie visuospatiale caractérisée par des troubles de l'organisation et de la structuration spatiale (reproduction de dessins par exemple).
- ✓ la dyspraxie de l'habillement : difficultés à s'habiller seul (boutonnage, laçage...)
- ✓ la dyspraxie bucco-linguo-faciale : les programmations motrices complexes comme souffler, siffler ou encore tirer la langue sont impossible à réaliser sur commande verbale ou sur imitation.

1.2.3.2 Conséquences sur les apprentissages scolaires :

La dyspraxie développementale peut avoir des répercussions importantes sur les apprentissages scolaires notamment au niveau du graphisme, de l'écriture, de la lecture, ou encore de la géométrie ou de la pose des opérations.

1.3 Les troubles du calcul et du raisonnement logico-mathématique

1.3.1 La dyscalculie

Nous traiterons ici de la dyscalculie développementale, l'acalculie acquise étant abordée dans la partie des « troubles d'origine neurologique ».

1.3.1.1 Définition :

Comme la dyslexie-dysorthographe, la dyscalculie est un trouble spécifique du développement. Il s'agit d'un trouble sévère et durable d'acquisition des compétences numériques et des habiletés arithmétiques et, est à différencier des difficultés scolaires en mathématiques.

La dyscalculie survient en dehors de tout déficit sensoriel, déficience intellectuelle ou troubles de la personnalité, chez des enfants normalement scolarisés.

La dyscalculie peut se manifester sous la forme de difficultés :

- de conceptualisation des premières notions mathématiques ;
- de récupération des faits numériques en mémoire ;
- au niveau des processus de comptage ;
- dans les calculs complexes et dans la résolution de problèmes ;
- dans la pose des opérations ;
- dans les activités de transcodage (passer du nombre écrit au chiffre arabe).

1.3.1.2 Prévalence :

Selon les estimations actuelles, la dyscalculie peut affecter entre 3 et 5% de la population. Elle touche autant les filles que les garçons.

1.3.1.3 Etiologies :

Les hypothèses neurodéveloppementale et génétique ont été soulevées, dyslexie et dyscalculie étant des troubles souvent associés.

1.3.1.4 Troubles associés :

Peuvent être associés aux troubles logico-mathématiques :

- des troubles du langage oral et/ou écrit ;
- des troubles de l'attention de type THADA ;
- un syndrome de Gerstmann (acalculie associée à une agnosie digitale, une apraxie constructive, une agraphie pure et une indistinction droite-gauche) ;
- un syndrome de l'hémisphère droit (troubles visuo-spatiaux, difficultés émotionnelles).

1.4 Les troubles de la phonation

1.4.1 L'insuffisance vélaire

1.4.1.1 Définition :

Aussi connue sous le nom « d'incompétence vélopharyngée », elle caractérise un « défaut d'adaptation anatomico-fonctionnelle entre le voile du palais et le pharynx en cours de phonation » (Brin et al, 2004). Les troubles de la phonation se manifestent sous la forme caractéristique d'une déperdition nasale (rhinolalie ouverte, nasonnement). La voix est modifiée dans ses différents paramètres (timbre, intensité, rythme). L'articulation est également affectée (sigmatisme nasal, phénomène de postériorisation). Dans les cas d'insuffisances vélaire graves, des mécanismes compensatoires (coups de glotte) peuvent être mis en place par comportement hypertonique.

1.4.1.2 Etiologies :

L'incompétence vélopharyngée peut provenir :

- d'une atteinte anatomique (fente vélopalatine, division sous-muqueuse, brièveté vélaire, dysproportion vélopharyngée dans le syndrome de Di George, voile cicatriciel après chirurgie) ;
- d'une atteinte neurologique (atteintes motrices centrales ou périphériques) ;

- d'une atteinte purement fonctionnelle (difficulté de contrôle sensoriel mais voile du palais intègre).

1.4.1.3 Troubles associés :

Peuvent être associés des troubles de la respiration, de la déglutition, de l'audition (par dysfonctionnement tubaire).

1.4.2 La dysphonie

1.4.2.1 Définition :

La dysphonie constitue le symptôme dominant, le signe d'appel de toute atteinte organique ou fonctionnelle du larynx. Elle correspond à des modifications de la fonction vocale portant sur son timbre et/ou son intensité. Elle entraîne des perturbations à tous les niveaux de la phonation (soufflerie pulmonaire, vibrateur laryngé et cavités de résonance) avec le symptôme caractéristique de mauvaise coordination pneumophonique.

1.4.2.2 Etiologies :

On distingue plusieurs types de dysphonies :

- les dysphonies dues à une origine organique (nodules, polypes, kystes) ;
- les dysphonies dues à une origine neurologique (immobilités laryngées, paralysies récurrentielles) ;
- les dysphonies dysfonctionnelles dues à « l'incorrecte utilisation des organes phonateurs, avec ou sans lésion laryngée, le dysfonctionnement lui-même pouvant être par la suite à l'origine de modifications morphologiques secondaires des cordes vocales (laryngopathies dysfonctionnelles) » (Brin et al, 2004). Elles peuvent être hyperkinétiques (malmenage ou surmenage vocal, raucité chronique infantile) ou à l'inverse hypokinétiques (aphonies d'origine psychique). On distingue également les dysphonies spasmodiques (d'origine neurologique ou psychologique).

1.4.2.3 Troubles associés :

Ils peuvent être divers et variés : troubles de la respiration, de la déglutition, toux, douleurs cervicales, abdominales, otalgie-réflexe, dystonies, etc.

1.4.3 Les troubles de la voix suite à une chirurgie ORL

Ils surviennent dans le cadre de cancers des voies aéro-digestives supérieures (oropharynx, hypopharynx, larynx) suite à :

- une chirurgie cervico-faciale ;
- une chirurgie buccale et oropharyngée (glossectomie partielle ou totale, pelvimandibulectomie, bucco-pharyngectomie transmandibulaire) ;
- une chirurgie laryngée.

Ils sont généralement associés à des troubles de la déglutition, de la respiration ainsi qu'à des douleurs de type otalgie-réflexe mais aussi cervicales. Nous nous intéresserons ici aux troubles de la voix séquellaires à une chirurgie du larynx.

1.4.3.1 La laryngectomie partielle

1.4.3.1.1 Définition :

Il s'agit d'une ablation chirurgicale d'une partie du larynx (cordectomie, laryngectomie frontolatérale antérieure de type Tucker, laryngectomie supra-cricoïdienne ou sub-totale). La chirurgie est de type reconstructive et va favoriser la création d'une néoglote à partir des structures anatomiques restantes. Ce type d'intervention entraîne systématiquement des troubles de la voix : voix chuchotée dans un premier temps puis sonorisée mais dont la dynamique est particulièrement restreinte en hauteur (elle l'est moins en intensité). Il y a dans tous les cas une perte de l'identité vocale avec un retentissement psychologique important (perte de statut).

1.4.3.1.2 Troubles associés :

Des troubles de la déglutition sont presque systématiquement présents avec un risque élevé de fausses routes au moment du retrait de la sonde naso-gastrique. La respiration par les voies naturelles est conservée, contrairement aux laryngectomies totales où il y a systématiquement pose d'un trachéostome.

1.4.3.2 La laryngectomie totale

1.4.3.2.1 Définition :

Il s'agit d'une ablation complète du larynx entraînant la suppression du carrefour aérodigestif, la trachée étant abouchée à la paroi antérieure du cou. Il y a modification profonde de la physiologie respiratoire : la respiration ne se fait plus par le nez ni la bouche mais par une ouverture pratiquée dans le cou (trachéostome). L'oropharynx ne communique plus qu'avec l'œsophage, supprimant ainsi définitivement les risques de fausses routes.

1.4.3.2.2 Conséquences :

La laryngectomie totale entraîne la perte du vibreur laryngé mais aussi la perte de la source d'énergie (air pulmonaire). Seule l'articulation est préservée avec

la possibilité d'utiliser la voix chuchotée. Grâce à la rééducation orthophonique, il y a mise en place progressive d'une voix de substitution : la voix œsophagienne (produite par injection d'air buccal et éructation volontaire). Une autre alternative peut être proposée dans les cas de pose d'implant phonatoire : il s'agit de la voix trachéo-œsophagienne (avec obturation de l'orifice trachéal, l'air pulmonaire remontant dans l'œsophage et faisant vibrer la néoglote appelée « bouche œsophagienne »).

1.4.4 Les troubles de la mue

1.4.4.1 Définition :

La mue est un phénomène physiologique survenant lors de la puberté qui résulte de la transformation du larynx, passant de l'état d'organe infantile à l'organe adulte. Chez le garçon, la mue se traduit par l'abandon du registre de tête pour adopter un registre de poitrine (diminution d'une à deux octaves). Ce phénomène existe également chez la fille de façon plus discrète (baisse d'une tierce ou au maximum d'une quinte).

1.4.4.2 La mue retardée :

On parle aussi de « mue faussée ». Ce phénomène s'observe chez le garçon et peut se manifester sous différentes formes :

- utilisation permanente du registre de tête (voix de fausset)
- alternance des deux mécanismes au-delà de la durée normale d'installation avec une voix qui trébuche du grave à l'aigu sans se stabiliser
- voix pauvre en timbre stabilisée entre les deux mécanismes (dite « asexuée »).

Les caractéristiques d'une mue retardée sont un manque de portée vocale, un timbre terne, voilé et une étendue vocale restreinte. Il s'agit d'un trouble perceptif ayant toujours un retentissement psychologique voire même social (honte, repli sur soi).

1.4.4.3 L'absence de mue :

Les troubles de la mue peuvent également s'observer chez la femme qui va conserver un registre infantile avec une utilisation exclusive du registre de tête.

1.4.4.4 Etiologies :

On peut retrouver des causes neurologiques, organiques (laryngées), sensorielles, ou encore psychologiques (peur de grandir, éducation en milieu féminin, hésitation sur l'identité sexuelle).

1.5 Les troubles de la déglutition et de l'alimentation

1.5.1 La déglutition atypique

1.5.1.1 Définition :

Il s'agit de décrire une déglutition non adaptée, de l'enfant ou de l'adulte, qui consiste en la persistance d'une succion-déglutition dite « primaire » ou « infantile ». Cette déglutition-réflexe disparaît normalement au cours de la première année de vie du jeune enfant pour laisser la place à une déglutition-mastication de type praxique, volontaire.

1.5.1.2 Conséquences :

Le mauvais positionnement de langue (généralement en position basse ou médiane) empêche les dents d'effectuer leur travail d'occlusion lors de la déglutition, ce qui engendre chez le sujet une contraction exagérée des lèvres et des muscles péri-oraux en vue de pallier ce manque.

Par ailleurs, la déglutition atypique va avoir des conséquences au niveau de l'articulé dentaire. En effet, elle se caractérise essentiellement par une interposition linguale entraînant une absence de contact dentaire avec :

- soit une interposition au niveau des incisives (béance antérieure)
- soit une interposition au niveau des pré-molaires (béance latérale)

Outre les béances, les modifications orthodontiques engendrées par une déglutition atypique peuvent aussi se manifester sous la forme de proalvéolie due à un appui rétroincisif de l'apex lingual.

1.5.1.3 Etiologies :

Elles peuvent être multiples, la déglutition atypique étant le plus fréquemment associée à une cause d'ordre psychoaffectif et souvent liée à des habitudes de succion non nutritive (pouce ou tétine). Elle peut aussi témoigner d'une pathologie de la ventilation (respiration buccale exclusive ou mixte).

1.5.1.4 Troubles associés :

Le sigmatisme (qu'il soit interdental, addental ou latéral) est un trouble de l'articulation caractéristique d'une déglutition atypique associée. D'autre part, dans le cadre d'une respiration buccale exclusive, peuvent survenir des perturbations au niveau des trompes d'Eustache avec des troubles de la perméabilité tubaire.

1.5.2 La dysphagie

1.5.2.1 Définition :

Le terme de dysphagie caractérise une « difficulté à déglutir d'origine organique ou fonctionnelle pouvant comporter un phénomène inflammatoire, une compression, une paralysie, une faiblesse ou une hypertonicité de l'œsophage, et pouvant occasionner une douleur en avalant » (Brin et al, 2004). Les symptômes possibles de la dysphagie sont les fausses routes (signe d'appel caractéristique), le bavage, les résidus en bouche, l'allongement de la durée des repas, le reflux nasal, une gêne voire un blocage au niveau de la gorge, un encombrement bronchique, un amaigrissement, etc.

1.5.2.2 Etiologies :

Les troubles de la déglutition peuvent être :

- d'origine structurelle (malformations, tumeurs) ;
- d'origine infectieuse (angine, abcès...) ;
- d'origine neurologique (centrale ou périphérique) ou neurodégénérative ;
- d'origine iatrogène (effets secondaires d'une intubation, de la radiothérapie...) ;
- d'origine psychiatrique.

1.5.2.3 Troubles développementaux ou acquis :

La dysphagie peut intervenir dans un contexte plus global de dysfonctionnement développemental :

- ✓ chez les enfants prématurés pour lesquels on va parler plus globalement de « troubles de l'oralité » liés aux séquelles de la nutrition artificielle
- ✓ chez les enfants infirmes moteurs cérébraux
- ✓ chez les enfants porteurs de fentes vélopalatines (notamment dans le syndrome de Pierre Robin).

Les troubles de la déglutition peuvent aussi être des troubles acquis :

- dans un contexte de séquelles chirurgicales en post-opératoire
- dans le cadre de cancers ORL
- suite à un accident vasculaire cérébral, à un traumatisme crânien
- dans le cadre de pathologies musculaires dégénératives ou de pathologies neurodégénératives.

1.5.2.4 Troubles associés :

Le reflux gastro-œsophagien (RGO) est un trouble très fréquemment associé à la dysphagie et aux troubles de l'alimentation en général. Il correspond à un retour dans l'œsophage du contenu gastrique pouvant entraîner des risques d'œsophagite ou d'inhalation dans les voies aériennes (risque de pneumopathie).

L'antériorisation du réflexe nauséeux est aussi un phénomène que l'on peut observer dans un contexte de troubles de déglutition et d'alimentation, et plus spécifiquement dans les troubles de l'oralité chez le jeune enfant.

1.6 Les troubles du langage d'origine neurologique

1.6.1 L'aphasie

1.6.1.1 Définition :

L'aphasie constitue un trouble du langage secondaire à une lésion cérébrale acquise. Il s'agit « d'une perturbation du code linguistique affectant l'encodage (versant expression) et/ou le décodage (versant compréhension), et qui peut concerner le langage oral et/ou écrit. » (Brin et al, 2004) Les troubles observés résultent d'une atteinte cérébrale (localisée ou diffuse) généralement dans les zones frontale, pariétale ou temporale de l'hémisphère gauche chez le droitier.

En fonction de leur localisation et de leur sémiologie, on distingue plusieurs formes d'aphasie. Selon les différents courants théoriques, les classifications terminologiques qui en découlent sont multiples, la plus usitée différenciant : aphasie de Broca (à prédominance motrice), aphasie de Wernicke (à prédominance sensorielle), aphasie de conduction (cas particulier d'aphasie sensorielle), aphasie amnésique (anomie), aphasies transcorticales (motrice ou sensorielle), anarthrie pure (aussi appelée « apraxie verbale » ou « apraxie de la parole »).

1.6.1.2 L'aphasie de l'enfant :

Il s'agit d'un trouble du langage consécutif à une lésion cérébrale se manifestant par une atteinte linguistique (stagnation, régression, modification voire suppression du langage) chez un enfant ayant jusqu'alors un développement linguistique normal. Deux conditions sont nécessaires pour parler d'aphasie chez l'enfant :

- ✓ un développement du langage initial normal : un minimum de structuration du langage et en particulier d'expression orale est nécessaire pour évoquer le diagnostic d'aphasie (difficilement envisageable avant l'âge de 2 ou 3 ans) ;
- ✓ une lésion cérébrale identifiée.

Les différences entre aphasie de l'enfant et de l'adulte seraient attribuées à une organisation cérébrale plus diffuse chez l'enfant avec un phénomène de plasticité cérébrale accrue lors du développement.

1.6.1.3 Etiologies :

L'aphasie peut provenir :

- d'une pathologie vasculaire cérébrale (ischémique ou hémorragique) ;
- d'un traumatisme crânio-encéphalique (accident de la voie publique, chute...) ;
- d'une pathologie tumorale ;
- d'une pathologie infectieuse (encéphalite, abcès) ;
- d'une pathologie épileptique (« aphasie acquise avec épilepsie » (AAE) dans le syndrome de Landau Kleffner) chez l'enfant.

1.6.1.4 Troubles associés :

Ils peuvent être nombreux : hémiplégie ou hémiparésie droite, paralysie faciale, apraxie bucco-faciale, anosognosie, dysarthrie, hémianopsie, héminégligence, troubles de la déglutition, troubles mnésiques, attentionnels, etc.

1.6.2 La dysarthrie

1.6.2.1 Définition :

La dysarthrie est un trouble de la réalisation motrice de la parole secondaire à une atteinte du système nerveux central, périphérique, ou mixte (paralysie) ou une ataxie des muscles des organes de la phonation. L'articulation, la phonation, la respiration, la prosodie peuvent être touchées.

En fonction de l'atteinte et de la symptomatologie des troubles, on distingue différents types de dysarthrie : la dysarthrie paralytique (d'origine bulbaire ou pseudo-bulbaire), la dysarthrie spastique (suite à une atteinte du système nerveux central), la dysarthrie flasque (atteinte du système périphérique), la dysarthrie hyperkinétique (atteinte du système extra-pyramidal comme dans la Maladie de Huntington) ou à l'inverse hypokinétique (dysarthrie parkinsonienne), la dysarthrie cérébelleuse ou ataxique (dans la Sclérose en Plaques notamment), la dysarthrie mixte (atteinte diffuse de plusieurs systèmes).

1.6.2.2 Etiologies :

La dysarthrie peut être une conséquence d'un AVC, d'un traumatisme crânien, d'une tumeur cérébrale, d'une pathologie neurodégénérative, ou encore d'une affection démyélinisante. Elle provient systématiquement d'une origine neurologique (et en aucun cas d'une cause psychogène).

1.6.2.3 Diagnostic différentiel :

La dysarthrie est à différencier de :

- l'aphasie soit un désordre au niveau de la conceptualisation langagière ;
- l'apraxie soit un désordre au niveau de la programmation ;
- l'anarthrie soit un trouble de la programmation des phonèmes (aussi appelée « apraxie verbale ») ;
- le bégaiement soit un trouble fonctionnel de la parole.

1.6.3 Les troubles acquis du langage écrit

Ces troubles sont décrits chez des personnes maîtrisant avant leur lésion cérébrale la langue écrite dans son versant réceptif (lecture) et expressif (écriture). Ils sont souvent associés à des troubles du langage oral mais peuvent exister de manière prédominante voire isolée (cas d'alexie pure ou d'agraphie pure).

1.6.3.1 Les troubles acquis de la lecture :

Ils correspondent à « la perte ou diminution acquise de la capacité à lire et/ou comprendre le langage écrit. » (Brin et al, 2004)

Selon les classifications, on parlera d'« alexie » ou de « dyslexie acquise » (en opposition à la dyslexie développementale). L'approche anatomo-clinique met en évidence les zones cérébrales impliquées dans la lecture comme étant les zones temporale et occipitale gauches, le gyrus angulaire et le faisceau arqué. Elle distingue l'« alexie agnosique » (ou cécité verbale) associée à des troubles du traitement visuel de l'« alexie aphasique » en relation avec des troubles du traitement linguistique. L'approche cognitive s'intéresse quant à elle à l'analyse des erreurs produites en référence au modèle théorique de lecture à deux voies (phonologique et lexicale). Ce courant distingue les « dyslexies acquises centrales » (phonologique, de surface, profonde, sémantique) ou « périphériques » (attentionnelle, par négligence).

1.6.3.2 Les troubles acquis de l'écriture :

On distingue la « dysorthographe acquise » (difficultés dans la manipulation du code écrit sur son versant expressif) de l'« agraphie » (soit une atteinte dans la réalisation du geste graphique à proprement parler).

1.6.3.3 Les troubles associés :

Peuvent être associés aux troubles acquis du langage écrit : une aphasie, une acalculie (dans le syndrome de Gerstmann), une hémiplégie/parésie droite, une héminégligence, une agnosie visuelle, des troubles praxiques, etc.

1.6.4 L'acalculie

1.6.4.1 Définition :

Elle se caractérise par une incapacité à réaliser des opérations arithmétiques suite à une lésion cérébrale chez une personne ayant auparavant possédé cette capacité.

Le sujet peut avoir des difficultés de manipulation des chiffres : on parle alors de « cécité » ou d'« alexie numérique » pour un trouble de la lecture des chiffres et des nombres, et d'« agraphie numérique » pour un trouble de l'écriture. Les désordres du calcul avec des difficultés à effectuer les opérations arithmétiques représentent l'acalculie à proprement parler.

L'idée d'un désordre spatial dans l'acalculie a par ailleurs été introduite avec la production d'erreurs positionnelles spécifiques à la notation arabe.

D'autre part, dans les cas de lésions du gyrus angulaire gauche, l'acalculie peut se manifester sous la forme d'un syndrome plus large appelé « Syndrome de Gertsman » se caractérisant par une acalculie, une indistinction droite-gauche, une agnosie digitale et une agraphie.

1.7 Les troubles du langage dans le cadre de pathologies neurodégénératives

1.7.1 La Maladie d'Alzheimer et démences apparentées

1.7.1.1 Définitions :

1.7.1.1.1 Définition de la démence :

Selon le DSM IV¹, la démence constitue un déclin cognitif par rapport au fonctionnement antérieur avec des troubles de la mémoire ainsi qu'une atteinte d'au moins un autre secteur cognitif (aphasie, apraxie, agnosie, trouble des fonctions exécutives). Ces déficits ne peuvent être liés à un syndrome confusionnel ni à une pathologie psychiatrique. Ils vont entraîner une perturbation des activités de vie quotidienne ou du comportement social avec à terme une perte d'autonomie. La CIM-10² ajoute un critère de durée : les troubles doivent être observés depuis plus de six mois.

1.7.1.1.2 Définition de la Maladie d'Alzheimer :

Il s'agit d'une « affection neurodégénérative du système nerveux central caractérisée par une détérioration durable et progressive des fonctions cognitives et des lésions neuropathologiques spécifiques (dégénérescences neurofibrillaires et plaques séniles) » (ANAES, 2003). Le mode d'entrée dans la maladie se fait principalement par des troubles insidieux de la mémoire épisodique associés à une désorientation temporo-spatiale.

1.7.1.2 Épidémiologie :

La Maladie d'Alzheimer constitue la première cause de démence chez le sujet âgé. Elle représente 75% des démences neurodégénératives et affecte 20% des sujets de plus de 75 ans. Sa prévalence en France est de 850 000 personnes avec une incidence de 115 000 nouveaux cas par an.

1.7.1.3 Sémiologie des troubles du langage :

Les troubles phasiques observés lors de la phase initiale de la maladie sont plutôt de l'ordre lexico-sémantique avec un manque du mot et la production de paraphrasies ainsi que des phénomènes de circonlocution, de digression, de réponses inadaptées. Des troubles de compréhension du langage élaboré sont

1 « Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders » 4ème édition, publié par l'American Psychiatric Association, 1994

2 « Classification Internationale des Maladies » 10ème révision, publiée par l'OMS, 1993-1995-1996

généralement présents. Cette aphasia anomique va évoluer progressivement vers une majoration des troubles dans toutes les composantes du langage avec, en stade sévère, une aphasia globale (jargon ou mutisme) accompagnée à l'écrit par une dysorthographe et une dysgraphie.

1.7.1.4 Etiologies :

1% des sujets présentent une forme génétique familiale de la Maladie d'Alzheimer, les formes sporadiques (non familiales) étant les plus fréquentes.

1.7.2 La Démence à Corps de Lewy (DCL)

1.7.2.1 Définition :

La DCL représente la deuxième cause de démence dégénérative après la Maladie d'Alzheimer. Elle se caractérise par un déclin cognitif avec :

- des troubles de la mémoire non systématiques au stade précoce mais toujours présents au cours de l'évolution
- une altération des fonctions exécutives
- des troubles attentionnels et visuo-spatiaux
- des troubles du langage et de la communication
- des troubles comportementaux frontaux.

La DCL est systématiquement associée à au moins deux des signes suivants :

- ✓ une fluctuation de l'état cognitif
- ✓ des hallucinations visuelles
- ✓ un syndrome extrapyramidal (cf. plus bas « Syndromes Parkinsoniens »).

1.7.2.2 Etiologies :

Les formes sporadiques sont les plus fréquentes, bien qu'il existe une forme génétique autosomique dominante.

1.7.3 La Dégénérescence Lobaire Fronto-Temporale (DLFT)

1.7.3.1 Définition :

C'est un processus neurodégénératif primaire situé anatomiquement au niveau des lobes frontaux et temporaux survenant plutôt dans le pré-senium (51-58 ans). En fonction de la localisation des lésions, on distingue trois syndromes cliniques :

- le variant frontal ou comportemental (DFT)
- le variant frontal et/ou temporal ou aphasique (APP)

- le variant temporel ou sémantique (DS).

1.7.3.2 Clinique :

1.7.3.2.1 La Démence Fronto-Temporale (DFT) :

L'atteinte se situant au niveau des lobes frontaux, le mode d'entrée dans la maladie se fait à travers des troubles du comportement de type frontaux qui prédominent, avec une apathie ou à l'inverse une désinhibition. Les principaux signes cliniques d'une DFT sont une perte d'empathie, un désintérêt pour autrui voire pour soi-même, un manque d'initiative, une disparition des affects, des comportements stéréotypés, des habitudes alimentaires modifiées, une instabilité motrice avec phénomène de déambulation, une distractibilité, etc.

Au niveau langagier, ces troubles se manifestent par des commentaires stéréotypés, des phénomènes de persévérations, d'écholalie, un discours quantitativement réduit avec un manque du mot et des paraphrasies sémantiques ou à l'inverse une logorrhée. Le graphisme et la vitesse d'écriture sont également modifiés.

1.7.3.2.2 L'Aphasie Primaire Progressive (APP) :

L'APP se définit comme une détérioration isolée et progressive du langage d'installation insidieuse, évoluant depuis au moins 2 ans, en l'absence d'autre détérioration cognitive durant cette période. Elle est le résultat d'une atrophie focale intéressant la région péri-sylvienne gauche (soit les aires du langage).

Sémiologiquement, les troubles langagiers observés se caractérisent au début par une aphasie de type anomique qui va évoluer vers trois types de tableaux aphasiques : l'APP non fluente, l'APP fluente ou l'APP logopénique. Au stade avancé de la maladie, l'aphasie aboutira à un mutisme. Parallèlement, on constate une détérioration du langage écrit.

L'APP non fluente est caractérisée par un trouble de la fluence associé à des troubles syntaxiques (agrammatisme).

L'APP fluente n'entraîne pas de troubles de la fluence ni de la syntaxe mais c'est la compréhension lexicale qui est particulièrement altérée.

Enfin la forme logopénique engendre une perturbation de la fluence liée au manque du mot alors que la compréhension lexicale et syntaxique demeure relativement préservée.

Lorsque d'autres déficits cognitifs s'ajoutent au cours de l'évolution (troubles de la mémoire, du comportement, agnosie associative), on parle d' « APP-plus ».

1.7.3.2.3 La Démence Sémantique (DS) :

Elle se caractérise par la perte progressive des savoirs sur les choses, les objets, les lieux et les personnes en relation avec une atrophie des structures temporales antéro-inférieures bilatérales, prédominant souvent à gauche.

La démence sémantique est un trouble de la mémoire sémantique se traduisant par des perturbations multimodales qui dépassent le cadre de l'aphasie : c'est une atteinte des savoirs (et non du langage en tant que tel). L'atteinte de la mémoire sémantique contraste avec la préservation de la mémoire épisodique.

L'évolution se fait fréquemment vers des troubles comportementaux liés à une extension secondaire vers le cortex orbito-frontal puis vers un état démentiel.

1.7.3.3 Etiologie des DLFT :

L'origine serait génétique. La DLFT provient dans 40% des cas des antécédents familiaux de démence dont la moitié est due à une transmission autosomique dominante.

1.7.4 La Maladie de Parkinson

1.7.4.1 Définition :

La Maladie de Parkinson est une affection neurologique chronique entraînant des troubles du contrôle des mouvements automatiques d'évolution progressive. Ces troubles résultent d'une atteinte sous-corticale affectant les noyaux gris centraux par dérèglement du système dopaminergique. Elle se situe au second rang des pathologies neurodégénératives après la Maladie d'Alzheimer.

1.7.4.2 Sémiologie :

La Maladie de Parkinson se manifeste par la triade symptomatique suivante :

- un tremblement de repos,
- une rigidité extrapyramidale,
- une akinésie affectant la marche, la mimique (amimie), la parole et la voix (dysarthrie hypokinétique, hypophonie) ainsi que l'écriture (micrographie).

Des troubles de la déglutition sont une conséquence inévitable de la Maladie de Parkinson, le bavage étant une des principales plaintes émises par les patients.

1.7.4.3 Etiologies :

Les causes de cette maladie n'ont pas encore été déterminées. Elle pourrait résulter de l'interaction entre une prédisposition génétique et des facteurs environnementaux (métaux lourds et pesticides incriminés).

1.7.4.4 Troubles associés :

Peuvent être associés un amaigrissement (très fréquent en début de maladie), une hypersalivation, des troubles du sommeil, une constipation, un état dépressif.

1.7.4.5 Syndromes Parkinsoniens :

Ils se présentent comme la Maladie de Parkinson mais avec des « atypies » : instabilité posturale et chutes précoces, dysarthrie et dysphagie précoces, dysautonomie précoce, démence précoce, etc. D'autre part, ils se différencient de la Maladie de Parkinson par une résistance aux traitements dopaminergiques. Nous ne développerons pas ici ces différents syndromes mais il convient de citer :

- l'Atrophie Multi-Systématisée (AMS)
- la Paralyse Supranucléaire Progressive (PSP) aussi appelée Syndrome de Steele-Richardson-Olzewsky
- la Dégénérescence Cortico-Basale (DCB)
- la Démence à Corps de Lewy (DCL).

1.7.5 La Sclérose en Plaques (SEP)

1.7.5.1 Définition :

La Sclérose en Plaques est une maladie neurologique auto-immune chronique du système nerveux central. Il s'agit d'une démyélinisation des axones au niveau de la substance blanche (corticale et médullaire) qui va occasionner des troubles neurologiques moteurs et/ou sensitifs. Ces troubles affectent le plus souvent la marche, l'équilibre et la vision.

On distingue deux principales formes cliniques de la maladie :

- ✓ la forme rémittente par poussées dans 80% des cas (forme bénigne)
- ✓ la forme primairement/secondairement progressive (sans récupération, de moins bon pronostic).

1.7.5.2 Epidémiologie :

100 000 personnes sont atteintes en France, avec deux à trois femmes pour un homme. Cette maladie touche principalement les jeunes entre 20 et 40 ans (les 3/4 à 20 ans).

1.7.5.3 Troubles associés :

On note :

- une fatigabilité extrême ;
- des troubles cognitifs (attention, mémoire, fonctions exécutives) ;

- des troubles génito-sphinctériens ;
- une gêne importante au niveau de la motricité faciale et oculaire ;
- un trouble de la parole caractérisé par une dysarthrie de type paralytique ;
- un trouble de la mastication (douleurs aux articulations et aux muscles masséters) ;
- des troubles de la déglutition (fausses routes à la salive) ;
- des troubles de la coordination respiratoire.

1.7.5.4 Etiologie :

Elle demeure encore inconnue. L'origine pourrait être génétique, virale, ou encore immunologique.

1.7.6 La Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA)

1.7.6.1 Définition :

Communément appelée « Maladie de Charcot », la SLA est une pathologie neurodégénérative de l'adulte, d'âge moyen d'apparition de 55 ans, plus fréquente chez l'homme. Il s'agit d'une sclérose des cordons latéraux de la moelle, secondaire à l'atteinte des neurones moteurs corticaux. Il y a donc à la fois une atteinte au niveau central (système pyramidal) mais aussi au niveau périphérique (motoneurones médullaires).

1.7.6.2 Epidémiologie :

Sa prévalence de 5 pour 100 000 habitants avec une incidence de 1/100 000 nouveaux cas par an. 4 à 5 000 personnes en sont atteintes actuellement en France.

1.7.6.3 Sémiologie :

On décrit deux principales formes cliniques de la SLA :

- ✓ la forme « spinale » constitue le mode d'entrée dans la maladie le plus fréquent avec une atteinte distale, généralement unilatérale, au niveau des membres supérieurs, puis inférieurs accompagnée de crampes, d'une perte de la force musculaire, d'une fonte musculaire, de fasciculations notamment linguales.
- ✓ une autre forme de moins bon pronostic que l'on retrouve dans 30% des cas : la forme « bulbaire » consécutive à l'atteinte des noyaux bulbaires des dernières paires crâniennes du tronc cérébral entraînant :
 - des troubles de la parole (dysarthrie),
 - des troubles de la déglutition,

- des troubles de la respiration,
- un syndrome pseudo-bulbaire (avec un rire et pleurer spasmodique).

1.7.6.4 Etiologies :

La SLA est sporadique dans 90% des cas. Les causes de cette maladie sont mal connues. Plusieurs hypothèses sont avancées : origine virale, immunologique, biochimique, génétique (pour les formes familiales), rôle des métaux lourds comme le plomb.

1.8 Les troubles du langage dans le cadre des handicaps moteurs, sensoriels ou mentaux

1.8.1 Les handicaps moteurs

1.8.1.1 La paralysie cérébrale

1.8.1.1.1 Définition neurologique actuelle :

Ce terme regroupe l'ensemble des troubles développementaux, qu'ils soient moteurs, sensoriels, cognitifs ou perceptifs, occasionnés en période pré, péri ou post-natale. Elle caractérise « l'ensemble des manifestations neurologiques dues à des lésions non évolutives et non curables des tissus cérébraux survenant immédiatement avant, pendant ou après la naissance. » (Brin et al., 2004).

L'atteinte neurologique centrale va entraîner des troubles de la régulation tonique et de la coordination motrice. A l'atteinte motrice, peut être associée une atteinte intellectuelle plus ou moins sévère. On distingue ainsi :

- ✓ l'Infirmité Motrice Cérébrale (IMC) à proprement parler) à intelligence normale ou subnormale ;
- ✓ l'Infirmité Motrice d'Origine Cérébrale (IMOC) soit une infirmité motrice cérébrale à laquelle on associe une déficience intellectuelle légère ou moyenne ;
- ✓ le Polyhandicap soit un « handicap grave à expression multiple associant une déficience motrice et une déficience intellectuelle sévère ou profonde, à laquelle se surajoutent d'autres troubles : sensoriels, neurovégétatifs, épilepsie, troubles de personnalité, etc. » (Crunelle, 2007). Le polyhandicap entraîne une restriction extrême de l'autonomie.

1.8.1.1.2 Sémiologie :

En fonction de l'atteinte occasionnée en matière de tonus, la typologie des différentes formes de paralysie cérébrale distingue :

- la spasticité (atteinte du système pyramidal) entraînant une diminution des mouvements voire un immobilisme dans les cas les plus sévères, caractérisée par une hypertonie ou à l'inverse une hypotonie
- l'athétose ou dystonie (atteinte extrapyramidale) caractérisée par des mouvements involontaires, incoordonnés, impulsifs
- l'ataxie (atteinte cérébelleuse) soit des troubles de la coordination motrice et de l'équilibre
- les formes mixtes sont fréquentes avec une hypotonie axiale associée à une hypertonie distale.

Selon la topographie de la déficience motrice, on relève trois principaux tableaux cliniques : diplégie (Maladie de Little), quadriplégie ou hémiplegie cérébrale infantile avec des attitudes posturales en extension (enfants spastiques) ou à l'inverse en flexion (enfants hypotoniques).

1.8.1.1.3 Troubles associés :

Peuvent être associés à la paralysie cérébrale : une épilepsie, des troubles sensoriels, gnosiques ou praxiques, des difficultés attentionnelles et/ou mnésiques mais aussi des troubles de la déglutition-mastication, avec ou sans fausses routes, un bavage, des troubles de la respiration, une anomalie des mimiques, une dysarthrie, etc.

1.8.1.1.4 Epidémiologie :

La prévalence est de 2 pour 1000 habitants avec en France, environ 30 000 personnes atteintes.

Les formes de paralysie cérébrale ont de nos jours évolué avec les progrès de la réanimation néonatale. La survie des grands prématurés a entraîné une augmentation des formes graves.

1.8.1.1.5 Etiologies :

La paralysie cérébrale peut résulter :

- d'une encéphalopathie anoxo-ischémique (liée à une diminution brutale ou une dysrégulation du débit sanguin artériel) ;
- des séquelles de prématurité ; cause la plus fréquente d'IMC (50% des cas) ;
- de l'hyperbilirubinémie (incompatibilité rhésus mère-enfant) ;

- ou encore de séquelles de méningites et méningo-encéphalites bactériennes ou virales, de traumatismes crânio-encéphaliques, de tumeurs, de postmaturité, de l'exposition à des facteurs toxiques ou à des médicaments.

1.8.2 Les handicaps sensoriels

1.8.2.1 La surdité

1.8.2.1.1 Définition :

Elle se définit comme « une déficience auditive, quelle que soit son origine et quelle que soit son importance. Elle peut être transitoire ou définitive, parfois même évolutive, et ses conséquences sont multiples : troubles de la communication préverbale chez le nourrisson avec incidences développementales, absence ou retard de langage, troubles 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. » (Brin et al, 2004).

1.8.2.1.2 Classifications :

Selon le type de surdité :

En fonction de la localisation de l'atteinte, on différencie :

- ✓ les surdités de transmission entraînant une altération de la conduction aérienne (lésion de l'oreille externe) et/ou mécanique (lésion de l'oreille interne) des sons. Elles ne peuvent aller au-delà de 60 dB de perte et sont médicalement ou chirurgicalement curables.
- ✓ les surdités de perception qui correspondent à une atteinte de l'oreille interne (endocochléaire) ou de ses afférences (rétrocochléaire). Elles peuvent être stables ou évolutives. Elles font généralement l'objet d'un appareillage auditif.
- ✓ les surdités centrales (atteinte des voies centrales de l'audition).

Selon le moment d'apparition :

La surdité congénitale « affecte l'enfant dès sa naissance que l'étiologie soit prénatale ou périnatale. Ces surdités touchent les structures au-delà de l'oreille et ne sont généralement pas accessibles à un traitement médical ou chirurgical. » (Dumont, 2008).

La surdité acquise peut toucher aussi bien un enfant en période postnatale, qu'un enfant plus âgé voire même un adulte.

Selon le degré de surdité :

La classification de 1996 du BIAP (Bureau International d'Audiophonologie) apprécie la gravité des surdités à partir de quatre grands groupes : les surdités légères (avec 20 à 40 dB de perte auditive), moyennes (de 40 à 70 dB), sévères (de 70 à 90 dB) et profondes (de 90 à 120 dB). Au delà de 120 dB de perte, on parle de « cophose » (surdité totale).

1.8.2.1.3 Epidémiologie :

La surdité touche chaque année en France près d'un millier de nouveaux-nés. 40% de ces surdités sont sévères et profondes et 3/4 d'entre elles sont d'origine génétique. « L'incidence de la surdité est de 1 pour 1 000 soit environ 700 enfants naissant sourds chaque année dans notre pays. Un enfant sur 1 000 développe secondairement au cours de l'enfance une surdité neurosensorielle. » (Dumont, 2008).

1.8.2.1.4 Etiologies :

Les étiologies sont nombreuses. Dans 70% des cas, les surdités proviennent d'une origine génétique. Elles peuvent être isolées (Connexine 26, Pendrine) ou syndromiques (Usher, Wardenburg). Toutefois, 25% des surdités sont dues à des facteurs externes :

- origine infectieuse (méningite, rubéole, toxoplasmose, cytomégalo virus) ;
- origine traumatique (fracture du rocher, traumatisme sonore, barotraumatisme) ;
- origine tumorale (neurinome de l'acoustique) ;
- origine toxique voire même iatrogène (médicaments ototoxiques).

15% des surdités ont des causes demeurant inexplicables (« surdités brusques » sans cause apparente que l'on suppose d'origine vasculaire ou virale).

1.8.2.1.5 Troubles associés :

La surdité peut s'associer à d'autres troubles ou handicaps tels que l'infirmité motrice cérébrale, les syndromes génétiques, les troubles envahissants du développement, la déficience intellectuelle, la dysphasie. Peuvent être aussi présents des acouphènes, des vertiges et des troubles de l'équilibre. Par ailleurs, la privation sensorielle induit dans tous les cas des troubles du langage et de la communication, que ce soit chez l'enfant ou chez l'adulte.

1.8.3 Les handicaps mentaux

1.8.3.1 La déficience intellectuelle

1.8.3.1.1 Définition :

Selon l'OMS, la déficience intellectuelle constitue un « arrêt ou développement incomplet du fonctionnement mental, caractérisé essentiellement par une altération; durant la période du développement, des facultés qui déterminent le niveau global d'intelligence, c'est-à-dire celui des fonctions cognitives, du langage, de la motricité et des capacités sociales".

Selon la classification française, différents degrés de déficience ont été établis :

- ✓ le retard mental léger (avec un QI compris entre 50 et 70)
- ✓ le retard mental modéré (QI compris entre 35 et 49)
- ✓ le retard mental sévère (QI compris entre 25 et 34)
- ✓ le retard mental profond (QI compris entre 0 et 24).

1.8.3.1.2 Diagnostic différentiel :

Sont à distinguer de la déficience intellectuelle (mais pouvant dans certains cas y être associés) :

- les troubles déficitaires de l'attention avec hyperactivité (THADA) ;
- les troubles envahissants du développement (TED, autisme) ;
- les troubles instrumentaux du langage comme la dyslexie ;
- les troubles sensoriels tels que la surdité ;
- les troubles psychiatriques (psychose infantile).

1.8.3.1.3 Etiologies :

La déficience intellectuelle peut être d'origine :

- ✓ intrinsèque : survenant en période fœtale, néo ou post-natale (encéphalopathie, fœtopathie alcoolique, méningite, convulsions, séquelles de rubéole, de toxoplasmose, problème de consanguinité, etc.) ;
- ✓ extrinsèque : liée à une origine psychoaffective (en relation avec une pathologie psychique de la mère) ou liée à un contexte socio-familial peu stimulant ;
- ✓ la déficience intellectuelle peut aussi provenir de désordres génétiques ou chromosomiques (X fragile, Trisomie 21).

1.8.3.1.4 Troubles associés :

La déficience intellectuelle va avoir un impact sur l'ensemble des fonctions cognitives. Elle se caractérise par un retard global au niveau des acquisitions, avec des stades d'acquisition prolongés voire même une stagnation à un stade sans possibilité de le dépasser.

On retrouve chez la personne déficiente un déficit mnésique et attentionnel (avec une fatigabilité importante), des troubles des fonctions exécutives (en particulier en matière de stratégies de planification), des troubles du langage et de la communication (retard de parole et de langage) avec des particularités telles que des phénomènes de persévérations, de stéréotypies, d'écholalie), d'éventuels troubles du comportement.

1.8.4 Les syndromes génétiques

1.8.4.1 La trisomie

Autre que la trisomie 21 la plus fréquente, il convient de citer l'existence d'autres trisomies non létales telles que la trisomie 13, la 18, la 9. Les enfants trisomiques 13 et 18 ne vivent en général que quelques jours à quelques semaines en raison de l'importance des malformations associées. Certaines trisomies atteignent les chromosomes sexuels X ou Y (syndrome triple X, syndrome de Klinefelter, syndrome de Jacob).

1.8.4.1.1 Définition de la trisomie 21 :

Aussi appelée « Syndrome de Down » du nom du médecin anglais ayant découvert la maladie en 1864, la trisomie 21 est une pathologie autosomique congénitale provoquée par la présence d'un chromosome surnuméraire sur la vingt-et-unième paire. Il s'agit de la plus fréquente des maladies génétiques touchant en France une grossesse sur 700.

1.8.4.1.2 Etiologies :

La trisomie 21 peut résulter :

- ✓ d'une aberration chromosomique qualifiée d' « homogène libre » : la plus fréquente (environ 90% des cas) résultant d'une erreur de distribution lors de la première division cellulaire et affectant toutes les cellules.
- ✓ d'une aberration « en mosaïque » dans 5% des cas soit une erreur lors de la deuxième ou troisième distribution avec un mélange de cellules normales et de cellules atteintes.

- ✓ d'une aberration par « translocation » pour les 5% restants soit la fixation du troisième chromosome 21 sur une autre paire, le plus souvent la 13, 14 ou 15.

1.8.4.1.3 Sémiologie :

Les principales caractéristiques de la Trisomie 21 sont :

- un morphotype particulier
- une hypotonie globale, notamment bucco-faciale
- une déficience intellectuelle, généralement de légère à moyenne (QI de 50 en moyenne) entraînant des difficultés attentionnelles, mnésiques, des troubles de la représentation mentale (esprit de synthèse, possibilités de généralisation, d'abstraction, d'anticipation)
- un retard staturo-pondéral et psychomoteur (avec des conséquences orthopédiques)
- une maturation neuro-physiologique tardive.

L'hypotonie globale va avoir un impact sur la sphère oro-faciale de l'enfant trisomique avec une possibilité de développer des troubles de l'articulation, de la parole (bégaiement éventuel), des troubles de la voix (phénomène de nasalisation) dus à une insuffisance vélaire et laryngée, des difficultés alimentaires, des troubles de la déglutition, un bavage entraîné par la protrusion linguale et l'incompétence labiale, des troubles de la respiration, etc.

1.8.4.1.4 Troubles associés :

Dans 40% des cas, il existe une malformation cardiaque et, plus rarement, des malformations digestive et/ou rénale. Peuvent être associés également des problèmes immunitaires, des troubles métaboliques, une surdité, etc.

Par ailleurs, le développement de troubles du comportement et/ou de l'humeur est possible chez la personne trisomique.

1.8.4.2 Le syndrome de l'X fragile

1.8.4.2.1 Définition :

Le syndrome de l'X fragile ou « syndrome de Martin Bell » est une maladie monogénique héréditaire responsable d'une cassure du bras long du chromosome sexuel X. Il constitue la première cause de retard mental d'origine génétique après la Trisomie 21, avec une prévalence de 1/2 000, touchant un garçon sur 4 000, une fille sur 7 000.

1.8.4.2.2 Sémiologie :

Chez l'homme, la maladie peut se manifester sous la forme :

- d'une dysmorphie faciale associée à une macrocéphalie,
- une déficience intellectuelle de modérée à sévère (QI inférieur à 50),
- de troubles du langage (retard d'acquisition avec flou articulatoire, palilalie, difficultés d'évocation) et de la communication (de nature pragmatique),
- de troubles de l'humeur et/ou du comportement (avec une hyperactivité, une intolérance à la frustration et aux changements, des colères fréquentes, des stéréotypies, une anxiété, etc.).

Toutefois, les conséquences sont très variables d'un sujet à l'autre et dans 25 à 30% des cas, la maladie est asymptomatique.

Chez la femme, le syndrome s'exprime moins fortement (car elle est porteuse de deux chromosomes X, l'un des deux compensant la fragilité de l'autre). 50 à 60% présentent une déficience intellectuelle légère, associée à des difficultés scolaires et des troubles du langage oral et/ou écrit.

1.8.4.3 Autres syndromes rares :

Même si nous ne les développerons pas ici, il convient de connaître l'existence de nombreux syndromes polymalformatifs, de maladies génétiques, rares certes, mais susceptibles de nécessiter une prise en charge orthophonique. Parmi ces maladies rares, citons :

- ✓ le syndrome de CHARGE
- ✓ le syndrome de Rett
- ✓ les dystrophies musculaires (du groupe des myopathies génétiques)
- ✓ les malformations congénitales
- ✓ le syndrome de Lesch-Nyhan
- ✓ l'ataxie de Friedreich
- ✓ le syndrome de Leigh
- ✓ le syndrome de Mohr
- ✓ le syndrome de Moebius
- ✓ le syndrome de Prader-Willi
- ✓ le syndrome de Di George
- ✓ le syndrome de Noonan
- ✓ le syndrome d'Angelman
- ✓ le syndrome de Williams et Beuren.

1.8.5 Les Troubles Envahissants du Développement (TED)

1.8.5.1 Définitions :

Il s'agit de « l'ensemble de syndromes décrivant des troubles sévères et précoces caractérisés par des retards et des déviations dans le développement de la communication, des interactions sociales et parfois des habiletés cognitives. » (Brin et al, 2004). Font partie des troubles envahissants du développement : l'autisme, le syndrome d'Asperger, le syndrome de Rett, les troubles désintégratifs de l'enfance.

Nous nous intéresserons ici aux troubles du spectre autistique. Selon l'Agence Nationale pour le Développement Médical, le « Syndrome d'autisme infantile » constitue un « trouble global et précoce du développement, survenant avant l'âge de trois ans, caractérisé par un fonctionnement déviant et/ou retardé dans le domaine des interactions sociales, de la communication verbale et non verbale, et du comportement. » 80% des personnes atteintes d'autisme ont une déficience intellectuelle associée.

1.8.5.2 Diagnostic différentiel :

L'autisme est à distinguer (mais pouvant dans certains cas y être associé) :

- des troubles de la personnalité (notamment ceux engendrés par des carences éducatives) ;
- de l'hyperactivité avec trouble de l'attention (THADA) ;
- de la dépression de l'enfant ;
- des déficits sensoriels (cécité, surdité) ;
- des troubles spécifiques du langage (dysphasie).

1.8.5.3 Etiologies :

Les origines de cette pathologie sont encore beaucoup discutées mais les pistes neurobiochimiques, neurocognitives et génétiques constituent les principales sources explicatives.

1.8.5.4 Troubles associés :

Les personnes atteintes d'autisme peuvent présenter des troubles du sommeil, des troubles de la déglutition et de l'alimentation, des troubles de la voix (prosodie, hauteur tonale), une épilepsie, etc.

Annexe 2 : Questionnaire adressé aux médecins

1. Dans votre pratique, êtes-vous parfois confronté(e) à des interrogations quant à la nécessité d'un bilan orthophonique ?

- ☐ Oui
☐ Non

Dans quels cas ?

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

2. Souhaiteriez-vous davantage d'échanges et de visibilité sur la rééducation orthophonique de vos patients ?

- ☐ Oui
☐ Non

Si oui, pour quelles raisons ?

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

3. Jugez-vous pertinente la création d'un outil de présentation de l'orthophonie pour votre corps de métier ?

- ☐ Oui
☐ Non

Pour quelles raisons ?

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

4. Le support DVD en tant qu'outil d'information vous semble-t-il adapté ?

- ☐ Oui
☐ Non

Pour quelles raisons ?

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

5. Trouvez-vous ce DVD simple d'utilisation (clarté de la présentation, facilité d'accès aux différents chapitres, qualité de visionnage des vidéos) ?

- ☐ Oui
☐ Non

Pour quelles raisons ?

.....

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

6. Les pathologies ont été réparties selon le type de projet thérapeutique auquel elles pourraient se référer. Cette répartition vous semble-t-elle appropriée ?

- ☐ Oui
☐ Non

Pour quelles raisons ?

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

7. Les indications thérapeutiques et les signes d'appel vous semblent-ils clairs ?

Le contenu des fiches-projets et fiches-pathologies vous paraît-il suffisamment informatif ou auriez-vous apprécié plus de détails ?

- ☐ Oui
☐ Non

Pour quelles raisons ?

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

8. Les séquences vidéos vous apportent-elles davantage de visibilité sur les compétences et les interventions orthophoniques ? Vous fournissent-elles des réponses quant à vos potentielles interrogations concernant l'utilité d'une rééducation orthophonique ?

- ☐ Oui
☐ Non

Pour quelles raisons ?

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

9. Selon vous, cet outil répond-il à un manque d'informations sur l'activité orthophonique ?

- ☐ Oui
☐ Non

Pour quelles raisons ?

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

10. Dans quel cadre souhaiteriez-vous que l'on vous présente ce genre d'outil

(formation interprofessionnelle, réseau local de soins, distribution par l'intermédiaire des visiteurs médicaux, etc) ?

.....

.....

.....

.....

Commentaires:

.....

.....

.....

.....

.....

.....

Annexe 3 : Questionnaire adressé aux orthophonistes

1. Au vu des relations que vous entretenez avec les médecins, jugez-vous nécessaire la création d'un outil de présentation de l'orthophonie aux médecins ?

- ☐ Oui
☐ Non

Pour quelles raisons ?

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

2. Le support DVD en tant qu'outil d'information vous semble-t-il adapté au public visé ?

- ☐ Oui
☐ Non

Pour quelles raisons ?

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

3. Trouvez-vous ce DVD simple d'utilisation (clarté de la présentation, facilité d'accès aux différents chapitres, qualité de visionnage des vidéos) ?

- ☐ Oui
☐ Non

Pour quelles raisons ?

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

4. Les pathologies ont été réparties selon le type de projet thérapeutique auquel elles pourraient se référer. Cette répartition vous semble-t-elle appropriée ?

- ☐ Oui
☐ Non

Pour quelles raisons ?

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

5. Les indications thérapeutiques et les signes d'appel vous semblent-ils clairs ?

Le contenu des fiches-projets et fiches-pathologies vous paraît-il suffisamment informatif ou auriez-vous apprécié plus de détails ?

- ☐ Oui
- ☐ Non

Pour quelles raisons ?

.....

.....

.....

.....

6. Les séquences vidéos apportent-elles une bonne visibilité de la pratique orthophonique ?

- ☐ Oui
- ☐ Non

Pour quelles raisons ?

.....

.....

.....

.....

7. Si vous disposiez de ce DVD, dans quel cadre l'utiliseriez-vous ?

.....

.....

.....

.....

Commentaires:

.....

.....

.....

.....

.....

.....